

일측성 폐동맥 형성부전증:3예 보고¹

배오근 · 최철승 · 최요원 · 전석철 · 서홍석 · 함창국

일측성 폐동맥 형성 부전은 단독으로 나타나거나, 할로씨4징증(TOF)등 다른 선천성 심질환과 동반되어 나타나는 비교적 드문 질환이다. 저자들은 최근 동반된 심질환없이 생긴 우폐동맥 형성 부전 2예와 우측 동맥궁과 동반된 좌폐동맥 형성부전 1예를 경험하였다. 3예 모두 단순흉부 촬영상 한쪽 폐용적이 현저히 감소되어 있고 동측 폐문음영이 뚜렷하지 않았고 폐관류주사상 환측폐의 관류를 전혀 관찰할 수 없었다. 2예에서 실시한 폐동맥조영술에서 환측 폐동맥은 기시부부터 관찰되지 않았으며 1예에서 실시한 흉부 전산화단층촬영상 우폐동맥의 음영을 관찰할 수 없었고, 폐동맥이 있어야 할 자리는 지방조직으로 대체되어 있었다. 전산화 단층촬영은 일측 폐동맥 부재를 확인할 수 있고, 혈전이나 종양침범과 같은 후천적인 요인에 의한 폐동맥 폐쇄와의 감별도 가능하므로 일측성폐동맥형성부전의 평가에 매우 유용한 방법으로 생각된다.

서 론

일측성 폐동맥 형성 부전은 단독으로 나타나거나, TOF 등 다른 선천성 심질환과 동반되어 나타나는 비교적 드문 질환이다. 환자들은 대부분 무증상으로 지내다가 단순 흉부 사진에서 우연히 발견되는데, 일부는 반복되는 폐렴이나, 호흡곤란, 그리고 10%에서는 각혈을 동반하기도 한다 (1). 저자들은 최근 동반된 심질환 없이 생긴 3예의 일측성 폐동맥 형성 부전을 경험하여 방사선학적 소견을 보고자 한다.

증 례 1

수년전부터 있어온 간헐적인 흉통과 가벼운 호흡곤란을 주소로 내원한 59세 남자 환자의 단순 흉부 사진상 우측 폐야의 혈관 음영이 감소되어 있고 우폐 용적이 작아져 있으며, 뚜렷한 폐문 음영을 보이지 않아 우폐동맥 형성부전을 의심하였다(Fig. 1a). 폐 관류 주사에서 좌폐의 관류는 정상이었으나, 우측 폐는 전혀 보이지 않았다. 흉부 전산화 단층촬영상 우측 폐의 용적이 감소되어 있고 심장과 종격동이 우측으로 이동되어 있으며 우폐동맥의 음영을 볼 수 없으며, 대신에 그 자리는 지방조직으로 대체되어 있었다(Fig. 1b). 폐동맥 조영술상 좌폐동맥은 정상이었으나 우폐동맥은 그 기시부부터 전혀 보이지 않았다(Fig. 1c). 상행 대동맥 조영술과 무명동맥 조영술 등을 실시한 결과 우

측 폐는 내유방동맥, 외측 흉동맥(lateral thoracic artery), 늑간동맥, 하횡격동맥등 주위의 체동맥으로부터 부행순환을 공급받고 있었으며, 이들 체동맥들의 일부는 좌폐의 말초 부위를 직접 공급하고 일부는 분절 혹은 아분절 폐동맥과 연결되었는데, 이들은 모두 작지만 정상적인 위치와 모양을 가진 좌폐정맥을 통해 환류되었다.

증 례 2

수차례의 객혈을 주소로 내원한 37세 남자로 단순흉부 사진상 좌폐동맥형성부전이 의심되어 폐관류주사와 동맥조영술을 실시 하였다. 흉부후전사진 소견은 증례 1과 비슷하였는데, 다른점은 병변이 좌측에 있고 좌폐첨부에 부행혈관들에 의해 생긴 망상침윤이 관찰되는 것이었다(Fig. 2a). 폐동맥조영술상 좌폐동맥이 기시부 부터 보이지 않고 대동맥조영술상 우측대동맥궁을 나타내었다(Fig. 2b). 좌폐의 혈액공급은 주로 기관지동맥에서 이루어지고 일부는 완두동맥(brachiocephalic artery)과 그 분지들에서 나온 많은 부행혈관들에 의해 이루어졌다.

증 례 3

특별한 흉부증상이 없는 20세 여자로 단순 흉부사진에서 우폐동맥형성부전의 소견을 나타내어 폐관류주사를 실시한 결과 우측폐의 관류를 전혀 관찰할 수 없었다. 과거력상 특기할 만한 흉부질환은 없었다.

고 찰

¹한양대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1994년 2월 18일 접수하여 1994년 4월 25일에 채택되었음

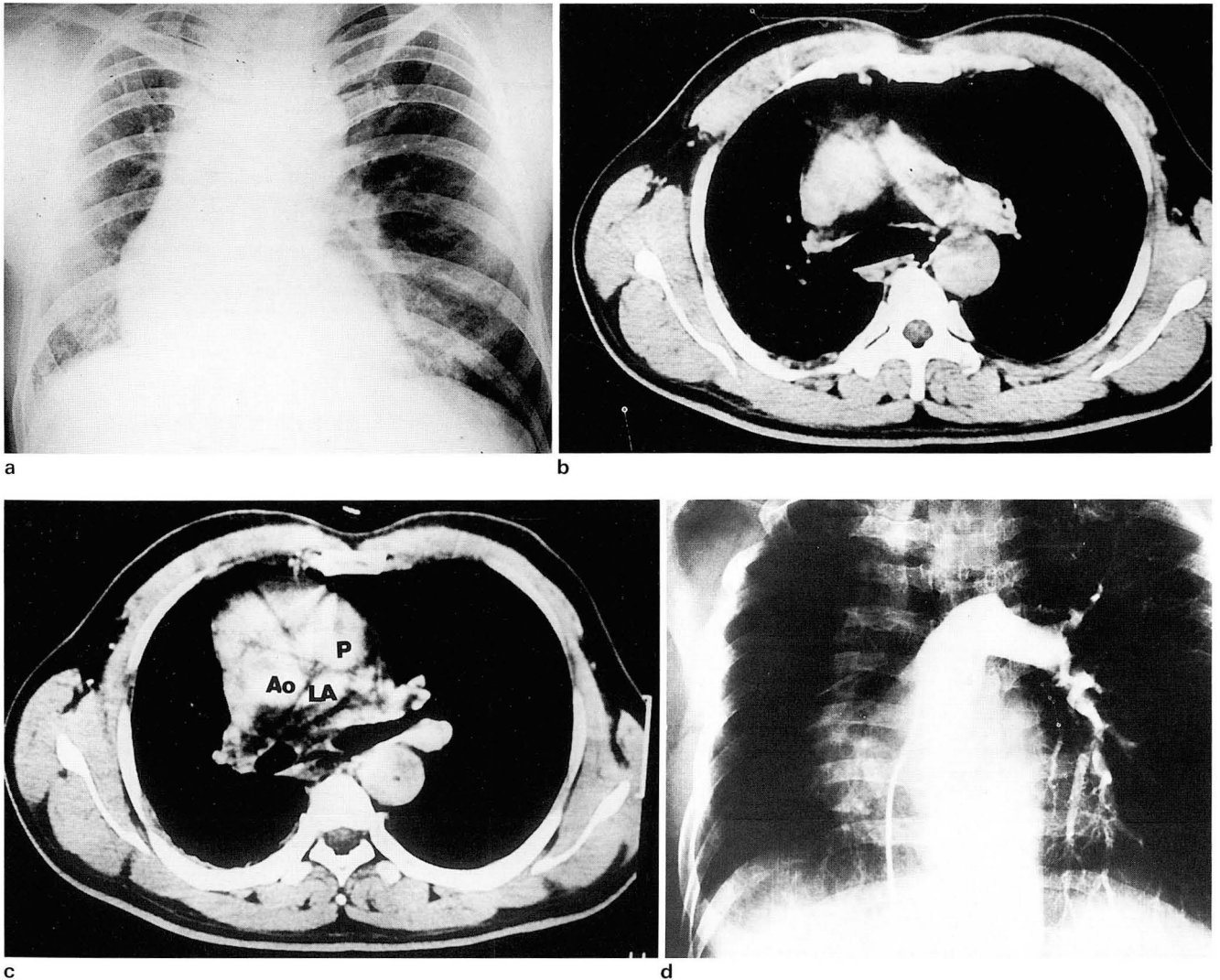


Fig. 1. A 59-year old male patient with right pulmonary artery agenesis.

a. Frontal chest film shows moderate elevation of the right hemidiaphragm and shifting of the mediastinum to the right indicating considerable loss of the right lung volume. Note that the right hilar shadow is absent.

b, c. On chest CT, right pulmonary artery is absent and replaced by adipose tissue. Ao: aorta, P: pulmonary artery, LA: left atrium.

d. Pulmonary angiogram shows absence of the right pulmonary artery with a normal pulmonary arteriogram on the left side. The contour of the main pulmonary artery is smooth and consistent with congenital absence of the right pulmonary artery.

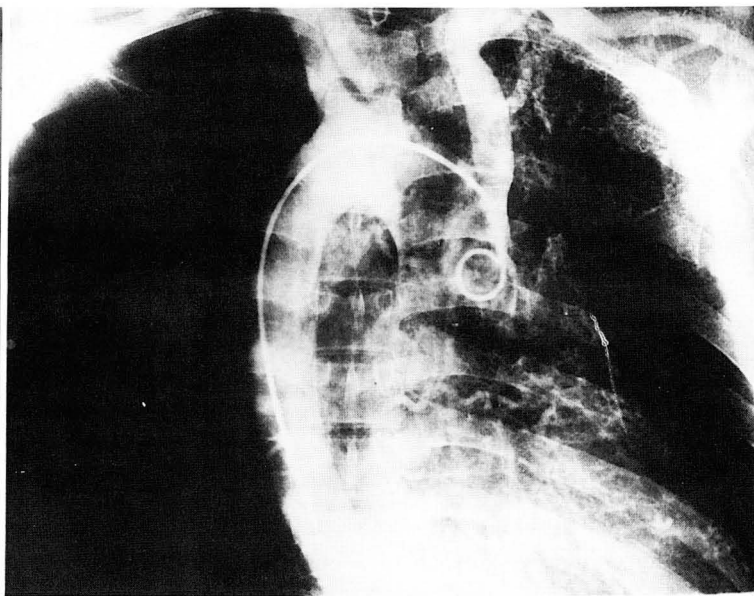
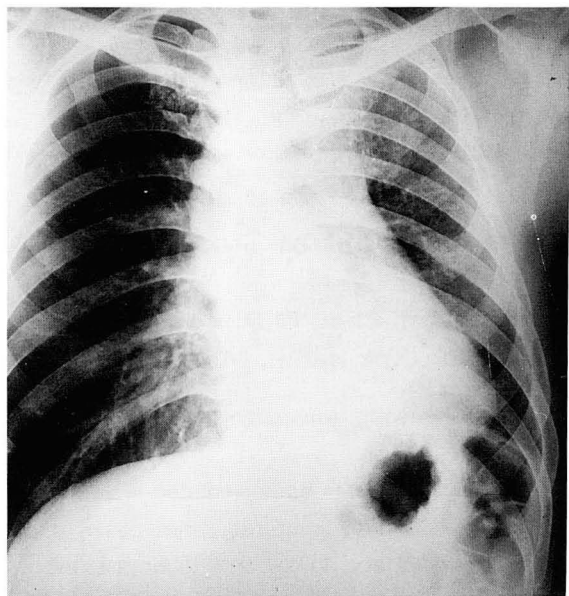
과 폐동맥간으로 나뉘지고, 6번째 대동맥궁에서 양측 주폐동맥이 만들어진다. 일측성 폐동맥형성부전의 발생기전은 아직 확립된 정설은 없으나, 일반적으로 발생과정에서 제6대동맥궁 특히 복측배아가 물리적 또는 다른 어떤 요소에 의해서 제대로 발달되지 못해서 생긴다고 본다. 좌폐 동맥형성 부전은 확실히 4징증과 주로 동반되고 우폐동맥형성 부전과 가장 많이 동반되는 심질환은 동맥관개존증으로 알려져있다. 환측 폐로의 혈액공급은 좌폐동맥형성부전의 경우 기관지 동맥과 대동맥궁에서 주로 기원하나 우측폐동맥형성부전시는 상행대동맥에서 기원하는 경우도 약 30%정도 된다(2, 3). 폐동맥의 기형은 주로 대동맥궁의 반대편에 생기는 것으로 알려져 있다(4).

본 증례중 1예가 우측 대동맥궁을 동반한 좌폐동맥형성

부전을 보인 반면 우폐동맥형성부전을 보였던 나머지 2예가 정상적인 좌측 대동맥궁을 나타내어 모두 대동맥궁의 반대편에 생긴 기형이었다.

일측성 폐동맥형성부전은 단순 흉부 사진에서 비교적 특징적인 소견을 보이는 것으로 알려져있다. 소견을 요약하면, 좌우폐혈관 음영의 차이, 폐문음영과 그 분지형태의 부재, 측부 혈행(collateral circulation)을 의미하는 부분적 망상 침윤 소견, 그리고 환측 폐의 용적감소에 의한 이차적 소견으로 늑간 간격의 감소, 횡경막 상승, 심장과 종격동의 이동 등이다. 측면 사진에서는 환측 폐용적의 감소 외에도 전측폐의 헤르니아에 의한 흉골후방의 공기공간(retrosternal air space)이 깊은 소견을 보인다.

폐 주사상 환측폐의 환기는 정상이나 관류는 전혀 없음



a

b

Fig. 2. A 37-year old male patient with left pulmonary artery agenesis combined with right sided aortic arch.

a. Chest film shows smaller left hemithorax and reticular-lacy pattern in the left apical lung field.

b. Aortogram reveals right sided aortic arch.

Enlarged intercostal or bronchial vessels are supplying to the left lung directly or they reconstruct the peripheral pulmonary arteries.

을 볼 수 있다. 저자들이 경험한 3예는 모두 일측성 폐동맥 형성부전의 전형적인 소견을 나타내었다. 전산화 단층촬영은, 저자들의 경우 1예에서 실시하였는데, 환측폐의 용적 감소와 이에 의한 이차적 소견외에 한쪽 주폐동맥이 그 기시부부터 관찰되지 않고 대신 그자리는 지방조직으로 대체되어 있었다.

중례 3의 경우, 폐동맥조영술로 우폐동맥 부재를 확인하지는 않았으나, 과거력상 후천성 질환을 시사하는 특별한 병력이 없고 임상소견상에도 특이한 소견이 없으며 흉부후전사진과 폐관류주사상 우폐동맥형성부전의 전형적인 소견을 보여 중례에 포함하였다.

확진은 폐동맥 조영술로 한다고 알려져 있다. 그러나 Ricardo등(5)은 폐혈관 조영상 한쪽 주폐동맥이 보이지 않더라도 부검을 해보면 폐문부 주위에 폐동맥이 남아있을 수 있다고 지적하면서 진정한 의미의 확진은 수술이나 부검을 해야 가능하다고 하였다. 김등(6)은 관혈적인 검사의 위험성을 지적하면서 심광 심혈관 조영술(scintiscardiography)로 확진할 수 있으므로 더 이상의 평가는 불필요하다고 주장한 바 있다. 일측성 폐동맥형성부전의 진단에 있어 전산화 단층촬영은 본 중례에서와 같이 환측폐의 용적감소와 이에 따른 이차적 소견외에 한쪽 폐동맥이 기시부부터 보이지 않고 대신 그자리는 지방조직으로 대체된 것을 관찰할 수 있고, 혈전이나 종양침범등에 의해 후천적으로 한쪽 폐동맥이 막힌 경우와의 감별도 가능하므로 Ricardo등이 지적한 혈관조영술의 단점을 보완할 수도 있다. David(7)등은 자기공명영상을 이용하여 일측성 폐동

맥 형성부전에서 폐동맥의 해부학적 구조 뿐 만아니라 측부혈행이나 폐정맥의 구조까지 볼 수 있다고 보고하였다. 따라서 객혈등 치료를 요하는 일부경우를 제외하고는 폐동맥조영술을 실시하지 않더라도 핵의학적 심광심혈관조영술, 흉부 전산화단층촬영, 자기공명영상등 비침습적 방법으로 이 질환의 평가가 충분하리라고 본다.

결론적으로 일측성 폐동맥형성부전의 전형적인 단순흉부사진 소견은 환측폐의 혈관음영감소, 폐문음영부재, 폐용적 감소 등이 있으며 검사방법으로는 폐관류주사, 폐동맥조영술, 자기공명영상등이 있으나 흉부전산화단층촬영만으로도 확진이 가능할 것으로 본다.

참 고 문 헌

1. Byrne RJR, Bloom DL, Morristown. Absence of the right pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1969**;59:264-268
2. Schneiderman LJ, Boston, Mass. Isolated congenital absence of right pulmonary artery: a caution as to its diagnosis and a proposal for its embryogenesis repeat of a case with review. *Am Heart J* **1958**;55:772-780
3. Pool PE, Vogel JHK, Blount SG, Jr., Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Am J Cardiol* **1962**;10:706-729
4. Ellis K, Seaman WB, Griffiths SP. Some congenital anomalies of the pulmonary arteries. *Semin Roentgenol* **1967**;2:325
5. Ricardo FS, Jesse EE. Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation* **1978**;57(3):624-632
6. 김옥학, 김춘율, 신경섭, 박용휘. 심광심혈관조영술을 이용한 일측성 폐동맥형성 부전증의 진단. *대한방사선의학회지*. **1986**;22:

Unilateral Absence of a Pulmonary Artery: Report of 3 cases

Oh Keun Bae, M.D., Chul Seung Choi, M.D., Yo Won Choi, M.D.,
Seok Cheol Jeon, M.D., Heung Suk Seo, M.D., Chang-Kok Hahm, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Hanyang University

Unilateral absence of a pulmonary artery is an uncommon anomaly, which presents as an isolated lesion or in combination with other congenital heart disease such as TOF or PDA. We encountered three cases of isolated unilateral absence of a pulmonary artery; one was left pulmonary artery agenesis with right sided aortic arch and the others were right pulmonary artery agenesis with left sided aortic arch. Plain chest radiograph showed considerable loss of unilateral lung volume and lack of ipsilateral hilar shadow. Pulmonary angiogram which was done in two cases, revealed proximal interruption of a pulmonary artery. Chest CT was done in only one case, on which right pulmonary artery was absent and was replaced by adipose tissue. CT with its clean demonstration pulmonary artery without any evidence of acquired obstruction of a pulmonary artery by pulmonary embolism or tumor invasion, maybe a valuable method for evaluation of the unilateral absence of a pulmonary artery.

Index Words: Pulmonary arteries, abnormalities
Pulmonary arteries, CT

Address reprint requests to: Oh Keun Bae, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Hanyang University,
17, Haengdang-dong, Sungdong-ku, Seoul, 133-792 Korea.
Tel. 82-2-293-2111(3540) Fax. 82-2-291-9866