

고립성 우측 폐동맥 형성부전증 1례

□ 이달의 X선 □

연세대학교 의과대학 내과학교실¹, 폐질환 연구소², 진단방사선과학교실³
김도연¹, 이재성¹, 김 영¹, 장윤수¹, 김형중^{1,2}, 김태훈³, 안철민^{1,2}

A Case of Isolated Right Pulmonary Artery Agenesis

Do Youn Kim, M.D.¹, Jae Sung Lee, M.D.¹, Young Kim, M.D.¹, Yoon Soo Chang, M.D.¹, Hyung Jung Kim, M.D.^{1,2},
Tae Hoon Kim,³ Chul Min Ahn, M.D.^{1,2},

Department of Internal Medicine¹, The Institute of Chest Disease² and Department of Radiology³, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Unilateral pulmonary artery agenesis is a rare congenital anomaly usually associated with other cardiovascular anomalies such as tetralogy of Fallot or septal defect. Unilateral pulmonary artery agenesis without other coexisting cardiovascular abnormality (isolated unilateral pulmonary artery) is extremely rare and often asymptomatic until adulthood. In these patients, diagnostic clue is found in a plain chest roentgenogram, showing a hyperlucent contracted hemithorax.

We have recently experienced a case of isolated right pulmonary artery agenesis, which was diagnosed by chest dynamic CT, perfusion scan, echocardiogram and 3-dimensional reconstruction cardiac CT angiography in a 50-year old female who had suffered from mild dyspnea on exertion and improved with conservative treatment. We report this case with a brief review of the relevant literature. (*Tuberc Respir Dis* 2004; 57:489-493)

Key words : Isolated right Pulmonary artery agenesis.

증 례

환 자 : 이○희, 여자, 50세

주 소 : 운동시 호흡곤란

현병력 : 환자는 특이 증상없이 건강히 지내던 중 내원 2개월 전부터 운동시 간헐적인 호흡곤란 있어 개인 의원에 내원하여 치료 받았으나 증상 호전 없어 본원 호흡기내과로 전원 되어 외래 경유하여 입원하였다.

과거력 : 특이 사항 없음

진찰 소견 : 내원시 신체검사상 혈압은 150/80mmHg, 맥박은 분당 64회, 호흡수는 분당 20회였고, 체온은 36.5℃이었다. 외견상 청색증등은 없었고 흉부 청진상 심잡음은 없었으나 우측 폐야에서 호흡음이 경미하게 감소되어 있었다.

검사 소견 : 내원 당시 말초혈액검사는 백혈구 8,280/mm³(중성구 62.2%), 혈색소 15.0g/dl, 혈소판 186,000/mm³이었으며 동맥혈 가스 검사는 pH 7.392, PaO₂ 61.8 mmHg, PaCO₂ 38.2 mmHg, HCO₃ 23.3 mmol/L, O₂ sat 91.2%로 저산소혈증의 소견을 보였다. 단순 폐기능 검사상 노력성 폐활량(FVC)은 2.49L (정상 예측치의 73%), 1초간 노력성 호기량(FEV₁)은 2.09L (정상 예측치의 81%), FEV₁/FVC는 83%로 정도의 제한성 폐기능 장애 소견을 보였다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 방사선 검사상 우측 흉곽의 크기가 좌측 흉곽의 크기에 비해 작았으며, 우측 폐는 형성 부전이 있는 반면 좌측폐는 과도하게 발육되어 있었고, 기관 및 종격동이 경미하게 우측으로 전위되어 있었다. 우측 늑골 간격이 좁아져 있었고 우측 폐문부 혈관 음영은 감소되어 있었으나 양측 폐야에 국소적인 병변은 없었다(Fig 1). 흉부 전산화 단층촬영에서는 우측 폐가 작아져 있었고, 우측 폐혈관 형성부전과 우측 늑간 동맥의 비대 소견을 보였다(Fig 2. A). 삼차원 재구성 전산화 심혈관 단층촬영(3-dimensional reconstruction cardiac CT angiography)에서는 폐동맥간에서 분지되어 좌측폐로 가는 좌측 폐동맥은 잘 발육되어 보이나 우측 폐동맥은

Address for correspondence : Chul Min Ahn, M.D.
Department of internal Medicine, Yonsei University
College of Medicine
146-92, Dogok-Dong, Kangnam-Ku, Seoul 135-270,
Korea
Phone : 02-3497-3310 Fax : 02-3463-3882
E-mail : Ahnswine@naver.com
Received : Jul. 3. 2004.
Accepted : Sep. 15. 2004.

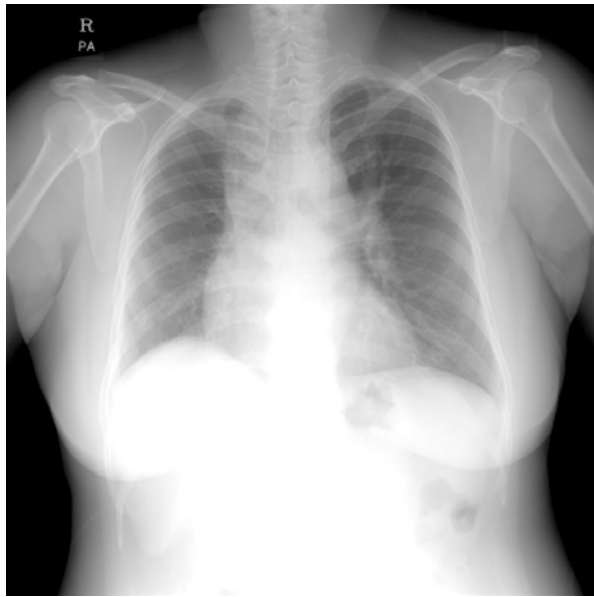


Figure 1. Chest PA: Chest PA showed decreased size of right lung and mild tracheal deviation to right side and decreased right hilar vascular marking.

기시부에서부터 형성부전의 소견을 보였다(Fig 2. B). 폐환기 스캔은 정상 소견을 보였으나(Fig 3. A), 폐관류 스캔에서는 우측폐에 폐동맥 관류가 전혀 없는 소견을 보였다(Fig 3. B). 심초음파검사상 심박출계수는 56%였고 심기형은 보이지 않았으며, 우심실 수축기압



Figure 2A. Chest CT : Chest CT showed decreased right lung volume without hypoplastic change, non-visualization of right pulmonary artery and tortuous and dilated right intercostal artery.

은 27.7mmHg로 정상소견을 보였다.

치료 및 경과 : 환자는 입원 이후 고립성 우측 폐동맥 형성부전증으로 진단되어 보존적 치료 후 증상 호전을 보여, 외래에서 추적관찰하기로 하고 퇴원하였다.

고 찰

편측 폐동맥 형성부전증은 약 20만 명당 한명의 발생률이 있는 비교적 드문 질환으로 팔로 사징(tetralogy of Fallot)등의 선천성 심기형을 동반하는 경우가 많으며 Franzel에 의해 1868년 처음 보고되었다¹. 또한 타 장기나 선천성 심기형이 동반되지 않은 고립성 편측 폐동맥 형성부전증은 극히 드물어 1952년 Madoff등에 의해 처음으로 문헌에 보고되었고 국내에서는 1991년 김용환등에 의해 처음 보고된 바 있다². 일측성 폐동맥 형성부전증은 팔로사징(tetralogy of Fallot), 동맥관개존증, 심실중격결손, 대동맥협착증, 폐동맥협착증, 대혈관전위, 우측 대동맥궁, 대동맥 폐동맥창, 전폐정맥 연결이상, 타우시-빙기형(Tausig-Bing malformation), Scimitar 증후군등의 선천성 심장기형을 동반한 경우가 많으며 증상 발현 또한 빨라 대개 생후 일년 이내에 진단되는 경우가 많다. 그러

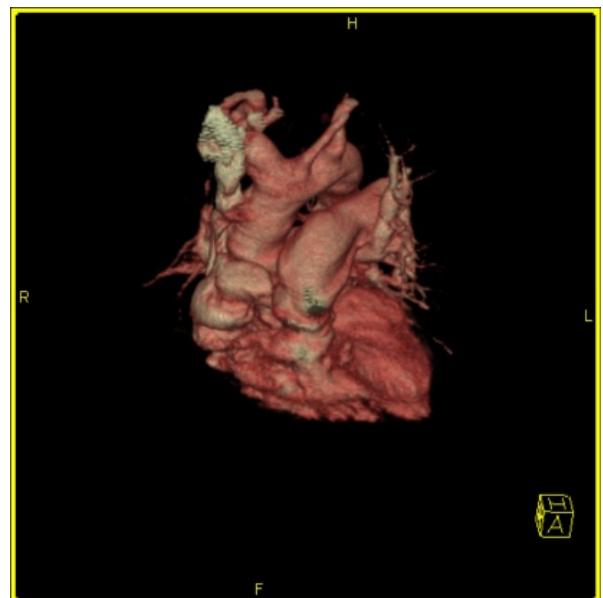


Figure 2B. 3-Dimensional reconstruction cardiac CT angiography : 3D reconstruction CT showed interruption of right pulmonary artery.

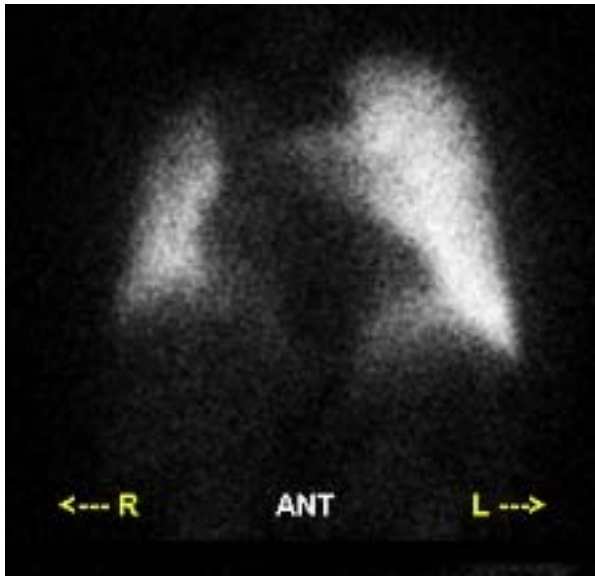


Figure 3A. Ventilation scan : Ventilation scan showed normal finding.

나 심장기형을 동반하지 않은 고립성 편측 폐동맥 형성부전증인 경우 대부분 무증상이며 간혹 반복적인 폐감염, 객혈 혹은 경도의 노작성 호흡곤란의 증상만을 보여 사오십대에 진단되는 경우도 있다. 발생학적으로는 근위 폐동맥으로 발전할 여섯번째 대동맥궁의 근위부가 퇴화되어 폐외 폐동맥 형성 부전이 생기고 폐내 폐동맥과 여섯번째 대동맥의 원위부의 연결이 지속되어 폐내 폐동맥 형성부전증이 발생하게 된다³.

편측 폐동맥 형성부전증 환자는 반복적인 폐감염, 경도의 노작성 호흡곤란, 객혈의 증상을 보이며, 진단되는 환자의 37%정도에서 반복적인 폐감염 증상을 보이는 것으로 알려져 있다¹⁴. 반복적인 폐감염의 병인은 아직까지 확실히 밝혀진 바는 없으나 폐포 저탄산증에 의한 기관지수축과 폐관류 저하에 의해서 흡인미생물에 대한 염증세포의 전달결손 및 점액섬모 청소능의 감소로 이해되고 있다¹⁵. 이러한 반복적인 폐감염으로 인해 일부 환자에는 기관지 확장증이 유발되기도 한다.

운동시 호흡곤란은 운동시의 일회 호흡량에 대한 생리학적 사강의 비율이 증가하는 것을 원인으로 들 수 있다. 또한 기관지 동맥의 산소 분압이 대동맥의 산소 분압과 같아 병변측 폐포와 모세혈관과의 산소 분압차가 적어 병변측 폐에서 교환되는 산소량이 무



Figure 3B. Lung perfusion scan : Lung perfusion scan using Tc-99m MAA showed perfusion defect (near absence of pulmonary arterial perfusion) on right lung. Measured right to left lung activity ratio was 2.3% to 97.7%, respectively.

시할만큼 적은 것도 노작성 호흡곤란의 원인으로 들 수 있다^{6,7}.

편측 폐동맥 형성부전증으로 진단되는 환자의 20%에서는 반복적인 객혈을 나타내는데 폐동맥 관류 부전으로 인해 기관지 동맥, 늑간동맥, 쇄골하동맥, 횡격막하동맥과 같은 체순환에 의한 측부순환이 발달되어 있으며, 특히 정상적으로는 기관지 동맥으로 심박출량의 1%가 관류되나 폐동맥 형성부전증에서는 17%까지 증가하여 비대해지고 사행성 변화를 보이는 기관지 동맥과 측부 순환의 파열이 폐출혈과 객혈의 원인이 된다¹⁸. 대개 폐출혈은 자연적으로 멈추게 되나 다량의 폐출혈이나 지속적인 출혈인 경우 색전술이나 폐절제술이 필요하기도 하고 이러한 폐출혈이나 폐고혈압이 있을시 장기 생존율을 저해하여 약 7%정도의 사망률을 보인다¹.

또한, 저산소혈증에 대한 폐혈관의 민감도에 차이가 있어 일부분의 환자에서는 해발 3000m 이상의 고산지대에서는 폐혈관 수축에 의한 폐부종이나 폐고혈압이 더욱 빈번하게 발생하고 저산지대로 내려와 산소치료 및 혈관 확장제 사용시 가역적인 호전을 보이게 된다^{1,9,10}.

고립성 편측 폐동맥 형성부전증 환자는 이학적 검사상 병변측 호흡음이 감소되어 있으며 단순 흉부 방사선 촬영상 병변측 폐가 작아져 있다. 또한, 폐혈관을 영이 보이지 않으며 심장과 종격동이 병변측으로 전위되어 있고 횡격막 상승을 보이게 된다.

환기-관류 스캔상 환기 스캔은 정상이거나 정도로 감소되어 있으며 지연 배출은 보이지 않으나 관류 스캔에서 병변측 관류의 결손을 보이는 양상을 보이는데 종괴나 급성 증상이 없는 상태에서 이러한 소견을 보인다면 편측 폐동맥 형성부전증이나 폐동맥 협착증을 의심할 수 있다¹¹.

역동적 흉부 전산화 단층 촬영에서는 동반된 선천성 심기형 유무 및 폐동맥을 대신하여 풍부하고 비대해진 측부 순환을 관찰할 수 있으며 고해상 전산화 단층 촬영에서는 반복적인 폐감염 환자에서 기관지 확장증 유무를 확인할 수 있다. 심초음파 소견으로는 동반된 심기형과 폐고혈압을 확인 할 수 있으며 이러한 영상기술로 인해 수술을 시행하지 않을 환자에게서 심도자술의 필요성은 점차 감소되고 있다¹.

Swyer James 증후군, 폐동맥 혈전증, 폐동맥 협착증, 폐결핵등이 단순 흉부 방사선 촬영에서 유사한 양상을 보이거나 임상 증상과 이학적 소견 및 혈관 촬영등으로 감별진단 할 수 있으며 특히, Swyer James 증후군은 반복적인 만성 폐감염에 의해 병변측 폐에 이차적으로 폐혈관 변화가 초래되고 공기저류가 생겨 폐음영의 과투과성을 보이는 질환으로 편측 폐동맥 형성 부전증과는 달리 환기 스캔에서 지연배출 소견을 보인다^{1,7}.

고립성 편측 폐동맥 형성부전증의 확진은 환기-관류 스캔이나 혈관조영술을 통하여 이루어지며 혈관 조영술상 일측의 폐동맥이 조영되지 않는 것으로 확인할 수 있는데, 본 증례의 경우 삼차원 재구성 전산화 심혈관 단층촬영(3-dimensional reconstruction cardiac CT angiography)을 이용하여 비침습적인 방법으로 고립성 편측 폐동맥 형성부전증을 진단하였다. 삼차원 재구성 전산화 심혈관 단층촬영술은 기존의 폐혈관 조영술에 비해 안전하고 실행하기 쉬우며 어른뿐 아니라 어린이에서도 선천성 심기형이 동반된 일측성 폐동맥 형성부전증을 진단하는데 매우 유용하

게 사용될 수 있다.

치료는 심한 폐고혈압 및 폐부종 동반시 폐혈관 재관류술을 시행할수 있으며 반복적인 감염이나 심한 기관지 확장증 및 반복적인 심한 각혈이 있을 때는 폐절제술도 고려할 수 있다. 또한 재관류 후에도 폐고혈압이 교정이 되지 않는 경우 원발성 폐고혈압의 동반을 의심하여야 하며 원발성 폐고혈압이나 선천성 심기형에 의한 이차성 폐고혈압이 진단되면 구강 칼슘차단제나 프로스타사이클린 정맥주사가 도움이 된다¹. 그리고 본례와 같이 선천성 심기형을 동반하지 않고 비교적 증상이 경미하며 성인이 되어 진단되는 경우에는 보존적 치료를 시행할 수 있다.

요 약

일측성 폐동맥 형성부전증은 매우 드문 선천성 기형으로서 대부분 팔로사징, 심실중격결손등과 같은 선천성 심기형을 동반하며 선천성 심기형이 동반되지 않은 고립성 편측 폐동맥 형성부전증은 극히 드물다. 이러한 환자들의 경우 성인이 될때까지 무증상으로 지내는 경우가 많으며 흉부 방사선 검사상 병변측 폐의 폐음영은 과투과되어 나타나며 흉곽은 작아진 소견으로부터 고립성 편측 폐동맥 형성부전증을 의심하게 된다.

저자들은 경미한 운동시 호흡곤란을 증상으로 내원한 50세 여환에서 흉부 전산화 단층촬영 및 환기-관류 스캔과 심초음파검사를 시행하고, 삼차원 재구성 전산화 심혈관 단층촬영을 이용하여 고립성 우측 폐동맥 형성부전증을 진단하고 치료한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Ten Harkel AD, Blom NA, Offenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: A Case Report and Review of the Literature. *Chest* 2002; 122:1471-7.
2. Kim YH, Jo KH, Kwack MS, Kim SW, Lee HK. Left pulmonary artery agenesis. *Kor J Thoracic Cardio-vasc surgery* 1991;24:83-7.

3. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Brountzos EN. Absent pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications. *Am J Raentgenol* 2002;179: 1253-60.
4. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I, Siassi B. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery: review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jpn Heart J* 1978;19:439-51.
5. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108:670-6.
6. Brassard JM, Johnson JE. Unilateral absence of pulmonary artery: data from cardiopulmonary exercise testing. *Chest* 1993;103:293-5.
7. Werber J, Ramio JL, London R, Harris VJ. Unilateral absence of a pulmonary artery. *Chest* 1983;84: 729-32.
8. Kadir IS, Thekudan J, Dheoder A, Jones MT, Canoll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thoracic surg.* 2002;74:2169-71.
9. Hackett PH, Creagh CE, Grover RF, Honigman B, Houston CS, Reeves Jt, et al. High-altitude pulmonary edema in persons without the right pulmonary artery. *N Engl J Hed* 1980;302:1070-3.
10. Scherrer U, Vollenweider L, Delabays A, Savcic M, Eichenberger U, Kieger gr, et al. Inhaled nitric oxide for high-altitude pulmonary edema. *N Engl J Med* 1996;334: 624-9.
11. Bouros DE, Panagou PV. Agenesis of the Lung. *Eur Respir J.* 1990;103;379-90.