

## 선천성 및 희귀 폐혈관질환

서울대학교 의과대학 내과학교실

김 영 환

### Congenital and Rare Pulmonary Vasculature Diseases

Young Whan Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea

#### 서 론

호흡기질환 중 폐혈관질환은 그리 흔히 접하는 질환은 아니다. 그 중에서도 선천성 폐혈관질환은 선천성 심장의 이상과 동반되는 경우가 많아 호흡기영역에서는 매우 드물게 선천성 폐혈관질환을 보게 된다. 국내에 증례보고 된 희귀한 폐혈관 질환을 중심으로 호흡기 영역에서 보게 되는 폐혈관질환에 대하여 알아보려고 한다.

#### 1. 선천성 폐혈관질환

##### (1) Pulmonary trunk의 기형

Pulmonary trunk의 선천적 이상으로는 idiopathic dilatation, stenosis 또는 atresia를 들 수 있으며, 대동맥과 교통하는 이상도 있고, 관상동맥이 이곳에서

기시하는 이상도 있다<sup>1</sup>. 어떤 경우에는 Congenital idiopathic dilatation은 폐동맥고혈압이나 혈관벽의 cystic medial necrosis없이 올 수 있다<sup>2</sup>. Congenital membranous stenosis는 pulmonary valve 직상부에서 생길 수 있으며, bifurcation의 stenosis도 보고가 있으며 *coarctation of pulmonary artery* 라고 불리운다<sup>3</sup>. Atresia는 pulmonary trunk의 기시부 또는 전체를 침범하여 cordlike 구조로 가늘어진 다.

발달과정중 truncus arteriosus 내에 spiral (truncocoanal) septum이 발달 하지 못하면 persistent truncus arteriosus가 생긴다<sup>4</sup>.

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk가 생길 수 있으며 유아기에 좌실실의 심근허혈을 유발하게 된다<sup>5</sup>.

---

Address for correspondence :

Young Whan Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Seoul National University College of Medicine

28 Yongon-dong, Chongno-ku, Seoul 110-744, Korea

Phone : 02-760-2856 Fax : 02-762-9662 E-mail : ywkim@snu.ac.kr

## (2) 폐동맥의 기형

우측 폐동맥이 좌측 폐동맥의 좌하부에서 기시하기 때문에 좌측 폐동맥이 우측 폐동맥의 앞을 지나가게 되는 것을 crossed pulmonary arteries라고 부른다<sup>6</sup>. 아주 드물게 보는 폐동맥의 기형으로 좌측 폐동맥이 우측폐동맥의 근위부에서 기시하여, 좌측 폐동맥이 우측기관지의 위를 지나(우측 기관지를 압박하여 우측 폐의 secretion배출 장애를 일으키며) trachea와 식도의 사이를 지나가게 되는 것을 vascular sling이라 부른다<sup>7,8</sup>. 국내에서도 tracheal ring과 동반된 증례보고가 있다<sup>9</sup>. Pulmonary vascular sling은 complete tracheal ring을 동반하지 않는 경우는 type 1, 동반하는 경우(ring-ring complex)는 type 2로 분류한다.

Pulmonary trunk에서 폐동맥이 하나만 나와 한쪽 폐로만 가는 single pulmonary artery의 경우 다른 쪽의 폐는 ascending aorta나 aortic arch에서 기시하는 anomalous systemic supply를 받으며 어떤 경우에는 폐동맥고혈압이 발생한다.

Pulmonary artery stenosis는 폐동맥고혈압의 드문 원인이다<sup>10</sup>. localized stenosis with poststenotic dilatation, segmental stenosis, diffuse tubular hypoplasia, multiple peripheral stenoses의 4가지 type이 있다. Congenital rubella와 관련이 많으며 다른 심장의 기형(coarctation of aorta, patent ductus arteriosus)을 동반하는 경우가 많다<sup>11</sup>.

## (3) 폐정맥의 기형

Anomalous pulmonary venous drainage는 pulmonary vein이 우심방이나 systemic vein 또는 portal vein으로 drain되는 경우이다. Partial(일부가 좌심실로)과 total이 있다. Partial인 경우에는 대개는 폐의 상엽에서 drain되는 폐정맥의 기형인데, 우측폐의 경우에는 우심방 또는 superior vena cava로 drain되고, 좌측폐의 경우에는 left innominate vein 또는 드물게 coronary sinus로 drain된다. Total의 경우에는 심장의 기형을 동반하는 경우가 많

으며 anomalous pulmonary vein이 left innominate vein, right atrium, coronary sinus, right SVC, ductus venosus, IVC, hepatic vein의 순으로 drain된다<sup>12</sup>.

Scimitar syndrome은 우측폐가 hypoplastic한 2엽으로 되어 있으며 systemic arterial supply를 받으며 anomalous pulmonary drainage를 동반하는 기형이다. 심장이 우측에 있으며 우측의 폐정맥이 횡경막 높이에서 IVC로 drain된다. 이 폐정맥이 흉부 X-선 사진상 초생달 모양인 scimitar모양으로 보이기 때문에 이런 이름이 붙었다<sup>13</sup>.

Pulmonary vein stenosis는 폐정맥의 일부 또는 전부 침범할 수 있으며, venoatrial junction에 localized intimal fibrosis에 의하여 발생한다. 폐정맥 및 폐동맥 고혈압이 발생하며 폐실질에 이에 의한 변화가 생긴다<sup>14</sup>. 국내에서 선천성 일측성 폐정맥 폐쇄증의 증례보고가 있는데, 이는 매우 드문 질환으로 임상적으로는 유아기로부터 반복되는 각혈, 폐감염 등으로 흔히 발현되고 단순 흉부 X-선 사진에서 일측성으로 폐용적의 감소 및 망상형의 간질성 음영이 증가하는 소견을 보이며 폐동맥조영술로 확진할 수 있는 질환이다<sup>15,16</sup>.

## (4) 폐동정맥기형(pulmonary arteriovenous malformation, fistula)

폐혈관의 기형 중 가장 흔한 것이다. 국내에서도 10례 이상 보고되어 있다<sup>17,18</sup>. 폐동맥과 폐정맥에서 분지된 혈관들이 직접 교통하여 산소화되지 않은 폐동맥혈이 단락을 통하여 직접 폐정맥을 거쳐 좌심방으로 들어가 가스교환장애에 의한 전신증상을 일으키는 질환이다. 입술, 얼굴, 연구개 등 다른 부위에 혈관성 nevus가 있으면(특히 다발성으로 있으면) 유전성 출혈성 모세혈관확장증(Osler-Rendu-Weber's disease)과 연관되어 있을 가능성이 높다.

폐동정맥기형은 주로 폐하엽에 호발하며 환자의 약 1/3이 다발성, 약 2/3가 단발성으로 나타난다. 호발 연령은 20~30대이지만 어느 연령에서도 올 수 있고

20~30%는 소아기에 증상이 나타나서 발견될 수 있다. 병리학적으로 endothelium으로 구성된 하나 혹은 여러 개의 thin wall saccular channel로 되어 있고 sac의 크기는 1~5cm 까지 다양하다. 주위 폐조직과는 아무관계가 없으며 대개 흉막하에 위치한다. 혈관계 양상은 한 개의 영양 도입 동맥지와 두 개 이상의 도출 정맥지를 가지고 있으며 혈액 공급은 96%가 폐동맥에서 이루어지며 그외 대동맥, 늑간동맥, 내유동맥 등 전신동맥으로부터 직접 분지되어 공급되는 경우도 있다<sup>19, 20</sup>.

대부분 증상이 우연히 진단되지만 임상증상으로서는 우좌 단락에 의한 청색증과 그로 인한 다혈구증, 끈봉지 등이 올 수 있다. 호흡곤란이 제일 흔한 증상이며 그 다음이 객혈이다<sup>19</sup>. 환자의 20~30%에서 두통, 현훈, 이명 등 신경학적 증상이 나타날 수 있으며 이는 저산소증, 다혈구증과 색전증에 의해서 유발된다고 생각된다. 그 외에도 모세혈관 확장증, 비출혈, 심부전, 혈흉 등이 나타날 수 있다. 드물게는 흉부 X-선 검사는 정상이면서 미만성으로 모세혈관부위에 동정맥기형이 나타나는 수도 있다.

진단은 주로 임상증상, 진찰소견, 흉부 X-선 소견, 흉부 CT촬영, 우심도자법에 의한 산소포화도 비교, 폐혈관조영술 등으로 내릴 수 있다. 최근에는 대조 심초음파, <sup>99m</sup>Tc-MAA 폐주사법 등 비관혈적이면서 좌우단락을 쉽고 안전하게 진단할 수 있는 방법들이 많이 이용되고 있다<sup>21-23</sup>. 흉부 X-선상 경계가 명확한 둥근 결절이 대부분에서 보이고, 간혹 연결된 혈관이 관찰될 수도 있다. MRI에 의한 혈관 조영이 폐와 종격동의 혈관병변을 감별 진단하는데 도움을 주고 있다.

치료는 외과적 치료로 폐엽절제술 또는 폐부분절제술을 시행할 수 있다. 그러나 다발성인 경우 수술로 완전한 절제가 어렵고 제거되지 못한 부위가 커져서 다시 증상을 유발할 수 있으므로 코일 또는 풍선으로 단락부위를 색전시키는 방법이 최근 사용되고 있다<sup>24, 25</sup>.

##### (5) 폐격리증(pulmonary sequestration)

폐격리증은 체동맥으로부터 비정상적으로 혈액공급을

받는 미발육의 폐조직을 갖는 선천성 기형이다. 폐격리증의 발생빈도는 선천성 폐기형의 0.15-6.4%로 다양하며<sup>26</sup> 성별의 빈도는 남자에서 더 흔한 것으로 알려져 있다<sup>27</sup>.

대개의 경우 폐격리증은 정상폐와 공동 늑막을 갖는 내엽형(intralobar)과 고유 늑막을 갖는 외엽형(interlobar)으로 구분하며 다음과 같이 감별을 한다<sup>28</sup>.

1) 기관지폐조직의 존재부위의 차이, 즉 내엽형은 정상늑막과의 분리 없이 하후엽구에 국한되는 반면 외엽형은 횡경막의 상부 혹은 하부에서 분리된 고유늑막을 갖는다. 2) 내엽형은 횡경막 상부 또는 하부 대동맥의 잘 발달된 동맥에 의해 혈류공급을 받으나 외엽형은 폐동맥이나 전신동맥의 눈에 띄지 않는 동맥에 의한 혈류공급을 받는다. 3) 내엽형은 폐정맥으로 혈류 유출이 되는데 비해 외엽형은 azygos나 hemiazygos vein 또는 문맥으로 유출된다. 4) 내엽형은 60% 정도에서 좌측에 위치하고 외엽형은 90% 이상 좌측에 있다. 5) 전장(foregut)과의 교통이 내엽형은 거의 없으나 외엽형은 비교적 흔하다. 6) 다른 선천성기형과의 동반이 외엽형에서 흔하다. 7) 신생아기에 발견되는 경우가 외엽형에서 흔히 있으나 내엽형은 거의 없다.

폐격리증의 증상은 다양하고 비전형적이며 대개 25세 이하에서 호흡기 증상 등의 발현에 의해 발견이 되며 때로 우연히 발견되기도 한다<sup>28</sup>. 내엽형의 경우 정상 폐조직과의 소통에 의해 기침, 객담, 객혈, 미열, 흉통 등의 증상이 소아기부터 계속 반복되고 증상의 장기화, 반복화가 특징적이며 외엽형은 위장관과의 소통이 없는 한 특별한 증상이 없으나 위장관과의 소통이 있을 경우 수유와 연관된 기침, 반복적인 폐렴이 나타난다<sup>29</sup>.

단순 흉부 X-선 사진에서 비교적 경계가 뚜렷한 음영이 폐하부에서 보일 경우 폐격리증을 의심할 수 있다. 내엽형의 단순 흉부 X-선 소견은 하엽에 낭포상 또는 고형음영을 가지며 엽증에 의한 기수위(air-fluid level)가 2차적으로 생길 수 있으며 외엽형의 경우 균일 음영의 삼각형모양이 특징이다<sup>28</sup>. 국내보고

에 의하면 내엽형의 발생빈도가 20예 중 19예로 월등히 높았고, 흉부 X-선 소견상 기수위는 48%에서 보였다.

폐격리증의 확진을 위해서는 대동맥 조영술을 통한 비정상 체동맥을 확인하는 것이며 최근 영상의학의 발전에 의해서 초음파나 CT촬영 등으로 확진이 가능하게 되었다<sup>30,31</sup>. 그리고 단순 흉부 X-선상 폐하부에 관상의 음영이 보이는 경우 폐격리증의 진단에 도움이 된다.

치료는 증상이 있는 경우 염증상태의 완화 후 비정상 체동맥의 절찰 후 폐엽절제술을 시행하고 증상이 없는 경우 정상 폐조직의 파괴를 막기 위한 예방적 절제술이 권유되고 있다<sup>32</sup>.

폐격리증은 국내에도 적지 않은 보고가 있다<sup>33</sup>.

## 2. 간폐증후군(hepatopulmonary syndrome)

간폐증후군은 만성간질환(주로 간경화증) 환자에서 심질환 또는 폐질환이 동반되지 않으면서 저산소혈증을 나타내는 증후군이다<sup>34</sup>. 이러한 저산소혈증의 원인은 폐혈관의 확장에 의한 폐내단락(intrapulmonary shunting)이 가장 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 있으며 이 외에 문맥과 폐정맥과의 문합, 늑막의 거미상혈관종(spider angioma), 폐고혈압, 환기-관류 불균형, 저산소성 폐혈관 수축장애 등이 원인으로 제시되고 있다<sup>35</sup>.

폐내단락은 전모세혈관(precapillary) 수준에서 폐내 혈관확장이 발생하거나 직접적인 동정맥교통에 의하여 발생하는데, 정상적인 폐실질내의 모세혈관의 직경이 8-15  $\mu\text{m}$ 인 반면 간질환환자에서는 약 160  $\mu\text{m}$ 까지 확장되고<sup>36,37</sup>, 늑막하 혈관의 경우는 500  $\mu\text{m}$ 까지 증가하여 육안으로도 확인할 수 있을 정도가 되며<sup>37</sup>, 간경화 환자에서 흔히 관찰되는 피부소견인 거미상혈관종과 관련이 있다. 이러한 폐내 모세혈관의 확장으로 중심 혈류속도가 빨라지고 모세혈관 통과속도가 증가하여 결국은 폐확산장애가 초래되는데, 이러한 효과는 심박출량이 증가하는 과운동성 순환을 나타내는 간

경화의 혈류학적 특성과 상승작용을 유발하여 저산소혈증이 발생한다<sup>38</sup>.

또한 양와위에서 기립자세로 체위변환을 하면 폐기저부위에 중력에 의한 혈류량이 증가하여 폐내단락의 효과가 배가되어 저산소혈증이 더욱 악화되므로 기립성 탈산소증(orthodeoxia)<sup>39</sup>과 편평호흡(platypnea)<sup>40</sup>의 증상이 발생할 수 있다.

단순 흉부 X-선 사진에서의 특징은 폐기저부에 주로 망상결절이 보이는데 이는 확장된 폐혈관에 의한 것이다. HRCT에서 흉막하 1cm 부위에 정상적으로 보이지 않는 확장된 혈관을 볼 수 있고 비정상적으로 많은 수의 확장된 종말 혈관지를 볼 수 있다<sup>41</sup>.

폐내단락을 진단하는 방법으로는 우선 <sup>99m</sup>Tc-MAA 전신주사법이 있다<sup>42</sup>. <sup>99m</sup>Tc-MAA 폐관류스캔을 시행하면 정상적으로 폐모세혈관에 모두 걸려야 할 거대용집알부민이 콩팥, 갑상선, 비장 등에서 섭취된다. 다른 방법으로는 조영 심초음파 검사로 60-90  $\mu\text{m}$  크기의 미세거품이 정상적으로 우심실만을 조영시키지만 폐내단락이 있는 경우에는 우심실 조영 후 4-6 차례 심박동시 좌심실이 조영된다<sup>43</sup>.

폐내단락에 의한 심한 저산소혈증에 대한 치료법으로는 아직 만족할 만한 것은 없다. Almitrine bismethylate가 일부의 환자에서 일시적인 효과를 보인다는 보고가 있기는 하지만<sup>44</sup> 장기 추적연구가 시행되어 있지 않고 이 외에 베타 수용체 차단제, 비스테로이드 항염증제, 안지오텐진-전환 효소 억제제 등이 시도되었지만 모두 효과가 없는 것으로 확인되었다<sup>45</sup>. 관혈적인 방법으로 치료적색전술<sup>45,46</sup>과 혈장 교환 등이 시도되었지만 이 역시 뚜렷한 효과는 없는 것으로 알려져 있다.

## 3. 폐동맥류(pulmonary artery aneurysm)

폐동맥류는 생리학적으로 폐동맥과 폐정맥간의 압력 차이가 적고, 폐동맥압이 낮기 때문에 발생하기 드문 질환으로 알려져 있다<sup>47,48</sup>. 그러나 일단 발생하면 수술을 하지 않는 한 거의 사망하는 것으로 알려져 있다.

따라서 확진되기 전에 사망하여 부검에 의한 보고가 많은 편이다. Dacron graft replacement를 시도한 이후 외과적 치료가 가능해졌으나 외과적 치료에도 불구하고 아직도 사망률이 높은 것은 폐동맥 고혈압이나 혈관의 낭포성 중막괴사(cystic medial necrosis) 같이 수술로도 교정이 불가능한 인자가 남아있기 때문이라고 생각된다<sup>48</sup>.

폐동맥류의 원인은 감염, 심장이나 혈관의 구조적 이상, 폐동맥 고혈압, 외상, 특발성이 있으며, 선천성으로 생기는 경우가 25% 정도를 차지한다.

감염은 1900년대 초까지는 성병과 결핵이 주원인이었으나, 요즘에는 *S. aureus*와 *Streptococcus*가 주원인균으로서 심내막염이나 폐렴, 피부 농양을 일으킨 후 폐동맥염이 발생하여 동맥류가 생길 수 있다<sup>49</sup>.

선천성 심장질환과 같이 심장구조의 이상이 있는 경우에도 폐동맥류가 동반될 수 있는데 PDA, ASD, VSD의 순서로 많이 동반된다고 한다<sup>48</sup>. 또한 선천적으로 혈관을 구조에 이상이 있는 경우나, cystic medial necrosis나 atherosclerosis같이 혈관의 퇴행성 질환에서도 생기며<sup>48, 49</sup>, Behcet 증후군에 동반하여 발생할 수 있다. 흉부 관통상<sup>50</sup>이나 둔상 후에도 폐동맥류가 발생할 수 있다.

#### 4. 폐혈관종양

##### (1) 폐동맥육종(pulmonary artery sarcoma)

폐정맥에서도 발생할 수 있으나 주로 폐동맥에 발생한다<sup>51</sup>. 매우 악성도가 높아 예후가 나쁘며 과거에는 주로 부검에서 진단되는 경우가 많았으나 요즘에는 CT 및 MRI로 비교적 일찍 발견하여 외과적 생검 또는 기관지경 생검으로 진단된다. 주로 노인층 그리고 남자보다는 여자에게 많다. 호흡곤란, systolic murmur, 흉통, 청색증, 기침, 부종, 객혈, syncope, diastolic murmur 등의 증상이 있다. 흉부 X-선상 폐에 이상이 보이는 경우가 약 반수(47%)이며, 심장비대(39%), 폐문부위의 종괴(39%), 폐동맥의 확장(25%), 폐혈류의 감소(23%) 소견이 보이는 경우도 있

다. 혈관조영술로 발견할 수 있으며 모든 예에서 pulmonary trunk를 침범하고, 57%에서 pulmonary valve의 침범이 있고, 좌우 폐동맥의 침범이 각각 67%, 60%에서 있다. 37%에서는 심장의 침범이 있다.

타장기에 전이되는 경우가 매우 흔하고(2/3는 폐전이) 조직학적으로는 undifferentiated sarcoma, leiomyosarcoma, fibrosarcoma, fibromyxosarcoma, rhabdomyosarcoma 등 다양하다. 매우 드물고 진단이 쉽지 않으며 치료에 대해서도 알려진 것이 별로 없다.

##### (2) 유사피세포성 혈관내피종(epithelioid hemangioendothelioma)

주로 젊은 여자에게 발생하는 low-grade 혈관육종이다<sup>51</sup>. 흉막성 흉통, 호흡곤란, 마른 기침, 객혈, 곤봉지 등의 증상이 있을 수 있으나 약 반수의 환자는 증상이 없다. 흉부 X-선 사진상 1-2cm의 크기의 결절(석회화 된 경우도 있음)이 양측성, 다발성으로 보이는 경우가 대부분이며 고립성 폐결절의 형태로 보이는 경우도 있다. 폐에만 발생할 수도 있으나 간, 뼈, 연조직 등에도 발생할 수 있다. 조직학적으로 granuloma, organizing infarcts, amyloid nodules, mesothelioma, adenocarcinoma, sclerosing hemangioma, angiosarcoma 등과의 감별이 필요하다. 평균 생존기간이 4.6년(<1년-24년)으로 비교적 서서히 진행되는 종양으로 항암화학요법이나 방사선치료가 효과가 있다는 증거가 없어 수술이 가능하지 않는 한 특별한 치료법은 없다.

##### (3) 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)

매우 드문 혈관육종으로 전체 혈관주위세포종의 10%가 폐에서 발생하며 전체 폐종양의 0.02%를 차지한다<sup>52</sup>. 양성종양에서 악성에 이르기까지 다양한 spectrum을 보인다. 평균연령은 46세이며 남녀비는 같다. 흉통, 객혈, 기침, 호흡곤란, 발열, 곤봉지 등의 증상이 있을 수 있으며 약 38%의 환자는 증상이 없

다. 저혈당과 고혈압이 발생할 수 있다. 흉부 X-선상 경계가 좋은 종괴 또는 원형 또는 타원형의 homogeneous opacity로 보인다. 2/3는 5cm 이상, 1/3은 10cm 이상의 비교적 큰 종괴로 발견되며 아주 작은 결절에서부터 한 쪽 흉곽을 다 채우는 크기까지 매우 다양하다. 주위 조직을 침범하기보다는 압박하는 경우가 많다. 흉막삼출이 있을 수 있으며 석회화는 드물다. CT상으로는 heterogenous pattern을 보이는 경우가 대부분이며 중심부위의 괴사를 시사하는 low attenuation은 악성을 시사한다. 악성의 criteria는 흉벽이나 종격동 침범, 혈관침범, 재발 또는 전이의 임상적 증거이다. 약 60%가 악성이며 흉막침범, 기관지 파괴, 8cm이상의 크기도 모두 악성이었다.

조직학적으로 spindle cell carcinoma, carcinoid, intrapulmonary fibrous tumor, synovial sarcoma, mesenchymal chondrosarcoma와의 감별이 필요하다. 수술적절제술이 가장 좋은 치료법이며 양성인 경우에는 수술로 완치되지만 악성인 경우에는 국소재발이 많다. 한 조사에서는 악성의 경우 평균 55개월(16-144개월) 후에 67%에서 대부분 국소재발하였다. 항암화학요법은 효과가 없으며 종양의 크기가 커서 수술적으로 완전 절제가 어려운 경우에는 수술전후로 방사선치료를 병행한다.

#### (4) Kaposi's sarcoma

Kaposi's sarcoma는 (1) classic variant; (2) African endemic variant; (3) Kaposi's sarcoma in iatrogenically immunosuppressed patients; (4) epidemic Kaposi's sarcoma의 4가지 형태가 있지만<sup>11</sup> 우리나라에서 발생하는 것은 대부분 AIDS 또는 신장이식 후 면역억제와 관련이 있다.

폐에 발생하는 Kaposi's sarcoma는 기침, 호흡곤란, 발열, 흉통, 객혈 등의 증상이 있다. AIDS환자의 경우는 약 반수는 호흡기감염을 동반한다. 흉부 X-선상 비특이성 양측성 폐문부의 침윤(선상 또는 결절상)이 가장 흔한 소견이다. 흉수저류를 동반하는 경우가 35-60%이며 드물게는 공동성 또는 고립성 폐

결절로 나타나기도 한다.

치료는 항암화학요법과 방사선치료가 이용되고 있으나 예후는 좋지 않다<sup>12</sup>.

## 결 론

호흡기 교과서에 기술되어 있는 선천성 및 획득 폐혈관질환은 대부분 국내에도 보고가 있으며 최근 진단기술의 발달로 어렵지 않게 진단하고 있으며 새로운 치료법도 개발되고 있다. 그러나 이러한 질환의 진단에는 우선 이러한 질환일 가능성을 의심해야 이에 적합한 검사 방법을 선택하여 불필요한 검사를 줄이고 신속하게 진단하게 되며 적절한 치료를 할 수 있게 된다.

## 참 고 문 헌

1. Harris P, Heath D. Developmental anomalies of the large pulmonary blood vessels, in: The Human Pulmonary Circulation, 3d ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1985. pp 12-27.
2. Greene DG, Baldwin E, Baldwin JS, Himmelstein A, Roh CE, Cournand A. Pure Congenital pulmonary stenosis and idio-pathic congenital dilatation of the pulmonary artery. Am J-Med 1949;6:24-40.
3. Sondergaard T. Coarctation of the pulmonary artery. Dan Med Bull 1, 1954. p. 46-48.
4. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: Classification according to anatomical types. Surg Clin North Am 1949;29:1245-1270.
5. Arnott M, Kearney MS, Heath D. Atrial septal defect with anomalous origin of the left coronary artery from the pul-monary trunk. Am Heart J 1973;85:113-121.
6. Jue KL, Lochman LA, Edwards JE. Anomalous origins of pul-monary arteries from pulmonary

- trunk ("crossed pulmonary arteries"): Observations in a case with 18 trisomy syndrome. *Am Heart J* 1966;71:807-812.
7. Niwayama G. Unusual vascular ring formed by the anomalous left pulmonary artery with tracheal compression. *Am Heart J* 1960;59:454-461.
8. Jue KL, Raghib G, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery: A report of 2 cases and review of the literature. *Am J Roentgenol* 1965;95:598-610.
9. Lee JC, Kim GS, Lee SJ, Yoo CG, Kim YW, Han SK, Shim YS. An adult case of pulmonary sling with complete tracheal ring. *Kor J Int Med* 1996; 11(2):175-177.
10. D'Cruz IA, Agustsson MH, Bicoff JP, Weinberg M, Arcilla RA. Stenotic lesions of the pulmonary arteries: Clinical and hemodynamic findings in 84 cases. *Am J Cardiol* 1964;13:441-450.
11. Hasleton PS. *Spencer's Pathology of the Lung*. 5th Ed. McGraw-Hill, New York.
12. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1960; 59:913-931.
13. Neil CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: "Scimitar syndrome." *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960;107:1-21.
14. Edwards JE. Congenital stenosis of pulmonary veins: pathologic and developmental considerations. *Lab Invest* 1960;9:46-66.
15. 조재연, 이상엽, 이상화, 박상면, 서정경, 심재정, 인광호, 강경호, 유세화, 김광택. 폐정맥 폐쇄에 의한 폐고혈압증 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1996; 43(2):274-279.
16. 이제영, 정희순, 한성구, 심영수, 김건열, 한용철, 김철호, 임정기, 박재형. 선천성 일측성 폐정맥 폐쇄증 1예. *대한내과학회잡지* 1988;35(3):434-439.
17. 안혁수, 이홍범, 이용철, 이양근. 코일 색전술로 치료된 다발성 폐동정맥 기형 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1998;45(4):896-901.
18. 전용빈, 이종경, 김종호, 이동철, 김동순. 미만성 폐동정맥루 2예. *대한내과학회지* 1986;30(4): 555
19. Dines DE, Arms RA, Bernatz PE, Gomes MR. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clinic Proc* 1974;49:460.
20. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistula. *Mayo Clinic Proc* 1983;58: 176.
21. 안일민, 박란재, 김병렬, 이명철, 조보연, 고창순, 김희진, 우용수. 방사선동위원소 폐주사 및 역동학적 폐동맥촬영술을 시행한 선천성 폐동정맥루 1예. *대한핵의학회지* 1982;16:1.
22. 김동순, 안일민. 폐동맥루에서 <sup>99m</sup>Tc-MAA 조사의 의의. *대한핵의학회지* 1985;19:2.
23. Lewis AB, Gates GF, Stanley P. Echocardiography and perfusion scintigraphy in the diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula. *Chest* 1978;73:675.
24. Terry PB, Barth KH, Kaufman SL, White RI. Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistulas. *N Eng J Med* 1980;302: 1189.
25. Terry PB, White RI, Barth KH, Kaufman SL, Mitchell SE. Pulmonary arteriovenous malformation-physiologic observation and results of therapeutic embolization. *N Eng J Med* 1983;308: 1197.
26. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and

- reviews of 540 published cases. *Thorax* 1979;34: 96.
27. Bruwer AJ, Clagett OT, McDonald J. Intralobar bronchopulmonary sequestration. *Am J Roentgen* 1954;71:751.
28. Abby SR. Therapy of origin of interlobar sequestration of the lung. *Thorax* 1956;11:10.
29. Gerle FP, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AC. Congenital bronchopulmonary malformation. *N Eng J Med* 1968;278:1413.
30. Baker EL, Gore RM, Moss AA. Retroperitoneal pulmonary sequestration computed tomographic findings. *AJR* 1982;138:956.
31. Jaffe MH, Bank ER, Sulver TM. Pulmonary sequestration: Ultrasonic appearance, *J Clin Ultrasound* 1982;10:294.
32. Roe JP, Mark JW, Shirley JH. Bilateral pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:8.
33. 김철현, 어수택, 정연태, 김용훈, 박춘식. 단순 흉부 X-선상 영양혈관 (Feeding vessel)이 보인 낭종성 병변. 결핵 및 호흡기 질환 1991;38(1): 83-87.
34. 이계영, 김영환, 한성구, 심영수, 김건열, 한용철. 간경화 환자에서의 저산 소혈증과  $^{99m}\text{Tc}$ -MAA 주사를 이용한 폐내단락 측정. 결핵 및 호흡기 질환 1994;41(5):504-512.
35. Krowaka KJ, Cortese DA. Pulmonary aspects of chronic liver disease and liver transplantation. *May Clin Proc* 1985;60:407.
36. Berthelot P, Walker JG, Sherlock S, Reid L. arterial changes in the lungs in cirrhosis of the liver-lung spider nevi. *N Eng J Med* 1966;274: 291.
37. Williams A, Trewby P, Williams R, Reid L. Structural alterations to the pulmonary circulation in fulminant hepatic failure. *Thorax* 1979; 34:447.
38. Davis HH II, Schwartz DJ, Lefrak SS et al. Alveolar capillary oxygen disequilibrium in hepatic cirrhosis. *Chest* 1978;73:507.
39. Kennedy TC, Knudson RJ. Exercise aggravated hypoxemia and orthodeoxemia in cirrhosis. *Chest* 1977;72:305.
40. Robin ED, Laman D, Horn BR, Theodore J. Platypnea related to orthodeoxia caused by true lung shunts. *N Eng J Med* 1976;294:941.
41. McAdams HP, Erasmus J, Crockett R, Mitchell J, Godwin JD, McDermott VG. The hepatopulmonary syndrome: radiographic findings in 10 patients. *AJR* 1996;166:1379.
42. Stanley NN, Ackrill P, Wood J. Lung perfusion scanning in hepatic cirrhosis. *Br Med J* 1972;4: 639.
43. Lange PA, Stoller JK. The hepatopulmonary syndrome. *Ann Intern Med* 1995;122:521.
44. Krowaka MJ, Cortese DA. Severe hypoxemia associated with liver disease: Mayo Clinic experience and the experimental use of almitrine bismethylate. *Mayo Clin Proc* 1987;62:164.
45. Felt RW, Kozak BE, Rosch J, et al. Hepatogenic pulmonary angiodysplasia treated with coil-spring embolization. *Chest* 1987;91:920.
46. 류대식, 정복현, 정상식, 김호동, 유철희, 강길현, 김남현, 정승문, 박만수. 청색증으로 내원한 간폐 증후군 1예. 결핵 및 호흡기질환 1999;46(3): 420-425.
47. 마성대, 백진흙, 최동욱, 김은배, 유남수, 조동일, 김재원. 폐동맥류 1예. 결핵 및 호흡기질환 1989;36(3):274-279.
48. Bartter T, Irwin RS, Nash G. Aneurysms of the pulmonary artery. *Chest* 1985;94:1065-75.
49. Garcia-Rinaldi P, Howell JF. Aneurysm of the main pulmonary Artery: Long-term survival



- after aneur-ysmorrhaphy and closure of a ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1976; 21:180-83.
50. Symbas PN, Goldman M, Erbesfeld MH, Vlasis SE. Pulmonary arteriovenous fistula, pulmonary artery aneurysm, and other vascular changes of the lung from penetrating trauma. Ann Surg 1980;191:336-40.
51. 이승근, 최승혁, 양동규, 박재민, 김성규, 이원영, 신동환. 폐와 간을 침범한 유상피 세포성 혈관내피종 1예. 결핵 및 호흡기질환 1997;44(6):1396-1402.
52. 이강문, 안중현, 이교영, 장데레사, 문화식, 박성학, 송정섭. 폐에 발생한 원발성 악성 혈관주위세포종 1예. 결핵 및 호흡기질환 1997;44(3):655-660.
-