

좌측 기관지 협착을 동반한 폐동맥슬링 1예

아주대학교 의과대학 소아과학교실

이 지 연 · 정 조 원 · 홍 창 호

A Case of Pulmonary Artery Sling Associated with Left Bronchial Hypoplasia

Ji-Yon Lee, Jo-Won Jung and Chang-Ho Hong

Department of Pediatrics, Ajou University, School of Medicine, Suwon, Korea

Pulmonary artery sling is a rare congenital vascular anomaly in which the left pulmonary artery arises aberrantly from the proximal part of the right pulmonary artery and encircles the right main bronchus and distal trachea before entering the hilum of the left lung. This causes compression of the trachea and right main bronchus, and most infants with this anomaly have severe respiratory distress within the first year of life. Associated anomalies are common, and particularly, tracheobronchial anomalies occur in 40% of the patients. Major cardiovascular anomalies including ventricular septal defect, atrial septal defect, patent ductus arteriosus, tetralogy of Fallot, common ventricle, and coarctation of the aorta, occur in about half of the affected infants.

We have experienced an 11-month-old male infant with respiratory distress, wheezing, and cyanosis. He was diagnosed as pulmonary artery sling associated with left bronchial hypoplasia by echocardiography, angiography, and chest CT scan. Other associated anomalies were left kidney agenesis, right megaureter and right kidney hypertrophy, diagnosed by abdominal sonography and IVP. We report this case with a brief review of literature.

Key Words: Pulmonary artery sling, Left bronchial stenosis

서 론

폐동맥 슬링(pulmonary artery sling)은 좌폐동맥이 우폐 동맥의 후방에서 기시하여 식도와 기관사이를 지나 좌측 폐문부로 주행하는 드문 혈관기형으로 기관 또는 기관지 협착의 임상증상을 나타내며 많은 경우 심혈관계, 위장관, 비뇨기계 및 내분비계의 기형을 동반하는 드문 질환이다. 저자들은 생후 1개월경부터 반복되는 호흡기 감염, 천명, 호흡곤란을 주소로 내원한 11개월된 남자 환아에서 심초음파, 심혈관 조영술, 흉부전산화 단층촬영, 복부 초음파, 신주사 검사, 배설성 및 역행성 요로 조영술로 진단된 기관지 형성부전, 일측 무신증을 동반한 폐동맥 슬링 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

저자연락처: 정조원, (442-749) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5, 아주대학교병원 소아과. Tel (0331) 219-5710, 5490, Fax (0331) 219-5708

증 례

환 아: 신 ○ 호, 11개월 남자

주 소: 생후 1개월경부터 반복되는 호흡기 감염, 천명, 호흡곤란

과거력 및 가족력: 환아는 개인 산부인과 병원에서 재태기간 40주에 출생체중 2.9 kg으로 제왕절개 분만되었으며 Apgar 점수는 1분에 7점, 5분에 8점으로 양호하였으나, 좌측 무지 무형성증 및 좌측 만곡수가 관찰되었다. 생후 1개월경부터 반복되는 호흡기 감염, 천명, 호흡 곤란으로 두차례에 걸쳐 입원치료 받고 호전되었다. 가족력상 40세의 아버지와 38세의 어머니 사이의 세 번째 아이였고 위의 두 여아 및 부모는 모두 건강하였으며 부모 양가에 유전학적 질환을 의심할만한 병력은 없었으며 근친결혼과 기형아 출산의 과거력도 없었다.

현병력: 환아는 내원 10일전 부터의 기침, 호흡곤란을 주소로 본원에 내원하였다.

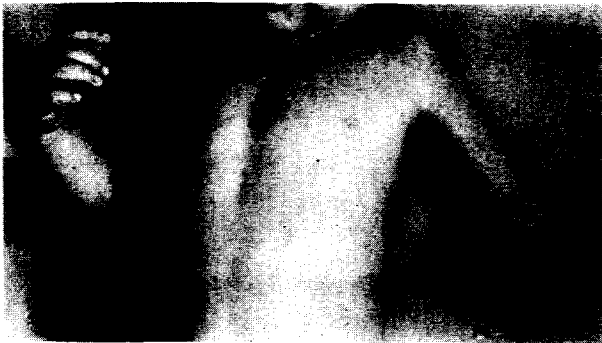


Fig. 1. Photograph of the patient showing severe hypoplastic and flexed forearm.

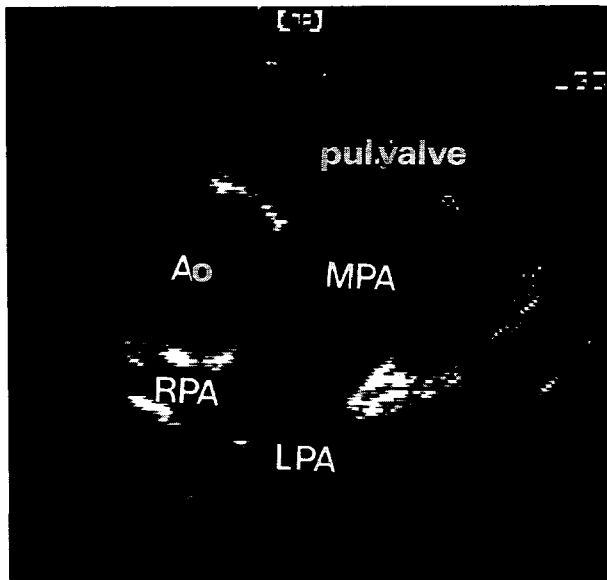


Fig. 2. Parasternal short axis view at the level of great arteries: the left pulmonary artery is arising from the right pulmonary artery.

이학적 소견: 입원당시 심박동수 120/분, 호흡수 40/분, 체온 36.5°C이었고 혈압은 90/60 mmHg였다. 체중은 8 kg (3~10 percentile), 키는 73 cm(10 percentile), 두위는 47 cm (50~75percentile)이었다. 급성병색을 띄었고 인후는 발적되어 있었다. 흉벽의 운동은 대칭적이었으나 양측 늑골하부와 흉골 상부에서 흡기시 함몰이 심하였고 호흡음은 거칠었으나 나음은 청진되지 않았고 양측 폐에서 호기시 천명이 들렸다. 심박동은 규칙적이었으며 심잡음은 청진되지 않았고, 간, 비장 및 기타종괴는 촉지되지 않았다. 사지에서 왼쪽 엄지손가락이 없었고 전완은 우측에 비하여 심한 정도의 형성부전으로 짧고, 끝이 편위되고 굴곡되어 있었다.

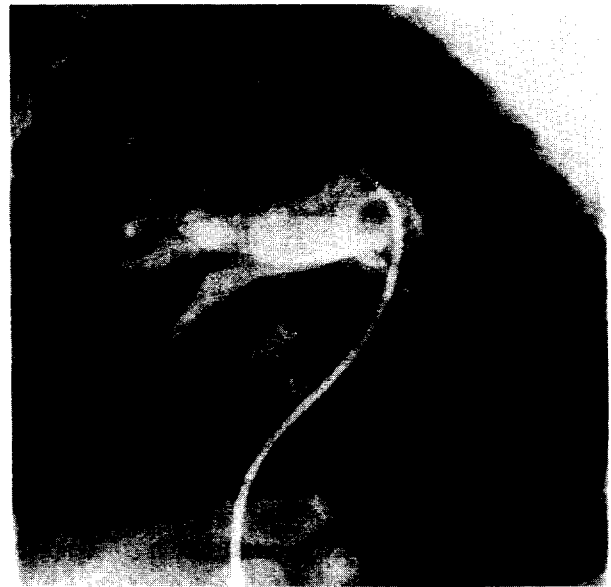


Fig. 3. Pulmonary Angiogram showing left pulmonary artery sling.



Fig. 4. Three-dimensional chest CT scan showing the bridging bronchus from trachea, supplying right upper lung field, marked luminal narrowing of left main bronchus, branched right supplying right middle and lower lung field.

검사소견: 내원 당일 시행한 일반 혈액 검사상 백혈구 수 19300/μl(호중구 47%, 임파구 36%),혈색소 11.8 mg/dl, 적혈구 용적률 23.9%, 혈소판수 577000/μl였으며, 동맥혈 가스분석에서 pH 7.39, 동맥산소분압 99 mmHg, 이산화탄소분압 33 mmHg, HCO₃⁻ 22 mmol/L, 산소포화도 97%였다. 단순 흉부 X-선촬영에서 우측폐가 과팽창되어 있었고 좌측 폐음영이 감소된 소견이 있었으며 심비대 및 종격동의 좌측편위가 관찰되었다. 심초음파 검사상 좌폐동맥이 우폐동맥 후방에서 기시되었으며 작은 심방중격

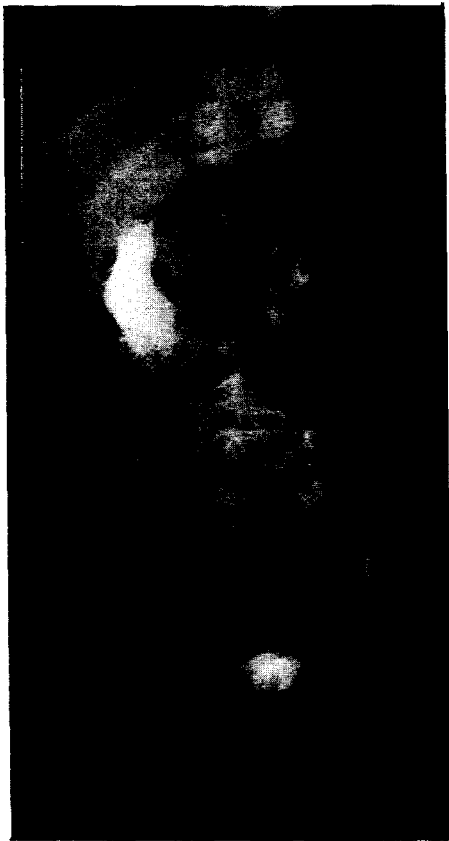


Fig. 5. IVP showing the remnant left ureter, absence of left kidney, right megaureter and right kidney hypertrophy.

결손증이 있었다. 심혈관 조영술상 우측 및 주폐동맥의 약 50% 크기에 해당하는 좌폐동맥 형성부전 및 양측성 상대정맥을 보였다. 폐관류 동위원소 검사상 좌측 폐의 저형성은 관찰되지 않았고, 흉부 전산화 단층촬영에서 폐동맥 슬링과 기관지의 이상, 즉 우측 주기관지부위에서 우측 폐 상엽으로 가는 연결 기관지(bridging bronchus)의 존재와 좌측 주기관지에서 우측 중엽과 하엽으로 가는 기관지가 분지되었으며, 좌측 주기관지의 근위부 협착을 확인하였다. 상지의 X-선 검사상 좌측 요골 및 엄지손가락의 지골이 없었다. 동반기형에 대한 검사를 위해 시행한 복부 초음파 검사상 좌측신의 무형성이 의심되었으며 신 주사검사, 배설성 및 역행성 요로 조영술에서 좌측신 무형성과 잔류 요관으로의 역류 그리고 우측의 수신증, 수요관증, 방광요관이행부 협착 및 중격이 있는 방광이 확인되었다.

치료 및 경과: 수술은 시행하지 않았으며, 가슴, 흡입 요법, 물리요법 등 대증요법으로 치료하여 증상이 호전되어 퇴원하였고 현재 6 개월간 추적관찰 중이다.

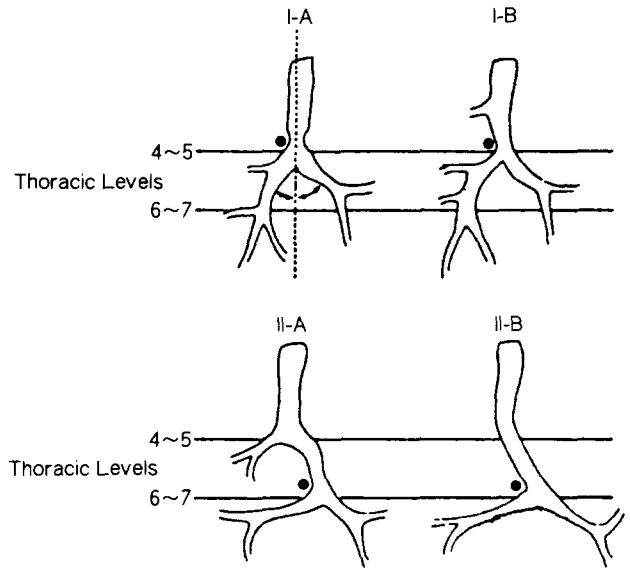


Fig. 6. Diagrams of the tracheobronchial tree in the various sling left pulmonary artery(SLPA). The closed dot in each diagram shows the location of the SLPA as it runs posteriorly from the right pulmonary artery. (Wells TR, Gwinn JL, Landing BH, Stanley P: Reconsideration of the anatomy of sling left pulmonary artery: the association of one form with bridging bronchus and imperforate anus, anatomic and diagnostic aspects. J Pediatr Surg 23: 892-898, 1988).

고 찰

폐동맥슬링은 1897년 Glaevecke와 Doehle에 의하여 처음으로 보고된 이래¹, 1958년 Contro에 의해 처음으로 좌폐동맥이 우측 폐동맥에서 유래되는 선천성 기형을 혈관슬링이라고 기술하였다².

이 기형은 특징적으로 신생아와 어린 영아에서 호흡곤란을 보이며 이렇게 심한 호흡곤란을 보이는 영유아에서 약물로만 치료를 시행한 환자의 90%에서 사망률을 보인다. Pott는 이 기형을 교정하기 위한 수술적 치료를 하였으며, 성공적으로 수술적 교정을 하여도 사망률과 유병율은 수술 후에도 높으며, 이는 기존에 가지고 있던 기관 및 주기관지의 형태 이상과 관련 있는 것으로 생각된다³. 반면에 몇몇 성인의 경우에서 증상 없이 장기간 생존해 있는 보고도 있었다⁴⁻⁶. 1989년 Gikonyo가 약 130명의 환자를 분석하였는데, 남녀비는 3:2로써 90%에서 증상을 보이며, 신생아시기에 증상을 나타내는 경우는 50%이며 1년내 90%에서 증상을 보이며 증상을 보이는

경우에 수술적 교정 없이는 90%가 사망한다. 증상이 없는 경우는 10%이며 대개 다른 검사상 우연히 발견되는 경우가 많으며 수술적 교정 없이도 예후는 양호하다. 증상은 주로 호흡기 증상으로 천명, stridor를 보이며 이런 폐쇄 증상은 흡기시 심해지며, 연하곤란과는 상관관계가 없다. 주로 연하곤란과 연관되어 호기시 호흡기 증상이 두드러지는 다른 혈관 슬링과는 대비되는 부분이다⁷. 이학적 검사상 흡기시 천명을 단독으로 보이는 경우는 5% 정도이며 대부분 흡기, 호기시 천명, 호기시간의 연장을 보이며 흡입성 폐렴이나 가래 배출이 잘 안되는 경우 흉곽함몰과 청색증을 동반하게 된다. 이 질환은 50% 이상에서 기관과 기관지의 기형이 동반되는데 완전 연결환이나 기관과 기관지의 저형성에 의해 주로 나타난다⁸. 크게 3가지로 나누면, 비정상적인 분지를 내거나, 기관과 주기관지의 연결이 비정상적으로 분포되거나, 내부의 협착으로 분류할 수 있다. 비정상적인 분지는 우측폐 상엽으로 기관에서 독립적인 기관지를 내는 경우이며, 연결의 비정상적인 분포는 막으로 된 부분이 연결로써 기관을 둘러싸는 경우와 기관 말단부가 연결이 없는 경우이다⁹. 이외에 2차적으로 오는 변화는 좌측폐동맥의 이상기시로 주기관지가 압박되어 생긴다. Wells는 37예를 기관지와 좌폐동맥의 위치관계, 이상기시된 좌측폐동맥과 기관 분지의 흉강내 위치, 좌우 주기관지의 각도를 기준으로 하여 하여 Fig. 1와 같이 I-A, I-B, II-A, II-B로 분류하였고, 본 예도 고식적인 형인 II-A에 해당되었다⁸. 기관분지가 T4-5에 있을 경우 I형, T6-7에서는 II에 해당하는데, IA형은 정상 기관, 기관지모양을 가진 경우이고, 좌측폐동맥 슬링으로 기관 혹은 좌, 우 기관지가 압박될 수 있고, 진단을 위한 영상촬영에서 식도의 전방압흔을 보일수 있다. IB형에서는 IA형과 유사하나 폐우상엽으로 이상기관지를 낸다. IIA형은 고식적으로 우측 주기관지에서 폐우상엽으로 연결 기관지(bridging bronchus)를 내는 좌폐동맥슬링이다. IIB형은 IIA형과 유사하나 우측주기관지가 없거나 짧은 기관 계실 형태로만 있는 경우이며, 우측폐형성부전이 대개 있게 된다. 기관지의 분지가 정상인 경우 혈관으로 인한 압박은 우측 주기관지의 기시부위와 기관의 말단 우측에서 기형을 초래하며, 때로는 분지직전의 기관말단부와 좌측 주기관지 기시부에서 초래될 수 있다. 폐동맥 슬링의 기전에 대하여 여러 가지 가설이 있는데 그 하나는 발생에서 연대학적인 오류에 의한 것으로 좌폐동맥의 발달지연이나 좌측 폐의 조기 발달에 의해 좌폐동맥의 주행이 좌측 원시 기관지에 의해 방해받아 정상과는 달리 기관의 뒤쪽으로 주행한다고 생각하

는 것이며, 또 다른 가설은 여섯 번째 좌측 새궁으로부터 좌폐동맥이 형성되지 않고 폐아 주위의 후궁혈관총이 우측과 좌측의 연결이 있어 우폐동맥으로부터 혈류가 공급된다는 가설이 있다^{10,11}.

진단은 병력이나 이학적 검사에서 특이한 소견이 없기 때문에 만성적인 호흡곤란이나 가래배출이 잘 안되고 반복적인 폐렴을 보이는 경우 의심해 볼 수 있다. 단순 흉부 X선 촬영에서는 주로 우측 흉부의 폐기종(28%)을 보이나 전체 흉부(6%)나 좌측흉부(10%)의 폐기종을 보일 수 있으며 종격동이 좌측으로 치우쳐(60%) 종양처럼 보이거나 좌측폐 음영이 감소되어 있는 것처럼 나타나거나, 그 외 무기폐, 기관 협착을 보이거나 기관의 저형성이 동반된 경우, 낮은 위치에 있는 가성 기관분기점이 있으며 측면사진에서 기관의 분기점이나 기관 상부가 외부에서 눌러 있는 경우도 관찰될 수 있다. 식도 조영술에서 기관 분기점의 위치에서 식도의 전방압흔을 보여 비침습적인 방법으로 쉽게 폐동맥슬링을 알 수 있는 방법이다⁸. 기관지 조영술이나 기관지 내시경은 우측 후부에서 박동하는 혈관에 의해 외부에서 압박받는 소견으로 진단에 도움이 되고 기관이나 기관지 기형을 발견함으로써 예후와 향후 치료에 중요하지만, 기관의 부종이나 조영제에 의해 기관지가 막힐 경우 호흡기계의 증상을 더 악화시킬 수 있으므로 주의하여야 하며, 과거에는 기관지의 해부학적인 모양을 확인하기 위하여 많이 시행하였던 침습적인 방법으로 근래는 다른 비침습적인 진단 방법인 자기공명 영상 촬영, 전산화 단층촬영 등으로 대체되고 있다. 심초음파 검사는 흉골하 장측면과 단측면, 흉골연 단측면에서 좌폐동맥이 우폐동맥에서 기시하는 것을 확인하고 color doppler로 좌폐동맥의 비정상적인 혈류의 방향이 확인되면 진단이 가능하며 동반되는 심장내 기형을 진단하는데 도움을 준다. 심도자검사는 혈관기형을 확인하는 것 뿐만 아니라 심장내 기형이나 폐동맥의 저형성 여부, 폐고혈압을 발견하는데 도움을 줄 수 있다. 컴퓨터 단층 촬영술은 기관지가 압박받는 것을 확인하거나 기관지의 협착과 주기관지의 주행을 확인할 수 있으며, 본 예에서처럼 3차원 영상으로 재구성하면 더욱 진단에 도움이 된다. 자기공명촬영은 기관지 기형뿐만 아니라 혈관 슬링 확인 및 동반된 심장기형을 진단하고 기관지와 폐혈관의 위치관계를 보다 더 정확하게 알 수 있으며, 최근 들어 다른 검사방법보다 많이 선호하고 있다¹².

이 질환은 단독으로 나타나는 경우는 50% 미만이며, 흔히 나타나는 심기형으로는 심실중격결손증, 심방중격결손증, 동맥관 개존증, 할로써 4장, 폐동맥 폐쇄, 단심

실, 대동맥궁기형, 좌측 상대정맥 등이 동반될 수 있다. 그 외 위장계, 비뇨기계, 내분비계의 기형도 자주 볼 수 있으며, 횡격막 탈장, 담낭 불형성, 담도폐쇄증, 신장과 요도 불형성, 수신증, 항문폐쇄, 장회전이상, 선천성거대결장, 척추기형, 구순열, 식도 기관루, Down syndrome 등이 동반되기도 한다. 폐동맥 슬링과 감별해야할 질환으로는 다른 혈관류, 후두 연화, 기관 연화, 기관협착, 성대마비, 이물질의 흡연, 혈관종, 종격동 종양, cystic fibrosis, immotile cilia syndrome, 천식, 심부전 등이 있다¹¹.

치료로는 대증요법으로는 물리요법이나 가슴 등 가래 배출을 용이하게 하는 방법과 감염이 있을 때 항생제의 사용, 산소요법 등이 있다. 수술은 증상이 있는 경우에만 하는데 호흡곤란이 심하거나, 성장장애를 보일 정도로 연하곤란이 있거나 폐흡입이 반복될 때 행한다. 수술은 1954년 Potts 등에 의해 처음으로 폐동맥의 재배치 수술이 시행된 후 여러 가지 수술 수기가 시도되어 왔다³. 기관의 협착이 동반되지 않는 폐동맥 슬링은 좌측 폐동맥을 절찰한 후 기관의 앞쪽으로 빼내어 주폐동맥에 연결하는 수술을 시행하게 되며 이 경우 현재는 심폐기의 사용으로 수술사망률도 낮고 수술후 좌폐동맥을 통한 혈류도 잘 유지된다. 기관 협착의 범위가 짧은 경우는 기관의 절찰 재결합을 같이 시행한다. 기관 협착부위가 길면 협착부위를 넓히고 stent나 E-tube로 유지시키는 방법을 하거나 slide tracheostomy를 시행한다. 기관 협착을 동반하는 경우 과거에는 높은 수술 사망률과 증상의 재발을 보였으나 최근 수술 수기의 발달과 더불어 심폐기, 항응고제의 사용으로 수술성적의 향상을 기대하게 되었다. 비교적 증상이 가벼운 경우는 성장하면서 증상의 호전이 기대된다. 그러나 협착의 범위가 긴 경우는 아직도 완전한 수술 성공률이 그다지 높지 못하다¹³.

결 론

저자들은 11개월된 남자 환아에서 심초음파, 심혈관 조영술, 흉부전산화 단층촬영, 복부 초음파, 신주사 검사, 배설성 및 역행성 요로 조영술로 진단된 기관지 저형성, 일측 무신증, 좌측 전완의 형성부전을 동반한 폐동맥 슬

링 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Chih-Hsiang H: Anomalous left pulmonary artery causing stenosis of trachea. *Chin Med J* 83: 475-477, 1964
2. Contro S, Miller RA, White H, Potts WJ: Bronchial obstruction due to pulmonary artery anomalies. I. Vascular sling. *Circulation* 17: 418-423, 1958
3. Potts WJ, Holinger PH, Rosenbulum AH: Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus: report of a case. *JAMA* 155: 1409-1411, 1954
4. Hatten HP Jr, Lorman JG, Rosenbulum AH: Pulmonary sling in the adult. *Am J Roentgenol* 128: 919-921, 1977
5. Kale MK, Rafferty RE, Carter RW: Aberrant left pulmonary artery presenting as a mediastinal mass: report of a case an adult. *Arch Intern Med* 125: 121-125, 1970
6. Stone DN, Bein ME, Garris JB: Anomalous left pulmonary artery: two new adult cases. *Am J Roentgenol* 135: 1259-1263, 1980
7. Gikonyo BM, Jue KL, Edwards JE: Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 10: 81-89, 1989
8. Wells TR, Gwinn JL, Landing BH, Stanley P: Reconsideration of the anatomy of sling left pulmonary artery: the association of one form with bridging bronchus and imperforate anus, anatomic and diagnostic aspects. *J Pediatr Surg* 23: 892-898, 1988
9. Park CD, Waldhausen JA, Friedman S, Aberdeen E, Johnson J: Tracheal compression by the great arteries in the mediastinum. report of 39 cases. *Arch Surg* 103: 626-632, 1971
10. 선용한, 김호성, 노정일, 최정연, 윤용수: 기관지저형성을 동반한 폐동맥슬링 1예. *소아과* 39: 417-422, 1996
11. Jonas RA, Spevak PJ, McGill T, Castaneda AR: pulmonary artery sling: Primary repair by tracheal resection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 97: 548-550, 1989
12. Vogl TJ, Diebold T, Bergman C, Dohlemann C, Mantel K, Felix R, Lissner J: MRI in pre- and postoperative assessment of tracheal stenosis due to pulmonary artery sling. *J Comp Assis Tomo* 17: 878-886, 1993
13. Loeff DS, Filler RM, Vinograd J: Congenital tracheal stenosis: A review of 22 patients from 1965 to 1987. *J Pediatr Surg* 23: 744-748, 1989