

## 칼슘화를 수반한 특발성 폐동맥 확장증 치험 1예

송명근\* · 김삼현\* · 김중환\* · 이영균\*

= Abstract =

### Idiopathic Dilatation of Pulmonary Artery with Calcification

Myung Keun Song\*, M.D., Sam Hyun Kim\*, M.D., Chong Whan Kim\*, M.D.  
Yung Kyoon Lee\*, M.D.

A case of Idiopathic dilatation of Pulmonary artery with calcification is presented. The idiopathic dilatation of Pulmonary artery has been recognized as a clinical entity since 1923, when Wessler and Jaches described the first case. Recently we experienced one case of Idiopathic Dilatation of Pulmonary artery with calcification which was very rare, and corrected with surgical treatment successfully.

#### 서 론

폐동맥에 발생하는 특발성 확장증은 선천성기형으로 비교적 드문 질환이며 증상이 전혀 없거나 아주 경미하며, 폐동맥류와는 달리 폐동맥벽에 퇴화를 초래하지 않으며, 나이를 먹어도 진행되지 않고 보통 우연히 발견되고 수술이나 기타 치료를 요하지 않는다고 생각되어 왔다.

1923년 Wessler와 Jaches가 첫 예를 기술한 뒤 이 병에 대한 많은 보고가 있었으나 처음부터 이 병의 정의 자체가 불완전하고 불확실해서, 기능적인 폐동맥의 확장이나, 폐동맥류와 혼동되어, 이 병의 정의가 새삼 요구되던 차에 저자들은 최근 서울대학교 의과대학 부속병원에서 이 폐동맥의 특발성 확장증에 칼슘화된 예를 발견, 수술하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

#### 증 례

환자 : 이 ○○, 4세, 女

주소 : 정규검사중 우연히 發見된 증격동의 증양

\*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

현병력 : 환자는 좌측 상박에 농양으로 本院 小兒科에 入院가료를 받던 중, 정규적인 흉부단순촬영에서 증격동 증양이 發見되어 本 흉부외과로 전과되었다.

입원당시 환자는 호흡곤란이나 기침등의 증상은 없었고, 과거력에서 잦은 上氣道 감염이 있었으며, 가족력에서 특이한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 입원당시, 의식은 명료하였고, 발육영양상태도 보통이었다.

혈압은 수축기 혈압이 110mmHg이며 이완기혈압이 70mmHg였다. 맥박은 分당 108이었고 호흡수는 分당 24회였으며 체온은 정상이었다.

흉부청진상 호흡음은 양측 모두 정상이었고 수포음은 들리지 않았다.

심음도 규칙적이었고, 심잡음은 들리지 않았다. 복부에서 肝이나 비장은 만져지지 않았으며 사지소견상 부종은 없었고 착색기형이나 이상은 없었고 신경학적 검사도 정상이었다.

검사소견 : 혈액학적검사상 혈색소 12.0gm% 혈구분획 38%, 백혈구 6,000/mm<sup>3</sup>로 정상이었으며 혈청총단

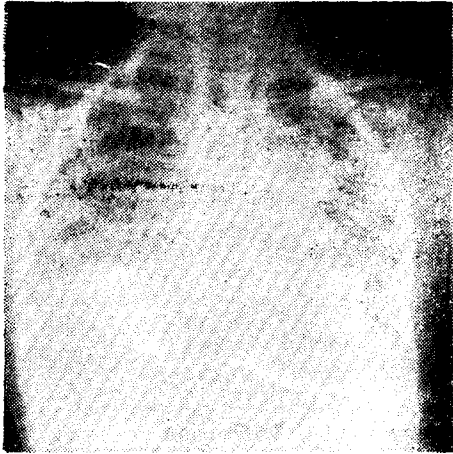


Fig. 1. 수술후 chest. PA

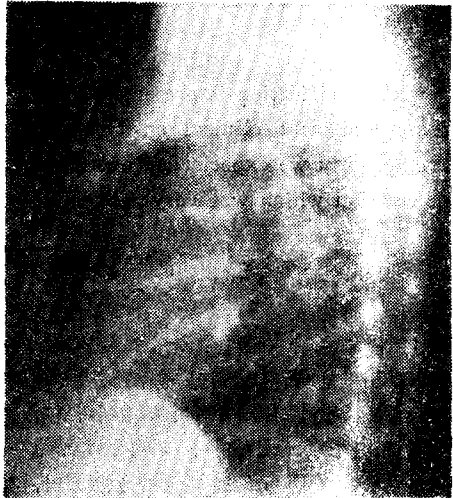
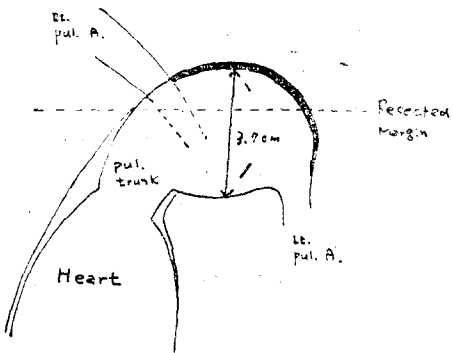


Fig. 2. 수술전 lateral view



Operative View. through Lt 4th. I.C.S. post-Lat. Thorax.

Fig. 3. Operative view thick black line means calcification

벽은 6.19gm%, albumin은 2.6gm%로 정상보다 감소되어 있었다. Electrophoresis결과  $\alpha$ -2 globulin이 상승되어 있었으며, 뇨검사 대변검사, 다른 혈액화학적 검사는 정상이었다. 흉부 단순촬영에서 심장의 크기나 모양은 정상이었고, 양측폐의 질환도 보이지 않았으나 좌측 上肺중격동에 칼슘화를 수반한 종양이 예견되었고, lateral view에서는 심장의 바로 위에 위치하여 대동맥과는 구별되었다. Fig.(1)(2) 심전도에서 심축이 右側으로 변위된 것 이외에는 별 이상이 없었다.

수술전 진단: 上記 이학적 소견과 검사소견, X-ray 소견등을 종합하여 수술전 진단은 상부중격동에 위치하는 낭성종양이 컷퍼르 고려되었으며, Calcification으로 보아 동맥류로 생각했으나, X-ray上 대동맥과는 구별되고, pulmonary conus에 위치하므로 폐동맥류도 고려되었으나, 빈도로 보아 가능성이 적다고 생각되어 일단 시험개흉술을 시행하였다. 심혈관촬영과 심도자법을 수술전에 시행치 못한 것은 매우 유감스러운 일이다.

수술方法 및 소견: 제 4 늑간을 통해 후측방개흉술을 시행하여 심낭을 열고 병소의 위치를 확인하였다. 수술소견은 (Fig.3) 폐동맥간의 일부와 좌폐동맥을 4cm 포함하는 동맥류성확장이 있었고, 대동맥과 접하는 부위에 칼슘화되어 있었다. thrill은 만져지지 않았고 위치상 폐동맥판막과 멀리 떨어져 있으므로 post stenotic dilatation과는 구분이 되었다. 대동맥은 hypoplastic 하지 않았다. 폐동맥의 확장된 부위의 최대반경은 3.7 cm이었다.

수술은 폐동맥간과 좌폐동맥의 확장된 부위를 자르고 교합하였다. 술후 폐동맥의 반경은 2.0cm으로 감소되었다.

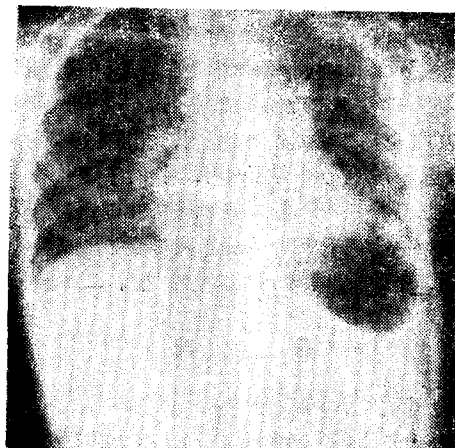


Fig. 4. 수술후 chest PA



Fig. 5. 수술후 lateral view

환자는 수술후 7일만에 건강한 모습으로 퇴원하였고, 퇴원시 흉부 X-선 촬영에도 종양은 보이지 않는다(Fig. 4, 5).

**병리학적 소견** : 폐동맥벽의 칼슘화가 있었으며, 칼슘화된 주위에서 hyalinization과 점성태화를 보이거나, 칼슘화되지 않은 곳의 조직은 정상이었다.

## 고 안

특별성폐동맥 확장증은 1923년 Wessler와 Jaches가 X-ray결과를 토대로 처음 기술하였고 그후 많은 보고가 있었으나,<sup>1,2,5)</sup> X-ray 유사성만으로 보고되어, 이 질환에 대한 정의가 없이 혼동되어 오다가 Green이 이때까지의 보고를 토대로 다음 4가지 기준을 설정하였다.<sup>2)</sup> 첫째, 폐동맥의 단순한 확장이 있고, 둘째, 심장 또는 심장외의 shunt가 없으며, 셋째 심장과 폐의 질환이 없으며, 4째 동맥계통의 전신적 질환이 없는 경우라도 제한하였다.

따라서 1933년 Oppenheimer가 보고한 8예나 Kourilsky가 보고한 선천성심장질환(ASD, VSD)을 겸한 특별성 폐동맥 확장증은 이 정의에 의하면 제외되어야 한다.<sup>1,2,5)</sup>

그러나 이 정의도 폐동맥류와 감별진단할 근거를 갖지 않다. Deterling은 폐동맥류와 감별진단을 위해 병리소견에서 동맥벽의 퇴화가 없어야 한다고 주장하였다.<sup>2)</sup>

따라서 이 병은 처음 Wessler가 보고할 당시와는 전

혀 다른 Chnical entity로 바뀌어졌다. 후에 Gold는 이 병에 중요소견으로 hypoplastic aorta가 있는 경우가 싸이상이라고 보고하였고<sup>3)</sup>, 이는 Assman의 Truncus Artericusus의 Unequal Division theory에 의해 동조되었고, Kourilsky, Laubry, Gold도 이에 동조하였다.

그리고 이들은 이 병이 선천성기형으로서 생명에 이상이 없고, 수술이나 기타 치료를 요하지 않는다고 생각하여 왔다.<sup>1,2,3,5)</sup>

저자들은 최근에 이 특별성폐동맥 확장증에 Calcification된 예를 치험함으로써, 다음과 같은 이유로서 적극적인 수술요법을 시행하였다.

첫째, 이 확장된 폐동맥의 일부는 대동맥과 접하고, 2차적인 벽의 변화를 가져와 칼슘화되었고 이런 변화는 과일되어 생명을 위협할 위험이 있으며 둘째 확장된 부위에서 혈액학적인 변화를 일으켜 2차적인 심장 부담이나, 폐동맥판막장애를 일으킬 우려가 있고<sup>4)</sup>, 셋째 주위의 주요 장기를 누르거나 밀어서 2차적인 질환을 일으킬 위험이 있고, 4째 X-선 상에서 종양과 유사한 음영이 나타나므로 다른 질환과의 혼동을 막고<sup>5)</sup> 환자 자신의 일생의 심적부담을 제거하고 사회적 불이익을 제거하자는데 의의가 있다. 남자의 경우 정절을 거부당한 적이 있으며, 女子의 경우 임신하지 말도록 의사로부터 권유받은 보고가 있다.<sup>3)</sup> 다섯째 Erik T.e!! 같은 이는 이 病을 폐동맥류와 동일한 병이라고 주장하고 있다.<sup>4)</sup>

## 결 론

저자들은 최근 서울대학병원 흉부외과에서 칼슘화물수반한 특별성폐동맥확장증 1예를 발견 수술하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. F.S.P. Van Buchem: *Idiopathic Dilatation of pulmonary artery Disease of Chest Vol. 28:326, 1955.*
2. Madhukar Deshmukh et al: *Idiopathic Dilatation of Pulmonary artery Circulation Vol. 21: 710-716, 1960.*
3. William B. Buckingham: *Abnormalities of the pulmonary artery resembling intrathoracic neopl-*

- asm. Disease of Chest Vol. 40, 1961.*
4. Erik Trelle, *Pulmonary arterial Aneurysm.* *Thorax* Vol. 28:644-649, 1973.
  5. Lawrence Gould: *Idiopathic Dilatation of pulmonary artery with Pulmonary insufficiency.* *The Am. J. Med.* Vol. 57:139-142, 1974.
  6. Lawrence Gould: *Aneurysm of Pulmonary artery* *Angiology* 28-2:19-24, Feb. 1977.
-