

성인 무증상 폐동맥 슬링

정한희¹, 백주열², 이원익², 장지혜¹, 정민영¹, 우기현¹, 박성일¹, 김일규¹¹가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, ²청주성모병원 내과

An adult asymptomatic pulmonary artery sling

Han Hee Chung¹, Ju Yeol Baek², Won Yik Lee², Ji Hye Jang¹, Min Young Jeong¹, Gi Hyeon Woo¹,
Seong Il Park¹, Il Kyu Kim¹¹Department of Internal Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul;²Department of Internal Medicine, Cheongju St. Mary's Hospital, Cheongju, Korea

A pulmonary artery sling is a very rare congenital abnormality in which the left pulmonary artery rises from the posterior surface of the right pulmonary artery and then passes between the trachea and the esophagus, causing tracheal compression. It is associated with tracheo-bronchial abnormalities (50%) and cardiovascular abnormalities (30%). It may produce respiratory symptoms through the airway compression of the abnormal left pulmonary artery and congenital abnormalities associated with it. Because most (90%) pulmonary artery sling patients present symptoms during infancy, their condition is often diagnosed in the first year of life. However, a pulmonary artery sling is occasionally found in adults. It is usually asymptomatic and found incidentally. This is a very rare case of an asymptomatic pulmonary artery sling in an adult. A 38-year-old man presented symptoms of mild exertional dyspnea. His spiral computed tomography showed a pulmonary artery sling. He was discharged without specific treatment because his symptoms improved without specific treatment and might not have been associated with a pulmonary artery sling. We report an adult case of an asymptomatic pulmonary artery sling diagnosed via spiral computed tomography, accompanied by a literature review.

Keywords: Pulmonary artery sling; Congenital abnormality; Spiral computed tomography

서론

폐동맥 슬링(sling)은 발생학적 이상으로 좌폐동맥이 폐동맥간에서 나오지 않고 우폐동맥의 후측에서 나와 기관과 식도 사이를 지나 좌폐문으로 들어가는 매우 드문 선천성 혈관 기형으로, 기관고리, 기관지 연화증 같은 선천성 기관-기관지 기형(50%)과 동맥관개존, 심실중격결손 같은 선천성 심혈관

(30%) 기형이 잘 동반된다[1-5]. 이런 폐동맥 슬링은 비정상적인 좌폐동맥의 주행으로 좌폐동맥이 주위 기관이나 식도를 압박하거나 동반된 선천성 기관-기관지 기형으로 인해 증상이 나타나게 된다. 가장 흔한 증상은 호흡곤란, 천명 및 청색증 같은 호흡기 증상으로 90% 이상의 환자들에서 이와 같은 증상이 출생 직후부터 생후 1세 이내에 발생한다[1-4]. 또한 삼킴장애와 같은 소화기 증상도 비슷한 시기에 흔히 나타난다. 그러므로 대부분의 폐동맥 슬링은 1세 이전에 진단을 받게 되고, 증상의 정도에 따라 수술적 치료가 이루어진다[1-4]. 하지만 좌폐동맥의 주위 구조물에 대한 압박이 심하지 않거나 동반된 선천성 기형이 없을 경우에는 특별한 증상이 나타나지 않는다. 이런 경우 폐동맥 슬링은 대부분 우연히 발견되고 성인이 될 때까지 발견하지 못할 수도 있다[3,5,6].

Received: August 19, 2013, Revised: September 25, 2013,
Accepted: September 30, 2013

Corresponding Author: Ju Yeol Baek, Department of Internal Medicine, Cheongju St. Mary's Hospital, 173-19 Juseong-ro, Sangdang-gu, Cheongju 360-568, Korea
Tel: +82-43-219-8198, Fax: +82-43-211-9030
E-mail: megaroad1000@gmail.com

이와 같이 성인에서 발견되는 폐동맥 슬링은 매우 드물고 증상이 없거나 경미하며, 특별한 치료없이 예후가 양호하다. 저자들은 성인에서 발견된 무증상 폐동맥 슬링을 경험하였기에 문헌 검토와 함께 이에 대해 보고하는 바이다.

증 례

38세 남자가 2주 전부터 발생한 운동 시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 특별한 과거력이나 가족력은 없었고, 20년간 하루 한 갑의 흡연력과 주1회 소주 1병을 마시는 음주력이 있었다. 현재 복용 중인 약제는 없었고, 최근 평소보다 담배를 많이 피웠다고 했다. 활력 징후는 혈압 130/90 mmHg, 맥박 수 60회/분, 호흡수 16회/분, 체온 36.6°C, 산소포화도 97%로 정상이었고, 신체검진에서 천명 같은 이상 호흡음이나 심잡음은 없었으며, 양하지 부종도 관찰되지 않았다. 말초혈액 검사에서 백혈구 5,820/mm³, 혈색소 14.6 g/dL, 헤마토크리트 44.8%, 혈소판 247,000/mm³였고, 혈중요소질소/크레아티닌 19/1.0 (mg/dL), 아스파르테이트아미노전이효소/알라닌아미노전이효소 17/15 (IU/L), 총빌리루빈 0.5 mg/dL, 나트륨/칼륨/염소 137/3.9/104 (mEq/L)로 모두 정상소견을 보였고, 소변검사도 이상소견은 없었다. 단순 흉부촬영에서 이상소견은 없었으며, 심전도에서 정상 동율동을 보였다. 심혈관질환 감별을 위하여 시행한 이차원 경흉부 심초음파에서 좌심실 구혈률은 59%였고, 정상 이완기 심기능을 보였으며, 좌심실 비대 소견은 관찰되지 않았다. 천식이나, 만성 폐쇄성 폐질환 감별을 위해 시행한 폐기능 검사에서 기도 가역성은 없었고, 1초간 노력성 호기량의 노력성 폐활량에 대한 비 (forced expiratory volume in 1 second [FEV1]/forced vital capacity [FVC]) 0.72, 1초간 노력성 호기량(FEV1) 73% (2.71 L), 노력성 폐활량(FVC) 81% (3.76 L), 노력성 호기 중간유량(forced expiratory flow_{25-75%}) 53%로 소기도 질환 의심 소견을 보였다. 또한 흉부 나선형 컴퓨터단층촬영을 시행하였고, 조영증강 영상과 3차원 재건영상에서 좌폐동맥이 우폐동맥의 후면에서 기시하여 기관과 식도 사이를 주행하는 폐동맥 슬링이 관찰되었다(Fig. 1, 2). 하지만 호흡곤란을 유발할 수 있는 비정상적인 좌폐동맥의 기관 압박이나 기관고리, 기관지 연화증 같은 선천성 기관-기관지 기형을 의심할 만한 소견은 발견되지 않았고, 검사를 진행하는 동안 특별한 치료 없이 자발적인 증상 호전을 보였다. 이를 통해 저자들은 환자가 호소했던 증상과 폐동맥 슬링의 연관성을 찾을 수 없었으므로, 무증상 폐동맥 슬링으로 보고 특별한 치료 없이 외래에서 경과관찰 중이다. 상기 환자는 입원 전 약 2주 간의

운동시 호흡곤란 외에 출생 시부터 현재까지 특별한 증상이나 병력이 없었고, 퇴원 후 최근 3개월 동안 호흡곤란의 재발이나 다른 증상은 없는 상태로 추후 지속적으로 외래에서 추적 관찰할 예정이다.

고 찰

폐동맥 슬링은 혈관륜(vascular ring)의 한 종류로, 발생적으로 왼쪽 6번째 대동맥궁의 왼쪽 근위부가 좌측 폐야와 정상적으로 연결되는 데 실패하고 우폐동맥의 평행부에서 측부 혈관들이 발달하여 좌측 폐야와 연결됨으로써 발생한다 [7]. 이는 1897년 Glaevecke와 Doehle에 의해 처음으로 발견

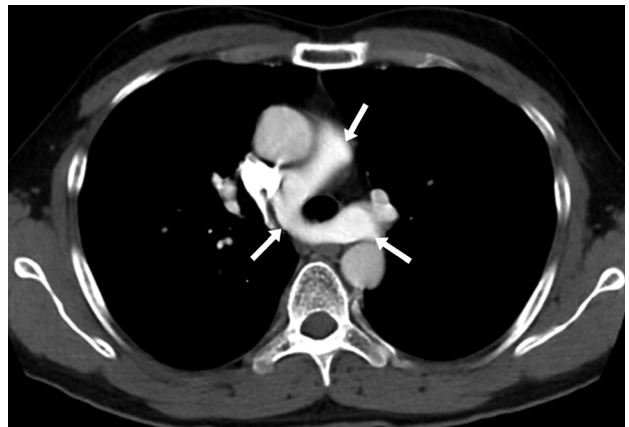


Fig. 1. Computed chest tomography showing the rise of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery and the formation of a vascular sling (arrow). There was no significant case of tracheal compression, and no other tracheo-bronchial abnormality was seen.



Fig. 2. Three-dimensional computed chest tomography showing the rise of an abnormal left pulmonary artery (arrow) from the posterior aspect of the right pulmonary artery and its passage along the right lateral wall of the trachea.

되었고, 1958년 Contro 등에 의해 다른 혈관류와 구분하기 위해 슬링이라는 용어를 처음으로 사용하기 시작했다[8,9].

폐동맥 슬링의 유병률에 대해서 정확히 알려진 바는 없다 [1,3]. 이는 폐동맥 슬링의 발생 자체가 드물고, 특별한 증상이 없는 무증상 폐동맥 슬링 환자에 대한 확인이 어렵기 때문이다. 이와 같이 폐동맥 슬링의 정확한 유병률을 파악할 수는 없지만, 현재까지 보고된 증례들을 토대로 볼 때 무증상 폐동맥 슬링은 전체 폐동맥 슬링 환자의 10%이며, 폐동맥 슬링의 남녀 성비는 3:2로 남자에서 조금 더 많이 발생한다[1,3].

이들은 선천성 혈관기형으로 50%에서 기관고리, 기관연화증과 같은 선천성 기관-기관지 기형이 동반되고, 30%에서 동맥관개존, 심실중격결손, 심방중격결손 및 좌측상대정맥과 같은 선천성 심장기형이 동반된다[1-4,10,11]. 그 외 소화기계, 비뇨 생식기계 및 내분비계의 이상이 발견되는 경우도 있다[4,5]. 이렇게 동반된 선천성 기관-기관지 기형 유무에 따라 폐동맥 슬링은 동반된 기관-기관지 기형이 없는 1형과 완전 기관 고리와 같은 기관-기관지 기형을 동반한 2형으로 나눌 수 있다. 1형은 대부분 증상이 나타나지 않고 좋은 예후를 보이며, 2형은 영아기부터 심한 호흡기 증상을 보이고 나쁜 예후를 보인다[4,12,13].

폐동맥 슬링은 비정상적인 좌폐동맥의 주행으로 인한 좌폐동맥의 주위 구조물 압박 정도 또는 동반된 선천성 기형의 유무에 따라 증상의 정도가 다르다. 즉, 비정상적인 좌폐동맥의 주행으로 좌폐동맥이 기도를 압박하거나 식도를 압박할 때 호흡곤란, 천명 및 청색증 등의 호흡기 증상이나 연하장애와 같은 소화기 증상이 발생할 수 있고, 기관고리, 기관연화증 같은 동반된 기관-기관지 기형에 의해서 천명, 호흡곤란 및 청색증 등의 호흡기 증상이 발생할 수 있다[1-4]. 또한 동반된 선천성 심장기형으로 호흡곤란, 청색증 및 부정맥 등이 발생할 수도 있다[14]. 하지만 비정상적인 좌폐동맥의 압박이 심하지 않거나 동반된 기관-기관지 기형 및 심장기형이 없을 시에는 증상이 심하지 않거나 없을 수 있다[4,12,13]. 본 증례의 무증상 폐동맥 슬링 환자도 시행한 검사를 통하여 비정상적인 좌폐동맥의 주위 구조물 압박이나 동반된 선천성 기형이 동반되지 않았음을 확인할 수 있었다. 그러므로 호흡곤란이나 연하장애와 같은 증상이 발생하지 않았다고 추측해 볼 수 있다.

진단을 위해 흉부컴퓨터단층촬영, 흉부 자기공명영상, 심장 초음파, 심혈관 조영술 및 바륨 식도 조영술을 시행할 수 있다[2,4,15]. 바륨 식도 조영술은 오랫동안 폐동맥 슬링의 진단을 위해 사용되었던 검사로, 최근 흉부컴퓨터단층촬영

및 기타 영상학적 진단 기술의 발달로 중요성이 감소하였다. 경흉부 및 경식도 심장초음파는 폐동맥 슬링의 진단에 유용하고 동반된 심장기형의 진단에 도움을 줄 수 있지만, 종종 이상을 발견하지 못할 수 있다[3,4]. 따라서 정확한 해부학적인 구조 및 주위 구조물 간의 관계를 정확히 보여줄 수 있는 흉부컴퓨터단층촬영과 흉부 자기공명영상이 가장 유용한 검사이다[4,13,16].

증상이 있는 폐동맥 슬링 환자들은 수술적 치료가 필요하다. 폐동맥 슬링은 매우 드물기 때문에 자연경과를 파악하기는 어렵지만, 좌폐동맥의 주위 구조물 압박 정도 및 동반된 선천성 기형에 따라 증상이 심하고, 증상의 발현이 빠를수록 수술적 교정을 받지 않으면 나쁜 예후를 보이기 때문이다 [17]. 또한 1953년 Potts 등의 성공적인 수술적 교정 이후 지속적으로 수술적 치료에 대한 좋은 결과가 보고되고 있기 때문에, 증상이 심하고 증상의 발현이 빠른 폐동맥 슬링 환자들에서는 적극적인 수술적 치료가 필요하다[14,18-21].

반면, 좌폐동맥의 주위 구조물 압박 정도가 심하지 않거나 선천성 기형이 동반되지 않은 환자들은 증상이 없거나 경미하며 증상의 발현이 늦다. 이들은 대부분 나이가 들면서 증상이 완화되고 특별한 치료 없이도 예후가 좋다[5,14]. 그러므로 증상이 없거나 경미한 환자들은 특별한 치료 없이 임상경과를 관찰하며 기다려보는 것이 좋다[1-4,12].

본 증례의 환자는 운동시 호흡곤란으로 내원하여 흉부 나선형 컴퓨터단층촬영을 통해 폐동맥 슬링을 진단받았고, 특별한 치료 없이 자발적으로 증상이 호전되어 현재 외래에서 호흡곤란의 재발 없이 경과관찰 중이다. 대부분의 폐동맥 슬링은 비정상적 좌폐동맥의 주위 압박이나 동반된 선천성 기관-기관지 기형 및 심장 기형으로 인해 호흡곤란 같은 호흡기 증상이 발생하여 생후 1년 이내에 발견된다. 하지만 매우 드물게 특별한 증상 없이 성인에서 발견되기도 하는데, 이와 같은 무증상 폐동맥 슬링 환자들은 대부분 비정상적 좌폐동맥의 압박이 심하지 않고 동반된 선천성 기형이 없다. 본 증례와 같은 성인의 무증상 폐동맥 슬링은 발견 자체가 드물고 좌폐동맥의 주위 구조물 압박이나 동반 선천성 기형이 없는 증례는 아직 국내에서는 보고되지 않았기에, 문헌검토와 함께 임상적 의미를 고찰하고 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Gundavaram MS, Gaba RC. Asymptomatic pulmonary artery sling: a rare congenital vascular anomaly. *Heart Lung Circ* 2013;22:297-9.

2. Suh YJ, Kim GB, Kwon BS, Bae EJ, Noh CI, Lim HG, et al. Clinical course of vascular rings and risk factors associated with mortality. *Korean Circ J* 2012;42:252-8.
3. Collins RT 2nd, Weinberg PM, Ewing S, Fogel M. Images in cardiovascular medicine. Pulmonary artery sling in an asymptomatic 15-year-old boy. *Circulation* 2008;117:2403-6.
4. Cheon EJ, Kim KS, Lim JW, Koh KO. A case of pulmonary artery sling misdiagnosed as bronchial asthma. *Korean J Pediatr* 2004;47:1110-3. Korean.
5. Dupuis C, Vaksmann G, Pernot C, Gerard R, Martinez J, Van Egmond H. Asymptomatic form of left pulmonary artery sling. *Am J Cardiol* 1988;61:177-81.
6. Procacci C, Residori E, Bertocco M, Di Benedetto P, Andreis IA, D'Attoma N. Left pulmonary artery sling in the adult: case report and review of the literature. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1993;16:388-91.
7. Sade RM, Rosenthal A, Fellows K, Castaneda AR. Pulmonary artery sling. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;69:333-46.
8. Glaevecke H, Doehle W. Über eine seltene angeborene anomalie der pulmonalarterie. *München Med Wochenschr* 1897;44:950-3
9. Contro S, Miller RA, White H, Potts WJ. Bronchial obstruction due to pulmonary artery anomalies. I. vascular sling. *Circulation* 1958;17:418-23.
10. Gikonyo BM, Jue KL, Edwards JE. Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1989;10:81-9.
11. Jue KL, Raghiv G, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery. report of 2 cases and review of the literature. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965;95:598-610.
12. Lee JC, Kim GS, Lee SJ, Yoo CG, Kim YW, Han SK, et al. An adult case of pulmonary sling with complete tracheal ring. *Korean J Intern Med* 1996;11:175-7.
13. Sailer R, Zimmermann T, Böwing B, Scharf J, Zeilinger G, Stehr K. Pulmonary artery sling associated with tracheobronchial malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:864-7.
14. Oshima Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, Sato S, Muraji T, Nishijima E, et al. Management of pulmonary artery sling associated with tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1334-8.
15. Komoto K, Ha-Kawa S, Tanigawa N, Kinoshita T. Two adult cases of pulmonary artery sling. *Intern Med* 2013;52:1271-2.
16. van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, Puga FJ, Schaff HV, et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994;57:604-10.
17. Marmon LM, Bye MR, Haas JM, Balsara RK, Dunn JM. Vascular rings and slings: long-term follow-up of pulmonary function. *J Pediatr Surg* 1984;19:683-92.
18. Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005;79:38-46.
19. Pawade A, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Pulmonary artery sling. *Ann Thorac Surg* 1992;54:967-70.
20. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Pulmonary artery sling: results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass, and reimplantation. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1738-44.
21. Potts WJ, Holinger PH, Rosenblum AH. Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus: report of a case. *J Am Med Assoc* 1954;155:1409-11.