

□ 이달의 X-선 □

객혈을 주소로 폐용적 감소를 동반한 32세 여자환자

순천향대학교 의과대학 내과학교실

서기현, 문승혁, 김용훈

= Abstract =

A 32 Years-old Female Accompanied by the Loss of Lung Volume, Complained of Hemoptysis

Ki Hyun Seo, M.D., Seung Hyug Moon, M.D., Yong Hoon Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University, College of Medicine, Chunan, Korea

A 32-year-old woman presented with cough and hemoptysis. The radiologic findings showed increased interstitial markings in the right lung, a slightly decreased lung volume in the RLL and a hypoplastic right pulmonary artery with collaterals in the mediastinum and subpleural area. The pulmonary angiography showed an abrupt occlusion of the right lower pulmonary artery. The echocardiographic findings indicated pulmonary hypertension. A doppler leg ultrasonograph disclosed that the left popliteal vein was occluded with collateral veins, not filling the defect in the venous lumen. The D-dimer increased 1.0 ug/ml. This condition was initially misdiagnosed as a congenital pulmonary artery agenesis. Finally, a chronic pulmonary thromboembolism with a deep vein thrombosis was confirmed. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2002, 52 : 288-293)

Key words : Pulmonary thromboembolism, Deep vein thrombosis, Congenital pulmonary artery agenesis.

증 례

환 자 : 강○미, 32세 여자
주 소 : 객혈과 우측 흉부 불쾌감

과거력 : 10세때 폐동맥개존증(PDA : patent ductus arteriosus)으로 폐동맥개존증 결찰시행 5년전, 2년 전 제왕절개 수술 시행 내원 두달전 낙태수술 시행
직업력 : 주부

Address for correspondence :

Yong Hoon Kim, M.D.
Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University Hospital
23-20, BongMyung-Dong, Chunan, 330-721, Korea
Phone : 041-570-2124 Fax : 041-574-5762 E-mail : welkim@schch.co.kr

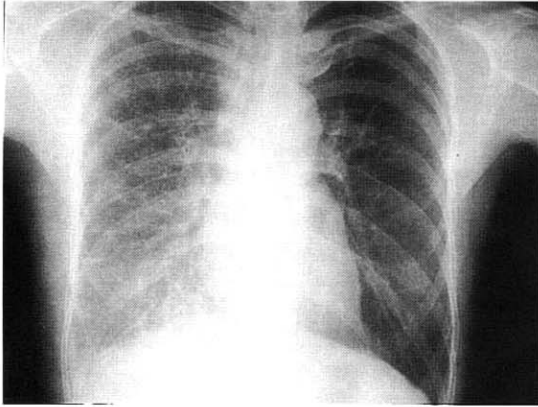


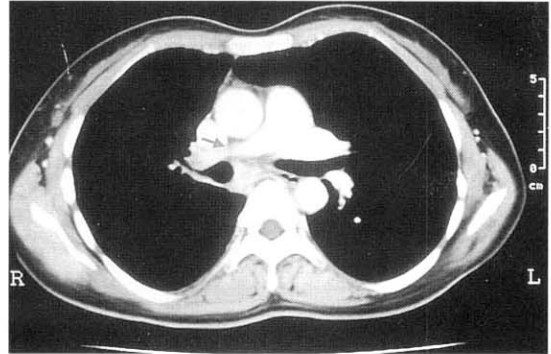
Fig. 1. Chest X-ray showing an increased density of the ground-glass opacity and interstitial markings in the right lung zone, and small right hilum.

가족력 : 특이 사항 없음

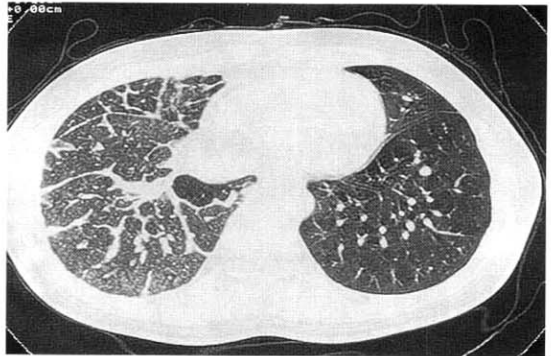
현병력 : 어려서부터 운동시 호흡곤란이 있었으나 어려서 심장수술로 인한 것으로 생각하고 별다른 검사없이 지내오다가 내원 한달전부터 간헐적인 기침과 우측 흉부에 불쾌감이 있었고 내원 당일 2차례정도의 10-20ml가량 객혈있어 내원하였다.

진찰 소견 : 내원 당시 혈압은 120/80mmHg, 호흡수는 분당 22회, 맥박은 분당 84회, 체온은 36.8℃였다. 의식은 명료하였고, 급성 병색을 보였으며, 흉부 청진상 우측 하부 폐야에 수포음이 들렸다. 복부 및 사지진찰에서 특이 소견은 없었다.

검사실 소견 : 내원시 말초혈액 검사에서 백혈구수 7,700/mm³(호중구 52.8%, 림프구 35.6%, 단핵구 3.6%), 혈색소 12.6 g/dL, 혈소판 278,000/mm³, ESR 17 mm/hr, CRP 3.5 mg/L이었고 생화학 검사에서 총 단백질 8.3 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, AST 27 IU/L, ALT 14 IU/L, ALP 95 IU/L, γ -GT 25 IU/L이었다. 대기 중에서 동맥혈 가스 검사 결과 pH 7.418, 이산화탄소분압 38.8 mmHg, 산소분압 87.1 mmHg, 중탄산염 24.5 mmol/L, 산소포화도 96.8%, 폐포동맥혈간 산소분압차는 7mmHg 였다. 뇨 검사상 적혈구, 백혈구, 뇨단백, 뇨침사 모두 음성이었



(A)



(B)

Fig. 2. CT scan of the chest showing a hypoplastic right pulmonary artery (arrow) with collaterals in the mediastinum and subpleural area, (A) interlobular and peribronchovascular bundle thickening in the right lung zone surrounding diffuse ground-glass opacity.(B)

다. 세 차례 시행한 객담 도말 및 배양 검사에서 결핵균은 검출되지 않았다.

방사선 소견 : 흉부 X-선 촬영 결과 우폐야에 간질성 음영과 젓빛유리 음영이 증가하였고, 우하엽의 용적이 감소되어 보이며, 우 폐문부가 작아져 있었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영 결과 우폐 동맥의 저형성 소견과 종격동, 늑막하 부위에 부행 동맥이 관찰되었고, 우폐전체에 걸쳐 폐소엽간, 기관지혈관 주위 다발 비후증을 보였다(Fig. 2).

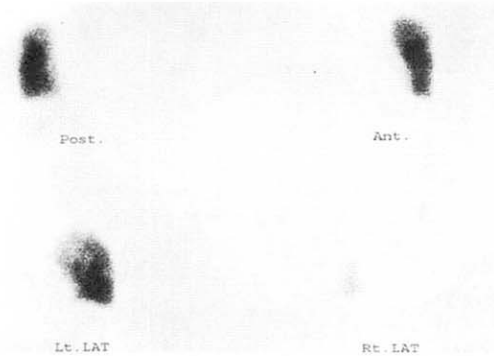


Fig. 3. Perfusion scan showing a total perfusion defect in the right lung zone.

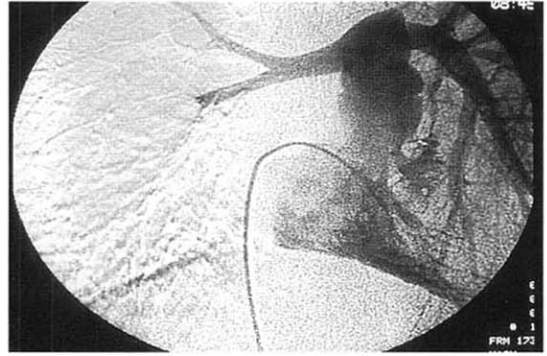


Fig. 4. Pulmonary angiography showing an interruption of the right lower lobar artery and a decreased perfusion in the right upper lobar artery.

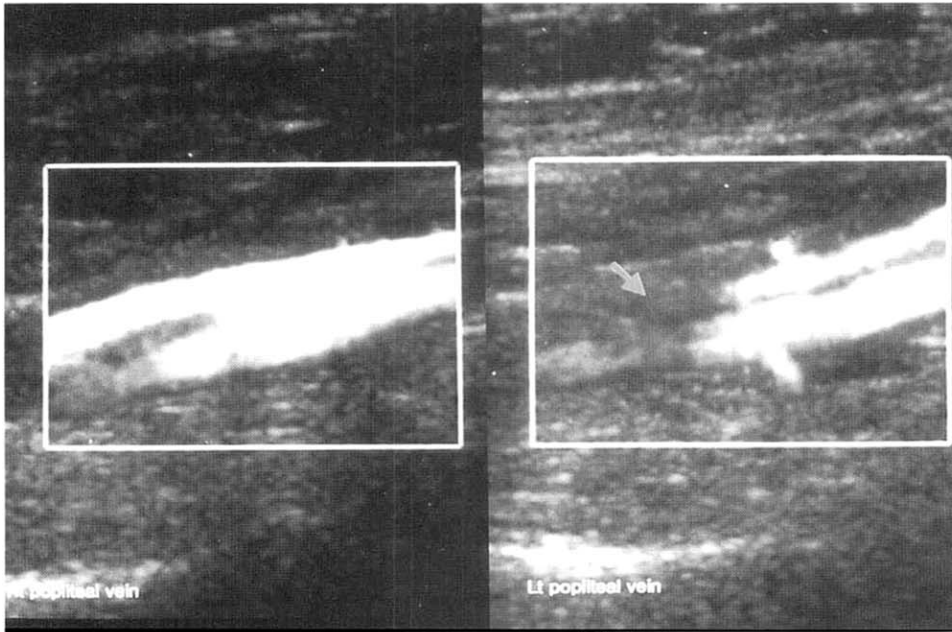


Fig. 5. Doppler ultrasonography of the left popliteal veins showing an some luminal narrowing and collateral vein without intraluminal filling defect suggesting a probable old thrombosis and recanalization.

임상 경과 : 우폐하부에 흉부 불쾌감을 계속 호소하였고, 제 3병일에 한차례 객혈이 있었다. 기관지 내시경 검사상 우측 기관지벽의 전반적인 충혈소견이 관찰되

나 활동성 출혈은 관찰되지 않았고, 기관지폐포 세척액 검사상 결핵균이나 폐렴균은 관찰되지 않았으며, 세포 이형은 정상 소견이었고, 경기관지폐조직검사상

비특이적인 염증소견을 보였다. 흉부 전산화 단층 촬영 소견으로 보아 선천성 폐동맥 형성 부전으로 의심하여 심초음파, 폐관류주사와 폐동맥조영술을 시행하였다.

진 단 : 심초음파 검사상 우심실의 확장 소견이 보였고 정도의 폐고혈압 소견이(우심실수축기압:40mmHg) 관찰되었다. 폐관류주사에서 우폐 전체의 관류 결손을 보였으며(Fig. 3), 폐동맥조영술 검사 결과 우폐하동맥 기시부에서 중절(cut-off)되는 소견과 우폐상동맥의 일부의 중절소견과 전체적인 관류 감소를 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 하지 정맥 초음파를 시행한 결과 좌측 오금 정맥의 협착과 부행동맥이 관찰되었고 정맥 내부에 충만 결손은 관찰되지 않아 만성 심부정맥혈전증으로 진단하였다(Fig. 5). D-dimer >1.0 $\mu\text{g/ml}$ 였고, protein C, S, Antithrombin III은 정상 수치였으며, factor V-leiden는 음성이었다. 이상의 결과로 만성 심부정맥혈전증과 만성 폐색전증으로 진단하였다.

치료 및 경과 : 항응고제인 heparin과 warfarin 치료를 시행하였고 1주후 증세의 호전을 보였고 퇴원하여 3개월후 시행한 폐동위원소 검사상 일부 관류결손의 감소를 보였다.

고 찰

폐관류 주사 소견상 편측 폐 관류가 없는 경우는 선천성, 염증성, 감염성, 암성 질환과 관련되어 생길 수 있으나 매우 드물다고 알려져 있다. 한 보고에 따르면¹ 1년동안 조사된 607예중 단지 2.1%(13예)에서만 관찰되었고, 이 중 23%에서 폐색전증으로 밝혀졌다. 그 외의 원인으로 폐암, 점액전, 낭종, 선암, 흉부 대동맥류가 있고 드문 질환으로 폐동맥의 선천성 결손, 히스토플라스마 종격동염, Swyer-James 증후군이 있었다.

폐색전증은 임상양상으로만 진단하기 어려워 1970, 1980년대까지는 부검전의 진단율이 32% 정도였고^{2,3}

1990년대 들어 45%의 진단율을 보였다⁴. 또한 만성 폐질환이나 심장질환이 동반된 경우 더욱 진단이 어려워진다.

Kenneth 등은⁵ 선천성 폐동맥 무발육으로 오인한 만성 폐색전증을 발표하면서 두 질환을 감별하기가 쉽지 않음을 강조하였다.

선천성 폐동맥 무발육증은 매우 드문 선천성 이상으로 심혈관계 이상과 동반되는 경우가 많다. 대부분 생후 1년내에 쉽게 진단되고 수술로 치료가 가능하다. 하지만, 심혈관계 이상이 동반되지 않는 편측 폐동맥 무발육증인 경우엔 증상없이 지내거나 경도의 호흡곤란에 적응해 지내다가 성인이 되어서 우연히 흉부사진에서 발견되는 경우가 많다. 또한 원인모르는 객혈을 동반할 수 있고⁶, 반복적인 폐렴으로 만성기관지염이나 기관지확장증이 동반될 수 있다⁷. 심하면 폐고혈압으로 우심부전이 생길 수 있으나 드문 것으로 되어있다⁸. 전형적인 흉부 소견은 편측 주 폐동맥 음영과 혈관음영의 결손, 폐용적의 감소와 횡격막의 상승, 늑골간 협착, 종격동 이동을 관찰할 수 있다⁹. 동위원소 검사상 한쪽폐로 폐관류가 관찰되지 않고 폐환기는 약간 감소하거나 정상으로 보인다^{9,10}. 폐동맥 조영술상 폐동맥의 중절(cuff-off) 소견이나 끝이 평편하게 가늘어지는 소견을 보일 수 있고, 기관지동맥의 비대와 늑골간 동맥, 늑막간 부행동맥의 주행을 관찰할 수 있다¹¹. 흉부 컴퓨터 촬영과 자기 공명 영상 촬영상 폐동맥의 결손을 확인하고 전색된 폐동맥이 없을 때 진단할 수 있다. 하지만, 흉부사진, 동위원소, 폐동맥 조영술 소견은 폐색전증에서도 관찰할 수 있어 감별하기 힘들고 또한 3 mm이하의 엽동맥의 전색인 경우 흉부 컴퓨터 촬영과 자기 공명 영상 촬영에서 보이지 않을 수 있어 감별에 어려움이 있다. 혈관경을 통해 직접 폐색전을 진단하는 경우도 있으나¹², 아직까지 폐동맥 무발육증의 혈관경 소견이 알려져 있지 않아 확인할 수는 없는 실정이다.

본 환자는 객혈과 우측 흉부 불쾌감을 주소로 내원하였다. 흉부 불쾌감은 폐색전증의 66%에서 관찰되

고 객혈은 13%에서 관찰되나¹³, 폐동맥 무발육증에서는 드물지만 관찰될 수 있는 소견이다. 흉부사진 소견상 우측 폐용적이 감소되어 보이고 폐문부가 작아져 보이는 소견은 두 질환에서 모두 관찰할 수 있는 소견이며, 환자의 경우 우폐야에 걸쳐 간질성 음영의 증가와 젓빛유리음영의 증가가 관찰되었는데 이는 부행동맥과 폐출혈로 인한 소견으로 사료된다. 흉부 전산화 단층 촬영상 폐동맥내 전색의 소견을 관찰하면 진단에 도움이 될 수 있었으나, 환자의 경우 우폐동맥의 주행이 보이지 않고 단지 부행동맥 소견이 관찰되어 감별에 도움을 주지 못하였다.

결국 환자의 경우 다음과 같은 소견으로 폐색전증을 의심할 수 있었는데, 첫째, 심초음파에서 경도의 폐고혈압 소견이 관찰되었고 이는 만성 폐색전증에서는 관찰할 수 있는 소견이나¹⁴ 선천성 폐동맥 무발육증에서는 드문 소견으로⁸ 감별점이 될 수 있겠다. 둘째, 하지 정맥 초음파 검사상 하지 심부정맥 혈전증과¹⁵ D-dimer 증가를 관찰할 수 있었는데¹⁶ 이는 폐색전증에 잘 동반될 수 있는 소견으로 진단에 도움이 되겠다. 물론 D-dimer는 종양, 간부전, 신부전, 수술, 폐혈증, 뇌졸중, 심근경색, 외상에서도 증가할 수 있으나 환자의 경우 다른 질환과는 감별할 수 있었다.

환자는 치료 3개월 후 시행한 폐관류주사 소견상 일부 호전을 보이는 것으로 보아 급성 폐색전증이 같이 병발하였음을 시사하였다.

이상을 요약해 볼 때 폐색전증은 선천성 폐동맥 무발육증과 감별이 어렵고 진단하는 데 있어 어느 한가지 진단수기에 의존하지 않아야 하며 내원시 주증상, 진찰소견을 중심으로 여러 검사를 종합적으로 판단 후 진단해야함을 알 수 있었다.

요 약

저자들은 객혈을 주소로 내원하여 선천성 폐동맥 무발육증으로 오인한 32세 여자환자를 폐색전증으로 진단하였고, 항응고제 투여를 통해 호전된 예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. White RI Jr, James AE Jr, Wagner HN Jr, The significance of unilateral absence of pulmonary artery perfusion by lung scanning. *AJR* 1971; 111:501-9
2. Rubinstein I, Murray D, Hoffstein. Fatal pulmonary embolism in hospitalized patients. *Arch Intern Med* 1988;148:1425-6
3. Morgenthaler T, Ryu J. Clinical characteristics of fatal pulmonary embolism in a referral hospital. *Mayo Clin Proc* 1995;70:417-24
4. Lilibeth A. Pineda, Vasanthakumar S. Hathwar, Brydon J. B. Grant. Clinical suspicion of fatal pulmonary embolism 2001;120:791-5
5. Kenneth M. Moser, Linda K. Olson, Martin Schlüsselberg, Pat O, Daily, Walter P. Dembitsky. Chronic thromboembolic occlusion in the adult can mimic pulmonary artery agenesis. *Chest* 1989;95:503-8
6. Cogswell R, Singh S. Agenesis of the left pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *Angiology* 1986;3:154-9
7. Kucera V, Fiser B, Toma, Hucin B. Unilateral absence of pulmonary artery: a report of 19 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;30:152-8
8. Werber J, Ramilo J, London R, Harris V. Unilateral absence of a pulmonary artery. *Chest* 1983; 64:729-32
9. Gluck M, Moser KM. Pulmonary artery agenesis : diagnosis with ventilation and perfusion scintigraphy. *Circulation* 1970;41:859-67
10. Brassord J, Johnson J. Unilateral absence of pulmonary artery : data from cardiopulmonary exercise testing. *Chest* 1993;103:293-5
11. Demosthenes Bouros, Peter Pare, Panagiotis Panagou, Kostas Tsintiris, Nikolaos Siafakas.

- The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108:670-6
12. Shure D, Gregoratos G, Moser KM. Fiberoptic angioscopy : role in the diagnosis of chronic pulmonary arterial obstruction. *Ann Intern Med* 1985;103:844-50
13. Stein PD, Terrin ML, Hales CA, et al. Clinical, laboratory, roentgenographic and electrocardiographic findings in patients with acute pulmonary embolism and no pre-existing cardiac or pulmonary disease. *Chest* 1991;100:598
14. Fedullo PF, Auger WR, Channick RN, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Clin Chest Med* 1995;16:353-74
15. Trukstra F, Kuijer PMM, van Beek EJR, Brandjes DPM, ten Cate JW, Buller HR. Diagnostic utility of ultrasonography of leg veins in patients suspected of having pulmonary embolism. *Ann Intern Med* 1997;12:775-81
16. B. H. Mavromatis, C. M. Kessler. D-dimer testing: the role of the clinical laboratory in the diagnosis of pulmonary embolism. *J Clin Pathol* 2001;54:664-8
-