

## 肺動靜脈瘻 手術治驗 1例

金學濟\* · 權虞錫\* · 朴炯珠\* · 崔榮昊\* · 金炯默\* · 姜鏡浩\*\*

— Abstract —

### Pulmonary Arteriovenous Fistula — One case report —

Hark Jei Kim, M.D.\*, Woo Seog Kwon, M.D.\*, Hyung Joo Park, M.D.\*,  
Young Ho Choi, M.D.\*, Hyoung Mook Kim, M.D.\* and Hyung Ho Kang, M.D.\*\*

Pulmonary arteriovenous fistula is unusually congenital malformation consisting of an abnormal connection between a pulmonary artery and vein.

It may appear as an isolated anomaly or with hereditary hemorrhagic telangiectasis. In the classic form, symptoms and signs are caused by the abnormal right to left shunt. since severe clinical symptoms such as paradoxical embolism, infection, and spontaneous rupture with massive bleeding may occur, surgical treatment is often indicated.

Recently we have experienced a surgical treatment of pulmonary arteriovenous fistula in 54 years old housewife. She was admitted in May 1986 with recurrent hemoptysis for 1 month. On admission, the PaO<sub>2</sub> was 65.2 mmHg without specific findings. Pulmonary arteriovenous fistula was confirmed by preoperative pulmonary arteriography. A well circumscribed cystic mass was noted in visceral subpleural and inferior lingular segment of left upper lobe. Left upper lobectomy was performed with good results. Histologically angiomatous dilatation of abnormal vessels embedded in lung parenchyma was noted. Postoperative PaO<sub>2</sub> was 90 mmHg.

Postoperative results were good.

#### 緒 論

肺動靜脈瘻란 肺의 모세혈관부위에서 肺動脈과 肺靜脈 사이에서 未分化된 結合에 의해서 靜脈血이 動脈血로 넘어가는 右左短絡을 형성하여 증상을 야기시키는

임상적으로 드문 先天性 疾患이다.

1897年 Churton<sup>1)</sup>이 剖檢例를 發表하였고 1939年 Smith와 Horton<sup>2)</sup>이 임상증례를 보고하였으며 1942年 Hepburn과 Dauphinee<sup>3)</sup>에 의해 처음으로 外科的 治驗이 發表되었다. 1948年 Goldman<sup>4)</sup>은 이 疾患의 原因에 유전성인 因子가 있지 않나 주장하였고 原因으로는 대개 잘 모르나 선천성인 경우가 많다.

國內의 報告로는 최<sup>5)</sup>, 林<sup>6)</sup>, 朴<sup>7)</sup>, 전<sup>8)</sup> 등의 5例 정도가 문헌상 보고된 바 있으며 본 고려대학교 흉부외과학교실에서 최근 이 드문 폐동정맥루 1예를 진단, 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

\* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科

\* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine Korea University.

\*\* 高麗大學校 醫科大學 胸廓內科

\*\* Internal Medicine, College of Medicine Korea University.

1986년 6월 9일 접수

## 증 례

환자: 심○섭, 여자, 54세 # 164958

주소: 간헐적 혈담

현병력: 환자는 가정주부로서 약 한달전부터 간헐적인 혈담을 보여왔으나 양은 많지 않았다. 그 당시 좌측 흉부 불편감을 느껴 개인병원에 다녔으나 호전이 없어 본원 내과를 통하여 입원하였다.

과거력: 약 7년전 좌측 편측마비로 특별한 치료없이 약 일주일후 완전히 회복되었음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 입원당시 환자는 중등도 체격이었으며 체온 36.5°C, 맥박 64회/min, 혈압 130/80mmHg, 호흡 20/min이었다. 의식은 명료하였고 청색증과 곤봉지, 피부점막의 모세혈관 확장등은 관찰되지 않았다. 결막의 빈혈이나 황달등도 발견되지 않았고 흉부소견에서 심폐청진상 잡음등은 없었다. 기타 복부소견 및 신경학적 검사상 특이 소견은 없었다.

검사소견: 혈액검사상 혈색소 13.6mg%, 백혈구 4300/mm<sup>3</sup>, 혈침 22mm/hr 이었고 뇨검사, 대변검사, 간기능 검사상 특이소견은 없었다. 객담검사상 결핵균은 음성이었으며 악성세포 등은 관찰되지 않았다. 동맥혈가스검사상 PO<sub>2</sub>가 65.2mmHg로 감소되어 있었고 심전도 검사는 정상이었다. 단순흉부X선 전면사진에서 좌측 폐 중앙부 가장자리에 직경 5cm 정도의 둥근 공모양의 종괴를 발견할 수 있었다. 흉부 CT 사진상 역시 같은 크기의 공모양의 종괴가 좌측 폐 상엽의 하설엽의 위치에서 확인되었고 종격동의 압박선 등은 정상

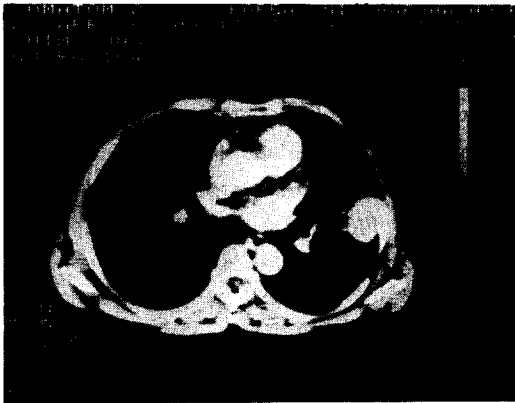


Fig. 1. Chest CT scan shows round mass on inferior lingular segment of left upper lobe.

범위의 소견이었다(Fig. 1 참조).

肺機能検査는 다소 감소된 정상 범위였고 기관지내시경 또한 약간의 응고된 혈액을 좌측 폐 상엽의 하설엽에서 발견한 것을 제외하고는 큰 이상은 없었다.

主肺動脈에서 실시한 肺動脈造影術上 左側肺 上葉下舌葉에서 구분구불하고 확장된 폐동맥이 둥근 종괴로 들어가면서 造影劑가 둥근 종괴를 꽉 채우고 폐정맥으로 빠져나가는 X-선 소견을 보였다(Fig. 2 참조).

이상과 같은 所見으로 좌측 폐 상엽 하설엽에 생긴 肺動靜이란 진단하에 1986년 5월 7일 手術을 施行하였다.



Fig. 2. Pulmonary arteriogram shows opacification of round mass with feeding artery. The size of mass is measuring 5 cm in diameter.

手術: 手術은 全身麻酔下에 左側 第五肋間을 통하여 開胸하였다. 輕度の 肋膜癒着이 있었으나 淋巴線의 肥大는 없었다. 左肺上葉의 下舌葉에 前側에 자리한 약 5cm 정도의 둥근 공모양의 종괴를 발견할 수 있었다. 종괴는 선홍색으로 臟側肋膜 直下部에 位值하여 주위조직과 쉽게 구별할 수 있었다. 종괴로 가는 肺動脈은 비교적 커져 확장되어 있었고 종괴가 상엽에 전반적으로 큰 덩어리로 불분명한 경계를 이루어 있어 좌측 상엽절제를 시행하였다.

病理所見: 절제된 조직표본은 육안적으로 5×4×2.5cm 정도의 표면이 매끄러운 둥근 공모양의 종괴였다. 臟肋膜 直下部에 血液을 함유한 囊性的인 종괴로써 肺實質內에 存在하였던 皮膜을 갖고 있었다. 절단면상 0.5cm 정도의 여러개의 혈관공을 가지면서 얇은 황회백색의 막으로 내면을 이루고 있었다(Fig. 3 참조).

현미경적 소견은 肺組織內 囊性모양의 확장된 다발성의 혈관벽이 보이면서 혈관내벽으로 내벽을 이루면서 혈액응고를 함유한 소견을 볼 수가 있었다(Fig. 4 참조). 이러한 혈관주위에는 Anthracotic 색소를 보이며 국소적인 출혈소견도 보였다.

수술후 경과: 술후 환자는 양호한 상태로 혈액가스소견이 PO<sub>2</sub>가 90mmHg로 좋아져 술후 10일째 경쾌되 원하였다.

考 按

肺動靜脈瘻란 肺動脈과 肺靜脈사이에서 右左短絡을 형성하는 것을 말하며, 용어를 사용하는 학자들에 따라 pulmonary A-V aneurysm, pulmonary A-V fistula, hemangioma of Lung, Congenital telangiectasis of Lung 등으로 사용되기도 한다<sup>9)</sup>.

역사적 배경을 보면 1897년 Churton<sup>1)</sup>이 사체부검에서 발견하여 보고한 것을 효시로 1939년 Smith와 Horton<sup>2)</sup>에 의해 임상적으로 진단되기 시작했다. 수술치험은 1942년 Hepburn과 Dauphinee<sup>3)</sup>에 의하여 이루어졌고 국내에서는 1982년 최등<sup>5)</sup>과 1983년 임<sup>6)</sup>등,

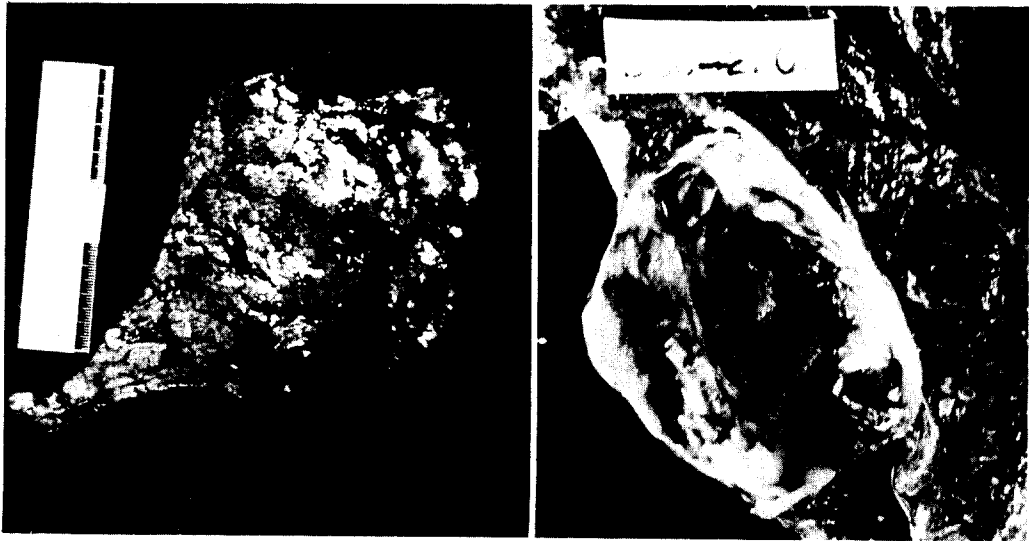


Fig. 3. A round elevated mass measuring 5×4×2.5 cm in size was noted in inferior lingular segment of left upper lobe. But surface showed several openings of abnormal vessels.



Fig. 4. Microscopic findings show angiomatous cystic dilatation of abnormal vessels. (H-E stain: ×100)

1985년 박<sup>7)</sup> 등 1986년 전<sup>8)</sup> 등에 의해 겨우 5예가 발표되었을 뿐이다.

原因으로는 外傷, 주혈흡충증, 간경화증, 종양, 또는 방선균증 등에 의해 발생할 수도 있지만 대부분의 경우 모세혈관의 발달과정의 선천적 결함으로 생긴다<sup>10-12)</sup>.

다시 말해 태생기의 primitive splanchnic capillary bed가 계속 남아 미분화된 상태로 한개 이상 동맥과 정맥 사이에 비정상적인 연결을 이루어 생기는 것이다<sup>10,13)</sup>. Goldman<sup>4)</sup> 등은 性과는 관계가 없으면서 우성 유전을 한다고 유전적인 원인을 주장하기도 했다. 이 폐동정맥루의 40~60% 환자에서는 피부나 점막계통의 모세혈관확장증이 동반하며<sup>14,15)</sup> 가족적으로 발생할 때는 Rendu-Osler-Weber 병과 관계가 있고 Dines<sup>14)</sup> 등은 36%, Moyer<sup>16)</sup> 등은 35%에서 2명의 연관성을 보고했다.

호발연령을 보면 주로 30대이나 어느 연령층에서도 올 수 있으며 남자가 2:1로 많다<sup>17)</sup>. 20~30%는 소아기 초반에 증상이 나타날 수 있으며 심한 경우는 유아기에도 청색증이 나타날 수 있다<sup>18)</sup>. 본 증례는 50대 여자이었다.

호발부위로는 주로 폐하엽에 발생하며 병소의 크기로는 1cm 이하에서 5cm 정도까지 다양하며 2/3 정도가 단발성으로 발생하고, 약 1/3에서는 다발성으로 발생한다. 1cm 이하의 크기는 대개 다발성으로 발생하며 신체 타부위의 모세혈관기형을 동반한다<sup>3,4)</sup>.

폐동정맥루는 최소한 한개의 폐동맥과 폐정맥으로 이루어지는 것과 우좌단락율이 66%에까지 이르는 크기가 크고 여러개로 되는 것도 있다<sup>16)</sup>. 혈액을 공급하는 동맥은 주로 폐동맥의 공급이 많고 적은 수에서 체동맥의 공급을 받을 수도 있다. Dines<sup>14)</sup> 등은 95%, 5%로 각각 보고하고 있다. 본 증례에서도 상엽의 하설엽에 발생한 드문 예로써 폐동맥의 일부에서 공급을 받는 폐동정맥루였다.

임상증상은 생리학적으로 우좌단락에 의한 저산소혈증을 일으키고 이로 인해 청색증, 곤봉상수지, 호흡곤란, 다혈주증, 모세혈관확장증, 비출혈과 중추신경계 증상, Paradoxical embolism을 나타내기도 한다<sup>14,16)</sup>. 그러나 본 예에서와 같이 별다른 증상이 없기도 하는 수도 있다. 즉 각혈이 빈번하여질 때까지 인지할 수 없는 상태이었다. 이 폐동정맥루의 전형적인 임상적 3가지 요소는 호흡곤란과 청색증 및 곤봉지이나 오직 환자의 20% 정도에서만 관찰가능하다<sup>16)</sup>. 호흡곤란의 정도는 저산소증으로만은 원인이 불충분하다. 왜냐하면 수술치

료후에도 호흡수가 여전히 증가되어 있는 경우를 Terry<sup>19)</sup> 등은 10여명의 환자를 예를 들어 보고하고 있다. 즉 저산소증에 대한 호흡반응이 부적절하게 유지되는 것을 원인으로 생각하고 있다. 환자의 20~30%에서 나타나는 누푼, 현운, 이명 등의 신경학적 증상은<sup>14,16)</sup> 대개는 일시적이며 저산소증과 다혈주증에 원인을 두고 있으며, 뇌경색이나 뇌농양등은 우좌단락에 의한 기이성 색전증 때문이다<sup>20)</sup>. 본 예에서도 약 7년전 좌측 편측마비를 경험한 바 있으며, 저절로 회복되었었다. 청색증을 초래하는 경우는 선천성 질환인 일차적 폐동맥고혈압, Methemoglobinemia, 선천성 심장질환등과 감별진단해야 한다. 심장질환외에 폐결핵증, 양성 폐종양, 적혈구증가증 등과 감별해야 한다<sup>16)</sup>. 그러나 폐동정맥루는 대개 맥박, 혈압, 정맥압 등의 혈역학적인 면에서 정상이며 심장크기도 대개 정상이다. 심잡음이나 심전도소견도 정상이며 필요하면 심에코로써 심장내의 단락을 이루는 심질환과 감별해야 한다<sup>21,22)</sup>.

이학적 소견상 병소부위에서 진전이나 수축기 잡음을 들을 수 있는데 이는 거친 연속음으로써 들리거나 수축기 말기와 이완기 초기에 최고의 강도를 나타낸다. 또한 심한 흡기시에도 강하게 들린다<sup>16)</sup>. 본 예에서는 심잡음이나 병소부위의 잡음은 청취되지 않았다.

폐동정맥루의 진단은 이상과 같은 임상증상이나 이학적 소견을 기초로 하여 그밖에 여러가지가 도움이 된다. 먼저 단순 흉부X-선 소견에서 대부분이 결절형태를 보이나 석회화 침착은 드물다<sup>9)</sup>. 폐문부에 가까이 있으나 병소가 적을 경우는 발견이 쉽지 않다. 그러나 Fluoroscopy t Valsalva 방법을 이용하면 약 25% 정도의 크기의 확대를 가져와 진단에 용이하다. 만일 폐동정맥루 파열로 폐실질내 출혈이 있을 때는 폐일부의 무기폐를 초래하거나 비흡수성 폐염, 폐경색, 기관지확장증과 유사한 소견을 보여 기관지 내시경을 이용한 감별진단이 필요하기도 하다. 본 예에서는 결정형태로 좌측 폐하설엽에 나타났었다. 그밖에 흉부단층촬영이나 심도자법, CT 스캔상<sup>23)</sup> 병소를 발견하기가 용이하기도 하나 확진은 혈관조영술이다. Higgins<sup>24)</sup> 등은 폐동맥조영술에 의해 폐동정맥루를 단발성, 다발성, 미만성등으로 분류하였다. 본 예에서는 단발성으로 폐동맥조영술상 폐동정맥루를 포함하여 십식동맥과 폐정맥을 쉽게 찾아 확진에 도움이 되었다. 그밖에 진단방법으로 심도자법을 사용하거나 indocyanine green을 이용한 contrast 에코나 <sup>99m</sup>Tc-MAA을 이용한 동위원소 검사법이 도움이 될 수 있다<sup>16,25)</sup>.

폐동정맥류의 치료목표는 증상의 완화와 합병증의 예방에 있다. 치료는 병소의 크기, 숫자, 모양, 혈관관계에 따라 달라질 수 있겠다. 환자가 수술치료에 부적합하거나 병소가 다발성인 경우에는 수술로써 완전 제거가 어려워 1978년 Taylor 등<sup>26)</sup>은 woolen coils을 이용한 색전치료를 시도한 적이 있다. 그러나 기이성색전증같은 위험이 뒤따라 안좋으며 1980년 Terry<sup>19)</sup> 등은 백룬을 이용한 색전치료를 소개했고, 1982년 White<sup>27)</sup> 등은 이를 이용하여 치료경험한 14예를 보고한 적도 있다. Castaneda-Zuniga 등은 balloons 이외에도 steel coils이나 Nylon brushes 등을 색전물질로 이용했다<sup>28)</sup>. 그러나 이 폐동정맥류는 대개 기이성 색전증이나 감염증, 대량의 출혈을 동반하는 자연적 혈관과열의 가능성이 있어 Lindskog<sup>29)</sup> 등은 수술을 권장하고 있다. 수술의 적응증을 보면 Dines<sup>14)</sup> 등은 임상적으로 증상이 있으며 흉부 X-선상 병소가 커지는 경우, 단일병소라 할지라도 유전적 출혈성 모세혈관확장증이 동반된 경우, 전신동맥으로부터 비정상적인 혈류공급을 받는 경우를 들고 있다. 수술의 방법은 국소적인 단일 병소일 때는 폐엽절제술을 많이 한다. 대개는 크기나 폐기능에 따라 달라질 수 있겠으나 병소의 국소 절제나 부분절제도 가능하겠다. 수술예후는 청색증 및 동반질환의 유무, 합병증의 존재여부에 따라 달라질 수 있으나 대개 양호한 편이다. 수술을 시행치 않을 경우 합병증으로는 동맥류의 파열로 각혈을 하거나 혈흉을 만들 수도 있으며, 기이전색이나 뇌의 농양 등을 경험하게 된다. 본 예에서는 좌측 상엽절제술을 시행후 아무런 합병증 없이 경과 퇴원하였다.

## 結 論

고려대학교 흉부외과학 교실에서는 빈번한 각혈을 주소로 한 54세 여자에서 좌측 폐 상엽에 발생한 폐동정맥류를 폐동맥조영술로 확진, 수술로써 좋은 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Churton, T.: Multiple aneurysms of pulmonary artery. *Brit. Med. J.* 1:1223, 1897.
2. Smith, H.S. and Horton, B.T.: Arteriovenous fistula of lung associated with polycythemia vera: Report of a case in which associated polycythemia vera: Report of a case in

which the diagnosis was made clinically. *Am. Heart J.* 18:589, 1939.

3. Hepburn, J. and Dauphinee, J.A.: Successful removal of hemangioma of the lung followed by disappearance of polycythemia. *Am. J. Med. Sc.* 204:681, 1942.
4. Goldman, A.: Arteriovenous fistula of the lung: Its hereditary and clinical aspects. *Am. Rev. Tuberc.* 57:266, 1948.
5. 최영호, 채성수, 신 경, 김학제, 김형욱: 肺動靜脈瘻 大韓胸部外科學會誌 15:183, 1982.
6. 林承平, 尹甲辰: 肺動靜脈瘻 治驗一例. 大韓胸部外科學會誌 16:362, 1983.
7. 박효수, 조성대, 김송명, 허 방, 황적준, 허만하: 나랑 각혈을 합병한 폐동정맥류. 大韓胸部外科學會誌 18:327, 1985.
8. 전영빈, 이종경, 김종호, 이동철, 김동순: 미만성 폐동정맥류 2예. 대한내과학회지 30:555, 1986.
9. Sloan, R.D. and Cooley, R.: Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am. J. Roentgenol.*, 70:183, 1953.
10. Anabtawi, I.N. and Ellison, R.C.: Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas: anatomical variations, embryology, and classification. *Ann. Thorac. Surg.* 1:277, 1965.
11. Stork, W.J.: Pulmonary arteriovenous fistulas. *Am. J. Radio.* 74:441, 1955.
12. DeFaria, J.L., Berbas, J.V., Fujioka, T., Lion, M.F., Silva, U. and Decourt, L.: Pulmonary schistosomatic arteriovenous fistulas producing a new cyanotic syndrome in Manson's schistosomiasis. *Am. Heart J.*, 58:556, 1959.
13. Boshier, L.H. Jr., Blake, D.A., and Bryo, B.R.: Analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysm with particular reference to the applicability of local excision. *Surgery*, 45:91, 1959.
14. Dines, D.E., Arms, R.A., Bernatz, P.E., Gomes, M.R.: Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin. Proc.* 49:460, 1974.
15. Habighorst, L.V.: Angiography of pulmonary arteriovenous shunts. *Ann. Radiol.* 23:332, 1980.
16. Moyer, J.H., Glantz, G. and Brest, A.N.: Pulmonary arteriovenous fistula: Physiologic and clinical consideration. *Am. J. Med.*, 32:417, 1962.
17. Dines, D.E., Seward, J.B., Bernatz, P.E.: Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin. Proc.* 58:176, 1983.
18. Stringer, O.J., Stanley, A.L., Bates, R.C., Summers, J.E.: Pulmonary arteriovenous fistula. *Am. J. Surg.* 89:1054, 1955.
19. Terry, P.B., White, R.I., Barth, K.H., Kaufman, S.L., Mitchell,

- S.E.: *Pulmonary arteriovenous malformation-Physiologic observation and results of therapeutic embolization. N. Engl. J. Med.* 308:1197, 1983.
20. Blatchford, J.W., Bolman, R.M., Hunter, D.W., Amplatz, K.: *Concomitant pulmonary and cerebral arteriovenous fistulae. Chest* 88:782, 1985.
  21. Shub, C., Tajik, A.J., Seward, J.B., Dines, D.E.: *Detecting intrapulmonary right to left shunt with contrast echocardiography. Observations in a patient with diffuse pulmonary arteriovenous fistulas Mayo Clin. Proc.* 50:81, 1976.
  22. Seward, J.B., Tajik, A.J., Spangler, J.G., Ritter, D.G.: *Echocardiographic contrast studies, initial experience. Mayo Clin. Proc.* 50:163, 1975.
  23. Langer, R., Langer, M.: *Value of computed tomography in the diagnosis of intrapulmonary arteriovenous shunts. Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 7:277, 1984.
  24. Higgins, C.B., Wexler, L.: *Clinical and angiographic features of pulmonary arteriovenous fistulas in children. Radiology* 119:171, 1976.
  25. Genovese, M.G., Tierney, D.F., Talpin, G.V., Einsenberg, H.: *An intravenous redionuclide method to evaluate hypoxemia caused by abnormal alveolar vessels: Limitation of conventional techniques. Am. Rev. Resp. Dis.* 114:59, 1976.
  26. Taylor, B.G., Cockerill, E.M., Muffredi, F., Klatter, E.L.: *Therapeutic embolization of the pulmonary fistula. Am. J. Med.* 64:360, 1978.
  27. White, R.I., Mitchell, S.E., Barth, K.H., Kaufman, S.L., Kadir, S., Chang, R., Terry, B.B.: *Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: an important consideration before embolotherapy. Am. J. Rad.* 140:681, 1983.
  28. Castaneda-zuniga, W., Epstein, M., Zollikofer, C., Nath, P.H., Formanek, A., Ben-Shachar, G. and Amplatz, K.: *Embolization of multiple pulmonary artery fistulas. Radiology* 134:309, 1980.
  29. Lindskog, G.E., Liebow, A., Kausel, H. and Jansen, A.: *Pulmonary arteriovenous aneurysms. Ann. Surg.*, 132:591, 1950