

肺動靜脈瘻

— 治驗一例 —

정신현* · 최강주* · 이상진* · 이상권*
이양행* · 황윤호* · 조광현*

— Abstract —

Pulmonary Arteriovenous Fistula

— A Case Report —

Shin Hyun Jung, M.D., Kang Ju Choi, M.D., Sang Jin Lee, M.D., Sang Kwon Lee, M.D.,
Yang Haeng Lee, M.D., Young Ho Hwang, M.D., Kwang Hyun Cho, M.D.*

Pulmonary arteriovenous fistula is a rare congenital vascular malformation resulting from abnormal capillary development with incomplete formation of vascular septum normally dividing the primitive connections between the venous and arterial plexuses.

Recently we have experienced a case of the bilateral pulmonary arteriovenous fistula in 7 years-old female patient. On admission, clinical manifestations were cyanosis of lips, clubbing and cyanosis of digits, and exertional dyspnea. The PO₂ in arterial blood gas analysis was 43.3mmHg. In left upper and right lower lobe pulmonary arteriovenous fistulas were confirmed by bilateral pulmonary angiography. Left upper lobectomy and wedge resection of right lower lobe were performed respectively. Postoperative results were good.

序 論

폐동정맥루는 원시적인 폐동맥계와 정맥계가 발달하는 과정에서, 모세혈관 부위의 미분화 혹은 형성 부전으로 인해 폐동맥의 산화되지 않은 혈액이 바로 폐정맥으로 유입되어 청색증 등의 전신 증상을 야기시키는, 드문 선천성 폐 혈관 질환이다. 1897년 Churton¹⁾의 부검으로 처음 발표된 이래, 1939년 Smith와 Horton²⁾에 의해 임상보고가 있었고, 1942년 Hepburn과 Dauphinee³⁾이 처음으로 외과적 치료를 발표하였다.

*인제대학교 의과대학 부속 부산 백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

1948년 Goldman⁴⁾은 이 질환의 원인을 유전성으로 생각하였으며, 국내에서 임상 보고된 것으로는 최⁵⁾, 임⁶⁾, 박⁷⁾, 전⁸⁾, 김⁹⁾ 등의 약 6례 정도가 있다. 최근, 본 인제대학교 부속 부산 백병원 흉부외과학교실에서는 선천성, 양측성, 폐동정맥루 1례를 치험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

症 例

환자 : 이○○, 7세, 여.

주소 : 운동성 호흡곤란.

현 병력 : 3세 때 부터 입술 주위 청색증과 곤봉형 수지가 관찰되었고, 4세경 심장병 clinic을 방문하였으나 정확한 진단이 없었다고 하며, 5세경 부터 운동성

호흡곤란이 있었고 최근 증세가 악화되어 본원을 방문하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 분당 맥박수 120회, 호흡수 30회, 체온 36.5℃였으며, 대체로 전신적인 상태는 양호하였으나, 입술 주위 청색증이 인지되었고 폐 및 심음은 정상이었다. 복부에는 이상 소견이 없었고, 배부(back)의 좌측 견갑골선의 제2늑간에서 연속성 심잡음이 들렸다. 또한 청색증을 동반한 곤봉형 수지도 알 수 있었다.

검사 소견 : 혈액 검사상 백혈구수 9,300/mm³, 적혈구수 644만/mm³, 혈색소 18.1g/dL, 적혈구용적 53.7%를 보였고, 동맥혈 가스 분석 검사에서 pH7.3, 이산화탄소 분압 38.3mmHg, 산소 분압 43.3mmHg 그리고 산소 포화도 71.8%로 나타났다. 간기능 검사, 뇨 검사 및 혈액응고 검사는 정상이었다. 심전도 검사 및 심초음파 검사에서는 이상 소견이 보이지 않았으나, 단순 흉부 방사선 촬영상 좌측 폐야의 폐문 직상부와 우측 폐야 하부에 고립형종괴 음영이 보였고, 특히 우폐야 하부의 종괴에서 폐문부를 연결하는 구조물을 잘 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 심 도자 검사에서 심장 내 결손은 없었고, 난원공 개존을 통한 우상폐정맥의 산소 포화도는 정상이었으나, 좌상폐정맥의 산소 포화도는 상당히 감소된 상태를 보여 폐의 좌상엽에 단락이 있을 것으로 생각되었다(Table 1). 좌폐동맥 혈관조영술상 조영제의 거의 대부분이 확장된 상엽 폐동맥 분지를 통과하여 바로 폐정맥으로 유출되어 좌심

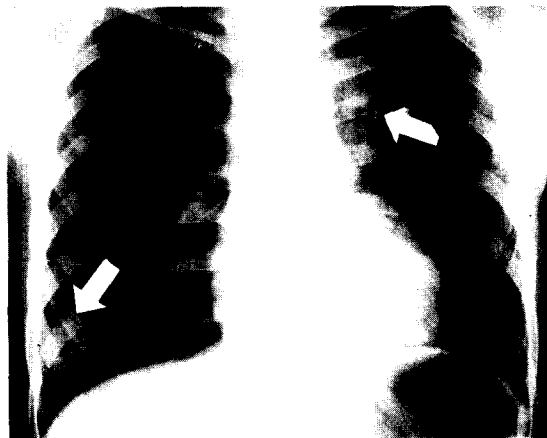


Fig. 1. Preoperative chest radiogram, showing two prominent hypervascularities in left upper and right lower lung fields(white arrow).

Table 1. Preoperative cardiac catheterization data

Sites	O ₂ Saturation(%)
SVC	52.4
IVC	43.0
RA	48.3
RV	50.2
MPA	48.6
RSPV	98.7
LSPV	71.2
Femoral A.	71.8

SVC : Superior Vena Cava, IVC : Inferior Vena Cana, RA : Right Atrium, RV : Right Ventricle, MPA : Main Pulmonary Artery, RSPV : Right Superior Pulmonary Vein, LSPV : Left Superior Pulmonary Vein, Femoral A. : Femoral Artery

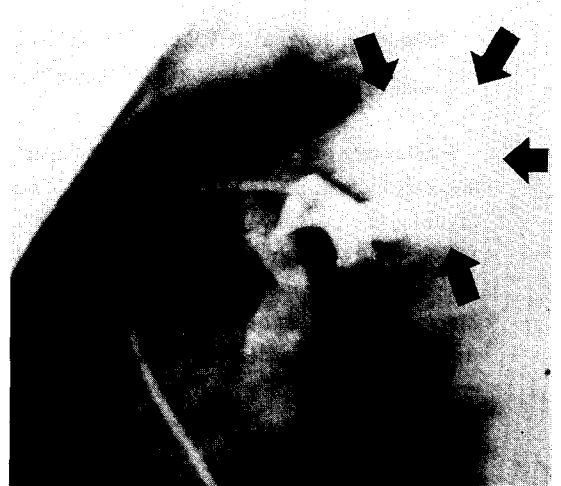


Fig. 2. Preoperative left pulmonary angiogram, showing massive increased filling of dye solution into the superior division of pulmonary artery. Angiomatous dilatation(black arrow) and direct connection with pulmonary vein are also noted.

방으로 연결되는 양상을 보였다(Fig. 2). 우폐동맥 조영 결과 폐하엽의 병변을 중심으로 유입로와 유출로를 선명히 알 수 있었다(Fig. 3).

진단 : 임상 증세 및 이학적 검사 후 선천성 심장 질환을 의심하였는데, 폐동맥 혈관 조영술로 좌상엽과 우하엽에 생긴 양측성 폐동맥루로 좌측 진단을 내리고 수술을 시행하였다.

수술 : 먼저 좌상엽 병변이 더 심한 것으로 판단되어



Fig. 3. In the preoperative right pulmonary angiogram, feeding artery and draining vein with dilated fistulous sac are well demonstrated.

전신 마취하에 제5늑골을 통한 후측 개흉 후, 수술 시 야상 좌상엽의 전측면에 직경 약 5cm 정도의 보라색을 띤 혈관성 종괴가 관찰되었으며, 이 종괴는 장측 늑막 직하부에 위치하였고 경계가 뚜렷하였다(Fig. 4). 좌상엽 절제술을 하기로 결정하고 상폐동맥 분지를 결찰하였으나, 상폐정맥은 직경 1.5cm 정도로 상당히 확장되어 있었고 단순 결찰(simple ligation)이 어려워, autosuture staple TA 30-V로 처리하였다. 좌상엽 절제술 시행 2주 후, 우하엽 병변의 수술을 위해 제 5늑간을 통한 후측 개흉술을 시행하였는데, 우하엽의 전측 기저부에 직경 1.5cm 정도의 혈관성 종괴가 있어 autosuture staple TA 90-3.5로 설상 절제(wedge resection)를 하였다.

병리 소견 : 좌상엽의 병변은 육안적으로 크기 약 3.0×2.5×5.0cm 정도의 종괴로, 혈액을 함유하고 있었고, 장측 늑막 직하부 폐 실질 내에 위치하며 경계가 뚜렷하였다(Fig. 5). 현미경 소견으로는 폐조직 내에 혈관성 내피조직이 관찰 되었고 맥관내막(intima)은 불규칙하였다. 탄력 섬유(elastic fibers)로 둘러싸여 있는 공간이 동맥 계통이며, 이것이 없는 공간은 정맥계이다. 즉 이 두개의 구조물 사이에 서로 연관성을 보이므로 폐동정맥루로 확인할 수 있었다(Fig. 6).

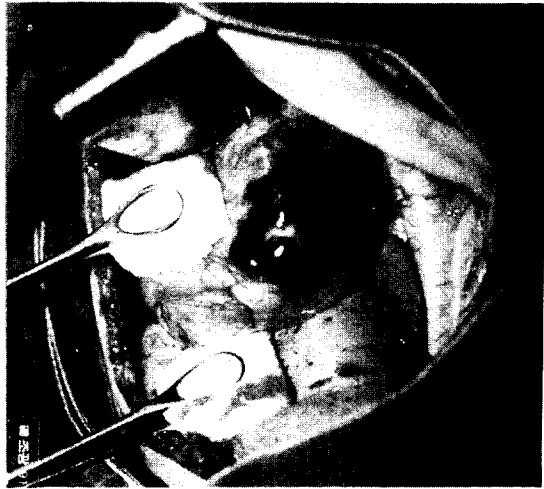


Fig. 4. Operative findings of left open thoracotomy, showing a large sized pulsating vascular mass in the upper lobe.



Fig. 5. The gross specimen of left upper lobe, showing subpleural dilated irregular sac.



Fig. 6. The microscopic findings of pulmonary arteriovenous fistula, showing the direct connection of a large upper arterial structures with lower venous structure.

결과 : 입술, 손, 발가락 등의 청색증은 사라졌고, 수술 후 실시한 동맥혈 가스 분석 결과 pH 7.381, 이산화탄소 분압 39.0mmHg, 산소 분압 97mmhg, 산소 포화도 92.5% 였으며, 일반 혈액 검사상, 적혈구수 427만/mm³, 혈색소 13.6g/dL, 적혈구용적 39.6%로 정상 소견을 보였다(Table 2). 흉부 단순 촬영상 이상 소견은 발견되지 않았으며, 수술 2주후 합병증 없이 양호한 상태로 퇴원 하였다.

Table 2. Comparison of laboratory data

	preoperative	postoperative	
CBC	RBC(10 ⁴ /mm ³)	644	427
	Hgb(g/dL)	18.1	13.6
	Hct(%)	53.7	39.6
ABGA	pH	7.30	7.38
	Pco ₂ (mmHg)	38.3	39.0
	PO ₂ (mmHg)	43.3	97.0
	O ₂ saturation(%)	71.8	92.5
	Base Excess	-7.0	+0.7

ABGA : Arterial Blood Gas Analysis.

考 察

폐동정맥루의 원인은 선천성 혹은 후천성일 수 있으나, 거의 대부분은 선천성이며 약 60%는 Rendu-Osler-Weber 질환과 연관이 있다. Anabtawi¹⁰⁾는 폐아(pulmonary bud)에서 동맥 및 정맥 총(plexus) 사이의 원시적인 연결 부위 중격(septum)이 태생 2개월경 미분화가 일어나 선천성 폐동정맥루가 생긴다고 하였다. Hodgson¹¹⁾, Storke¹²⁾ 등은 혈관낭(vascular sac)의 벽이 얇아져 확장되어 종말 모세혈관 체계(terminal capillary loops)에 결합이 생기는것이 폐동정맥루의 원인이라고 하였다. Rendu-Osler-Weber 질환과 폐동정맥루 사이에는 밀접한 관계가 있는 것으로 수년전부터 알려져 왔으며, 폐동정맥루 환자의 40-65%는 이러한 성염색체 우성 유전 질환(autosomal dominant disease)을 갖고 있는 것으로 생각된다^{13,14)}. Hodgson과 kaye에 의하면 91명의 Rendu-Osler-Weber 질환이 있는 가족중에서 폐동정맥루가 15% 정도 있었다고 보고하였다¹³⁾. Hoffman과 Rabens는 임신(pregnancy)으로 인해 폐동정맥루가 더 진행 됨을 보고 하였다¹⁵⁾. 이는 아마도 임신으로 인

한 혈류량의 증가가 폐동정맥루 급성장의 한 요인이 될 수 있음을 제시한 것이다.

폐동정맥루 환자의 33-50%는 다발성인데 이들 중에서 양측성인 경우는 8-20%이다. 대부분 폐동맥 분지에서 혈액 공급을 받지만, 4%정도는 기관지 동맥(bronchial artery), 늑간 동맥(intercostal artery)등의 분지 혹은 흉부 대동맥에서 직접 연결된 경우도 있다. 대체로 병변의 크기는 다양하나 직경 2cm 이상은 되어야 전신적인 증상을 나타낸다고 한다. 혈전성 종괴나 세균성 동맥염이 폐동정맥루 내에 생겨 이것이 뇌농양 혹은 기타 부위의 농양을 유발하기도 한다¹⁶⁾. 폐동정맥루의 대부분은 장측 늑막에 근접해서 발생한다고 하며, 110명의 폐동정맥루 환자에 있어서 89명이 장측 늑막 직하부에 위치했거나 혹은 부분적으로 폐실질을 약간 점유하고 있었다¹⁷⁾. 모세혈관 확장증은 보통 Rendu-Osler-Weber 질환에서 발견되는데 이 모세혈관 확장증이 기관지 벽에 생겨 반복성 객혈을 보일 때도 있다¹⁸⁾.

폐동정맥루가 전신증상을 일으키는 것과는 달리 혈역학적인 면에 있어서는 정상적인 소견을 보인다. 즉, 심계수(cardiac index)^{19,20,21)}, 심장 내 압력, 심박동수, 혈압 및 심전도 검사는 이상 소견을 보이지 않는다. 명백한 생리학적 결함(physiologic defect)은 폐동맥에서 정맥으로의 우-좌 단락이며, 만약 이 단락이 작으면 임상증세는 없을 수 있지만 20% 이상이 되면 청색증, 곤봉형수지 그리고 다혈구증(polycythemia)이 초래된다. 저자들이 경험한 례에서 단락은 약 25% 정도로 나타났다.

대부분의 환자는 증세가 없으나 일반적인 증상 및 증세로는 운동성 호흡곤란, 청색증, 그리고 곤봉형수지이며 병변이 위치한 부위의 흉부 청진에서 연속적인 심 잡음을 감지할 수 있다. 보통 증세는 20대에 나타나는데 간혹 더 어린 나이에서도 볼 수 있다. Rendu-Osler-Weber 질환에 있어서는 비출혈, 혈뇨, 혈변, 각혈, 혹은, 뇌증세로 두통, 현기증, 감각이상 등이 빈발하기도 한다.

단순 흉부 방사선 촬영상 심비대는 보이지 않으며, 병변은 대체로 원형이며 석회화하지 않는 것으로 양성 종양과 구분을 할 수 있다. 폐동맥 혈관 조영술로 확인할 수 있으며 또한 수술의 범위도 정할 수 있다. 양측 폐동맥혈관 조영술을 동시에 시행하여야 다발성 폐동정맥루를 놓치지 않으며, 유입 동맥과 유출 정맥을

확인 할 수 있다^{22,23}). 자기공명 영상 촬영은 병변의 혈관성 유무를 구별하는데 유용하다. Harrow²⁴)는 아주 큰 단독성 폐동정맥류의 수술 전 후 Swan-Ganz Catheter를 이용한 환자 파악에 대하여 서술 하였는데, 이것은 만성 폐쇄성 폐질환과 전측 심근경색이 동반된 아주 위험성이 높은 폐동정맥류 환자에서 외과적 절제의 합당성을 결정하는데 유용하다. Hernandez²⁵)가 대조 초음파 심장 조영술(contrast echocardiography)을 이용한 술전 진단에 대하여 언급하였다. 이는 환자에게 별로 해가 없는 진단법으로 Rendu-Osler-Weber 질환을 가진 환자의 가족 중에서 어린나이에 폐동정맥류의 유무를 감별하는데 유익하다. 관류 폐 신터 그레피 혹은 수술 전후의 심박출량의 변화 등으로 환자 상태를 파악할 수 있다²⁶).

Purcell²⁷)은 다발성 폐동정맥류 환자에 있어서 수술 전, 중, 후의 단락율(Shunt fraction)을 계산 하였는데, 이 방법은 수술중 다발성 폐동정맥류를 완전히 제거하는데 도움이 된다.

단순 흉부 방사선 촬영상 결핵종, 폐 종양, 전이성 폐암, 과오종, 폐실질내의 출혈 혹은 경색과 감별해야 한다. 청색증을 나타내는 선천성 심질환과는 심전도 혹은 심도자 검사로 구별 할 수 있다. 많은 환자에 있어서 다혈구증(polycythemia)을 보이므로 진성 다혈구증(polycythemia vera)과 감별해야 한다.

폐절제술이 가장 효과적인 치료 방법이며, 수술 소견상 다발성인 경우가 많고, 방사선학적으로 발견이 어려운 것도 있으며, 또한 어떤 것은 폐동정맥류가 점차 커지기 때문에 보존적인 폐절제가 주장되고 있다²⁸). 수술전에 모든 폐동정맥류를 완전하게 파악하는 것이 중요하다. 왜냐하면 병변이 작거나 혹은 폐실질내에 존재할 경우는 직접적인 폐의 축진이나 관찰로는 발견이 힘들기 때문이다. Dine등¹⁹)에 의하면 수술 적응증은 증세가 있거나, 큰 우-좌 단락이 있는 경우, 잘 국한된 다발성 혹은 양측성인 환자, 확장된 동정맥류 낭이 있는 경우, 그리고, 체간성 혈액 공급을 받는 폐동정맥류 등이다. Kiphart등²⁹)에 따르면 폐동정맥류에 체간성 혈액 공급이 있는 경우 흉벽 측지(collateral)로 부터 병변이 있는 폐엽으로의 출혈과 울혈을 방지하기 위해서 폐정맥을 결찰 하기 전에 폐와 흉벽사이의 측지 동맥을 먼저 결찰해야 한다고 하였다. Taylor³⁰)는 폐동맥의 전색 방법(therapeutic embolization)을 제시하였다. 이는 수술이 불가능한 환자

에 이용되며 후천성 폐동정맥류의 이차성 객혈을 조절하는 데도 유용하다.

結 論

좌상엽과 우하엽에 생긴 양측성 폐동정맥류 1례를 좌상엽 절제술(lobectomy)과 우하엽 설상 절제술(wedge resection)로 치료하여 일반 혈액검사 및 동맥혈 가스 분석 검사에서 좋은 결과를 얻었다. 일단 폐동정맥류로 진단되면 작은 병변이거나 청색증 등을 보이지 않는 경우에도 신경학적 합병증등 무서운 결과를 초래할 수 있으므로 적극적인 수술요법이 타당할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Churton, T. : *Multiple meurysms of pulmonary artery. Br. Med. J.* 1 ; 1223, 1897
2. Smith, H. L., Horton, B.T. : *Arteriovenous fistula of lung associated with polycythemia vera ; Report of a case in which associated with polycythemia vera ; Report of a case in which the diagnosis was made clinically. Am. Heart J.* 18 : 589, 1939
3. Hepburn, J., Dauplinee, J.A. : *Successful removal of hemangioma of the lung followed by disappearance of polycytemia. Am. J. Med. Sci.* 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, 신경, 김학제, 김형묵 : 폐동정맥류. 대한흉부외과학회지 15 : 183, 1982
6. 임승평, 윤갑진 : 폐동정맥류 치험 1례. 대한흉부외과학회지 16 : 362, 1983
7. 박효수, 조성대, 김송명, 허 방, 황적준, 허만하 : 다량각혈을 합병한 폐동정맥류. 대한흉부외과학회지 18 : 327, 1985
8. 전영빈, 이종경, 김종호, 이동철, 김동순 : 미만성 폐동정맥류 2례. 대한내과학회지 30 : 555, 1986
9. 김학제, 권우석, 박형주, 최영호, 김형묵, 강형호 : 폐동정맥류 수술 치험 1례. 대한흉부외과학회지 19 : 335, 1986
10. Anabtawi, I.N., Ellison, R.G., Ellison, L.T. : *Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas :*

- anatomical variations, embryology, and classification. Ann Thorac Surg 1 : 277, 1965*
11. Hodgson, C.H., Burchell, H.B., Good, C.A., Clagett, O.T. : *Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula. N Engl J Med 261 : 625, 1959*
 12. Stork, W.J. : *Pulmonary arteriovenous fistulas. AJR 74 : 441, 1955*
 13. Hodgson, C.H., Kaye, R.L. : *Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia : a review and report of 35 cases of fistula. Dis Chest 43 : 449, 1963*
 14. Moyer, J.H., Glantz, G., Brest, A.N. : *Pulmonary arterio venous fistula : physiologic and clinical considerations. Am J Med 32 : 417, 1962*
 15. Hoffman, R., Rabens, R. : *Evolving pulmonary nodules : multiple pulmonary arteriovenous fistulas. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 120 : 861, 1974*
 16. Maier, H.C., Himmelstein, A., Riley, R.L., Bunim, J.J. : *arteriovenous fistula of the lung. J Thorac Surg 17 : 13, 1948*
 17. Boshier, L.H. Jr., Blake, D.A., Byrd, B.R. : *An analysis of Pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. Surgery 45 : 91, 1959*
 18. Masson, R.G., Altose, M.D., Maycock, R.L. : *Isolated bronchial telangiectasia Chest 65 : 450, 1974*
 19. Dines, D.E., Arms, R.A., Bernatz, P.E., Gomes, M.R. : *Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc 49 : 460, 1974*
 20. Gomes, M.R., Bernatz, P.E., Dines, D.E. : *Pulmonary arteriovenous fistulas. Ann Thorac Surg 7 : 582, 1969*
 21. Mansour, K.A., Hatcher, C.R., Logan, W.D., Abbott, O.A. : *Pulmonary arteriovenous fistula. Am Surg 37 : 203, 1971*
 22. Higgins, C.B., Wexler, L. : *Clinical and angiographic features of pulmonary arteriovenous fistulas in children. Radiology 119 : 171, 1976*
 23. Steinberg, I., McClenagan, J. : *Pulmonary arteriovenous fistula : angiocardigraphic observations in nine cases. Am J Med 19 : 549, 1955*
 24. Harrow, E.M., Beach, P.M., Wise, J.R., et al : *Pulmonary arteriovenous fistula : pre-operative evaluation with a Swan Ganz catheter. Chest 73 : 92, 1978*
 25. Hernandez, A., Strauss, A.W., McKnight, R., Hartmann, A.F. Jr : *Diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula by contrast echocardiography. J Pediatr 93 : 258, 1978*
 26. Stevenson, J.W., Maynard, C.D., Whitley, J. E. : *Arteriovenous malformation of the lung : the use of radioisotope angiography. Radiology 99 : 157, 1971*
 27. Purcell, G.R.G., Manners, J.M., Cockburn, S. : *Pulmonary arteriovenous fistula : a shunt equation exercise during thoracotomy. Anesthesia 32 : 777, 1977*
 28. Charbon, B.C., Adams, W.E., Carlson, R.F. : *Surgical treatment of multiple arteriovenous fistulas in right lung in patient having undergone left pneumonectomy seven years earlier for the same disease. J Thorac Surg 23 : 188, 1952*
 29. Kiphart, R.J., Mackenzie, J.W., Templeton, A.W., Martin, R.A. : *Systemic-pulmonary arteriovenous fistula of the chest wall and lung. J Thorac Cardiovasc Surg 54 : 113, 1967*
 30. Taylor, B.G., Cockerill, E.M., Maaufredi, F., Klatte, E.L. : *Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. Am J Med 64 : 360, 1978*