

□ 증 례 □

기관지동맥-폐정맥의 동정맥기형 1예

진국대학교 의과대학 내과학교실, 연세대학교 원주의과대학 내과학교실*

유태석 · 조영일 · 허원만 · 진춘조 · 송광선* · 용석중* · 신계철*

= Abstract =

A Case of the Bronchial Artery-Pulmonary Vein Malformation

Tae-Seok Yoo, M.D., Young-Il Jo, M.D., Weon-Man Heo, M.D., Choon-Jo Jin, M.D.,
Kwang-Seon Song, M.D.,* Suk-Joong Yong, M.D.* and Kye-Chul Shin, M.D.*

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Konkuk University, Seoul, Korea
Department of Internal Medicine, Wonju College of Medicine, Yonsei University, Wonju, Korea*

The bronchial artery-pulmonary vein malformation should be called the systemic artery-to-pulmonary vein arteriovenous malformation in the lung. Although pulmonary arteriovenous malformation has been well documented in intrapulmonary arteriovenous malformation, the systemic artery-to-pulmonary vein arteriovenous malformation is rare.

Most patients with systemic artery-to-pulmonary vein arteriovenous malformation is asymptomatic and the diagnosis of these anomaly may be done by continuous murmur or abnormal chest X-ray on the physical examination. The pathogenesis of this condition is congenital malformation which explains these anastomoses between the pulmonary vein and accessory bronchial arteries and acquired malformation which explains development of new blood vessel to supply large enough to cause significant systemic-pulmonary shunts due to inflammation secondary to infection, trauma, or previous surgery.

We experienced a case of the bronchial artery-pulmonary vein malformation which was detected on angiography in 20-year-old women whose chief complain is hemoptysis. This massive hemoptysis was controlled by selective bronchial artery embolization with Gelfoam and Ivalon particles.

Key Words: Arteriovenous malformation, Angiography, Bronchial artery embolization

서 론

전신성동맥과 폐정맥 사이의 동정맥기형은 지금까지 약 28예의 보고밖에 없는 매우 드문 질환이다¹⁾. 이러한

동정맥 기형은 선천적인 이상이나, 감염, 외상, 수술 등의 2차적인 원인에 의해 발생할 수 있다.

선천적 이상은 내유동맥, 심막횡경동맥, 쇄골하동맥, 무명동맥, 식도동맥 등에서 기시된 부기관지 동맥 (accessory bronchial artery)이 폐혈관과 연결되어 발

생하며, 후천적으로는 외상등에 의해 흉벽으로부터 폐로 늑막이 연결되어 새로운 혈관이 발달하여 동정맥기형이 발생할 수 있다²⁾.

이러한 전신동맥과 폐혈관의 기형은 대부분 증상이 없으나, 이학적 소견상 연속성 심잡음과 단순 흉부 촬영상에서 이상소견을 보이기도 한다²⁾.

저자들은 심한 객혈을 주소로 입원한 20세 여자환자에서 기관지 동맥 조영술로 확인한 후 기관지 동맥 색전술 및 내과적 요법으로 치료한 기관지동맥-폐정맥의 동정맥기형 1예를 경험 하였기에 문헌의 고찰과 함께 보고하는 바이다

증 례

환 자: 박 ○ 선, 여, 20세

주 소: 다량의 객혈

현병력: 평소애 기침이나 호흡곤란 등과 같은 호흡기 계통의 증상이 전혀 없었는데 입원 7일전부터 객혈이 있어 개인 내과에서 흉부 X-선 검사를 하였으나, 이상소견이 없어 외래에서 관찰도중 다량의 객혈이 발생하여 근처 병원에 입원하였다가 본원으로 전원되었다.

과거력: 특이 사항 없었음.

가족력: 특이 사항 없었음.

이학적 소견: 내원 당시 의식은 명료하였으며 움직일 때 호흡곤란을 호소하였다. 혈압은 120/70mmHg, 맥박수 64회/분, 호흡수 26회/분, 체온 36.8℃였다. 흉부 청진시 좌폐야에 호흡음 감소가 있었고 심음은 정상이었다. 복부와 사지 및 신경학적 검사상 이상소견은 없었다.

검사 소견: 입원당시 혈색소 11.2g/dl, 백혈구 9,720/mm³(과립구 84.7%, 임파구 8.6%, 단백구 4.2%), 혈소판 262,000/mm³였다. 생화학적 검사상 BUN 10mg/dl, creatinine 0.8mg/dl, SGOT 15IU/L, SGPT 15IU/L, alkaline phosphatase 91U/L, LDH 191U/L였다. 소변 검사상 이상소견은 없었다. 내원당시 검사한 동맥혈 가스 검사상 pH 7.426, PaCO₂ 27.7mmHg, PaO₂ 87.5mmHg, HCO₃ 18.3mmol/L, base excess 4.3mmol/L, O₂ saturation 97.1% 이었다. 객담검사상 결핵균도말 검사, 세균배양검사, 진균배양검사, 세포진검사는 모두

음성이었다. 폐기능검사상 노력성 폐활량(FVC)는 2.04L(예측치의 69%), 1초간 노력성 호기량(FEV1.0)은 1.80L(예측치의 70%), 그리고 전폐용량(TLC)와 잔기량(RV)의 전 폐용량의 비(RV/TLC)는 20(예측치의 70%) 이었다.

방사선학적 소견: 단순 흉부 X-선 검사상 기도의 좌측으로 편위되어 있었고 좌측폐야는 균등하게 음영이 증가되어 무기폐의 소견을 보였고(Fig. 1A), 기관지동맥 색전이후에는 별다른 특이한 소견을 발견할 수 없는 정상 폐소견을 나타냈다(Fig. 1B). 기관지내시경검사상 좌측 주기관지가 혈괴로 완전히 막혀 있었고 혈괴를 일부 제거한 후 좌측 상엽기관지는 확인하였으나 좌측하엽기관지의 혈괴들은 제거하지 못하였다. 기관지동맥 조영술상 좌측 기관지동맥과 폐정맥은 사진상 교통되어 동정맥기형의 소견으로 조영제가 배액되는 것을 확인한 후(Fig. 2A), Gelfoam과 Ivalon을 사용하여 X선 투시하에 전색술을 시행하였다. 전색후 즉시 비교 조영술을 시도하여 전색된 것을 확인하였다(Fig. 2B). 기관지동맥 전색후에 촬영한 흉부 컴퓨터 단층

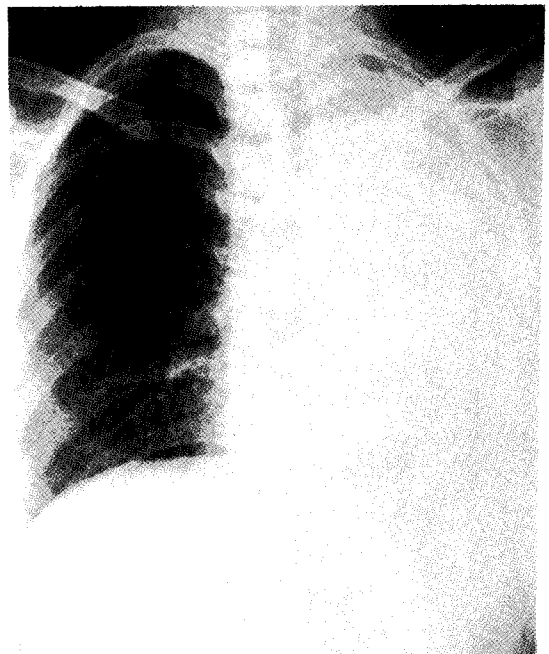


Fig. 1.A. Preembolization Chest PA Chest PA show homogenous increased density in the left lung, and tracheal deviation to the left.

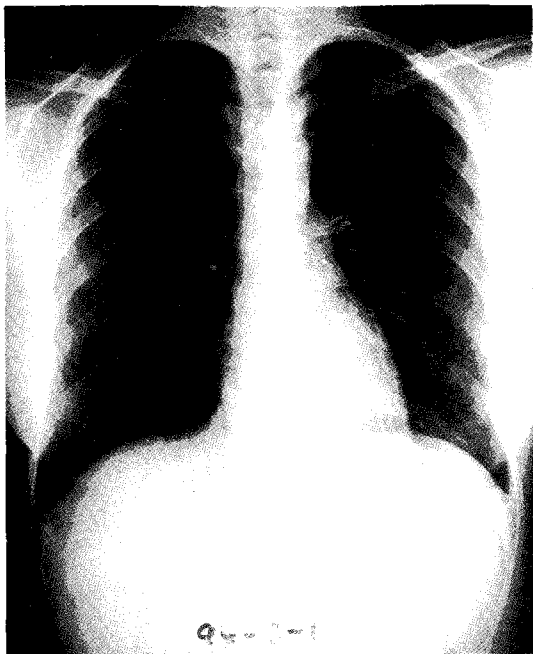


Fig. 1.B. Chest PA et Postembolization 15th day Chest PA show no abnormal finding.

촬영 검사에서는 동정맥기형의 이상소견을 발견할 수 없었다(Fig. 3).

치료 및 임상경과: 상기한 바와 같이 기관지내시경에 의한 혈괴의 제거와 지혈제 투여 등의 내과적 처치와 선택적 기관지동맥 조영술 및 색전술을 시행하였다. 그 후 객혈의 재발이 없었으며 정상 흉부 X-선 소견을 보여 현재 추적 관찰하고 있다.

고 찰

폐의 동정맥기형은 많은 예가 보고된 바 있으나 대부분이 폐내 동정맥기형으로서, 전신성 동맥과 폐정맥 사이의 동정맥기형은 약 26예의 보고밖에 없다. 그 형태도 다양하여 각각의 예에 따라 폐-모세혈관확장증(pulmonary-telangiectasia), 동정맥루(arteriovenous-fistula), 동정맥-동맥류(arteriovenous-aneurysm), 동정맥기형(arteriovenous-malformation), 동정맥정맥류(arteriovenous-varix) 등으로 표현되고 있다³⁻⁵⁾. 양쪽 폐의 모든 엽에 퍼지는 다발성폐혈관 확장증, 미세한 동정맥루에서 임상증상이 있는 단발성 대동정맥류 등도 보고

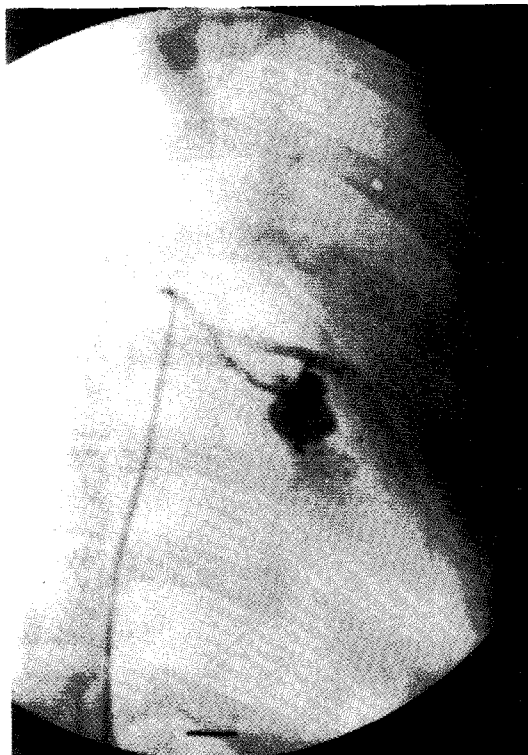


Fig. 2.A. Selective bronchial artery angiogram show intrapulmonary arteriovenous malformation between left bronchial artery and left pulmonary vein.

되었다⁴⁾.

폐 순환과 전신성 순환이 어떻게 연결되는지는 확실히 밝혀지지 않았으나 정상 폐에서 기관지동맥과 폐정맥이 소통되는 것은 알려져 있다¹¹⁾. 기관지동맥의 기관지혈류는 전신성 정맥을 통하여 우심방으로 들어가거나 기관지-폐 모세혈관 문합과 기관지 폐정맥에 의하여 좌심방으로 들어간다. 기관지혈류는 전술한 두 체계의 유출에 의하여 결정되게 된다¹¹⁾. 전신성 동맥과 폐혈관의 동정맥기형의 혈액 공급은 단발형 혹은 다발형으로 공급되며 영양 동맥(feeding artery)은 내유동맥, 늑간동맥 혹은 대동맥의 이상분지에 의해 공급되거나 드물게 기관지동맥^{3,6)}, 심외막동맥, 심장횡경막동맥, 외측흉부동맥 및 식도동맥에 의해 공급될 수 있다²⁾. 도출정맥(drainng vein)은 폐동맥과 폐정맥의 빈도가 거의 비슷하였고 오른쪽 폐가 왼쪽 폐보다 약 2배정도 많은 것으로 보고되었다²⁾. 전신성 동맥과 폐정맥의 동정맥



Fig. 2.B. Post-embolization angiogram show opacification of arteriovenous malformation.

기형은 생리학적으로 좌·우단락 혹은 우·좌단락을 일으킬 수 있으나 동맥의 불포화는 없을 수 있으며, 수술시에는 출혈의 위험성이 증가될 수 있다⁴⁾.

원인은 선천적 이상^{7,17)}, 수술과정(폐 절제술, 흉강삼관⁸⁾ 혹은 감염질환 등이 있고 폐동정맥류와 같이 동반된 예와 pentalogy of fallot와 연관된 예¹⁰⁾도 보고되었다. 본 증례는 감염이나 외상 혹은 수술등의 과거력이 없는 것으로 보아 선천적 이상으로 생각된다.

환자들은 대부분 증상이 없으며, 본 증례도 평소 뚜렷한 증상이 없었고 내원전 흉부 단순촬영상 이상소견이 없었으나 기관지동맥-폐정맥의 동정맥기형 파열로 인해 갑자기 흉통 및 청색증, 대량의 객혈이 발생하여 내원하였었다.

전신성동맥과 폐혈관의 동정맥기형은 흉부 단순촬영상 폐침윤 소견이 있을시 일반적 폐 동정맥기형과 혼동될 수 있으나 이학적 소견상 청색증은 드물고 빠른 전

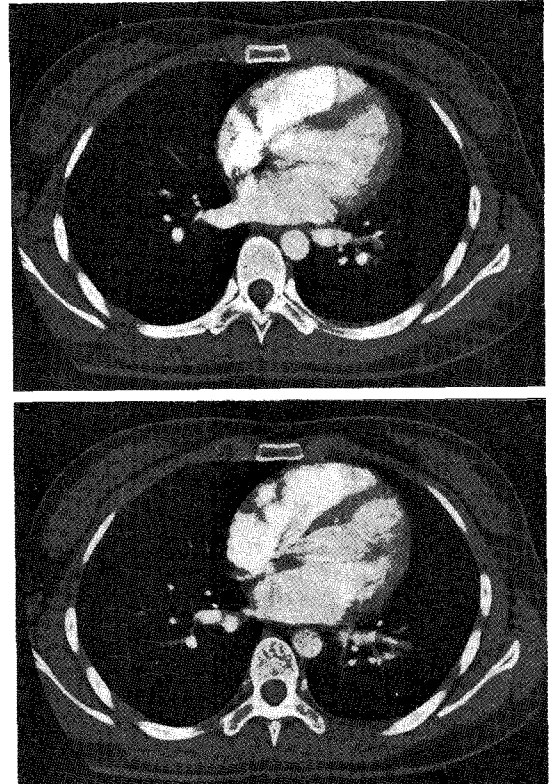


Fig. 3. CHEST CT scans at Post-embolization 16th day Chest CT scans show not remarkable finding.

신성 혈행으로 맥압이 증가된 소견 등으로 일반적 폐 동정맥기형과 감별할 수 있다^{12~14)}.

늑간동맥이 영양 동맥일 경우에는 늑골절흔 소견이 보일 수 있으며¹⁵⁾, 폐 혈관 조영상 일반적으로 정상적 소견으로 보일 수 있지만 전신성 동맥과 폐 동맥의 단락시에는 그 부위에서 초기에 조영제가 배출되는 것을 연속 촬영 사진에서 관찰할 수 있고 전신성 동맥과 정맥의 단락시에는 도출 정맥의 증가된 혈류와 함께 혈관확장의 소견을 정맥기에 볼 수 있다¹⁶⁾. 또한 선택적 동맥조영상에서는 영양 동맥과 도출 정맥의 해부학적 이상 소견과 폐실질 침범의 정도를 관찰할 수 있다²⁾. 본 증례에서는 선택적 혈관 조영술을 시행하여 기관지 동맥과 폐정맥의 동정맥기형을 확인할 수 있었다.

요 약

저자들은 객혈을 주소로 내원한 기관지동맥과 폐정맥의 동정맥기형 1예를 기관지동맥 조영술로 확진하고 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Masaoka A, Onoda K, Tsuboi K: Systemic artery-pulmonary vein fistula through an anomalous artery from aorta. *Med J Osaka Univ* **29**: 163, 1978
- 2) Brundage BH, Gomeze AC, Cheitlin MD, Gmelich JT: Systemic artery to pulmonary vessel fistulas Reports of two cases and a review of the literature. *Chest* **62**:19, 1972
- 3) Murray and Nadel: Text book of respiratory medicine, Vol 2, pp1347-1352 Philadelphia, WB Saunders Company, 1988
- 4) Boshier LH, Blake DA, Bryd BR: An analysis of Pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysm with particular reference to the applicability of local excision. *Surgery* **45**:91, 1959
- 5) Gomes MR, Bernatz PE, Dines DE: Pulmonary arteriovenous fistulas. *Ann Thorac Surg* **7**:582, 1969
- 6) Lawrence EA, Rumel WR: Arteriovenous fistula of the lung. *J Thorac Surg* **20**:142, 1950
- 7) Scoft LPIII, PerryLP: Systemic artery pulmonary vein fistulas. *Am J Cardiol* **23**:872, 1969
- 8) Lurus AG, Cowen RL, Eckert JE: Systemic pulmonary arteriovenous fistula following closed tube thoracostomy. *Radiology* **92**:1296, 1969
- 9) Bruchell HB, Clagett OT: The clinical syndrome associated with pulmonary arteriovenous fistula, including a case report of a surgical care. *Am Heart J* **34**:151, 1947
- 10) Arvay A, Csakany C, Tomory E: Systemic arterial pulmonary arterial communication in a case of Fallot's pentalogy. *Acta Radio Diag (Stockholm)* **3**:151, 1965
- 11) Alfred P, Fishman: Text pulmonary diseases and disorders 2nd Edition p975, 1988
- 12) Claiborne TS, Hopkins WA: Aorta-pulmonary artery communication through the lungs. *Circulation* **14**:1090, 1958
- 13) Kiphart RJ, Mackenzie JW, Tampleton AW: Systemic pulmonary arteriovenous fistula of the chest wall and lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* **54**:113, 1967
- 14) Scott BF, Hair TE Jr: Cystic disease of the lung with acquired systemic pulmonary shunt. *Dis Chest* **38**:459, 1960
- 15) Davila JC, Hamilton GB, Charbonnean A: Systemic pulmonary arterioarterial fistula. *Arch Surg* **76**:469, 1958
- 16) Voll AF, Marstrander F, Waxels P: Systemic pulmonary shunt. *Dis Chest* **38**:459, 1960
- 17) Masaoka A, Maeda M, Nakahara K, Sone S: Brochopulmonary malformation with systemic arterial supply. *Med J Osaka Univ* **29**:263, 1978