

肺動靜脈瘻

최영호* · 채성수* · 선 경* · 김학제* · 김형묵*

- Abstract -

Pulmonary Arteriovenous Fistula - One Case Report -

Young Ho Choi, M.D.,* Soeng Soo Chae, M.D.,* Kyung Sun, M.D.,*
Hark Jei Kim, M.D.,* Hyoung Mook Kim, M.D.*

Pulmonary arteriovenous fistula is a congenital vascular malformation in the lung, various synonyms including Pulmonary cavernous vascular malformation, Pulmonary arteriovenous aneurysm, Cavernous hemangioma of the lung, Pulmonary telangiectasia, Pulmonary hamartoma, etc. The pathogenesis of its symptoms is that unoxygenated, desaturated arterial blood enters into the pulmonary venous system directly.

Recently we have experienced one case of the pulmonary arteriovenous fistula which was diagnosed as the pulmonary cystic lesion of the lung preoperatively in 20 years old, 61 kg, male patient.

Operation was revealed well circumscribed cystic lesion filled with blood, subpleural and anterior medio basal location, and bright red colored aspirates on two times needle aspirations. Microscopic finding shows ill circumscribed vascular lesion composed of varying sized blood vessels with irregular thickening of wall and final pathological diagnosis is Pulmonary Arteriovenous Fistula.

Basal segmentectomy was done and the patient shows good postoperative course.

緒 論

肺에發生하는 Arteriovenous fistula는 肺의 血管에 先天性으로 야기되는 主要한 畸形으로서, 肺의 capillary bed에서의 動脈系와 靜脈系間의 正常的인 communication이 상실된 狀態로 酸化되지 않은 動脈血이 直接 肺의 靜脈系內로 들어가 증상을 야기하게 된다. 同意語로 pulmonary cavernous vascular malformation, pulmonary arteriovenous aneurysm, cavernous hemangioma of lung, pulmonary telangiectasia, pulmonary vascular hamartoma 등이 있으며 1897年 Churton에

依해 기술되었으며, 1939年 Smith & Horton에 의해 처음으로 살아있는 患者에서의 臨床診斷이 可能했으며, 1942年 Shentone & Janes에 의해 切除해낸 肺에서 Hepburn & Dauphinee는 polycythemia와 pulmonary arteriovenous shunt사이의 關係를 처음으로 明白히 밝히고, 1948年 Goldman은 이 疾患의 遺傳性에 對하여 記載하였다. 이러한 肺의 arteriovenous malformation은 正確한 臨床診斷과 함께 적절한 手術治療로서 좋은 結果를 얻을 수 있는 바 最近 高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室에서는 肺의 arteriovenous fistula 1例를 手術治療하였기에 關係文獻考察과 함께 症例를 報告하는 바이다.

症 例

김○대 男 26歲 # 125147

* 高麗大學校 醫科大學校 胸部外科學教室
* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University

患者는 入院 6個月前 定期身體檢査時 胸部 X-線攝影에서 右側 肺下葉에 直徑 5cm의 非正常的 陰影을 보여 正確한 診斷 및 治療를 爲해 來院하였다. 入院當時 患者의 過去歷에서는 어린때부터 頻繁한 鼻出血以外에는 特異한 사항이 없었으며 家族歷 역시 特異事項이 없었다. 患者의 理學的 所見에서는 體重 65kg, 血壓 130/80mmHg, 맥박 76/min, 體溫 37℃ 이었으며 全般의 으로 健康한 狀態를 보였다. 頭頸部位는 左側扁位의 鼻만곡以外에는 正常範圍內이었으며 胸部에서는 心臟은 心雜音없이 正常이었으며 肺野에서는 別異常音을 들을 수 없었다. 此外 肝이나 脾장등은 觸知되지 않았고, 四肢에서는 手指 및 定指의 clubbing이나 畸形을 보이지 않았다.

檢査所見: 一般血液檢査에서 白血球 10,450/mm³, 赤血球 4,580,000/mm³, Hemoglobin 14.1 Gm%, Hematocrit 42%, 赤血球침강速度 2mm/Hr. 이었으며 血球狀은 segmented neutrophils 31%, stab. neutrophils 18%, Lymphocytes 34%, Monocytes 8%, Eosinophiles 8%, Basophiles 1%를 보였으며, 血液응고反應檢査는 正常이었다. 또한 小便檢査 肝機能檢査는 모두 正常범위였으며, 電解質檢査도 正常이었다. 胸部 X-線攝影에서는 心臟은 正常크기로서 異常所見은 없었고, 肺野는 右側下葉에 境界가 分明한 圓形의 高립結節을 보여주어(Fig.1), 이 部位의 단층촬영을 시도하였다. 그 結果 역시 右側下葉에 垂直徑보다 右左徑이 큰 直徑 約 5cm程度의 囊性的 結節로서 辨

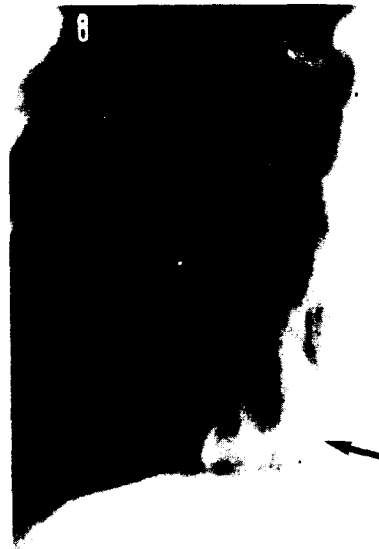


Fig.2. 단층촬영

明되었으며(Fig.2), 氣管枝와의 연관관계를 알기 爲해 氣管枝內視鏡과 氣管枝造影術을 施行하였다. 그 結果 肺右側下葉의 basal segment의 位置의 移動은 보였지만 聯關係는 發見하지 못하였다(Fig.3).

肺機能檢査는 Tidal volume 700 cc, MBC 81.2L/min, FEV₁ 82%를 보였으며 心電圖는 정상범위였다. 以上과 같은 資料로 보아 肺右側下葉에 發生한 囊腫으



Fig.1. 胸部 單純 X-線攝影

手 術

手術은 全身麻酔下에 右後側開胸術로 7番째 肋骨을 除去한 後 肋間을 통해 施行하였다. 輕度の 肋膜유착이 있었으며 胸腔內 膈의 肥大는 볼 수 없었다. 右肺下葉의 前內側에 肺實質內 腫瘍을 發見하고, 境界가 分明하고 visceral pleura 直下에 位置하고 있으며 전체적으로 약간의 팽대된 mass를 볼 수 있었다. 囊腫의 침하여 우선 주사기로 吸引하였던바 吸引內容物은 血液을 內布하고 있었으며 再次的 吸引時 연한 담홍색의 血液狀을 보여주었다. 腫瘍의 境界가 比較的 뚜렷하고 位置가 局限되어있어 basal segmentectomy를 施行하고, 氣孔을 閉鎖한 後 胸管插入後 手術을 끝마쳤다.

病理所見

肉眼的所見 : 무게 150 Gm, 크기 $3.0 \times 2.0 \times 2.5$ cm의 囊性으로 血液을 含有하고 肺實質內 位置하고 있으며 잘 發達된 皮膜을 보이고 있었다(Fig.4).

顯微鏡所見 : 여러 種類의 크기를 지닌 血管들로 구성된 vasculature 로서 endothelium으로 lining 된

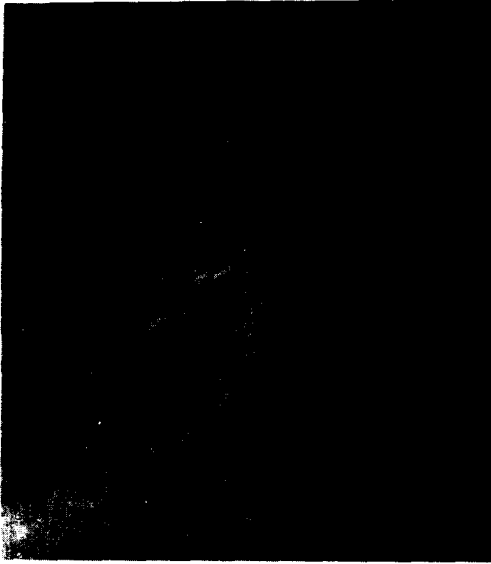


Fig. 3. 氣管枝造影術

로 診斷되어 腫瘍除去를 爲해 1981年 12月 10日 開胸術을 施行하였다.



Fig. 4. 肉眼的 사진



Fig. 5. 顯微鏡 사진 x100, irregular thickness of vascular wall, showing above arrows.

intima는 不規則인 모양으로 약간의 경화현상을 보였으며, 이러한 血管系病巢주위에 anthracotic 색소의 침착과 함께 局所인 出血을 보여 주었다(Fig.5).

이러한 上記所見으로 미루어 肺實質內 形成된 arteriovenous fistula를 診斷할 수 있었다.

術後經過

患者는 手術後 別 合併症없이 術後 2日째와 6日째 胸管을 모두 除去하였으며 手術後에도 계속된 鼻만곡으로 因한 鼻出血을 治療받은後 手術後 12日째 退院하였다(Fig.6).

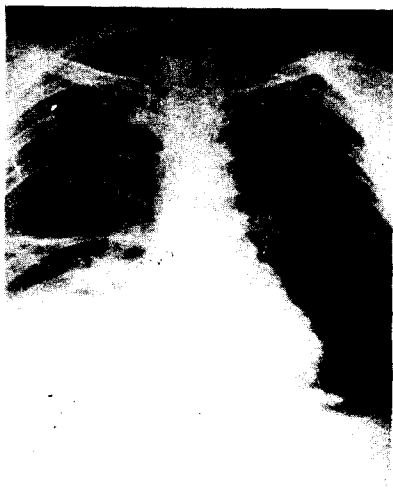


Fig. 6. 手術後 胸部 X - 線撮影

考 按

肺의 arteriovenous fistula는 先天性疾患으로 原因은 確實치 않지만 Hereditary dominant trait으로 發生한다^{2,6,8}). 그것은 胎生期에 primitive splanchnic capillary bed가 서서히 자라면서 없어지지 않고 非正常的인 channel로 계속 남아 있기때문에 發生한다고 한다^{1,2,13}). 病理學적으로 이러한 病巢는 endothelium으로 構成된 single or multiple thin walled saccular channel로 構成되어있고 이러한 sac은 size가 .1~2cm부터 4~5cm까지 다양하다. 또한 주위의 肺組織과는 관계가 없고 血管系는 대개 한개의 Affluent arterial branch와 2個以上の venous effluent branches를 包含하고 있으며 보통 肺의 peri-

phery에 위치하며 흔히 subpleural location을 하고 있다. 병소는 肺의 어느곳에서나 올 수 있으나 約 半數에서 身體의 他部位에 capillary abnormality를 볼 수 있는바 Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease)와 같은 피부의 모세혈관확장을 同伴할 수 있다^{6,10,15}).

診斷은 주로 臨床의 症狀 및 理學의 所見, 그리고 胸部 X - 線撮影 및 단층촬영, fluoroscopy, blood gas analysis, 肺血管造影術등으로 내릴 수 있다. 臨床의 症狀으로는 desaturated unoxygenated arterial blood가 直接 pulmonary venous system으로 들어가기 때문에 結果적으로 right-to-left shunt로서 arterial PO₂가 減小하여 나타나는 靑色症이 올 수 있고 그 結果 polycythemia, clubbing finger 등이 올 수 있다. 이러한 cyanosis는 대개 思春期나 成人때까지는 잘 나타나지 않는다. 그러나 심해지면 2次的인 症狀이 올 수 있어 대개는 methemoglobinemia primary pulmonary hypertension, Right to left shunt의 先天性疾患등과 感別해야 하며 이러한 polycythemia의 合併症으로 腦塞全症, 咯血, 鼻出血등이 올 수 있다. 또한 病巢가 靑色症을 同伴하기엔 너무 數가 적고, 크기가 작을 경우는 거의 증상이 없고 診斷내리기가 어려우나 단지 X - 線撮影으로만 알 수 있다. 理學의 所見上 病巢部位의 肺野에 bruit가 聽診될 수 있으나 대개는 잘 들을 수가 없으며 靑色症이나 clubbing finger, 피부모세血管擴張등을 보아 짐작할 수 있다. 檢査所見은 赤血球數의 增加, Hematocrit의 增加, 순환血量の 增加, 그리고 blood gas analysis時 PO₂의 減小등을 볼 수 있다^{2,3,4,5,7,12,16}). 胸部 X - 線撮影 및 단층撮影時 病巢는 肺의 末端에 대개 위치하고 있으며 주위의 肺에 對한 경계가 뚜렷하고 한개以上の 圓形의 lobular density를 보이며 흔히 石灰化는 보이지 않으며 血管陰影이 肺門部로부터 延長되어 보인다^{11,13}). Fluoroscopy上 深吸期(Müller)와 深呼期(Valsalva)로서 病巢의 크기가 變化하는 것을 볼 수 있고, 肺血管造影時 saccular area에서 feeder vessels들을 볼 수 있어 確診된다. 手術은 靑色症이 있는 患者에서 病巢가 局所的으로 位置할때는 肺葉切除術이 보통 권장되나 그外 segmental resection이나, aneurysm의 local excision이 可能하며 個個의 feeder vessels들의 결찰은 흔히 病巢의 collateral supply가 豊富하고 全身性 塞全症의 위험성이 있어 대개는 禁하고 있다. 또한 靑色症이 있는 患者에서 病巢가 작고 多發性으로 散在

되어 있을 경우에는手術의 禁忌가 되고 있다. 手術豫後는 青色症의 存在와 함께 合併症의 有無에 關係되지만 보통은 手術療法으로 그 豫後가 좋은 것으로 思料된다¹¹⁾.

結 論

高麗大學校 醫科大學 胸部外科學 教室에서는 最近 肺疾患中 드물게 볼 수 있는 肺의 arteriovenous fistula 1例를 手術治驗하였기에 그 症例를 關係文獻考察과 함께 報告하였다.

REFERENCES

1. Anabtawi, I.N., Ellison, R.G. and Ellison, L.R. : *Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas: Anatomical variations, embryology, and classification. Ann. Thorac. Surg., 1:277, 1965.*
2. Boshier, L.H., Jr., Blake, D.A. and Bryo, B.R. : ~~Analysis~~ of the pathologic an *Analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. Surgery, 45:91, 1959.*
3. Bruwer, A., Clagett, O.T., and McDonald, J.R. : *Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality. J. Thorac. Surg., 19:57, 1950.*
4. Churton, T. : *Multiple aneurysms of the pulmonary artery. Br. Med. J., 1:1223, 1897.*
5. Dines, D.E., Arms, R.A., Bernztz, P.E. and Gomes, M.R. : *Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin. Proc., 49:460, 1974.*

6. Goldman, A. : *Arteriovenous fistula of the lung: Its hereditary and clinical aspects. Am. Rev. Tuberc., 57:266, 1948.*
7. Gomes, M.R., Bernzt, P.E. and Dines, D.E. : *Pulmonary arteriovenous fistulas. Ann. Thorac. Surg., 7:582, 1969.*
8. Goldman, A. : *Arteriovenous fistula of the lung: Its hereditary and clinical aspects. Am. Rev. Tuberc., 57:266, 1948.*
9. Hudspeth, A.S., and Canipe, T.L. : *Pulmonary arteriovenous fistula: Operative pulmonary venous blood gas studies as an aid to resectional therapy. Ann. Thorac Surg., 1:641, 1965.*
10. Lindskog, G.E., Liebow, A., Kausel, H. and Janzen, A. : *Pulmonary arteriovenous aneurysm. Ann. Surg., 132:391, 1950.*
11. Muri, J.W. : *Arteriovenous aneurysm of the lung. Am. J. Surg., 89:265, 1955.*
12. Moyer, J.H., Glantz, G., and Brest, A.N. : *Pulmonary arteriovenous fistulas: physiologic and clinical considerations. Am. J. Med. 32:417, 1962.*
13. Sloan, R.D., and Cooley, R.N. : *Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. Am. J. Roentgenol., 70:183, 1953.*
14. Smith, H.L., and Horton, B.T. : *Arteriovenous fistula associated with polycythemia vera. Am. Heart J., 18:589, 1939.*
15. Sparks, C.H., and Tombridge, T.L. : *5-hydroxytryptamine (serotonin) and its relationship to the carcinoid-cardiovascular syndrome and Rendu-Osler-Weber's syndrome. J. Thorac. Surg., 33:401, 1957.*
16. Warren, J.V., Elkin, D.C. and Hickerson, J.L. : *The blood volume in patients with arteriovenous fistulas. J. Clin. Invest. 30:220, 1951.*