

肺動靜脈瘻 治驗一例

林 承 平* · 尹 甲 辰*

— Abstract —

Pulmonary Arteriovenous Fistula — Report of one case —

Seung Pyung Lim, M.D.,* Kap Jin Yoon, M.D.*

Pulmonary arteriovenous fistula is a congenital malformation resulting from errent capillary development, with incomplete formation or disintegration of the vascular septa that normally divide the primitive connections between the venous and arterial plexuses.

It generally occurs as part of the disorder known as hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). The hereditary lesion is transmitted as a simple non-sex-linked dominant trait.

It may be single or multiple, too small to see on plain chest films or large and easily recognized. One third of the lesions are multiple on plain chest film.

The pathogenesis of its symptoms is that unoxygenated, desaturated arterial blood enters into the pulmonary venous system, directly.

Recently we have experienced a case of the pulomnary arteriovenous fistula in 26 years old male soldier, which was confirmed by pulmonary angiography preoperatively.

2 thumb-tip sized, well circumscribed cystic masses filled with bright red colored blood were seen in subpleural and anterolateral portion of the right upper lobe. Right upper lobectomy was performed due to close approximation of the fistula with pulmonary vein.

Microscopically, it shows angiomatous dilatation of the abnormal vessels embedding in the parenchyma.

Postoperative physiologic studies show nearly normal arterial oxygen saturation, hemoglobin and RBC count.

There was good, uneventful postoperative course.

緒 論

肺動靜脈瘻는 肺動脈系와 肺靜脈系사이의 原始結合이 未分化되거나 붕괴된 先天性 血管畸形으로서 酸化되지 않은 肺動脈血이 直接 肺靜脈을 통하여 心臟으로 들어 감으로써 臨床症狀을 야기하게 된다.

* 국군수도통합병원 흉부외과

* Department of Thoracic Surgery, C.A.F.G.H.

이는 1897년 Churton¹⁾이 剖檢에 依해 처음으로 기술하였으며, 1939년 Smith와 Horton²⁾에 의해 살아 있는 患者에서 臨床診斷이 可能하였고 1942년 Hepburn과 Dauphinee³⁾가 처음으로 成功的인 外科的 治療를 報告하였다. 또한 1948년 Goldman⁴⁾은 이 疾患의 遺傳性에 對하여 지적하였다. 이러한 肺動靜脈瘻는 날로 늘어나는 放射線 檢査의 利用으로 보다 正確한 臨床診斷과 함께 적절한 治療로써 좋은 結果를 얻을 수 있는 바 本 國軍首都統合病院 胸部外科에서는 肺動靜脈瘻 一例를

手術 治驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者는 26세된 現役 兵士로서 入院 4個月前, 간헐적인 右胸部疼痛 및 運動時 呼吸困難을 주소로 軍病院에 入院中, 血胸이라는 診斷下에 肋膜穿刺後 本院으로 후송되어 왔다. 過去歷上 患者는 入院 5年前 疝疝신체검사에서 胸部單純寫眞上 肺結核으로 診斷되어 6個月間 抗結核治療를 받은 것 외에는 건강하게 지냈으며 家族歷 역시 特記事項이 없었다.

理學的 所見: 入院當時 患者는 身長 174 cm, 體重 68 kg, 血壓 110/70 mmHg, 脈搏數 分當 80回, 呼吸數 分當 20회로 全般的인 건강상태는 양호하였다. 顔面部 및 後頸部에서 여러개의 結節을 볼 수 있었으며 胸部聽診上 心音은 정상이었으나 右側胸壁 中央部 鎖骨下正中線에서 Grade III~IV의 收縮期雜音(bruit)이 특히 吸氣時 증강되어 들렸다. 그러나 呼吸音은 正常이었다. 腹部에서 肝이나 脾臟등은 촉지할 수 없었으며 四肢에서 靑色症이나 槓棒狀指등도 보이지 않았다.

檢査所見: 一般血液檢査上 血色素 18.5 g%, 혈구분획(Hematocrit) 57%, 赤血球數 6,890,000/mm³ 로 多血球血症(Polycythemia)의 所見을 보였으며 기타 肝機能檢査, 生化學的 檢査, 尿檢査 및 심전도검사등은 모두 正常범위였다. 胸部X-線撮影에서 心臟은 正常크기로서 異常所見은 없었으며 右側肺野 中央部에서 경계가 뚜렷한 아령형의 高립결절음영을 볼 수 있었으며 그밖

의 소견은 모두 정상이었다.(Fig.1). 以上の 所見을 종합하여 肺動靜脈瘻라는 診斷下에 右心導子檢査와 心血管造影術을 실시하였던 바 心內短絡(intracardiac shunt)의 증거는 없었으며 酸素飽和度를 보면, 右肺動脈 80.6%, 左肺動脈 78.6%, 左肺末梢쇄기動脈 98.6% 大腿動脈 93.6%로서 左·右肺動脈間의 酸素飽和도가 2%나 差異가 나고(右肺動脈은 動靜脈瘻 가까이에서 채혈했음) 大腿動脈血의 酸素飽和도가 正常보다 현저히 낮은 것으로 보아 肺動靜脈瘻에서 어느정도 動靜脈血의 混合이 일어나고 있음을 알 수 있었다. 또한 肺動脈造影術上 右側肺 上葉下部에서 아령형의 진한 陰影을 보이면서 곧이어 심하게 膨大된 肺靜脈이 보였다(Fig. 2). 따라서 右肺上葉에 발생한 肺動靜脈瘻라는 確診下에 1983年 3月 7日 手術을 시행하였다. 그리고 顔面部 및 後頸部에 있는 結節들은 生檢結果 단순한 色素性 母斑으로 判明되었다.

手 術: 手術은 全身麻酔下에 右側 第五肋間을 통하여 開胸하였다. 肋膜의 癒着이나 淋巴線의 肥大는 없었으며 경계가 뚜렷한 엄지손가락 크기의 2개의 囊腫이 右側肺上葉의 下部前外側, 臟側肋膜(visceral pleura) 直下部에 位值하여 밝은 선홍색으로 주위와 쉽게 구별할 수 있었다. 肺動脈은 매우 커져있었고 肺靜脈역시 그리고 大動脈이나 기타 全身動脈(Systemic artery)으로 부터의 異常血流공급은 발견되지 않았다.

病理組織學的 所見: 절제된 조직표본은 육안적으로 2.0×1.0×0.7 cm 크기의 囊性으로 血液을 함유하고 visceral pleura 직하부 肺實質內에 위치하여 잘 발달된

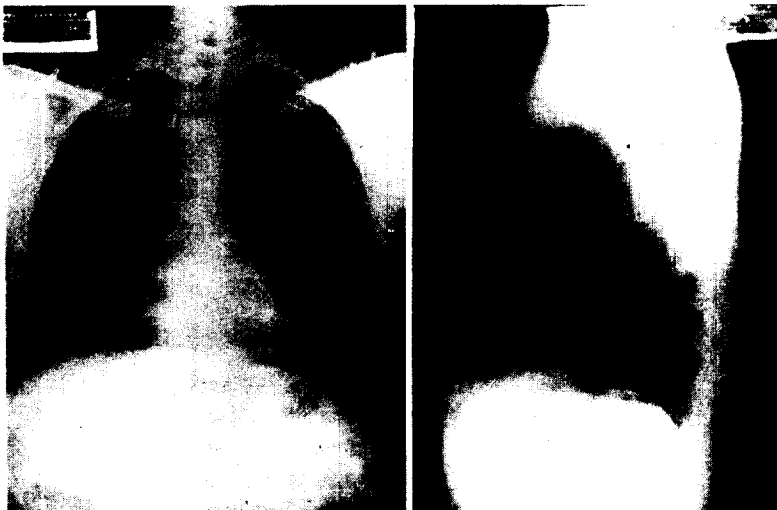


Fig. 1.

Preoperative chest PA and right lateral view, showing a elongated mass density in the right middle lung field.

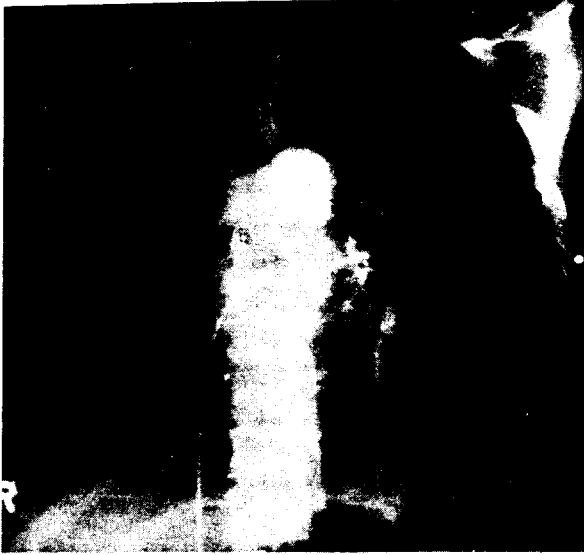


Fig. 2. Pulmonary angiography, showing a dumbbell-shaped mass density and the dilated, tortuous pulmonary vein in the right middle lung field.



Fig. 3. Gross specimen, showing 2 round masses in the lower portion.



Fig. 4. Microscopic findings, showing angiomatous dilated portion of abnormal vessels embedded in lung parenchyma. Note the vascular wall of a cystically dilated vessel (right upper) (H-E X40).

피막을 갖고 있었다.(Fig.3). 현미경적 소견은 肺組織
 內에 囊腫모양의 확장된 다발성의 혈관벽이 보이면서 血
 管內에 혈액응괴가 보였다 (Fig.4). 또한 혈관내막은
 약간 불규칙적인 경화현상을 보였다.

手術後經過: 術後 患者는 比較的 良好한 經過를 보여

合病症없이 경과 퇴원하였으며 手術後 실시한 生理學的인 檢査에서도 動脈血의 酸素飽和度 97.2%, 血色素 13.7 gm%, 赤血球數 5,480,000/mm³으로 比較的 正常所見을 보였으며 (Table 1), 흉부단순사진에서도 별다른 異常所見은 보이지 않았다 (Fig.5).

III. 考 案

肺動靜脈瘻는 肺血管系의 先天性 畸形으로 原因은 確實치 않으나 胎生期의 原始內臟毛細血管床 (primitive splanchic capillary bed)이 자라면서 없어지지 않고 未分化狀態로 한개 또는 그以上の 非正常的인 連結을 이루고 있기때문에 酸化되지 않은 肺動脈血이 肺靜脈을 통하여 直接 心臟內로 들어감으로써 症狀을 일으키게 된다^{5,6,7)}. 이것은 內皮細胞로 이루어진 單一 또는 多發性的인 壁이 얇은 주머니 모양의 水路 (saccular chan-

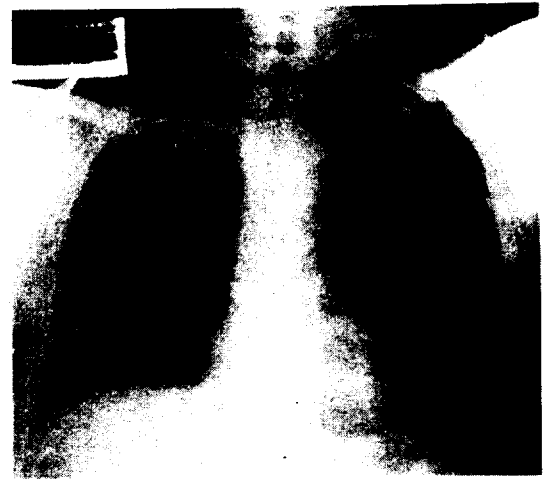


Fig. 5. Postoperative chest PA, showing no significant abnormal findings.

Table 1. Pre-and Postoperative Physiologic Studies

Physiologic Study	Preoperative	Postoperative	Normal
Arterial Oxygen Saturation (%)	93.6	97.2	96-97
Hematocrit (%)	57	41	38-48
Hemoglobin (gm%)	18.5	13.7	13-16
Red Cell Count (million/cu.mm)	6.89	5.48	4- 5.5

els)로서 주의 肺組織과는 아무런 관계가 없이 주로 下葉에 發生한다.

Goldman⁴⁾은 이 疾患의 遺傳的인 側面을 지적한 바 있는데 non-sex-linked, dominant trait의 형질을 갖고 있다고 하였으며 hereditary hemorrhagic telangiectasia와의 연관성도 함께 보고하였다. 이들 疾患의 연관성은 이미 널리 알려진 事實로서 Dines 등⁸⁾은 63名의 患者에서 36%를, Moyer 등⁹⁾은 220名의 患者에서 35%의 발생빈도를 各各 報告하였다.

病巢의 크기도 1 cm以下에서부터 4~5 cm까지 다양하며 특히 절반 가량을 차지하는 1 cm이하의 肺動靜脈瘻는 多發性으로 肺뿐만 아니라 身體 他部位에 hereditary hemorthagic telangiectasia와 같은 피부의 毛細血管畸形을 同伴한다고 한다^{2,4)}. 肺動靜脈瘻는 보통 肺의 주변부에 發生하여 肋膜直下部에 存在하고 있으며 血管系양상도 대개 한개의 導入動脈枝 (afferent arterial branch)와 두개以上の 導出靜脈枝 (efferent venous branches)들을 가지고 있으며 또한 血液供給도 肺動脈이 아닌 大動脈, 肋間動脈 또는 內乳動脈등 全身動

脈으로부터 直接받는 경우도 있다. 著者들의 治驗例은 右側肺上葉에서 發生한 크기 2 cm정도의 아령 모양으로 血管系는 正常的으로 肺動脈과 肺靜脈이 各各 한개씩 있었다.

診斷은 주로 臨床의 症狀, 理學的所見, 一般 血液檢査 및 胸部X-線攝影등을 基礎로 하여 내릴 수 있으며 右心導子檢査에 의한 酸素飽和度 比較와 肺血管造影術로 確認할 수 있다. 最近에는 contrast echocardiography와 perfusion lung scintigraphy 등 안전하고 쉬운 진단 방법¹⁰⁾이 개발되었다.

臨床症狀는 매우 다양하여 一次的으로 病巢의 크기와 血管畸形의 정도에 따라 크게 좌우되는데 Dines 등⁹⁾은 症狀여부를 胸部X-線攝影으로 나타나는 單一病巢의 크기와 관련지어 기술하면서 크기가 2 cm以下인 單一病巢인 경우에는 臨床症狀를 일으키지 않는다고 했다. 또한 이보다 크거나 多發性으로 存在한다고 해서 반드시 臨床的으로 유의한 症狀를 초래하는 것은 아니라고 하였다. 臨床的으로는 靑色症 有無와 Rendu-Osler-Weber 증후군 同伴여부에 따라 쉽게 確認할 수 있는데 대

약 非靑色症群의 절반은 症狀이 없으며 나머지도 運動時呼吸困難, 心悸亢進 및 疲勞感 등 非特異性症狀을 경험할 뿐이다. 靑色症을 나타내면 診斷은 더욱 쉽게 되는데 特徵的으로 靑色症은 思春期나 青年期 以前에는 잘 나타나지 않으며 靑色症이 심하면 二次的인 症狀으로 楷棒狀指나 多血球血症이 올 수 있다. 그러나 이들 3대증상은 患者의 약 20%에서만 볼 수 있다고 한다. 그리고 靑色症을 超來하는 先天性疾患인 methemoglobinemia, primary pulmonary hypertension, 先天性心臟疾患 등과 감별해야 하는데 肺動靜脈瘻는 心臟血力學에는 영향을 미치지 않으므로 脈搏, 血壓, 靜脈血壓 및 心臟의 크기가 모두 正常이며 心雜音도 들리지 않고 心電圖所見도 正常인 點에서 이들과 쉽게 鑑別이 가능하다.

理學的所見上 病巢部位의 胸壁에서 收縮期心雜音を 청진할 수 있는데 이는 거친 연속음으로서 深吸期(deep inspiration)時 더욱 強하게 나타난다. 檢査所見으로는 血色素의 증가, 혈구분획의 증가, 赤血球數의 증가 및 動脈血의 酸素飽和度 減少등을 볼 수 있다^{1,6,9,11,12,13}. 著者들의 症例에서도 血色素 18.5 gm %, 赤血球數 6,890,000/mm³ 및 혈구분획 57%로서 正常値보다 다소 높았으며 動脈血의 酸素飽和度は 93.6%로 減少되어 있었다. 合併症으로는 病巢에 의한 것과 多血球血症에 의한 것으로 나눌 수 있는데, 肋膜炎이나 自然血胸등을 前者에 속하며, 咯血, 鼻出血, 腦塞栓症, 腦膿瘍 등은 後者に 속한다.

胸部 X-線撮影時 病巢는 대개 肺의 주변에 위치하고 있으며 周圍와 경계가 뚜렷한 한개 以上の 圓形陰影을 보이며 石灰化는 보이지 않고 血管陰影이 肺内部로부터 연장되어 보인다^{7,8}. 螢光透視檢査上 病巢는 搏動하거나 呼吸에 따라 크기가 變化하는 것을 볼 수 있다. 確診을 하기 위해서는 肺血管造影術이 반드시 必要하며 이때 病巢의 크기, 숫자, 모양 및 血管關係를 確認하여야 하며 肺의 他部位에 있는 작은 것까지도 찾아야 한다.

治療는 靑色症이 있는 患者에서 局所的인 單一病巢일 때는 대개 肺葉切除術이 권장되나 保存的인 方法으로 手術時 血液分析에 따라 病巢의 局所切除나 肺部分切除¹⁴도 可能하다. 그러나 個個의 給線血管(feeder vessels)들을 단순 결찰하는 方法은 흔히 病巢의 側部血行供給이 풍부하고 결찰후 病巢의 邊緣에 생길 수 있는 血栓이 全身動脈의 塞栓症⁷⁾을 일으킬 위험이 많으므로 대개는 禁하고 있으며 또한 靑色症이 있는 患者에서 病

巢가 작고 多發性으로 散在해 있는 경우나 肺動脈高血壓이 있는 경우에는 手術의 禁忌가 되고 있다. 手術適應으로 Dines 등⁹⁾은 1) 臨床的으로 症狀이 있거나 胸部 X-線上 病巢가 커지는 경우 2) 單一病巢라 할지라도 hereditary hemorrhagic telangiectasia가 同伴된 경우 3) 全身動脈으로부터 非正常的인 血流供給을 받는 경우 등을 들고 있다. 豫後는 靑色症 및 hereditary hemorrhagic telangiectasia의 동반여부와 함께 合併症 有無에 따라 좌우되지만 대개는 手術治療로서 그 豫後가 좋은 것으로 생각된다. 한편 Castaneda-Zuniga 등¹⁵⁾은 肺動脈導管을 通하여 steel coils, nylon brushes 및 수술봉합사로 多發性 肺動靜脈瘻의 폐쇄를 報告하였고 Terry 등¹⁶⁾은 55세의 患者에서 9個의 balloon을 利用하여 8군데의 病巢를 閉鎖함으로써 症狀를 완화시켰다고 발표한 바 있는데 이 方法은 1978年 Debrun 등¹⁷⁾이 腦血管疾患의 治療에 처음 적용했던 것으로 多發性 肺動靜脈瘻 患者에 치료적인 가치가 있을 것으로 생각되는 바이다.

IV. 結 論

國軍首都統合病院 胸部外科에서는 26세된 男子患者의 右側肺上葉에 發生한 肺動靜脈瘻를 肺血管造影術로 確診, 手術로서 좋은 成績을 얻었기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Churton, T. : *Multiple aneurysms of pulmonary artery. Brit. Med. J.* 1:1223, 1897.
2. Smith, H.L. and 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. and Dauphinee, J.A. : *Successful removal of hemangioma of the lung followed by disappearance of polycythemia. 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. Analtawi, I.N., Ellison, R.G. and Ellison, L.R. :

- Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas ; Anatomical variations, embryology and classification.*, *Am. Thorac. Surg.*, 1:277, 1965.
6. Boshier, L.H. Jr., Blake, D.A. and Bryo, B.R. : *Analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysis with particular reference to the applicability of local excision.* *Surgery*, 45:91, 1959.
 7. Sloan, R.D. and Cooley, R.N. : *Congenital pulmonary arteriovenous fistula : Physiologic and clinical consideration.* *Am. J. Med.*, 32:417, 1962.
 8. Moyer, J.H., Glantz, G. and Brest, A.N. : *Pulmonary arteriovenous fistula: Physiologic and clinical consideration.* *Am. J. Med.*, 32:417, 1962.
 9. Dines, D.E., Arms, R.A., Bernatz, P.E. and Gomes, M.R. : *Pulmonary arteriovenous fistula.* *Mayo Clin. Proc.*, 49:460, 1974.
 10. Lewis, A.B., Gates, G.F. and Stanley, P. : *Echocardiography and perfusion scintigraphy in the diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula.* *Chest* 73:5, 1978.
 11. 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.
 12. Gomes, M.R., Bernzt, P.E. and Dines, D. E. : *Pulmonary arteriovenous fistula.* *Ann. Thorac. Surg.*, 7:582, 1969.
 13. Lindskog, G.E., Liebow, A., Kausel, H. and Janzen, A. : *Pulmonary arteriovenous aneurysm.* *Ann. Surg.*, 132:391, 1950.
 14. Hudspeth, A.S. and Canipe, T.C. : *Pulmonary arteriovenous fistula; Operative pulmonary venous gas studies as an aid to resectional therapy.* *Ann. Thorac. Surg.*, 1:641, 1965.
 15. 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.
 16. Terry, P.B., Barth, K.H., Kaufman, S.L. and White, R.I. : *Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistula.* *New Engl. J. Med.*, 302:1189, 1980.
 17. Debrun, G., Lacour, P., Caron, J.P., Hurth, M., Comoy, J. and Keravel, Y. : *Detachable balloon and calibrated-leak balloon technique in the treatment of cerebral vascular lesions.* *J. Neurosurg.*, 49:635, 1978.
 18. Thompson, R.K., Cattaneo, S.M. and Barnes, J. : *Recurrent brain abscess—Manifestation of pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia.* *Chest* 72:654, 1977.