

다량 객혈을 합병한 폐동정맥루

박효수* · 조성래* · 김승명* · 허 방**

황 적 준** · 허 만 하**

— Abstract —

Pulmonary Arteriovenous Fistula

Hyo-Soo Park*, Sung-Rae Cho*, Song-Myung Kim*,

Bang Hur**, Juk-Joon Hwang**, Man-Ha Huh**

Pulmonary arteriovenous fistula is a congenital malformation of the pulmonary vasculature in which there is a persistence of one or more sizable communications that bypass the pulmonary capillary bed that thus directs unoxygenated pulmonary arterial blood directly into the pulmonary venous system. The developmental cause of pulmonary arteriovenous fistula is unknown, but it is postulated that the abnormal channels represent persistent vessels of the primitive splanchnic capillary bed that do not resorb during growth and maturation.

We have experienced a case of pulmonary arteriovenous fistula.

The 45 years old woman admitted to Kosin Medical College Hospital via emergency room because of massive hemoptysis, and was diagnosed pulmonary arteriovenous fistula by twice postoperative histopathologic examination.

The postoperative course was uneventful and she was discharged on the 16th, second postoperative day in a healthy condition.

서 론

폐동정맥루는 대부분 선천성으로 야기되는 질환으로 임상에서 경험하기가 매우 드문 질환이다. 본 고신의대 흉부의과학 교실에서는 심한 객혈을 주소로 입원한 45세 여자 환자에서 두차례에 걸친 수술로서 완전한 치료를 하였으며 동시에 폐동정맥루가 병리조직학적으로 확진되어 문헌고찰과 더불어 보고하고자 한다.

증 례

환자는 여자 45세(장○아, Chart No. 84-54868)로서 주소는 다량의 객혈이 3~4일전부터 발생하여 본원 응급실을 통하여 중환자실에 입원하였다. 직업은 가정주부로서 과거력상 7세때 객혈이 있었고 그후 특이한 증상이 없다가 입원 2년전에 객혈이 있었으며 입원 1년전인 1983년 8월경에 한차례의 객혈이 있어 모종합병원 내과에 입원하여 기관지 조영술을 시행받았으나 특이한 이상소견이 발견되지 않아 대중요법의 치료를 받고 퇴원한 적이 있으며 입원 3개월전 개인의원에서 디스토마를 의심하여 빌트리시드를 복용한적이 있었다. 그러나 환자는 평소에 기침이나 호흡곤란등과 같은 호흡기계통의 증상은 전연 없었다.

가족력 : 특이소견 없었음.

이학적 소견 : 입원당시 빈혈의 소견이나 황달의 증상이 없었고 전폐야에서 건성수포음이 청진되었으며 복부의 진찰소견은 정상이었다.

* 고신대학 의학부 흉부의과학 교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Kosin Medical College.

** 고신대학 의학부 병리학교실

** Department of Pathology, Kosin Medical College.

검사소견 : 혈액검사에서 백혈구 $155,501\text{mm}^3$ 로서 심히 증가되어 있었고 이 중 호중구가 85%, 임파구 14%, 단핵구가 1%의 분포를 보였으며 혈색소 9.8 gm %, 적혈구용적 28%, 혈소판수는 $192,000/\text{mm}^3$ 였으며 적혈구침강속도는 40mm/hr 로 증가되어 있었다. 출혈시간 2'30", Lee-White씨의 응고시간은 9'00", Prothrombin 시간은 11.4"로서 정상치의 110%에 해당되었다. 그리고 혈액형은 A(+)이었다.

소변검사상 정상 색깔이며 산도는 7.0, 뇨비중치는 1.020, 뇨단백과 뇨당검사 모두 음성이며 Urobilinogen (+), bile과 occult blood는 모두 음성이었고 현미경검사에서 고배율시야에서 백혈구와 적혈구가 각각 1개씩 보였고 상피세포가 5~6개 발견되었다.

폐디스토마와 간디스토마에 대한 파내검사는 양쪽 모두 양성으로 나타났다.

객담도말검사상 결핵균은 수회에 걸쳐 음성이었고 G (+)와 G(-)의 cocci와 bacilli가 있었으며 배양검사에서 Group C β -hemolytic streptococcus가 배양되었다.

신장기능검사상 BUN 10mg %, creatinine이 1.2mg %로 정상범위였고 혈청전해질검사상 Na^+ 140mEq/L, K^+ 3.7mEq/L, Cl^- 102mEq/L, Ca^{++} 4.0mEq/L, phosphorus 3.6 mEq/L로서 경한 Hypopotassemia의 소견을 보였다.

간기능검사상 총단백은 6.6 gm %, 이 중 Albumin 3.3 gm %, Globulin 3.3 gm %이고 총콜레스테롤은 150 gm %이며 이 중 ester 형이 100mg %로 75%이며 Free 형이 50mg %로 25%에 해당되었다. HDL Cholesterol 치는 50mg %로서 정상범위 이었고 총 Bilirubin 치는 0.75 mg %, direct 형이 0.4mg %이며 indirect 형이 0.35 mg %이었다. Alkaline phosphatase 치는 1.3 Bodansky unit 이고 GPT와 GOT는 각각 10 \bar{u} 이며 LDH는 565 \bar{u}/ml 로 나왔다. 혈청 단백전기영동검사에서 총단백 6.3 gm %이고 이 중 Albumin 3.68 gm %, Alpha-1 globulin 3.68, Alpha-2 globulin은 0.19mg %, Beta-globulin은 0.73mg %, Gamma-globulin은 1.06mg %로서 정상적인 분획상을 나타내었다. 술전 실시한 혈청 태아성 암항원치는 5.1mg/ml 이었다.

심전도 검사 : 동성조율로서 심박수는 분당 100 회로 빈맥을 보였고 좌심실비대의 소견을 보였다.

기관지경 검사 : 술전 객혈중에 실시되었으나 우측 중간부 기관지에서 gelatinous 하고 amorphous 한 물질이 기관지 내경을 꼭 채우고 있었으며 호흡에 따라 약간씩 이동하고 있었다. 그러나 우측 상엽기관지나 좌측 기관

지계통에서는 전연 활동성 출혈소견을 발견할 수 없었으며 병소부위의 대량출혈의 위험으로 인하여 생검을 포기하였다. 이때 수집한 분비물을 세포검사를 실시하였으나 악성세포는 전연 발견할 수 없었다.

흉부 X-선 검사 : 전반적으로 폐의 혈관상이 증가되어 있고 우측 심장연의 경계가 분명하며 우측 폐문부근에 불규칙한 경계를 가진 음영이 보였고 우측 중 및 하엽부위에 일치하며 경계가 불명확한 벌집모양과 같은 병소가 발견되며 측면사진에서는 심장의 음영과 거의 일치하는 부위에 병소가 있었다 (Fig. 1).

수술전 경과 : 계속적으로 간헐적인 객혈이 있었으며 수회에 걸쳐 다량의 객혈 후 혈압이 90/60mmHg 로 쇼크상태가 되어 수혈로서 회복시켰고 지속적인 객혈로 인한 오심과 심적 불안한 상태로 수술시까지 경과하였다.

수술 및 수술후 경과 : Carlen's 관을 사용하여 기관삽관하고 전신마취를 시행하였으며 좌측와위로 환자를 위치하고 우후측 흉부절개를 가하여 제 5 늑골을 골막하에서 절제후 우측 흉강을 개흉하였다. 약간의 늑막유착이 있었으나 박리가 쉽게 되었고 우측상엽에는 육안적으로 인지할 만한 병변이 발견되지 않았다. 수술전 계획과 같이 우측 중엽과 하엽을 동시에 절제하였는데 우측 중간부 기관지를 봉합하기전 기관지감자를 풀고 기관지안을 깨끗이 한후 육안적으로 조사하였으나 기관지경 검사시에 있던 물질은 발견할 수 없었고 출혈은 전연 없었다. 수술후 중환자실에서 회복을 기다리던중 갑자기 술전과 같이 객혈이 출현하였다. 술후 제 1 일째 재 기관지경사를 실시하였으며 그 결과 우측 상엽기관에서 활동성 출혈이 있음을 발견할 수 있었다. 환자를 즉시 수술실로 옮기고 재수술을 시도하였다. 일차마취시와 같이 Carlen 관을 사용하였고 일차수술창을 통해 재빨리 개흉하여 남은 우측 상엽절제술을 시행하였다. 이때도 기관지감자를 열고 기관안과 좌측 기관지쪽을 조사하여 출혈이 없음을 확인한 후 기관지를 봉합하였다.

환자는 우측 전폐절제술을 시행한 후 객혈이 완전히 멎었으며 그후 양호한 경과를 취했고 2차수술후 16일 만에 퇴원하였다. (Fig. 2, Fig. 3).

병리조직학적 소견

육안적 소견 : 수술 적출물은 두부분으로 나누어져 있는데 일차수술시 적출한 우하엽과 중엽이 그 한부분이고 2차수술시 적출한 우측상엽이 나머지 부분이다. 각 폐엽의 크기는 거의 정상범위에 해당되었고 우측하엽의 전방 폐분절의 기관지가 낭성확장이 있었고 응고혈액으



Fig. 1. 수술전 단순 흉부 X-선 정면 및 측면사진으로서 전반적으로 혈관상이 증가되어 있고 우측 심장연의 경계가 불분명하며 우측 폐문부근에 불규칙한 경계를 갖는 음영이 보이며 우측폐 하야에 벌집 모양의 병소가 있으며 측면사진에서 심장의 음영과 일치하는 부위에 병소가 보인다.



Fig. 2. 일차 수술적후의 흉부 X-선 사진으로서 남은 우측 상엽에 불규칙한 병소음영이 있고 사강과 2개의 흉관이 보인다.

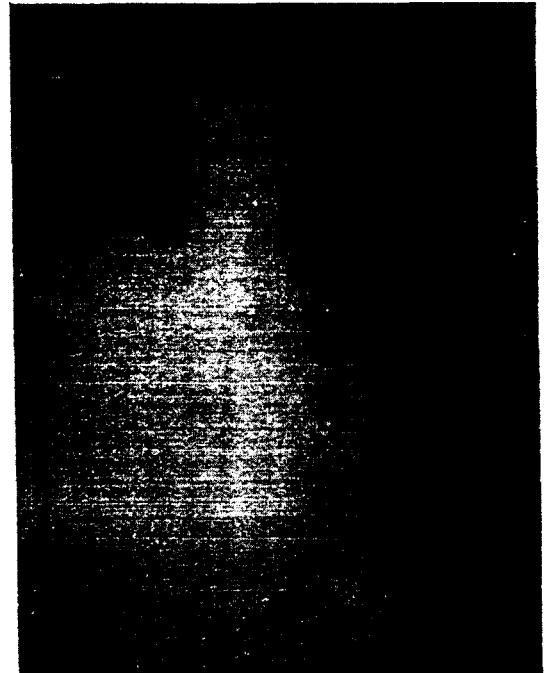


Fig. 3. 2차수술(우측 전폐 절제술)후 퇴원시 촬영한 흉부 X-선 사진으로 우측 흉강내에 Air-fluid가 보이고 있다.

로 채워져 있었다. 무기폐나 폐기종의 증거가 없고 그 이외에는 전부 정상적으로 보였다. 우상엽은 폐첨부위가 단단하게 촉진되었고 기관지가 혈액으로 딱 차여 있었으며 병소부위는 폐문에서 약 3cm 거리에 심한 울혈과 출혈부위가 발견되었으며 이 부위를 현미경적 검사를 실시하였다.

현미경적 검사소견 : Alveola내에 심한 출혈이 있었고 폐동정맥루가 capsule이 없는 상태이고 interlobular vessel과 blood space가 서로 연결되어 있음을 알 수 있고 정상적인 폐에서는 볼 수 없는 큰 혈관들이 많고 특히 동맥과 정맥의 구별이 어려운 상태이며 폐의 말초부위에도 대혈관이 발견되며 이는 폐동정맥루에 해당하는 현미경적 소견을 보이고 있었다 (Fig. 4, 5, 6).

고 찰

폐의 동정맥루 (Pulmonary arteriovenous fistula)는 역사적으로 1897년 Churton¹⁾에 의해 23세 소녀의 사체 부검에서 좌측폐에서 1개, 우측폐에서 2개소의 병소를 처음 발견하여 학회에 보고된 것이 효시가 되었으며 1939년 Smith와 Holton 등²⁾에 의하여 임상적으로 처음 생전에 진단되었고 임상에서 처음 수술로서 치료에

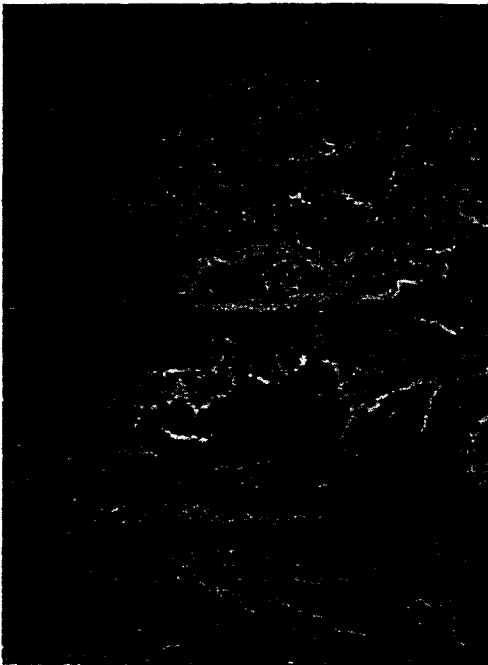


Fig. 4. The arteriovenous fistulous lesion is composed of groups of dilated, thin-walled blood spaces.

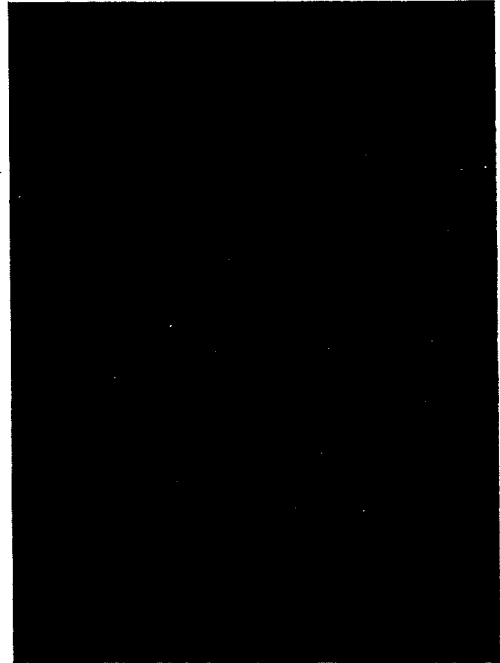


Fig. 5. In areas there are communications between the fistulous blood spaces with a large dilated interlobular vessels.

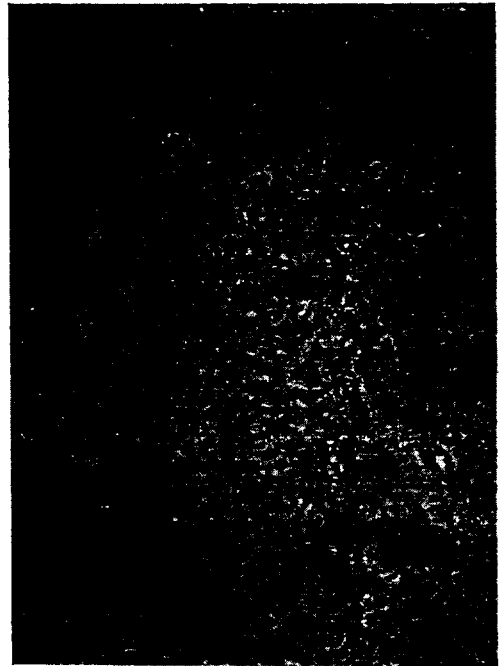


Fig. 6. In vicinity of the vascular lesion, alveolar spaces are filled with eosinophilic amorphous material. There are slightly thickened septal walls.

성공한 것이 1942년 Hepburn과 Dauphinee³⁾에 의하여 이루어 졌다. 국내에서는 1982년 최등⁴⁾과 1983년 임종⁵⁾의 단 2례만이 보고되어 있을 뿐이다.

폐동정맥루는 학자들의 주안점에 따라 Cavernous hemangioma⁶⁾, Arteriovenous aneurysm^{1,6)}, Arteriovenous fistula^{2,7,8,9,10)} 등과 같은 여러가지 동의어가 사용되나 현재 흉부의 과 영역에서는 폐동정맥루가 가장 보편적으로 사용되고 있는 실정이다.

동정맥루가 이루어지기 위해서는 최소 동맥과 정맥이 각각 1개씩으로 이루어지는 가장 적은 것과 단락율이 66%⁷⁾에 이르는 매우 큰 것도 있을 수 있다. 혈액을 직접 공급하는 동맥은 2가지의 종류로 나눌 수 있으며 주로 폐동맥에서 공급됨이 많고 이는 Dines 등⁸⁾의 보고에 의하면 63례중 60례가 해당되었고 폐동맥에서도 공급을 받는 수가 있어 63례중 3례가 여기에 해당되었다고 보고하고 있다. 폐동정맥루의 구심성동맥과 원심성정맥들이 공히 팽창되어 있고 혈관벽의 근육과 탄력 섬유가 적어지고 혈관은 매우 약해져서 쉽게 파열을 일으키기도 한다. 동정맥사이에는 연결되는 모세혈관상에 해당하는 것으로 trunk를 이루어 존재하며 동맥압이 혈관을 변형시켜 변성이 일어나고 혈관파열로 인한 실혈이 순환장애를 초래할 수 있다. 또한 communicating trunk 내에 혈전들이 생기기도 한다. 생리학적으로 우좌단락을 일으키는 것이며 이로 인해 저산소혈증을 일으키고 적혈구 증식을 유발하여 이차적으로 다혈구증^{2,7)}이 온다. 저자들의 치험에는 다량의 객혈을 합병하였기 때문에 다혈구증의 유무를 판정할 수가 없었다.

폐동정맥루 환자의 1/3~1/2에서 피부나 점막계통에 모세혈관확장증이 동반하며^{2,7,8,11)} 가족적으로 발생할 때는 hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease)와 관계가 있고 이병의 일부분으로서 나타나는 수가 있다^{2,7,8,12)}. Moyer, J.H. 등¹¹⁾은 한가족내에 3명이 폐동정맥루와 familiar hemorrhagic telangiectasia의 형태로 발생한 것을 보고했고 Goldmarl¹⁾은 질환의 유전적인 성질을 지적하였는 바 non-sex-linked, dominant trait의 형질을 갖고 있었다고 하였다. 또 visceral telangiectasia가 주로 임상증상을 유발한다⁸⁾

폐동정맥루의 호발연령은 30대이나, 어느 연령에도 올 수 있고 25~30%는 소아기 초반에 증상이 출현하며 호발부위는 주로 하엽에서 많이 발생한다. 증상으로는 청색증, 곤봉상 수지, 호흡곤란, 다혈구증, 모세혈관 확장증, 비출혈과 중추신경계증상 등이며^{2,7)} 증상의 경중은 병리생리학적 장애 즉 가스교환의 정도에 따라 다

르나 주로 다발성의 주소를 갖고 있다. 그러나 아주 적은 누공은 호소하는 증상이 없는 무증상인 경우도 있다⁸⁾. 본 증례의 경우 객혈이 있기전까지는 거의 자각증상을 인지할 수 없는 상태이었다.

폐동정맥루의 원인은 태생기 발육과정에서 원시내장 모세혈관상이 소실되지 않고 남아 있음으로 야기된다는 설^{13,16,17)}과 같이 선천성이 가장 많고 후천성으로도 올 수 있으며 예로서 갑상선암이 전이성폐암을 일으키거나 폐 주혈흡충증 (Schistosomiasis)나 Long-standing hepatic cirrhosis의 경우라고 한다^{7,12,14,18)}.

폐동정맥루 환자의 진단은 등근 동전형 병변이 대부분이고 연결된 혈관을 보이는 수가 있으나 석회화의 발견은 드물다^{7,9)}. 적은 병소일 경우 심장음영에 가려져서 안보일 수도 있으며 또 폐문부에 병소가 너무 가까울 경우는 폐문부 박동과 종양의 박동이 혼동되어 발견을 어렵게 하며 흉강내의 압력변화 즉 Valsalva maneuver 등에 의해 25% 정도 크기가 감소되어 인지될 수도 있다. 폐동정맥루의 파열로 인하여 폐실질내로 출혈시는 불규칙한 폐내 음영을 일으킴으로 폐구역의 무기폐를 일으키고 흉강내로 출혈시는 흉부 X-선상 병소를 차단시킬 수 있고 나중에는 병소가 비흡수성 폐염, 폐경색, 기관지확장증 등과 유사한 소견을 보여 주기도 한다. 본 증례의 첫번째 수술후 흉부 X-선사진상에 비흡수성 폐염과 유사한 소견을 나타낸 것은 상기의 서술과 일치되는 것이었다.

단순흉부 X-선보다는 단층촬영이 크게 도움을 줄수 있으나 결론적으로 확진은 폐혈관 조영술로서만이 가능한 것이다^{5,7,8,10)}. 심도자법에 의한 폐정맥혈의 가스분석은 수술전 진단과 병의 정도를 파악하는데 결정적인 단서를 주며 수술완치후 확인을 위한 심도자법이 이용되기도 한다^{6,7,8,10)}. 본 증례에서는 급격히 수술에 임하였고 상기와 같은 정밀검사를 시행하지 못함은 유감이나 위급한 상황이기 때문에 실사가 불가능 하였다.

폐동정맥루의 이학적소견은 병소부위의 진전 및 수축기 심잡음이 들리며 병소부위의 잡음은 late systole과 early diastole시에 최고의 강도를 가지고 있는 것이 특징이고 심흡기시에 가장 크게 들리고 호기시에는 겨우 들리거나 강도가 약해진다⁷⁾.

폐동정맥루의 합병증으로서는 동맥루낭의 파열로 인해 객혈을 하거나 흉강내로 혈혈을 일으키는 것이며⁸⁾, 기이전색을 일으키거나 뇌의 농양을 일으키기도 한다. 전체적으로는 감염에 약하며 피부병소도 fragile하고 쉽게 출혈하며 직사광선에 노출시 특별히 상기의 증상이

잘으며 어떤 부위에서는 병소가 경우에 따라 소실되는 수가 있는 바 이것도 후기 합병증이 된다⁶⁾.

폐동정맥루의 수술적 적응은⁷⁾ 증상이 있거나 흉부 X선상 크기가 증가하거나 1개 이상의 병소를 가진 경우이며 유전성 모세혈관확장증을 가진 1개 누공의 경우와 체동맥에서 공급을 받는 병소이며 합병증으로 인한 증상이 생길 경우에 해당된다. 수술적치료는 병소부위 절제와 병소를 포함한 장기 전체를 절제하는 두가지 방법이 있을 수 있으나 전자는 수술수기상 어렵고 드물게 이루어지고 있으며 육안적인 해부학적 특징에 의한 외과적 접근 방법은 정확한 폐동정맥루의 위치를 결정하기가 어렵다. 저자들의 치험에는 원발병소의 크기를 측정할 수 없었으나 혈관계는 대동맥과 폐정맥들로서 이루어져 있음이 확실시 되었다.

수술후 폐정맥이나 좌심방 혈액을 채취하여 단락소실을 확인하는 것은 질병의 회복을 의미하는 것이다¹⁰⁾.

폐동정맥루와 감별해야할 질환들로서⁷⁾ 청색증과 곤봉상 수지를 가진 선천성 심질환이 있으나 심도자점사로서 감별이 가능하고 X-선상 폐의 병소와 감별하는 데는 결핵, 폐과오증, 기관지선종을 포함한 원발성 및 전이성 폐종양, 적은 폐낭종, 폐경색, 횡격막탈장, 국소성 중피증, 원발성 폐동맥경화증과 무기폐등이 있으며 특히 객혈의 경우 폐결핵과의 감별이 대단히 힘든 경우가 많겠다. 혈액량의 증가로서 진성다혈구증과 감별이 이루어져야 하겠다. 본 증례는 임상증상을 나타내지 않을 정도의 적은 병소를 갖고 있었으나 심한 객혈에 의하여 발견이 되었으며 정확한 병소부위의 발견이 안되어 결국 우측 전폐 절제술까지 수행하여 결과적으로 질병을 완치시키게 된 것이다.

폐동정맥루의 예후는 정확한 진단이 내려지면 대부분 수술로서 완치가 되어 비교적 좋은 예후를 가진다. 단 다발성이고 양측성일 경우는 수술적 치료가 불가하기 때문에 제외되어야 한다.

결 론

고신의대 흉부외과학 교실에서는 1984년 4월 28일 우측 상엽에 발생한 해면상 혈관종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 학회에 보고하는 바이다.

REFERENCE

1. Churton, T.: *Multiple aneurysms of pulmonary artery*. *Brit.*

Med. J., 1:1223, 1897. (original report of A-V malformation)

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. (환자에서 진단 가능한 case)
3. Hepburn, J. and Dauphinee, J.A.: *Successful removal of hemangioma of the lung followed by the disappearance of polycythemia*. *Am. J. Med. Sc.*, 204:681, 1942. cited from No. 4 reference.
4. 최영호, 채성수, 선 경, 김학재, 김형묵: *肺動靜脈瘻*. *大韓胸外科學會誌* 15 : 183, 1982
5. 林承平, 尹甲辰: *肺動靜脈瘻 治療一例*. *大韓胸外科學會誌* 16 : 362, 1983
6. Muri, J.: *Arterio-venous aneurysm of the lung*. *Db. Chest*, 24:69, 1953.
7. Moyer, J.H., Glantz, G., and Brest, A.N.: *Pulmonary arteriovenous fistulas*. *Am. J. Med.*, 32:417, 1962.
8. Goldman, A.: *Arteriovenous fistula the lung: its hereditary and clinical aspects* *Am. Rev. Tuberc.*, 57: 266, 1948.
9. Dines, D.E., Arms, R.A., Bernatz, P.E., and Gomes, M.R.: *Pulmonary arteriovenous fistulas*. *Mayo Clin. Proc.*, 49:460, 1974.
10. 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.
11. Moyer, J.H. and Ackerman, A.J.: *Hereditary hemorrhagic telangiectases associated with pulmonary arteriovenous fistula in two members of a family*. *An., Int. Med.*, 29:775, 1948.
12. Charbon, B.C., Dams, W.E., and Carlson, R.F.: *Surgical treatment of multiple arteriovenous fistulas in the right lung in a patient having undergone a left pneumonectomy seven years earlier for the same disease*. *J. Thorac. Surg.*, 23:188, 1952.
13. Defaria, J.L., Barber, J.V., Fujioka, T., Lion, M.H., Silva, U. and Decourt, L.: *Pulmonary schistosomotic arteriovenous fistula producing a new cyanotic syndrome in Manson's schistosomiasis*. *Am. Heart J.*, 58:555, 1959.
14. Rydell, R. and Hoffbaure, F.W.: *Multiple pulmonary arteriovenous fistulas in juvenile cirrhosis*. *Am. J. Med.*, 21:450, 1956.
15. Analtawi, I.N., Ellison, R.G. and Ellison, L.R.: *Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas; Anatomical varia-*

- tions, embryology and classification., *Am. Thorac. Surg.*, 1:277, 1965.
16. 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.
17. Sloan, R.D. and Cooley, R.N.: *Congenital pulmonary arteriovenous fistula: Physiologic and clinical consideration. Am. J. Med.*, 32:417, 1962.
18. DeFaria, J.L.: *Pulmonary arteriovenous fistulas and arterial distribution of eggs of Schistosoma mansoni, Am. J. Trop. Med. Hyg.*, 5:860, 1956.
-