

## 靑色症을 동반한 多發性 肺動靜脈瘻治驗 1例\*

조규도 \*\* · 김치경 \*\* · 곽문섭 \*\* · 이홍균 \*\*

— Abstract —

### Multiple Pulmonary Arteriovenous Fistula combined with Cyanosis\* — Report of one Case —

Kyu Do Cho.\*\*, Chi Kyung Kim.\*\*, Moon Sub Kwack.\*\*, and Hong Kyun Lee.\*\*

Pulmonary arteriovenous fistula is a rare congenital vascular malformation in the lung, resulting from erroneous capillary development, with incomplete formation or disintegration of the vascular septa that would normally divide the primitive connection between the venous and arterial plexus.

The pathogenesis of its symptom is that unoxygenated and desaturated arterial blood enter into the pulmonary venous system directly.

Recently we have experienced a case of multiple pulmonary arteriovenous fistula in a 15 year old male patient, who presented the symptom of cyanosis and dyspnea on exertion. The operation revealed well circumscribed and multilobulated aneurysmal lesion in left lower lobe with its subpleural and posterolateral basal location, and another aneurysmal lesion in inferior lingular segment of left lung. There was no abnormal connection between the fistula and systemic circulation. The left lower lobectomy was performed along with local extirpation of the inferior lingular segment of left lung.

Both lesions showed angiomatous dilatation of the various sized vessels embedded in the parenchyma microscopically.

Postoperative clinical course disclosed much improvement in symptoms and in the value of blood gas analysis. The patient was discharged without any complication.

### 緒 論

폐동정맥루는 청색증을 일으킬 수 있는 드문 선천성 기형으로서 동맥계와 정맥계의 정상적인 연결이 상실된 관계로 산화되지 않은 肺動脈血이 직접 폐정맥계로 들어가 증상을 야기하게 된다.

\* 본 논문은 가톨릭의대 임상연구 조성비에 의하여 이루어졌음.

\*\* 가톨릭대학 의학부 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Catholic Medical College, Seoul, Korea

본 질환은 1897년 Churton<sup>1)</sup>에 의해 部檢例로 처음 기술되었으며, 1939년 Smith와 Horton<sup>2)</sup>에 의해 임상 진단이 가능하였다. 1942년 Hepburn과 Dauphinee<sup>3)</sup>는 외과적 치료를 보고하였으며 1948년 Goldman<sup>4)</sup>은 이 질환의 유전성에 대한 보고를 한 바 있다.

이러한 폐동정맥루는 정확한 임상진단과 함께 적절한 외과적 치료로써 좋은 결과를 얻을 수 있는 바 국내에서도 2例의 手術治驗例가 보고된 바 있다<sup>5,6)</sup>.

가톨릭 의과대학 胸部外科學 教室에서는 청색증을 동반한 多發性 肺動靜脈瘻 1例를 手術治驗하였기에 文獻 考察과 함께 보고하는 바이다.

## 症 例

김○진, 男, 15세, # 294780

본 환자는 입원 4년전부터 잦은 鼻出血이 있었으며 입원 16개월 전에는 처음으로 운동시 호흡곤란이 나타나기 시작했다. 個人病院에서 흉부 X-선 촬영후 폐결핵의 진단하에 항결핵 치료를 받아왔으나 차도가 없었으며 입원 1개월전 他病院에서 methemoglobinemia의 진단하에 methylene blue 및 ascorbic acid의 투여를 받던중 정확한 진단 및 치료를 위해 내원하였다. 家族歴은 특이한 사항이 없었다.

理學的 所見: 체중 51kg (75 percentile), 신장 165.9 cm (75~90 percentile)로서 정상 발육소견을 보였으며 안정시 혈압 120/80 mmHg, 맥박수 분당 86회, 호흡수 분당 20회였으나 N. Y. H. A. class Ⅲ로서 가벼운 활동시 맥박수는 분당 100회 이상, 호흡수는 분당 36회 이상의 소견을 보였다. 頭頸部位는 lip cyanosis외에는 정상범위였으며 頸靜脈의 팽만은 없었다. 前胸部에서의 心音은 정상이었으나 左側後胸部 後腋窩線上에서 Grade Ⅲ의 수축기잡음 (bruit)이 특히 吸氣時 증강되어 들렸다. 肺呼吸音은 정상이었으며 간이나 비장등은 촉진되지 않았으나 手, 足指는 中等度의 槓棒狀指 소견을 보였다.

檢査所見: 일반 혈액검사상 혈색소 20.3 gm/dl, 적혈구 588 萬/mm<sup>3</sup>, 혈구분획 (Hematocrit) 61%, 백혈구 8,100/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강속도 2mm/hr 로 多血球血症 (polycythemia)의 소견을 보였으며 methemoglobin수는 0.237 gm/dl(control 0.237 gm/dl)로 정상범위였다. 기타 간기능검사, 혈액응고반응검사, 뇨검사는 모두 정상이었으나 심전도검사상 우심실 비대 소견을 보였다. 胸部 X-線撮影에서 우심실 비대와 더불어 좌측 下肺野에서 경계가 분명한 多葉狀의 結節음영을 볼 수 있었다. (Fig. 1). 이 부위의 단층촬영 결과 역시 下葉에 기관지와 관계가 없는 직경 약 4cm 정도의 結節음영이 판명되었다. 99m Tc-labeled albumin을 이용한 perfusion lung scintigraphy 상에서도 左側下肺野에 結節性 음영이 출현함을 관찰할 수 있었다. 이상의 임상소견과 검사소견을 종합하여 肺動靜脈瘻라는 진단하에 右心導子檢査와 心肺血管造影術을 실시하였던 바 intracardiac shunt의 증거는 없었으며 동맥혈의 산소분압은 47mmHg, 산소포화도는 86%로서 extracardiac shunt의 증거를 나

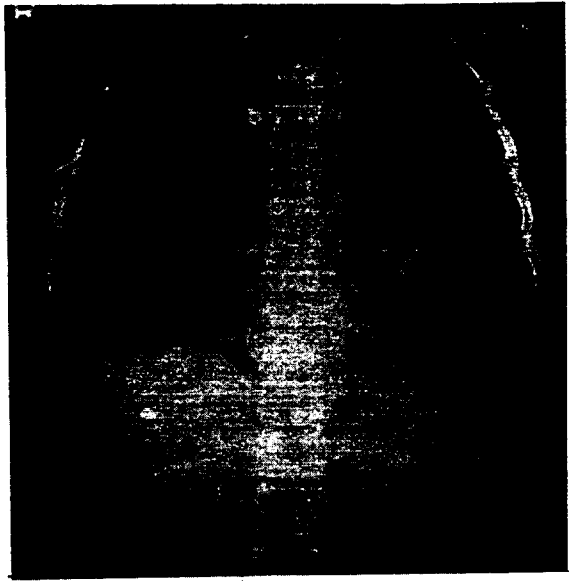


Fig. 1.

Table 1. Cardiac catheterization data

	Pressure (sys/dia)	(mean)	PO	O <sub>2</sub> sat.
RPWP	13/7 mmHg	9 mmHg	123 torr	99%
LPWP	9/4	6	113	99
RPA	20/4	12	36	73
LPA	17/4	9	34	71
MPA	18/5	9	36	73
RV	21/0	7	35	73
RA	5/0	2	35	74
SVC	6/2	3	34	72
IVC	3/0	1	37	75
Aorta	115/75	87	47	86

타내었고 (Table 1) 폐동맥조영술 (좌측 폐동맥과 우측 폐동맥)上 左下葉과 舌狀區域에 각각 大 (左下葉), 小 (舌狀區域)의 2個의 葉狀의 進한 음영을 보이면서 곧 이어 심하게 팽대된 左下肺靜脈血이 좌심방으로 유입됨을 볼 수 있었다 (Fig. 2).

이상의 결과 左下葉과 舌狀區域에 발생한 多發性 肺動靜脈瘻라는 확진하에 1985년 9월 27일 수술을 시행하였다.

手術: 수술은 전신마취하에 좌측 제 5늑간을 통해 개흉하였다. 늑막의 유착이나 임파선의 비대는 없었고 左



Fig. 3.

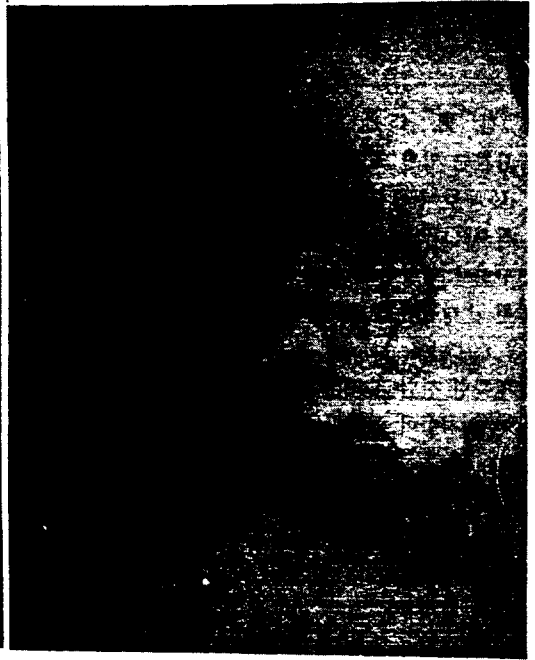


Fig. 2.

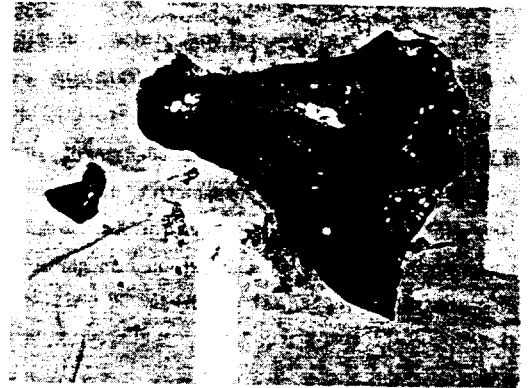


Fig. 4.

下葉내에는 작은 주먹만한 動靜脈癭이 축지되었으며 폐 표면에서는 윤곽이 뚜렷한 굵고 구불구불한 암청색 動靜脈癭들이 관찰되었다(Fig. 3, 4). 左上, 下葉 사이의 肺動脈과 下肺靜脈은 심한 팽만을 보였다. 또한 左上葉의 舌狀區域의 內下端에 주위와 쉽게 구별되는 엄지손가락 크기의 불룩 튀어나온 動靜脈癭을 발견할 수 있었다. 그밖에 체벽늑막이나 全身血管系와의 연결은 발견되지 않았다.

手術은 좌하엽 절제술을 시행하였으며 舌狀區域의 동

정맥루도 부분절제하였다(Fig. 4).

病理組織所見: 절제된 조직표본은 좌하엽에서는 육안적으로 4.0 cm × 2.5 cm × 1.7 cm 크기의 多葉狀의 낭종으로 혈액을 함유하고 visceral pleura 직하부 폐실질내에 위치하여 잘 발달된 皮膜을 갖고 있었다. 현미경적 소견은 폐조직내에 확장된 다양한 크기의 혈관벽이 보이면서 endothelium으로 lining된 intima는 약간의 경화현상을 보였으며 혈관내에 혈액 응고가 보였다. 함께 부분절제한 좌상엽의 舌狀區域 조직표본에서도 현미

## 考 案



Fig. 5



Fig. 6.

경 소견상 動靜脈瘻의 소견을 관찰할 수 있었다 (Fig. 5, 6).

手術後經過: 수술후 환자는 양호한 경과를 보여 청색증이 소실되었으며 제 17病日에 실시한 검사소견상 혈색소 15.7 gm/dl, 적혈구수 538 萬/mm<sup>3</sup>으로 비교적 정상소견을 보였으며 동맥혈의 산소분압은 66mmHg, 산소포화도는 94%로 현저한 개선을 보였다 (Table 2).

Table 2. Pre-and postoperative arterial blood gas

A.B.G.	Pre-op.	Postop.
O <sub>2</sub> sat.	86%	94%
PO <sub>2</sub>	47 mmHg	66 mmHg
Hemoglobin	20.3gm/dl	15.7gm/dl
Hematocrit	61%	47.3%

肺動靜脈瘻는 많은 경우에 hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Rendu-Weber disease)의 한 발현형태로 출현한다.

Goldman<sup>11)</sup>은 이 질환의 유전적인 側面을 지적한 바 있는데 non-sex linked, dominant trait의 형질을 갖고 있다고 하였다. 이 질환의 원인은 확실치 않으나 胎生期の primitive splanchnic capillary bed가 자라면서 소실되지 않고 미분화상태로 한개 또는 둘이상의 비정상적인 연결을 이루고 있어서 산화되지 않은 肺動脈血이 肺靜脈을 통하여 직접 심장내로 들어감으로써 증상을 일으키게 된다<sup>7,8,9)</sup>. 폐동정맥루의 형태와 정도는 극히 다양하여 어느 한 가지의 병리학적 소견으로써 그 진단의 근거를 모두 갖출 수 없는 경우가 많다. 그러므로 각각의 병리학적 소견에 따라서 Pulmonary telangiectasia, Pulmonary arteriovenous fistula, Pulmonary arteriovenous aneurysm 및 Pulmonary arteriovenous varix, Pulmonary cavernous hemangioma 등의 類似同意語가 병리조직학적 소견상 더욱 적합한 의미를 가질 경우가 많다<sup>12)</sup>. 개괄적인 병리조직학적 소견으로 이러한 病巢들은 endothelium으로 이루어진 단일 또는 다발성의 벽이 얇은 saccular channel로서 주위 肺조직과는 아무런 관계가 없이 주로 下葉에 발생한다. 이러한 sac은 크기가 1~2 cm부터 4~5 cm까지 다양하다. Brink는 胸部X-線撮影이나 肺動脈造影術上 병소를 발견 못한 hereditary telangiectasia에서 cyanosis가 발생한 예를 보고하기도 했다<sup>10)</sup>. 특히 절반 가량을 차지하는 1cm 이하의 폐동정맥루는 多發性으로 폐뿐만 아니라 신체 他部位에 hereditary hemorrhagic telangiectasia와 같은 전신 질환을 동반한다고 한다<sup>2,4,12)</sup>. 폐동정맥루는 보통 肺의 주변부에 발생하여 肋膜直下部에 존재하고 있으며 血管系의 양상도 대개 한개의 導入動脈枝와 두개이상의 導出靜脈枝들을 갖고 있으며 대동맥, 늑간동맥 또는 內乳動脈등의 전신동맥으로부터 직접 동맥혈을 받는 경우도 있다<sup>11)</sup>. Boshier들은 총 350例의 폐동정맥루중 117例에서 다발성으로 존재함을 보고하였고 多發性 폐동정맥루중 一側性 發生率과 兩側性 發生率이 1:1이라고 하였다<sup>8)</sup>.

診斷은 주로 임상적 증상, 이학적 소견, 일반 혈액검사 및 흉부X-선촬영등을 기초로 하여 내릴 수 있으며

右心導子檢査에 의한 산소포화도 비교와 肺血管造影術로 확인할 수 있다. 최근에는 contrast echocardiography와 perfusion lung scintigraphy 등 안전하고 쉬운 진단방법이 개발되었다<sup>13)</sup>. 임상증상은 매우 다양한데 Dines 등은 증상여부를 흉부 X-선촬영으로 나타나는 단일 병소의 크기와 관련하여 2 cm 이하인 단일 병소의 경우에는 임상증상을 일으키지 않는다고 하였으나 반드시 일치하지는 않는다<sup>14)</sup>. desaturated unoxygenated arterial blood가 직접 肺靜脈系로 들어가기 때문에 결과적인 right to left shunt로서 청색증이 올 수 있고 polycythemia, clubbing finger 등이 올 수 있다. 이러한 청색증은 대개 사춘기나 성인때까지는 잘 나타나지 않으나 심해지면 2次的인 증상이 올 수 있어 대개는 methemoglobinemia, primary pulmonary hypertension, right to left shunt의 선천성 심질환과 감별해야 하며 합병증으로는 폐동정맥루 자체에 의한 肋膜炎이나 自然血胸등과 polycythemia에 의한 咯血, 鼻出血, 腦塞栓症등이 있다. 이학적소견상 병소부위의 흉벽에서 수축기 심잡음을 청진할 수 있는 데 深吸氣時 더욱 강하게 들린다. 檢査所見으로는 혈색소의 증가, 혈구분획의 증가, 적혈구의 증가 및 동맥혈의 산소포화도 감소를 볼 수 있다<sup>8,14,15,16,17)</sup>.

흉부 X-선촬영時 병소는 대개 肺의 주변부에 위치하고 주위와 경계가 뚜렷한 한개 이상의 원형음영이 보이며 석회화는 보이지 않고 혈관음영이 폐내부로부터 연장되어 보인다<sup>9,18)</sup>. 형광투시검사상 병소는 박동하거나 呼吸에 따라 크기가 변화하는 것을 볼 수 있다 (Müller maneuver, Valsalva maneuver). 確診을 하기 위해서는 肺血管造影術이 반드시 필요하며 이때 병소의 크기, 숫자, 모양 및 혈관관계를 확인해야 한다.

치료는 청색증이 있는 환자에서 단일 병소가 국소적으로 존재할 때는 대개 肺葉切除術이 권장되며 Castaneda-Zuniga<sup>19)</sup> 등은 肺動脈導子를 통해 steel coil, nylon brush 및 수술봉합사로 多發性 肺動靜脈瘻의 폐쇄를 보고하였고 Terry<sup>20)</sup> 등은 balloon을 이용하여 다발성의 병소를 폐쇄했다고 보고하였다. 각각의 feeder vessel을 단순 결찰하는 방법은 흔히 병소의 側部血行供給이 豊富하고 결찰후 전신동맥의 塞栓症의 위험이 많으므로 대개는 금하고 있으며 또한 청색증이 있는 환자에서 병소가 작고 다발성으로 산재해 있는 경우나 pulmonary hypertension이 있는 경우에는 수술의 금기가 되고 있다. 예후는 청색증 및 hereditary hemorrhagic telangiectasia의 동반여부와 함께 합병증의 유무에 좌우

되지만 대개는 수술치료로써 그 예후가 좋은 것으로 사료된다.

## 結 論

가톨릭 의과대학 흉부외과학 교실에서는 최근 靑色症이 동반된 多發性 肺動靜脈瘻를 폐혈관조영술로 확진, 수술로써 좋은 성적을 얻었기에 文獻考察과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Churton, T.: *Multiple aneurysms of pulmonary artery*. *Brit. 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 the diagnosis was made clinically*. *Am. Heart J.* 18:589, 1939.
3. Hepburn, J. & 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. 최영호, 채성수, 선 경, 김학제, 김형목: 폐동정맥루. *대한흉부외과학회지* 15:183, 1982.
6. 임승평, 윤갑진: 폐동정맥루 치험 1례. *대한흉부외과학회지* 16:362, 1983.
7. Analtawi, I.N., Ellison, R.G. & Ellison, L.R.: *Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas; Anatomical variations, embryology and classification*. *Am. Thorac. Surg.* 1:277, 1965.
8. Boshier, L.H.Jr., Blake, D.A. & 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.
9. Sloan, R.D. & Cooley, R.N.: *Congenital pulmonary arteriovenous fistula; Physiologic and clinical consideration*. *Am. J. Med.* 32:417, 1962.
10. Brink, A.J.: *Telangiectasis of lung*. *Quart. J. Med.*, 19:239, 1951.
11. Prutzman, L.D. & Flick, J.B.: *Pulmonary arteriovenous fistula with extensive thoracic wall collateral circulation*. *Bull. Ayer, Clin. Lab.* 4:23, 1954.

12. Sparks, C.H., & 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.
13. Lewis, A.B., Gates, G.F. & Stanley, P.: *Echocardiography and perfusion scintigraphy in the diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula.* *Chest* 73:5, 1978.
14. Dines, D.E., Arms, R.A., Bernatz, P.E. & Gomes, M.R.: *Pulmonary arteriovenous fistula: Physiologic and clinical consideration.* *Am. J. Med.* 32:417, 1962.
15. Bruwer, A., Clagett, O.T. & McDonald, J.R.: *Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality.* *J. Thorac. Surg.*, 19:57, 1950.
16. Gomes, M.R., Bernatz, P.E. & Dines, D.E.: *Pulmonary arteriovenous fistula.* *Ann. Surg.* 132:391, 1950.
17. Lindskog, G.E., Liebow, A., Kausel, H. & Janzen, A.: *Pulmonary arteriovenous aneurysm.* *Ann. Surg.* 32:391, 1950.
18. Moyer, J.H., Glantz, G. & Brest, A.N.: *Pulmonary arteriovenous fistula: Physiologic and clinical consideration.* *Am. J. Med.*, 32:417, 1962.
19. Castaneda-Zuniga, W., Epstein, M., Zollikofer, C., Nath, P.H., Formanek, A., & Amplatz, K.: *Embolization of multiple pulmonary artery fistulas.* *Radiology* 134:309, 1980.
20. Terry, P.B., Barth, K.H., Kaufman, S.L. & White, R.I.: *Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistula.* *N. Engl. J. Med.*, 302:1189, 1980.