

폐동정맥루 1례 보고

성시찬*·이형렬*·김승진*·박승규*

- Abstract -

Pulmonary Arteriovenous Fistula - One Case Report -

Sung Si-chan, M.D.*, Hyung-ryul Lee, M.D.*
Seung-jin Kim, M.D.*, Seung-gyu Park, M.D.*

Pulmonary arteriovenous fistula is a congenital vascular malformation originated from abnormalities of capillary development. Fistulas may develop only in the lung or may be associated with similar abnormalities of the skin, mucous membrane, and the other organs. It may occur with hereditary hemorrhagic telangiectasia(Rendu-Osler-Weber syndrome).

Recently we have experienced a case of the pulmonary arteriovenous fistula associated with Schwannoma in 20 year old male man. Tennis ball sized bright reddish mass which was composed of variable sized vascular channels filled with blood clots was located in the just subpleural portion of left lower lobe. Left lower lobectomy was done. Microscopic findings showed variable sized numerous blood vessels embedding in the parenchyma. There was a thumb-tip sized brown nodular mass which was turned out to be Schwannoma at the left 7th thoracic paravertebral area.

서 론

폐동정맥루는 1897년 Churton¹⁾이 부검에 의해 처음 기술하였으며 1939년 Smith와 Horton²⁾이 처음으로 살아있는 환자에서 임상진단하였다. 1942년 Hepburn과 Dauphinee³⁾가 진단한 폐동정맥루를 Shens-tone이 최초의 성공적인 폐적출술을 시행하였다. 1948년 Goldman은 이 질환의 유전성에 대하여 언급하였으며 이 질환과 Hereditary hemorrhagic telangiectasia가 관계 있음도 지적하였다. 이 질환은 폐의 혈관에 선천성으로 발생하는 기형으로서 폐모세혈관계

에서 폐동맥과 폐정맥간의 정상적인 연결이 상실된 상태로 산화되지않은 폐동맥혈액이 바로 폐정맥계로 들어가 증상을 야기하게 된다. 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 Schwannoma와 동반된 폐의 동정맥루 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 20세된 남자로서 입원 9개월전 Intermittent hemoptysis를 주소로 단순흉부 X-선 촬영결과 좌폐 하엽에 비정상적 종괴음영을 보여 정확한 진단 및 치료를 위해 내원하였다. 입원시 환자의 과거력은 19세 때 무증상의 B형간염보균자였던 것 외에는 없었다. 가족력에는 특이사항이 없었다. 환자의 이학적 소견은 체중 61 kg, 신장 168 cm, 혈압 120/80 mmHg, 맥

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
of Pusan National University Hospital
1988년 8월 5일 접수

박 75/min, 호흡수 20/min이었으며 외견상 건강하게 보였다. 흉부에서는 좌우대칭상의 정상흉곽이었으며 심음역시 정상이었다. 폐호흡음도 정상이었다. 간과 비장은 촉지되지 않았고 수지 및 족지에서 청색증과 곤봉형태(clubbing of finger)는 보이지 않았다. 검사소견에는 일반혈액검사상 혈색소 15.9g%, 혈구분획 44.3%, 적혈구수 $4.41 \times 10^6/\text{mm}^3$ 이었으며 혈액응고검사, 소변검사, 전해질 검사 및 심전도소견은 정상이었다. 간기능검사상 SGPT가 78 i.u/L로 다소 증가된 소견을 보였으며 이는 B형 간염 보균으로 인한 것으로 사료되었다. 흉부 X-선촬영에서 심장은 정상크기였으며 좌측폐야 하부에 원형의 경계가 뚜렷한 고립결절이 보였다(Fig. 1). 이 부위의 컴퓨터단층촬영 결과 좌측하엽에 소엽성의 양성종괴와(Fig. 2) 제 7흉추 좌

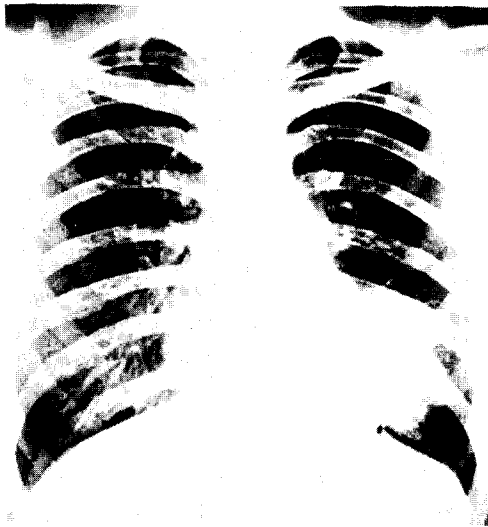


Fig. 1. Preoperative Chest P-A

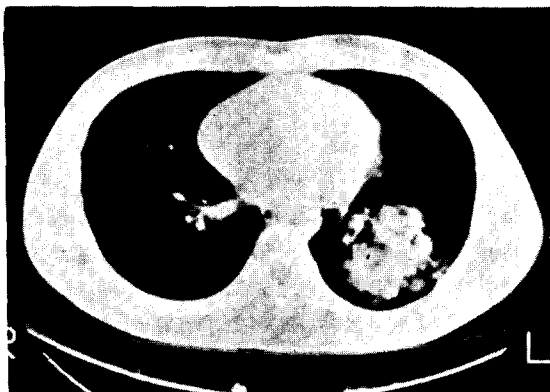


Fig. 2. preoperative Computerized Tomography. Left lower lobe level

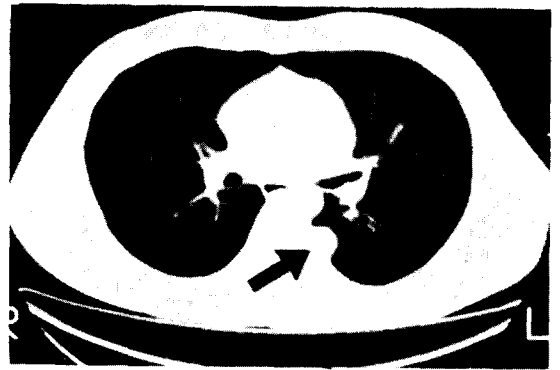


Fig. 3. Preoperative Computerized Tomography. 7th thoracic vertebral level

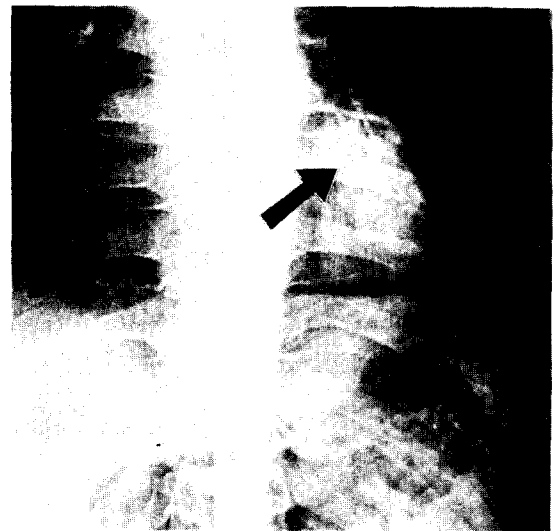


Fig. 4. Thoracic Aortogram

측부에 부착된 반원형의 종양이 발견되었다(Fig. 3).

기관지와 의 연관관계를 알기 위하여 기관지 내시경을 시행한 결과 이상소견은 발견되지 않았다. 흉부대동맥촬영을 시행한 결과 흉부대동맥으로부터 조영제가 종괴에 분포하였고(Fig. 4), 폐동맥과의 관계는 폐동맥촬영을 실시하지 않아 알 수 없었다. 이상의 자료로 폐좌측 하엽에 위치한 폐격리증으로 추정 진단하고 1987년 4월 1일 개흉술을 시행하였다. 수술은 기관지삼관 전신마취하에 좌측 제 6늑간을 통하여 개흉하였다.

늑막의 유착이나 임파선의 종대는 없었다. 좌측폐하엽의 외측에 폐신질내 낭종이 있었고 경계는 대체로 분명하며 장측늑막(visceral pleura) 직하부에 위치하여 선흥색으로 주위와 쉽게 구별할 수 있었다. 좌상엽

과 좌하엽은 Incomplete fissure를 이루고 있었다. 좌내흉벽 우측에 포도알 크기의 단단한 종양이 있었다. 좌폐하엽절제술과 좌내흉벽 종양 제거후 2개의 흉관을 삽입한 뒤 흉부절개창을 봉합하였다. 절제된 좌폐하엽조직을 횡절단한 결과 다양한 크기의 혈관으로 구성된 7×6 cm의 혈괴로 가득한 낭종이 발견되었다 (Fig. 5).

현미경소견상 여러 크기의 동맥 및 정맥이 확장되어 있었으며 근처의 alveolar 내에는 hemosiderin이 포함된 macrophages로 채워져 있었다(Fig. 6). 좌내 흉벽 종양은 육안소견상 황갈색의 2×1.8×1.5 cm 크기를 지닌 구형모양을 하고 있었다. 현미경소견상 Schwann cell의 whorling pattern과 nuclear palisading을 보여주어 Schwannoma의 소견을 나타내었

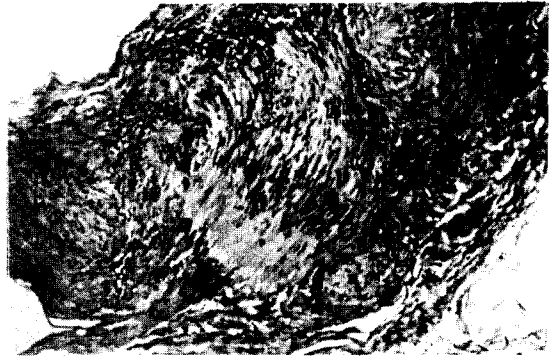


Fig. 7. Microscopic findings of nodular mass



Fig. 5. Gross Specimen, cut surface

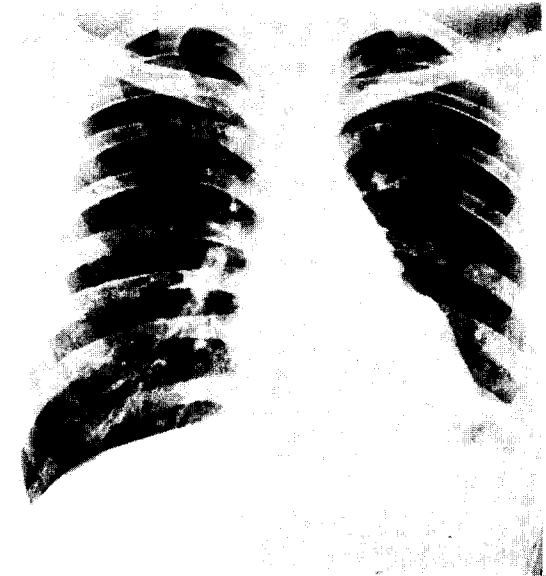


Fig. 8. Postoperative Chest P-A

다(Fig. 7). 술 후 환자는 양호한 경과를 보여주어 술 후 2일째와 7일째에 흉관을 모두 제거한 후 12일째에 합병증없이 퇴원하였다. 술 후 단순흉부 X선상에도 별다른 이상소견은 보이지 않았다(Fig. 8).

고 안

폐동정맥루는 선천성 혹은 후천성으로 오는 폐동정맥의 기형이나, 선천성의 경우 동맥과 정맥이 “공통의 모세혈관상(common capillary plexus)”으로부터 발생되었기 때문이라 추정되고 있다⁴⁾. Anabtawi 등은 anomalous pulmonary venous drainage와의 발생상의 유사성에 대해 강조한 바 있다⁵⁾. 후천성의 원인으로 는 Thyroid carcinoma의 전이에 의한 것⁶⁾, pulmon-

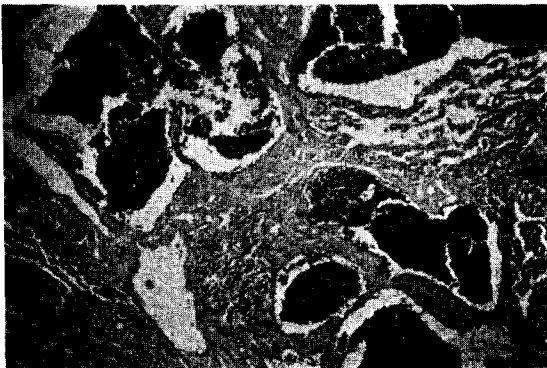


Fig. 6. Microscopic findings

ary schistosomiasis에 의한 것⁷⁾, 오래 된 hepatic cirrhosis에 의한 것 등이 있다⁸⁾. 선천성의 경우 유전적발생경향이 있으며 Hereditary dominant trait로 유전한다⁹⁾. 병리학적으로는 endothelium으로 구성된 하나 혹은 여러개의 thin walled saccular channel로 구성되어 있고 sac의 크기는 1~5 cm까지 다양하다. 주위 폐조직과는 아무 관계가 없으며 대개 subpleural location을 하고 있다. 혈관계 양상은 대개 한개의 afferent arterial branch와 두개 이상의 efferent venous branches들을 가지고 있으며 혈액공급은 폐동맥뿐만 아니라 대동맥, 늑간동맥 또는 내유동맥 등 전신동맥으로부터 직접 분지되는 경우도 있다¹⁰⁾.

저자들의 치험에는 흉부대동맥조영제촬영 결과 조영제가 종괴에 분포하여 전신동맥으로부터 혈액공급이 이루어짐을 알 수 있었으나 폐동맥과의 관계는 폐혈관조영술을 시행하지 않아 알 수 없었다. 진단은 주로 임상적증상, 이학적소견, 흉부 X-선 촬영 및 콤퓨터 단층촬영, 우심도자법에 의한 산소포화도비교 그리고 폐혈관조영술 등으로 내릴 수 있다. 최근에는 contrast echocardiography와 perfusion lung scintigraphy 등 안전하고 쉬운 진단방법도 이용되고 있다¹¹⁾. 임상증상은 right-to-left shunt에 의한 청색증과 그로 인한 polycythemia, clubbing finger 등이 올 수 있다. 증상이 전혀 없을 수도 있으며 이 경우 흉부 X-선 소견에만 이상이 나타날 뿐이다. Dines 등¹⁰⁾은 그의 보고서에서 dyspnea가 제일 흔한 증상이었고 그 다음 hemoptysis였다고 하였다. 저자들의 예에서는 hemoptysis가 유일한 증상이었다. 이학적 소견상 병소부위의 흉벽에서 bruit 혹은 continous murmur를 청진할 수 있을 경우도 있는데 이 경우 심수축기와 deep inspiration시 더 크게 들린다¹⁰⁾. 저자들의 예에서는 bruit나 continous murmur는 들리지 않았다. 검사소견상 적혈구수의 증가, 혈구분획의 증가, 동맥혈 가스분석시 산소분압의 감소 등이 나타날 수도 있다. 흉부 X-선 촬영 및 단층촬영시 병소는 주로 폐의 말단에 위치하며 주위의 폐에 대한 경계가 뚜렷하고 한개 혹은 그 이상의 원형이나 lobulated mass의 density를 보이며 대개 석회화는 보이지 않고 혈관음영이 폐문부로부터 연장되어 보인다^{10, 12, 13)}. 형광투시검사상 호흡에 따라 병소의 크기가 변화하는 것을 볼 수 있다. Radioisotope lung scanning angiography를 진단에 이용하기도 한다¹⁴⁾. 치료는 병소의 폐엽절제술 혹은 수술시 혈액가스분석에 따라 병소의 국소절제나 폐부

분절제도 할 수 있다¹⁵⁾. 각각의 feeding vessels를 결찰하면 측부혈행공급이 풍부하고 병소에 있던 혈전의 전신성 전색증 위험이 있어 금하고 있다. Lindskog 등¹⁶⁾은 뇌종양 등의 합병증이 발생할 수 있으므로 비록 증상이 없는 병소라 해도 수술적제거를 해야한다고 주장했다. Dines 등¹⁰⁾은 수술적응증으로 1) 증상이 있고 큰 shunts가 있는 환자, 2) fistulas가 점점 커지는 경우, 3) multiple bilateral fistulus라 하더라도 혈관조영검사상 보존적인 절제술로서도 shunt양을 줄일 수 있는 경우, 4) 전신동맥으로부터 fistulas가 혈액공급을 받는 경우 등을 들고 있다. 예후는 청색증 및 hereditary hemorrhagic telangiectasia의 동반여부와 함께 합병증 유무에 따라 좌우되지만 대개 수술치료로 그 예후가 좋은 것으로 사료된다. 전신상태가 수술받지 못할 정도로 불량하거나 병소가 폐의 여러곳에 있을 경우 폐동맥도자법을 이용하여 fistulas에 대한 embolization 치료를 시행한 보고도 있다^{17, 18)}.

결 론

부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 20세 남자환자의 Schwannoma가 동반된 좌폐하엽의 폐동정맥루를 수술적 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 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 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. John H. Moyer, George Glantz and Albert N. Brest.: *Pulmonary arteriovenous fistulas. Physiologic and clinical considerations. Am. J. of med.* vol. 32, March 1962
5. Isam N. Anabtawi, Robert G. Ellison, Lois T. Ellison.: *Pulmonary arteriovenous aneurysm and fistulas; Anatomical variations, embryology and classi-*

- fication. *Ann. Thorac. Surg.* 1:277, 1965
6. Pierce, J.A., Reagun, W.P. and Kimball, R.W.: *Unusual cases of pulmonary arteriovenous fistulas, with a note of thyroid carcinoma as a cause.* *New England J. Med.*, 260:901, 1959
 7. De Faria, J.L.: *Pulmonary arteriovenous fistulas and arterial distribution of eggs of Schistosoma mansoni.* *Am. J. Trop. Med. Hyg.*, 5:860, 1956
 8. Rydell, R. and Hoffbauer, F.W.: *Multiple pulmonary arteriovenous fistulas in juvenile cirrhosis.* *Am. J. Med.*, 21:450, 1956
 9. Boshier, L.H., Jr., Blake, D.A. and Bryo, B.R.: *Analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysm with particular reference to th: applicability of local excision.* *Surgery*, 45:91, 1959
 10. Dines, D.E., Arms, R.A., Berntz, P.E. and Gomes, M.R.: *Pulmonary arteriovenous fistulas.* *Mayo Clin. Proc.*, 49:460, 1974
 11. Lewis, A.B., Gates, G.F. and Stanley, P.: *Echocardiography and perfusion scintigraphy in the diagnosis of pulmonary arteriovenous fistula.* *Chest* 73:5, 1978
 12. 최영호, 채성수, 선경, 김학제, 김형묵: 폐동정맥루. *대한흉부외과학회지* 제 15권 제 2호 Vol.15, No. 2, June, 1982
 13. Sloan, R.D. and Cooley, R.N.: *Congenital pulmonary arterio-venous aneurysm.* *Am. J. Roentgenol.*, 70:183, 1953
 14. Stevenson, J.S., Maynard, C.D., Whitley, J.E.: *Arteriovenous malformation of the lung: the use of radioisotope angiography.* *Radiology* 99:157-158, 1971
 15. Hudspeth, A.S. et al: *Pulmonary arteriovenous fistula: Operative pulmonary venous gas studies as an aid to resectional therapy.* *Ann. Thorac. Surg.*, 1:641, 1965
 16. Lindskog, G.E., et al: *Pulmonary arteriovenous aneurysms* *Ann. Surg.*, 132:591, 1950
 17. Wilfrido castaneda-Zuniga et al: *Embolization of multiple pulmonary artery fistulas.* *Radiology* 134:309-310, Febr. 1980
 18. Peter B. Terry et al: *Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistulas.* *The new Engl. J. of Med.*, 302:1189, May 1980