

대량의 재발성 늑막액을 일으킨 일측성 폐정맥 폐쇄증 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실

성인경 · 최완영 · 신동호 · 박성수 · 이정희

방사선과학교실

서 흥 석

— Abstract —

A Case of Recurrent Massive Pleural Transudate by Unilateral Pulmonary Venous Obstruction

In Kyung Sung, M.D., Wan Young Choi, M.D., Dong Ho Shin, M.D.
Sung Soo Park, M.D. and Jung Hee Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

Heung Suk Seo, M.D.

Department of Diagnostic Radiology

A 27 years old male developed right-sided massive, recurrent, pleural transudate. EKG and echocardiogram showed right ventricular hypertropy. Chest X-ray and concurrent perfusion lung scan, performed after enough expansion of the right lung by drainage of the effusion through small catheter, showed that perfusion defect mismatched with the roentgenographic defect, which was likely to be a high probability of pulmonary thromboembolism. By cardiac catheterization and pulmonary angiography the occlusion of pulmonary veins drained from the upper and middle lobe of the right lung could be revealed. More precise cause of occlusion couldn't be clear up because thoracotomy had to have been dangerous due to severe pulmonary hypertension. So the massive recurrent effusion was treated by repeated tetracycline instillations through chest tube and he was discharged. After following up 14 months at out-patient clinic, he expired because of sudden massive hemoptysis.

Key Words: Pulmonary venous obstruction, Unilateral, Pleural effusion

서 론

일측성 폐정맥 폐쇄증은 매우 드문 질환으로 선천적인 질환으로 생각되어지나¹⁻⁵⁾, 좌심방의 혈전 및 점액중, 폐정맥 폐쇄증(pulmonary veno-occlusive disease) 등의 혈관내적인 병변^{6,7)}과 악성종양이나 염증성 병변에

의한 종격동 임파선 종대 및 종격동 섬유화등의 혈관 외적인 병변등^{8,9)}으로 폐정맥이 폐쇄되는 후천적 원인도 있다고 한다. 이 질환은 임상증상, 흉부 X-선 소견, 심도자 및 폐혈관조영술 등으로 진단이 가능하다.

저자들은 우측의 재발성 대량 늑막액을 보인 27세의 남자환자에서 흉관 삽관을 하여 늑막액을 충분히 배출한 후 시행한 폐관류주사(lung perfusion scan), 심도자

및 폐혈관촬영등을 시행하여 우측 폐상부 폐정맥 폐쇄를 확인하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 정○용, 남자 : 27세.

주 소 : 호흡곤란.

현병력 : 환자는 1990년 7월 3일 본원 내과에 재발성 늑막염으로 입원하였다. 입원 10년전부터 1년에 3~4차례의 소량의 객혈이 있었으며, 5년전 군복무중에는 좀더 많은 양의 반복적인 객혈과 운동시 호흡곤란으로 군대의 ○○병원에서 흉부 X-선 및 전산화 촬영과 기관지 내시경등의 검사를 실시하였으나 특별한 원인질환을 찾지 못하고 객혈이 자연히 멈추어 퇴원하였으나 이후에도 운동시의 호흡곤란은 계속되었다. 입원 16개월전 호흡기 감염증으로 호흡곤란이 더 심해지면서 ○○병원에서 흉부 X-선 촬영상(Fig. 1-A) 우측폐하부 폐염의 진단하에 항생제 치료후 열이 소실되었지만 경증의 호흡곤란과 방사선학적 소견상 우측하부의 폐침윤이 계속되어 폐기능검사, 기관지내시경 및 기관지 조영술(Fig. 1-B)을 실시하였으나 이들 검사상 특이 소견은 없었다고 하였다. 입원 9주전부터는 더욱 심해지는 호흡곤란으로 지방의 개인의원에서 진찰후 우측 늑막염으로 늑막천자 및 항결

핵제 치료를 시작하였고 입원 6주전에는 서울의 개인의원에서 새차레의 늑막천자로 약 5,000 cc의 늑막액을 배출하였으나 우측의 심한 늑막액은 계속되었다. 입원 2주전부터 ○○병원에 입원하여 늑막천자상 늑막액 소견은 총단백이 1.7 gram/dl(혈청 total protein: albumine 은 7.6 : 4.7), LDH: 108 U/L(혈청 LDH: 210 U/L)등의 늑막 여출 소견을 보였으며, 심장, 간, 신장등의 기능검사 및 늑막 조직검사, 기관지내시경을 통한 폐세척술등을 시행받았으나 계속되는 늑막액의 원인을 밝히지 못한채 퇴원후 다음날 본원에 입원하였다.

개인력 : 직업 : 7년동안 건설회사 사무직.

흡연력 : 1일 1~2갑씩 6년간 피웠으나 5년전부터는 금연함.

가족력 : 특이 질환 없음.

과거력 : 5~6세때 나무에서 떨어진 적이 있었음.

이학적 소견 : 입원당시 혈압은 140/80, 맥박 95회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36.8°C였다. 진찰상 우측 흉부에 촉감 혹은 성 진탕음(tactile or vocal fremitus)의 저하, 타진상 탁음(dullness), 청진상 호흡음의 저하 등의 소견을 보였으며 심장청진상 부정맥 및 심잡음은 없었다. 사지에 곤봉지는 없었으나 사지와 입술에 약간의 청색증을 보였다.

검사 소견 : 일반혈액검사상 백혈구 9,700/mm³(다핵

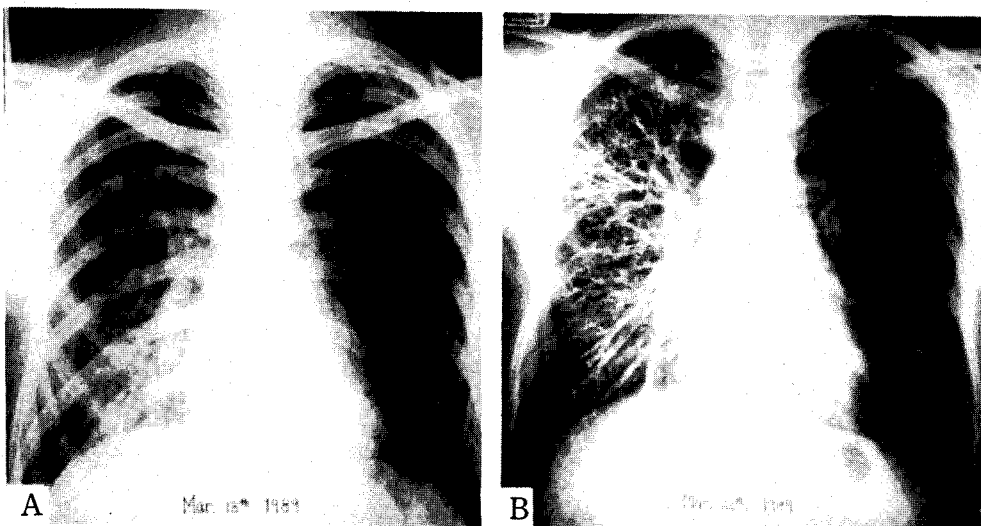


Fig. 1. Chest P-A (A) & Bronchogram (B) taken 16 months before admission. Reticular infiltration in right lower lung field was remarkable although other lung field seemed to be more hyperinflation, and bronchogram showed no significant abnormalities on right bronchus.

구 65%, 임파구 30%, 단핵구 5%), 혈색소 16.9 g/dl, 혈소판 342,000/mm³, ESR 13 mm/hr 였다. 입원당시에 room air 흡입중에 시행한 동맥혈가스분석상 PH 7.45, PCO₂ 29.2 mmHg, PO₂ 68.4 mmHg, HCO₃ 20.5, O₂ Saturation: 92.4%의 소견을 보였으며, 생화학검사상 총단백 6.5 g/dl, 알부민 4.2 g/dl, BUN 14 mg/dl, Creatinine 0.7 mg/dl, 총 빌리루빈 0.7 mg/dl, alkaline phosphatase 78 U, ALT 27 U, AST 28 U, LDH 203 U 였다. 이밖에 대변, 소변, 전해질등의 검사는 정상소견이었으며 페디스토마의 피부반응검사도 음성이었다. 심전도는 동성 빈맥과 우심실 비대소견을 보였으며 흉부 X-선상 우측에 대량 늑막액과 이에 의한 심장음영이 좌측으로 밀려 있음을 확인하였다(Fig. 2). 심장초음파 검사상 우측 심실의 비후이외에는 좌측 심실과 심방에는 이상소견이 없었으며 판막도 정상이었다.

입원후 시행한 늑막천자시 배출된 늑막액 소견은 총단백 1.1 g/dl, LDH 103 U, 비중 1.012, 백혈구 579/mm³(다핵구 95%, 임파구 5%), RBC 69/mm³, glucose 138 mg/dl, amylase 83 U/dl 등의 transudate 소

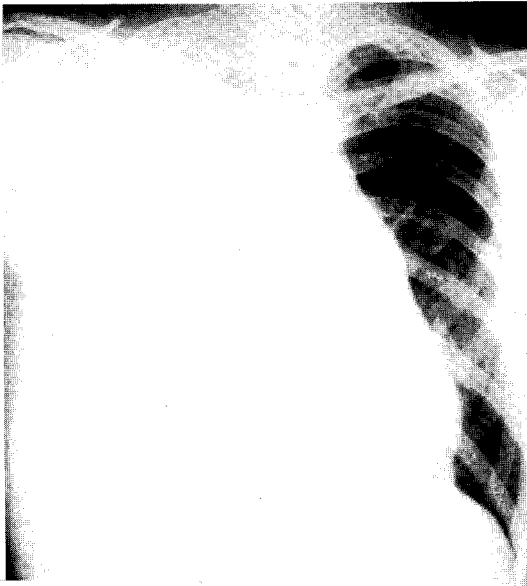


Fig. 2. Chest P-A on admission shows the massive pleural effusion on the right side, shifting cardiac shadow to the left, and the prominent pulmonary arterial conus on the left cardiac silhouette. The left lung field is continuously hyperinflation.

견을 나타내었으며 세균학적 검사, ANA, RA factor 등은 음성이었다. 입원중 주사침으로의 1일 1~2회(회에 약 1,000 cc)의 늑막천자로는 늑막액이 우측 늑강내로 계속 유입되어 증상이 호전이 없었다. 입원 7일 째에 직경이 작은 카테터(small holed catheter)를 늑강내로 삽관하여 500 cc/hr의 속도로 총 2,000 cc의 늑막배출을 하면서 동시에 늑강내 압력을 재본 결과 처음 7 cm H₂O의 늑막압력의 변동은 없었다.

이후 수액을 혈관내로 투여하면서 1일 2,000~3,000 cc의 늑막액을 카테터를 통하여 계속적으로 배출하면서 추적 흉부 X-선상 가장 늑막액 저류가 적어진 입원 10일에 ^{99m}Tc-MAA 폐관류주사를 시행한 결과 우측 폐(특히 상부)에 관류 결손을 관찰한 후(Fig. 3-A, B, C), 같은 날 심도자 및 폐혈관 촬영을 시행하였다.

심도자 검사 결과는 상행대동맥의 산소포화도는 83%였고 주 폐동맥압이 95/65 mmHg(평균 : 70)이고 좌우 폐동맥 압의 차이는 없었다. 폐동맥 췌기압은 우상부 42 mmHg, 우하부 36 mmHg, 좌하부 14 mmHg 등의 소견을 보였고 좌상부는 측정하지 못하였다(Table 1).

우측 폐동맥 혈관촬영시 동맥기(arterial phase)에서는 폐하엽동맥은 흉부 내측(medial side)으로 이동(displacement)되면서 구부러져(tortuous)있다. 우측 폐상엽 및 중엽의 폐동맥들은 말초분지가 미세하게 관찰되었다. 그러나 어느부분에서도 혈관내 음영의 결손(intraluminal filling defect)이나 차단(cut-off)는 없었다. 정맥기(venous phase)에서는 우하엽의 폐정맥은 정상속도로 좌심방으로 배출되나 우상엽 및 중엽의 정맥들은 상당히 늦게 까지도 배출되지 않고 남아 있으면서 흉부 내측에서 심하게 팽창(dilatation)되고 구부러지면서(tortuous) 저류(stagnation)되고 있다. 그러나 폐정맥내에도 혈관내 음영결손은 관찰할 수 없었다(Fig. 4).

환자는 심한 폐동맥 고혈압으로 개흉술은 시행하지 못하였으며, 상기 검사후 늑강에 삽입되었던 catheter는 제거하고 closed thoracostomy로 흉관(chest tube)을 삽입한 후 이를 통하여 수차례의 tetracycline을 늑강내로 주입하여 늑막을 유착시켰다. 이후 환자는 호흡곤란의 완화와 더 이상 늑막액이 재발되지 않아서 퇴원하였으며, 14개월간 외래로 추적중 갑작스런 객혈로 사망하였다.

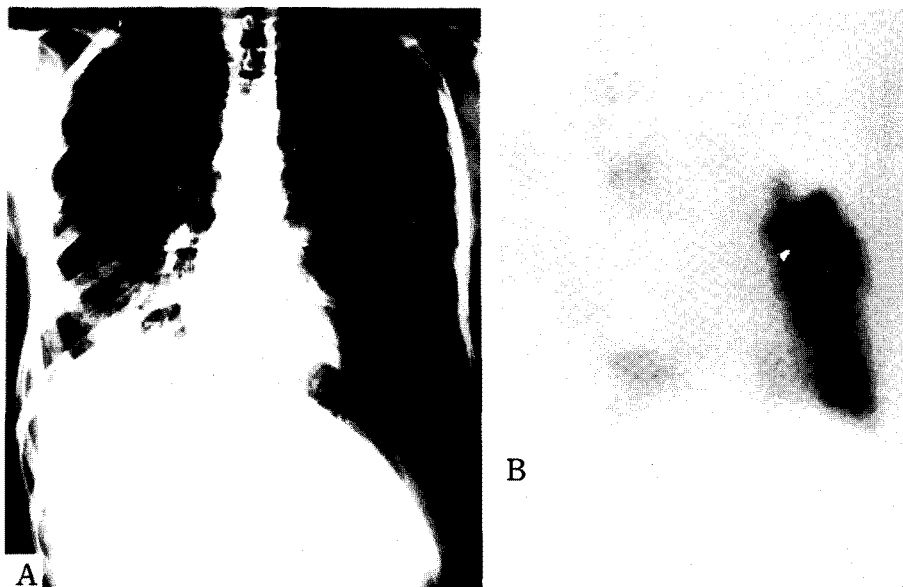


Fig. 3. Chest P-A (A) demonstrated that the right lung was much aerated by the drainage of effusion but hazy infiltrative changes on the right lower lung field was continued. concurrent ⁹⁹mTc-MAA perfusion scan (B: anterior, C: posterior views) showed large perfusion defect on the right lung except right lower posterior. Perfusion defect mismatched with the roentgenographic defect.

Table 1. Results of Cardiac Catheterization

Site	Pressure (mmHg)		(Mean)	Oxygen Saturation (%)
	Systolic/Diastolic			
Right Atrium	14/ 0		(6)	66
Right Ventricle	98/ 0			67
Pulmonary artery				
Main	95/ 65		(70)	67
Right	93/ 66			
Left	95/ 66			
Pulmonary wedge				
Right Upper			(42)	
Right Lower			(36)	
Left Lower			(14)	
Left Ventricle	130/ 10			84
Ascending aorta	135/100		(110)	83

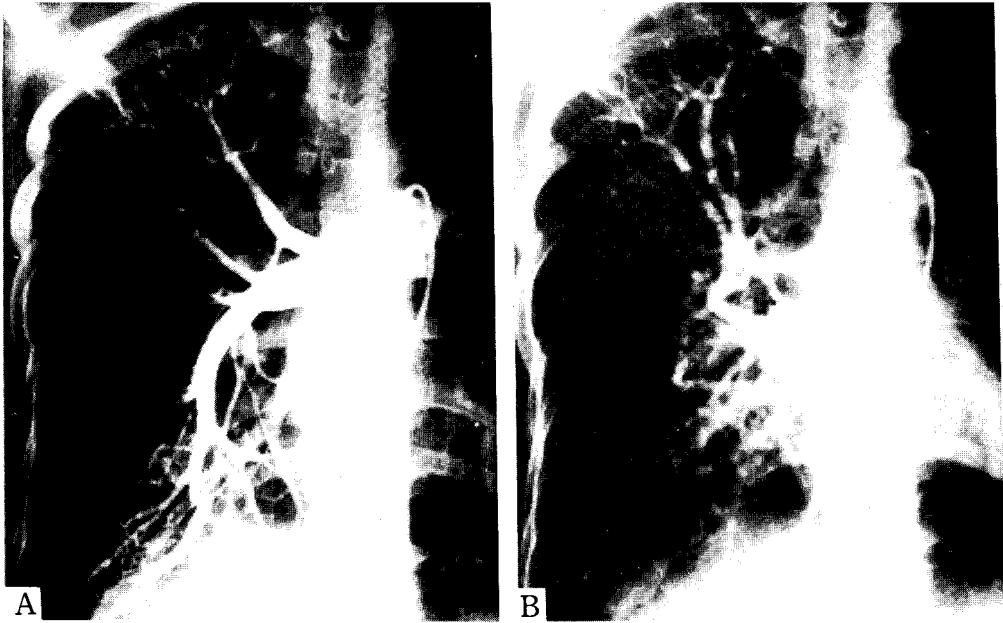


Fig. 4. Pulmonary angiogram-right side: (A) arterial phase; There is marked reduction of the peripheral filling in upper and mid-lung. Pulmonary artery to lower lobe is displaced to medial side. Inferior pulmonary vein normally drained into left atrium can be seen. (B) venous phase: The venous drainage from right upper and middle lung to left atrium is markedly delayed and the tortuous multiple collateral vessels was showed on the medial aspect of the thorax.

고 안

임상적으로 매우 드문 폐정맥의 폐쇄는 대개는 선천적 원인으로써 환자가 다른 선천적 기형들이 동반되며, 상당히 어린나이에 임상증세가 뚜렷하게 나타나고, 좌심방으로 배출되는 정상 폐정맥의 폐쇄시 폐쇄부위의 병리학적인 병변이 좌심방이외로 배출되는 비정상적 폐정맥이 폐쇄되는 질환들의 병리학적인 병변과 같으며, 마지막으로 폐쇄된 정맥의 주변에 어떠한 활동성 염증도 없을 때에는 이 질환의 발생원인이 선천적으로 추정된다고 한다¹⁾. 선천적 폐쇄일 경우 태생학적으로 좌심방과 연결되어서 정상적으로는 향후 4개의 폐정맥으로 분화될, 일시적으로 존재하는 해부학적 혈관구조인, 공통 폐정맥 (common pulmonary vein)이 잘못 분화발달하여 폐쇄될 때 이 질환이 발생된다고 하며, 이 때 폐쇄되는 시기에 따라 TAPVR (total anomalous pulmonary veous return to the systemic venous system), cor triatriatum 혹은 상기 질환이 발생 가능하다는 설명도

있다^{2~5)}.

그러나 좌심방의 혈전 및 점액중, 폐정맥 폐쇄증 (pulmonary veno-occlusive disease) 등의 혈관내적인 병변^{6,7)}과 악성종양이나 염증성 병변에 의한 종격동 임파선 종대 및 종격동 섬유화등의 혈관 외적인 병변등^{8,9)}으로 폐정맥이 폐쇄되는 후천적원인도 있다고 한다.

일단 폐정맥의 폐쇄가 발생하면 폐의 임파관류 (lymphatic flow)의 증가, 기관지정맥과의 측부순환 (collateral circulation)이 발달, 폐 모세혈관의 투과력 증가, 세동맥 저항 (arteriolar resistance)의 증가로 폐정맥이 폐쇄된 부위에는 동맥혈의 공급 감소등의 보상작용 (compensation)으로 정맥고혈압 (venous hypertension)의 발생을 억제하려고 한다¹⁰⁾. 한편 어느 한쪽의 폐정맥에 병변이 있으면 폐동맥의 변화는 양측에 모두 발생가능한데, 이는 Ferencz 등이 개에서 한쪽의 폐정맥을 묶은뒤 3주후에는 폐동맥 고혈압이 발생함을 관찰 후 양측 폐의 병리소견에서 양측 소폐동맥 (small pulmonary artery)에 똑같이 근비후소견을 관찰할 수 있었다고 한다^{11,12)}.

일측성 폐정맥 폐쇄증의 임상증상은 폐정맥 고혈압을 일으키는 다른 질환들과 거의 같아서, 본 환자의 기왕력 같은 반복되는 원인모를 객혈, 빈번한 폐감염, 운동시 호흡곤란, 청색증의 소견을 볼수 있다고 한다¹²⁾.

방사선학적으로 만성 정맥 저류(chronic venous stasis), 간질성 부종(interstitial edema), 폐정맥색전(pulmonary venous infarction), 폐동맥의 현저한 돌출등과 반복적인 폐감염의 소견들이 복합적으로 나타난다. 또 병변부위가 폐의 간질성 질환이므로 그부위에 망상형 간질성 폐침윤등을 볼수 있으며 섬유화가 진행됨에 따라 폐가 섬유화되어가면서 축소되는 결과이며 이러한 소견은 본 증례의 과거 흉부 X-선 소견에서 뚜렷하게 볼수 있었다^{12,13)}. 폐관류 주사소견은 본환자에서와 같이 관류결손소견을 폐정맥 폐쇄부위에 보이므로 폐동맥 혈전증과 같은 폐동맥 폐쇄질환등과 감별진단이 요구된다^{12,14)}.

폐정맥 폐쇄증의 확진은 심도자법과 폐혈관촬영에 의하여 이루어진다. 폐혈관조영술상에서는 본 환자와 같은 병변부위의 폐동맥위축, 폐동맥의 말초분지의 미세화, 정맥기에서의 혈류 정체소견, 측부순환의 발달등의 소견이 특징적이며, 심도자 상에서는 폐동맥쇄기압(pulmonary arterial wedge pressure)이 폐동맥고혈압의 원인이 precapillary 부위의 폐쇄로 인한 경우(例: pulmonary thromboembolism, primary pulmonary hypertension)에는 정상이고 postcapillary 부위의 폐쇄로 인한 경우(例: 폐정맥 폐쇄증, pulmonary veno-occlusive disease, 승모판 혈착증등의 좌심방내 질환)에서는 증가한다. 또 폐정맥 폐쇄증인 경우에는 다른 "postcapillary" pulmonary hypertension 과는 달리 병변 부위의 폐에서도 본 환자와 같이 폐쇄된 폐정맥에 따라 부위마다 다르게 폐동맥쇄기압이 증가되는 것이 특징이므로 여러 곳에서 이를 반복 측정하는 것이 진단에 중요하다고 하겠다^{3,15-17)}.

일측성 폐정맥폐쇄증의 치료는 가능한한 폐엽절제술 혹은 전폐절제술이지만^{3,12,13)} 본 환자에서는 심한 폐동맥 고혈압증으로 수술적 치료는 시행하지 못한 채 수차례의 능강내 tetracycline 주입치료로 대량 누막액의 발생을 저지하였다.

요 약

저자들은 최근 심한 누막액이 반복되는 환자에서 재발성 일측성 폐정맥 폐쇄증을 진단후 추적관찰하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- 1) Shone JD, Amplatz K, Anderson RC, Adams P Jr, Edwards JE: Congenital stenosis of individual pulmonary veins. *Circulation* 26:574, 1962
- 2) Edward JE. Congenital stenosis of pulmonary veins: Pathological and developmental considerations. *Lab Invest* 9:46, 1960
- 3) Nasrallah AJ, Mullins CE, Singer D, Harrison G, McNamara DG: Unilateral pulmonary vein atresia; Diagnosis and treatment. *Am J Cardiol* 36:969, 1975
- 4) Levin MA, Moller JH, Amplatz K: Atresia of the common pulmonary vein; Case report and differential diagnosis. *Am J Roentgenol* 100:322, 1967
- 5) 이계영, 정희순, 한성구, 심영수, 기진열, 한용철, 김철호, 임정기, 박재형: 선천성 일측성 폐정맥 폐쇄증 1예. *대한내과학회잡지* 35:434, 1988
- 6) Edwards JE, Burchell HB: Multilobular pulmonary venous obstruction with pulmonary hypertension; "Protective" arterial lesions in the involved lobes. *Arch Intern Med* 87:372, 1951
- 7) Wagenvoort CA, Wagenvoort N, Takahashi T. Pulmonary veno-occlusive disease: Involvement of pulmonary arteries and review of the literature. *Hum Pathol* 16:1033, 1985
- 8) Diamond I: The Hamman-Rich syndrome in childhood; Report of a case with unilateral pulmonary arterial and venous stenosis and arteriovenous occlusion. *Pediatrics*
- 9) Berry DF, Buccigrossi D, Peabody J, Peterson KL, Moser KM: Pulmonary vascular occlusion and fibrosing mediastinitis. *Chest* 2:296, 1986
- 10) Benet JP, Bouchard F, Lang lois J, Chetochrine F, Conso JE, Pottlemain M: Unilateral congenital stenosis of the pulmonary veins. *J Thora Cardiovasc Surg* 63:397, 1972
- 11) Ferencz C, Dammann JF Jr: Significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease;

- Lesion of the left side of the heart causing obstruction of the pulmonary venous return. *Circulation* **16**: 1046, 1957
- 12) Sade RM, Freed MD, Matthews EC, Castaneda AR: Stenosis of individual pulmonary veins; Review of the literature and report of a surgical case. *J Thorac Cardiovasc Surg* **67**:953, 1974
 - 13) Swischuk LE, L'Heurux P: Unilateral pulmonary vein atresia. *AJR* **135**:667, 1980
 - 14) Hartshorne MF, Bauman JM, Cawthon MA, Huggins M: Right pulmonary vein occlusion detected by ventilation perfusion lung scanning. *Clin Nucl Med* **10**:827, 1985
 - 15) Neches WH, Park SC, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Mullines CE, McNamara DG: Pulmonary artery wedge pressure in congenital heart disease. *Cathe Cardiovasc Diagn* **3**:11, 1977
 - 16) Tingelstad JB, Arterman K, Lambert EC: Pulmonary venous obstruction; Report of a case mimicking primary pulmonary artery hypertension, with a review of the literature. *Am J Dis Child* **117**:219, 1969
 - 17) Brewer DB, Humphrey DR: Primary pulmonary hypertension with obstructive venous lesions. *Br Heart J* **22**:445, 1960
 - 18) Light RW: Chapter 6, Transudative pleural effusion, *Pleural diseases*. p 71, Philadelphia, Lea & Febiger, 1987