

체동맥 폐동정맥루 치험례의 보고

- 1례 보고 -

허재학*·김영태*·성숙환*·김주현*

=Abstract=

Systemic Pulmonary Arteriovenous Fistula

- 1 Case Report -

Jae-Hak Heo, M.D. *, Young Tae Kim, M.D. *, Sook Whan Sung, M.D. *, Joo Hyun Kim *

This is a case report of an operation for the pulmonary arteriovenous fistula supplied from the systemic arteries instead of the pulmonary artery. The operation of systemic arteriovenous pulmonary fistula has formidable technical challenges due to its extensive collateral circulations. A 16 year-old female patient, diagnosed as systemic arteriovenous fistula with multiple tortuous feeding vessels and with hereditary hemorrhagic telangiectasia, was initially managed with arterial embolization before the operation. A 15×8cm sized huge vascular malformation was removed by RML and RLL bilobectomy. During the operation, we encountered annoying massive bleeding and pulmonary congestion originated in its extensive collateral circulation. The patient was discharged after conservative management without specific problem on the 15th postoperative day. For the safe operation as well as good operative result, it seemed that meticulous ligation of the multiple collateral vessels should be performed prior to that of pulmonary veins.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:409-12)

Key word : 1. Pulmonary arteriovenous fistula
2. Fistula
3. Arteriovenous fistula

증례

16세 여자 환자가 빈번한 재발성의 객혈을 주소로 응급실을 통해 내원하였다. 내원 4일, 5일 및 8일 전에 각각 200cc, 500cc, 600cc 정도의 심한 객혈이 있어 농축 적혈구 2단위, 신선혈장액 1단위를 수혈한 후 응급실에서 시행한 혈액검사에

서 혈색소치가 11.3g/dl 이었다. 과거력에서 1세 및 2세에 객혈로 인근병원에서 치료받은 적이 있었고, 3세에 본원에 입원하여 혈관조영술과 피부조직검사를 통하여 유전성 출혈성 모세혈관확장증(hereditary hemorrhagic telangiectasis)과 우측폐의 폐혈관기형으로 진단받았으며 이후 1~2년에 한차례씩의 객혈로 그때마다 인근 병원에서 수혈 및 지혈제 등의 치료

* 서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Seoul National University College of Medicine

논문접수일 : 97년 8월 4일 심사통과일 : 97년 10월 17일

책임저자 : 김영태, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-3161 (Fax) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

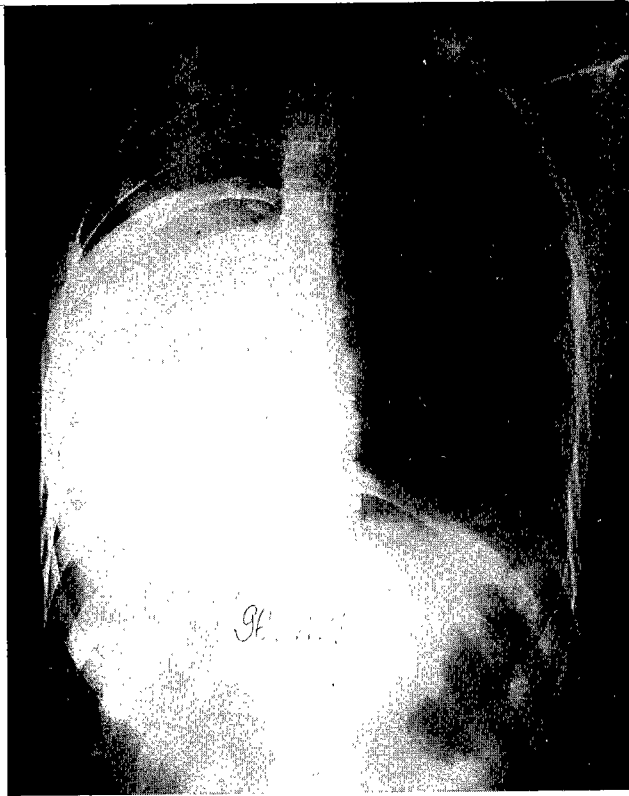


Fig. 1. PA chest radiograph after massive hemoptysis three times, notes extensive consolidation and volume loss on the Rt. middle lung field.

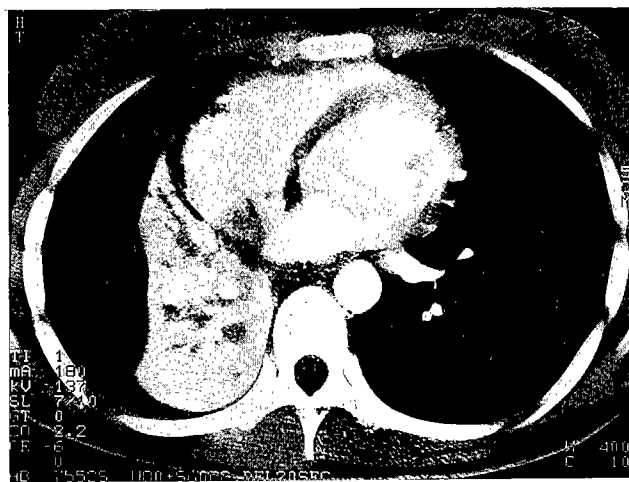


Fig. 2. Enhanced chest CT film after first hemoptysis, notes inhomogenous high enhancement suggesting soft tissue lesion intangled with vascular structure on the hilar and paraesophageal area.

를 받아 왔다고 한다. 응급실에서 시행한 이학적 검사에서 우측 호흡음의 감소 및 빈맥의 소견이 있었고(심박동수 114

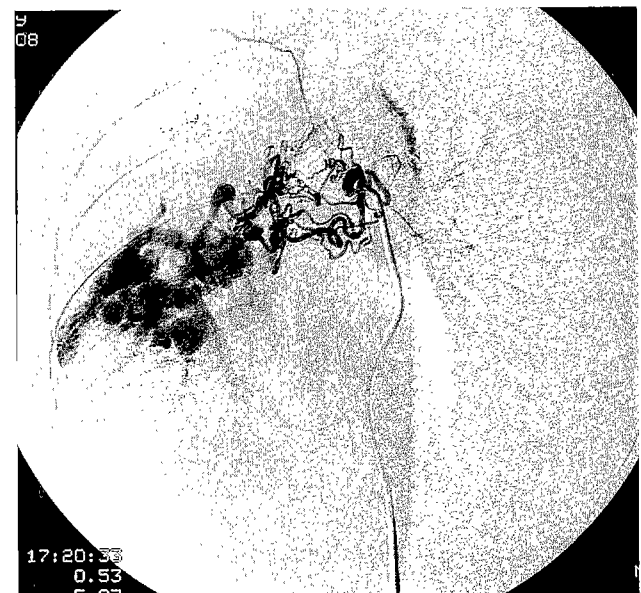
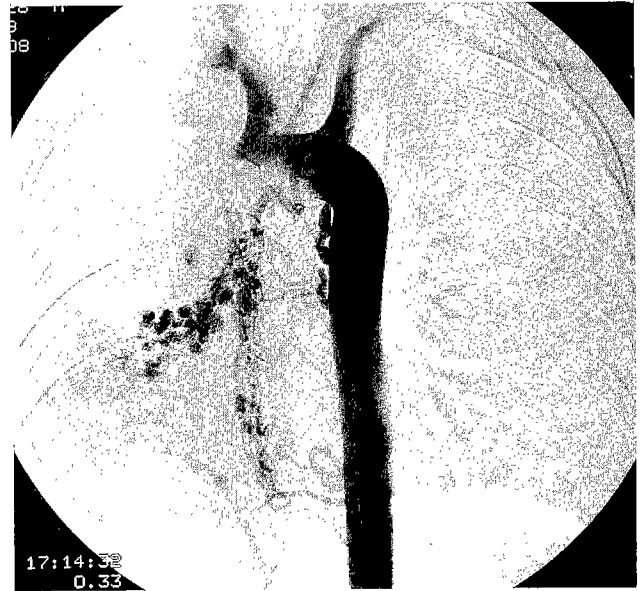


Fig. 3, 4. Aortography and selected angiography demonstrates multiple systemic feeding vessels and tortuous vessels fainting out into the pulmonary vein. Multiple systemic feeding vessels and internal tortuous vascularity suggests pulmonary AVF.

회/분), 심호흡시 우측 흉통을 호소하였다. 몸통 및 사지에 다발성 암적색 변색소가 있었지만 청색증이나 곤봉지는 관찰할 수 없었고 심잡음은 청진되지 않았다. 흉부 단순 촬영에서 우측폐야의 심한 음영증가 및 용적감소 소견을 보였고, 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 우측 폐문부의 혈관기원의 종양으로 보이는 종괴가 관찰되었으나 폐고립증의 감별진단을 위해 컴퓨터 단층촬영 혈관 조영술 (CT angiography)을 추천하였다(Fig. 1, 2). 혈관의 자세한 분포를 알기위해 시행한 대



Fig. 5. Gross specimen shows peribronchial vascular structures composed of multiple tortuous abnormal vasculatures

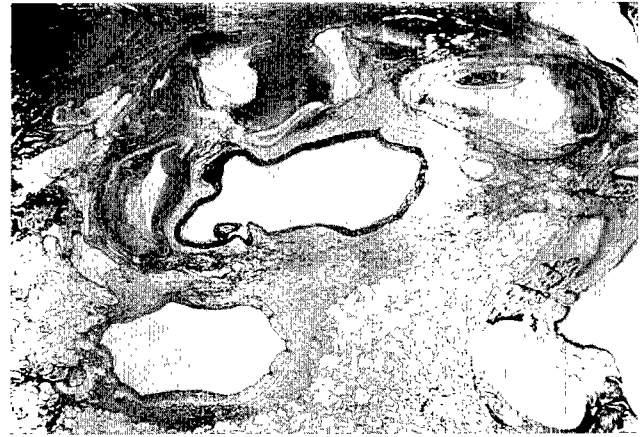


Fig. 6. Microscopic finding with elastic staining shows increased vascularity and fibrosis on the peribronchial area

동맥 조영술에서 우중폐야에 흉부 대동맥에서 다발성의 꼬여진 혈관으로 이루어진 거대한 혈관성 종양이 있어 기관지 동맥 색전술을 시행하였다. 제 네번째 우늑간 동맥, 기관지 동맥, 우하횡경막 동맥등에서 다발성의 공급혈관이 우중폐야의 혈관성 종괴에 혈액을 공급하는 것이 관찰되어 코일, 젤폼(Gelform)을 이용하여 세곳에 동맥색전술을 시행하였다 (Fig. 3, 4). 색전술 후에도 흉부 대동맥 조영술에서 여전히 혈관성 종괴가 조영되고 젤폼(Gelform)이 수일 내에 용해되어 색전술을 시행한 혈관이 재소통할 가능성 때문에 가능한 한 조기 수술을 계획하였으나 우측 폐야의 음영 증가 소견이 여전히 남아 있고 39도의 고열이 지속되어 내원 후 18일째야 수술을 시행할 수 있었다. 수술전 기관지 내시경에서 우중엽기관지에 혈종으로 보이는 가동성의 종괴가 있었으나 제거하지 못했다. 수술 소견상 흉막강내에 유착이나 삼출액은 없었으며, 우중엽과 우하엽에 걸쳐 5×7 cm 크기의 꼬여진 혈관으로 이루어진 종괴가 있었고 폐문부 주위에서 다수의 5~7 mm 크기의 기관지 동맥들이 기관지와 함께 폐로 들어가는 것이 관찰되었다. 폐동맥과 우하폐정맥의 절찰후 중간기관지(bronchus intermedius)를 열고 기관지 내시경에서 보였던 종괴를 제거하려 하였으나 기관지 주위의 부행혈관의 출혈로 제거하지 못하였고 기관지 기부를 봉합후 우중엽 및 우하엽의 절제술을 시행하였다. 우중엽과 우하엽의 심한 울혈이 발생하여 수술의 어려움이 있었으며 부행혈관의 절제 과정에서 다량의 출혈이 있어 농축 적혈구 4단위를 수혈하였다. 기관지내 혈종은 수술 직후 기관지 내시경을 통하여 제거할 수 있었다. 수술 후 외과병리학적 검사에서 우중엽에 5.5×2.3 cm, 우하엽에 5×4 cm, 중엽과 하엽사이에 4.5×1.5 cm 크기의 혈관 구조물을 확인할 수 있었고 체동맥 폐동정맥루로 진단되었다. 환자는 수술후 9일째에 흉관을 제거하였

고 15일째에 별다른 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

Churton의 첫기술 이래 폐동정맥루는 비교적 흔히 발견되는 질환이지만 체동맥에서 혈류공급을 받는 체동맥 폐동정맥루는 매우 드물게 보고되어 왔다. 기관지 동맥, 내유 동맥, 흉부 대동맥, 늑간 동맥 등이 주된 혈류 공급원으로 반복되는 흉막염이나 늑골골절 등의 흉곽 손상, 흉관 삽입술 후에 이차적으로 생성되는 경우와 선천적 기원을 갖는 경우로 나누어 볼 수 있다¹⁾. Brain과 Kauntze는 선천성 폐동정맥루의 기원을 원시배대동맥(primitive dorsal aorta)에서 기관지후 폐신경총(post-bronchial pulmonary plexus)로 가는 분지들의 잔존 때문이라고 생각했는데 정상에서는 최종 폐동맥(definitive pulmonary a.)을 형성하는 제6아가미궁과 폐신경총이 교통한 후에는 이러한 분지들이 소멸된다^{2,3)}. 이 환자의 경우는 어릴 때부터 객혈이 있어서 폐혈관조영술로 폐혈관기형으로 진단받은 적이 있었고, 흉막염의 과거력이나 흉막강내의 유착도 없었으므로 선천적 기원에서 유래했다고 보여진다. 체동맥과 폐혈관 사이의 동정맥루는 좌우 단락을 초래하여 좌심실의 부하를 증가시키며 심한 경우 심부전 증세를 유발할 수도 있다. 청색증, 적혈구 증가, 곤봉지로 대별되는 폐동맥 동정맥루와는달리 운동시 호흡곤란, 피로감, 빈맥, 객혈이 주 증상이며, 지속성 심잡음 때문에 동맥관 개존증으로 오인되기도 한다⁴⁾. 흉부 단순촬영만으로는 진단하기 어려우며 기관지 내시경술, 컴퓨터 단층촬영, 심도자술, 흉부 대동맥 조영술 등이 진단을 위해 필요하다. 체동맥 폐동정맥루의 해부학적 구조는 혈류를 공급하는 체동맥의 종류와 교통하는 폐혈관의 종류에 따라 다양한 양상을 보인다. Kiphart 등은 우상

엽 폐동정맥루에서 우심도자술후 우폐동맥의 산소농도가 체동맥의 산소농도와 같이 높은 것과 색소회색곡선을 통해 내유동맥의 혈류공급을 받는 동정맥루가 폐동맥과 연결되어 좌우단락이 형성되는 것을 입증하였다³⁾. 그렇지만 Prutzmana과 Flick은 폐동정맥루의 부검에서 우폐동맥에 아세틸비닐을 주입후 염산으로 폐를 제거한 후 횡경막 동맥과 늑간 동맥에서 비롯된 다수의 부행혈관이 우하엽의 폐동정맥루를 형성한 후 폐정맥과 교통하는 것을 관찰하였다⁵⁾. 본 증례의 경우 혈관 조영술과 수술 소견을 종합해보면 다수의 체동맥에서 기시한 공급혈관들이 꼬여진 혈관구조물로 체동맥 폐동정맥루를 이룬 후 우하폐정맥으로 유출되는 해부학적 구조임을 알 수 있었다. 한편 Dines등은 폐동정맥루를 유전성 출혈성 모세관 확장증(Rendu-Osler-Weber disease)를 동반한 군과 동반하지 않은 군으로 나누었는데 전자의 경우 다발성의 폐동정맥루를 종종 가지며 증상이 진행하여 더 높은 합병증을 나타낸다고 하였다⁶⁾. 본 증례의 경우 체간과 사지에 다발성의 암적색 변색소가 있었고 조직검사에서 국소적 혈관의 증식을 보여 유전성 출혈성 모세혈관확장증을 동반한 체폐동정맥루로 생각되었다. Prutzman과 Flick은 우측폐의 광범위한 체동맥 폐동정맥루의 수술시에 전폐적출술을 위해 주폐동맥과 상, 하 폐정맥의 결찰후 우하엽의 심한 울혈 및 부행혈관의 출혈로 수술 사망을 치험하였음을 보고하면서 폐정맥 결찰 전에 부행 혈관의 결찰이 반드시 선행되

어야 한다고 강조하였다³⁾. 본 증례의 경우에서도 수술전 동맥 색전술을 시행하였는데도 수술시 심한 출혈과 우중엽, 우하엽의 울혈로 어려움을 겪었다. 따라서 비록 많은 수의 부행혈관으로 어려움이 있더라도 폐정맥 결찰전에 부행혈관을 모두 결찰하는 것이 이 질환의 안전한 수술을 위해서 반드시 필요하리라고 사료되었다.

참 고 문 헌

1. Wolarsky ER, Hunphreys GH. *Systemic-Pulmonary Arteriovenous Fistula*. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;59:859-63.
2. Blevins CE. *Embryology of the lungs*. In: Shields TW. *General Thoracic Surgery*. 4th ed. Malvern: Williams & Wilkins. 1994;50-5.
3. Kiphart RJ, Mackenzie JW, Templeton AW, et al. *Systemic-pulmonary Arteriovenous Fistula of the Chest wall and Lung*. J Thorac Cardiovasc Surg 1967;54:113-20.
4. Shields TW. *Congenital vascular lesions of the lungs*. In: Shields TW. *General Thoracic Surgery*. 4th ed. Malvern: Williams & Wilkins 1994;895-905.
5. Prutzman LD, Flick JB. *Pulmonary Arteriovenous Fistula with Extensive Thoracic Wall Collateral Circulation*. Bull Ayer Clin Lab 1954;21:23.
6. Dines DE, et al. *Pulmonary Arteriovenous Fistulas*. Mayo Clin Proc 1974;49:460.

=국문초록=

본 증례는 매우 드물게 보고되는 질환인 체동맥에서 혈류공급을 받는 폐동정맥루의 수술례에 관한 보고이다. 이 체동맥 폐동정맥루는 수술시 부행혈관으로 인한 출혈과 폐의 울혈로 어려움을 겪기 쉽다. 환자는 재발성의 빈번한 객혈을 주소로 내원한 16세 여자 환자로 다발성의 공급혈관을 갖는 체폐동정맥루로 진단받고 수술 전에 동맥색전술을 시행한 후 수술을 시행한 경우이다. 우중엽과 우하엽에 걸친 15×8 cm의 동정맥루로 우하엽 및 우중엽 절제술을 시행하였다. 수술시 심한 출혈과 폐울혈로 어려움을 겪었으나 수술후 15일째에 별 다른 합병증없이 퇴원하였다. 안전한 수술을 위해서는 비록 많은 수의 부행혈관으로 어려움이 있더라도 폐정맥의 결찰전에 이를 모두 결찰하는 것이 반드시 필요할 것으로 사료되어 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 체동맥 폐동정맥루