

폐동맥고혈압 동반여부에 따른 폐동정맥류의 치료

연세대학교 의과대학 소아과학교실

허윤정 · 김정태 · 최재영

Two Case of Pulmonary Arteriovenous Fistula Treatment Depending on the Presence of Pulmonary Hypertension

Yun Jeong Huh, M.D., Jeong Tae Kim, M.D. and Jae Young Choi, M.D.

Department of Pediatrics, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary arteriovenous fistulas(PAVFs) is a rare disorder that occurs in two to three children per 100,000 population. It is presented as absence of intervening capillary beds between the pulmonary artery and vein with resultant persistent right to left shunt. Other causes include trauma, liver cirrhosis, malignancy and schistosomiasis. It is mostly asymptomatic, but it may present with respiratory difficulty, cyanosis, clubbed fingers induced by right to left shunt or hemoptysis, polycythemia and epistaxis. Major complications, such as brain abscess, brain embolism, paradoxical embolism and subacute infective endocarditis can be devastating, so therapeutic intervention is recommended in all patients. However, removal of low-resistance fistulas can aggravate pulmonary hypertension, so detection of increased pulmonary pressure is important. We report two patients: One a 42 year-old male with PAVFs treated with coil embolization, and a 42 year-old female who was treated with anticoagulants due to pulmonary hypertension. (Korean J Pediatr 2005;48:216-220)

Key Words : Arteriovenous fistula, Pulmonary, Hypertension, Embolization, Therapeutic

서론

폐동정맥류는 10만명당 2-3명 발병하는 드문 질환으로 주로 모세혈관 발달 과정의 선천적 결함에 의해 폐동맥 혈류가 폐동정맥류를 통해 직접 좌심방으로 들어가 진신 순환을 하는 질환이다¹⁻³⁾. 선천적인 원인 이외에 외상, 간경변, 종양, 주혈흡충 등에 의해 후천적인 원인으로도 발병한다. 대부분 무증상으로 경과 하지만 우좌 단락에 의한 호흡곤란, 청색증, 곤봉지 또는 객혈, 다혈구증, 비출혈 등의 증상이 나타날 수 있으며, 치명적인 합병증인 뇌농양, 뇌혈전, 기이성 색전증, 아급성 심내막염 등이 발생할 수 있어 치료를 요한다²⁻⁶⁾. 그러나 폐동맥 고혈압을 동반한 폐동정맥류의 경우에는 낮은 저항의 동정맥류를 제거하면 폐동맥 고혈압이 악화될 수 있어 치료 전 폐동맥압의 확인이 반드시 필요한 것으로 알려져 있으며 아직 국내에는 이에 대한 보고가 없다. 저자들은 폐동맥 고혈압 소견을 보이지 않은 42세 남자 환자에서 코일을 이용한 색전술을 시행한 1례와 42세 여자 환자

에서 폐동맥 고혈압이 관찰되어 색전술을 시행하지 않고 항응고제를 투여하면서 추적 관찰 중인 1례를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1

환자 : 윤○○, 남자, 42세

주소 : 흉부 압박감

과거력 및 가족력 : 과거력상 비출혈이나 모세혈관 확장증, 호흡 곤란 등의 특이병력은 없었으며 내원 5개월 전 간헐적인 두통이 있어 외부 병원에서 뇌 자기 공명 영상을 시행하였으며 동정맥류 등의 특이소견은 없었다. 가족력상 심장병이나 뇌혈관 질환 등은 없었다.

현병력 : 환자는 특이증상 없이 건강하게 잘 지내오다가 내원 1년 전부터 간헐적인 흉부 압박 증상이 있어 내원 3개월 전 외부병원에서 시행한 단순 흉부 방사선 사진상 우중엽에 길게 늘어진 종괴 음영이 관찰되었으며 흉부 전산화 단층 촬영상 2 cm 크기의 폐동정맥류 의심되어 본원으로 전원 되었다.

진찰 소견 : 입원 당시 맥박수는 70회/분, 혈압은 120/80

접수 : 2004년 9월 1일, 승인 : 2004년 10월 7일
책임저자 : 최재영, 연세대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Jae Young Choi, M.D.
Tel : 02)361-7270 Fax : 02)312-9538
E-mail : cjoy0122@yumc.yonsei.ac.kr

mmHg였고, 체중은 72 kg, 신장 172 cm이었다. 건강하게 보였으며 입 주위나 말초에 청색증이나 곤봉지는 관찰되지 않았다. 청진 소견상 호흡음은 깨끗하였고 라음은 들리지 않았으며, 심음은 규칙적이었고 심잡음은 청진되지 않았다.

검사 소견 : 동맥혈 검사상 PH 7.46, PCO₂ 33 mmHg, PO₂ 78 mmHg, HCO₃⁻ 23.6 mmol/L, O₂ saturation 96%였으며 말초 혈액 소견상 백혈구 수 6,930/mm³, 혈색소 16.2 g/dL, 헤마토크릿 47%, 혈소판 216,000/mm³였다. 프로 트롬빈 시간은 100%(INR 0.84), 활성화 부분 트롬보플라스틴 시간 30.2초였으며 AST/ALT 31/44 IU/L로 정상이었다. 단순 흉부 방사선 사진에서 우중엽의 폐문 아래에 약 2 cm 크기의 길게 늘어지고 분열

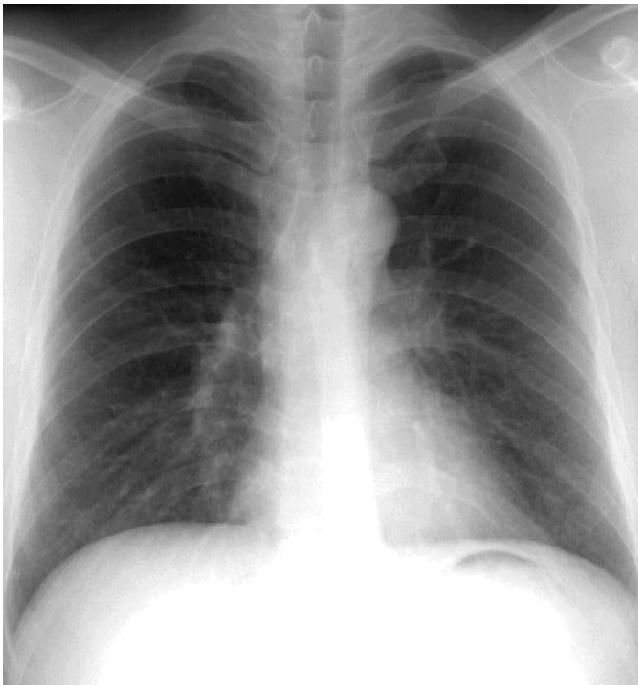


Fig. 1. Chest PA shows 2 cm sized, lobulated, elongated mass like opacity in Rt. middle lobe.

된 종괴 음영을 보였으며(Fig. 1), 심전도, 심 초음파상 특이소견은 없었다. 폐동맥 조영술 소견상 우 폐중엽 동맥과 우 폐정맥을 연결하는 2개의 폐동정맥루가 관찰 되었으며 우심방압 6/2 mmHg(평균 3 mmHg), 우심실압 18/2 mmHg(평균 5 mmHg), 폐동맥압은 15/2 mmHg(평균 9 mmHg)로 측정되었다.

치료 및 경과 : Berman 혈관조영 풍선도자 7F(Arrow international, Inc., Readry, PA, USA)을 이용하여 혈관 조영술을 시행하였다. 선택적 폐동맥 조영술을 시행하여 병변부위의 자세한 형태학적 특징을 파악한 후 스테인레스 스틸 색전 코일(Cook incorporated, Bloomington, USA)을 사용하여 색전술을 시행하였고 사용된 코일은 직경 5 mm×3 cm 코일 7개, 3 mm×5 cm coil로 6개 등 총13개였다. 시술 후에 다시 시행한 선택적 폐동맥 조영술상 잔류단락은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 시술 후 합병증 없이 퇴원하여 특별한 이상 없이 외래 추적 관찰 중이다.

증 례 2

환 자 : 백○○, 여자, 42세

주 소 : 실신

과거력 및 가족력 : 과거력상 모세혈관 확장증, 청색증, 비출혈 등의 특이 병력은 없었다. 가족력상 심질환이나 뇌혈관질환은 없었다.

현병력 : 환자는 내원 3년 전부터 운동시 호흡곤란이 있었으나 그냥 지나다 내원 10일 전 등산 직후 10분 정도의 의식 소실을 동반한 실신 증상이 있어 본원에 내원하였다.

진찰 소견 : 입원 당시 맥박수는 76회/분이었고 혈압은 130/100 mmHg였고, 체중은 54 kg, 신장 158.5 cm이었다. 입 주위나 말초에 청색증이나 곤봉지는 관찰되지 않았으며 점막이나 피부에 모세혈관 확장 소견은 없었다. 청진 소견상 호흡음은 깨끗하고 라음은 청진되지 않았으며 심음은 규칙적이었으나 등으로 방사되는 지속성 심잡음이 청진되었다.

검사 소견 : 동맥혈 검사상 PH 7.49, PCO₂ 26 mmHg, PO₂ 60 mmHg, HCO₃⁻ 20 mmol/L, O₂ saturation 93%였으며 말초 혈액 소견상 백혈구수 9,430/mm³, 혈색소 12.0 g/dL, 헤마토

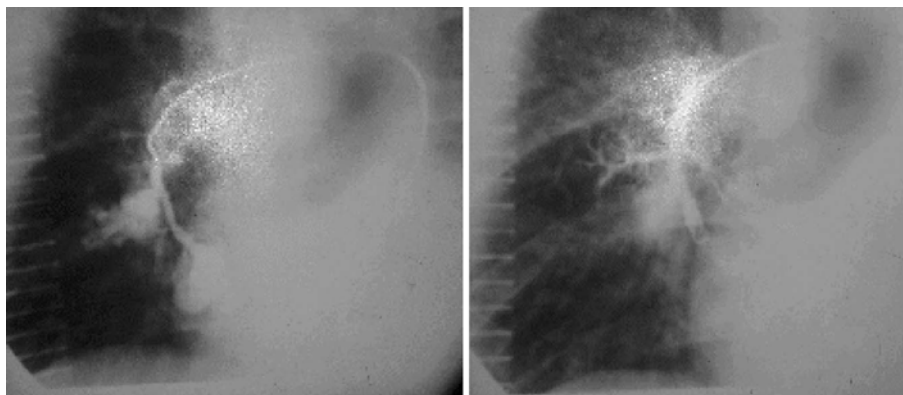


Fig. 2. Pulmonary arteriovenous fistula in Rt. middle lobe and after Coil embolization of pulmonary arteriovenous fistula.



Fig. 3. Chest PA shows cardiomegaly with pulmonary hyper-tension.

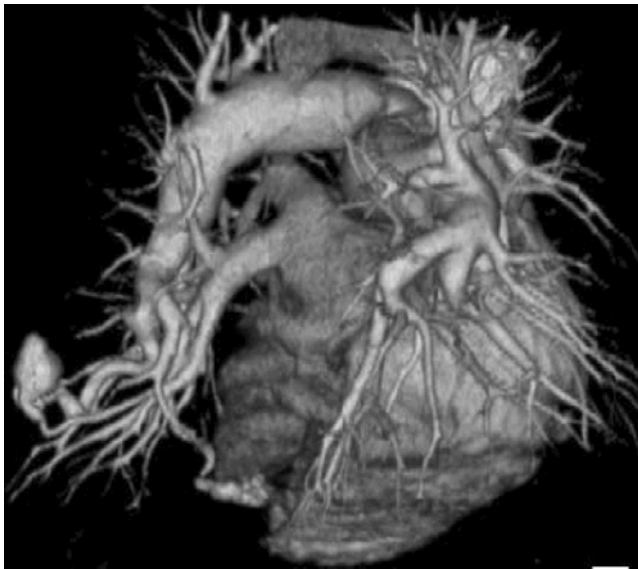


Fig. 4. Chest 3D CT shows multiple pulmonary arteriovenous fistula on Lt. lung.

크릿 38%, 혈소판 298,000/mm³였고, 프로 트롬빈 시간은 100% (INR 0.84), 활성화 부분 트롬보플라스틴 시간 35초였다. AST/ALT 31/34 IU/L, FSH 1.63 mIU/mL, LH 0.97 mIU/mL, Estradiol 234 ng/dL로 정상범위였다. 단순 흉부 방사선 사진에서 폐동맥 확장 소견과 좌폐하엽에 결절성 음영을 보였으며(Fig. 3), 심 초음파상 우심실, 우심방 비대, 삼첨판 역류(GII/IV), 폐동맥 확장소견을 보였다. 흉부 전산화 단층 촬영상에서 좌폐하엽의 후

폐 저 구역에 17 mm, 내측 저구역에 10 mm의 폐동정맥류 소견을 보였다(Fig. 4). 다른 장기의 혈관계 기형을 배제하기 위해 시행한 복부 초음파 검사상 비정상 혈관 구조물은 보이지 않았다. 폐동맥 조영술 상 좌폐하엽 동맥과 좌폐정맥을 연결하는 폐동정맥류 2개가 관찰되었으며(Fig. 5), 폐동맥 관막부전 및 삼첨판 역류 소견을 보였다. 우심방압 8/2 mmHg(평균 4 mmHg), 우심실압 100/2 mmHg(평균 15 mmHg), 폐동맥압은 90/30 mmHg(평균 50 mmHg)으로 측정되었다.

치료 및 경과 : Berman 혈관조영 풍선도자 7F(Arrow international, Inc., Readry, PA, USA)을 이용하여 혈관 조영술을 시행하였다. 동맥 조영술을 시행한 결과, 폐동맥압이 90/30 mmHg(평균 50 mmHg)으로 폐동맥 고혈압소견을 보였으며 색전술을 시행할 경우 낮은 저항의 폐동정맥류 제거시 폐동맥 고혈압이 더 악화될 가능성이 있어 색전술을 시행하지 않았다. 현재 뇌경색, 기이성 색전증 등의 합병증을 예방하기 위해 아스피린을 복용하면서 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

폐동정맥류는 폐동맥과 정맥 사이의 직접적인 순환에 의해 나타나는 혈관계 기형이며, 1897년 Churton 등¹⁾에 의해 처음 기술되었다. 발생빈도는 100,000명당 2-3명 정도로 알려져 있고 여자에게 더 흔하게 나타난다. 대부분 모세혈관 발달 과정의 선천적 결함에 의해 생기며, 50-60%에서는 유전성 출혈성 모세혈관 확장증인 Rendu-Osler Weber 병과 관련이 있는 것으로 알려져 있다^{2,3)}. Rendu-Osler Weber 병은 상염색체 우성 유전을 하며 반복적인 코피와 점막, 피부의 모세혈관 확장소견, 비정상적인 혈관 형성에 의해 간헐적인 출혈 경향을 동반하는 질환으로 20-30%에서 폐동정맥류를 동반한다²⁻⁵⁾. 이런 선천적 원인 이외에 2차적으로 외상, 간경변증, 종양, 승모판 협착증, 주혈흡충 등 후천적 원인에 의해서 발생되기도 한다. 다발성으로 폐를 침범하는 경우는 33-50%이고 양측성인 경우는 8-20%로 좌폐하엽에 주로 발생한다^{5,6)}. 증례 1, 2의 환자에서 외상이나 기저질환에 의한 2차적인 원인은 배제할 수 있었으며, Rendu-Osler Weber 병을 대표하는 반복적인 코피와 피부, 점막의 모세혈관 확장 소견 등의 병력이나 가족력은 없었다. 검사 소견상, 증례 1의 경우 간헐적인 두통 증상이 있어 시행한 뇌 자기 공명 영상에서 특이소견은 없었으며 증례 2의 환자에서도 복부 초음파상 혈관 기형은 없었다. 폐동정맥류는 다발성으로 침범하였으나 일측성으로 나타났고 증례 1은 우중엽, 증례 2는 좌하엽에 발병하였다.

폐동정맥류는 대부분 증상이 없어 우연히 시행한 흉부 방사선 소견상 발견되는 경우가 많다. 우좌 단락에 의한 호흡곤란, 청색증, 곤봉지 등의 증상이 나타나며, 증상의 정도는 단락의 수보다는 크기에 의해 결정된다. 그 이외에 다혈구증, 비출혈, 폐동정맥류의 파열에 의한 객혈이 나타나며 색전증이나 감염에 의한 두통, 현훈, 실신, 구음장애 등의 신경학적 증상을 동반하기도

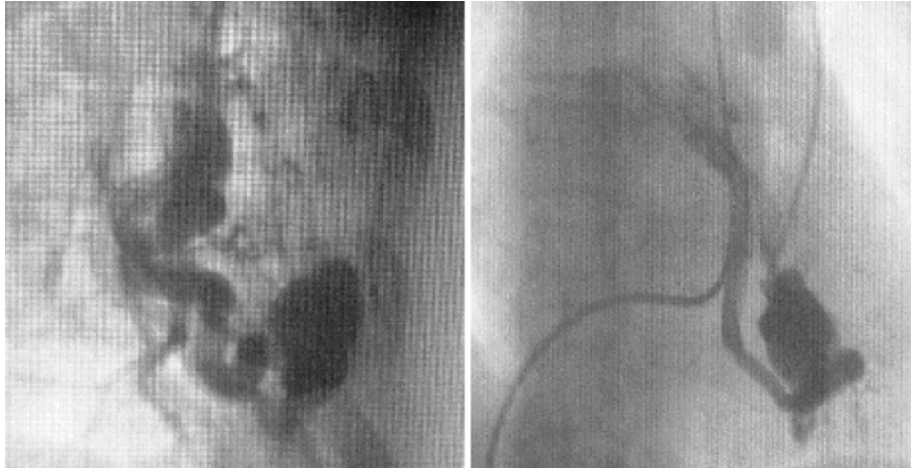


Fig. 5. Pulmonary arteriovenous fistula in Lt. lower lobe with pulmonary hypertension.

한다^{6,7)}.

폐동정맥루에 의한 수축기성 또는 지속성 잡음이 청진되며, 잡음의 강도는 Muller's maneuver에 의해 증강되고, Valsalva maneuver에 의해 감소한다. 말초 혈액 검사상 저산소증에 의한 다혈구증이 나타나며, 동맥 가스혈 검사상 양와위와 기립 자세에서 동맥의 산소 농도의 차이가 나타나고 100% 산소를 흡입하여도 동맥혈 내 산소 포화도는 상승하지 않는다⁷⁾.

단순 흉부 방사선 사진상 경계가 뚜렷한, 구엽된(lobulated) 음영을 볼 수 있으며, 대부분 폐 하엽에 발생한다. 심장내 다른 단락 또는 동맥관 개존 등을 배제하기 위해서 심장 초음파를 시행해야 한다. 대비 심초음파(contrast echo)는 말초 혈관을 통해 휘저어 섞은(agitated) 생리 식염수를 주입하였을 경우 식염수 대조 거품(saline contrast bubbles)이 폐정맥에서 우좌 단락을 통해 좌심방으로 들어오는 것으로 폐동정맥루를 진단할 수 있고, 이는 치료 후 모니터링과 색전술 치료의 효과를 평가할 수도 있다^{6,8)}. 그리고 흉부 전산 단층 촬영 및 폐동맥 조영술로 폐동정맥루를 확인한다. 증례 1에서는 흉부 방사선 사진상 우중엽의 폐문 아래에 약 2 cm 크기의 길게 늘어지고 분엽된 종괴 음영을 보여 시행한 심초음파상 특이소견은 없었다. 외부병원에서 시행한 흉부 전산화 단층 사진상 폐동정맥루소견을 보여 시행한 폐동맥 조영술상 우폐중엽 동맥과 우폐정맥을 연결하는 폐동정맥루가 2개 관찰 되었고 폐동맥압은 20/2 mmHg(평균 11 mmHg)로 정상이었다. 증례 2에서는 단순 흉부 방사선 사진에서 폐동맥 확장소견과 좌하엽에 결절성 음영 소견을 보여 시행한 심초음파상 다른 단락의 증거는 없었으나 우심실, 우심방 비대, 삼첨판 역류(GII/IV), 폐동맥 확장소견을 보였다. 흉부 전산화 단층 촬영상 좌하엽에서 다발성 폐동정맥루 소견을 보여 시행한 폐동맥 조영술 상 좌폐하엽 동맥과 좌폐정맥을 연결하는 폐동정맥루 2개가 관찰 되었으며 폐동맥압은 90/30 mmHg(평균 50 mmHg)으로 폐동맥 고혈압을 동반하였다.

폐동정맥루는 뇌농양, 뇌색전증, 뇌혈전, 기이성 색전증, 아급

성 심내막염 등의 치명적인 합병증의 위험이 있어 치료를 반드시 요하며, 폐동맥 고혈압이 있는 경우에는 낮은 저항의 폐동정맥루를 제거하면 폐동맥 고혈압을 더 악화시킬 수 있기 때문에 치료 전 반드시 폐동맥 고혈압의 동반 여부를 고려해야 한다¹⁰⁻¹³⁾. 그리고 다발성, 양측성으로 발생하는 경우가 많으므로 초기 치료시부터 모든 병변을 찾도록 노력해야 하며 성공적인 치료 후에도 재발에 대한 추적 관찰이 필요하다. 치료는 우좌 단락의 양을 감소시키고 합병증을 예방하는데 있으며 수술적 치료와 비수술적 치료로 나눌 수 있다. 중앙에 위치하면서 크기가 큰 폐동정맥루인 경우는 수술적 치료를 시행하는데 공급 혈관(feeding vessels)의 결찰, 쇄기 절제술, 분절 절제술, 폐엽 절제술 등의 방법이 있다^{6,7,9)}. Sanda 등⁷⁾은 다발성 폐동정맥루를 진단받은 2명의 환자에서 내과적 치료로 폐혈관 확장제인 nifedipine이 효과가 있다고 보고하였다. Talyor 등¹⁴⁾에 의해 색전요법이 도입이 된 후 폐 색전술이 효과적인 치료로 이용되고 있으며, 특히 반복적인 시술이 가능하므로 작고, 다발성이고, 양측성, 재발성인 경우, 폐동맥 심도자를 통한 코일 또는 풍선을 이용한 색전 요법을 시행한다. 색전술에 의한 합병증으로는 폐경색, 기이성 색전증, 관상동맥 spasm 등이 있을 수 있다¹⁴⁻¹⁶⁾.

폐동맥 고혈압을 동반한 폐정맥루는 승모관 협착증을 동반한 질환인 경우를 제외한다면 매우 드물다. Sperling 등¹¹⁾은 폐동맥 고혈압에 의해 이차적으로 폐동맥정맥루가 발생하였을 가능성 및 그 원인으로 estrogen 부족 등을 제시하였다. Roux 등¹²⁾은 수술적 제거를 한 후 사망한 폐동맥 고혈압을 동반한 폐동정맥루 환자에서 폐동맥루 조직검사를 하였다. 병리 소견상 작은 폐동맥 근처에 주혈흡충의 알(ova)이 관찰되었으며 그 주위로 실질의 위결절(parenchymatous pseudotubercles)이 관찰되었다고 하였다. 본 증례 2에서 estrogen을 측정하였으나 정상 소견을 보였으며, 주혈흡충 검사를 못하였으나 그 대신 폐흡충에 대한 검사를 시행하였으며 결과는 음성이었다.

폐동맥 고혈압의 동반에 따른 치료는 아직 정립되지 않은 실

정이다. Yoshida 등¹³⁾은 폐동정맥루를 제거했을 때 폐동맥 고혈압이 더 악화될 수 있으므로 색전요법이나 수술은 피해야 하고, 폐동맥 고혈압을 동반한 환자들은 색전증의 예방을 위해 항응고제를 사용해야 한다고 하였다. Rodan 등¹⁰⁾은 낮은 저항의 폐동정맥루 제거시 폐동맥압이 증가될 수 있어 치료 전 반드시 폐동맥 고혈압의 유무를 확인해야 한다고 하였다. 본 증례의 경우, 증례 1은 동맥 조영술 상 우폐중엽 동맥과 우폐정맥을 연결하는 폐동정맥루가 2개 관찰 되었으며 폐동맥 고혈압이 동반되지 않아 폐동맥 색전술을 시행하였다. 색전요법을 한 후 시행한 동맥 조영술상 폐동정맥루를 통한 혈류 소견은 없었으며 시술 후 특별한 이상 없이 외래 추적관찰 중이다. 증례 2는 동맥 조영술 상 좌폐하엽 동맥과 좌폐정맥을 연결하는 폐동정맥루가 2개 관찰되었으며 폐동맥압은 90/30 mmHg(평균 50 mmHg)으로 폐동맥 고혈압소견을 보여 색전술 치료는 하지 않았으며 현재, 뇌경색, 기이성 색전증의 합병증을 예방하기 위해 아스피린을 복용하면서 외래 추적 관찰 중이다.

요 약

폐동정맥루는 폐동맥 고혈압의 유무에 따라 치료가 달라진다. 따라서 폐동정맥루 치료 전 반드시 폐동맥압을 측정하여야 한다. 이에 저자들은 폐동맥 고혈압이 없어 폐동맥 색전술로 치료한 1례와 폐동맥 고혈압이 동반되어 항응고제를 투여하면서 관찰 중인 1례를 보고하는 바이다.

References

- 1) Churton T. Multiple aneurysms of the pulmonary artery. Br Med J 1897;1:1223.
- 2) Hodgson CH, Kaye RL. Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia: a review and report of 35 cases of fistula. Dis Chest 1963;43:449-55.
- 3) Kang SM, Kim MK, Chi JG. Pulmonary arteriovenous fistula in childhood: Report of a case. Korean J Pathol 1992; 26:201-3.
- 4) Kim JH, Choi TH, Nam SM, Chang JJ, Park YH, Hur NH, et al. Treatment of multiple pulmonary arteriovenous fistulas with therapeutic embolization in Osler-Rendu-Weber syndrome. Tuberculosis Respir Dis 1997;44:914-21.
- 5) Kuwon ES, Park WK, Ryu JS, Kwak SM, Lee HL, Jo CH, et al. A Case of Pulmonary Arteriovenous Fistula with Family History. Tuberculosis Respir Dis 1998;46:649-53.
- 6) Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. World J Surg 1999;23:1118-22.
- 7) Sanda A, Dalzell E, Craig B, Shields M: Multiple intrapulmonary arteriovenous fistulas in childhood. Pediatr Cardiol 2000;21:493-6.
- 8) Gudavalli A, Kalaria VG, Chen X, Schwarz KQ. Intrapulmonary arteriovenous shunt: Diagnosis by saline contrast bubbles in the pulmonary veins. J Am Soc Echocardiography 2002;15:1012-4.
- 9) Dieter RA. Resection of pulmonary arteriovenous fistula. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:386-8.
- 10) Rodan BA, Godwin JD, Chen JTT, Ravin CE. Worsening pulmonary hypertension after resection of arteriovenous fistula. AJR 1981;137:864-6.
- 11) Sperling DC, Cheitlin M, Sullivan RW, Smith A. Pulmonary arteriovenous fistulas with pulmonary hypertension. Chest 1977;6:753-7.
- 12) Roux BTL, Gibb BH, Wainwright J. Pulmonary arteriovenous fistula with bilharzial pulmonary hypertension. Br Heart J 1970;32:571-4.
- 13) Yoshida F, Terasawa A, Hosoe M, Mishima N, Suzuki M, Goshima K. Long term observation of a case of pulmonary arteriovenous fistula with pulmonary hypertension. Int Med 1995;34:574-6.
- 14) Tylor BG, Cockerill EM, Manfredi F, Klatte EC. Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. Am J Med 1978;64:360-5.
- 15) Liao CS, Wang JK, Wu MH, Chu IT. Transcatheter closure of a huge pulmonary arteriovenous fistula with embolization coils. Cathet Cardiovas Diagn 1997;42:286-9.
- 16) Berman W, Fripp RR, Raisher BD, Yabek SM. Transcatheter occlusion of large pulmonary arteriovenous fistula. Cathet Cardiovas Diagn 2000;51:220-2.