

소아의 폐동정맥루

- 1증례 보고 -

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 경상대학교 의과대학 병리학교실*
단국대학교 의과대학 병리학교실**

강 수 민* · 김 미 경** · 지 제 근

Pulmonary Arteriovenous Fistula in Childhood

- Report of a case -

Soo Min Kang, M.D.,* Mikyung Kim, M.D.** and Je G Chi, M.D.

Department of Pathology Seoul National University College of Medicine

Gyeongsang National University College of Medicine*

**Department of Pathology, Dankook University College of Medicine

A case of pulmonary arteriovenous fistula in a 8-year-old boy who presented with easy fatigability and cyanosis for 4 months, is described. Grossly, there was a large vascular anomaly measuring 2×2 cm in the center of the removed right lower lobe. Microscopically, the lesion consisted of dilated arterial and venous structures resembling a cavernous hemangioma. Subintimal fibrosis and attenuated vascular structure lacking elastic fiber and representing A-V shunt were also noted in the lesion. (Korean J Pathol 1992; 26: 201-203)

Key Words: Arteriovenous fistula, Lung, Childhood

폐동정맥루(Pulmonary arteriovenous fistula)는 폐모세혈관총의 발달장애로 폐동맥과 폐정맥간의 비정상적인 연결에 의해 생기는 비교적 드문 질환이다¹⁾. 이 질환은 1897년 Churton이 처음 기술한 이래 세계적으로 약 400예가 보고되었으나 대부분이 성인예이고 소아에서 발생하는 경우는 4~6%에 불과하며²⁾ 국내문헌에는 소아증례가 기록되어있지 않다. 본 질환은 약 60%의 환자에서 유전성 출혈성 모세혈관확장증(Rendu-Osler-Weber syndrome)과 연관되어 나타나며³⁾, 대부분이 단순 흉부X-선상 환개 또는 다

수의 결절성 음영으로 발견되나 드물게 양측폐에 미만성으로 모세혈관부위에 동정맥루를 일으키는 수도 있다. 저자들은 8세 소년에서 생긴 폐동정맥루 1예를 경험하였기에 이를 보고한다.

환자는 8세 소년으로서 약 4개월전부터 시작된 피로감과 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 가족력에서 유전성 출혈성 모세혈관확장증을 의심할 소견은 없었다. 진찰소견상 입술과 손가락의 청색증과 곤봉지가 관찰되었으나 피부 및 점막의 모세혈관확장증은 없었다. 동맥혈가스분석상 산소분압이 50 mmHg로 감소되어 있었고 Hb은 16.1 gm%로 다혈구혈증의 경향이 관찰되었다. 폐동맥조영술상 우하엽에 서로 얽힌 혈관구조물이 있었으며 이들을 통해 조영제 주입후 초기에 우폐정맥이 조영됨으로써 동정맥루가 형성되어있

접 수: 1991년 10월 9일, 게재승인: 1991년 10월 29일
주 소: 서울특별시 종로구 연건동 28, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 강 수 민

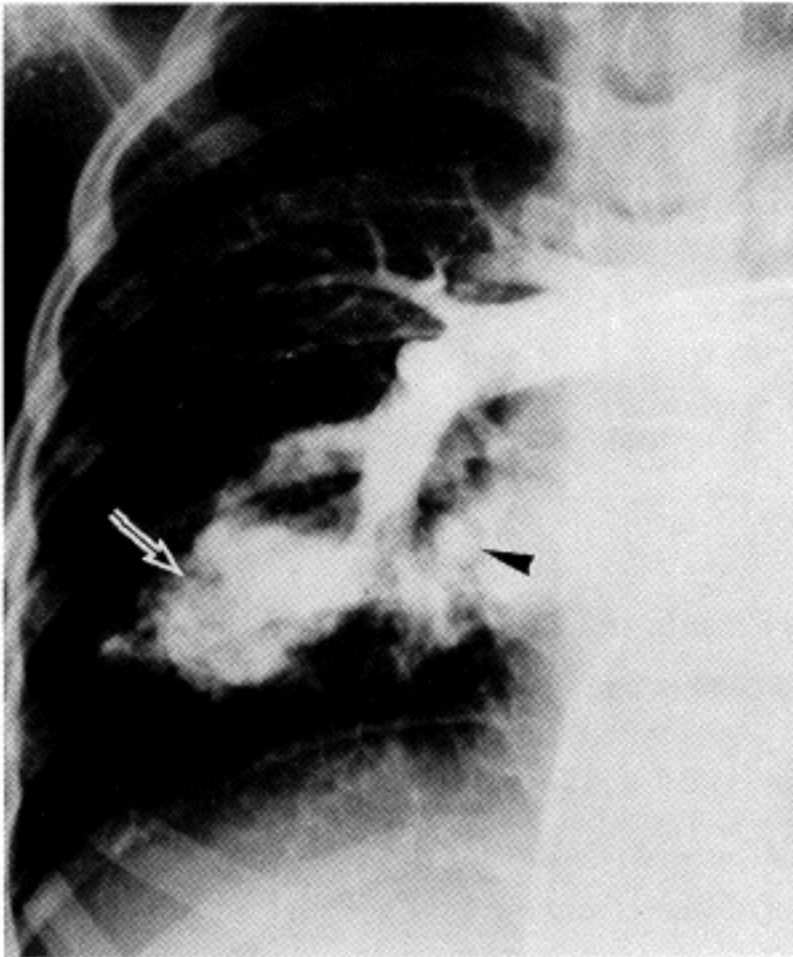


Fig. 1. Pulmonary angiogram at one second, showing tangled vascular structure in the right lower lobe (arrow), which is supplied by branches of right pulmonary artery. This mass shows almost simultaneous opacification of the right pulmonary vein (arrowhead).

음을 시사하였다. 이러한 혈관구조물은 폐동맥의 분지에 의해 혈액공급을 받고 있었다(Fig. 1). 우하엽에 국한된 폐동정맥루의 진단하에 우하엽 절제술을 시행하였다. 절제된 우하엽의 크기는 10×7×6 cm였고 무게는 152 gm이었다. 절제된 표본을 대상으로 시행한 폐동맥조영술상 폐동맥의 분지로부터 혈액공급을 받는 비정상적인 혈관구조물이 우하엽 중심부에서 관찰되었다. 흉막면은 비교적 평활윤택하였으며, 탄분 침착은 경미하였다. 폐문부에 우하엽으로 가는 기관지와 혈관들이 관찰되었는데 그 크기나 내강의 이상은 없었다. 절단면에서 확장되고 불규칙한 모양의 내강을 보이는 약 2×2 cm 크기의 혈관구조물이 중심부에서 관찰되었는데 완전한 독립성 구조물이라기 보다는 폐실질내에 섞여서 묻혀있는 양상이었다(Fig. 2). 그러나 중앙부에서 벗어나서도 몇개의 확장된 혈관이 보였다. 주위 폐실질은 특이소견없이 비교적 깨끗하였다. 현미경 소견상 확장된 혈관들은 서로 혈관벽을 공유하는등 해면상 혈관종결 닮은 모양이었고 부분적으로 혈전도 관찰되었다(Fig. 3). 내막하 섬유조직이 증가된 부위와 탄력섬유와 근섬유가 거의 없이 혈관벽이 매우 얇아진 부위가 같이 나타나서 이러한 혈관들은 동맥인지 정맥인지 구별하기 어려운 모양을 가지고 있었다.

폐동정맥루는 외상, 주혈흡충증(Schistosomiasis),

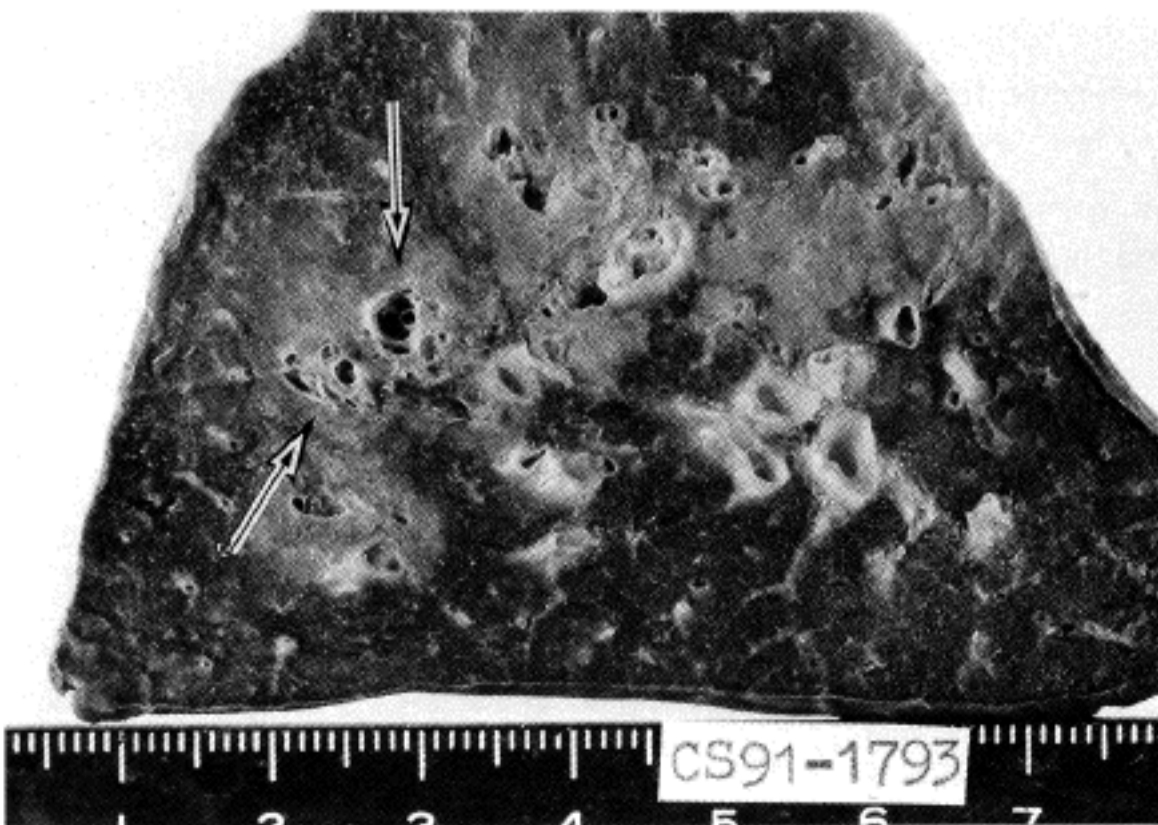


Fig. 2. Cut surface of the lower lobe of right lung, showing irregularly shaped, dilated vascular structure in the central portion (arrows).

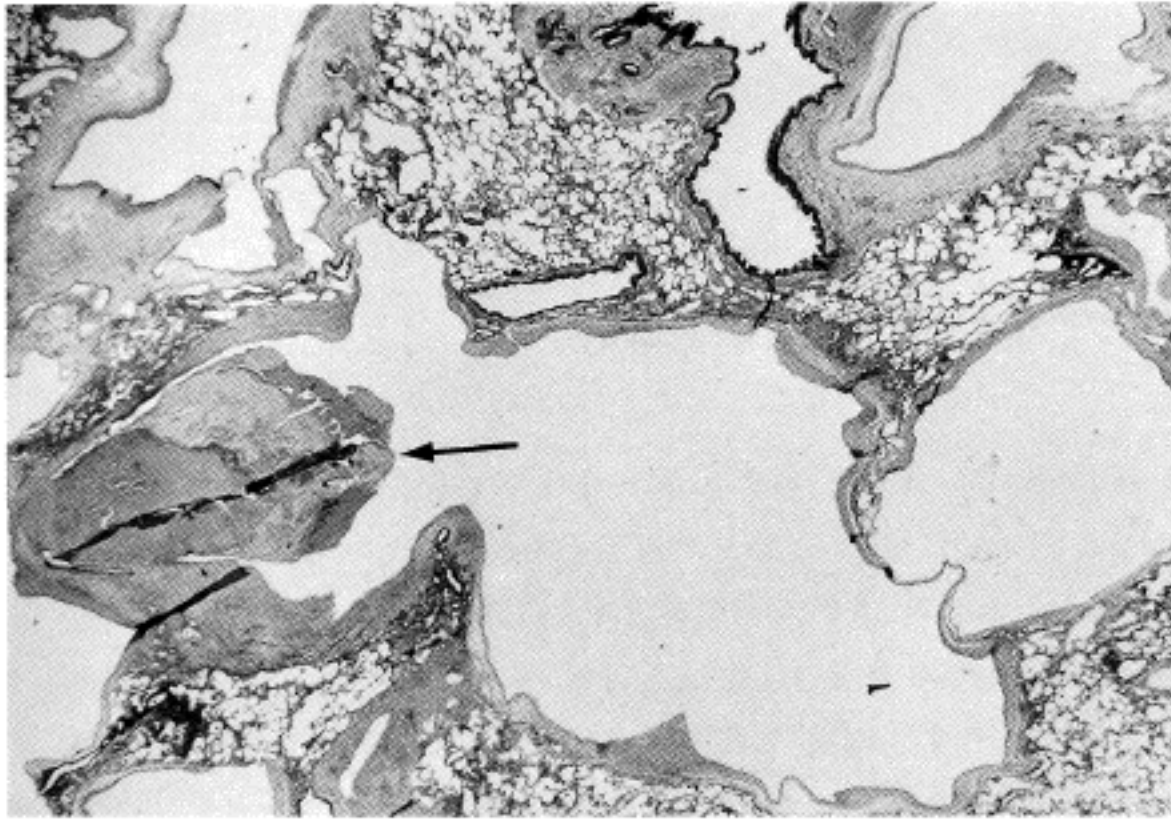


Fig. 3. Microscopically, the lesion consisting of dilated arterial and venous structures showing subintimal fibrosis. The attenuated vascular segments lack elastic fibers and smooth muscle cells. A focus of mural thrombosis (arrow) is seen. H&E, $\times 40$

간경변증, 종양 또는 방선균증(Actinomycosis)등에 기인할 수도 있지만 대부분의 경우 모세혈관 발달과정의 선천성 결함에 의해 발생한다. 폐하엽에 호발하며 약 2/3가 단발성이고 약 1/3에서는 다발성으로 발생한다. 이 병변은 주로 폐동맥에서 혈류를 공급받으나 약 4%에서는 기관지동맥, 늑간동맥, 혹은 대동맥 등과 연관되어 발생된다. 폐동정맥루가 유전성 출혈성 모세혈관확장증과 연관된 경우가 연관되지 않은 경우보다 합병증, 다발성 및 증상악화의 빈도가 높은 것으로 알려져 있다⁴⁾. Boerema는 폐동정맥루가 유전성 출혈성 모세혈관확장증과 높은 빈도로 나타나는 것은 태생학적으로 폐가 인두(pharynx)의 복부(ventral floor)에서 형성되므로 이 부위의 간엽조직에서 생기는 혈관종이나 선천성 혈관기형은 폐와 얼굴, 목 머리등에 같이 생길 수 있다고 설명하였다⁵⁾. 본 증례는 유전성 출혈성 모세혈관확장증과 연관되지 않았으며 후천성 병변에 의한 증거가 없는 것으로 보아 선천성 혈관 기형이라고 판단되는 예였으며, 병변이 우하엽에 국한되어

있어 수술을 통해 성공적인 치료가 가능했던 경우였다.

참 고 문 헌

- 1) Moyer JH, Glantz G, Brest AN: *Pulmonary arteriovenous fistulas: physiologic & clinical considerations. Am J Med* 1962; 32: 417-35.
- 2) Shumacker HB, Waldhausen JA: *Pulmonary arteriovenous fistulas in children, Ann Surg* 1963; 158: 713-20.
- 3) Dines DE, Arms RA, Bernats PE, Gomez MR. *Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc* 1974; 49: 460-65.
- 4) Sluiter-Eringa H, Orie NGM, Sluiter HJ. *Pulmonary arteriovenous fistulas: diagnosis and prognosis in noncomplaint patients. Am Rev Respir Dis* 1969; 100: 177-88.
- 5) Husson GS: *Pulmonary arteriovenous aneurysm in childhood. Pediatrics*, 1956; 18: 871-79.