

늑골상연 절흔을 동반한 선천성 좌쇄골하동맥 동정맥누공 치험 1례

연세대학교 의과대학 내과학교실
정익모 · 조승연 · 박승정 · 이용구

연세대학교 의과대학 방사선과교실
서 진 석

= Abstract =

A Case of Congenital Arteriovenous Fistula at Left Subclavian Artery Accompanied by Notching on Superior Aspect of Rib

Ick Mo Chung, M.D., Seung Yun Cho, M.D., Seung Jung Park, M.D.,
Woong-Ku Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Yonsei University, College of Medicine

Jin Suk Seo, M.D.

Department of Radiology, Yonsei University, College of Medicine

High output heart failure due to congenital arteriovenous fistula is a rare disease and is difficult to treat. A 27 year old man, suffering from dyspnea, palpitation, lower extremity edema, and abdominal distension admitted May, 1987. At admission there were continuous thrill and bruit at left supraclavicular and infraclavicular area. The heart sound was irregular and rapid, and grade IV/VI pansystolic murmur was audible at the apex. Chest PA showed marked cardiomegaly with pleural effusion and notching at superior aspect of left 2nd rib. Selective left subclavian artery angiogram showed extensive congenital arteriovenous fistula at the area of left subclavian artery and its branches. After serial feeding artery embolization and palliative operation, the fistula size decreased much with clinical improvement.

KEY WORDS : Congenital arteriovenous fistula · Rib notching.

서 론

동정맥누공(arteriovenous fistula)은 그 원인에 따라서 선천성 및 후천성으로 나누어 볼 수 있으며 후자의 경우는 외상이나 외과적 수술후에 합병될 수

있으며, 전자의 경우는 발생학적으로 retiform stage의 동정맥의 연결부위가 퇴행하지 않고 그대로 계속 남아있게 된 데 기인한다¹⁾. 이러한 동정맥누공 환자는 임상적으로 선천성인 경우 혈류 역학적인 영향은 후천성의 경우보다 적다고하며 심부전증의 유발은 비교적 드물고 심부전이 동반된 경우는 대

부분 광범위한 병변부위로 인하여 외과적 치료가 어려우며, 또한 측부순환의 발달로 인한 재발이 문제가 된다¹⁾.

최근 저자들은 고심박출성 심부전증을 동반한 선천성 좌쇄골하동맥 동정맥누공환자의 동맥색전술을 이용한 치험을 보고하는 바이다.

증 례

27세 남자환자가 4개월간의 호흡곤란, 불규칙적인 심계항진, 복부팽만 및 하지부종을 주소로 내원하였다. 환자는 17년전 좌측 상완에 지방종으로 외과적

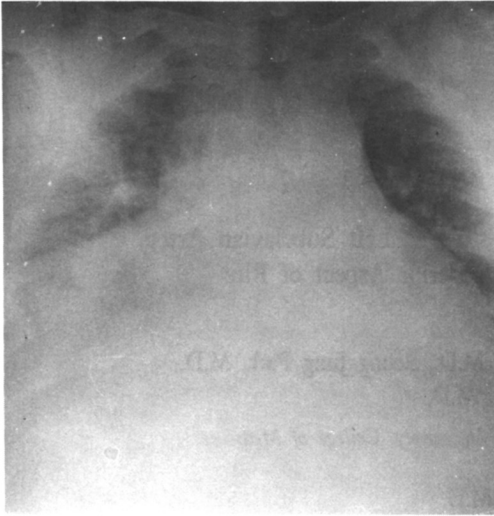


Fig. 1-A.

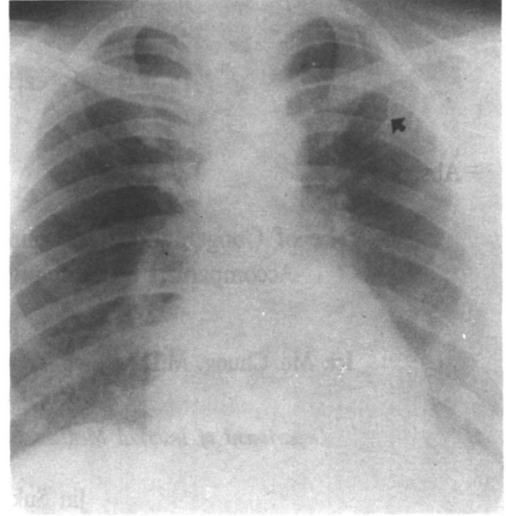


Fig. 1-B.

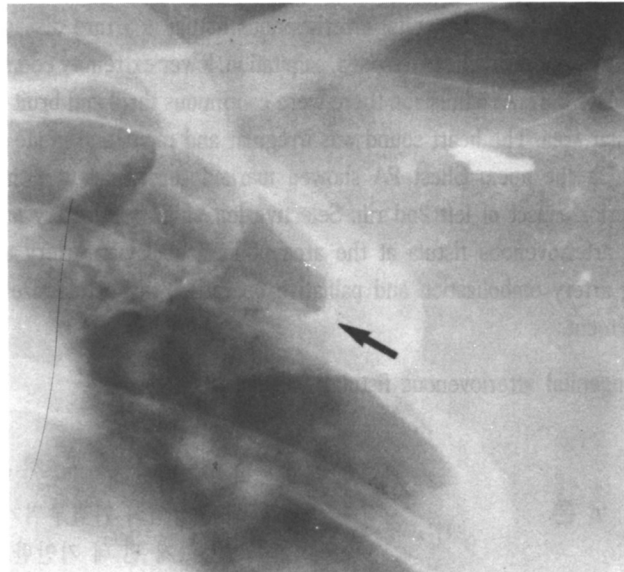


Fig. 1-C.

Fig. 1. Chest PA of this patient showing marked cardiomegaly and pleural effusion at admission(1-A), which improved after serial feeding artery embolization(1-B). Note the notch(1-C) at the superior aspect of the left 2nd rib(1-B) and 1-C).

절제술을 받았으며 7년전 가벼운 운동에도 호흡곤란이 있었으나 특별히 치료받은 적이 없었다. 4년전 좌측 견갑부위에 열상을 받고 수술받은 적이 있었으며 1년전 교통사고로 좌측 상완골 골절로 골고정술을 시행받았다. 당시 흉부 X선상 심비대를 보였으며(Fig. 1) 경도의 심부전증이 있었다고 하였으며, 4개월 전부터 호흡곤란이 심해지고 불규칙적인 심계항진, 하지부종, 복부팽만등의 증상으로 내원하였다. 입원당시 환자는 급성병색으로 혈압은 150/80 mmHg, 맥박은 분당 142회로 불규칙적이었으며 호흡은 분당 23회, 체온은 37.5℃ 이었다. 두부소견으로 우측후두부에 직경 2.5cm의 비교적 단단하고 압통이 없는 종괴가 만져졌으며, 좌측상지의 근위측 소견과 좌측상완, 견갑부위에 수술반흔이 있었다. 좌측 쇄골상부에 정맥류를 관찰할 수 있었으며, 연속성 진동이 촉진되고 연속성 잡음이 청진되었다. 흉부소견상 심침은 좌측하부로 전위되었고, 좌심실 heaving이 좌측 전흉부에서 촉진되었다. 심음 청진상 불규칙적인 심음과 grade IV/VI 범수축기 심잡음이 심첨부와 좌측흉골하연에서 좌측 액와부위로 방사되었다. 양측 폐하부에서 수포음(rale)이 청진되었고 호흡음이 감소되어 있었으며 Branham's sign은 음성이었다. 복부소견상 복부는 약간 팽만되어 있었고, 간이 우측늑하연에서 2횡지 촉진되었으며, 중등도의 복수가 저류되었음을 관찰할 수 있었다. 복수가 촉진되었으며 양측 하지에 요입부종이 있었다. 말초혈액검사, 전해질검사 및 뇨검사는 정상소견이었다. 혈청생화학검사항상 총 bilirubin이 3.1mg/dl로 증가되어 있었으며 prothrombin time이 15.8sec(52%)로 연장되었다. SGOT는 40 IU/L, SGPT 27 IU/L, 총단백질 6.9g/dl, 알부민은 3.4g/dl이었다. 흉부-X선상 심비대와 양측 폐부종 및 양측 늑횡경막의 둔화소견을 보였으며 좌측 제2늑골상연에 절흔(notching)이 있었다(Fig. 1). 심전도에서는 심방 세동(심실수축은 100~120회/분)의 소견을 보였으며, 심초음파검사소견은 중등도의 심낭삼출액이 있었으며 좌심실확장기말기 직경이 7.8cm, 수축기말기 직경이 5.2cm으로 좌심실은 확장되었으나 좌심실분획단축율(fractional shortening)은 33%로 정상범주였다. 이면성 심초음파검사상 삼첨판과 승모판은 정상소견이었으나, 좌심방과 우심방의 간헐파도플러 심초음

파검사상에서 grade 3의 수축기 역류를 보였다. 복부초음파검사소견은 다량의 복수와 지방간을 의심할 소견을 보였다. 선택적 좌측 쇄골하동맥조영술소견상 견갑하 동맥(subscapular artery), 흉경봉동맥(thoracoacromial trunk), 최상흉동맥(highest thoracic artery), 갑상경동맥(thyrocervical trunk)등을



Fig. 2. Left subclavian artery angiogram showing extremely large congenital arteriovenous fistula.

포함하는 광범위한 선천성 동정맥누공을 확인할 수 있었다(Fig. 2 and 3).

치료 및 경과

환자는 입원후 좌측쇄골하 동맥에서 형성된 선천성 동정맥누공의 단락에 기인한 고심박출성 심부전증으로(NYHA functional class III) 진단 받고 이노제, digitalis, nitrate등의 약물 요법을 투여하여 다소 증상이 호전되었다. 입원후 8개월에 걸쳐 7 차례의 점진적인 동맥색전술을(arterial embolization) 시행하여 가장 큰 견갑하 동맥과 흉경봉동맥에 stainless steel coil과 Ivalon을 이용하여 색전 시켰으며, 그 외에 Ivalon, gelfoam, pure ethanol, isobutyl two-cyanoacrylate를 이용하여 점진적 색전술을 견갑하 동맥, 흉경봉동맥, 최상흉동맥 등에 시행하였으며 시술후 일시적인 발열과 좌측 견갑부위 통증이 있었다. 추적 좌측 쇄골하동맥 조영술 상에서 동정맥누공의 크기는 색전술 후 감소 되었으며, stainless steel coil은 색전 위치에 그대로 남아있었으며 일부 새로운 측부순환을 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 또한 갑상선동



Fig. 3-A.

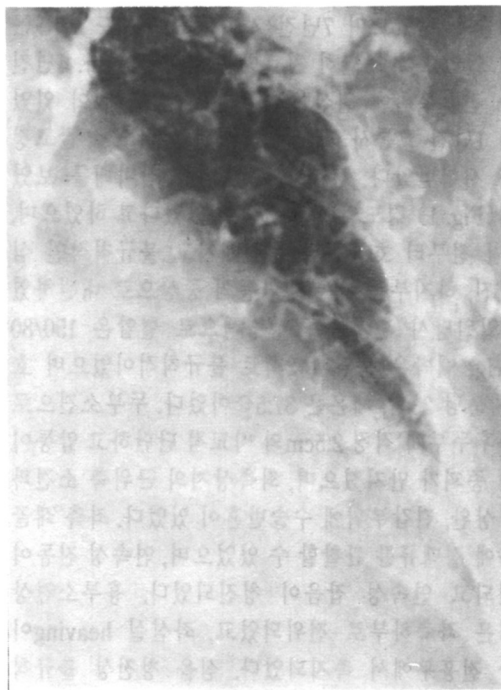


Fig. 3-B.

Fig. 3. Selective internal thoracic artery angiogram showing early(3-A), and delayed phase(3-B). Delayed phase showed long tortuous anomalous vessels draining into large venous side of fistula.

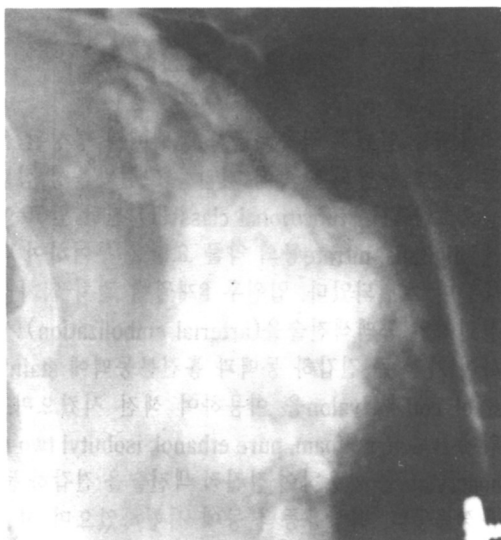


Fig. 4-A.



Fig. 4-B.

Fig. 4. Left subscapular artery angiogram showed large long tortuous congenital arteriovenous fistula(4-A). After feeding artery embolization with steel coil and Ivalon the fistula decreased in size(4-B).

맥과 이에따른 분지의 동정맥누공은 색전술을 시행하기에 위치와 성격상 어려운 점이 있었으므로 색전술을 시행하지 않았다. 환자는 시술후 증상의 호전과 복수 및 하지부종의 소실과 쇄골 상부에서 들리던 잡음이 감소하였고, 흉부-X선상 심비대의 현저한 감소와(Fig. 1) 간기능의 호전을 보였다.

고 찰

혈관의 발생학적 발달과정은 Wollard등²⁾에 의하면 우선 비분화된 모세혈관이 그물모양을 이루는 시기가 있고, 그후 모세혈관의 유합에 의하여 큰 총상의 구조를 retiform stage가 있으며, 시간이 지남에 따라 분화된 동맥 및 정맥의 맥관계를 이루는 시기에 도달하는데, 선천성 동정맥루는 retiform stage에서 발생학적 정지에 의한 혈관 기형이다¹⁾. 일반적으로 선천성 동정맥루는 유아기에서 성인에 이르기까지 그 크기가 점차 커지는 것으로 되었으며 이중 약 20% 가량에서 심부전증을 초래하는데 선천성 동정맥루는 혈관의 연결부위가 많고 길며 보다 사행성(tortuous)으로 말초저항이 크므로 후천성 동정맥루보다 고심박출성 심부전증의 합병이 더 드물다고 하다¹⁾. 선천성 동정맥루의 발생부위는 빈도순으로 대퇴동맥(femoral artery), 장골동맥(iliac artery), 슬와동맥(popliteal artery) 등이 흔하며 쇄골하동맥, 척골동맥, 액와동맥등에서는 극히 드물다고 보고되었다³⁾.

이러한 동정맥류의 임상적 양상은 일찌기 1957년 Hunter⁴⁾등에 의해 기술된 이후 1923년 Holman⁵⁾등은 처음으로 병태생리학 및 혈류역학적 심맥관계의 변화를 상세히 서술하였는데, 동정맥류에서 심부전증으로 이행하는 과정에서 심박수, 심박출량, 좌심방압력, 폐동맥압 및 총혈류량의 증가와 전신성 동맥압의 평균 동맥압 및 병변 원위부 혈류의 감소, 동맥화되어 두터워진 정맥, 병변 원위부 동맥벽의 약화, 병변 근위부 동맥의 확장 및 심비대등을 기술하였다. 동정맥루가 심부전증을 초래하는 기전은 동정맥류가 전신성 순환로에 비해 혈압과 저항이 더 낮은 평행한 또 하나의 순환로를 형성하고 측부순환으로 인하여 증가된 혈류량은 미세동정맥류(microfistula)를 거대 동정맥류(macrofistula)로 확장시켜 이러한 측로에 기인된 원위부의 허혈현상은 더욱 더 측부순환을

유발시키고 정맥의 동맥화 현상이 맥관 저항을 증가시켜 미세동정맥루를 점점크게 한다⁶⁾. 이러한 고박출성 심부전증의 합병은 동정맥류의 크기, 위치 및 특성등에 의하여 좌우되며 일반적으로 심박출량의 20% 내지 50% 이상이 동정맥루를 통할 때 생길 수 있으며, 뇌, 관상동맥, 신동맥의 혈류는 교감신경 및 부신의 catecholamine 분비에 의하여 비교적 잘 유지되는 것으로 되어있다⁷⁾. 이러한 만성 용적 과부하상태에서 심근추출력의 상태에 대해서는 다소 논란의 여지가 있는데, 용적과부하의 수술적 교정에도 불구하고 심근기능의 저하가 비가역적이라는 보고⁸⁾가 있는 반면 다른 실험적 연구에서는 용적과부하로 인하여 심비후가 있어도 심근기능은 정상적이라고 하였으며⁹⁾, 내재성 심근수축력이 심근의 퇴행성 변화에 의하여 감소되어도 후부하의 감소, 심박수 증가, 심근비후 전부하의 증가에 의한 Frank-Starling reserve등에 의하여 심박출량 및 분당 심장의 작업량은 어느 정도까지는 정상이상으로 유지된다¹⁰⁾.

선천성 동맥정루 환자에서 증상의 발현은 출생 직후부터 40대 이후까지 나타날 수 있으며 주된 증상은 모양의 결함(dysfigurement), 용기(swelling), 통증, 정맥류(varicose vein), 홍반(erythema), 청색증(cyanosis)등으로 병변부가 깊을 때에는 특기할 만한 소견이 없을수도 있다^{1,3)}. Branham's sign은 동정맥루를 폐쇄하거나 근위부를 tourniquet으로 압박을 가할때 맥박수가 늦어지는 현상으로 본 환자에서는 병변혈관 부위가 광범위하고 쇄골하부에 상당부분이 위치하므로 검사하기에는 어려운 점이 있었으며 동정루환자에서 빈맥의 발생은 교감신경의 흥분 이외에도 미주신경을 경우하는 반사작용에 기인한다고 하였다¹¹⁾.

선천성 동정맥누공의 치료는 대중적인 약물치료와 고식적인 압박요법, 외과적 절제술 또는 결찰술 이외에 동맥색전술(arterial embolization)등이 있는데 대부분의 환자에서 치료는 어려우며, 이렇다할만한 방법이 없는 실정이다. 병변부위가 국한된 부위에 한정될 때에만 근치적 절제술이 가능하며, 병변부위가 깊고 광범위한 경우는 오히려 외과적 치료가 비수술적 치료방법에 비해 결과가 좋지않은 것으로 되어있다^{1,3)}. 또한 수술적 시기의 선택에 있어서도

시간이 지남에 따라 병변부위가 커지기 때문에 조기에 수술을 하는 것이 바람직하다고 보는 견해가 있는 반면에 외과적 치료가 미세동정맥류를 확장시키므로 증상이 발현할 때까지 기다린 후에 수술을 하는 것이 좋을 것이라는 의견도 있다¹²⁾. 치료의 어려움 중에 또 다른 문제는 동맥의 수술적 또는 동맥색전술에 의한 폐쇄후 기존하는 측부순환이 열리게 되어 폐쇄혈관 원위부로 통하게 되는데 이러한 현상은 폐쇄직후에서 수일 이내에 대부분 일어나며 9개월 후까지도 진행된다고 한다^{13,14)}, 본 환자에 있어서도 동맥색전술 후 이러한 측부순환이 발달되어 심비대증이 감소한 이후에 다시 커지는 현상을 관찰할 수 있었다. 이러한 측부순환을 유발하는 기전으로서는 색전 동맥 전위부의 혈압강하에 의한 전신동맥과의 압력차, 조직의 허혈현상에 기인한 화학적 물질의 유리등에 의한 자가조절현상(autoregulation)의 한 형태라고 볼 수 있다¹⁶⁾.

이러한 치료의 어려운 점을 고려할 때 동맥색전술에 의한 치료법이 비교적 바람직한 방법으로서 일찌기 1911년부터 동정맥루 환자에서 시행하여 현재는 색전물질 및 도자술의 발달로 단독적 또는 수술 전후의 보조적 치료방법으로서 확고한 위치를 갖고 있다. 현재 사용하는 색전물질은 장기폐색용으로 Ivalon(polyvinyl alcohol foam), pure ethanol, barium, steel coil, silicone, bucrylate, latex baloon, 뇌경막(dura mater)등이며, 단기 폐색용으로 gel-foam, 자가혈전등 다양하다¹⁾. 이러한 혈관기형 환자에서 색전치료시 몇가지 고려하여야 할 점이 있는데 이는 즉 병변부위의 특성, 크기 및 위치와, 색전물질로 인한 원위부경색이 초래될 가능성 및 안전성, 측부순환의 발달, 색전부위의 폐색기간등이다. 색전물질로서 Debrun type balloon은 직경 12mm까지도 가능하며, steel coil과 bucrylate도 큰 혈관에서 사용할 수 있다¹⁷⁾. Ivalon sponge는 유일하게 압축 가능하며 혈액과 접하여 재팽창이 가능하다. 그러나 Ivalon은 혈관벽과의 마찰력이 유일한 고정력이므로 혈류량이 많은 부위에서는 단독으로는 말초부위로 전색될 가능성이 많다. 따라서 steel coil과 압축된 Ivalon plug의 병용법이 큰 혈관에서 바람직하며 이 방법은 전체폐쇄가 한단계로 이루어질 수 있고 필

요시 추가적인 Ivalon을 steel coil뒤에 넣을 수 있으며 Ivalon은 혈관폐쇄가 빠르고 정맥계에도 쓸 수 있다는 장점을 갖는다¹⁸⁾. 일단 동정맥류에서 혈전이 형성되면 정상동맥과는 달리 동맥내막의 결합으로 인한 동맥 내벽에서 유리되는 섬유소 용해 활성화 물질 또는 전구 활성화 물질의 이상으로 섬유소 용해가 잘 안된다¹⁹⁾. 동맥 색전술의 합병증으로서는 소위 색전후 증후군인 통증, 발열, 오심, 구토 등과 일시적 혈압 상승, 농양, 패혈증 등이 있으며, 흔히 목표하지 않은 혈관의 원하지 않는 전색을 유발할 수 있는데, 이는 초선택 도자법과 주입속도 및 양의 조절, 조영제의 병용, balloon catheter의 이용 등으로 최대한 줄일 수 있다. 본 환자에서는 다행히도 폐동맥 전색이나, 패혈증의 합병증은 없었으나, 일시적 발열 및 견갑통을 호소하였다.

저자들은 본 환자에서 광범위한 선천성 동정맥류를 동맥 색전술을 이용하여 혈류량을 현저히 감소시켜 임상적으로 현저한 증상의 호전 및 심비대의 현저한 감소를 관찰하였으나, 시간이 지남에 따라 측부 순환이 유발될 것으로 생각되어지며 장기적 효과는 향후 추적 관찰해야 할 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 호흡곤란, 심계항진, 하지부종을 주소로 입원한 27세의 남자환자가 흉부 X선상 심장비대, 흉막삼출액, 폐부종 및 좌측 제2늑골상연에 절흔을 보였으며, 선택적 혈관조영술로써 좌측 쇄골하동맥 주위에 형성된 광범위한 선천성 동정맥류에 기인한 고박출성 심부전증으로 진단되어, 경피적 동맥색전술을 7차례에 걸쳐 점진적으로 시행받고 임상적 호전을 보였음을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Winsinicki JL : Hemangiomas and vascular malformation. *Annals of Plastic Surgery* 12 : 41, 1984
- 2) Woollard HH : The developement of the principal arterial systems in the forelimb of the pig. *Cont Embryol* 14 : 139, 1922
- 3) Szilagyi ED, Smith RF, Elliott JP, Hageman JH :

- Congenital arteriovenous anomalies of the limb. Arch Surg* 111 : 423, 1976
- 4) Hunter W : *The history of aneurysm of the aorta with some remarks on aneurysms in general. Med Obs Soc Phys* 1 : 323, 1957
 - 5) Holemann E : *The physiology of arteriovenous fistula. Arch Surg* 7 : 64, 1923
 - 6) Holman E : *Abnormal arteriovenous communications. Greate variability of effects with particular reference to delayed developement of cardiac failure. Circulation* 32 : 1004, 1965
 - 7) Friedberg CK : *Disease of the heart. 3rd ed Philadelphia WB Saunders Co, 1966*
 - 8) Gassch WH, Andrias CW, Levine HJ : *Chronic aortic regurgitation : The effect of aortic valve replacement on left ventricular volume mass and function. Circulation* 58 : 825, 1978
 - 9) Newman WH : *Contractile state of hypertrophied left ventricle in long standing volume overload. Am J Physiol* 234 : H88, 1978
 - 10) Alyone D, Ring WS, Anderson MR, Anderson RW : *Left ventricular adaptation to volume overload from large aortocaval fistula. Surgery* 96 : 360, 1984
 - 11) Gupta PD, Sing M : *Neural mechanism underlying tachcardia induced by nonhypotensive a-v shunt. American Physiological Society : H* 35, 1979
 - 12) Giffin JM, Vascones LO, Schatten WE : *Congenital arteriovenous malformation of the upper extremity. Plast Reconstr Surg* 62 : 49, 1979
 - 13) Stridbeck H, Lorelius LE, Pirtle TE : *Developement of collateral circulation following distal embolization of hepatic artery in pigs. Cardiovasc Intervent Radiol* 7 : 240, 1984
 - 14) Rosenthal SL, Guyton AC : *Hemodynamics of collateral vasodilatation following femoral artery occlusion in anesthetized dogs. Circ Res* 23 : 239, 1968
 - 15) Mulvihill DA, Harvey SC : *Mechanism of the development of collateral circulation. New Eng J Med* 204 : 1032, 1931
 - 16) Carrier O, Walker JR, Guyton AC : *Role of oxygen in autoregulation of blood flow in isolated vessels. Am J Physiol* 206 : 951, 1964
 - 17) O'Halpin D, Legge D, Erlean PM : *Therapeutic arterial embolization : Report of five years' experiance. Clinical Radiology* 35 : 85, 1984
 - 18) Zollikofer C, Castaneda ZW, Galliani C, et al : *A combination of stainless steel coil and compressed ivalon : A new technique for embolization of large arteries and arteriovenous fistulas. Technical Notes* 138 : 229
 - 19) Rookstein JJ, Goldstein HM : *Successful management of postbiopsy arteriovenous fistula with selective arterial embolization. Diagnostic Radiology* 109 : 535, 1973