

폐 동 맥 류

— 폐의 우하엽에 발병된 다발성 폐동맥류 1례 —

연세대학교 의과대학 소아과학교실

유경중 · 이종균 · 설준희 · 김덕희

= Abstract =

Pulmonary Artery Aneurysm

Kyung Chong Yu, M.D., Jong Kyun Lee, M.D.,
Jun Hee Sul, M.D. and Duk Hi Kim, M.D.

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

Aneurysms of peripheral pulmonary arteries are uncommon. It may appear as a coin lesion in a plain chest film. In general, a popular and effective method for pathologic diagnosis of solitary lung lesion is needle aspiration biopsy, a technique which is safe in most instances. Also, ultrasonographic or fluoroscopic methods are needed for the evaluation of this lesion.

If pulmonary artery aneurysm is untreated, the prognosis of this disease is poor. Sixty percents of the patients with pulmonary artery aneurysm died following rupture of the aneurysm. Surgical correction is the preferred treatment. We are reporting a case of pulmonary artery aneurysm with the review of literature.

KEY WORDS : Aneurysm · Tuberculosis

서 론

폐동맥류는 비교적 드문 질환으로, 여러 심혈관계 질환과 함께 병발되는 선천성 폐동맥류와 감염후에 병발하는 후천성 폐동맥류로 대별할 수가 있다. 특이한 임상증상은 없으나 단순 흉부 X-선 검사소견상 동전형 병변으로 발견될 수가 있는데, 일반적으로 고립된 종괴 형태의 폐병변의 경우 진단을 위해 침생검을 시행하고 이때 대부분의 경우 안전한 것으로 되어 있으나, 폐동맥류의 경우 경피적 침생검은 위험하므로 먼저 초음파등을 이용하여 반드시 혈관성 병변 여부를 확인하여야 하며, 심도자검사를 시행하여 확진할 수도

있다. 폐동맥류는 수술을 하지 않는 경우 60%에서 동맥류 파열에 의해 사망하는 것으로 되어있어 정확한 진단과 이에 따른 적절한 외과적 치료를 시행하여야 하는 질환이다.

증 례

환 아 : 채○○, 14년 6개월, 여아.

증 상 : 입원 4개월전부터의 기침, 10일전부터의 호흡 곤란 및 객혈

과거력 : 7개월전 왜소증을 주소로 본원 외래 방문하였으나 이상 소견 없었다.

(키 : 152.3cm, 25p ; 몸무게 : 45kg, 25p ; Bone

age : 정상)

가족력 : 가족력상 폐결핵, 고혈압, 선천성 심질환은 없었다.

현병력 : 본 14년 6개월된 여자 환아는 입원 4개월전부터 기침이 있어 임의적으로 양약 및 한약을 투여하였으나 증상 지속되어, 본원 외래를 방문, 시행한 단순 흉부 X-선 소견상 우하엽에 종괴형태의 폐병변 및 우중엽 및 좌하엽에 결절성 병변이 보이고, 결핵피부반응검사상 양성 소견을 보여 항결핵제를 투여하였으나, 증상의 호전이 없고, 내원 10일전부터는 객혈이 있어 1990년 7월 본원 소아과에 입원하였다.

검사소견 : 입원 당시 시행한 이학적 검사소견상 체온은 36.6°C, 맥박은 분당 40회, 호흡은 분당 22회, 혈압은 수축기혈압이 110mmHg(25p), 확장기혈압이 70mmHg(25p)였으며, 피부나 점막에 폐양성 병변은 보이지 않았고 흉부 청진상 전체적으로 호흡음이 거칠고, 우하엽 부위에 호흡음이 감소된 것 외에 특이 소견은 없었다. 말초혈액 검사상 백혈구수는 $10,300/\text{mm}^3$ (호중구 62%, 임파구 33%, 단핵구 5%), 혈색소 10.6g/dl, 헤마토크릿 31.3%, 혈소판 수는 $448,000/\text{mm}^3$, 적혈구 침강속도 45mm/hr 였다. 혈액화학검사 및 소변검사는 정상 소견이었으며, 결핵피부반응검사는 intermediate strength(5TU/0.1ml) 및 first strength(1TU/0.1ml)가 경결이 각각 15mm와 10mm로 모두 양성이었다.

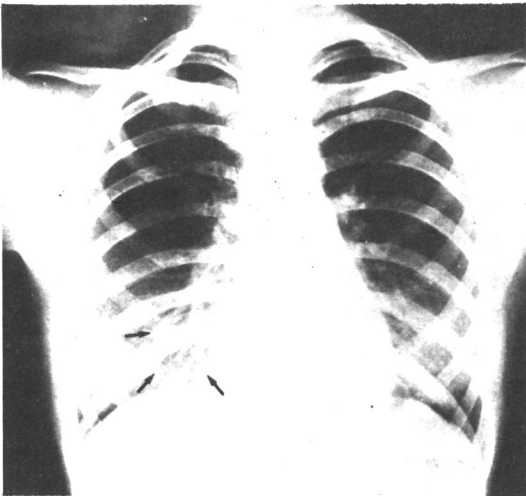


Fig. 1. Mass like density on Rt. lower lung field.

입원후 시행한 단순 흉부 X-선 소견상 종괴형태의 음영이 우하엽에 있었으며(Fig. 1), 흉부 전산화 단층촬영상 콘트라스트 차이가 큰(high contrast enhancement) 종괴가 우하엽에 있었으며, 여러 개의 결절성 병변이 우중엽 및 좌하엽에 있었다(Fig. 2). 심에코검사상 박동성 병변으로 나타나 심도자법을 이용하여 우하엽 부위에 말초 폐동맥에 발생한 폐동맥류로 진단하였다(Fig. 3).

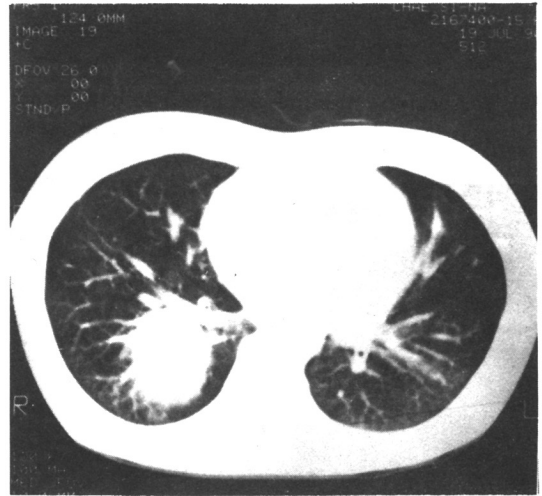


Fig. 2. Chest CT scan shows strong enhancing density without contrast enhancement on Rt. lower lobe posterior segment and multiple variable sized nodules on both lung field.

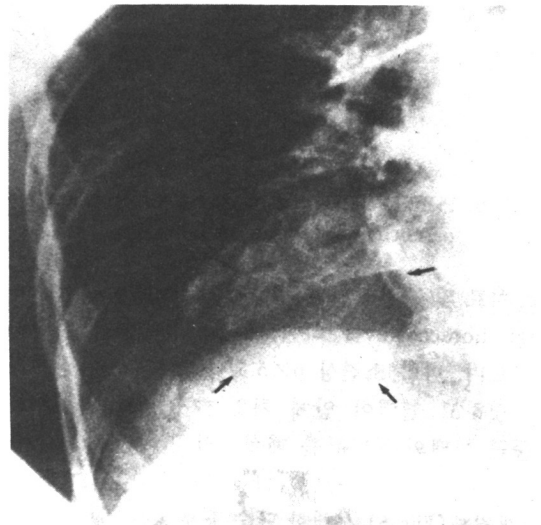


Fig. 3. Angiography shows solitary peripheral pulmonary artery aneurysm.

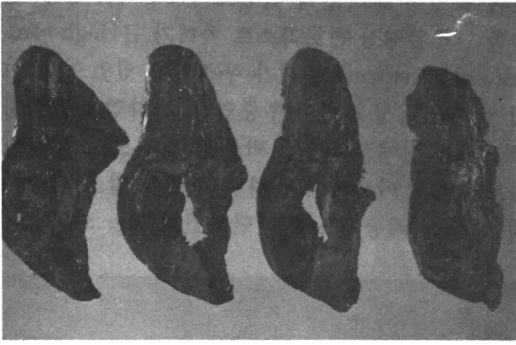


Fig. 4. Aneurysm measures $6 \times 5.5 \times 5$ cm in size and is located at the anterobasal aspect of lung.

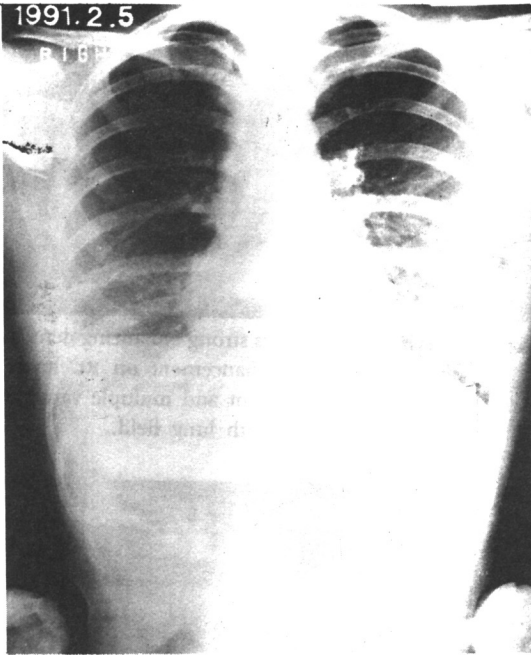


Fig. 5. Pleural thickening of Rt. lower lung and no parenchymal lesions on both lung.

치료 및 경과 : 입원 10일째 classical posterolateral thoracotomy를 하여, 우하엽절제술을 시행하였으며, 병리 소견상 $6 \times 5.5 \times 5$ cm 크기의 경계가 뚜렷하고 혈액이 안에 차있는 불규칙 하면서도 둥근 형태의 동맥류를 폐실질의 전기저측(anterobasal)에서 볼 수 있었다(Fig. 4). 수술후 2개월 및 7개월째(Fig. 5) 시행한 단순 흉부 X선 검사소견상 우하엽 부위의 흉막비후외에 다른 소견은 없었으며, 수술후 4개월째 시행한 추적 흉부 전산화 단

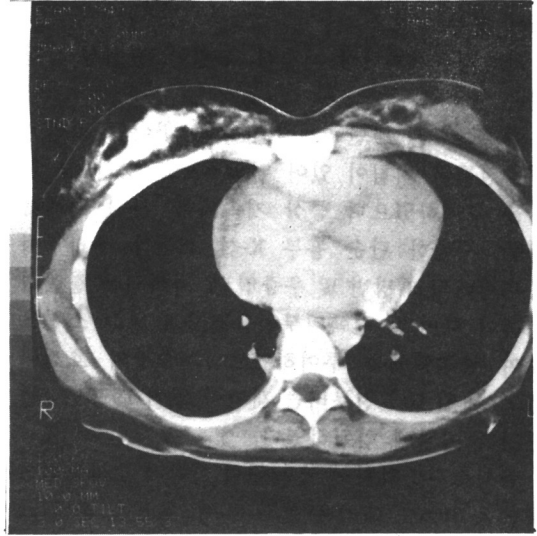


Fig. 6. Postoperative chest C-T scan shows localized pleural thickening without any nodular density.

층촬영 소견상에서도 흉막비후 소견만 보였으며, 수술전에 보였던 결절성 병변은 보이지 않았다(Fig. 6). 항결핵제는 6개월간 투여하였다.

고 찰

폐동맥류는 1800년대에 최초로 이에 대한 기술이 있는 이래로, 1947년 Deterling과 Clagette¹⁾ 등이 109,571례의 부검 소견중 8례에서 폐동맥류를 발견하였다고 보고하였다. 그 원인이 처음에는 주로 감염성(결핵 또는 매독)이었으나 항생제의 발달로 현재에는 감소하는 추세로, 폐동맥류의 정의가 보고하는 저자마다 다르고, 대부분이 후향적인 연구이며, 항생제의 발달로 정확한 유병율은 아직 보고된 바 없다.

동맥류란 임상적으로 방사선 검사를 통해 동맥 또는 정맥의 벽이 팽창되어 혈액으로 채워져 있는 것을 말하는데 형태학적으로 크게 낭상(saccular) 동맥류 및 방추상(fusiform) 동맥류가 있다. 하지만 형태학적 차이가 진단이나 예후에 영향을 주지는 않는다. 해리성(dissecting) 동맥류란 동맥내막에 파열이 생겨 이곳에서 혈관강과 연속하여 생기는 출혈때문에 동맥벽이 주행방향으로 분류되는 동맥류를 말하며, 가성(false) 동맥류란 혈관벽 전체가 파열되어 혈액이 주변 조직으로 누

출되며 주변 조직에 의해 혈관벽이 형성되는 동맥류를 말한다²⁾.

폐동맥류가 객혈의 원인이 되는 경우는 3~6%³⁾이며, 단순 흉부X-선상 이상소견을 보이는 경우는 대부분이 말초 폐동맥류의 경우이고, 95%에서 석회화 소견은 보이지 않는다⁴⁾. 단순 흉부X-선에서 등근 종괴형태의 병변이 있는 경우 침생검부터 시행하는 것은 위험하며^{5,6)}, 이런 경우 투시검사(fluoroscopic examination)나 초음파를 이용해 박동성 구조여부를 확인한 후, 폐동맥류가 의심되면 심도자술을 이용해 확인할 수 있다. 그외 진단 방법으로 조영제를 이용한 흉부 전산화 단층촬영이 있는데 방법⁷⁾은 비관혈적(noninvasive)이며, 동맥류와 폐동맥기형, 폐정맥류를 감별진단할 수 있는 이점이 있으나, 수술이 필요한 경우 동맥류와 다른 혈관과의 관계를 알아야 하므로 반드시 혈관조영술이 필요하다.

후천성 폐동맥류의 가장 중요한 원인은 감염인데, 항생제가 발달하기 이전에는 결핵과 매독에 의한 동맥류가 가장 흔한 원인이었으며 결핵은 주로 말초성(peripheral), 매독은 주로 중심성(central) 동맥류의 원인이 된다. 최근에는 항생제의 발달과 위생 상태의 개선으로 인하여 문헌 보고에서 차지하는 정도가 미미하며, 주로 보고되는 원인 균주로는 *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* sp., *Corynebacterium diphtheriae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Propionibacterium acnes*, *Actinomyces* spp., *Aspergillus flavus*, *Candida albicans* 등이 있으며 이중 *S.aureus* 및 *Streptococcus*가 대부분을 차지하고 있다^{8,9)}. 이때 동반되는 보조인자(cofactor)로는 선천성 심질환, 폐고혈압, 정맥을 통한 상습적인 약물사용 등이다¹⁰⁾.

선천성 폐동맥류는 대부분이 심혈관계의 구조적 이상에 의하며, 이 경우 주로 중심성 폐동맥류가 발생한다¹⁾. 이때 폐동맥류가 생길 수 있는 선천성 심질환은 동맥관개존증이 가장 흔하고 그외 심실 중격결손, 활로사상, 폐동맥협착, 폐동맥판 폐쇄부전증, 대혈관전위, 클라인펠터증후군 등이 있다. 후천성 심질환으로는 승모판협착, 폐동맥협착, 폐동맥판 폐쇄부전, 삼첨판 폐쇄부전이 있다^{11,12,13)}. 이때의 보조인자로는 감염과 폐고혈압이 있다.

혈관의 구조적 이상도 폐동맥류의 원인이 될 수

있는데¹¹⁾ 이때는 혈관의 후천적 퇴행성 변화가 주된 원인이며, 이런 경우는 폐동맥폐쇄, 대동맥형성부전, 범발성 혈관형성부전 등이 있고, 이외에 마르팡증후군(Marfan syndrome)¹⁴⁾ 및 혈관염으로는 Behçet disease¹⁵⁾, 거세포성동맥염 등이 있다.

폐고혈압이 단독으로 위험인자가 되는 경우는 드물며¹⁶⁾ 대부분이 위에 언급한 다른 원인의 보조인자로 작용하며 이외 특발성으로 반복적인 심재정맥혈전증, 뇌압상승, 폐동맥류가 동반되는 Hughes & Stovin 증후군 및 Behçet 증후군¹⁵⁾이 있으며, 그외 원인으로는 외상성 관통창, balloon-tipped pulmonary artery catheter를 사용한 경우, 폐의 편평상피암, 심방점액종, 선천성 혹은 후천성 arteriovenous communication 등이 있다¹⁷⁾.

폐동맥류는 치료하지 않고 그냥 둔 경우 60%에서 동맥류 파열에 의해 사망하는 것으로 보고되고 있어 외과적 교정술이 반드시 필요한 질환이다. 치료 원칙은 첫째, 원인 질환에 대한 교정이 필요하며, 폐동맥류가 폐동맥간에 있는 경우 동맥류절제술을 시행하고, 말초 부위에 있는 경우 혈관결찰술 및 주위 조직을 절제하는 방법¹⁸⁾과 nonsurgical embolotherapy¹⁹⁾를 하는 2가지 방법이 있으나 최근에는 후자의 방법이 선호되고 있다.

결론

본 저자들은 14년 6개월 된 여자 환아가 4개월 전부터의 기침을 주소로 내원하여, 시행한 단순 흉부X-선 소견상 우하엽 부위에 등근 종괴 형태의 병변이 있고, 결핵피부반응 검사상 양성으로 나와 항결핵제를 투여하였으나 증상 지속되고 호흡곤란 및 객혈이 있어, 입원한 후 경피적 침생검전에 혈관성 병변 여부를 알아보기 위해 시행한 심에코 검사상 혈관성 질환으로 보여, 심도자술을 통해 폐동맥류로 진단하고 폐엽 절제술로 치료한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Deterling RA Jr, Clagett OT : Aneurysm of the pulmonary artery : Review of the literature and report of a case. *Am Heart J* 34 : 471, 1947

- 2) Crawford T : *Arteries, veins, and lymphatics*, In : Symmers W StC, ed. *Systemic pathology*, vol 1, 2nd ed. p120 London : Churchill Livingstone, 1976
- 3) Remy J, Lemaitre L, Lafitte JJ, Vilain MO, Michel JS, Steehouwer F : *Massive hemoptysis of pulmonary artery origin : diagnosis and treatment*. *AJR* 143 : 963, 1984
- 4) Burke CM, Safai C, Nelson DP, Raffin TA : *Pulmonary arteriovenous malformation : a critical update*. *Am Rev Respir Dis* 13 : 334, 1986
- 5) Fennessy JJ : *Bronchographic criteria of inflammatory disease and radiologic lung biopsy techniques*. *Radiol Clin North Am* 11 : 371, 1973
- 6) Sinner WN : *Complication of percutaneous thoracic needle aspiration biopsy*. *Acta Radiol* 17 : 813, 1976
- 7) Godwin JD, Webb RW : *Dynamic computed tomography in evaluation of vascular lung lesions*. *Radiology* 138 : 629, 1981
- 8) Navaro C, Taylor Dickinson PC, Kondlapoodi P, Hagstrom JWC : *Mycotic aneurysm of the pulmonary arteries in intravenous drug addicts : report of three cases and review of the literature*. *Am J Med* 76 : 1124, 1984
- 9) Kauffman SL, Lynfield J, Hennigar GR : *Mycotic aneurysms of the intrapulmonary arteries*. *Circulation* 35 : 90, 1967
- 10) Ungaro R, Saah S, Almond CH, Kumar S : *Solitary peripheral pulmonary aneurysm : pathogenesis and surgical treatment*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 71 : 566, 1976
- 11) Bhandai AK, Nanda NC : *Pulmonary artery aneurysms : Echocardiographic features in 5 patients*. *Am J Cardiol* 53 : 1438, 1984
- 12) Plokker HW, Wagennar S, Bruscheke AVG, Wagnvoort CA : *Aneurysms of a pulmonary artery branch : an uncommon case of a coin lesion*. *Chest* 68 : 258, 1975
- 13) Gould L, Reddy CVR, Yang CS : *Aneurysms of the pulmonary arteries*. *Angiology* 28 : 119, 1977
- 14) McKusick VA : *The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome : a heritable disorder of connective tissue*. *Circulation* 11 : 321, 1955
- 15) Durieux P, Blety O, Huchon G, Wechsler B, Chretien J, Godeau P : *Multiple pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease and Hughes-Stovin syndrome*. *Am J Med* 71 : 736, 1981
- 16) Nienaber CA, Spielman RP, Montz R, Bleifeld W, Mathey DG : *Development of pulmonary aneurysm in primary pulmonary hypertension : a case report*. *Angiology* 37 : 319, 1986
- 17) Dilon WP, Taylor AT, Minean DE, Datz FL : *Traumatic pulmonary artery pseudoaneurysm simulating pulmonary embolism*. *AJR* 1139 : 818, 1982
- 18) Arom KV, Richardson JD, Graver FL, Fenis G, Trikle JK : *Pulmonary artery aneurysm*. *Am Surg* 44 : 688, 1978
- 19) Terry PB, Barth KH, Kaufman SL, White RI Jr : *Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistulas*. *N Engl J Med* 308 : 1189, 1980