

폐정맥류 1예 보고

서울대학교 의과대학 내과학교실

도문홍 · 임하진 · 김유호 · 오병희 · 박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우

방사선학교실

박 재 형

=ABSTRACT=

Case Report : A Case of Pulmonary Vein Aneurysm Simulating Lung Tumor

Moon Hong Doh, M.D., Ha Jin Im, M.D., Yu Ho Kim, M.D., Byung Hee Oh, M.D.,
Young Bae Park, M.D., Jae Hyung Park, M.D.,* Yun Sihk Choi, M.D.,
Jung Don Seo, M.D., Young Woo Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, and Radiology, College of Medicine, Seoul National University*

A case of pulmonary vein aneurysm is presented.

Chest X-ray revealed round density along the right cardiac border in right lower lung field.

The round density was suspected as solid tumor initially, but the angiogram showed delayed opacification of right inferior pulmonary vein. So it was confirmed as pulmonary vein aneurysm.

This patient took mitral valve replacement because of mitral and aortic regurgitation.

Pulmonary vein aneurysm is considered as congenital in origin and pulmonary venous hypertension has its pathogenetic role in enlarging the varix. Pulmonary vein aneurysm probably has little clinical significance although cases of spontaneous rupture have been reported.

There are a few reported cases in the literature, but the actual incidence probably is much higher than reported.

This is the first to be reported in Korean literature.

Key Word: Pulmonary vein aneurysm.

서 론

폐정맥류는 1907년 Hedinger가 부검상 우연히

발견하여 처음 보고한 이래¹⁾ 1966년까지 17 예가 보고되었고 우리나라에는 아직 문헌에 보고된 바 없는 드문 질환으로, 선천성 혈관이상의 일종이며

정상 변형의 하나로 생각된다.

그 자체로는 별다른 증세를 보이지 않고 임상적으로도 별 중요성이 없으나, 폐동정맥루나 다른 중요한 질환과의 혼동을 피하기 위하여 폐정맥류의 존재를 염두에 두고 감별해야 할 필요가 있다.

폐정맥류는 흉부 X-선 사진상 우연히 발견되는 경우가 대부분이며 그 감별진단을 위하여 흉부 단층 촬영술이나 투시 검사의 도움을 받을 수 있으나, 확진은 심혈관 조영술에 의하여 가능하다.

저자들은 승모판 폐쇄부전증과 대동맥판 폐쇄부전증이 동반된 28세 남자 환자에서 흉부 X-선 사진과 전산화 단층촬영상 폐종양을 의심하였으나, 심혈관 조영술에 의하여 폐정맥류로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 문××, 28세, 남자.

주 소 : 노작성 호흡곤란.

현병력 : 14년전 발열, 관절 종창, 유주성 관절통 등의 증세가 있었고 12년전 신체검사에서 심장 판막증으로 진단받았다. 경미한 노작성 호흡곤란이 있었으나 정상생활을 영위할 수 있는 정도였다. 6년전 발열과 호흡곤란을 주소로 서울대학 병원 내과에 입원하여 승모판 폐쇄부전증과 Enterococcus에 의한 아급성 심내막염으로 진단되어 치료받았

다. 3개월 전 등에 외상을 받은 후 호흡곤란이 악화되었고 입원 당시 노작성 호흡곤란의 정도는 기능적 분류 2이었다.

이학적 소견 : 환자는 안면에 홍조가 있었고, 의식은 명료하였으며, 호흡곤란이 심해 보이지는 않았다. 혈압은 120/70 mmHg, 맥박수 102/분, 호흡수 20/분이었고 체온은 36.3℃이었다. 결막에는 빈혈, 공막에는 황달 소견이 있었고 경정맥과는 증가되어 있지 않았다. 심장 청진상 심첨에서 Grade 4-5/6의 범수축기 잡음과 Grade 2/6의 유전성 이완기 잡음이 들렸다. 복부에서는 간장이 늑골 하부에서 2cm 가량 만져졌으며 압통은 없었다. 기타 부위의 이학적 소견은 정상이었다.

검 사 소 견

혈액검사는 Hemoglobin 11.7 gm/dl, WBC 14,000/mm³ 이었고 소변 검사상 albumin(+) , Blood(+) 이었다. 24시간 뇨단백은 1.79gm/day 이었다. 생화학적 검사는 정상 범위였고 7번의 혈액배양 검사 전부에서 streptococcus viridans균이 자랐다. 객담 도말검사상 항산성균은 검출되지 않았고, 암세포 검사도 음성이었다. 흉부 X-선 사진상 승모판막 질환에 합당한 소견을 보였고 심장 우측연을 따라 경계가 불분명한 종양의 음영이 발견되었으며(Fig. 1), 투시검사상 종양의 음영에 맥동이 있는 것이 발

Table 1. Routine Laboratory findings

CBC: Hb 11.7 gm/dl, Hct 37.5 % WBC 14,000/mm ³ Platelet 242 × 10 ³ /mm ³
Diff count: Poly-lympho-monocyte 83-14-3 (%) ESR 12 mm/h
UA with m: Albumin(++) blood(++) R 30-35/HPF W 12-15/HPF
Admission battery: Ca/P/Uric a. 8.9/3.5/6.8(mg/dl) Na/K 130/41(mEq/l)
BUN/Cr 18/1.3(mg/dl)
Protein/Albumin 8.0/3.3(gm/dl) bilirubin 1.2(mg/dl)
SAP/SGOT/SGPT 70/24/10(IU/l)
Sputum AFB: no AFB(x2) Sputum cytology: negative for malignant cell(x2)
Blood culture: growth of streptococcus viridans group (for 7 times)
Chest X-ray: Mitral Valvular ht
ill defined mass along the right cardiac border
Chest CT: Solid mass

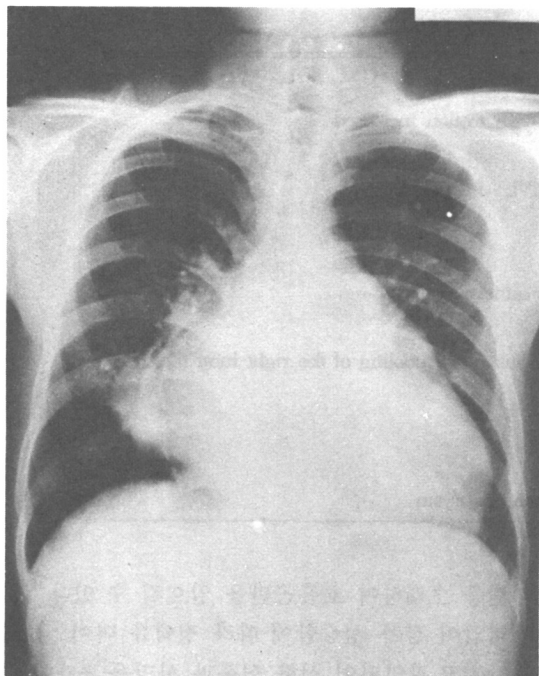


Fig. 1. Chest PA shows moderate cardiomegaly with unusual localized bulging of right lower cardiac border.

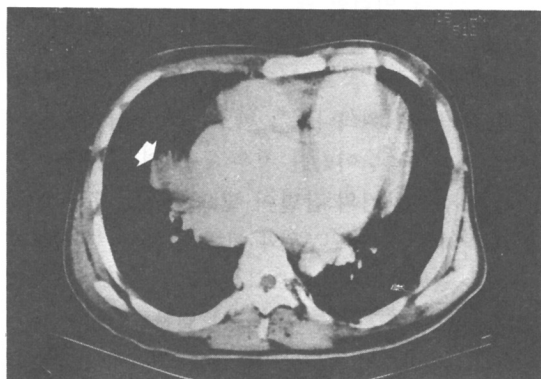


Fig. 2. C. T reveals markedly dilated left atrium and focal bulging (arrow) of right border of left atrium due to aneurysmal dilatation of right pulmonary vein.

견되었다. 심전도는 좌심실 비대와 심방세동의 소견을 보였고 심에코도상 승모판 폐쇄부전증과 승모판막 탈출증에 일치하는 소견을 보였다. 흉부 전산화 단층촬영상 우폐 하엽의 음영은 혈관 구조보다는 종양의 가능성이 높은 것으로 생각되

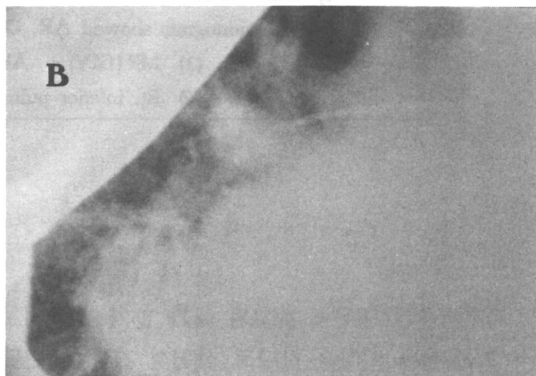
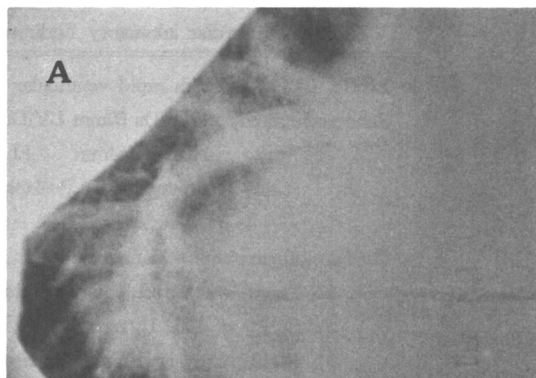


Fig. 3. Pulmonary arteriography shows normal pulmonary artery (A) in arterial phase and aneurysmal dilatation of pulmonary vein (B) at insertion area to left atrium in venous phase.

었다(Fig. 2). 심도자 및 심혈관 조영술상(Fig. 3) 승모판 폐쇄부전증, 대동맥판 폐쇄부전증 및 우하 폐정맥류의 소견을 보였다(Table 1, 2).

치 료 경 과

심부전과 아급성 심내막염에 대한 치료를 계속 하면서 진단을 위한 검사를 시행하였다. 제 48병 일째 이중 조직 인조판막(I.S. 31 mm)을 이용, 승모판 치환술을 시행하였다. 수술 소견상 승모판 후엽이 두꺼워져 있었고 윤상환이 늘어나 있었으나 석회침착은 없었다. 수술후 시행한 심에코도상 인조판막의 기능은 양호하였고 환자는 임상 증세의 호전을 보이면서 퇴원하였다.

Table 2 Cardiac laboratory findings

EKG: LVH, Af with rapid ventricular response

Echocardiography: LVIDs 50mm LVIDd 70mm IVS motion increased

LA 54mm Ef 63.6%

Late Systolic Prolapse of AMVL & PMVL

Conclusion) MR + MVP

Cardiac catheterization & angio-graphy

1) There was no O₂ step-up during the catheter course

2) C.I. = 406 L/min/M²

3) Right pulmonary angiogram revealed venous phase pooling of the right lung mass

4) Left ventriculogram revealed MR, GIV

Root aortogram showed AR, GI.

Conclusion) (1) MR (GIV) + AR (GI)

(2) Rt. inferior pulmonary vein aneurysm

고 안

폐정맥류는 문헌에 보고된 예가 많지 않은 비교적 드문 혈관 이상의 하나로 선천성 기형 국한된 혈관 부위의 높은 정맥압이나 혈관벽의 염증성 약화 등에 의하여 생기는 것으로 생각되며 그중 선천성 기형에 의한 기전이 가장 타당한 설명으로 생각된다³⁾.

한편 폐정맥류가 폐정맥압과는 일차적인 인과 관계가 없다고 하더라도 승모판 폐쇄부전증 등의 심장 질환에 합병되는 폐정맥 고혈압에 의해 폐정맥류의 크기와 임상적 중요성이 증가하는 것으로 여겨진다¹⁴⁾. 승모판 협착증 환자에서 흉부 X-선 사진이나 부검상으로도 발견되지 않을 만큼 작았던 폐정맥류가 폐정맥 고혈압에 의해 점점 커지는 것으로 알려지고 있다⁶⁾.

보고된 문헌을 종합해 보면 Gottesman 등의 보고¹⁰⁾와는 달리, 여자에 발생 빈도가 높거나 특정 폐엽에 호발하는 것 같지는 않으며 실제의 폐정맥류는 문헌에 보고된 수 보다는 훨씬 많을 것으로 추정된다¹⁴⁾.

폐정맥류의 임상 증세는 비특이적이나, 정맥류가 점점 커지면서 미주 신경이나 횡경막 신경 등을 눌러 부교감 신경섬유를 자극하고 기관지 근육

경련을 초래하여 호흡곤란을 일으킬 수 있다³⁾. 폐정맥압이 점차 상승함에 따라 정맥류 벽이 점점 얇아지고 파열되어 심한 혈흉과 사망을 초래한 경우들이 보고되었으며^{3,12)} 폐정맥류내의 벽성 혈전에 의하여 뇌색전증을 일으킨 경우도 알려져 있다⁴⁾. 그러나 이러한 예는 아주 드물며 대개의 경우 임상적으로 별 문제가 되지 않는다.

폐정맥류는 흉부 X선 사진상 대개 폐실질 내의 등근 음영으로 나타나며⁸⁾, 때로는 방추상으로 나타날 수도 있다¹³⁾. 이러한 경우 우선 혈관 질환인지 비혈관 질환인지의 감별이 필요한데, 흉부 단층 촬영상 의심되는 병변부위와 이에 연결되는 원심성 및 구심성 혈관을 찾아냄으로써 혈관 구조임을 확인할 수 있겠고^{8,9,11)} 투시검사상 혈관 맥동이 발견되거나, Müller씨 수기시 음영의 크기가 증가하고, Valsalva씨 수기시 음영의 크기가 감소되면 혈관 질환으로 생각할 수 있다^{8,14,17)}. 그러나 상기 검사들로 분명하지 않은 경우나 타 혈관 질환과의 감별은 결국 심혈관 조영술에 의존할 수 밖에 없다⁷⁾. 조영 검사상 폐동맥과 모세혈관에 조영물질이 찬 후에 사행성으로 커진 폐정맥이 채워지는 것이 폐정맥류의 특징적인 소견이다. 또한 직접적인 폐동-정맥의 연결이 없고 폐정맥이 정상적으로 좌심방으로 유입되는 소견을 보인다⁸⁾.

폐정맥류와 감별해야 할 비혈관 질환으로는 결

핵성 육아종, 연골종, 기관지 선종 및 포충낭종과 같은 양성 종양과 폐암이 있다. 혈관 질환으로는 부분적 폐정맥 환류이상, 폐동맥류, 기관지정맥 정맥류, 폐동정맥루 등이 있다^{8,13,14}. 우심실이나 하대정맥으로 유입되는 부분적 폐정맥 환류이상일 경우 우폐하엽의 정맥류와 비슷한 음영을 보이며, 무명 정맥이나 기정맥으로 유입되는 환류 이상일 경우 좌폐상엽의 정맥류와 비슷한 음영을 보일 수 있고⁶, 심혈관 조영술에 의하여 감별할 수 있겠다. 폐동맥류는 폐문 부위에 둥근 음영을 보이고 폐실질 내에 나타나는 경우는 보고된 바가 없다⁸. 승모판 협착증 환자에서 객혈을 일으키는 원인인 기관지정맥류는 방사선학적 검사로 나타나지 않는다¹⁵. 폐동정맥루는 단순 흉부 X-선 사진이나 투시 검사로는 감별할 수 없고 곤봉상지, 청색증, 다혈구혈증, 모세혈관 확장증이나 병소 부위에서의 계속적인 잡음 등의 임상적 소견으로 그 존재를 의심할 수 있다^{17,18}. 그러나 동반된 심질환 없이 곤봉상지나 청색증의 소견을 보이는 폐정맥류가 보고되어 있으며^{3,4} 모든 동정맥루 환자에서 뚜렷한 동정맥 문합의 증세를 보이는 것은 아니므로¹⁶ 결국 심혈관 조영술 검사에 의하여 감별할 수 밖에 없다. 폐동정맥루에서는 초기에 폐정맥 및 좌심실 조영물질로 충만되는 소견을 보인다.

폐정맥류가 발견되었을 경우 동반된 질환을 우선적으로 치료하도록 하고, 폐정맥류의 크기가 처음부터 상당히 크거나 관찰도중 점점 커지는 경우에는 수술적 제거를 고려하여야 한다¹⁴.

본 환자에서는 선천성 혈관이상에 의한 폐정맥류가 동반된 승모판막 질환에 의해 폐정맥압이 상승함에 따라 그 크기가 커진 것으로 생각되며 입원 기간과 수술후의 통원기간(1986년 1월~1986년 6월) 동안 정맥류의 크기가 증가되지 않았고 그에 동반되는 증세도 없었다. 오히려 수술후 폐정맥압의 감소와 폐울혈의 감소로 인해 폐정맥류의 크기가 감소한 것으로 생각된다.

결 론

저자들은 승모판 폐쇄부전증과 대동맥판 폐쇄부전증으로 인하여 승모판 치환술을 시행한 28세의 남자 환자에서, 처음 폐종양으로 의심되었으나 심혈관 조영술에 의하여 폐정맥류로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCE

- 1) Hedinger E: *Demonstration eines lungenva-
rix, Verhandl Deutch Gas Path* 11:303-308
(June) 1907.
- 2) Nauwerk D: *Lungen-Varix und Hamdptoe,
Munchen Med Wschr* 70:1084 (Aug.) 1923
- 3) Klink GH, Jr., and Hunt WD: *Pulmonary
Varix with spontaneous Rupture and Death,
Arch Path* 15:227, 1933
- 4) Neiman BH: *Varix of the pulmonary Vein,
Amer J Roentgen* 32:608-612 (Nov) 1934
- 5) Jacchia P: "Phlebektasie im Lungenparen-
chym," *Acta Radiologica*, 17:74, 1936
- 6) "Case Records of Massachusetts General
Hospital," *NEJM*, 245:575, 1951
- 7) Mouquin M, Hegrard H and Damisio R:
"Varice die poumon diagnosteeque par
l'angiocardigraphie," *Bulletins et Memoires
de la Societe Medicale Des Hopitaux de
Paris*, 67:1091, 1951
- 8) Schulze W: *Anwendung und diagnostische
Bedeutung der Tomographie bei Gefassano-
malien und -erkrankungen im Brustraum,
Fortschr. Geb. Rontgenstrahlen.* 84:164,
1956
- 9) Gimes B, and Horvath F: *Uber die Variko-
sitat der pulmonalvene, Fortschr. Geb.
Roentgenstrahlen.* 89:545, 1958
- 10) Gottesman L, and Weinstein A: *Varicosities
of pulmonary veins: Case report and survey
of the literature, Dis. Chest* 35:322, 1959

- 11) Perret L and Fortelius P: *Ruptured Aneurysm of a Pulmonary Vein*. *Acta Tuberc Scand* 41:53-55, 1961
 - 12) Vengsarkar AS, Kincaid OW, and Weidem WH: *Selective Angiocardiography in Diagnosis of Varicosity of the Pulmonary Veins*, *Am Heart J* 66:396-398 (Sept) 1963
 - 13) Nelson MW: *Varicosity of the Pulmonary Veins Simulating Arteriovenous Fistulas*. *JAMA* 195:103-107, 1966
 - 14) Ferguson FC, Kobilak RE, and Deitrick JE: *Varices of bronchial veins as source of hemoptysis in mitral stenosis*. *Am Heart J*. 28:445-456, 1944
 - 15) Abott OA, Haebich AT and VanFleit WE: *Changing Patterns Relative to the Surgical Treatment of Pulmonary Arteriovenous Fistulas*. *Amer Surg* 25:674-681 (Sept) 1959
 - 16) Moyer JH, Glantz G, and Brest AN: *Pulmonary Arterio-venous Fistulas: Physiologic and Clinical Considerations*. *Am J Med* 32:417-435 (March) 1962
 - 17) Hodgson CH, and Kay RL: *Pulmonary Arterio-venous Fistula & Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: A Review and Report of 35 cases of Fistula*, *Dis Chest* 43:449-455 (May) 1963.
-