

임신중에 발견된 다발성 폐 동정맥 기형 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

이병호, 조용선, 최천웅, 유지홍, 강홍모

= Abstract =

A Case of Multiple Pulmonary Arteriovenous Malformation in Pregnancy

Byung Ho Lee, M.D., Young Seon Cho, M.D., Cheon Woong Choi, M.D.,
Jee Hong Yoo, M.D., Hong Mo Kang, M.D.

Department of Internal Medicine, Kyung Hee University Medical School, Seoul Korea

A pulmonary arteriovenous fistula is an uncommon malformation. In pregnancy altered hemodynamics and hormones cause changes in a PAVM (pulmonary arteriovenous malformation) that predispose them to deterioration. Therefore, a PAVM can cause serious and life-threatening complications in pregnancy. Death often results from a cerebral abscess and a rupture of the malformation with a massive hemorrhage. Recently, we experienced a case of a multiple PAVM in pregnant 38 year old woman, which could not be observed in the old chest PA, 1 year ago. The PAVM was confirmed by CT and was angiography and treated by percutaneous embolization. The patient is suspected to have HHT (Hereditary hemorrhagic telangiectasia) (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2002, 52 : 545-549)

Key words : Pulmonary arteriovenous malformation, Pregnancy

서 론

임신은 기존에 존재하는 잠재성 혈관기형에 많은 영향을 줄수 있다. 이중에서 폐동정맥기형 (pulmonary

arteriovenous malformation)은 드문 질환이지만 치명적인 부작용을 일으킬수도 있다고 알려져있다. 이러한 동정맥기형은 유전성 출혈성 모세혈관확장증 (hereditary hemorrhagic telangiectasia)과 같은

Address for correspondence :

Cheon Woong Choi, M.D.

Department of internal medicine, Kyunghee university medical school, Seoul, Kyung-Hee medical center,

Department of internal medicine, Dongdaemun-gu, Hoegi-dong, Seoul, Korea 130-702

Phone : 02-958-8200 Fax : 02-968-1848 E-mail : ccwmd@freechal.com

유전성 질환과 연관되어 나타날수도 있는데², 이는 임신중에는 그동안 뚜렷하지 않았던 이러한 동정맥기형이 혈액량 증가와 호르몬 환경의 변화 등으로 인해 단락의 양이 증가하면서 증상이 나타나는 것으로 보고되어진다³. 저자들은 유전성 출혈성 모세혈관확장증의 의심되는 환자에서 임신중에 발견된 전형적인 다발성 폐동정맥 기형의 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

환자 : 박○○, 37세 여자

주소 : 경도의 호흡곤란과 흉부방사선촬영상의 종괴

현병력 : 92년 폐결핵과 척추결핵으로 타병원 진료후 완치 병력있는 환자로 95년 본원 정형외과에서 다시 척추결핵으로 보존적 치료받았으며 그후 큰 이상없이 지내다가 2001년 1월 본원에서 둘째아이 출산하려 검사중에 흉부 단순 X-선상 종괴 의심되는소견 보여 이의 검사와 치료위해 출산후에 내과로 전원됨.

과거력 : 폐결핵 & 척추결핵 : 92년 치료-완치판정받음 이외의 당뇨나 고혈압 간염등의 과거력 없음.

가족력 : 10살된 아들-비출혈이 자주 있음.

사회력 및 투약력 : 특이사항 없음.

진찰소견 : 경도의 호흡곤란 호소하였고 평소에 비출혈이 자주 있었으며 최근 2년동안 전화할 때 상대방이 숨차나고 자주 물어보았다함. 혈압은 110/80mmHg, 맥박은 84회/분, 호흡수는 20회/min, 체온은 36.8℃ 였다. 척추만곡증소견 있었으며 양손에 곤봉지 현상이 있었다. 이외에 청색입술소견이 보였다. 그밖에 다른 피부소견이나 폐, 심장 청진음상 이상소견은 없었다.

산부인과 병력상 이번이 두 번째 아이였으며 10년 전에 건강한 남자를 질식분만한 과거력 있었다.

검사소견 : 상기환자 혈액검사상 백혈구 7,100/mm³, 혈색소 11.3g/dl 혈소판 385,000/mm³ 이었으며 혈청 생화학검사, 소변검사등은 모두 정상이었다. 대기중에서 시행한 동맥혈가스 검사상 pH 7.42, 이산화탄

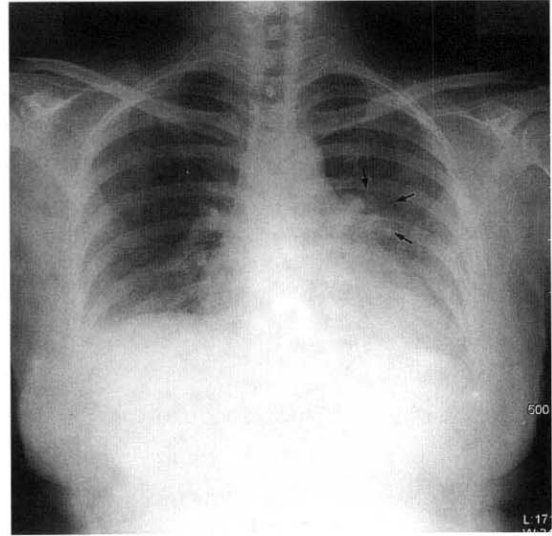


Fig. 1. Chest PA : Round, oval shape mass with a smooth margin is observed at the left hilar area.(Black arrows)

소분압 34mmHg, 산소분압 50.8mmHg, 중탄산염 21.8mmHg, 산소포화도 87.2%였고, 폐포-동맥혈 산소분압차는 56mmHg 였다. 경비관 산소 2L 투여 후의 동맥혈가스 검사상 pH 7.43, 이산화탄소분압 28.7 mmHg, 산소분압 58.6 mmHg, 중탄산염 18.7 mmHg, 산소포화도 91.6% 였고 폐포-동맥혈 산소분압차는 105 mmHg 였다. 객담 결핵균 도말검사상 음성이었으며 객담배양검사상 음성이었다. 심전도상 특이소견 없었으며 폐기능검사 소견상 노력성 폐활량 (FVC) 2.02L(예측치의 58%), 1초간 노력성 호기량(FEV₁) 1.47L(예측치의 54%), FEV₁/FVC 73%로 제한성 환기장애 소견을 보였고 폐확산능 (DLCO)은 3.99ml/min/mmHg(예측치의 89%) 였다.

방사선소견 : 흉부방사선촬영에서 좌측 폐문부에 이전에 없던 종괴소견이 보였다(Fig. 1). 이후 시행한 흉부전산화단층촬영에서 폐동정맥기형이 보였으며(Fig. 2) 두부전산화단층촬영에서 특별한 혈관기형 소견은 없었다.

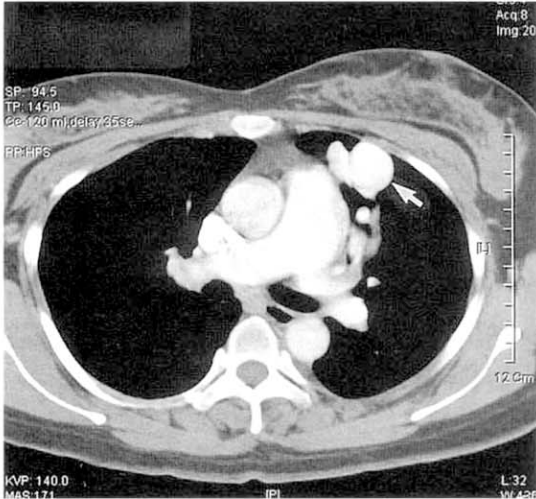


Fig. 2. Chest CT : Round enhanced mass is noted at the left upper lung area. The mass has the same density as the aorta. (White arrow)

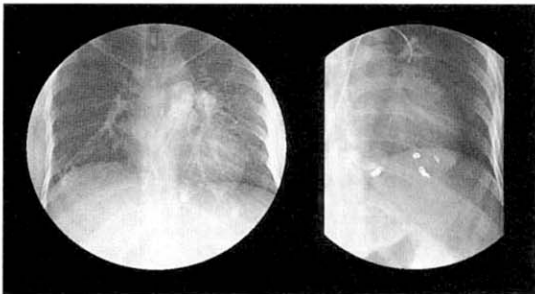


Fig. 3. Pulmonary angiography & Embolization : Left) The main AVM is noted at the left hilum area and 3-4 small AVM are noted at the left lower lung field. In the right lower lung field, one AVM is noted. Right) Small AVMs after a coil embolization of the left lower lung field. The main AVM feeding artery cannot be selected for embolization.

진단 및 임상경과 : 환자는 폐혈관촬영을 시행후 경피적 색전술을 시행하였으며 가장 큰 동정맥기형은 혈관촬영상에서 선택이 되지않아 추후 경과관찰후 다시 경

피적색전술을 시행하기로 하였다(Fig. 3). 환자는 현재 호흡곤란은 심하지 않으며 일상생활을 잘 하고있는 상태로 조만간 마지막으로 남은 폐동정맥기형 색전술을 다시 시행할 예정이다. 환자는 색전술 시행된 경비관 산소 2L 투여후의 동맥혈가스 검사상 pH 7.4, 이산화탄소분압 28 mmHg, 산소분압 65.7 mmHg, 중탄산염 17 mmHg, 산소포화도 93% 였고 폐포-동맥혈 산소분압차는 98 mmHg 였다.

고 찰

폐동정맥기형은 1897년 Churton⁴ 이 부검에 의해 처음기술한 뒤 국내에서도 그 보고가 그리 많지 않은 질환으로⁵⁻⁸ 특히 본 증례와 같이 임신뒤에 발견된 경우는 지금까지 없었다. 폐동정맥기형은 임신시에 증대한 부작용을 일으킬수 있는 질환으로 다수에서 선천성 기형으로 나타나게되는데 대부분 20세가 지나서야 발견이 된다. 이렇게 나이가 들면서 커지는 이유는 혈류가 늘어나고 혈관벽의 괴사등이 이유가 될수 있다⁹. 폐동정맥기형은 특히 임신시에는 더욱더 악화될수 있는데³ 그 이유로는 임신시에 평소보다 혈액량이 40% 정도 늘어나며 심박출량이 30-50% 정도 늘어나게 되어⁹ 폐동정맥기형을 더 조장할수 있고, 이에 더하여 임신시의 높은 프로스테로겐 농도가 정맥의 확장성을 유발하여¹¹ 폐동정맥기형을 더 자라게 할수도 있다. 이로 인하여 폐동정맥기형 뿐만 아니라 신체 다른 부분의 동정맥기형도 임신시에 더 잘 발견되게 된다¹². 이외에 유전성 출혈성 모세혈관확장증(hereditary hemorrhagic telangiectasia)를 가진 임신여성에 있어서 상승된 에스트로겐 농도가 심혈관 구조에 영향을 준다는 가설이 있다. 이유로는 유전성 출혈성 모세혈관확장증 환자의 일부에서 유전자에 이상이 생겨 TGF- β (tissue growth factor β)가 상승되는데 임신시에는 에스트로겐으로 인해 TGF- β 가 더 상승되어 혈관성장에 영향을 주어 동정맥기형을 더 악화시킨다는 것이다¹³.

폐동정맥기형이 있는 환자의 70% 정도에서 유전성

출혈성 모세혈관확장증과 연관되어 있다는 통계가 나와있다. 역으로 유전성 출혈성 모세혈관확장증을 가진 15-30%의 환자에서 폐동정맥기형이 발견된다¹⁴. 이 질환은 비출혈, 신체의 말초혈관확장증, 동정맥기형과 같은 장기의 기형, 그리고 가족력등으로 진단을 내리는데 상기 4가지중의 3가지이상이면 definite, 2가지 일 경우 possible 등으로 진단을 할수 있다¹⁵. 본 증례의 환자는 비출혈과 동정맥기형은 확실히 존재하나 가족력이 명확하지 않고 피부에는 말초혈관확장증이 없는 것으로 보아 진단기준 2개에 해당되어 possible HHT를 진단 할수 있을 것으로 보인다. 유전성 출혈성 모세혈관확장증이 의심되는 환자의 가족중에 비슷한 질환이 의심되는 사람이 있을 경우 자세한 검진을 하도록 권유하고 있다. 본 증례에서는 환자의 10살된 아들에서 비출혈이 지주있는 과거력이 있어 소아과 검진을 권유하였다. 그밖에 유전성 출혈성 모세혈관확장증에 의한 것이라면 다른 동정맥기형과도 연관될수 있으므로 뇌나 다른장기의 동정맥기형도 증대한 문제를 일으킬수 있다. 따라서 임신시에 폐동정맥기형의 발견은 아주 중요하며 발견되었을 경우 치료와 다른 장기의 검사도 중요하다고 할수 있을 것이다. 본 증례의 환자에서는 뇌전산화단층촬영상 두개내의 동정맥기형은 없었다.

이러한 폐동정맥기형은 임신시에 악화되어 출혈을 유발하여 급성혈흉등의 부작용과 그외의 다른 심각한 부작용을 유발할 수 있다¹⁶. 그러므로 이학적검사나 가슴흉부촬영 등에서 폐동정맥기형이 의심될 경우 동맥혈가스검사나 대조심장초음파를 권장한다. 동맥혈가스검사는 임신시 일반적으로 산소분압이 100mmHg 이상이므로 92mmHg 이하일 경우 의심을 하도록 권유하기도 한다¹⁷. 치료로는 보통 미임신시에는 치료지침이 많이 발표되었으나 임신시에는 태아의 방사선조사등으로 인해 아직도 논란이 많다. 하지만 보통 임신의 첫 번째 삼분기에는 근접관찰, 그리고 그 이후로는 경피적 색전술이 권장된다¹⁷.

결론적으로 본 증례는 선천성 폐동정맥기형을 가진 환자에서 임신시에 늘어난 혈장등으로 인해 평소 흉부

방사선촬영에서 뚜렷하지 않았던 폐동정맥기형이 나타난 것으로 보이며, 이러한 경우 다른 장기의 동정맥기형 검사와 경피적 색전술이나 수술과 같은 영구적인 폐동정맥기형의 치료가 필요하다.

그밖에 유전성 출혈성 모세혈관확장증의 유무를 확인하기 위해 정확한 이학적검사와 가족력의 청취가 필요하다. 그러나 무엇보다도 흉부방사선촬영의 이상소견이나 호흡곤란과거력, 그리고 동맥혈가스검사 소견등을 잘 인지하여 폐동정맥기형을 의심하는 것이 중요하다고 하겠다.

요 약

임신시에 발생한 폐동정맥기형은 드문 질환으로 유전성 출혈성 모세혈관확장증과 같이 유전적으로 동반되어 나타날 수 있는 질환이다. 저자들은 임신시에 발생한 호흡곤란과 흉부방사선촬영상의 종괴를 주소로 내원한 환자에서 발견된 폐동정맥기형 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Gammon BR, Miksa AK, Keller FS. Osler-Weber-Rendu disease and pulmonary arteriovenous fistulas. *Chest* 1990;98:1522-4.
2. Plauchu H, Chadarevian JP, Bideau A, Robert JM. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. *Am J Med Genet* 1989; 32:291-7.
3. Swinburne AJ, Fedullo AJ, Gangemi R. Hereditary telangiectasia and multiple pulmonary arteriovenous fistulas. *Chest* 1986;89:459-60.
4. Churton T. Multiple aneurysm of pulmonary artery. *Brit Med J* 1897;1:1223-5.
5. 권은상, 박원경, 류정선, 광승민, 이홍렬, 조철호, 노형근. 가족력이 동반된 폐 동정맥루 1예. *결핵*

- 및 호흡기 질환 1998;45:649-53.
6. 안혁수, 이흥범, 이용철, 이양근. 코일색전술로 치료된 다발성 폐동정맥기형 1예. 결핵 및 호흡기질환 1998;45:896-901.
 7. 이충석, 백승호, 조용욱, 오도연, 김현대, 김용훈, 김선주. 폐동정맥류 1예. 대한내과학회지 1993;44:128-33.
 8. 성시찬, 이형렬, 김승진, 박승규. 폐동정맥류 1예 보고. 대한흉부외과학회지 1988;21:711-5.
 9. Laroche CM, Wells F, Shneerson J. Massive hemothorax due to enlarging arteriovenous fistula in pregnancy. *Chest* 1992;101:1452-4.
 10. Lapinsky SE, Krucznski K, Slutsky AS. Critical care in the pregnant patient. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152:427-455.
 11. McClausland AM, Hyman C, Winson T. Venous dispensability during pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1961;81:472-9.
 12. Elliott JA, Rankin RN, Inwood MJ, Milne JK. An arteriovenous malformation in pregnancy: a case report and review of the literature. *Am J Obstet Gynecol* 1985;152:85-8.
 13. Shovlin CL, Winstock AR, Peters AM. Medical complications of pregnancy in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Q J Med* 1995;88:879-87.
 14. Vase P, Holm M, Arendrup H. Pulmonary arteriovenous fistulas in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Acta Med Scand* 1985;218:105-9.
 15. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughan ME, Hyland RH, Cornelius J, Westermann J, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Med Genet* 2000;91:66-7.
 16. Ference BA, Shannon TM, White RI, Zawin JM, Burdge CM. Life threatening pulmonary hemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1994;106:1387-90.
 17. Gershon AS, Faughnan ME, Chon KS. Transcatheter embolotherapy of maternal pulmonary arteriovenous malformations during pregnancy. *Chest* 2001;119:470-7.
-