

반복되는 객혈로 인한 췌기절제술 후 확진된 편측 폐동맥 무발생

한양대학교 의과대학 내과학교실¹, 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실², 한양대학교 의과대학 병리학교실³

이승현¹, 정승준¹, 여유미¹, 이현¹, 박태선¹, 박동원¹, 문지용¹, 김상현¹, 손장원¹, 윤호주¹, 장효준², 명재경³, 김태형¹

편측 폐동맥 무발생은 심혈관 질환과 동반되는 선천성 이상으로 성인에서는 매우 드물게 진단되며, 객혈, 운동 시 호흡곤란, 폐 감염 등으로 내원하게 된다. 본 저자들은 치명적인 대량 객혈로 내원하여 췌기절제술 후 진단된 편측 폐동맥 무발생 증례를 보고한다. 57세 여자가 한 달 전부터 반복된 객혈로 응급실에 왔다. 객혈은 하루 4~5차례 발생하였고, 기침과 Modified Medical Research Council Dyspnea Scale (mMRC) 1의 호흡곤란이 동반되었다. 비흡연자였고, 13년 전 승모판 폐쇄 부전증 및 대동맥판 협착 진단 후 Aspirin 등의 약물을 복용하였다. 신체진찰 시 혈압 159/105 mmHg, 맥박 89회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.2℃ 였으며, 폐 상엽에서 흡기 시 수포음이 들렸다. 혈액 검사에서 혈소판 수 (421,000/mm³) 및 응고 검사들은 모두 정상 범위였으며, 백혈구 수 (15400/mm³)와 C반응단백 (C-reactive protein, 3.5mg/dL)은 다소 높았다. 객담 검사 특이 소견 및 폐결핵을 포함한 폐질환의 과거력은 없었으나, 흉부 X선과 컴퓨터 단층촬영에서 우상엽 기관지 확장증과 섬유화가 관찰되었다. 기관지 및 폐동맥조영술에서 속가슴동맥 확장과 쇄골하동맥에서 수많은 측부 혈관이 관찰되었다. 첫 입원 시 각각 우측 기관지 동맥, 우측 속가슴동맥에 대한 동맥색전술을 시행 후 안정되어 퇴원하였으나, 1개월 후 대량 객혈 재발로 입원, 우측 늑간동맥 및 속가슴동맥에 대한 동맥 색전술 재시행 시에도 객혈 지속되어 비디오흉강경수술 후 우상엽 췌기절제술을 시행하였다. 절제된 폐 조직에서 흉막에 비정상적인 혈관벽과, 주변으로 평활근이 발달한 동맥 혈관이 관찰되었다. 선천성 혈관 이상 감별을 위한 Hereditary hemorrhagic telangiectasia에 대한 유전자검사(ACVRL1 / ENG gene)는 음성이었고, 다학제 논의를 통하여 최종적으로 편측 폐동맥 무발생으로 진단하였다. 치료 반응이 없는 대량 객혈의 경우, 유전성 및 선천성 혈관질환 등의 드문 원인도 고려해야하며 자세한 과거력, 침습적 혈관 검사 및 수술을 통해 진단 및 치료를 진행할 수 있다.



Figure 1 (A) 내원 당시 시행한 Chest X-ray, (B) 우상엽에 관찰되는 기관지 확장증, (C) 우상엽에 관찰되는 섬유화 병변 (D,E,F) 원위부 쪽으로 무발생이 관찰되는 우폐동맥 상행 분지



Figure 2 (A) 우측 쇄골하동맥에서 기시하는 수많은 측부동맥, (B) 우측 속가슴동맥의 직경이 증가된 모습, (C) 조영제척단계에서 관찰되는 우상엽 부 미세 측부동맥

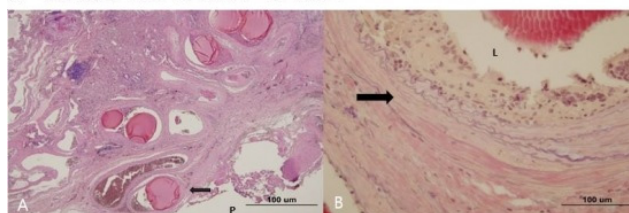


Figure 3 (A) 흉막 표면부에 비정상적인 직경을 가진 혈관이 보이며, 내부는 적혈구와 색전 물질이 관찰되고 있다. H&E, P: 흉막 표면, Mag X10, (B) 혈관벽에 발달된 평활근과 탄력 섬유가 보이며 동맥화된 혈관 모습을 시사한다. (화살표), Elastic, L: 혈관 내강, Mag X200