

폐 결핵 치료 중 발생한 기관지 Dieulafoy병 1예

이화여자대학교 의과대학 내과학교실, 병리과학교실*

김인제 · 장혜정 · 정지민 · 강민정 · 오지영 · 최은화
최문영 · 문진욱 · 장중현 · 이진화 · 한운섭*

= Abstract =

A Case of Dieulafoy's Disease of the Bronchus during Anti-Tuberculosis Therapy

In Je Kim · Hye Jung Chang · Ji Min Jung · Min Jung Kang
Ji Young Oh · Eun Hwa Choi · Moon Young Choi · Jin Wook Moon
Jung Hyun Chang · Jin Hwa Lee · Woon Sup Han*

Department of Internal Medicine, Pathology,* College of Medicine, Ewha Womans University

Dieulafoy's disease is the vascular anomaly characterized by the presence of arteries of persistent large caliber in the submucosa, and in some instances, the mucosa, typically with a small, overlying mucosal defect. Only a few cases of this lesion occurring in the bronchial system have been reported to date. The etiology of Dieulafoy's disease is still unclear, but chronic bronchial injury and/or congenital vascular malformation have been postulated. We encountered a case of bronchial Dieulafoy's disease that developed in a 69-year-old woman who had been treated for pulmonary tuberculosis for 4 months. Her chief complaint was hemoptysis and the bronchoscopic finding showed an intrabronchial protruding lesion produced by the arteries beneath the bronchial mucosa of the anterior segment of right upper lobe. She has been well after the surgical resection of right upper lobe.

KEY WORDS : Bronchus · Dieulafoy's disease · Hemoptysis · Tuberculosis.

서 론

객혈은 호흡기 질환 환자에서 흔히 볼 수 있는 증상이나 대량 객혈은 기도 폐쇄의 원인이 되며 급성 호흡 부전을 보일 수 있어 매우 위중한 호흡기 증상이다¹⁾. Dieulafoy병에 의한 객혈도 극히 드물게 발생할 수 있다. Dieulafoy 병변은 1898년 프랑스 외과의사 George Dieulafoy에 의해 처음으로 발견되었으며, 위에서 관찰된 점막하 혈관기형으로 주로 위장관 출혈의 원인이 된

다²⁾. 기관지에서 발생한 경우는 국내에서 아직 보고된 바 없으며 국외에서도 문헌 상 10여개 정도의 증례로 드물게 보고되었다³⁻⁷⁾. 저자들은 폐 결핵 치료중 객혈을 주소로 내원한 환자의 기관지경 소견 상 Dieulafoy 병변이 의심되어 폐엽절제술로 치료한 1예를 국내 처음으로 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 69세 여자.

주 소 : 객혈.

현병력 : 평소 건강히 지내던 주부로 4개월 전에 폐 결핵을 진단받고 항결핵제를 복용 중이며, 내원 10일 전 20ml정도의 객혈이 발생하여 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 활력 징후는 혈압 120/70 mmHg, 맥박 90회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.5°C이었다. 결막은 창백하지 않았고, 공막의 황달은 없었으며 경부의 림프절 종대는 없었다. 흉부 청진상 천명음이나 수포음은 들리지 않았고 심잡음도 청취되지 않았다. 그 외 복부 및 다른 부위의 이학적 소견은 정상이었다.

검사실 소견 : 말초 혈액 검사상 혈색소 12.1g/dl, 백혈구 4,100/mm³, 혈소판 140,000/mm³ 이었으며, 생화학 검사상 BUN/Cr 13/0.7mg/dl, AST/ALT 19/10IU/L, 총 단백 6.7g/dl, 알부민 4.2g/dl, 총 빌리루빈/직접 빌리루빈 0.6/0.3mg/dl 이었고, 혈청 전해질 검사는 정상이었다. 혈액 응고 검사상 prothrombin time 11.0초(정상 : 10~13초), aPTT 22.1초(정상 : 24~36초)이었으며 동맥혈 가스 검사상 pH 7.398, PCO₂ 41.5mmHg, PO₂ 101.5mmHg, HCO₃ 25.1mEq/L, SaO₂ 97.6%이었다. 객담 미생물 배양 검사는 음성이었으며 항산균 도말 검사도 음성이었다. 폐기능 검사상 노력성 폐활량 2.75L(정상치의 121%), 1초간 노력성 호기량 2.02L(정상치의 126%)로 정상이었고 심전도도 정상이었다.

방사선 검사 소견 : 단순 흉부 방사선 촬영상 우상엽의 결절과 경화소견은 폐 결핵 진단 당시보다 호전된 상태였다. 흉부 전산화 단층 촬영상 진단 당시에 보이던 우

상엽과 우중엽의 중심소엽성 결절과 경화소견은 현저히 감소하였으며, 우상엽 말초에 보이던 약 1.8cm의 결핵 종은 크기의 변화가 없었고, 그 외 다른 부위의 폐와 기도, 흉막, 종격동에 새로운 이상 소견은 보이지 않았다(Fig. 1).

기관지경 소견 : 우상엽 전구역(right upper lobe, anterior segment) 기관지내에 암청색의 확장된 혈관이 종괴처럼 점막하로 돌출되어 관찰되었다(Fig. 2).

기관지 혈관조영술 소견 : 고혈류성 병변은 보이지 않았고 그 외 출혈부위는 찾을 수 없었다.

조직 병리학적 소견 : 육안적 소견은 기관지 분절의 종주상 절제상 2×1.5×2.1cm 크기의 경계가 불분명한 회백색의 종괴 모양이었다. 광학 현미경 소견상 확장되고 구불구불한 동맥이 세기관지 주위로 출혈소견과 함

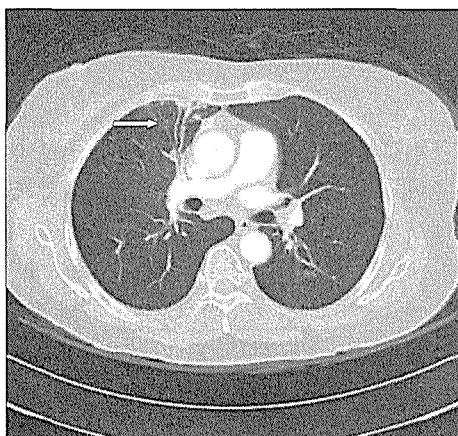


Fig. 1. Chest CT showed centrilobular nodule and consolidation of right upper lobe (arrow).



Fig. 2. Bronchoscopic finding showed a protruding lesion in the anterior segmental bronchus of right upper lobe. It was raised about 2mm above the surface and covered by dark-red-colored mucosa.

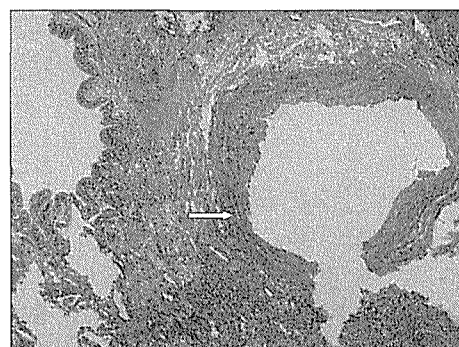


Fig. 3. Pathologic finding revealed a dilated and tortuous artery (arrow) adjacent to the bronchial mucosa (H & E stain, ×40).

게 관찰되었으며 주위에 육아종성 염증이 동반되었다 (Fig. 3).

치료 및 경과 : 환자는 이후 더 이상의 객혈은 없었으며 기관지경 소견상 Dieulafoy병이 의심되어 조직 검사는 시행하지 않았다. 환자는 우상엽 절제술을 시행받고 2개월 간 항결핵약제 지속 후 현재 결핵은 완치 상태이며 더이상 객혈은 없는 상태이다.

고 찰

객혈의 원인 질환으로는 폐결핵, 기관지 확장증, 아스페르길루스증(aspergilloma), 진폐증, 폐암 등이 흔한 원인이며, 이 외에도 만성 폐렴, 만성 기관지염, 기관지내이물, 폐낭종, 사르코이드증(sarcoidosis) 등 다양한 질환들이 있다¹⁾. 그러나 일반적인 검사에서 잘 발견되지 않고 간과되기 쉬우며, 드물긴 하지만 대량 객혈의 원인이 될 수 있는 Dieulafoy병도 항상 염두에 두어야 한다.

Dieulafoy병이란 주변에 궤양이 없는 정상적인 점막 아래에 돌출된 동맥 혈관 기형을 말하며 이 동맥의 파열은 치명적인 출혈의 원인이 된다. 주로 위에서 발생하며 식도, 십이지장, 공장, 대장 및 직장 등에서도 발생할 수 있다⁸⁾⁹⁾. 기관지에서 발생한 경우는 국내에서 아직까지 보고된 바 없고 국외에서도 극히 드물게 보고되었다. 이 질환은 남성에서 더 호발하였으며(약 2 : 1), 50대 전후의 중장년층에서 많이 발생하였다⁹⁾. 가장 흔한 임상적 발현은 이전에 특별한 증상없이 건강히 지내다가 갑작스런 대량 출혈 혹은 반복적인 출혈로 나타나게 되며 생명을 위협할 수도 있다⁷⁾.

발생하는 기전은 아직까지 확실히 밝혀져 있지 않으나 점막하의 큰 직경의 구불구불한 동맥의 선천적 기형이 기여하는 것으로 생각된다. 위에서 발생한 경우에 정상적으로 동맥이 위벽을 통과할때 점막하층에서 직경이 감소하게되나 병변 동맥은 점막하층에서 직경이 감소하지 않은 혈관(caliber persistent artery)으로 존재하여 이런 굵은 점막하 동맥에 높은 압력이 지속적으로 가해져 출혈을 일으키는 것으로 생각된다¹⁰⁾. 외국의 증례 중 폐 결핵의 과거력을 가진 환자에서 Dieulafoy병으로 인한 객혈의 보고가 있었는데, 본 증례는 결핵 치료 중 발생한 경우로 이는 만성 염증으로 인해 후천적 혈관 병변이 발생할 수도 있음을 시사한다⁴⁾⁶⁾¹¹⁾.

문헌상 우측 병변이 더 호발하였는 데 Stoopen 이론

에 따르면 우측 기관지 동맥의 다양한 발생학적 발달이 우측 기형 혈관의 빈도를 증가시키며 이는 이 질환의 선천적 원인의 가능성을 시사한다⁵⁾. 따라서 기관지에 발생하는 Dieulafoy병은 선천적 혈관기형과 만성적 기관지 손상이 그 원인 기전으로 생각된다³⁻⁶⁾¹¹⁾.

진단은 기관지경과 내시경 초음파, 그리고 기관지 혈관조영술 등이 이용된다. 지금까지 발표된 예에서 보이는 전형적인 기관지경 소견은 수 mm의 직경과 길이를 갖는 작은 점막으로 덮힌 양성 종괴 모양이다. 정상적인 점막하 동맥에 의해 형성되는 보통 약 1mm 높이의 작은 무경성의 용기 형태로 나타난다⁷⁾. 기관지 Dieulafoy 병변은 임상적 혹은 방사선학적 검사로 출혈의 원인을 찾기는 어렵다. 기관지경 검사시에도 기관지로 노출되는 혈관이 정상 점막으로 덮힌 점상의 작은 결손에 위치해 있고, 또한 이 점막 결손이 기관지내 피나 옹기로 차있을때는 진단하기가 쉽지 않다⁷⁾¹¹⁾¹²⁾. 따라서 이 질환은 조직병리학적 검사로 확진될 수 있다⁵⁾. 어떤 경우에는 이 병변이 기관지내 종괴처럼 보일 수 있어 조직검사를 시행하게 되는데 이는 급성 대량 출혈 혹은 12일 후까지도 지연 출혈을 일으킬 수 있어 각별히 주의를 해야 한다⁴⁾⁷⁾¹¹⁾¹²⁾. 특히, 세로로 주행하는 점막하 구조나 박동성의 돌출된 구조가 있을 때는 이 병을 의심하여 주의할 필요가 있다. 그렇지만 박동성이 이 병변 고유의 특징은 아니다. 그러므로 조직검사의 출혈 위험성 때문에 이런 경우에는 기관지 혈관 조영술이 적합한 진단방법으로 추천된다. 아직 혈관조영술의 특별한 진단 기준이 확립되어 있지는 않지만 구불구불하고 확장된 동맥의 소견일 때 이 질환을 시사한다고 할 수 있다⁶⁾⁷⁾¹¹⁾¹²⁾. 기관지내 초음파도 기저 질환의 혈관 특성을 발견하는데 유용하게 사용된다¹³⁾.

소화기계 Dieulafoy 병변의 치료에는 내시경이나 혈관조영술을 통한 최근의 발전된 다양한 치료 방법들이 시도되고 있다. 이런 방법들로 조절되지 않을 때 수술을 고려해 볼 수 있다. 소화기계 병변은 자발적 대량 출혈이 흔하지만, 기관지 Dieulafoy병은 기침시 소량의 객혈을 주로 발현하게 되며 조직 검사후에만 대량 출혈이 발생하는 것으로 보인다⁷⁾. 따라서 기관지 Dieulafoy병인 경우에는 의인성 기원의 출혈인 경우에만 기관지 동맥의 색전술이나 침범된 폐 구역의 절제가 적응증이 된다. 재출혈이 흔하고 위중한 결과를 유발할 수 있어 초기 출혈 후 살아남은 환자들에게는 지체없이 위의 두 가지 치

료 중 하나를 시행하여야 한다. 그러나 우연히 기관지경 시행시 병변이 발견되거나 때때로 경한 객혈을 보이는 환자의 치료는 아직 정립되지 않았다. 임상적인 관점에서 이 병변이 의심이 될 때는 혈관 기형의 혈관조영술상 확진이 요구되며 색전술이 시행이 되어야 한다. 또한 환자들에게 기관지경으로 조직검사를 하는 경우에는 일어날 수 있는 출혈 등의 위험에 대해서 정보를 제공하고 시행해야 한다⁶⁾⁷⁾¹¹⁾¹²⁾.

요 약

기관지 Dieulafoy병은 일반적인 검사에서 명확한 출혈의 원인이 발견되지 않을 때 더욱 의심을 해야하며 대량 출혈시 감별진단으로 염두에 두어야 한다. 기관지 Dieulafoy병이 의심이 되면 기관지 혈관조영술 및 일차적으로 선택적 기관지 색전술이 시행이 되어야 하며 위험한 조직검사 시행을 피할 수 있다. 이 시술로 조절이 되지 않는 경우에는 재발을 없애고 질환의 정확한 조직병리학적 진단을 위해 수술적 치료를 하는 것이 유익하다고 하겠다. 저자들은 폐결핵 치료 중 객혈이 발생한 환자의 기관지경 소견상 Dieulafoy병이 의심되어 폐엽절제술로 치료한 1예를 국내 처음으로 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 기관지 · Dieulafoy's disease · 객혈 · 폐결핵.

References

- 1) Choi WY, Choi JW, Lim BS, Shin DH, Park SS, Lee JH : Transcather arterial embolization in the treatment of massive hemoptysis. *Tuberc Respir Dis* 2006 ; 80 : 1126-1182
- 2) Dieulafoy G : Exulceratio simplex. L' intervention chirurgicale dans les hematemeses foudroyantes consecutives a l' exulceration simple de l' estomac. *Bull Acad Med* 1898 ; 49 : 49-84
- 3) Sweerts M, Nicholson AG, Goldstraw P, Corrin B : Dieulafoy's disease of the bronchus. *Thorax* 1995 ; 50 : 697-698
- 4) Van der Werf TS, Timmer A, Zijlstra JG : Fatal haemorrhage from Dieulafoy's disease of the bronchus. *Thorax* 1999 ; 54 : 184-185
- 5) Stoopen E, Baquera-Heredia J, Cortes D, Green L : Dieulafoy's disease of the bronchus in associated with a paravertebral neurilemoma. *Chest* 2001 ; 119 : 292-294
- 6) Hope-Gill B, Prathibha BV : Bronchoscopic and angiographic finding in Dieulafoy's disease of the bronchus. *Hosp Med* 2002 ; 63 : 178-179
- 7) Löschhorn Christoph, Nierhoff Norbert, Mayer Ruedi, Zaunbauer Wolfgang, Neuweiler Jörg, Knoblauch Andreas : Dieulafoy's Disease of the Lung : A potential disaster for the bronchoscopist. *Respiration* 2006 ; 73 : 562-565
- 8) Goldman RL : Submucosal arterial malformation of the stomach with fatal hemorrhage. *Gastroenterology* 1964 ; 46 : 589-594
- 9) Veldhuysen van Zanten SJ, Bartelsman JF, Schipper ME, et al : Recurrent massive haematemesis from Dieulafoy vascular malformations-review of 101 cases. *Gut* 1986 ; 27 : 213-222
- 10) Voth D : Zur Pathogenese ungerwöhnlicher, arterieller magenblutungen. *Med Welt* 1962 ; 19 : 1095
- 11) Kuzucu Akin, Gürses I' clal, Soysal Ömer, Kutlu Ramazan, Özgel Mehmet : Dieulafoy's Disease : A cause of massive hemoptysis that is probably underdiagnosed. *Ann Thorac Surg* 2005 ; 80 : 1126-1128.
- 12) Maxeiner Helmut : Lethal hemoptysis caused by biopsy injury of an abnormal bronchial artery. *Chest* 2001 ; 119 : 1612-1615
- 13) Folvik G, Nesje LB, Berstad A, Odegaard S : Endosonography-guided endoscopic band ligation of Dieulafoy's malformation : A case report. *Endoscopy* 2001 ; 33 : 636-638