

# 左前下行冠狀動脈의 異常走行을 同伴한 활로씨 4 症候群

( 治 驗 1 例 報 告 )

趙 範 九\*

- Abstract -

## Total Correction of Tetralogy of Fallot with Anomalous Left Anterior Descending Coronary Artery

Bum Koo Cho, M.D.\*

A patient with anomalous coronary artery crossing right ventricular outflow tract in association with Tetralogy of Fallot underwent total correction.

The left anterior descending coronary artery was originated from right coronary artery anterior to the pulmonary valve ring.

The incision from outflow tract to pulmonary artery tunneled underneath the aberrant artery and patch graft across the pulmonary valve ring to enlarge outflow of right ventricle and stenotic pulmonary valve ring.

활로씨 4 증후 환자에서 관상동맥의 異常經路를 보이는 例가 全體의 2~9% (1, 2)로써 비교적 높은 빈도로 나타난다. 또한 이러한 관상동맥의 異常中에서 활로씨 4 증후의 完全교정수술에 중대한 영향을 주는것은 左前 (Left Anterior Descending) 또는 廻旋枝 (Circumflex) 관상동맥이 右心室流出口의 前方으로 走行하여 이의 損傷이 있을 경우 左心室不全으로 死亡하기 때문이다. 延世大學校醫科大學 胸部外科學教室에서 관상동맥의 異常走行을 同伴한 활로씨 4 증후 1例를 完全교정 治療한 기에 그원격성적과 아울러 문헌고찰과 함께 보고한다.

느껴서 1978년 5월 16일 본 병원에 입원하였음.

이학적소견 :

맥박수 : 96회/분 체온 : 36.5 섭씨  
호흡수 : 26회/분 혈압 : 105/70 mmHg

영양상태도 양호한 편이었고, 구연에 청색증은 없었다. 청진상소견은 정상이었고, 수축기 진전음은 제 4 늑간과 흉골좌연에서 촉진할 수 있었다. 汎수축기 잡음이 강도 IV/V로 흉골좌연과 제 3 늑간에 들을 수 있었고 강도 II/V의 수축기 방출잡음이 제 동맥부위에서 들을 수 있었다. 우측늑골 하연에서 간장의 하연을 촉진할 수 있었으나 손톱의 청색증이나 Clubbing은 없었다.

검사소견 :

① 헤모글로빈 : 12.8 gm%

헤마토크릿(Hct) : 38%

백혈구 : 13,400/mm<sup>3</sup> (임파구 : 61%)

소변검사, 혈청전해질검사, 간기능검사등에서는 정상이었다.

② 단순 흉부 X-선 소견에서는 우심실비대와 제 동맥

### 증 례

김○중, 남자 5세

주소 : 운동시 호흡곤란

과거력 : 빈번한 상기도감염

현재력 : 5세된 남아로써 생후 3주에 상기도염으로 치료중 선천성심장기형이라는 진단을 받았으나 그후 빈번한 상기도감염외에는 他증상이 없어 이에대한 치료는 하지 않았다고 하며, 뛰어다니기 시작하면서 호흡곤란을

\* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Yonsei University College of Medicine, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery.

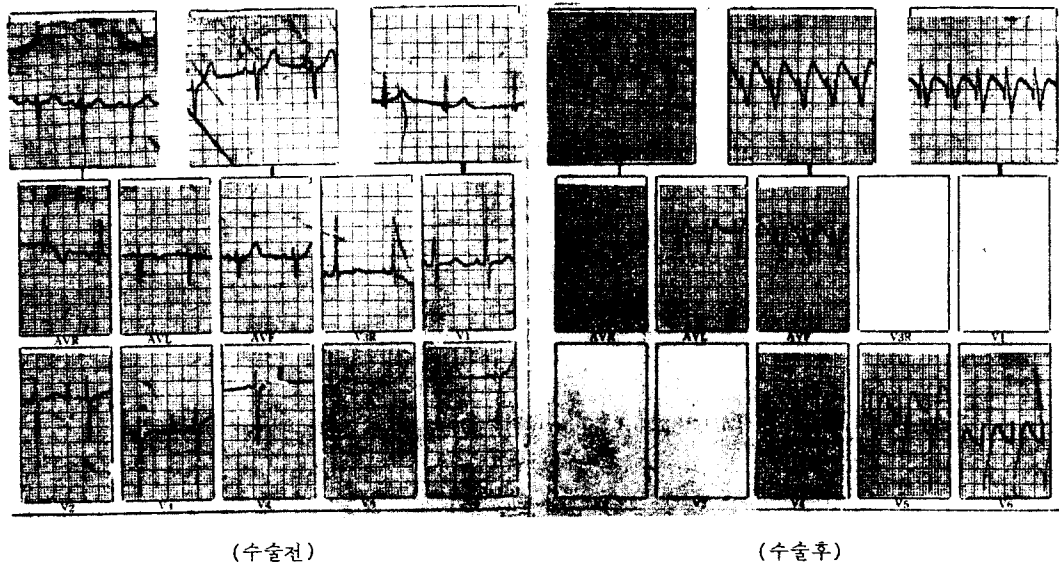


Fig. 1. 심전도 소견.

의 합물을 볼 수 있었으며 말초폐혈관은 정상이었다. 대동맥궁은 연령에 비하여 증가된 소견을 보였다.

③ 심전도 및 심도자 검사소견 (Fig. 1, 표 1).

수술소견 :

수술은 전신마취후 반듯이 높히고 정중흉골절개술을 시행하여 심낭을 절개 심장을 노출시켰다. 이때 체표냉각을 실시하고 관류액은 30 cc/kg으로 계산하여 ACD 혈액 ph. 8.5의 Hartmann 용액 5% D/W 용액 20% Mannitol 및 혈청을 사용하였으며 관류속도는 2.4 L/min/M<sup>2</sup>로 하였다. 대동맥 및 상, 하 공정맥에 삽관하

여 체외순환후 상행 대동맥을 차단후 심장내 냉각을 시행하고 심마비용액 (cardioplegic solution)을 주입하였다.

심장의 관상동맥의 走行을 관찰한 결과 右冠狀動脈에서 左前下行冠狀動맥이 기시하여 협착된 肺動脈前方으로 走行하여 左右心室溝를 따라 走行하고 있었으며 또 하나의 conal branch가 前述한 左前下行分枝와 平行하게 肺動脈前方으로 走行하고 있었다 (Fig. 2).

右心室을 종결개를 한 결과 우심실 유출구는 누두근 (Infundibular muscle)이 심하게 발달되어 있고 Cristasupraventricularis muscle이 발달되어 있었으며 肺動脈 운의 협착도 심하였다. 肺動脈瓣膜은 세개의 판막으로 역시 협착이 있으며 肺動脈은 직경 약 1.2 cm으로 발달되어 있었으며 대동맥은 직경이 약 2.0 cm이었다. 수술

표 1. 심도자 검사소견

Cardiac Catheterization Data.

Cath. position	O <sub>2</sub> Saturation (%)	Pressure (mmHg)
MPA	78.5(13.46)	22/10(18)
RV(O)	80.0(13.72)	40/0/4
		90/0/4
(M)	81.5(13.97)	
(I)	81.0(13.89)	
RA(H)	76.0(13.03)	
(M)	77.5(13.29)	(4)
(L)	77.5(13.29)	
SVC	76.5(13.11)	
IVC	81.5(13.97)	
Aorta	93.0(15.94)	90/60(72)

Qp/Qs = 1:1.1

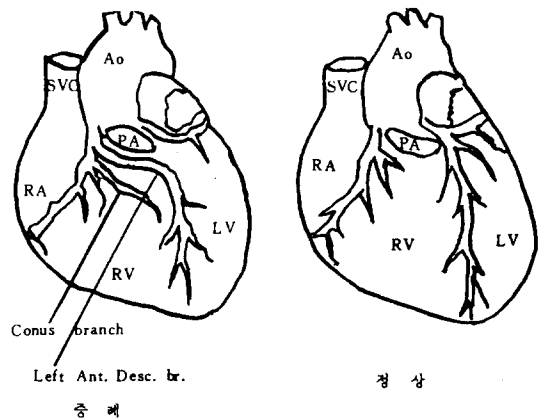


Fig. 2. 정상관상동맥의 주행과 증례의 관상동맥주행.

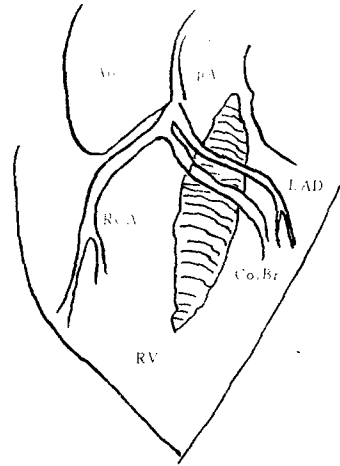


Fig. 3. 수술후 사진(관상동맥밑으로 우심실 유출구 및 폐동맥첩착을 Teflon patch로 확장함).

은 먼저 비후된 근육을 절제하고 직경 약 2.0 cm의 심실중격결손(Type II)를 Teflon patch를 使用 봉합하였다. 폐동맥관은 瓣膜의 확장에도 불구하고 Hegar dilator No. 6가 통과할 수 있었다.

右心室유출구, 폐동맥관은, 그리고 主肺動脈으로 切開를 가하였는데 이때 右冠狀動脈으로 부터 走行하는 左前下行冠狀動脈은 切斷치 않고 그 밑으로 切開함으로써 관상동맥에 손상을 주지 않고 Teflon Patch를 이용 확장하였다.

수술은 Total Bypass 44분 Partial Bypass 10분으로 별이상없이 끝났으나 회복실에 환자를 옮긴후 저혈압이 계속되어 36시간동안 Inotropic Agent 사용후 정상혈압이 투약없이 유지되었다.

환자는 수술 18日째 이상없이 퇴원하였으며 현재까지 2년동안 아무이상 없이 건강하게 자라고 있다.

## 고 안

활로씨 4증후군에서 관상동맥의 이상의 빈도는 2~9%로<sup>1,2)</sup> 다양하다(Table 1). Kenneth E. Fellow<sup>3)</sup>등의 보고에 의하면 84예의 활로씨 4증후군 환자를 수술전에 관상동맥조영술로 검토한바 5예에서 관상동맥의 이상을 발견하여 그 빈도는 5%라고 보고하였다.

저자의 1예는 활로씨 4증후군 완전교정술을 시행한 90명중 1예로써 1.1%로 낮은 빈도를 나타내지만 전 수술례에서 관상동맥을 세밀히 관찰하지 않았기 때문에 Fig. 4에서 볼수 있는 Type c.e 이외의 d.f.g. 가 있었

을 가능성이 있다.

관상동맥이상의 종류 역시 다양하여 Meng<sup>4)</sup> 등은 8가지, Longnecker<sup>5)</sup> 등은 4가지로, Fellow<sup>3)</sup>은 6가지 종류를 보고하고 있다. Fellow<sup>3)</sup>의 보고에 의하면 (Fig. 4) 활로씨 4증후군과 동반되는 가장 많은 관상동맥이상형은 좌전하강동맥이 좌측관상동맥에서 기시하지 않고 우측상동맥의 분枝로 시작하여 우심실유출구 전방으로 돌아 좌, 우심실계로 주행하는 형이 많다고 하였다.

이와같이 Type c형은 8개병원에서 보고한 총 2117예중 54예로 약 2.6%이며 단일 관상동맥은 14예로 0.7%에 해당된다.

저자의 예는 c형과 유사하나 그림 2와 같이 좌전하강동맥이 우관상동맥에서 기시하여 폐동맥의 전방으로 가로질러 좌우심실만으로 주행하고 Conus Branch는 또 하나의 분지를 형성하여 같은 방향으로 주행하고 있었다(Fig 3, 수술소견참조).

이와 같은 관상동맥의 이상의 발생원인은 아직 밝혀진바 없다. 활로씨 4증후군에서 이와같은 관상동맥이상의 빈도가 높은 이유로서 관상동맥의 발생학적인 형성과정을 보면 대동맥에서 기시하는 혈관과 심근층에서 형성된 혈관이 융합되기 때문에 활로씨 4증후군에서 대동맥의 좌, 우측진으로 인하여 해부학적으로 우측관상동맥이 정상심장에서 보다 좌우심실구에 가깝게 위치하기 때문이라고 설명하였다.

Longnecker<sup>5)</sup>의 이와같은 해석에 대해서 Fellow<sup>3)</sup>은 다음과 같은 이유로 반론을 제기하고 있다. 즉 활로씨 4증후군에서 대동맥의 해부학적 위치가 전위되는 것이 주인이라고 한다면 보다 심한 대동맥전위가 있

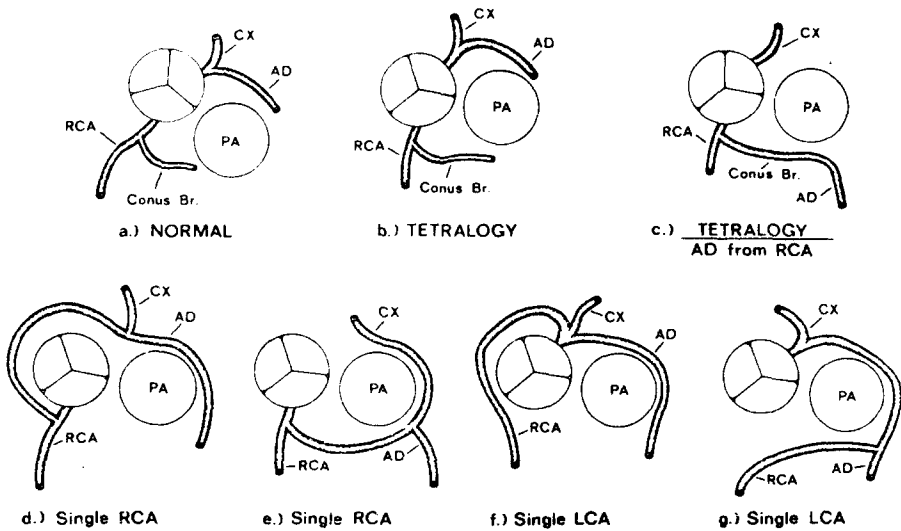


Fig. 4.

는 활로써 4증후군 환자에서 관상동맥의 이상의 빈도가 높아야 할 것이다, Fellow 등<sup>31)</sup>이 84세의 활로써 4증후군 환자에서 실시한 심도자, 조형검사 및 부검례에서 보면, 폐동맥 경증과 관상동맥이상의 빈도는 차이가 없다고 하였다. 단일관상동맥은 좌우관상동맥중 한개의 관상동맥이 전심근에 분포되는 것이라고 하며, 이러한 단일관상동맥은 활로써 4증후군에서 그 빈도가 더 높아지는 것이라고 한다.

이와같은 관상동맥이상은 활로써 4증후군에서 약 5%의 빈도를 보이고, 완전교정수술시에 특히 우심실유출구를 확장시킬때 외과적으로 문제가 되기 때문에 수술전 진단의 중요성이 강조되어 있다. McGon<sup>1)</sup>등, White<sup>2)</sup>등은 수술전 진단과정에서 관상동맥이상 여부를 가리기 위하여 Flush Coronary Aortography 를 보고하고 있다. 죽 정맥을 통한 우심 Catheter 를 심실중격결손을 통해 대동맥에 유도하여 Flush Injection 으로 관상동맥이상 여부를 관찰 할 수가 있다고 한다.

특히 소아에서는 이 방법으로 대부분의 환자에서 가능하며 14세 이상에서는 진단적 가치가 없어 좌심 Catheter 로써 선택적인 관상동맥조형술을 시행하는 것이 좋다고 하였다. 또한 활로써 4증후군에서 대동맥의 Counter clockwise rotation 으로 lateral view 가 진단적 가치가 있다고 한다.

활로써 4증후군에서 관상동맥이상을 수술전 진단하는 이유로서

① 우심실유출구 확장술 시행시에 손상을 주는 경우, 치명적이기 때문에 수술전 진단으로 수술방법의 선택을 고려하여야 하고 특히 유아에서는 고식적 shunt 수술여부

를 결정하여야 하며

② 관상동맥의 이상주행이 있어도 심근내로 주행하는 경우 수술전 관상동맥 조형술 없이는 알 수 없으며

③ 수술전 심도자 검사에도 시간적으로나 의학적으로 환자에게 부담을 주지 않는다.

유아의 경우 Palliative Shunt 수술을 시행하여 성장한 후 완전교정을 시도하는 것이 안전하다고 하였다.<sup>31)</sup>

White 등은 16세 환자에서 우심실유출구확장을 위하여 협착된 대동맥판막 상부까지 확장하면서 이 부위로 주행하는 이상관상동맥을 절찰한 예를 보고하였는데 수술후 7개월까지 심부전증이 있으면서 심전도상 V<sub>1</sub>~V<sub>3</sub>에서 T-파전도가 있어 심도자 검사로 관상동맥조형술을 시행한바, 우관상동맥에서 기시하는 좌전하강동맥을 절찰, 절단한 것을 확인하였으며 Circumplex 및 lateral muscular branch 와 우관상동맥에서 좌전하강동맥으로 가는 혈행이 발달된 것을 확인하였다.

이와같이 좌전하강동맥을 절찰하여 측부혈행으로 생존할 수 있는 예는 극히 드물고 대부분 심폐기 가동중단 직후 좌심실부전으로 사망하게 되기 때문에 우관상동맥에서 기시하여 우심실유출구를 전방으로 주행하는 좌전하강관상동맥의 처치가 외과적으로 큰 문제점으로 되어 있다.

McGoon에 의하면 27예중 이 좌전하강동맥을 절단, 분리한 4예 모두 사망하였으나, 절단하지 않고 폐동맥협착을 충분히 확장하였던 16예에서는 사망예가 없었다.

수술방법으로는 폐동맥판막협착이 심하지 않은 예에서는 이상주행하는 관상동맥을 사이에 두고 우심실유출구와 폐동맥을 절개하여 확장하였고, 폐동맥판막협착이

심한 예에서는 우심실결개를 관상동맥 밑으로(관상동맥을 분리) 연장하여 폐동맥까지 확장하거나, Aortic Homograft 또는 Pulmonary Conduit (Hancock Valved Conduit)를 사용 우심실에서 폐동맥으로 Bypass 하였고 복재정맥으로 대동맥-관상동맥 이식술을 하였다.

저자가 경험한 1예는 수술전 Coronary Angiography를 시행하지 않은 예로써 수술시에 그림과 같은 이상을 발견하였다. 심한 폐동맥협착이 있어 2개의 관상동맥에 손상을 주지 않고 우심실 유출구로부터 폐동맥까지 관상동맥 아래로 절개하여 Dacron Patch를 사용, 확장함으로써 성공적으로 치유하였다.

Patch를 사용, 확장함으로써 성공적으로 치유하였다.

수술후 환자 처치에 있어서 Stretch 또는 Spasm된 관상동맥으로의 혈류량 감소로 인한 좌심부전에 대하여 철저한 처치가 요구된다.

본 증례에서도 2일간에 걸친 low cardiac output에 대한 철저한 처치(Intensive Care)에 의하여 치유할 수 있었다.

## 결 론

연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 흉부외과에서 좌전하강관상동맥이 우관상동맥에서 기시하여 우심실 유

출구전방으로 주행하는 환로써 4증후군 환자에서 우심실유출구 및 폐동맥협착을 완전 확장시켜 치유한 1예를 경험하였기에 보고한다.

## REFERENCES

1. Berry B.E., and McGoon D.C. : *Total correction for Fallot with anomalous coronary artery, Surgery* 74:89 4, 1973.
2. White R.I. Jr., Frech R.S., Castaneda A. and Anplatz K. : *The nature and significance of anomalous coronary arteries in Tetralogy of Fallot, Am. J. Roentgenol.*
3. Fellows K.E., Freed M.D., Keane J.F., Van Praagh R. Bernhard W.F. and Castaneda A.C. : *Results of Routine Preoperative Coronary angiography Tetralogy of Fallot, Circulation, 51:561, 1975.*
4. Meng C.C., Eckner F.A. and Lev M. : *Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot, Arch. Surg. 90: 363, 1965.*
5. Longnecker C.G., Reemtsma K. and Creech O. Jr. : *Anomalous coronary artery distribution associated with tetralogy of Fallot: Hazard in open cardiac repair, J. Thorac Cardiovasc Surg., 42:258, 1961.*