

폐동맥에서의 우관상동맥 기시이상증

— 1예 치험 —

박 성 혁* · 김 용 진*

- Abstract -

Anomalous Origin of Right Coronary Artery from Pulmonary Artery

Sung Hyuck Park, M.D.* and Yong Jin Kim, M.D.*

Anomalous origin of right coronary artery from pulmonary artery is a rare congenital cardiac anomaly.

Anomalous right coronary artery often be a incidental finding without serious cardiovascular sequale.

The only characteristic physical finding is a continuous murmur with diastolic accentuation. There are no diagnostic EKG or chest X-ray changes.

Diagnosis is made best by selective left coronary arteriography showing retrograde filling of right coronary artery from collateral vessels.

Here, we present a case of twenty-four months old aged girl with anomalous origin of right coronary artery combined with pulmonary stenosis.

This is the first pediatric patient with anomalous right coronary artery and the first patient to have surgical correction for this malformation.

I. 서 론

폐동맥에서 우관상동맥이 이상 기시하는 질환은 매우 드문 선천성 심질환 중에 속하나, 최근 심도자법과 이에 의한 심혈관조영술의 발달로 그 빈도가 증가 추세에 있는 선천성 심질환 중의 하나이다.

이 선천성 심질환은 폐동맥에서 좌관상동맥이 이상 기시하는 질환에서 보는 바와는 달리, 어떤 특징적인 임상적 증상이나, 심전도의 변화를 보이는 경우는 드

물고, 다른 원인 등에 의해서 발견되는 경우가 많다^{1, 7)}.

본 흉부외과학교실에서는, 이번에 우심실 유출로의 누두부 협착을 동반한 폐동맥에서 이상 기시하는 우관상동맥질환 1예를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환아는 24개월 된 여아로, 생후 3개월에 감기증상으로 타병원에 입원하여 선천성 심질환이 있는 것을 알았으나, 그후 별 다른 치료를 받지 않았다.

환아의 과거력상 빈번한 상기도 감염 이외에 특이 소견을 보이지 않았으며, 전신상태는 정상이었고 발

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University
1988년 3월 26일 접수

육이나 영양상태도 양호하였다.

청진 소견상 흉부좌측흉골 상연에서 Grade II/IV의 수축기성 심잡음이 들리는 것 이외에는 다른 이학적 소견은 정상이었으며, 단순흉부 X-ray 소견상, 경도의 심비대증(cardiomegaly) 및 폐혈관 음영 증가 소견을 보였고(Fig. I). 심전도상, 경도의 우심실비대 소견을 보였다(Fig. II).

심에코상으로는 우심실 유출로의 누두부협착(RV infundibular stenosis) 이외에는 다른 병적 소견을 발견하지 못하였다.

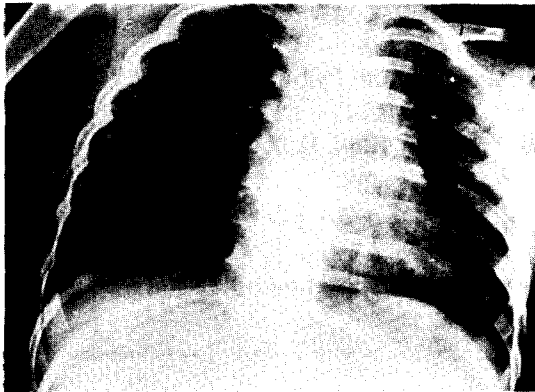


Fig. I. Simple Chest PA Viea).

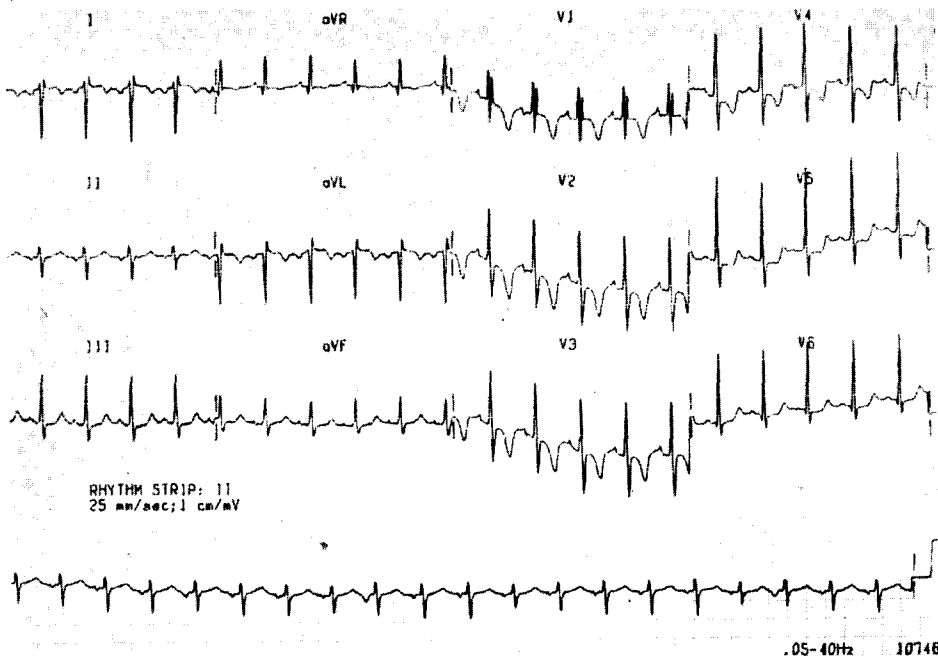


Fig. II. E.K.G.

심혈관 조영술상 ① 우관상동맥이 폐동맥에서 이상 기시하였고 관상동맥 혈류방향은 좌관상동맥에서 모세혈관을 통하여 우관상동맥, 폐동맥으로 환류되는 소견을 보였다. ② 좌관상 동맥은 확장되었고 사행성을 보였다. ③ 우심실 유출로 누두부 협착 등의 소견을 보였다(Fig. III).

수술과정 및 경과

기관삽관 전신마취하에 흉골 정중 절개로 개흉하였고 수직 심막절개로 심장을 노출시켰다. 상행대동맥에 동맥선 Cannula를 넣고, 우심방을 통해 상·하공정맥에 정맥선 삽관술을 시행후 체외순환을 시행하였다.

대동맥을 교차 차단한 후, 상행대동맥의 근위부에 air-needle을 통하여 4℃로 냉각된 심정지액(cardioplegic solution)을 주입하여 심장박동을 정지시켰고, 체외순환중 직장체온을 25℃로 하여 저체온요법을 병행하였으며 Vent.는 우심폐정맥을 통해 좌심실내로 삽관하여 심장의 팽창을 예방하였다.

심장이 완전히 정지된 상태에서 개심술을 시행하였다. ① 우심실 유출로 누두부의 협착에 대한 수술은 우심실 절개술(Right ventriculotomy)을 시행한 후

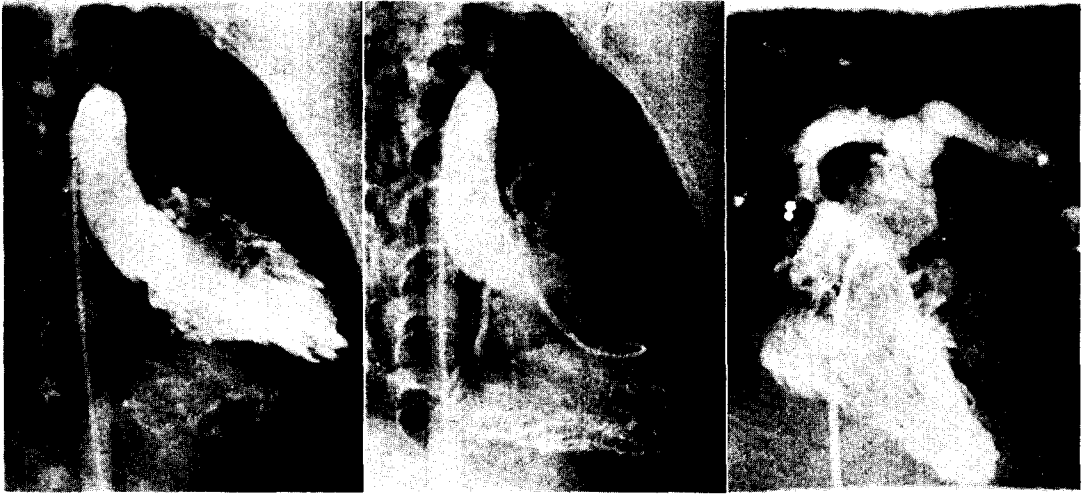


Fig. III. Preoperative angiography.

누두부 절개술(infundibulectomy)을 시행하고 Gore-tex 침포를 이용해서 우심실 유출로의 확장술을 시행하였다.

② 폐동맥에서 이상 기시하는 우관상동맥의 기시부를 부분박리한 후, 폐동맥의 일부 절편과 같이 우관상동맥을 폐동맥에서 분리시켰다. 결손된 폐동맥 부위는 자가 심낭 조직으로 봉합하였다. ③ 우관상동맥을 이식할 대동맥 부위를 절개한 후 분리된 우관상동맥을 대동맥에 이식하였다(Fig. IV).

상행대동맥의 부분감자를 해제한 후 대동맥 문합부위의 혈액유출은 없었고 이식편의 개존상태는 양호하였다.

수술시 체외순환 시간은 90분 이었고, 심마비액을 사용하기 시작한 이후의 대동맥 차단시간(aorta cross-clamping time)은 76분 이었다.

수술후 경과 : 술후 혈압상승제 및 강심제를 사용하지 않고 혈압 및 맥박수가 정상이었고 특별한 합병증없이 순조롭게 쾌유가 되어 술후 11일 만에 퇴원하였으며 현재 술후 추적 관찰 기간동안 아무런 투약없이 환아는 좋은 경과를 보이고 있다.

술후 6일째 대동맥 조영술 및 우심실 심혈관 조영술을 시행하였다(Fig. V).

술후 심혈관조영술상, 상행대동맥에 이식된 우관상동맥으로부터 혈류가 정상적으로 유출되었으며, 우심실 유출로의 누두부협착은 술전 우심실과 폐동맥 사이의 압력차가 100mmHg [$\Delta P(RV \sim PA: 100 \text{ mmHg})$]이었으나 술후 압력차가 10mmHg로 떨어져, 현저히

감소된 소견을 보였다.

III. 고 안

폐동맥에서의 관상동맥 이상 기시증은 드문 선천성 심질환으로서 Soloff 등은 4가지 형(type)으로 나누었다⁵⁾.



Fig. IV. Operative finding.



Fig. V. Postoperative angiography.

- ① anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery.
- ② anomalous origin of right coronary artery from pulmonary artery.
- ③ anomalous origin of both coronary artery from pulmonary artery.
- ④ anomalous origin of accessory coronary artery from pulmonary artery.

이중, 폐동맥에서의 좌관상동맥 이상 기시증이 가장 흔한 형이며, 주로 유아기때 좌심실의 심한 허혈성 심질환 현상을 나타내는 반면, 우관상동맥 이상 기시증은 전자의 경우보다 그 빈도수가 적고, 심한 심허혈 증상을 나타내지 않기 때문에 우연히 발견되는 경우가 많다^{1,2,3,6)}.

좌관상동맥 기시 이상증은 심근 경색증 및 심허혈 증상을 보이는 반면 우관상동맥 기시 이상증은 이러한 변화를 보이지 않는데 이는 우심실의 낮은 벽 장력(R.V. wall tension) 때문에, 폐동맥으로부터 이상 기시하는 우관상동맥의 역류성 혈액 순환에도 불구하고, 우심실 심근층에 적절한 혈류 및 영양분을 공급할 수가 있기 때문으로 생각된다¹⁾. 또한, 좌관상동맥 기시 이상증에서 볼 수 있는 심비대(cardiomegaly) 현

상을 우관상동맥 이상 기시증에서는 볼 수가 없는데 이는, 낮은 환류압력 및 낮은 산소포화도에 대한 좌심실과 우심실의 반응이 서로 다르기 때문이다^{1,7)}. 따라서 우관상동맥 이상 기시증에서는 우심실의 변화가 적고 좌우단락양이 적기 때문에 단순흉부촬영에서는 우관상동맥 이상 기시증의 이상소견을 발견하기가 힘들다.

이학적 소견상, 지속성 기계성 심잡음 및 이완기성 심잡음의 강화가 특징적인 소견이다.

심전도 및 심에코상으로도 별다른 특이소견을 발견하기가 힘들고, 심혈관 조영술에 의해서 정확한 진단을 할 수가 있는데, 심혈관 조영술에서의 특징적인 소견은 관상동맥 환류방향이 좌관상동맥에서 측부순환 및 모세혈관을 통해서 우관상동맥, 폐동맥으로 환류되는 소견을 보인다⁵⁾.

수술의 적응증으로는^{1,8,9)}, ① 두개의 관상 동맥조직(two coronary arterial system)을 만들고 병적요소를 제거하는 것이며, ② 한개의 관상동맥조직으로 되어 있는 경우 좌관상동맥이 고혈압 동맥경화증 류마치스성 심질환 등에 의해 손상을 받아 좌심실부전이 발생하는 것을 예방하고 ③ 우관상동맥 이상 기시증이 관상동정맥류(coronary arteriovenous fistula)와 유사하므로 이 질환과 감별 진단하기 위해서 이다.

이 질환의 예후는 비교적 양호한 편에 속하며 수술하는 방법에는 여러가지 방식이 있다¹⁾. 첫째로, 우관상동맥이 폐동맥에서 이상 기시하는 부위를 단순 결찰하는 방법이 있고, 둘째로, 우관상동맥을 단순 결찰한 후, 자가 복재정맥을 이용해서 대동맥과 우관상동맥을 연결하는 우회로 조성술을 시행하는 방법과 마지막으로 이번 경우와 같이 폐동맥에서 이상 기시하는 우관상동맥을 폐동맥의 일부 절편과 같이 절제하여 대동맥에 이식하는 방법이 있다.

위 세 가지 방법 중 세번째 방법이 가장 이상적인 방법이며 가장 많이 쓰이는 방법이다.

IV. 결 론

본 서울대학병원 흉부외과학교실에서는, 24개월 된 여아에서, 우심실 유출로의 누두부협착을 동반한 폐동맥에서 이상 기시하는 우관상동맥 질환 1예를 교정수술하여 치유하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. David B. Lerberg, John A Ogan, et al: *Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. Ann. Thorac. Surg 27:87, 1979*
2. Tingelstad JB, Lower RR, Eldredge WJ: *Anomalous origin of the right coronary artery from the main pulmonary artery. Am J Cardiol 27:677, 1971*
3. Bregman D, Brennan F, Singer A, et al: *Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary a. J Thorac Cardiovasc Surg 72:626, 1976*
4. Wald S, Stonecipher K, BaldwinBJ, et al: *Anomalous origin of the coronary artery from the main pulmonary artery. Am J Cardiol 27:677, 1971*
5. Ranninger K, Thilenius OG, Cassels DE: *Angiographic diagnosis of an anomalous right coronart artery arising from the pulmonary artery. Radiology 88:29, 1967*
6. Eugster GS, Oliva PB: *Anomalous origin of the right coronary artery from pulmonary artery Chest 63:294, 1973*
7. Jordan RA, Dry TJ Edward JE: *Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk Mayo Clin Proc 25:673, 1950*
8. Cronk ES, Sinclair JG, Rigdon RH: *An anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery. Am Heart J 42:906, 1951*
9. Edwards JE: *Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communications(editorial). Circulation 17:1001, 1958*