

## 관상동정맥루의 수술치험 1례

김희준\* · 양성린\* · 이석열\* · 남충희\* · 이길노\*

—Abstract—

### Right Coronary Artery-right Ventricular Fistula —Report of one case—

Hee Jun Kim, M.D., Sung Lin Yang, M.D., Suk Yol Lee, M.D.,  
Choong Hee Nam, M.D., Kihl Rho Lee, M.D.

Coronary arteriovenous fistula is a relatively rare congenital heart disease and it drains into right atrium, right ventricle, pulmonary artery, coronary sinus or superior vena cava. We experienced one case of fistulous communication between right coronary artery and right ventricle which was most common condition.

The patient was a 12 year old female and the only sign was continuous cardiac murmur. The cardiac catheterization and coronary angiography showed the fistulous communication between right coronary artery and right ventricle and aneurysmal dilatation of right coronary artery. Under the cardiopulmonary bypass with the hypothermic cardioplegia, fistula opening(7mm) which was located at right ventricle below the tricuspid valve annulus between septal and posterior leaflet was closed with 4-0 prolene continuous suture through right ventriculotomy.

Her postoperative course was uneventful.

### 서 론

관상동정맥루는 관상동맥에서 심방이나 심실, 폐동맥, 관상정맥동, 상공정맥으로 누공유출을 이루는 드문 질환으로 1865년 Kraus에 의해 처음 보고된 이래로 400명 이상의 환자가 보고되었다.

관상동정맥루로 인한 증상의 정도는 좌우단락의 정도에 의하며 큰 경우 일찍 심부전이 빠르고 적은 경우에도 35세 이후에는 증상이 나타나는 것으로 되어 있다.

진단은 심혈관도자 및 선택적 관상동맥 조영술로 병변 관상동맥과 누공이 유출되는 부위를 보는 것이다<sup>1,2,3,4</sup>).

저자의 경우 위의 검사와 함께 자기공명촬영술을 이용하여 관상동정맥루의 위치 및 유출부위를 확인할 수 있었으며 관상동정맥루 진단에 도움이 된다고 사료된다.

관상동정맥루의 경우 자연폐쇄율이 적고 연령이 많아짐에 따라 증상이 심해지고 누공과 관련된 합병증이 발생하며 수술로 인한 위험성과 사망율이 높아지기 때문에<sup>5</sup> 심각한 증세가 없더라도 수술교정을 해주는 것을 원칙으로 한다<sup>6</sup>).

저자들은 14세 여자 환자에서 발견된 우측 관상동맥과 우심실간의 관상동정맥루를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

\*순천향대학교병원 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
School of Medicine, Soonchunhyang University.  
1991년 4월 24일 접수

## 증 례

12세 여자 환자로 빈번한 상기도 감염을 주소로 내원하였다. 환자는 아무런 문제없이 자연분만을 하였으며 유아시 잦은 상기도 감염과 경미한 성장 지연이 있었으나 협심증, 호흡곤란, 심계항진 등의 증상은 없었으며 최근에 와서는 상기도 감염 횡수도 1년에 1~2회로 많이 감소하였다. 환자는 증상치료 외에는 특별한 치료없이 지내오다가 학교신체검사에서 심잡음이 있다는 말을 듣고 정확한 진단과 치료를 위해 입원하였다.

### 이학적 소견

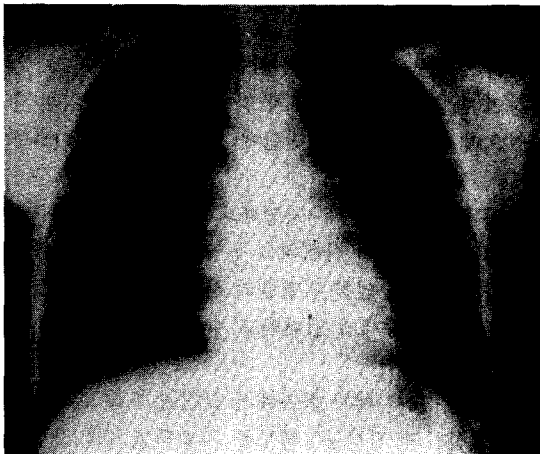
환자는 비교적 건강한 모습이었으며 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 분당 90회로 규칙적이었으며 체온은 36.5℃로 정상이었다. 시진상 흉곽기형은 없었다.

흉부청진상 좌측, 우측 흉골연 제5번째 늑간에서 Grade VI중 Grade IV의 연속성 심잡음이 들렸으며 진음도 촉진되었다.

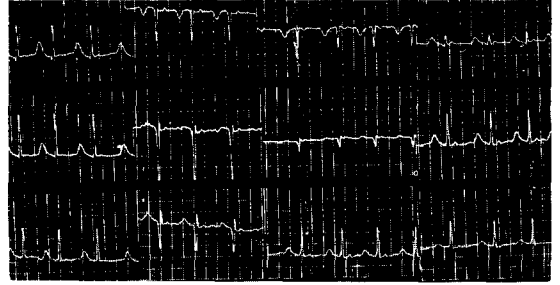
호흡음은 정상이었다. 간, 비장은 만져지지 않았고 기타 이학적 소견상 이상은 없었다.

### 검사 소견

혈액학적 검사, 간기능 검사, 혈청 전해질 검사, 소변 검사 등은 모두 정상범위였고, 단순흉부 X선 소견상 폐혈관음영은 정상이었고 심비대는 없었으며 경도의 폐동맥원추의 돌출이 있었다(도 1).



도 1. Preoperative chest PA view

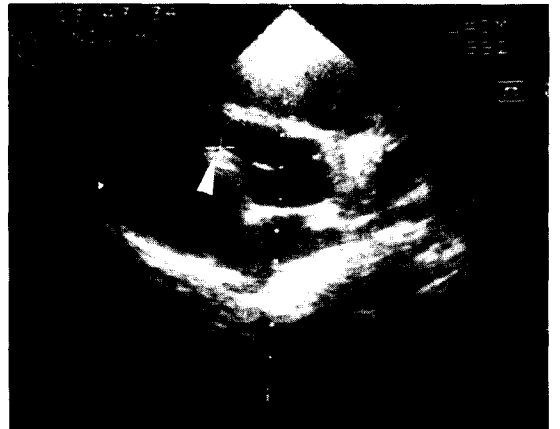


도 2. Electrocardiography



도 3. 2-D Echocardiography

▶ : dilated right coronary artery



도 4. 2-D Echocardiography

▶ : Proximal site of right coronary artery (dilated)

심전도는 정상이었고(도 2) 이면성 심초음파 검사상 우심실 측벽에 커다란 동맥류(도 3)와 대동맥의 기시부부터 팽대되어 있는 우측 관상동맥을 보이고 있었다(도 4). 자기공명촬영 검사상 우심실에서 기시하는 팽대된 우측 관상동맥을 확인할 수 있었으며(도 5) 우

심실벽에 팽대된 우측 관상동맥을 볼 수 있었다(도 6).

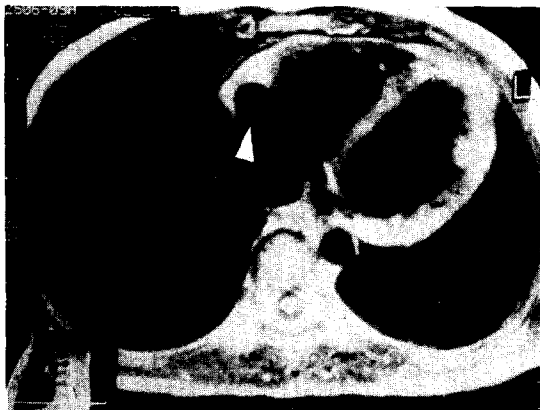
심도자 검사상 우심방과 우심실사이에서 산소포화도 차이가 12.4%로 산소포화도의 증가를 보였고 체, 폐혈류량 비는 1.54이었다(Table 1). 대동맥조영술상 우측 관상동맥은 대동맥의 기시부부터 팽대되어 있었고 우심실로 유입되고 있었다(도 7).

### 수술방법 및 소견

정중흉골절개로 개흉하였고 수직심막절개로 심장을 노출시켰다. 체외순환은 통상적인 방법으로 하였다. 우심방을 절개하여 삼첨판을 통하여 누공을 확인하려 하였지만 여의치 않아 우심실을 횡으로 2cm 절개한 후 증격첨과 후첨사이 직경 7mm의 누공을 확인한 후



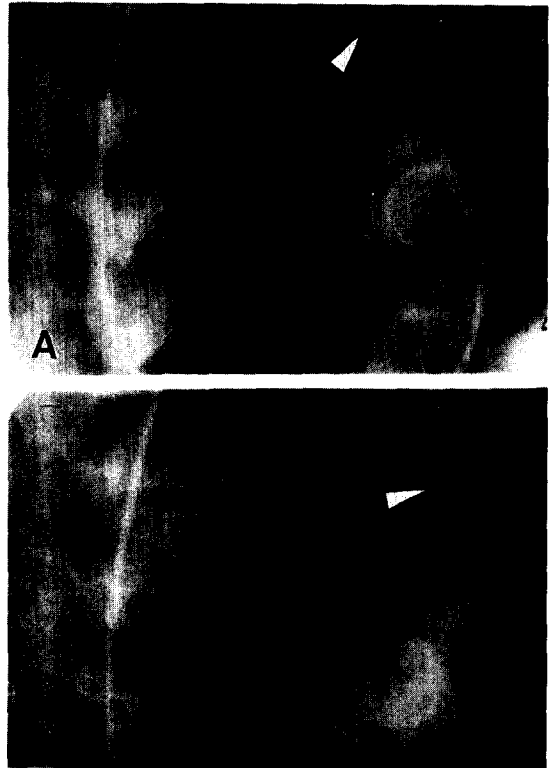
도 5. Magnetic resonance imaging  
▶ : right coronary artery



도 6. Magnetic resonance imaging  
▶ : dilated right coronary artery

Table 1. Cardiac catheterization data

MPA	80.0	20 / 2
RV		
outflow	81.6	24 / 0
inflow	77.3	
mid	87.0	
RA	69.5(mean)	(3)
IVC	77.1	
SVC	66.6	
LV	94.4	108 / 0
Aorta	96.9	108 / 58(78)
Qp / Qs : 1.54	Rp / Rs : 0.08	



도 7. Angiogram  
A : dilated coronary artery  
B : Right Ventricle

4-0 prolene을 사용하여 연속봉합으로 폐쇄하였다(도 8, 도 9). 수술후 진음의 소실을 확인하였다. 수술 후 환자는 특별한 합병증이 없이 퇴원하였다.

### 고 찰

선천성 관상동정맥루는 1865년 Kraus에 의하여 처



도 8. Fistula through RV-tomy



도 9. Closure of fistula

음 보고되어졌고 이후 문헌상 400예 이상이 보고되어졌다.

관상동정맥루의 태생학적 발생은 태생기 심장의 대육주간공간(large intertrabecular space)의 지속으로 이것은 초기태생기 동안 관상동맥, 관상정맥과 심장강(heart cavity)을 연결한다. 발생후기에 육주간공간은 모세혈관구경크기로 감소된다. 루형성에 있어서 육주간공간의 지속은 태생기 동안 심근성장의 부분적인 결손에 기인한다<sup>1)</sup>.

관상동맥루는 대동맥으로부터 관상동맥의 정상기원을 갖고 심방, 심실, 폐동맥, 관상정맥동, 상공정맥으로 유출누공을 이루는 것으로 특징지어진다. 우측 관상동맥에 가장 많이 발생되고 우심실에 가장 많이 유출한다. 그 다음이 우심방이고 폐동맥이다. 좌심방과 좌심실은 드물다<sup>7)</sup>. 좌측 관상동정맥루는 비교적 드물거나 우심실, 우심방, 관상정맥동으로 유출될 수 있다. de Nef<sup>8)</sup>는 17예중 10예가 우측 관상동맥, 7예가 좌측 관상동맥이 유출원이었다고 보고하였다. 유출부위는 9예가 우심실, 4예가 우심방, 2예가 폐동맥이었다고 보고하였다. 남녀비는 Urrutia-S<sup>9)</sup>는 23 : 35, Sakakibara는 4 : 5, Lowe는 11 : 17이었다고 보고하였다.

Urrutia-S<sup>9)</sup>는 56예중 9예에서 다발성 누공이 있다고 하였으며 56예중 37예는 관상동맥루만 있었고 21예는 다른 선천성 혹은 후천성 심장병과 동반되어 있었다고 보고하였다. 본 증례는 가장 흔한 형태인 우측 관상동맥에서 우심실로 유출되는 동맥루인 경우였다. 관상동맥루가 있는 대부분의 환자는 증상이 없었다. 관찰되는 가장 확실한 특징은 연속성 심잡음이다. 단락이 작을 경우 환자는 무증상일 수 있고 연속성 심잡음이 진단을 내리는 소견이다. 이것은 높은 저항상태에서 낮은 저항상태로 피가 통과 함으로써 생긴다. 누공이 유출 심장으로 유입될 때 심잡음이 심확장기시더 크게 들린다<sup>1)</sup>. 누공이 좌측 심장으로 들어갈 때 확장기 심잡음만 예상할 수 있다. Lee<sup>10)</sup>는 우측 원추관상동맥(right conal coronary artery)과 폐동맥사이에 단락이 있는 경우 초기수축기 심잡음이 들렸다고 보고하였다. 단락이 큰 경우 폐혈관에 과부하를 시키고 우심부전이 나타날 수 있다<sup>2)</sup>. de Nef는 20세 이전에 대부분 무증상이었고 35세 이후인 경우에는 모든 환자에서 증상이 있었다고 보고하였다<sup>12)</sup>. 그러나 젊은 경우에서도 단락이 클 경우 증상이 나타날 수 있다.

본 증례의 경우에서도 연속성 심잡음이 들렸다. 이외에는 특별한 증상이 없었다. 대개 이상이 있는 혈관은 팽대되고 사행성이고 때때로 부분적인 소낭동맥류를 만든다. Colbeck<sup>15)</sup>은 이것이 선천성이라고 하였으나 Edwards는 누공을 통한 혈류의 증가로 혈관벽의 구조적 약화의 결과로 생긴다고 하였다. 이것은 진행성으로 팽대된다고 한다<sup>5)</sup>.

가장 일반적인 증상은 울혈성 심부전이다. 이것의 기본병리기전은 좌우단락이다<sup>13,15,27)</sup>. 다음으로 협심증이 있다<sup>1,3,19)</sup>. 이것은 누공을 통해서 관상동맥 혈류의 steal로 인해 생긴다<sup>4,17)</sup>.

Effler<sup>1)</sup>는 60세이상 환자 4명 모두에서 협심증이 있었으며 이들 환자에서 관상동맥경화증이 동반되어 있었다. 다음이 아급성 세균성심내막염이다. 이 병변을 가진 유아와 소아는 성장지연을 나타낼 수 있다. 드물게 급성 심근경색, 더불어 일어나는 파열 및 색전증을 동반한 동맥류, 폐혈관 고혈압으로 인한 증상이 나타날 수 있다<sup>4)</sup>. 관상동정맥루의 합병증으로 Habermann<sup>6)</sup>은 관상정맥동의 파열로 인한 급사를 보고하였다. 이것은 관상정맥동의 팽대와 혈전증, 정맥동벽의 괴사와 천공, 전색의 결과로 생긴다. 파열은 팽대된 동맥을 결찰하므로써 막을 수 있으나 심근의 허혈이나

경색을 이끌 수 있어서 피한다<sup>17)</sup>. Floyd<sup>14)</sup>은 관상동맥주의 결과로서 거대좌심방으로 인한 하공정맥폐색이 온 경우를 보고하였다.

한편 Daniel<sup>21)</sup>은 무증상 심잡음이 45%, 운동시 호흡곤란과 피로가 22%, 울혈성 심부전이 14%, 협심증이나 비특이성 흉통이 7%, 세균성 심내막염이 6%, 빈번한 상기도감염이 6%라고 발표하였다.

드물게 Mahoney<sup>22)</sup>는 관상동맥류의 자연폐쇄를 보고하였다. Shubrooks<sup>31)</sup>는 좌측 관상동맥과 우심실 사이에 관상동맥루가 있는 환자에서 자연폐쇄된 경우를 보고하였다.

관상동맥루와 감별해야 할 것으로는 정맥관개존증, 대동맥·폐동맥개창, Valsalva동의 동맥류 파열, 대동맥 판막부전증을 동반한 심실중격결손증, 폐동맥 판막협착, 폐동맥관의 선천성 결손이 있다<sup>2,24,26)</sup>.

심초음파검사<sup>18,28,30)</sup>와 흉부 CT검사가 비침습성 진단방법으로 사용되지만 정확한 진단은 병변관상동맥과 누공이 유출되는 심장, 연결되는 정확한 부위를 심혈관 도자 및 선택적 관상동맥 조영술로 보이는 것이다<sup>2,3,4,13,29)</sup>. 저자의 경우 자기공명촬영술을 이용하여 관상동맥루의 위치 및 유출부위를 확인할 수 있었으며 관상동맥루 진단에 도움이 된다고 사료된다. 임상증상, 흉부 X선 사진, 심전도 검사로는 동맥관개존증, Valsalva동 파열, 대동맥 판막부전증을 동반한 심실중격결손증과 같은 병변을 감별진단하지 못한다. 심전도 검사상 심근경색, 좌각불특형의 심실간 전도장애, 심방세동 등의 형태를 보일 수 있다고 한다<sup>4,13,24)</sup>.

관상동맥루가 있는 대부분의 환자는 심각한 증세가 없더라도 수술교정을 해야한다. 대부분의 경우 이 병변의 자연경과는 정상수명을 예상할 수 없다. 왜냐하면 울혈성심부전<sup>2,14,21)</sup>, 협심증, 심근경색, 아급성 세균성 심내막염, 파열이나 색전증을 동반한 동맥류형성, 폐고혈압증이 결국 발생되기 때문이다. 선택적 수술교정하기 위한 가장 적기는 증상이 발생되기 전과 심장, 관상동맥, 폐혈관에 주된 병리변화가 발생되기 전에 시행하는 것이다. Libberthson<sup>19)</sup>은 연령이 많아짐에 따라 증상과 누공과 관련된 합병증이 발생된다고 하였다. 관상동맥루가 있는 모든 환자에서 초기 선택적 결찰이 적용이 된다. 왜냐하면 지연시 증상과 합병증이 심하고 노령환자에서는 결찰과 연관된 위험률과 사망율이 높기 때문이다<sup>5)</sup>. 작은 단락인 환자의 경우 작은 심비대와 임상증세가 거의 없기 때문에 수술

교정의 필요성이 확실하지 않다고 하였으나 최근에는 수술하는 것을 원칙으로 한다<sup>4,5,9,11,23)</sup>. 수술하는데 있어서 가장 중요한 원칙은 누공의 폐쇄후 혈관의 개통성을 유지하는 것이다<sup>5,9,24)</sup>.

결찰로서 하방의 혈류차단으로 심근허혈, 심근경색 등을 방지하기 위해 관상동맥 밑으로 메트레소분합을 하므로써 모혈관의 개통성에 방해없이 누공을 완전히 결찰하는 것이다. Dobeil<sup>11)</sup>은 수술이 가장 좋은 치료이며 수술은 심폐순환하에서 동맥류를 폐색하고 누공부위를 폐쇄하였다고 보고하였다. 만일 누공폐색이 말초관상동맥혈류를 위태롭게 한다면 복재정맥이나 내흉동맥에 의한 bypass 수술을 체외순환하에서 시행하여야 한다<sup>20)</sup>. Ebert<sup>12)</sup>는 좌측 관상동맥의 회유분지에 큰 동맥류가 있는 경우에 체외순환하에서 복재정맥을 사용하여 절제와 이식을 하였다. 쉽게 분리되는 하나만 있는 누공일 경우 봉합하는데 체외순환을 필요로 하지 않는다. 반면에 다발성 누공, 크고 사행성의 유출관을 가진 환자에서 체외순환하므로써 누공을 폐색한다. Libberthson은 관상동맥루의 수술을 체외순환없이 시행할 수 있으나 심장안에서 시술하거나 노출이 힘들 때 체외순환이 필요하다고 하였다. Urrutia-S는 노령환자와 관상동맥루를 유입심장내에서 폐쇄할 경우 체외순환을 사용하며 최근에 들어서는 체외순환을 더욱 빈번히 사용한다고 보고하였다.

본 증례의 경우 수술시 육안으로 우측 관상동맥의 팽대를 확인할 수 없었고 누공이 우측 관상동맥의 예연지부근에서 우심실로 유출되어 체외순환하에서 우심실을 절개하여 누공을 봉합하였다.

Liotta<sup>20)</sup>는 한명의 어른 환자에서 수술교정후 남은 팽대된 전하강관상동맥에 혈전이 생겼기에 성인 환자에서 동정맥루 수술후 항응고제 치료가 적응증이 될 수 있다고 지적하였다.

## 결 론

본 순천향대학병원 흉부외과 교실에서는 12세 여자 환자에서 우측 관상동맥과 우심실간에 동맥루를 형성한 관상동맥루 1례를 치료하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Agusti R, Liebman J, Ankeney J, Macleod CA, Linton DS, Wiltsie R : *Congenital right coronary artery to left atrium fistula. Am J Cardiol* 19 : 428, 1967.
2. Cooley DA, Ellis PR : *Surgical consideration of coronary artery fistula. Am J Cardiol* 10 : 467, 1962
3. DeBaKey ME, Lawrie GM : *Right coronary artery-to-right pulmonary artery fistula. J Thorac Cardiovasc Surg* 80 : 225, 1980
4. Effler DB, Sheldon WG, Turner JJ, Groves LK : *Coronary arteriovenous fistulas : Diagnosis and surgical management. Report of fifteen cases. Surgery* 61 : 41, 1967
5. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH : *Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59 : 849, 1979
6. Habermann JH, Howard ML, Johnson ES : *Rupture of the coronary sinus with hemopericardium. Circulation* 28 : 1143, 1963
7. Lowe JE, Oldman HN, Sabiston DC : *Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann Surg* 194 : 373, 1981
8. de Nef JJE, Varghese PJ, Losekoot G : *Congenital coronary artery fistula. Analysis of 17 cases. Br Heart J* 33 : 857, 1971
9. Urrutia-s CO, Falaschi G, Ott DA : *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg* 35 : 300, 1983
10. Daoud AS, Pankin D, Tulgan H, Florentin RA : *Aneurysms of the coronary artery. Am J Cardiol* 11 : 228, 1963
11. Dobell ARC, Long RW : *Right coronary-left ventricular fistula mimicking aortic valve insufficiency in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg* 82 : 785, 1981
12. Ebert PA, Peter RH, Gunnells JC, Sabiston DC : *Resecting and grafting of coronary artery aneurysm. Circulation* 43 : 593, 1971
13. Arani DT, Greene DG, Klecke FG : *Coronary artery fistulas emptying into left heart chambers. Am Heart J* 96 : 438, 1978
14. Floyd WL, Yong WG, Johnsrude IS : *Coronary arterial-left atrial fistula. Case with obstruction of the inferior vena cava by a giant left atrium. Am J Cardiol* 25 : 716, 1970
15. Colbeck JC, Shaw JM : *Coronary aneurysm with arteriovenous fistula. Am Heart J* 48 : 270, 1954
16. Hallman GL, Cooley DA, McNamara DG, Latson JR : *Single left coronary artery with fistula to right ventricle. Circulation* 32 : 293, 1965
17. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, Brown BG, Morrow AG : *Coronary arterial right heart fistulae. Circulation* 47 : 133, 1973
18. Barton CW, Snider AR, Rosenthal A : *Two Dimensional and Doppler echocardiographic features of left circumflex coronary artery to right ventricle fistula : Case report and literature review. Pediatr Cardiol* 7 : 167, 1986
19. Lee GB, Gobel FL, Lillehei CW, Neff WS, Eliot RS : *Correction of shunt from right conal coronary artery to pulmonary trunk with relief of symptoms. Circulation* 37 : 244, 1968
20. Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DA : *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. Surgery* 70 : 856, 1971
21. Daniel TM, Graham TP, Sabiston DC : *Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart fistula : Surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67 : 985, 1970
22. Mahoney LT, Schieken RM, Lauer RM : *Spontaneous closure of a coronary artery fistula in children. Pediatric cardiology* 2 : 311, 1982
23. Meyer MH, Stephenson HE, Keats TE, Martt JM : *Coronary artery resection for giant aneurysmal enlargement and arteriovenous fistula. Am Heart J* 74 : 603, 1967
24. Midell AI, Bermudez GA, Replogle : *Surgical closure of left coronary artery-left ventricular fistula. J Thorac Cardiovasc Surg* 74 : 199, 1977
25. Morgan JR, Forker AD, Psullivan MJ, Fosburg RG : *Coronary arterial fistulas. Am J Cardiol* 30 : 432, 1972
26. Neufeld HN, Lester RG, Adames P, Anderson RC, Lillehei CW, Edwards JE : *Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk. (Coronary artery fistula) Circulation* 24 : 171, 1961

27. Ogden JA, Stansel HC, Haven N : *Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venous system. J Thorac Cardiovasc Surg* 63 : 172, 1972
28. Reeder GS, Tajik AJ, Smith HC : *Visualization of coronary artery fistula by two-dimensional echocardiography. Mayo Clin Proc* 55 : 185, 1980
29. Sakakibara S, Yokoyama M, Tako A, Nogi M, Gomi H : *Coronary arteriovenous fistula. Am Heart J* 72 : 307, 1966
30. Satomi G, Endo M, Takao A, Nakamura K : *A case of right coronary artery to left ventricle fistula : Two-dimensional echocardiographic study. Pediatr Cardiol* 4 : 229, 1983
31. Shubrooks SJ, Naggar CZ : *Spontaneous near closure of coronary artery fistula. Circulation* 57 : 197, 1978
32. Agatston AS, Chapman E, Hildner FJ, Samet P : *Diagnosis of a right coronary artery-right atrial fistula using two dimensional and Doppler echocardiography. Am J Cardiol* 54 : 238, 1984