

# 선천성 관상동정맥루

- 치험 1례 보고 -

현명섭\* · 임승균\* · 김동관\* · 이은아\*

=Abstract=

## Coronary Arteriovenous Fistula - A Case Report -

Myung Sub Hyun, M.D.\*, Seung Kyun Lim, M.D.\*, Dong Kwan Kim, M.D.\*, Eun A Lee, M.D.\*

It is generally acknowledged that congenital coronary artery fistula is an abnormal communication of the coronary artery with the right ventricle, right atrium, left atrium and left ventricle. In young people the symptoms are unusual, but significant symptoms and complications such as congestive heart failure, subacute bacterial endocarditis, coronary steal syndrome, aneurysm formation, rupture, and pulmonary hypertension appear among the older age group. Therefore, early surgical treatment is recommended.

We experienced a case of coronary arteriovenous fistula that involved the circumflex branch of the left coronary artery connecting with the right ventricle.

It was 10mm in diameter with multiple vegetation. We repaired the fistula under extracorporeal circulation. The patient was discharged in a healthy condition twelve days after operation.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:643-5)

**Key words** : Coronary arteriovenous fistula, Longenital

### 증례

환아는 9세된 여아로서, 수년간 지속된 허약감을 주소로 내원하였다. 환아는 생후 5개월때 심초음파 검사상 심장병이 있음을 진단받았으나 특별한 치료없이 지내오다가 빈번한 상기도 감염 및 허약감이 발생되어 정확한 진단과 치료를 위해 입원하였다.

환아는 과거력상 특별한 소견은 없었고, 이학적 소견상 심박동은 규칙적이었으며, 좌측흉골 제 3 늑간에서 II-III 강도의 수축기 심잡음이 들렸고 진전은 없었다. 간 및 비장 종대는 없었다.

혈액검사상 혈색소 7.6 g/dl, 헤마토크리트 26%, 망상적

혈구 백분율(reticulocyte count) 1%, 혈구형태학상 저색소성소적혈구(hypochromic microcytic RBC), 총 철결합능(TIBC) 205 ug/dl, 혈청 철분 11 ug/dl, 페리틴(ferritin) 70 ng로서 철결핍성 빈혈의 소견을 보였으며, 기타 간기능검사, 뇨검사, 전해질검사 등은 정상범위였다.

단순흉부 X-선 소견상 폐혈관 음영 증가, 좌심실 확장등의 소견이 보였으며(그림 1), 심전도상 우측편위와 좌심실 비대 소견이 있었다.

도플러 심초음파상 좌관상동맥 회선분지(circumflex branch of the LT coronary artery)가 우심실로 유입되는 것이 관찰되었으며, 수축기 혈압차는 48 mmHg였고, 아울러 우심실과 우폐동맥, 좌심방과 좌심실의 확장소견이 관찰되었다.

심도자 소견상 Qp/Qs는 1.9, Rp/Rs는 0.11 였고, 산소포화도는 우심방에서 67.1% 우심실에서 83.2%로 측정되었으며, 좌관상동맥 회선분지가 우심실로 유입되는 소견

\* 왈레스기념 침례병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wallace Memorial Baptist Hospital

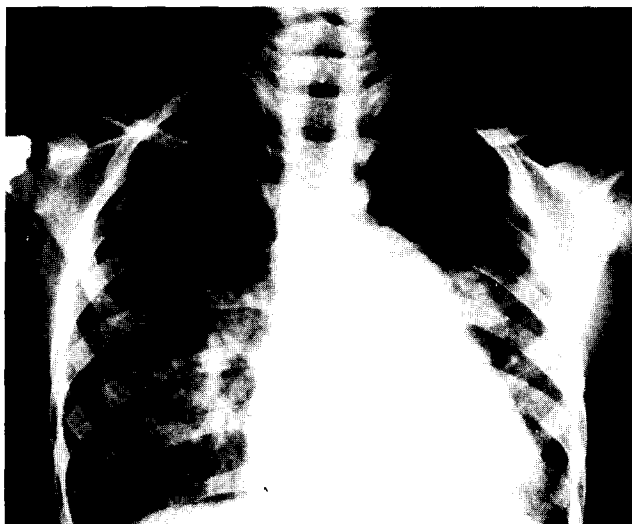


그림 1. 술전 단순 흉부X-선 사진



그림 3. 술후 단순 흉부X-선 사진



그림 2. 술전 선택적 관상동맥 조영술 사진. 좌관상동맥 회선분지가 우심실로 유입되고 있다(화살표).

이 보였다(그림 2).

수술은 전신마취 하에서 정중흉골절개로 심장을 노출시키고 상행대동맥 삼관과 상하 양공정맥 삼관으로 체외순

환을 유도한후 우심실을 절개, 직경 약 10mm의 좌관상동맥루 유입구를 확인하였으며, 유입구 근처에 다발성 증식증(vegetation)이 관찰되었다. 증식증을 제거한뒤 동정맥루는 버팀조각(pledget)이 달린 Ticron 5-0 봉합사를 이용하여 봉합 폐쇄하였다.

수술후 환아는 순조로운 회복과정을 거쳐 술후 12일에 특별한 문제없이 건강하게 퇴원하였다. 퇴원시 촬영한 단순흉부 X-선 소견상, 술전 증가된 폐혈관 음영이 개선되었다(그림 3).

### 고 찰

선천성 관상동맥루는 관상동맥이 심방이나 심실, 상대정맥, 폐동맥, 관상정맥동 등과 연결되어있는 질환으로서 1865년 Krause가 처음 기술하였으며, Sones가 1959년 선택적 관상동맥 조영술을 도입하면서 그 빈도가 증가되고 있다<sup>1)</sup>.

그 발생기전으로서, 태생기때는 심근내의 주상구조간극(intertrabecular spaces)과 관상동맥이 연결되어 있다가 심장이 자라면서 심근내의 주상구조간극은 수축되어 테베시우스 정맥(Thebesian vein)으로 남게되는데 이 과정에서 주상구조 간 동양(intertrabecular sinusoid)이 소실되지 않고 관상동맥과 연결된 상태로 유지되면 동정맥루가 형성되게 된다<sup>2)</sup>.

Lowe 등에 따르면, 286례의 동맥루에서 우관상동맥 56%, 좌관상동맥 36%, 양측 관상동맥 5% 순 이었으며, 개구부는 우심실 39%, 우심방 33%(관상정맥동 및 상대정

맥 포함), 폐동맥 20%, 좌심방 6%, 좌심실 2% 빈도였다고 하였다<sup>1)</sup>. 본 증례에서는 좌관상동맥 회선분지가 우심실로 유입되는 경우로서 비교적 흔한 형태라고 할 수 있다.

임상증상은 단락의 크기와 위치에 따라 달라지는데<sup>3)</sup>, 증상이 없는 경우로부터 좌우단락에 따른 심한 울혈성 심부전을 보이는 경우까지 광범위하며, 최근 한 보고에서는 환자의 38%에서 협심증세를 보인것으로 보고하고 있다<sup>6)</sup>. 보통 유년기때는 무증상이거나 경미한 증상이 나타날 수 있으나, 점차 나이를 더해감에 따라 울혈성 심부전, 관상동맥혈류 손실(steal)에 따른 심근허혈, 심근경색이 유발되며, 아급성 세균성 심내막염, 동맥류 형성, 폐고혈압, 동맥류의 파열 등의 증상과 합병증이 생기기도 한다<sup>3)</sup>. 대부분의 경우 단일 병변으로 나타나나 때로는 동맥관 개존증, 활로써 사징, 류마치스성 승모판 협착증이 동반되어 나타날 수 있다. 본 증례의 경우에는 동반기형이 없었고, 증상도 허약감과 빈번한 상기도감염 외에는 특별한 증상이 없었다.

진단은 이학적 검사상 지속적인 기계성 심잡음이 청취되며 이는 병변의 위치에 따라 달라진다. 이때 감별해야할 질환으로서, 동맥관개존증, 선천성 대동맥폐동맥루, 발살바동루, 대동맥판폐쇄부전을 동반한 심실중격결손증, 폐동정맥기형, 기타 쇄골하동맥이나 내유동맥이 흉벽이나 폐정맥으로 단락을 형성한 경우이다.

도플러 2-D 심초음파가 진단에 도움이 되기도 하나<sup>4)</sup>, 최종적인 진단을 위해서는 선택적 관상동맥 조영술이 필요하며 이로서 정확한 해부학적 위치, 크기, 동반된 기형의 파악 등이 가능하다. 본 증례의 경우 전형적인 지속적 심잡음은 없었고, 단지 좌측흉골 제3늑간에서 강도 II-III의 수축기 심잡음만을 청진할 수 있었다. 그리고 진단과정상 도플러 심초음파를 하여 좌관상동맥 회선분지가 우심실로 유입되는것을 확인할 수 있었고, 선택적 관상동맥 조영술로 정확한 크기, 위치 등을 확진할 수 있었다.

병의 경과와 예후를 보면 관상동맥루가 자연폐쇄되는 경우가 보고되기도 하나<sup>5)</sup>, 대개는 자연폐쇄가 되지않고 점차 여러가지 증상과 합병증이 나타난다.

Liberthson 등에 따르면 187례의 관상동정맥루중, 20세 이하의 99례에서 19%가 술전 증상을 나타내었는데, 그중 울혈성 심부전 6%, 아급성 세균성 심내막염 3%, 사망 1례였으며, 또한 76례의 관상동정맥루 결찰수술후, 단 1례만이 합병증을 나타냈다고 하였다. 반면에, 20세 이상의 88례에서는 63%가 술전 증상과 합병증을 나타내었고, 그중 울혈성 심부전 19%, 아급성 세균성 심내막염 4%, 심근경색 9%, 사망 14%, 그리고 누공파열이 1례에서 있었

으며, 또한 43례의 관상동정맥루 결찰수술후, 23%에서 술후 합병증이 생겼고, 그중 심근경색증 3례, 사망 3례였다고 하였다<sup>6)</sup>. 이 보고에서 알 수 있듯이 20세 이하에서 병의 증상, 합병증 그리고 술후합병증과 사망률이 20세 이상보다 현저히 적기때문에 조기진단과 조기치료가 여러가지 합병증을 줄일 수 있는 최선의 방법임을 알 수 있다.

치료는 수술로써 관상동정맥루의 누공을 폐쇄시켜야 하며, 수술방법은 교통이 하나인 경우는 체외순환 없이 봉합폐쇄가 가능하지만, 여러개의 교통이 있는 경우는 체외순환하에 개구되는 심장을 열고 누출공을 완전 폐쇄하여야 한다. 개구부는 비흡수성 봉합사로 관상동맥 후면에 다발성 관통(transfixion)봉합을 실시해 결찰한다<sup>7)</sup>. 만약 동맥루의 폐쇄로 인해 병변이하 부위에 관상동맥 혈류의 감소가 있으면 복재정맥(saphenous vein)등을 이용한 관상동맥 우회술을 시행해야 한다. 수술사망률은 약 2%정도로 보고하고 있다.

본 증례에서는 심장을 노출시켜 관찰한 결과 우심방과 우심실 그리고 하대정맥 경계부 가까이에 용기되고 확장된 좌관상동맥 회선분지가 주행되어 삼첨판막 직하부로 유입되는 소견 이었는데, 단락의 양이 비교적 많고 관상동맥이 확장 비후되어 있었으며, 동정맥루 기저부가 넓어, 단락의 정확한 해부학적 교정이 필요할 것으로 판단되어, 체외순환하에 개구부내의 증식증을 완전히 제거 한후에 개구부를 버팀조각을 이용하여 비흡수성 봉합사로 폐쇄하였다.

## References

1. Lowe JE, Oldham, Sabiston DC. *Surgical management of congenital coronary artery fistula*. Ann Surg 1981;194(4):373-80
2. Neufeld HN, Lester RG, Adams P, Anderson RC, Lillehei CW, Edward JE. *Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk (Coronary artery fistula)*. Circulation 1961;24:171-9
3. Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Coley DA. *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula*. Surgery 1971;70:856-64
4. Agaston AS, Chapmann E, Hildner FJ, Samrt P. *Diagnosis of a right coronary artery-right atrial fistula using two dimensional and Doppler echocardiography*. Am J Cardiol 1984;54:238-9
5. ShubrookssJ, Naggar CZ. *Spontaneous near closure of coronary artery fistula*. Circulation 1978;57:197-9
6. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. *Congenital coronary arteriovenous fistula*. Circulation 1979; 59(5):849-54
7. Hallman GL, Cooley DA, and Singer DB. *Congenital anomalies of the coronary arteries: Anatomy, pathology, and surgical treatment*. Surgery 1966;59:133-43