

우관동맥과 좌심실사이의 선천성 동맥루

- 1 례 보고 -

홍은표* · 이동협* · 이정철* · 한승세*

=Abstract=

Congenital Fistula of the Right Coronary Artery to the Left Ventricle

- A Case Report -

Eun Pyo Hong, M.D.*, Dong Hyup Lee, M.D.*, Jung Cheol Lee, M.D.*, Sung Sae Han, M.D.*

Congenital coronary artery fistula is a rare condition, and with widespread use of cardiac catheterization, angiography and selective coronary arteriography are being recognized with increasing frequency. Fistula originating from the right coronary artery are more common than those from the left coronary artery. The fistula empties into the right side of the heart in 90% of the cases with the right ventricle being the most common recipient chamber, followed by the right atrium and the pulmonary artery. We report a case of congenital coronary artery fistula of the right coronary artery to the left ventricle with significant shunt in a 20 year old female. It was detected by transthoracic and transesophageal echocardiography and confirmed by cardiac catheterization and coronary angiography. The fistula opening was closed with 6-0 Prolene continuously under cardiopulmonary bypass and moderate hypothermia (28°C). Postoperative course was uneventful and the patient was discharged without specific problem.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:710-3)

Key words : Coronary fistula, Right coronary artery, Left ventricle

증 례

환자는 20세 여자로서 입원 수일전부터 기침, 콧물 등 감기증상이 있어 개인병원에서 치료중 청진상 연속성 심잡음이 좌흉골연에서 청진되어 본원 심장내과에 입원하였다. 입원당시 환자는 건강해 보였으며 혈압 140/90mmHg, 맥박 80회/min, 호흡수 22회/min, 체온은 36.6°C였고 결막의 빈혈이나 공막의 황달소견은 없었다. 흉부 청진상 하부 흉골좌연에서 연속성 심잡음이 Grade 3-4/6 정도로 청진되었고, 폐에서 수포음은 들리지 않았다.

간, 비장은 촉지되지 않았고 하지 부종은 관찰되지 않았

다. 입원당시 실시한 말초혈액검사상 혈색소는 11.9g/dl, 혈구용적은 35.2%, 백혈구수는 10,900/mm³, 혈소판수는 316,000/mm³ 이었고, 다른 혈청 생화학적 검사, 소변검사 등은 모두 정상소견을 보였다. 심전도 및 흉부 X-선 사진상(그림 1) 특이소견은 없었으며, 심초음파도(그림 2, 3)에서 좌심실 심첨의 하면에서 승모판 직하부로 유입하는 확장된 우관동맥이 관찰되었고, 좌심실에서 개구부 크기는 6mm였다. 선택적 관동맥 조영술 검사(그림 4)에서 이완기에 우관동맥에서 좌심실로 빠르게 흐르는 단락이 보였고, 대동맥의 크기는 3.8cm, 우관동맥은 1.6cm였다. 우관동맥 압은 130/90mmHg, 대동맥압은 130/110mmHg 였다. 환자는 체외순환과 중등도의 저체온법(28°C)하에서 수술을 시행하였다.

수술소견상 심장이나 폐동맥, 대동맥의 크기 및 모양은 정상이었으며 우관동맥은 기시부에서부터 약 1.5cm 정도

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeungnam University Hospital



그림 1. 술전 흉부 X-선 사진. 특별한 이상소견을 보이지 않았다.

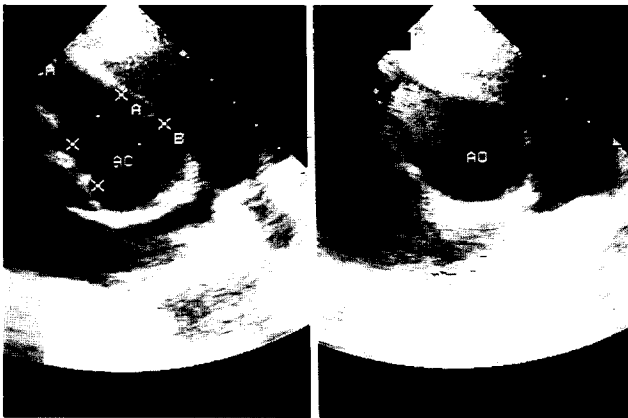


그림 2. 심초음파도. 대동맥으로부터 1.6cm 직경으로 확장된 우관동맥이 나오는 것을 볼 수 있다.

로 확장되어 있었으며 좌심실 침부로 유입되는 우관동맥을 종절개 개방하여 가는 소식자를 밀어넣어 좌심실내로 관통하는 것을 확인후 그 투공입구를 6-0 Prolene으로 연속봉합하여 폐쇄시켰다(그림 5). 술후 혈압, 맥박수, 뇨량 등은 정상범위 내로 유지되었으며, 술후 5시간이 지난 후

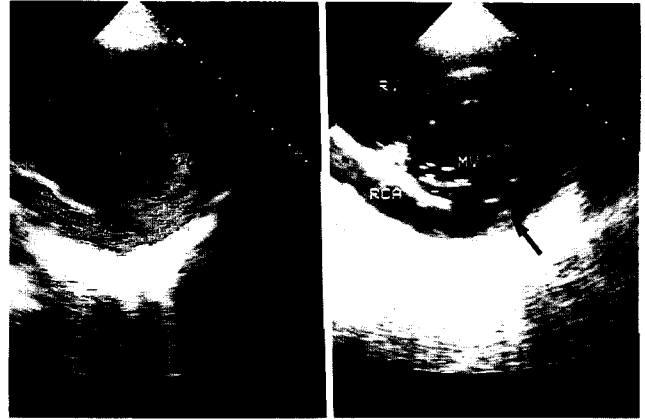


그림 3. 심초음파도. 확장된 우관동맥이 좌심실의 승모판아래로 유입되고 있다.

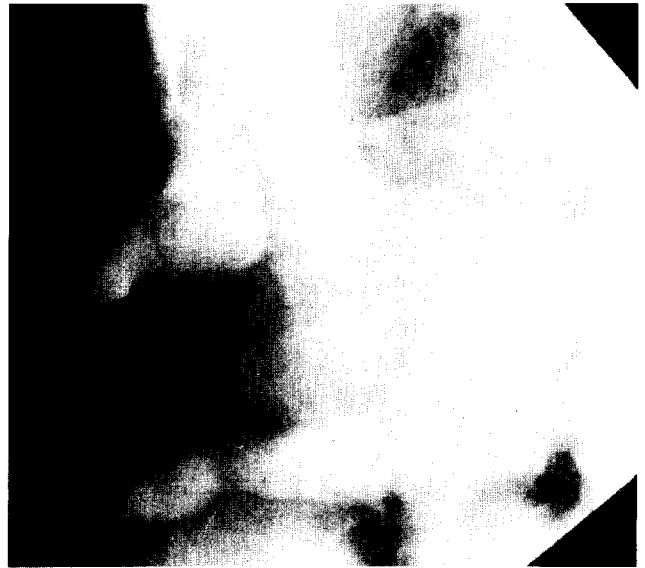


그림 4. 선택적 관동맥 조영술검사서 전반적으로 확장된 우관동맥이 보이고, 조영제가 좌심실로 유출된 것이 보인다.

인공호흡기 및 기관삽관을 제거할 수가 있었다. 술후 제 7일 추적검사서 심전도, 혈액검사,혈액가스분석등 기본 검사에서 정상이었으며, 단순 흉부 X-선과 심전도에서도 술전과 비교하여 특별한 변화는 없었다. 환자는 별다른 술후 합병증 없이 수술후 13일째 퇴원하였다.

고 찰

선천성 관동맥루는 관동맥과 4개 방실의 어느 하나, 관

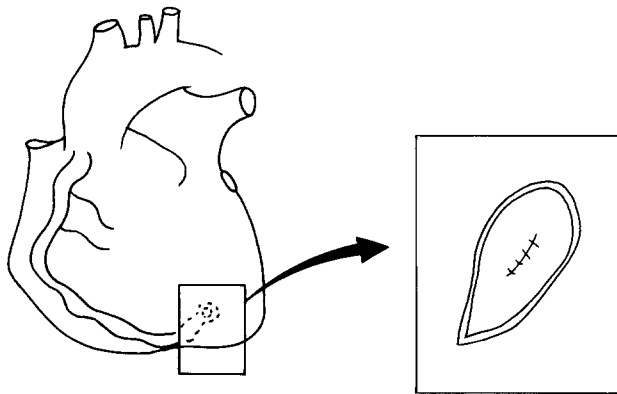


그림 5. 수술 모식도. 관동맥을 종으로 열고 루공을 직접 봉합한 모양

정맥동, 상대정맥, 폐동맥, 또는 심장에 가까운 폐정맥 사이를 연결하는 직접 교통로로서 1865년에 Krause가 처음으로 보고하였다¹⁾.

발생부위로는 우관동맥과 그 가지가 루공 발생의 50~55%를 차지하고 좌관동맥에서 약 35%, 그리고 양측관동맥에서 발생하는 것은 5%이었다고 하였다²⁾. 루공은 주로 루공을 지나서 계속 주행하는 주요 혈관의 측면에 연결되는 측측 연결형(side-to-side pattern)과 주요 혈관자체 또는 그 가지의 말단이 루공을 형성하는 말단 동맥형(end artery pattern)의 두가지중 어느 한가지 형태를 보인다고 하였다³⁾. 침범된 동맥은 항상 확대되고, 신장되어, 사행할 수 있으며 이런 변화의 정도는 루공을 통하는 단락의 크기와 대개 비례하는 관계를 가진다고 하였다.

동맥확대는 보통 동맥 전체가 균일하지만 루공의 반대편이 동맥류처럼 팽대하고 때로는 그 동맥을 따라서 루공이 없는 부위도 동맥류처럼 팽대할 수 있다. 동맥은 루공 발생 부위를 지나서 계속 주행하지만 갑자기 직경이 감소하여 관동맥 도혈현상(coronary steal phenomenon)이 발생하기도 한다. 루공의 90% 이상이 우측방실 혹은 이에 연결된 혈관에 개구하며, 이중 40%는 우심실, 25%는 우심방, 15~20%는 폐동맥, 7%는 관정맥동, 1%만이 상대정맥에 유입한다고 한다⁴⁾. 우측 순환계로 유입하는 루공은 수축기와 이완기에 대동맥에서부터 빠르게 흘러가는 좌우 단락이 발생된다. 루공이 좌측방실 혹은 이에 연결된 혈관에 유입하는 것은 약 8%인데 이중 대부분은 좌심방으로 유입하고 3% 이하에서 좌심실로 유입한다고 한다.

좌측심장으로 유입하는 것은 동맥-동맥성(arterioarterial)이어서 좌-우 단락은 성립되지 않는다. 대개의 좌심실 루

공은 단일 형태이지만 소수 환자에서는 우측 혹은 좌측 관동맥 가지의 다수로부터 아주 작은 결합을 이루고 미만성 해면성 망상(diffuse sponge network) 형태⁵⁾를 취한다고 한다. 좌심실에 루공이 개구하였을 때는 방실의 크기가 정상이고 좌심실 비대는 존재할 수 있으며 드물게 좌심방이 동맥류 모양으로 확대될 수 있다고 한다. 관동정맥루는 대개 단독 병변으로 발생하나 여러가지 형태의 선천성 혹은 후천성 병변이 합병될 수도 있다고 한다. 국내에서도 심실중격결손, 동맥관 개존 및 승모판 협착 및 폐쇄부전 등과 동반된 경우가 보고^{6,7)} 되었었다.

환자의 대부분이 무증상이었고 연속성 심잡음이나 흉부 X-선 사진상 경한 심비대 소견 때문에 의심하게 된다고 한다. 흔히 있는 증상은 좌-우 단락으로 인한 운동성 호흡곤란과 피로감이며, 협심증(7%) 및 심근경색(3%)은 드물다. 울혈성 심부전은 수술환자의 12~15%에서 발견되었고 나이가 많은 환자에서 더 빈번히 발견되었다. 진단은 이학적 징후로 강하게 의심할 수 있으나 연속성 심잡음을 나타내는 동맥관 개존, 심실중격결손과 대동맥 폐쇄부전이 동반된 경우, 발살바동 동맥류 파열, 대동맥-좌심실 tunnel 등과의 감별이 어렵다. 심전도는 수술환자의 약 반수는 정상소견이고 나머지는 우심실 혹은 좌심실의 과부하 소견을 보인다고 한다. 흉부 X-선 사진은 정상이던가 혹은 경한 심비대와 폐다혈증(plethora)을 나타내며, 우심방 혹은 좌심방의 확대 증거가 있고 때로는 확장되고 사행하는 관동맥 혹은 동맥류 같은 관동맥이 심장음영 윤곽에 변화를 일으킨다고 한다.

이면성 초음파는 크게 확장된 관동맥을 진단할 수 있고 확대된 방실을 입증할 수 있으며 심도자 검사, 대동맥 조영술, 선택적 관동맥 조영술은 결정적 진단과 교정술을 위하여 필요하며, 좌-우 단락 혈류량을 계산하고, 우측 심장의 압력을 측정할 수 있다. 관동맥루의 자연 경과는 정확히 알려져 있지 않지만, 작은 루공은 10~15년간은 변화가 거의 없고, 중등도 크기의 루공은 점차 그 크기가 증가한다고 하였다⁸⁾. 울혈성 심부전이 유아기에 발생하지 않으면 20세까지는 발생하지 않는다는 보고가 있으며, 호발 발생 빈도는 40대와 60대라고 한다.

루공의 자연폐쇄가 보고된 것도 있으나 대단히 드물다고 하였다. 수술은 루공의 크기가 증가하여 증상과 심부전이 발생하고 심내막염 속발 가능성이 있고 루공의 자연폐쇄의 가능성이 희박하기 때문에 수술이 안전하며 술후 성적이 좋음을 감안하면 관동맥루의 진단이 곧 수술적응이라고 볼 수 있다⁹⁾. 수술은 관동맥의 정상적 혈류에 지장을 주지 않으면서 관동맥루를 선택적으로 봉합 폐쇄하는데

그 목적이 있으며 수술 성적은 현재 양호한 편으로 알려져 있다고 한다.

수술방법은 크게 두가지로 구분하며 그중 하나는 관동맥루의 전후에서 결찰하는 방법과 다른 하나는 체외 순환과 저온법을 시행하여 결찰없이 루공을 막는 방법이다. 초기에는 루공의 상부에서 관동맥을 결찰하는 방법을 사용했으나, 심근허탈의 발생율이 높았다고 한다. 따라서 최근에는 루공을 봉합하여 합병증을 없애는 방법을 많이 사용하는데, 저자의 경우에서도 체외 순환과 저온법을 사용하여 루공을 봉합하여 별다른 합병증 없이 양호한 슬후 경과를 보였었다.

References

1. Krause W. *Unber den Ursprung einer accessorischen A. Coronaria Cordis aus der A. pulmonalis.* Z Rationelle med 1865;24:225-36
2. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries, Angiographic aspects.* Circulation 1978;58:25-34
3. Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, Nogi M, Gomi H. *Coronary arteriovenous fistula.* Am Heart J 1966;72:307-12
4. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. *Congenital coronary arteriovenous fistula, Report of 13 patient review of the literature and delineation of management.* Circulation 1979;59:849-54
5. Ahmed SS, Haider B, Regan TJ. *Silent left coronary-cameral fistula, Probable cause of myocardial ischemia.* Am Heart J 1982;104:869-72
6. 조범구. 좌전하행관상동맥의 이상주행을 동반한 활로씨 4증후군. 대흉외지 1980;13:125-9
7. 이재원, 이홍섭, 김창호. 심실중격결손증을 동반한 관상동정맥루. 대흉외지 1986;19:319-24
8. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, Brown BG, Morrow AG. *Coronary arterial-right heart fistulae.* Circulation 1973;47:133-43
9. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula.* Ann Thorac Surg 1975;20:468-85