선천성 관동정맥루
-수술 치험 3례-

하 현 철* · 조 성 래* · 허 강 배* · 김 창 수* · 박 성 달* · 이 재 성* · 김 송 명* · 정 현 기**

=Abstract=

Surgical Treatment of Congenital Coronary Arteriovenous Fistula
-A Report of Three Cases-

Hyeon Cheol Ha, M.D*., Sung Rae Cho, M.D*., Gang Bae Huh, M.D*.,
Chang Su Kim, M.D*., Sung Dal Park, M.D*., Jae Sung Lee, M.D*.,
Song Myung Kim, M.D*., Hyeon Kee Chung, M.D**.

Congenital coronary arteriovenous fistula is relatively rare congenital heart disease which has formation of fistula between coronary artery and cardiac ventricle, atrium, or pulmonary artery, but that can be repaired with simple surgical procedure.

We experienced three cases of congenital coronary arteriovenous fistula, which were repaired surgically under cardiopulmonary bypass, so we report these cases with review of the literatures.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:700-4)

Key words : 1. Coronary arteriovenous fistula
2. Fistula

증 례

1. 증 례 1

환 자 : 서 ○ 대, 남자 11세

주 소 : 운동시 경도의 호흡곤란 및 피로감

현병력 : 내원 3년전 고열과 관절통으로 개인의원을 방문하여 류마치스 심장병의 진단하에 Benzacillin으로 1년간 치료를 받고 증상이 호전된 적이 있으며, 그 당시 심잡음이 청취되어 수술을 권유받고 본원에 입원하였다.

1) 이학적 검사소견

입원당시 체중 28.5Kg, 신장 137cm, 체표면적 1.05m이었으며 혈압은 우완 110/70 좌완 110/70, 우하지 130/80, 좌하지 140/90 이였고, 맥박은 분당 86회, 호흡수는 분당 21회, 그리고 체온 36.3℃ 였다. 흉부청진상 좌측 흉골연 제4번 늑간에서 2도(Grade VI)의 수축기 심잡음이 우측 액와부로 방사되었다.

2) 검사실 소견

혈액검사, 전해질 검사, 소변검사, 간기능 검사 등은 모두 정상범위였다. 단순 흉부 X선 소견상 폐혈관 음영은 정상이었고, 심비대도 없었다. 심전도 소견상 심박동은 정상 동성조율을 보였고, 심초음파 검사상 우관동맥이 심하게 확장되어 있었으며, 선택적 관동맥 조영술상 우관동맥

* 고신대학 의학부 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kosin Medical College, Pusan.
**고신대학 의학부 소아과학교실
**Department of Pediatrics, Kosin Medical College, Pusan.
#본 논문은 고신의료원 임상연구비 보조로 이루어졌음.
통신저자: 하현철. (602-030) 부산 서구 안남동 34, Tel. (051) 240-6466, Fax. (051) 256-3001

Table 1. Cardiac cathterization data

	Case I		Case II		Case III	
	Pressure(mmHg)	O_2sat(%)	Pressure(mmHg)	O_2sat(%)	Pressure(mmHg)	O_2sat(%)
SVC		76	11/ 9(10)	67		72
IVC		84	13/ 7(9)	74		82
RA	4/ 0(2)	76	10/ 7(9)	74	14/ 7(12)	76
RV	11/ 0(6)	76	31/11(20)	78	28/ 7(17)	70
MPA	11/ 0(3)	75	33/17(25)	77	29/15(23)	72
LV			138/20(74)	89	114/ 7(64)	89
Aorta	92/55(67)	95	152/95(122)	89	120/60(64)	91
Qp/Qs	1.00		1.69		1.20	

SVC : superior vena cava, IVC : inferior vena cava, RA : right atrium, RV : right ventricle, MPA : main pulmonary artery, LA :left atrium

의 심한 확장 및 사행성 변화가 관찰되었고, 조영제가 누공을 통해 좌심실로 유입되는 것이 보였다. 그러나 좌측 관상동맥은 정상소견 이었다(그림 1).

심도자 검사상 특이소견은 발견되지 않았다(표 1).

3) 수술소견 및 수술방법

심장과 대혈관의 크기 및 모양은 정상이었으나 우관동맥의 확장 및 사행이 관찰되었고 심한 진전이 촉지되었다. 체외순환하에 심정지 후 우관동맥을 절개하여 좌심실과 연결되어 있는 누공(0.3 × 0.5 cm)을 확인한 후 우관동맥 내에서 4-0 prolene을 이용하여 연속봉합으로 폐쇄하였고 절개된 우관동맥은 5-0 prolene으로 연속봉합 하였다.

수술 후 심잡음의 완전한 소실을 확인할수 있었고 환자는 특별한 합병증없이 퇴원하였다.

2. 증 례 2

환 자 : 김 ○ 금, 여자 44세

주 소 : 운동시 경도의 호흡곤란

현병력 : 내원 1개월전 빈번한 상기도 감염 및 운동시 호흡곤란으로 개인의원을 방문하여 심장에 이상이 있는 것을 발견하고 정확한 진단과 치료를 위하여 본원에 입원하였다.

과거력 : 내원 3년전 혈뇨를 주소로 개인의원 방문하여 신장 후위증으로 진단받고 보존적 치료를 받았다.

1) 이학적 검사

입원당시 체중 59 Kg, 체표면적 1.63 m^2였으며, 혈압은 우완 120/80, 좌완 120/80, 우하지 150/90, 좌하지 160/100 이었고, 맥박은 분당 72회, 호흡수는 분당 20회, 그리고 체온은 36.1 ℃ 였다. 흉부청진상 양측 흉골연 제 4번째 늑간에서 3도(Grade VI)의 수축기 심잡음과 규칙적인 심박동이 청진되었다.

그림 1. 증례 1의 술전 관상동맥 조영술 소견. 우관동맥의 심한 확장 및 사행성 변화, 조영제가 우관동맥으로부터 누공을 동해 좌심실로 유입되는 것이 관찰됨.

2) 검사실 소견

혈액검사, 전해질 검사, 소변검사, 간기능 검사 등은 모두 정상범위였다. 단순 흉부 X선 소견상 폐혈관 음영이 증가되어 있었고, 좌심연의 직선화 소견을 보였다. 심전도 소견상 심박동은 정상 동성조율이었고, 좌심방의 확장 및 좌심실비대의 소견을 보였다. 심초음파 검사상 좌심방의 확장, 좌심실의 비대 및 경도의 심막 저류액이 관찰되었

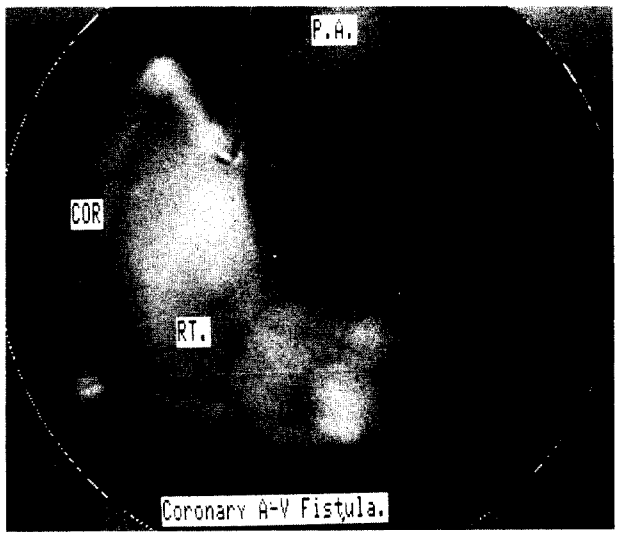

그림 2. 증례 2의 술전 관상동맥 조영술 소견. 우관동맥에서 누공을 통해 조영제가 우심방으로 유입 되고 있는 것이 관찰됨.
PA ; pulmonary artery, COR ; right coronary artery,
RT ; right atrium

그림 3. 증례 3의 술전 관상동맥 조영술 소견. 좌주관동맥 및 좌회선관동맥의 확장, 좌회선관동맥에서 누공을 통해 조영제가 좌심실로 유입되고 있는 것이 관찰됨.

다. 선택적 관상동맥 조영술상 우관동맥에서 누공을 통해 조영제가 우심방으로 유입 되고 있는 것이 관찰되었으며 (그림 2), 심도자 검사상 우심방과 우심실 사이에 산소 포화도 차이는 4%, 체-폐 혈류량의 비는 1.69 이었다(표 1).

3) 수술소견 및 수술방법

심장은 커져 있었고, 대혈관의 크기 및 모양은 정상 이었으며, 우관동맥의 심한 확장 및 사행이 관찰되었고 진전이 촉지되었다. 체외순환하에 심정지후 우심방과 진전이 심한 우관동맥을 절개하였으나 누공을 발견할 수 없어 우심방을 절개하여 관정맥동의 후측 벽에서 우관동맥과 통하고 있는 누공을 확인할 수 있었다. 4-0 prolene을 이용하여 연속봉합으로 누공을 폐쇄한 후, 5-0 prolene으로 절개된 우관동맥과 우심방 절개창을 연속 봉합 하였다.

수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 퇴원하였으나 1년 후 폐동맥 색전증 및 폐렴으로 사망하였다.

3. 증 례 3

환 자 : 문 ○ 훈, 남자 6 세

주 소 : 빈번한 상기도 감염

현병력 : 평소 잦은 상기도 감염이 있었으며 내원 4개월 전 상기도 감염의 증상으로 개인의원 방문하여 심잡음이 있다는 말을 듣고 선천성 심장병의 의심하에 정확한 진단 및 치료를 위하여 본원에 입원하였다.

과거력 : 3세때 서혜부탈장으로 탈장교정술을 받았다.

1) 이학적 검사

입원당시 체중 18.5 Kg, 신장 111 cm, 체표면적 0.77m^2이었으며, 혈압은 우완 100/60 좌완 110/70, 우하지 130/60, 좌하지 130/60 이었고, 맥박은 분당 90회, 호흡수는 분당 20회 그리고 체온은 36.0℃ 였다. 흉부청진상 심박동은 규칙적이었으며, 좌측 흉골연 제3번째 늑간에서 2~3도 (Grade VI)의 조기 확장기 심잡음이 들렸고, 좌측 액와부로 방사되었다.

2) 검사실 소견

혈액검사, 전해질 검사, 소변검사, 간기능 검사 등은 모두 정상범위였다. 단순 흉부 X선 소견상 폐혈관 음영이 증가된 소견을 보였고 심비대는 없었다. 심전도 소견상 심박동은 정상 동성조율을 보였고 경도의 양심실 비대를 보였으며, 선택적 관상동맥 조영술상 좌주관동맥 및 좌회선관동맥이 확장되어 있었고, 좌회선관동맥에서 누공을 통해 조영제가 좌심실에로의 유입이 관찰되었다(그림 3). 심도자 검사상 산소포화도 및 방실압은 정상소견을 보였으며, 체-폐 혈류량의 비는 1.20 이었다(표 1).

3) 수술소견 및 수술방법

좌측 상대정맥이 관상정맥동으로 유입되는 것이 관찰되었으며, 누공부의 좌회선관동맥이 확장되어 있었고 심한

진전이 촉지되었다. 체외순환을 위해 좌측 상대정맥의 삽관은 우심방을 열어 관상정맥동을 통하여 하였고 심정지 후 좌회선관동맥을 절개하여 좌심실과 통하는 누공을 확인한 후 좌회선 관동맥내에서 4-0 prolene을 이용하여 연속봉합으로 폐쇄하였다. 절개된 좌회선관동맥은 5-0 prolene으로 연속봉합하였다. 수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

선천성 관동정맥루는 선천성 심질환의 0.4%를 차지하는 비교적 드문 심기형으로 대동맥으로 부터 정상기원을 갖는 관동맥이 4개의 좌우방실, 관정맥동 또는 그 소속분지, 상대정맥, 폐동맥, 드물게는 폐정맥 사이를 연결하는 직접적인 교통로를 가지며 좌-우단락을 야기하여 심기능의 변화를 초래하는 질환으로 1865년 Krause에 의해 최초로 기술되었고, 1947년 Bjork와 Craford에 의해 최초로 외과적 교정이 이루어졌으며, 1959년 Swan 등에 의해 처음으로 체외순환하의 수술적 교정이 보고되었다. 1959년 Currarino 등이 진단을 위해 혈관조영술의 이용을 기술한 이래 심도자술 및 심혈관 조영술의 발달로 그 보고례가 점차 증가되고 있다.

이 질환의 발생학적 가설은 태생기의 관동맥, 관정맥과 심장강을 연결하는 대육주공간(large intertrabecular space)이 발생후기에 심근 성장의 부분적 결손에 의해 그 크기가 감소되지 않고 남게 되어 서로 연결됨으로써 누공형성을 초래한다고 한다[1].

이 질환은 약 20%에서 타 심질환을 동반하는데 거의 모든 형태의 선천적 또는 후천적 심질환이 동반될 수 있으며, Kirklin은 21명의 환자중 13례에서는 동반질환이 없었고 후천성 판막질환이 4례, 심방중격결손이 2례, 심실중격결손이 1례 그리고 관동맥 협착이 1례에서 합병되었다고 보고하였다[2]. 그 외에 동반될 수 있는 질환은 동맥관개존증, 좌상대정맥, 대동맥교약증, 심전도계의 이상 등이 있다[1]. 본 증례에서도 좌상대정맥을 동반했던 경우가 1례 있었다.

관동정맥루는 우관동맥에서 56%, 좌관동맥에서 36%, 양관동맥이 5%, 그리고 단일 관상동맥의 경우가 3%이며 누공의 개구부는 90% 이상에서 우심으로 유입되며, 그 중 우심실이 40%, 우심방이 25%, 폐동맥이 20%, 관상정맥동이 7%, 그리고 상대정맥이 1%이며[3, 4], 좌심으로 유입되는 경우는 약 8%로, 좌심방이 6%, 좌심실이 2%이며, 드물게는 폐정맥으로 유입되는 경우도 보고되고 있다[3]. Urruti 등은 58례의 보고에서 누공의 개구부는 대개가 단일성이고 개구부의 크기는 2-5 mm이하이며, 16%에서 다발성이었고, 10%에서 혈관 종성의 병변을 보였으며 19%에서 동맥류성 누공을 형성하고 있었다고 한다[5]. 본 증례에서는 2례는 우관동맥, 1례는 좌회선관동맥에서 기시하였으며, 좌심실로 유입되는 경우가 2례, 우심방으로 유입되는 경우가 1례로 특이한 양상을 보였으며, 개구부는 3례 전례에서 단일성이었다.

병태생리학은 관동맥계로부터 혈류의 유출로 그 혈관이 분포되는 심근의 일부가 정상보다 적은 양의 혈액을 공급받는 것이나, 대부분 측부혈관의 발달로 심근의 허혈이나 심근경색증이 발생되는 예는 매우 드문 것으로 되어있다[6]. 침범된 혈관은 확장, 신장 또는 사행성 변화가 나타나며 누공의 반대편이 동맥류처럼 팽대되거나 동맥을 따라서 누공이 없는 부위도 팽대될 수는 있으나, 파열되는 경우는 드물다[1]. 혈류의 좌-우 단락과 관동맥혈의 이탈현상으로 울혈성 심부전이나 협심증, 심근 경색증, 심내막염, 폐동맥 고혈압 등을 야기할 수도 있다[7].

임상증세는 환자의 대다수가 무증상으로 20세 이하에서는 80%에서, 20세이상에서는 40%가 증상이 없으며 심잡음에 의해서나 흉부 단순 X선 또는 관동맥조영술에 의해 우연히 발견된다[4]. 증상은 운동성 호흡곤란과 무력감이 22%, 울혈성 심부전이 14%, 협심증이 7%, 아급성 심내막염이 6%, 그리고 잦은 상기도 감염이 6%로 보고되고 있으며 심근 경색은 3%로 드물게 나타난다[8].

그 외 관정맥동의 혈전, 정맥동벽의 괴사와 천공, 전색의 결과로 인한 파열 및 색전증을 동반한 동맥류, 폐혈관 고혈압등으로 인한 증상들이 나타날 수도 있다[1, 7]. Liberthson 등에 의하면 울혈성심부전은 수술환자의 12~15%에서 나타났는데 이는 연령이 많을수록 증가하며 20세 미만에서는 6%였으나, 20세 이상에서는 19%로 현저한 차이를 보였다[4]. 본 증례는 2례에서 운동시 호흡곤란 및 피로감을 호소하였으나, 1례에서는 무증상이었다.

이학적소견은 연속성 심잡음이 전흉벽에서 청진되는게 특징인데 이는 누공이 연결되는 위치에 따라 달라질 수 있으며 이는 동맥관 개존증을 비롯하여 대동맥판 폐쇄부전증이 동반된 심실중격 결손증, Valsalva 등의 파열, aortopulmonary window 등과 감별진단하여야 한다[1]. 본 증례에서는 2례에서 수축기 심잡음이 1례에서는 조기확장기 심잡음이 청취되었다.

* 심잡음과 임상적 증세, 흉부 X-선, 심전도 및 심초음파 검사등이 진단에 도움을 주지만, 정확한 진단 및 교정수술을 위해서는 심도자술 및 관동맥조영술이 필요하다[6].

관동맥루가 있는 대부분의 환자는 심각한 증세가 없더라도 수술적 교정을 해야한다. 누공의 자연 폐쇄의 보고도 있으나, 가능성이 매우 희박하며 누공의 크기가 작은 경우에서는 10~15년간 큰 변화가 없으나 중등도 크기의 누공은 점점 크기가 증가하며 누공이 큰 경우는 호흡곤란, 울혈성 심부전, 협심증, 심근경색 등이 출현하고 약 5%의 환자에서는 아급성 세균성 심내막염이 발생하기도 한다[2]. 또한 수술이 비교적 안전하고 수술성적도 양호하기 때문에 수술의 안전도 및 효능을 고려하여 관동정맥루의 진단이 된 경우 단락의 양이 매우 적은 경우를 제외하고는 수술을 권유하고, 나이가 들수록 증상 및 합병증이 발생빈도가 높아져 수술사망률이 높아지기 때문에 조기 수술을 하는 것이 좋다고 하였다[4]. 그러나 최근에는 작은단락의 경우에도 수술하는 것을 원칙으로 하고 있다[6].

수술에 있어 가장 중요한 원칙은 누공의 폐쇄후 혈관의 개통성을 유지하는 것이며, 수술의 목적은 정상적인 관동맥의 순환에 지장이 없이 누공을 선택적으로 막음으로써 증상의 호전, 허혈성 심근질환의 및 세균성 심내막염을 미연에 방지하는 것이다[1].

수술방법으로 관동맥이 확장되어 있고 사행성 변화를 일으켜 누공의 폐쇄시 돌발적인 출혈이 예상되거나, 누공이 좌측 방실구나 회선관동맥의 분포 영역 또는 우관동맥의 원위부에 위치하여 접근하기 어려울 경우, 동맥류 절제가 필요한 경우 그리고 다발성인 경우 등에서는 정중흉골절개를 통하여 심낭을 절개한 후 체외순환하에 수술하는 것을 원칙으로한다. 다만, 관동정맥루가 관동맥 말단부에 존재하여 쉽게 접근 가능한 위치에 있고, 관동정맥루의 변형이나 동맥류성의 변화가 없으며 상술한 가타 요인이 없는 경우는 체외순환 없이 수술이 가능하다[1]. 누공의 폐쇄가 말초 관동맥혈류에 장애를 줄 경우에는 복재정맥이나 내흉동맥에 의한 우회수술을 체외순환 하에서 시행하여야 한다.

수술성적은 매우 양호하며 거대 동맥류의 형성이 없는 경우 수술 사망률은 거의 없으며, Liberthson 등에 의하면 4%의 수술 사망률을 보였는데, 이는 대부분이 거대 동맥류가 동반된 경우였다[4]. 수술후 합병증도 드물어 3%에서 심근경색증이, 4%에서 관동맥루의 재발이 보고되고 있다[1]. 본 증례에서는 전례에서 특별한 합병증 없이 퇴원하였으나, 1례에서 수술 1년 후 폐동맥 색전증 및 폐렴으로 사망하였다.

References

1. 조창훈, 권영무, 최세영, 이광숙, 유영선. 대동맥판협착 및 폐쇄부전증을 동 반한 관상동정맥루 1례 치험. 대흉외지 1991:24:1133-7
2. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, Brown BG, Morrow AG. *Coronary arterial-right heart fistula.* Circulation 1973:47:133-43.
3. Lowe JE, Oldham NH, Sabiston DC. *Surgical management of congenital coronary artery fistula.* Ann Surg 1981:14:373-80.
4. 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 1979:54:849-54.
5. Urrutia-S Co, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas.* Ann Thorac Surg 1983:35:300-7.
6. Levin DC, Follows KE, Abrams HL. *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries, Angiographic aspects.* Circulation 1978:58:25-34.
7. Effler DB, Sheldon WG, Turner JJ, Groves LK. *Coronary arteriovenous fistula. Diagnosis and surgical management.* Report of fifteen cases Surgery 1976:61:41-50.
8. Oldham NH, Ebert PA, Young WG, Sabinston DC. *Surgical management of congenital coronary artery fistula.* Ann Thorac Surg 1971:12:503-13.