

Marfan 증후군에 동반된 우관상동맥 폐쇄증

- 1 례 보고 -

이 재 원

=Abstract=

Right coronary artery atresia in Marfan's syndrome: A case report

Jae Won Lee, M.D.*

A case of Marfan's syndrome with atresia of right coronary artery is reported. A 45-year-old woman, who was diagnosed as Marfan's syndrome 1 year ago, came to the hospital complaining of acute chest pain. The patient showed arachnodactyly, pectus carinatum, and long and slender extremities. In echocardiography there were severe aortic regurgitation measured grade IV and aortic dilatation of ascending aorta maximally 5.9 cm in diameter. Mitral regurgitation was mild, but there were also moderate left ventricular dilation and moderately decreased ejection fraction of left ventricle. At operation, atresia of right coronary artery was found. We performed Bentall type operation with SJM 27 mm valved conduit for left coronary artery, and Piehler's modification for right coronary artery bypass using 6 mm PTFE graft. The atretic portion of right coronary artery from the suspected right coronary ostium to distal coronary flow was about 4 cm in length. The combination of right coronary artery atresia and Marfan's syndrome is very rare. The author describes the rare case, which is treated with combined technique of Bentall and Piehler modification for reconstruction of coronary circulation.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:720-3)

Key words: 1. Annuloaortic ectasia
2. Coronary artery atresia
3. Bentall operation

중 례

원래 자신의 병을 알고 있었던 45세의 여자환자가 내원 15 일 전부터 발생한 흉통으로 병원을 찾았다. 환자는 약 1년 전 비슷한 증세로 내원하여 Marfan증후군을 진단받고 별다른 치료 없이 지내왔다. 환자는 키가 165 cm에 67 kg으로 약

간 비대해 있었으며, 손가락과 발가락이 길어서 지주증(arachnodactyly)을 보이고 몸통에 비해 사지가 길고 가는 전형적인 외형을 갖고 있었다. 가슴은 돌출흉(pectus carinatum)을 보이고 있었으며, 시력은 매우 약하고 수정체의 아탈구(subluxation)가 있었다.

심초음파상 대동맥판막 폐쇄부전증이 매우 심하였고, 상행

을지의과대학교 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Eulji University Hospital, Taejeon, Korea

논문접수일 : 2001년 7월 19일 심사통과일 : 2001년 9월 11일

책임저자 : 이재원 (301-070) 대전광역시 중구 복동 24-14, 을지대학병원 흉부외과. (Tel) 042-259-1218, E-mail: rainljw@emc.culji.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

대동맥은 직경 약 5.9 cm로 늘어나 있었다. 승모판막 폐쇄부 전증도 경도로 있었으며, 좌심실이 확대되어있고, 심박출율은 53%로 저하되어 있었다. 이로 인한 심부전은 없는 상태로 흉부동통 외에는 다른 장기의 기능이나 환자의 상태는 좋은 편이었다.

대동맥촬영상 상행대동맥류와 심한 대동맥분확장을 보이고 흉통의 가장 흔한 원인인 대동맥 해리증은 없었다. 좌관상동맥은 정상보다 발달하여 보였으나, 우관상동맥은 동맥구에 카테터 거치에 실패하여 확인하지 못하였다.

수술 소견

수술은 정중흉골절개를 이용하여 통상적인 방법으로 접근하였으며, 대동맥캐놀라는 상행대동맥의 가장 높은 부위에 삽입하였다. 정맥캐놀라는 우심방이를 통하여 한 개를 사용하였으며, 체온은 26도 까지 내렸다. 대동맥을 겸자 차단하고 늘어난 대동맥을 절개한 다음, 관상동맥입구를 찾아 심정지액을 주입하려 하였다. 그런데, 우측 관상동맥구가 있어야 할 장소에 흔적만 있고 입구가 없었다. 수술 전 시행한 관상동맥조영술에서 우관상동맥은 조영에 실패하였으나, 당시에는 단순히 기술적인 실패로 생각했으며 우관상동맥의 폐색은 생각하지 못하였기 때문에, 실제 진단은 수술실에서 이루어진 것이다. 우관상동맥구가 있어야 할 부위에는 아주 미세한 흔적만 있을 뿐이었다. 좌관상동맥구를 통해 심정지액을 주입한 후에 composite graft에 있는 St. Jude 27 mm 판막을 심기 시작하였다. 대동맥판륜은 많이 늘어나 있었고, 판막첨의 변형이나 변성은 보이지 않았다.

우관상동맥은 동맥구에서부터 약 4 cm 가량 퇴화된 모습으로 폐쇄되어 있었으며, 그 이후에는 좁은 내경을 유지하는 우관상동맥의 길을 유지하는 모습을 보였다. 그 하부의 혈류는 좌관상동맥에서부터 부행혈로를 통해서 오는 것으로 보였다. 인조혈관의 양측에 구멍을 내고 좌관상동맥구는 5-0 prolene을 이용하여 Bentall 기법으로 인조혈관에 봉합을 하고 봉합부위의 출혈을 유심히 관찰하였다.

원위부 대동맥과 인조혈관의 단단문합을 위해서 체온 26도에서 약 9분간 완전 체외순환 정지를 하여 봉합하였다. 환자의 머리를 낮추어 공기 제거작업을 하고 체외순환을 재개하였다. 공기 제거가 충분하다고 판단한 다음 우관상동맥구를 연결해야 할 부분에 PTFE 6 mm를 이용하여 관상동맥을 만들어 주고 이를 우관상동맥의 원위부를 절개하여 넓게 열어 측단문합을 하였다.

대동맥 겸자 차단을 풀고 체온을 올리면서 제세동기(defibrillator)를 사용한 후 심박동을 유도하였다. 원위부 대동맥 문합부위에 Teflon felt strip을 이용하여 강화(reinforcement)를 한 후 지혈을 하고 수술을 마쳤다.

슬후 경과

환자는 수술 후 중환자실에서 활력증후는 양호하였으며, 출혈도 많지 않았다. 술 후 좌측 상하지의 운동능력이 우측에 비해 떨어진다고 호소하였으나, 며칠이 지나지 않아 자연 소실 되었다. 술 후 2 주일째 퇴원하여 현재 항응고제 복용을 하고 있다.

고 찰

1896년 Marfan은 키가 크고, 가늘고 긴 사지를 가진 아이를 최초로 묘사하였다. 이 증후군의 환자는 사지 골격계, 눈 그리고 심혈관계 질환을 동반하는데, 이는 주로 결체조직의 결합과 관련이 있다. 심혈관계 질환은 대동맥 확장, 동맥류, 해리성 동맥류와 파열 등을 동반하는데 이는 주로 결체 조직 내의 탄성섬유의 분절, 근육의 변성, 대동맥 중막(media)에 뮤코다당류(mucopolysaccharide)의 침착 등으로 나타난다.

Leitch 등이 발표한 Marfan증후군 환자에서 동반한 우관상동맥 결여를 보고한 이래 몇 명의 관상동맥 이상을 동반한 Marfan 증후군 환자가 보고되었다¹⁾. Hirai 등은 우관상동맥의 좌발살비동 기시증을 동반한 Marfan 증후군을 16 mm 도관을 따로 사용하여 Pichler 변법으로 수술한 예를 발표하였다^{2,3)}. 여기서 그는 이제까지 발표된 이상 기시(anomalous origin)의 관상동맥질환을 동반한 Marfan 증후군환자 6예를 집약해서 보고하였다. 통상 단관상동맥 등의 선천적 관상동맥 기형은 대혈관전위증 등의 선천성 심기형과 동반되어 가끔 보고된다. 그러나, 이렇게 Marfan 증후군과 동반되어 보고되는 예는 극히 드문 것으로 되어있다.

단관상동맥(single coronary artery)은 매우 드문 현상으로 Hillestad 과 Eie 등에 의하면 1000개의 관상동맥촬영에서 3예를 발견해서 0.55~0.83%의 발생빈도를 보고했으며⁴⁾, Miketic 등은 0.07%라고 보고하였다⁵⁾. Imperadore 등은 Marfan 증후군과 좌측 회선지의 비정상적인 기시를 갖고 있는 환자에서 급성 대동맥해리가 일어나면서 급성 심근경색이 발병한 환자를 보고하였다⁶⁾.

본 환자는 우관상동맥의 원위부 내경이 보존되어 있었고 관상동맥구에서 약 4 cm 가량 관상동맥의 퇴화로 추정되는 흔적이 남아있는 것으로 보아, 엄밀한 의미에서 단관상동맥 질환으로 분류하기는 어렵다. 오히려 Becker 등이 보고한 연구에서처럼, Marfan 증후군에서 올 수 있는 대동맥 중막의 변성, 즉 뮤코다당류의 침착이나 결체조직의 분리 등이 비단 대동맥 뿐만 아니라 관상동맥에도 올 수 있다는 것을 고려하면 후천적 변형으로 사료해 볼 만하다⁷⁾. 물론 이 환자는 소위 관상동맥의 동맥류와는 다른 동맥 폐색이기 때문에 같

은 병리형태로 보기는 어렵고 후천적으로 진행된 병변으로 의심할 따름이다.

이 환자에서 약 일년 전부터 생기기 시작한 협심증의 원인은 두 가지로 추정할 수 있다. 대동맥판막 폐쇄부전증이 심해서 오는 통증일 수도 있고, Leith의 보고와 같이 우관상동맥이 없는 환자에서 급작스레 우심실의 심근경색으로 발전할 가능성을 생각해 볼 때 순수한 협심증이 오는 증거일 수도 있다¹⁾. 또 Roberts 등의 보고에 의하면 우관상동맥이 좌관상동맥동(coronary sinus)에서 기시한 10예의 부검에서, 이 중 3예는 관상동맥 기형외에 다른 어떤 문제도 발견할 수 없어서 관상동맥기형이 급사의 원인이 될 수 있음을 보고하였다⁸⁾. 이유가 어떠한지 환자는 이로 인해 비교적 조기 진단을 받았고, 치명적인 합병증인 대동맥해리가 오기 전에 수술을 받을 수 있었다.

대동맥근부의 확장을 동반한 대동맥류의 수술은 크게 Bentall 술식과 Cabrol 술식으로 나뉜다. 대동맥 근부치환술은 관상동맥의 이식이 가장 중요하기 때문에 이의 이식 방법에 따라 여러 가지 수술이 고안되어 있으며, 이들에 대한 장기적 결과는 현재 나와있지 않다. 본 환자에서는 좌관상동맥은 정상이었으나, 우관상동맥은 약 4 cm 하방부터는 내경이 유지되어 있었기 때문에 Bentall 술식과 Piehler 술식의 혼합된 형식을 취하여 관상동맥우회술을 시행하여 주었다. Svensson 등의 분석에 따르면 대동맥 근부치환술에서 각 술식마다 장단점이 있으나, Bentall 술식은 관상동맥문합부위의 과도한 긴장으로 인한 말기의 가성동맥류가 가장 큰 문제점으로 생각된다⁹⁾. 그러나, 콰 등의 연구에서는 Cabrol 술식으로 수술한 환자의 만기 사망의 원인으로 좌우 관상동맥을 이어주는 인조혈관내의 혈전에 대한 강한 의심을 표명하였다¹⁰⁾. 이 환자에서는 좌관상동맥은 Bentall술식을, 우관상동맥은 Piehler 식 변형으로 연결을 하였기 때문에 차후에 정밀 검사를 시행하면 두 방법을 비교할 수 있을 것이다.

발생빈도가 드문 Marfan 증후군과 단관상동맥질환이 병발된 예이기 때문에 보고된 예가 극히 드물다. 이에 대한 문헌

고찰과 수술방법을 여러 문헌을 참조하여 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Leitch AG, Caves PK. A case of Marfan's syndrome with absent right coronary artery complicated by aortic dissection and right ventricular infarction. *Thorax* 1975; 30:352-4.
2. Piehler JM, Plith JR. Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft in patients with nondisplaced coronary ostia. *Ann Thorac Surg* 1982; 33:406-9.
3. Hirai M, Hashimoto A, Aomi S, Tokunaga H, Sakahashi H, Koyanagi H. A case report of Bentall type operation for annuloaortic ectasia with anomalous origin of the right coronary artery complicated by aortic dissection. *J Jpn Assn Thorac Surg* 1995;43:1044-9.
4. Hillestad L, Eie H. Single coronary artery. A report of three cases. *Acta Med Scand* 1971;189:409.
5. Miketic S, Carlsson J, Tebbe U. An isolated coronary artery. *Heart London* 1998;79:515.
6. Imperadore F, Girardini D, Vassanelli C, Pugliese P, Disertori M. Acute myocardial infarction as a complication of ascending aortic dissection in a female with Marfan's syndrome and anomalous left circumflex artery origin. A case report. *G Ital Cardiol* 1994;24:435-40.
7. Becker AE, Mantgem JP. The coronary arteries in Marfan's syndrome. A morphologic study. *Am J Cardiol* 1975;36:315-21.
8. Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: Analysis of 10 necropsy patients. *Am J Cardiol* 1982;49:863-8.
9. Svenssen LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Composite valve graft replacement of the proximal aorta: comparison of technique in 348 patients. *Ann Thorac Surg* 1992;54:427-39.
10. 싹기오, 최강주, 류지윤, 이양행, 황윤호, 조광현. 대동맥 근부치환술에 있어 Cabrol 술식의 중단기 성적. *대흉외지* 2000;33:547-51.

=국문초록=

우관상동맥 폐쇄증을 동반한 Marfan 증후군환자를 보고한다. 환자는 45세 여자로서 약 1년 전에 Marfan 증후군으로 진단받고, 최근 흉통을 주소로 내원하였다. 환자는 손가락과 발가락이 긴 지주증과 돌출흉이 있고 몸통에 비해 사지가 긴 전형적인 외형을 갖고 있었다. 시력이 매우 약하고 수정체의 이탈구가 있었다. 심초음파상 대동맥판막 폐쇄부전증이 Grade IV로 매우 심하였고, 상행대동맥 확장은 최대 직경 약 5.9 cm으로 늘어나 있었다. 승모판막 폐쇄부전증은 경도로 있었고, 좌심실의 중등도 확장과 심박출력의 중등도 저하가 있었다. 수술시에 우관상동맥의 폐쇄증을 발견하였다. 대동맥판막 폐쇄부전증과 대동맥 확장증에 대해서 SJM 27 mm composite graft를 이용하여 좌관상동맥에는 Bentall 술식과 우관상동맥에는 PTFE 6 mm를 이용하여 변형된 Piehler 식 방법으로 수술을 하였다. 원래의 우관상동맥구로 추정되는 부분부터 우관상동맥 원위부의 혈류가 있는 곳까지의 결손부위는 약 4 cm 가량 되었다. 관상동맥 폐색증과 Marfan 증후군의 조합은 매우 드문 질환으로 양측 관상동맥의 혈류 재건을 위하여 각기 다른 술식으로 수술하였다.

- 중심 단어: 1. Marfan 증후군
2. 우관상동맥 폐쇄증
3. Bentall 술식