

# 좌폐동맥에서 기시한 좌회선지의 이상 기시증

류 재 욱\* · 김 웅 한\*\* · 나 찬 영\*\* · 오 삼 세\*\* · 김 수 철\*\*  
임 청\*\* · 백 만 종\*\* · 박 영 관\*\* · 문 상 호\* · 장 성 욱\* · 김 종 환\*\*

=Abstract=

## Anomalous Origin of The Left Circumflex Coronary Artery from The Left Pulmonary Artery

Jae Wook Ryu, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*\*, Chan Young Na, M.D.\*\*, Sam Se Oh, M.D.\*\*  
Soo Cheol Kim, M.D.\*\*, Cheong Lim, M.D.\*\*, Man Jong Baek, M.D.\*\*, Young Kwan Park, M.D.\*\*  
Sang Ho Moon, M.D.\*, Sung Wook Chang, M.D.\*, Chong Hwan Kim, M.D.\*\*

Anomalous origin of the coronary artery in children is a rare disease. Especially anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery(ALCAPA) is a fatal condition in neonates with myocardial failure. Among the ALCAPA, origin of the circumflex coronary artery from the pulmonary artery is an extremely rare congenital coronary anomaly. We report a case of reimplantation of the left circumflex coronary artery from the left pulmonary artery to the ascending aorta in a 4-year-old girl.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:668-71)

Key words : 1. ALCAPA  
2. Circumflex artery  
3. Coronary artery anomaly

### 증 례

4세된 여아가 우연히 발견된 무증상의 심잡음을 주소로 전원되었다. 환자는 외견상 건강해 보였으며 체중은 14 Kg 이었다. 13개월 때 동맥관 결찰술을 받은 병력이외의 특이한 과거력은 없었다. 환자의 활력징후는 정상이었으며 이학적 검사상 좌하흉골연에서 수축기 심잡음(II/IV)이 청진되었다.

심전도 검사(Fig. 1) 상 동율동에 불완전 우각차단 소견이 보였고 단순 흉부방사선촬영 상 특이소견은 없었다. 심초음파 검사 상 좌폐동맥에서 역행성 혈류가 보였고 좌관상동맥이 약간 이완된 소견이 관찰되었으나 좌심실의 크기와 기능은 정상이었다.

심도자 검사상 좌심실확장기말압은 22 mmHg이었고 폐동맥압은 66/33 mmHg(좌심실압 106/22 mmHg)이었다. 관상동맥

\*단국대학교 의료원 흉부외과, 단국대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Dankook University Hospital, College of Medicine, Dankook University

\*\*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

†본 논문의 요지는 제 205차 월례집담회에서 구연되었으며 수술은 부천세종병원에서 시행되었음

논문접수일 : 2002년 8월 8일 심사통과일 : 2002년 9월 10일

책임저자 : 김웅한(422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-340-1882, (Fax) 032-340-1236

E-mail : woonghan@korea.com.

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

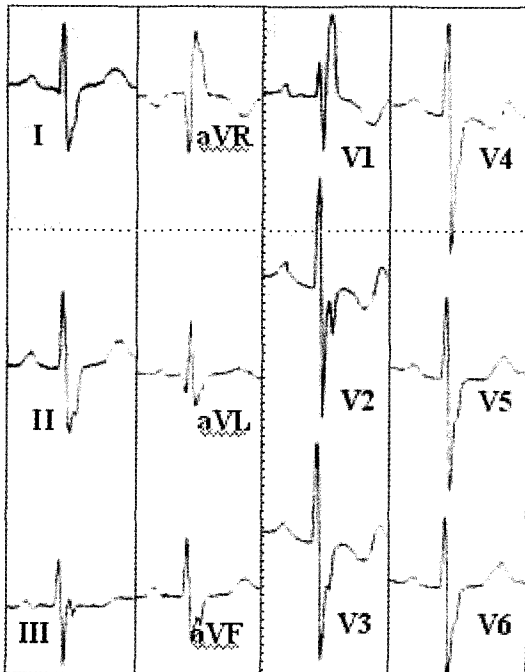


Fig. 1. The preoperative electrocardiogram shows incomplete RBBB without any definite evidence of myocardial ischemia. RBBB, right bundle branch block

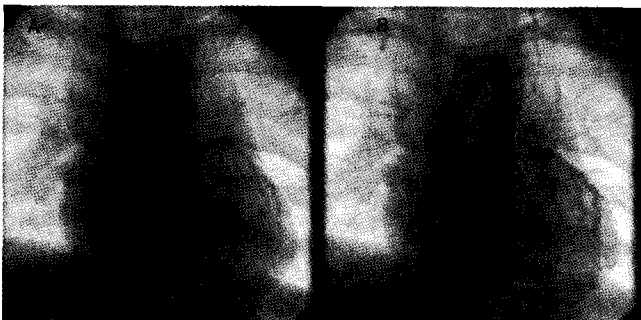


Fig. 2. Preoperative angiograms of the coronary arteries, A; angiogram of early phase shows LAD and RCA. B; angiogram of late phase shows retrograde filling of LCx, drained to left pulmonary artery. LAD, left anterior descending coronary artery; LCx, left circumflex coronary artery; RCA, right coronary artery

조영술 상 좌전하행지와 우관상동맥은 정상적으로 조영되었으나 좌회선지가 좌폐동맥에서 이상 기시하는 소견이 확인되었다. 좌회선지는 좌전하행지로부터 부행혈류를 통해 역행적으로 조영되어 좌폐동맥에 연결되고 있었다(Fig. 2).

이상의 결과로 좌폐동맥에서 기시된 좌회선지 이상 기시증으로 진단하고 수술을 시행하였다. 수술은 흉골정중절개를 하여 심장을 노출시킨 후 체외순환을 시작하였다. 이때 ST분절의 상승이 발생하였다. 좌회선지의 혈류가 폐동맥으로

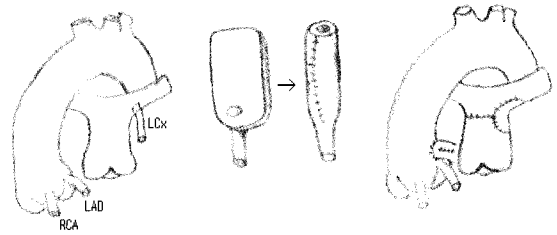


Fig. 3. Operative diagrams show long tubular reconstruction of the left circumflex coronary artery and reimplantation to the ascending aorta. LAD, left anterior descending coronary artery; LCx, left circumflex coronary artery; RCA, right coronary artery

steal이 되어 생긴 것으로 생각되어 양쪽 폐동맥을 차단하였더니 ST분절 상승은 바로 소멸되었다. 이어서 대동맥을 차단하고 심정지를 유도하였다. 주폐동맥을 주변조직으로부터 박리한 후 횡절개하여 좌폐동맥의 후측벽에서 좌회선지가 기시함을 확인하였다. 좌회선지의 개구부를 폐동맥 조직판(flap)을 포함해서 넓게 절제한 후 좌회선지를 박리하였다(Fig 3). 좌회선지 입구를 통해 심정지액을 주입하여 심근보호를 유도하고 좌회선지의 혈류에 이상이 없음을 확인하였다. 좌회선지의 입구에 붙어 있는 폐동맥 조직판을 tube모양이 되도록 8-0 Prolene으로 봉합하여 좌회선지를 상행 대동맥에 이식할 수 있는 길이를 확보하였다. 상행 대동맥의 좌후측벽에 3 mm 직경의 구멍을 낸 후 좌회선지를 옮겨와서 7-0 Prolene을 이용하여 문합하였다. 폐동맥의 결손된 부위는 고정된 자가심낭편을 이용하여 봉합하였다. 대동맥 차단을 풀고 심폐기 이탈을 무리 없이 시행하였다. 술 후 좌심실이완기말압은 10 mmHg로 정상화되었으며 활력징후도 모두 정상범위였다. 체외순환시간은 135분, 대동맥 차단시간은 90분이었다.

환자는 수술 당일 인공호흡기이탈이 되었고 특별한 합병증 없이 술 후 8일에 퇴원하였다.

## 고 찰

폐동맥에서 기시하는 좌관상동맥의 이상 기시증(Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery, 이하 ALCAPA)은 전체 선천성 심질환 중 0.26%에 해당되며 생 후 바로 치료가 되지 않으면 좌심부전으로 조기에 사망할 수 있는 질환이다<sup>1)</sup>. ALCAPA 중에서 좌회선지만 폐동맥에서 기시하는 경우(Anomalous Origin of Left Circumflex Coronary Artery from the Pulmonary Artery, 이하 ALCxPA)는 매우 희귀한 것으로 알려져 있다<sup>2)</sup>.

Alexi-Meskishvili 등<sup>2)</sup>이 시행한 광범위한 문헌검색결과에 의하면 9례의 ALCxPA가 보고되었으며 동일저자들이 2례의 ALCxPA를 추가로 보고하여 이제까지 총 11례만이 보고되었다.

ALCAPA 환아는 태생기에는 동맥관이 열려 있고 폐동맥과 대동맥의 압력이 같아서 만족할 만한 관상동맥 관류가 되지만 생 후 동맥관이 폐쇄되어 폐동맥압이 떨어지면서 좌관상동맥을 통한 관류량이 감소하게 된다<sup>3)</sup>. 이로써 심근경색이나 심한 심근허혈이 유발된다. 정상적으로는 생 후 수주 내에 심근세포의 증식과 관상동맥이 형성이 되어 좌심실의 적절한 발달이 이루어진다. 그러나 ALCAPA 환아에서는 이러한 정상적인 좌심실의 발달과정이 완성되지 못하여 허혈성 심근병증이 초래된다<sup>4)</sup>. 또한 신생아기에 생존한 환아라도 영아기 초기에 허혈성 심근병증에 따르는 이차적인 울혈성 심부전에 의해 대부분이 사망하는 것으로 알려져 있다<sup>1)</sup>. 그러나 ALCAPA의 임상적 양상은 좌·우측 관상동맥계의 우세도(dominance)와 부행혈류계(collateral system)의 발달정도에 따라서 달라질 수 있다. 생 후 1년을 넘긴 환아에서는 더 많은 부행혈류들이 발달되고 혈류의 방향이 관상동맥에서 폐동맥쪽으로 되면서 좌·우 단락이 형성되어 'coronary steal' 현상이 초래된다<sup>5)</sup>.

ALCAPA환자에서 다른 선천적 심질환이 동반되는 경우는 드물지만 동맥관개존증, TOF, 폐동맥관협착증, 심실중격결손증, 대동맥축착증 등이 동반될 수 있다<sup>4,5)</sup>. ALCAPA에 대한 정확한 진단없이 동반질환만 교정할 경우 심장의 보상작용이 상실될 수 있다. 특히 동맥관개존증이나 심실중격결손을 교정하면 치명적인 결과가 초래될 수 있다<sup>4)</sup>. 본 증례에서도 생 후 13개월에 동맥관결찰술을 받은 병력이 있었다. 아마도 본 환자의 동맥관은 결찰되기 전까지 심근관류와 관상동맥의 부행혈류를 발달시키는 데에 도움이 되었으리라 생각된다. 다행히 부행혈류의 발달이 어느 정도 이루어진 후에 동맥관이 결찰 되어 임상적인 변화는 없었던 것으로 판단된다.

ALCAPA의 치료는 진단 즉시 외과적 교정술을 시행하여 심근허혈이나 심근경색을 예방하는 것이다. 심근허혈이 없는 경우라 하더라도 성인이 되어서 돌연사의 원인이 되는 심실성 부정맥을 예방하기 위해서는 수술적 교정이 반드시 필요하다<sup>6)</sup>. 이전에는 이상 기시된 관상동맥을 단순결찰만 시행한 적도 있으나 단일 관상동맥계보다 이중 관상동맥계를 유지한 경우가 장기생존률에서 월등한 결과를 보였기 때문에 ALCAPA의 수술적 치료에 있어 이중 관상동맥계를 유지하는 것은 매우 중요한 치료원칙이라 하겠다<sup>7)</sup>. 수술방법으로

는 기술적으로 가능하다면 이환된 관상동맥을 대동맥으로 재이식하는 것이 최선의 치료법으로 알려져 있다<sup>7)</sup>. 이전에 많이 시행했던 Takeuchi 술식(intrapulmonary tunnel repair)은 폐동맥관 상부협착(supravulvular pulmonary stenosis), tunnel obstruction, 대동맥관 폐쇄부전 등의 문제로 인해 최근에는 자주 시행되지 않고 있다. Turley 등<sup>8)</sup>의 보고에 의하면 관상동맥의 기시위치, 대동맥과의 거리 등에 관계없이 모든 환자에서 관상동맥 재이식술이 가능하였다고 하였다. 본 레에서도 좌회선지가 좌폐동맥의 후면에서 기시하여 기시부와 대동맥간의 간격이 긴 편이었으나 폐동맥 조직편을 이용해서 tube 형태로 재건하여 대동맥으로의 재이식술을 성공적으로 시행할 수 있었다. 따라서 ALCAPA 치료에 있어 관상동맥 재이식술은 안전하게 시행될 수 있으며 가장 이상적인 수술 방법이라 할 수 있겠다.

## 참 고 문 헌

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*. 2nd ed. NewYork: Churchill Livingstone. 1993:1178-79.
2. Alexi-Meskishvili V, Dahnert I, Hetzer R, et al. *Origin of the circumflex coronary artery from the pulmonary artery in infant*. Ann Thorac Surg 1998;66:1406-9.
3. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, Muster AJ, Weigel TJ, Idriss FS. *Anomalous origin of the left coronary artery: A twenty-year review of surgical management*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:1049-58.
4. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. 1st ed. Philadelphia: Saunders. 1994;301-7.
5. Chopra PS, William HR, Wilson AD, Rao PS. *Delayed presentation of anomalous circumflex coronary artery rising from pulmonary artery following repair of aortopulmonary window in infancy*. Chest 1994;106:1920-2.
6. Frapier JM, Leclercq F, Bodino M, Chaptal PA. *Malignant ventricular arrhythmias revealing anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in two adults*. Eur J Cardiothorac Surgery 1999;15:539-41.
7. Isomatzu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Iwata Y. *Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the Tokyo experience*. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:792-7.
8. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. *Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery*. Ann Thorac Surg 1995;60:84-9.

**=국문초록=**

소아의 관상동맥 이상 기시증은 매우 드문 질환으로 알려져 있다. 특히 폐동맥에서 기시한 좌관상동맥 이상 기시증은 신생아기에 심근부전으로 인한 치명적인 상황을 초래할 수 있다. 폐동맥에서 기시한 좌관상동맥 이상 기시증 중에서 좌회선지만 폐동맥에서 기시한 경우는 매우 희귀한 것으로 알려져 있다. 이에 본 저자들은 좌폐동맥에서 기시한 좌회선지 이상 기시증을 보인 4세된 여아에서 좌회선지의 상행 대동맥으로의 재이식술을 경험하였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어:** 1. 폐동맥에서 기시한 좌관상동맥의 이상 기시증  
2. 좌회선지 관상동맥  
3. 관상동맥 이식