

선천성 좌주관상동맥 폐쇄증

민선경** · 김웅한* · 최세훈* · 장우성* · 이재항* · 김창영***

Congenital Left Main Coronary Artery Atresia

Sun Kyung Min, M.D.**, Woong-Han Kim, M.D.*, Se Hoon Choi, M.D.*,
Woo Sung Jang, M.D.*, Jaehang Lee, M.D.*, Chang Young Kim, M.D.***

Left main coronary artery atresia is a very rare congenital coronary anomaly with blind end of left main trunk. The clinical symptoms as syncope, failure to thrive, and myocardial infarction are presented and surgical treatments are required in most cases. We report a case of a 14-months-old girl with left main coronary artery atresia and excellent surgical result of 1 year follow-up after coronary artery bypass with left internal thoracic artery.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:779-781)

Key words: 1. Coronary artery bypass
2. Coronary artery anomaly

증례

체중 5.5 kg, 생후 14개월 된 여아가 4일 전 발생한 호흡 곤란을 주소로 응급실에 내원하였다. 재태 주수 39주에 제왕절개로 출생하여 출생 시 체중 1.98 kg으로 신생아 집중 치료실에서 2주간 치료받고 퇴원한 과거력이 있었으며, 선천성 대사이상증(mucopolipidosis)이 동반되어 있어 성장지체의 한 원인으로 생각되었다. 심초음파상 좌심실 수축력 감소의 소견을 보였고 좌관상동맥 이상기시증이 의심되었고 이에 심혈관조영술을 시행하였다. 그 결과 우관상동맥을 통한 좌전하행동맥과 좌회선동맥 분지부 이전까지의 조영이 가능하였으나 좌주관상동맥은 조영되지 않아 선천성 좌주관상동맥 폐쇄증이 진단되어 수술이 결정되었다(Fig. 1).

수술 소견상 우관상동맥은 잘 발달되어 있었으나 좌주

관상동맥 부위는 근위부에서 단절되어 있었고 좌전하행동맥은 전반적으로 작았으며 직경 1.0 mm 정도로 관찰되었다. 좌내흉동맥 박리 후 체외순환하에 대동맥 겹자 후 심정지액을 주입하였으며, 좌전하행동맥 근위부에 좌내흉동맥 문합을 시행하였다(8-0 Prolene interrupted sutures × 14). 심폐바이패스 및 대동맥차단시간은 각각 96분, 46분이었다. 심폐기 이탈에는 문제가 없었고 중환자실에서 활력증후는 안정된 상태로 유지되었다. 술 후 4일째 일반 병실로 옮겼으며 술 후 24일째 퇴원하였다. 수술 후 좌내흉동맥-좌전하행동맥 혈류는 내흉동맥의 도플러 초음파 결과로 확인하였다(Fig. 2).

퇴원 후 외래 경과관찰 중 생후 29개월, 체중 7.3 kg에 시행한 심혈관 조영술 소견상 좌내흉동맥은 좌전하행동맥과 좌회선동맥의 분지부에 연결되어 있었으며 국소 협

*서울대학교 의과대학 서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

**성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine

***인제대학교 의과대학 일산백병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine

†본 논문은 대한흉부외과학회 제222차 서울경기지회 월례집담회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2006년 5월 30일, 심사통과일 : 2006년 7월 11일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

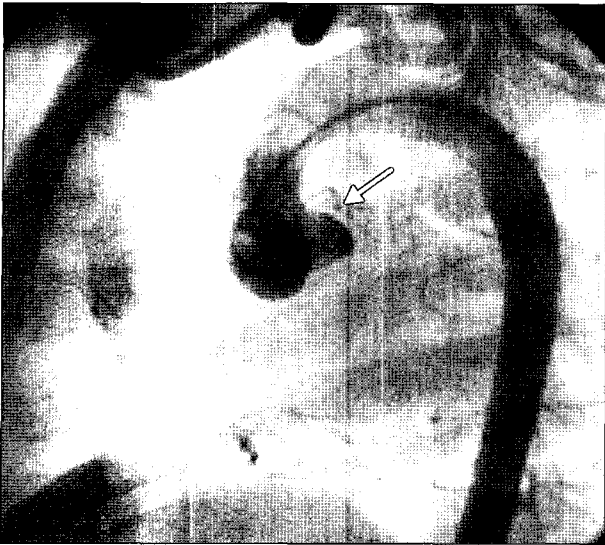


Fig. 1. Preoperative angiography showing proximal blind end of left main coronary artery.

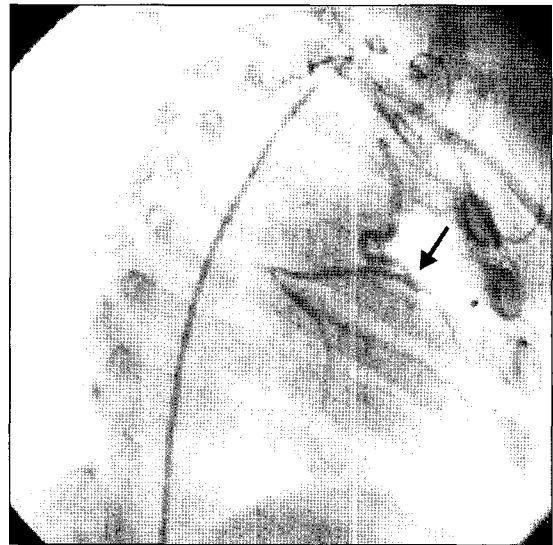


Fig. 3. Postoperative angiography showing a patent anastomosis between left internal thoracic artery and left anterior descending artery (POD 15 months).

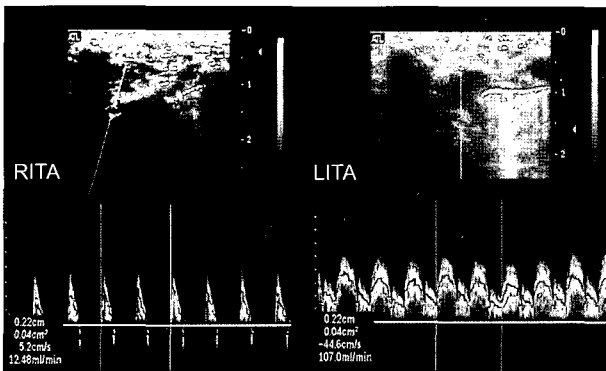


Fig. 2. Markedly increased blood flow (107.0 mL/min) of left internal thoracic artery compare to right internal thoracic artery on immediate postoperative Doppler ultrasound findings.

작았이 혈류가 유지되고 있었다(Fig. 3). 현재 환아는 별다른 증상이나 합병증 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

좌주관상동맥 폐쇄증은 세계적으로 매우 드문 선천성 관상동맥 기형의 하나로 국내에서 보고된 바는 없으며 Musiani 등[1]은 문헌 검색을 통하여 총28예를 수집하여 보고하였으며, Elian 등[2]은 2003년까지 보고된 예가 33건에 불과하다고 하였다.

실제 좌주관상동맥 폐쇄증은 좌관상동맥의 입구가 없

으며 좌주관상동맥 근위부가 막혀있어(Fig. 1) 그 혈류 공급은 우관상동맥으로부터 하나 또는 그 이상의 부행혈관을 통하여 이루어진다. 그러나, 부행혈관의 직경은 각각의 혈관보다 작아서 심근의 대사성 요구에 대하여 충분한 혈류가 공급되기 어려우므로 대부분의 환자에서 심근 허혈의 증상이 나타난다. 대동맥벽을 이용한 좌주관상동맥의 재건이 시도된 보고도 있으나[1], 복재정맥이나 내흉동맥을 이용한 수술적 재관류를 이루는 것이 치료의 원칙으로 생각되고 있으며 좌내흉동맥을 이용한 재관류로 좋은 결과가 보고되고 있다[1,3,4]. 따라서 본 증례에서도 좌내흉동맥을 사용하여 좌전하행지에 문합하는 관상동맥 우회술을 시행하였으며 술 후 도플러 초음파 검사를 통하여 혈류를 확인할 수 있었다(Fig. 2). 검사상 좌내흉동맥의 혈류(107.0 mL/min)는 우내흉동맥 혈류(12.48 mL/min)에 비하여 매우 증가되어 있었고 그 측정치는 관상동맥 우회술 이후의 문합부 혈류가 평균 30~60 mL/min으로 보고된 성인의 경우[5]와 비교하였을 때에도 상대적으로 증가되어 있었으며 성인에서도 좌내흉동맥만을 혈류 공급원으로 사용한 관상동맥 우회술의 성적이 양호하였다는 보고[7,8]가 있는만큼 좌내흉동맥의 좌전하행지로의 문합만으로도 환아의 좌측 심장에 충분한 혈류를 공급할 수 있을 것으로 생각되었다. 내흉동맥 혈류의 도플러 초음파 검사는 비침습적인 방법으로 문합부 혈류를 확인할 수 있어

반복적 심도자 검사 시행이 어려운 소아에서의 관상동맥 우회술 후 결과 확인을 위한 유용한 검사 방법이라 할 수 있겠다. 수술 후 15개월경에 시행한 심혈관조영술상 좌내흉동맥과 좌전하행지 사이의 문합을 통한 좌관상동맥과 그 분지의 혈류가 잘 확인되었다(Fig. 3).

좌주관상동맥 폐쇄증은 내과적 치료만으로는 호전되기 어려운 질환으로 양측 관상동맥 순환계의 수술적 재건이 치료의 원칙으로 알려져 왔다[1]. 일부 문헌에서 좌내흉동맥 단일 우회술만으로는 좌측 심근으로의 혈류 공급이 불충분하여 추가적 우회술이 필요하였다는 보고가 있으나[6], 최근에는 내흉동맥을 통한 관상동맥 우회술로 인해 좌관상동맥의 발달 지체되었던 미세 혈관이 발달하게 되어 좋은 장기적 예후를 야기한다는 보고가 있으며[3], 영아에서의 내흉동맥을 이용한 관상동맥 우회술 역시 좋은 수술적 결과를 보고하고 있다[4]. 따라서 근위부 좌전하행동맥과 좌회선동맥의 분지부에 협착 소견이 없는 경우, 소아에서의 관상동맥 우회술 시 좌내흉동맥 단일 우회술만으로도 만족스러운 결과를 나타낼 수 있을 것으로 생각된다.

결론적으로 매우 드문 관상동맥 기형의 하나인 선천성 좌주관상동맥 폐쇄증 환자를 좌내흉동맥 단일 우회술을 사용하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이며, 수술 후 도플러 초음파를 통한 내흉동맥 혈류의 측정이 수술 결과를 예측하는 데 유용하게 사용될 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Musiani A, Cernigliaro C, Sansa M, Maselli D, De Grasperis C. *Left main coronary artery atresia: literature review and therapeutical consideration.* Eur J Cardiothorac Surg 1997;11: 505-14.
2. Elian D, Hegesh J, Agranat O, et al. *Extremely rare coronary anomaly in an asymptomatic adult and in an adolescent soccer player.* Cardiol Rev 2003;11:160-2.
3. Hanaoka K, Toiyama K, Satoh H, Onouchi Z, Kitaura K. *Effect of CABG on coronary flow reserve in atresia of the left coronary ostium.* Ann Thorac Surg 1999;68:1069-71.
4. Mavroudis C, Baker CL, Duffy CE, Pahl E, Wax DF. *Pediatric coronary artery bypass for Kawasaki, congenital, post arterial switch, and iatrogenic lesions.* Ann Thorac Surg 1999; 68:506-12.
5. Leong DKH, Ashok V, Nishkantha A, Shan YH, Sim EKW. *Transit-time flow measurement is essential in coronary artery bypass grafting.* Ann Thorac Surg 2005;79:854-8.
6. Sato S, Majima T, Kawaguchi T, et al. *Congenital atresia of the left main coronary artery ostium - a case suffering from ventricular tachycardia (Engl. Abstr.)* J Jap Ass Thor Surg 1990;80:1474.
7. Royse AG, Royse CF, Raman JS. *Exclusive Y graft operation for multivessel coronary revascularization.* Ann Thorac Surg 1999;68:1612-8.
8. Tector AJ, McDonald ML, Kress DC, Downey FX, Schmahl TM. *Purely internal thoracic artery grafts: outcomes.* Ann Thorac Surg 2001;72:450-5.

=국문 초록=

좌주관상동맥 폐쇄증은 매우 드문 선천성 관상동맥 기형의 하나로 좌주관상동맥의 근위부가 단절되어 있어서 대부분의 경우 실신이나 성장지연, 심근경색 등의 증상을 나타내며 수술적 치료를 요한다. 호흡 곤란을 주소로 내원한 생후 14개월 여아에서 좌주관상동맥 폐쇄증이 진단되어 내흉동맥을 이용한 관상동맥 우회술 시행 후 1년 이상의 추적관찰로 좋은 결과를 확인할 수 있었기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 관상동맥 우회술
2. 관상동맥 기형