

성인에서 발견된 좌관상동맥의 폐동맥 이상기시증

- 1예 보고 -

김건우* · 박국양* · 최창휴* · 박철현* · 전양빈* · 이재익*

Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in an Adult

- A case report -

Keun-Woo Kim, M.D.*, Kook-Yang Park, M.D.*, Chang-Hyu Choi, M.D.*,
Chul-Hyun Park, M.D.*, Yang-Bin Jeon, M.D.*, Jae-Ik Lee, M.D.*

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) has rarely been reported on in adults because 90% of the untreated infants die in the first year of life. We report here on a case of ALCAPA that was detected in a 41-year-old woman and she was successfully treated by direct re-implantation of the anomalous coronary artery into the aorta.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:503-507)

- Key words:**
1. Coronary artery pathology
 2. Adult
 3. Mitral valve insufficiency
 4. Coronary vessel anomalies
 5. Pulmonary artery

증례

41세 여자 환자가 약 2개월 전부터 악화된 NYHA (Newyork Heart Association) functional class III 정도의 호흡곤란과 하지 부종, 1개월 동안 3 kg 체중 증가를 주소로 내원하였다. 환자는 유년기부터 운동 시 호흡곤란으로 인해 활동량에 제한이 있었으나 별다른 치료 없이 지내왔다. 전신 상태는 비교적 건강하였고, 혈압은 양측 상지에서 120/80 mmHg, 호흡수는 분당 24회였으며, 심박동수는 분당 90회로 불규칙하였다. 이학적 검진상, 3/6도의 수축기 심잡음이 심첨부에서 들렸고, 양측 정강뼈 앞에서 함요 부종(pitting edema)이 관찰되었다. 말초 혈액 검사, 생화학 검사, 전해질 검사 등은 모두 정상 범위였다. 심전도

검사서 심방 세동과 심전도 유도 aVL, V2, V3에서 Q파가 관찰되었으며, 단순 흉부촬영에서 심비대와 양측성 흉막 삼출액(pleural effusion) 소견이 있었다(Fig. 1A). 심초음파에서는 3/4도의 승모판막 역류와 전반적인 운동 감소(hypokinesia)가 관찰되었으며 심박출 계수는 40%였다. 또한 우관상동맥 개구부의 직경이 약 8 mm로 확장되어 있었고, 우관상동맥 근위부도 4 mm로 늘어나 있으면서 구불구불(tortuous)하였으며, 좌관상동맥의 개구부는 찾을 수 없었다(Fig. 1B). 관상동맥 조영술을 시행한 결과, 역시 좌관상동맥 개구부를 찾을 수 없었고, 우관상동맥의 개구부에 주입한 조영제를 통해, 전반적으로 확장되어 있고 구불구불한 우관상동맥과 부행혈관을 통해 조영되는 좌관상동맥이 순차적으로 폐동맥으로 배액되는 소견을 관

*가천의과학대학교 길병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gil Medical Center, Gachon University of Medicine and Science

논문접수일 : 2007년 4월 13일, 심사통과일 : 2007년 5월 15일

책임저자 : 박국양 (405-760) 인천 남동구 구월동, 가천의과학대학교 길병원 흉부외과

(Tel) 032-460-3656, (Fax) 032-460-3117, E-mail: kkyypark@nate.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

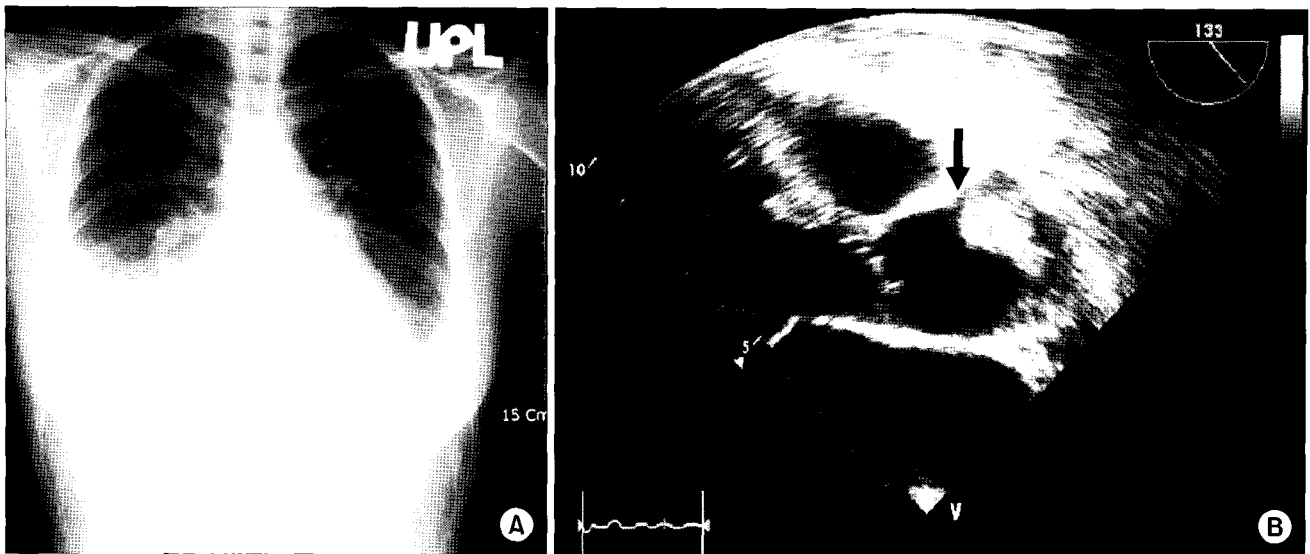


Fig. 1. Chest X-ray showed cardiomegaly and bilateral pleural effusion (A). Echocardiography revealed markedly dilated right coronary artery (arrow) in parasternal long axis view (B).

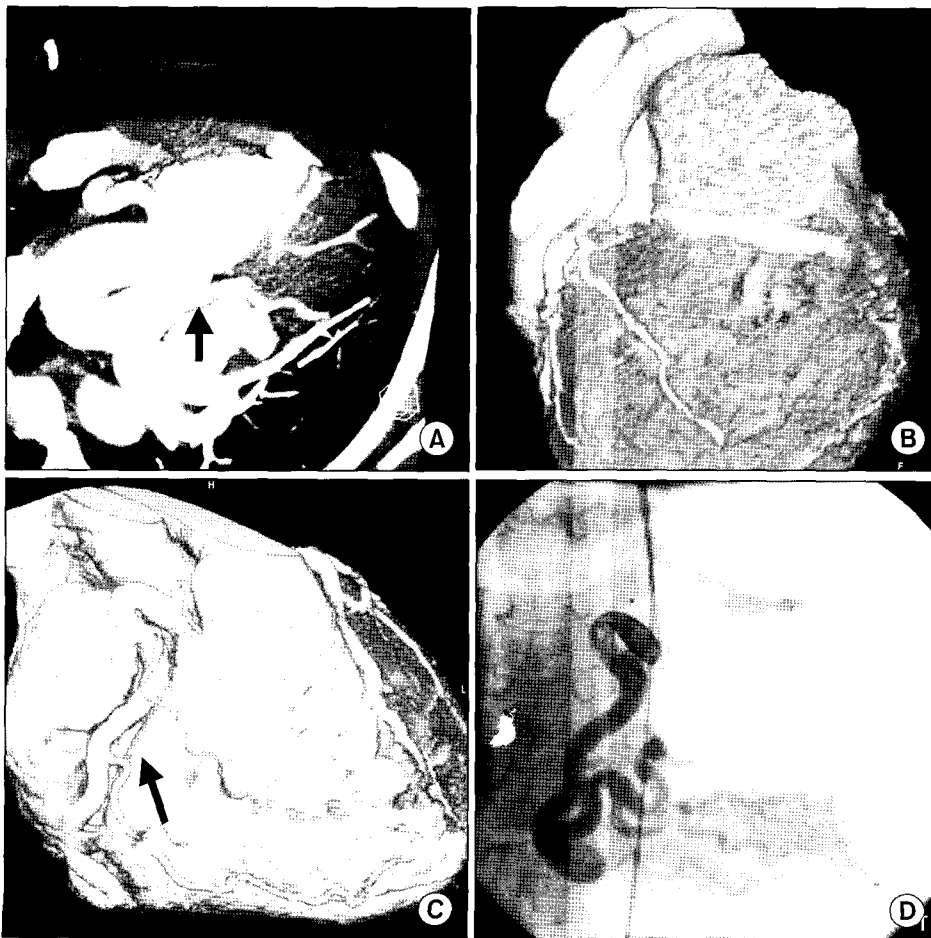


Fig. 2. On coronary 64 channel multi-detector CT angiogram, left coronary artery was arisen from main pulmonary artery (arrow)(A, B). MDCT showed tortuous and markedly dilated right coronary artery (C), and coronary angiography revealed coronary blood flow from RCA drain into the LCA and main pulmonary artery through collateral vessel (D).

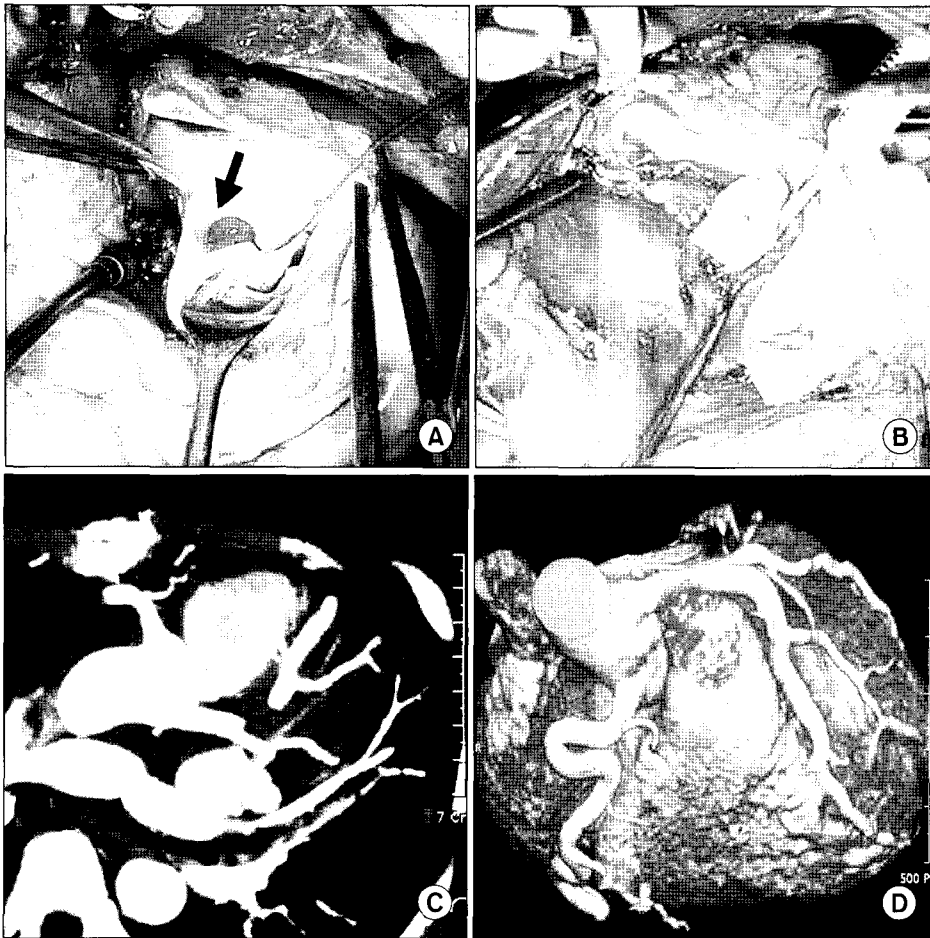


Fig. 3. Ostium of the left coronary artery (LCA) from pulmonary artery open at the left facing sinus (A). After window creation at the ascending aorta, LCA button was excised and transferred to aorta using 5-0 prolene (B). At the follow up coronary MDCT after operation, there are no excessive tension, twisting and kinking of the coronary artery (C,D).

찰할 수 있었다(Fig. 2). 이상의 소견으로 좌관상동맥-폐동맥 이상기시증(anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery, ALCAPA) 및 심근 허혈로 인한 승모판막 폐쇄 부전, 심방세동으로 확진하였다.

수술은 폐동맥에서 기시하는 좌측 관상동맥의 대동맥 직접 이식, 승모판막륜 성형술, 단극 고주파 절제술 등을 계획하였다. 정중 흉골 절개 후, 상행 대동맥과 폐동맥에 양방향으로 심정지액을 주입하였고, 좌심방절개술을 통해 양쪽 폐정맥과 폐정맥 사이, 심방귀(auricle)에 단극 고주파 절제술을 시행하였으며, 늘어난 승모판막륜(annulus)에 대해서 Teflon felt 30 mm로 뒤쪽 승모판막륜 성형술을 시행하였다. 폐동맥을 절개하여 좌측 폐동맥동(left facing sinus)에서 기시하는 좌관상동맥을 확인하고, 좌관상동맥 입구를 약 3~4 mm 정도의 폐동맥 조직과 함께 버튼 모양으로 절제한 후(Fig. 3A), 대동맥의 측면에 이식하였다. 폐동맥 절흔 부분은 자가 심낭을 이용해, 이식한 좌관상

동맥의 기시부가 눌리지 않도록 여유를 두고 덮어주었다(Fig. 3B). 심폐기 이탈은 문제 없이 진행되었고, 수술 직후부터 정상 동성 리듬으로 돌아왔으며, 심폐기 가동 시간은 179분, 대동맥 차단 시간은 100분이었다. 수술 후 일시적인 좌심실 부전이 계속되었으나 술 후 3일째 시행한 심초음파에서 심박출 계수가 51%이며 승모판막 역류는 관찰되지 않아, 수축촉진제 사용을 중단하였으며, 술 후 16일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다. 퇴원 후 시행한 관상동맥 컴퓨터 단층 촬영에서 이식한 좌관상동맥의 눌림, 협착, 꺾임 등이 없이 혈류가 잘 유지되고 있었다(Fig. 3C, D). 술 후 6개월째 시행한 심초음파에서 수술 직후 특별한 변화를 보이지 않았던 심근의 전반적인 운동감소(hypokinesia)가 모두 정상화된 소견을 보였고, 심박출계수도 58%로 개선되었으며 약간의 승모판막 폐쇄부전이 관찰되었다. 현재 호흡곤란 등의 증세는 호전을 보이면서 12개월째 외래를 통하여 추적 관찰 중이다.

고 찰

좌관상동맥-폐동맥 이상기시증(anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery, ALCAPA)은 0.25~0.5%의 발생 빈도를 보이는 드문 선천성 기형으로 1886년 Brooks [1]이 처음 기술하였다. 소아의 심근 경색과 허혈의 가장 흔한 원인으로 알려져 있고, 적절한 진단과 치료를 하지 않았을 때는 생후 1년 이내 90%가 사망하게 되지만, 이 중 일부는 성인까지 살아남는다. 10~15% 정도로 추정되는 성인형 ALCAPA는 결국 병태생리학적으로 상당히 드물 수밖에 없으며, 국내에서는 이정렬 등에 의해 43세 남자 환자에서 ALCAPA 1예가 보고되었다[2]. 성인형은 소아형과 비교해서 몇 가지 특징이 있는데, 우선 우관상동맥이 잘 발달되어 있고, 우관상동맥에서 좌관상동맥으로의 부행혈관이 발달하여 좌관상동맥이 담당하는 심근 영역에 혈류 공급이 가능하며, 폐동맥으로 연결된 ALCAPA의 개구부가 좁아져 있어 심장 혈류전환(steal) 현상을 어느 정도 줄여주어 심근 허혈을 방지한다. 그러나 이러한 특징도 심근 허혈을 완전히 막아주지는 못하며, 무증상의 심근 허혈이 진행하여 결국 심부전 증상이 나타나 성인 ALCAPA의 80~90%가 35세 전후에 급사하는 것으로 알려져 있다[3].

급사의 가능성으로 진단 즉시 수술이 필요하지만, 성인의 경우 질환의 회소성과 확장성 심근병증이나 단순한 승모판막 폐쇄 부전증과의 감별이 어려워 정확한 진단을 내리는 것이 어렵다. ALCAPA를 진단할 수 있는 특징적인 심초음파 소견으로는, 좌관상동맥이 보이지 않으면서 육안으로도 확인이 될 정도로 늘어나 있는 우관상동맥, 전반적으로 확장되어 있고 수축 능력이 감소된 좌심실, 심실 중격에서 관찰되는 관상동맥의 부행혈관 등이 있다[4]. 따라서 비교적 나이가 젊고, 동맥 경화의 특별한 위험 요인이 없는 환자에게 허혈성 심부전 증상이 있을 때, 위와 같은 특징적인 심초음파 소견이 있다면 ALCAPA를 의심해 보아야 한다. 관상동맥 조영술은 진단에 필수적인 것은 아니지만, 심초음파에서 ALCAPA를 진단하지 못했을 경우, 다른 관상동맥 기형이나 심기형의 동반이 의심될 때, 원인 불명의 확장성 심근병증에서 ALCAPA를 배제할 필요가 있을 때 시행하게 된다.

치료는 수술적 교정이 원칙이다. 초기에 폐동맥 교약술이나 좌관상동맥 기시부 단순 결찰술 등의 수술 방법들이 시도되었으나 술 후에도 급사의 빈도에 차이가 없고 장기

간 추적 시에도 좌심실 용적과 심박출 계수의 정상화는 관찰되지 않아, 현재는 일반적으로 시행하지 않고 있으며 일부 응급 상황에서나 광범위한 심근경색 후 이미 가역성이 없는 상태에서만 제한적으로 적용하고 있다. 현재는 일반적으로 두 관상 동맥 체계를 유지하려는 방법들이 적용되고 있고, 널리 사용되는 술식은 좌관상동맥을 박리하여 버튼 형식으로 대동맥에 직접 이식하는 방법과 혈관 도관을 이용해 관상동맥 우회술을 시행하는 방법이다. 대동맥에 직접 이식하는 술식은 혈액학적으로나 해부학적으로 가장 이상적인 완전 교정술이지만, ALCAPA의 개구부가 대동맥과 거리가 멀 때에는 협착, 꼬임, 당겨짐 등의 문제가 발생할 수 있고, 성인의 관상동맥은 동맥경화에 의해 탄력성이 떨어져 손상받기 쉽기 때문에 기술적인 어려움이 따른다. 내흉 동맥, 대복재 정맥 등의 혈관 도관을 이용한 우회술은 혈관 직경의 차이, 장기 개존율에 대한 결과 미비, 만기 도관 폐색 등의 단점이 있지만, 대동맥에 직접 이식하는 방법이 불가능할 때 좋은 차선택이 된다[5].

ALCAPA에 동반된 승모판막 폐쇄 부전증은 심근 허혈 손상으로 인해 좌심실과 승모판막류이 늘어나거나 유두근의 기능 부전으로 발생한다고 알려져 있다. 소아의 경우에는 중등도 이상의 승모판막 폐쇄 부전증도 관상동맥 교정술 후 4~6개월이 지나 좌심실의 기능과 용적이 정상화되면서 자연히 소실된다고 알려져 있다[6]. 또한 소아에서는 일반적으로 승모판막 교정술이 쉽지 않고, 승모판막을 교정하는 데 추가로 소요되는 심근 허혈 시간을 고려할 때, 동시 교정술은 바람직하지 않은 것으로 알려져 있다. 반면 성인은 그 증례가 많지 않고, 장기 추적 관찰에 대한 보고가 미비하여 단정적인 결론을 내리기 어렵다. 본 증례의 경우, 좌심방이 늘어나 있고, 만성적인 승모판막 역류에 의한 심방세동이 동반되어 있었으며, 이러한 요인들이 수술 후 단기 결과나 장기 이환율에 부정적인 영향을 미칠 것으로 판단하여 적극적으로 승모판막 성형술을 시행하였다.

성인에서 발견되는 ALCAPA는 매우 드문 예이지만, 진단 즉시 적절한 외과적 치료가 필요하다. 동반되는 승모판막 폐쇄 부전에 대해서는 그 병태 생리와 장기 추적 결과에 대한 연구가 더 이루어져야 하고, 이에 따라 어떠한 방법이 더 좋은 장기 결과를 가져올 수 있는지 논의가 필요하다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Brooks SJ. Two cases of abnormal coronary artery of the

- heart arising from pulmonary artery: with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilation of the vessels. *J Anat Physiol* 1886;20:26-32.
2. Lee J, Kim Y, Chae H, et al. *Surgical treatment of anomalous connection of the left coronary artery to the pulmonary artery (ALCAPA)*. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;26:228-33.
 3. Agustsson MH, Gasul BM, Fell H, et al. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery diagnosis and treatment of infantile and adult type*. *JAMA* 1962;180:15-21.
 4. Jureidini SB, Nouri S, Pennington DG. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: repair after diagnostic cross-sectional echocardiography*. *Br Heart J* 1987;58:173-5.
 5. Lambert V, Touchot A, Losay J, et al. *Midterm results after surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery*. *Circulation* 1996;94(9 Suppl):1138-43.
 6. Yam MC, Menahem S. *Mitral valve replacement for severe mitral valve regurgitation in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*. *Pediatr Cardiol* 1996;17:271-4.

=국문 초록=

좌관상동맥-폐동맥 이상기시증(anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery, ALCAPA)은 적절한 외과적 치료를 하지 않을 경우 90%에서 생후 1년 이내에 심근 허혈로 사망하므로, 성인에서 발견되는 경우는 매우 드물다. 저자들은 심부전 증상으로 내원한 41세 ALCAPA 환자 1예를 경험하였고, 직접 좌관상동맥-대동맥 이식술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 이를 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 관상동맥 병리
2. 성인
3. 승모판막 폐쇄부전
4. 관상동맥 기형
5. 폐동맥