

관 상 동 맥 루

— 2 예 보고 —

심성보** · 왕영필** · 김세화** · 이홍균** · 오창규*** · 김재형****

— Abstract —

Coronary Artery Fistula* (Report of 2 Cases)

Sung Bo Sim, M.D.**, Young Pil Wang, M.D.**, Se Wha Kim, M.D.**,
Hong Kyun Lee, M.D.**, Chang Kyu Oh, M.D.***, Jae Hyung Kim, M.D.****

Congenital coronary artery fistula is a rare condition, and with widespread use of cardiac catheterization, angiography and selective coronary arteriography are being recognized with increasing frequency.

Fistula originating from the right coronary artery are more common than those from the left coronary artery. The fistula empties into the right side of the heart in 90% of the cases with the right ventricle being the most common recipient chamber followed by the right atrium and the pulmonary artery.

Recently we experienced two cases of congenital coronary artery fistula which originated from the left coronary artery each other.

The first case was 17 month-old-male, who have had the symptoms of frequent URI, dyspnea and continuous murmur in physical examination. The fistulous communication was noted between the left circumflex coronary artery and the right ventricle with aneurysmal dilation of RV wall. The proximal opening of the fistulous tract was directly close with partial aneurysmorrhaphy of RV wall. Also the termination site of fistulous tract in RV chamber was closed.

The second case was 35-year-old female, who have had the symptom of exertional dyspnea and continuous murmur in physical examination. The tortuous and dilated fistulous tract was noted between the left anterior descending coronary artery and the pulmonary artery. The proximal opening of the fistula was ligated near the left anterior descending coronary artery with preservation of normal continuity of coronary artery. And the dilated tortuous vessel was excised. Also the terminal site in pulmonary artery was directly closed just above the pulmonic valve.

Postoperative hospital courses of two patients were uneventful without any specific complications and discharged without problems.

* 본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성비로 이루어졌음.

** 가톨릭 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thorac. & Cardiovasc. Surg. Catholic University Medical College

*** 가톨릭 의과대학 소아과학교실

*** Department of Ped., Catholic University Medical College

**** 가톨릭 의과대학 내과학교실

**** Department of Int. Medicine Catholic University Medical College

1987년 3월 2일 접수

서 론

관상동맥과 심실이나 심방 또는 폐동맥 사이에 발생하는 fistulous communication인 관상동맥루는 비교적 보기 드문 선천성 심장질환으로 1865년 Krause에 의해서 처음으로 기술된 바 있으며, 1947년에 와서야 Björk와 Craford가 처음으로 외과적인 교정을 시행한 바 있다. 최근에 진단 기술과 심혈관 조영술의 발달로 그 보고가 점차 증가하고는 있으나 그 발생 빈도는 약 5만명의 환자중 1명으로 아주 희귀하다.

관상동맥루의 기시부위는 좌측 관상동맥보다 우측 관상동맥에서 유래하는 경우가 더욱 빈번하며, 관상동맥 누공이 끝나는 유출부위 역시 약 90% 정도가 심장의 우측에 있으며 이중 우심실이 가장 많은 빈도를 차지하며 다음으로 우심방이나 폐동맥으로 유출되는 것은 그리 흔하지는 않다.

저자들은 최근 17개월 된 남아에서 좌측 관상동맥과 우심실 사이에 발생한 관상동맥루 1예와, 35세된 여자 환자에서 좌측 관상동맥과 폐동맥 사이에 발생한 관상동맥루 1예등 2예의 선천성 관상동맥루를 경험하고 체외순환하에서 외과적 교정을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

환자는 17개월 된 남아로 출생후 빈번한 상기도 감염 및 호흡 곤란과 심잡음을 주소로 입원하였다. 가족력상 특기할만한 사항은 없었으며, 분만은 병원에서 정상 자연 분만을 하였으며 출생시 체중이나 Apgar Score는 정상아와 별 차이가 없었다. 생후 100일경 개인 병원에서 청진상 심잡음이 청취되어 선천성 심장 질환이 있다고 진단 받은 바 있으며 이후 빈번한 상기도 감염과 폐렴으로 수차례 걸쳐 본원 소아과에 입원하여 치료를 받았으며 외래를 통해 디지탈리스와 이노제 투여는 계속하여 왔다.

입원당시 이학적 소견상 체중이 11 kg, 신장은 82.5 cm, 체표 면적 0.48m²이었으며, 혈압은 100/60 mmHg, 심박동수는 120회/min., 체온은 36.3°C였다.

청진 소견상 좌측 흉골연 특히 제 4늑간 부위와 심첨 부위에서 지속성 심잡음이 현저히 청취되었으며, 호흡음은 양측 폐야 전체에서 경미한 수포음과 함께 거칠었고,

간은 촉진되지 않았으며 하지 부종도 없었다.

혈액 검사상 혈색소 13.1 gm/dl, 헤마토크릿 31%, 백혈구 7900/mm³이었으며 생화학적 검사 및 소변검사는 정상 소견이었고 ASO, CRP, RA는 음성이었다.

수술전 단순 흉부 X-선상 중등도 이상의 심비대와 함께 폐혈관 음영의 증가를 보였으며 Pulmonic conus는 심히 돌출되고 Aortic knob은 상대적으로 작아 보였다(Fig. 1).

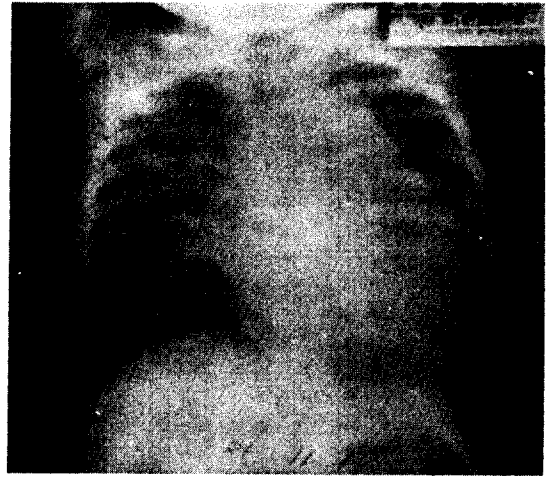


Fig. 1. Case I: Pre-operative chest AP shows moderate cardiomegaly with prominent L cardiac border and prominent pulmonic conus and smaller aortic knob in size. The vascular markings are accentuated with centralization.

심전도상에서는 양측 심실의 확장 소견을 보였고, 심에코도상 좌심실과 좌심방 비대, 폐동맥 확장 소견을 보여 심실중격 결손증 또는 동맥관 개존증을 의심하였다.

심혈관 조영술을 시행하여 좌측 관상동맥에서 기시하여 우심실로 유출되는 거대한 누관(Fistula)을 통해 좌·우 단락이 있음을 확인하였고(Fig. II, III), 심도자상에서도 혈액산소 포화도가 우심실에서 82.7%, 우심방에서 64.8%, 폐동맥에서 80.9%로 우심실에서 혈액산소 포화도가 17.9% 증가되어 있고 Qp/Qs는 2.31, Rp/Rs는 0.02이었다.

이상과 같은 검사 소견으로 좌측 관상동맥에서 기시하여 우심실내로 유출되는 관상동맥루란 진단하에 입원 10병일째에 개심수술을 시행하였다.

수술 소견상 중등도의 우심실 비대와 폐동맥의 확장을 볼 수 있었고, 관상동맥루는 좌회선지 관상동맥(left circumflex coronary artery)에서 기시하여 우심실 벽

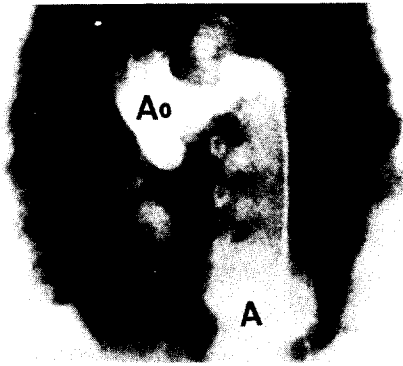


Fig. II. Aortogram of 1st case revealed large fistulous tract between the left coronary artery and right ventricle.

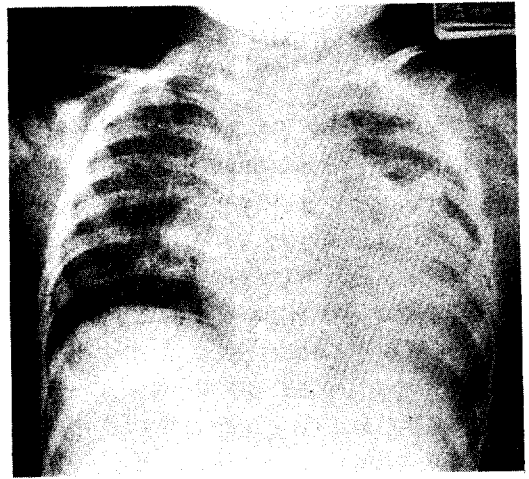


Fig. V. Case I: Post-operative chest AP.

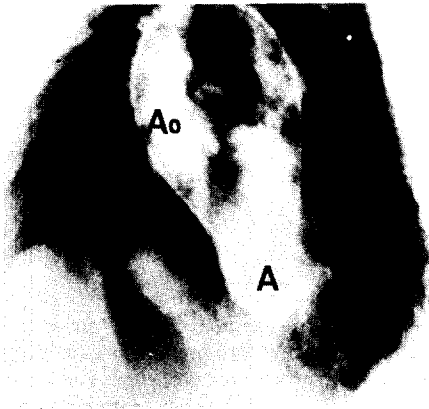


Fig. III. Selective left coronary angiogram (RAO view) showed fistulous tract : aneurysmal dilation

을 따라서 우심실내로 유출되고 있었으며, fistulous tract 하부에서는 내경 5 cm 이상의 확장된 동맥류를 볼 수 있었다(Fig. IV).

수술은 체외 순환하에서 동맥류를 형성한 fistulous tract 를 절개하여 무의 근위부를 확인한 후 좌측 판상 동맥의 혈류에는 지장이 없도록 주의하면서 4-0 Ticron 을 이용하여 simple mattress suture 로 동맥류의 내측에서 직접 봉합 차단하였으며, fistulous tract 의 절개부위는 4-0 Prolene 을 사용하여 연속 봉합하여 死腔이 남지 않도록 하였다.

수술후 환자는 약간의 폐렴증상이 있었으나 합병증 없이 순조로운 경과 취하여 술후 12 병일째 양호한 상태로 퇴원하였다(Fig. V).

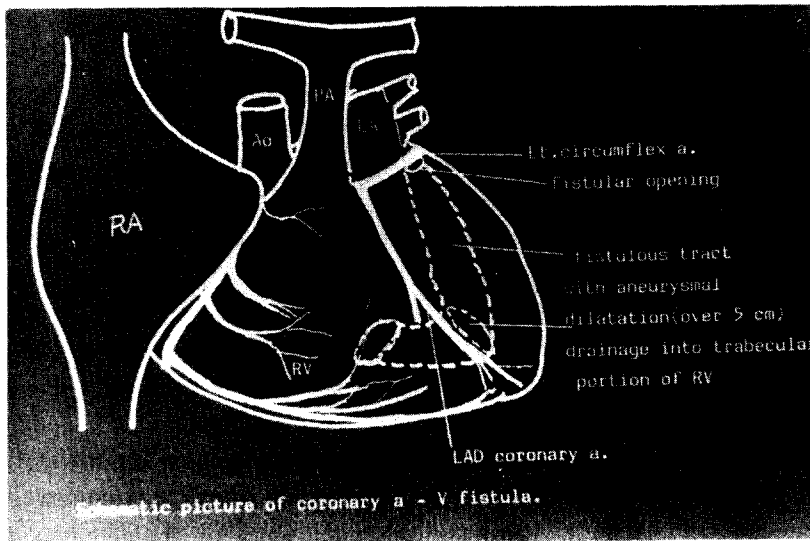


Fig. IV. Case I: Schematic picture of coronary artery fistula (Lt. circumflex a.-RV)

증례 II

환자는 35세 여자로서 수년간의 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

과거력상 1981년에 본 대학 부속병원에서 유방암으로 우측 유방 절제수술을 받았으며 그후 수차례에 걸쳐 화학요법을 시행하였고 그 당시 심장질환과 함께 갑상선 기능 항진증이 있다는 진단을 받은 바 있었다.

입원당시 이학적 소견상 체중 42.5 kg, 신장 155.5 cm, 체표면적 1.37m²이었으며 혈압은 90/60mmHg, 심박동수는 92회/min., 체온은 36.3°C였다.

청진소견상 좌측 흉골연 특히 제 3,4늑간에서 지속성 심잡음이 현저하였으며 호흡음은 정상이었고 thrill 이 좌측 제 3, 4 늑간에서 촉지되었다. 우측 유방은 절제술로 제거되었고 간은 촉지되지 않았으며 하지 부종도 없었다.

단순 흉부 X-선상 좌폐첨 부위와 우폐문 부위의 비특이적 석회화된 흔적 이외는 특별한 소견은 볼 수 없었으며(Fig. VI), 심전도도 정상 소견을 보였다.



Fig. VI. Case II: Pre-operative chest PA shows no abnormalities except for focal calcific scars on L apex and R hilar region. R breast shadow is apparently absent.

도플러 심에코도상 폐동맥 판막의 이상이 없는데도 주 폐동맥 부위에서 심확장 시기에 비정상적인 난류 소견을 보여 동맥관 개존증이 의심되어 심혈관 조영술을 시행

하였으나 대동맥 조영술상 대동맥으로부터 폐동맥으로 조영제가 단락되는 소견은 보이지만 뚜렷한 동맥관은 찾아볼 수 없어 선택적 관상동맥 조영술을 시행하였다. 좌측 관상동맥 조영술상 좌전하행지 관상동맥(left anterior descending coronary artery, LADAC)에서 기시하여 폐동맥으로 유출되는 관상동맥루를 확인할 수 있었다(Fig. VII, VIII).

심도자 검사상에서는 혈액 산소 포화도가 우심실 76.7%, 우심방 78.3%, 폐동맥 77.2%, 대동맥 98.8%로 우심실이나 폐동맥에서의 혈액 산소 포화도의 증가 소



Fig. VII. Case II: Selective left coronary angiogram (RAO view).
F: fistula
LAD: left anterior descending coronary artery

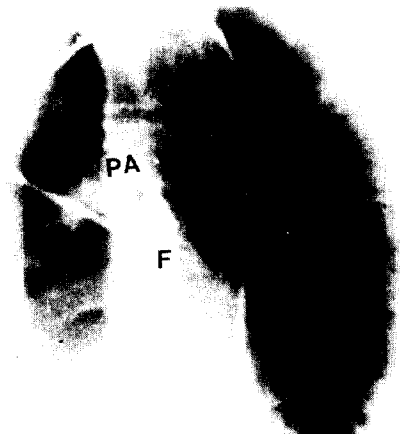


Fig. VIII. Case II: Selective left coronary angiogram (LAO view).
F: fistula
PA: Pulmonary artery

견은 볼 수 없었고 Qp/Qs는 1, Rp/Rs는 0.03 정도였다.

이상과 같은 소견으로 좌측 관상동맥과 폐동맥사이 발생한 관상동맥루란 진단하에 입원 16병일째 수술을 시행하였다.

수술 소견상 심장이나 폐동맥, 대동맥의 크기 및 모양은 정상이었으며 동맥루(fistula)는 좌전하행지 관상동맥(LAD coronary artery) 상부에서 기시하여 꾸불꾸불하고 확장된 동맥류를 형성하면서 폐동맥으로 유출되었고(Fig. IX, X), 동맥류에서는 thrill이 촉진되었다.

수술은 체외 순환하에서 먼저 폐동맥을 절개하여 폐동맥 판막 직상부에 위치한 동맥루의 원위부 입구를 확인한 후 직접 봉합하였고(Fig. XI), 꾸불꾸불하고 확장



Fig. IX. Case II: Operation field shows tortuous and dilated coronary vessels.
PA: Pulmonary artery
←: Tortuous dilated coronary vessels

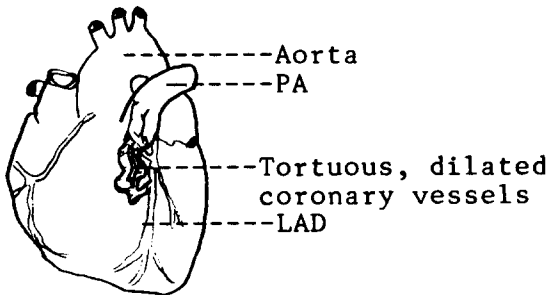


Fig. X. Case II: Schematic picture of coronary artery fistula (LADCA-PA).
PA: Pulmonary artery
LAD: Left anterior descending coronary artery

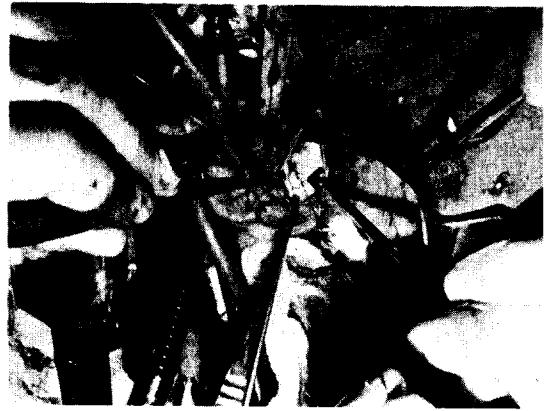


Fig. XI. Case II: This operation field shows direct closure state of terminal site of fistulous tract in pulmonary artery.
O: Pulmonary artery orifice.

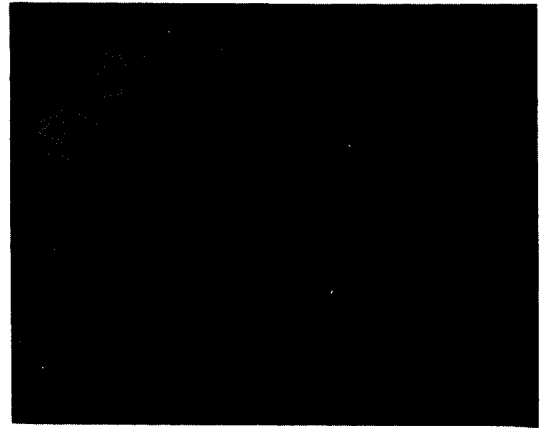


Fig. XII. Case II: Excised dilated coronary vessels

된 관상 혈관은 4-0 Prolene을 사용하여 결찰, 제거하였으며(Fig. XII), 동맥루의 근위부는 LADCA의 혈류에 지장이 없도록 보존하면서 직접 결찰하였다.

환자는 술후 별 합병증없이 순조로운 경과 취하여 제 18병일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 안

관상동맥루(Coronary Artery Fistula)는 비교적 보기 드문 선천성 심장질환으로 관상동맥에서 기시하여 양 심실과 심방, 정맥동, 상대정맥, 폐동맥 혹은 심장 가까이 폐정맥과 직접 연결되는 상태로 선천성 관상동맥 질환중 가장 많은 비율을 차지한다⁵⁾.



Fig. XIII. Case II: Post-operative chest PA

이 질환은 1865년 Krause에 의해 최초로 보고되었으며 1947년 Bjork와 Craford에 의해 동맥관 개존증이란 의심하에 개흉술을 실시하여 체외 순환없이 직접 교정술이 이루어졌으며 체외 순환을 이용한 최초의 교정술은 1959년 Swan 등에 의하여 시행되었다²⁾.

관상동맥류의 발생빈도는 좌측보다 우측에서 발생하는 경우가 더욱 빈번하며 동맥류가 기시하는 관상동맥은 Lowe⁵⁾등에 의하면 우측 관상동맥이 56%, 좌측 관상동맥이 36%, 양측이 5%, 단관상동맥이 3%라고 보고한 바 있으며, 루(fistula)를 형성하는 동맥은 대개 정상적인 분지 형식을 취하나 간혹 넓게 확장되고 꾸불꾸불한 비정상적인 모습을 보이는데 이러한 변화는 루를 통한 단락의 정도에 비례한다.

본 저자들이 경험한 증례는 모두 좌측 관상동맥에서 기시하였으며 1예는 폐동맥으로, 1예는 우심실로 유출되었다.

드물게 거대동맥류(aneurysm)가 형성되기도 하는데 이는 특히 우측 관상동맥에서 기시하여 좌심실이나 우심실의 후벽으로 유출되는 경우에 잘 발생된다고 하며 이 동맥류는 점진적으로 커지게 되나 류의 파열은 드물다고 하였다⁶⁾.

루는 대개 하나로 2~5mm 이상의 크기를 가지며 일부 보고에서는 16%에서 다수의 루가 확인되고, 10%에서 angiomatous lesion, 19%에서 동맥류를 가지고 있다고 보고하기도 하였다⁹⁾.

유출 부위는 90% 이상이 심장의 우측으로 이 중 우

심실이 40%, 우심방이 25%, 폐동맥이 15~20%이며 관상정맥동이 7%, 상대정맥이 1% 정도이며 심장의 좌측으로 가는 경우는 8% 정도로 좌심방이 5%, 좌심실이 3%이고 드물게 폐정맥으로 가기도 한다³⁻⁵⁾.

이 질환은 약 45%에서 증세없이 지속성 삽음만 나타나며 가장 흔한 증세로는 좌우 단락에 의한 노력성 호흡곤란증 및 피로감이 약 22%, 협심증 7%, 3%에서 심근 경색증을 나타내며 약 12~15%에서 울혈성 심부전증을 보이는데 이는 나이가 들수록 더 많은 빈도를 나타낸다고 하였다¹⁾. 또한 Libberthson³⁾등도 20세 이하의 연령에서는 6%만이 울혈성 심부전증을 보인데 비해 20세 이상에서는 19%에서 울혈성 심부전증을 나타내 나이가 들수록 그 빈도가 증가한다고 하였다. 그외 심내막염이 6%, 빈번한 상기도 감염이 6% 정도에서 나타난다.

관상동맥류는 비특이성 연속성 심잡음으로 예측할 수 있으나 심잡음만으로 감별해야 할 심장 기형은 특히 동맥관 개존증을 비롯하여 그외 대동맥판막 부전증이 동반된 심실 중격 결손증, Valsalva 등의 파열, aorto-left ventricular tunnel 등이 있다.

관상동맥류가 있는 환자에서 청취되는 연속성 심잡음은 누공이 연결되는 위치에 따라 특히 잘 들리는 부위가 달라지기 때문에 동맥관 개존증과의 구분이 가능하다.

단순 흉부 X-선상 좌우 단락의 양에 따라 차이가 있을 수 있으나 경한 심비대부터 중등도 이상의 심한 심비대를 보일 수 있으며 심전도는 대부분 정상이나 간혹 좌-우 심실의 확장을 보일 수 있다.

심에코도나 도플러 에코가 진단에 도움을 주기도 하지만 확진을 위해서는 심도자법, 심혈관 조영술 및 선택적 심혈관 조영술을 이용하여 기시하는 관상동맥과 유출되는 부위 및 연결 부위 등을 확인하는 것이 진단과 수술 교정의 계획을 세우는데 필요하다. 이때 좌우단락을 계산하고 우측 심장의 압력 측정이 필요하지만 환자의 나이, 좌우단락의 양이 증세의 경중과 큰 연관은 없다고 하였다.

큰 루를 가진 젊은 사람에게 있어서 호흡곤란, 울혈성 심부전 및 협심증이 발생할 수 있으나 대부분 과도한 좌심실 혈류량 증가가 오랜 기간동안 있어야 증세가 나타난다. 그외 큰 단락을 가진 신생아에서 울혈성 심부전증을 초래하기도 하며, 특히 유출 부위가 관상정맥동일 경우 심부전증을 잘 일으키기도 한다.

이 질환은 울혈성 심부전증, 협심증, 심근 경색증, 심

내막염, 동맥류 형성, 동맥류의 파열이나 전색증 혹은 폐고혈압증 등의 증세를 나타내게 되며, Libberthson(1979)³⁾에 의하면 나이가 들수록 증세의 악화를 가져오고 합병증의 발생이 증가하므로 수술시기가 늦을수록 유병율과 사망율이 증가한다고 하였다. 그러나 드물게는 동맥류의 파열이나 루의 자연적 폐쇄가 보고된 바도 있다⁸⁾.

이 질환의 수술 교정에 대해서는 논란이 있으나 증세나 합병증이 발생하기 전이나 심장자체, 심혈관 및 폐순환계의 병변이 생기기 전에 수술 교정을 하는 것이 이상적이라 하겠다.

Kirklin에 의하면 루공이 시간이 갈수록 크기의 증가가 이루어져 여러가지 증세와 심부전증을 유발한다는 관점과 세균성 심내막염이 발생할 위험성이 크고 자연 폐쇄의 가능성이 적으며, 수술의 안정도와 효능을 고려하여 단락의 정도가 적지 않을 때는(Qp/Qs가 1.3 : 1보다 클 때) 수술적 적용이 된다고 하였다.

수술 방법은 심외막의 절개시 루의 부위, 위치, 크기와 관상동맥의 병변들을 조심스럽게 관찰하여 실시하며 체외 순환없이 직접 교정과 체외 순환을 이용한 교정법이 있다.

직접 교정은 유출 부위가 하나로 단순하며 쉽게 접근할 수 있을 때 시행하며 심전도상 변화를 주시하며 관찰한다. 체외 순환을 이용한 교정법은 대개 다수의 부가 있거나, 동맥이 확장되고 꾸불꾸불하거나, 부가 도달하기 어려운 위치에 있거나(artrioventricular groove or distribution of circumflex or distal right coronary artery 등), 관상동맥의 주행선상에 있거나, aneurysm의 절개가 필요한 경우 등에 시행한다.

루의 유출 부위에 따라 수술 방법은 개별화 되어야 할 것이다.

그외 Cooley 등에 의해 관상동맥의 결찰없이 누공을 차단하는 방법으로 혈류를 유지시켜 심근 보호를 하며 누공의 연결만을 폐쇄시키는 방법이 시도되기도 했다^{1, 7)}.

수술 예후는 양호하여 2~4%의 사망율을^{2, 7)} 나타내고 3%에서 심근 경색증, 4%에서 관상동맥류의 재개 등의 합병증을 보이고 있다.

결 론

가톨릭 의과대학 흉부외과학교실에서는 17개월 된 남아에서 좌측 관상동맥과 우심실 사이의 관상동맥루 1예와 35세 된 여자 환자에서 좌측 관상동맥과 폐동맥 사이의 관상동맥루 1예등 2예의 선천성 관상동맥루를 경험하고 체외 순환하에 교정술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Daniel, T.M., Graham, T.P., and Sabiston, D.C.: *Coronary-right ventricular fistula with congestive heart failure; Surgical correction in the neonatal period. Surgery*, 67:985-994, 1970.
2. Kirklin, J.W., Barrat-Boyes, B.C.: *Cardiac surgery; Congenital anomalies of the coronary arteries*, Vol. 2:945-969, John wiley & sons, 1986.
3. Libberthson, R.R., Sagar, K., Berkoben, J.P., Weintraub, R.M., Levine, F.H.: *Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59:849, 1979.
4. Levin, D.C., Fellows, K.E., Abrams, H.L.: *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. Circulation* 58:25, 1978.
5. Lowe, J.E., Oldham, N.H., Sabiston, D.C.: *Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann Surg* 194:373, 1981.
6. Lien, C.H., Tan, N.C., Tan, L., Seah, C.S., Tan, D.: *Congenital aneurysm of right coronary artery. Am J Cardiol* 39:751, 1977.
7. Rittenhouse, E.A., Doty, D.B., Ehrenhaft, J.L.: *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. Ann thorac surg* 20:468, 1975.
8. Shubrooks, S.J. Nagger, C.Z.: *Spontaneous near closure of coronary artery fistula. Circulation* 57:197, 1978.
9. Urruita-S, C.O., Falaschi, G., Ott, D.A., Cooley, D.A.: *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistula. Ann Thorac Surg* 35:300, 1983.
10. Wheatley, D., Coleman, E.N., and Reid, J.M.: *Coronary artery fistula. Report of three cases. Thorax*, 30:535, 1975.