

대동맥관 개존증을 동반한 冠狀動脈瘻

— 1例 치험 —

김기봉 * · 이정렬 * · 조재일 * · 안재호 *

이진용 ** · 오동진 *** · 이충기 *** · 서경필 ****

— Abstract —

Coronary Artery Fistula associated with Patent Ductus Arteriosus

K.B. Kim, M.D.* , J.R. Lee, M.D.* , J.I. Zo, M.D.* , J.H. Ahn, M.D.* ,
J.Y. Lee, M.D.** , D.J. Oh, M.D.*** , C.K. Lee, M.D.*** and K.P. Suh, M.D.,****

Coronary artery fistul is an uncommon congenital heart defect that is readily amenable to surgical treatment. This fistula usually originates from the right coronary artery, but may arise from the left coronary artery, both coronary arteries, or single coronary artery. And the fistulous communication is most often to right ventricle, right atrium or pulmonary artery.

Recently we experienced one case of congenital coronary artery fistula which was associated with patent ductus arteriosus. The fistulous communication, forming aneurysmal dilatation, was noted between the left anterior descending coronary artery and the right ventricular outflow tract. Cardiopulmonary bypass was employed in this case. After an arteriotomy was made on the aneurysmal coronary artery, both the proximal opening and the termination site of the fistulous tract were directly closed with partial aneurysmorrhaphy. The right ventricular chamber was also opened to evaluate the fistulous termination site.

Postoperative hospital course of the patient was uneventful and she was discharged without problems.

I. 서 론

* 국군서울지구병원 흉부외과

* Department of Thorac. & Cardiovasc. Surg.,

** 국군서울지구병원 소아과

** Department of Pediatrics,

*** 국군서울지구병원 내과

*** Department of Int. Medicine, Seoul District
Armed Forces General Hospital

**** 서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실

**** Department of Thorac. & Cardiovasc. Surg.,
Seoul National Univ. Hospital
1987년 9월 21일 접수

1865년 Krause에 의해 처음으로 기술된 冠狀動脈瘻는 선천성 심장질환 환자의 약 5만명중 1명의 빈도로 발생하는 비교적 드문 질환이지만, 최근 심혈관 조영술 등을 이용한 진단기술의 발달에 따라 그 증례가 점차 증가하고 있다.

冠狀動脈瘻는 그 기시부위가 右冠狀動脈인 경우가 左冠狀動脈인 경우보다 훨씬 빈번하며, 그 瘻孔의 유출부위는 右心室인 경우가 가장 흔하고, 그밖에 右心房, 肺動脈, 左心房, 左心室 등으로 유출하기도 한다.

저자들은 최근에 운동시 심한 호흡곤란과 발육부진을 보였던 4년 7개월된 여아에서, 左前下行動脈 (left anterior descending coronary artery) 과 우심실 유출로 (right ventricular outflow tract) 사이에 발생한 冠狀動脈瘻를 경험하고, 체외순환하에 교정술을 시행하여 치유하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 4년 7개월된 여아로서, 생후 4개월때에 빈번한 상기도 감염으로 개인 병원에서 선천성 심장질환의 진단을 받았었다. 이후 운동시 심한 호흡곤란 및 나이에 비해 발육의 부진을 보여왔다. 입원당시 체중은 12 kg, 신장이 96 cm로서 발육이 늦었으며, 청진소견상 좌측 6번째 늑간의 前腋窩線上에서 Gr. IV ~ V의 수축기 심잡음 및 좌측 흉골연을 따라서 Gr. II ~ III의 이완기 심잡음이 청진되었다. 복부에서 간은 반횡지정도 만져졌으며 사지에 부종이나 청색증은 없었다. 혈액검사 소견상 혈액색소는 13.7 gm/dl 이었으며, 혈청검사상 이상 소견은 없었다.

수술전 촬영한 단순 흉부 X-선 소견에서는 폐혈관 음영의 현저한 증가와 중등도 이상의 심장비대를 보였으며, <Fig. 1> 심전도에서는 우심실 비대 소견을 보였다. 심에코圖에서는 우심실 압력의 증가와 폐동맥 크기의 증가를 시사하는 소견을 보였으며, 대동맥관 개존증

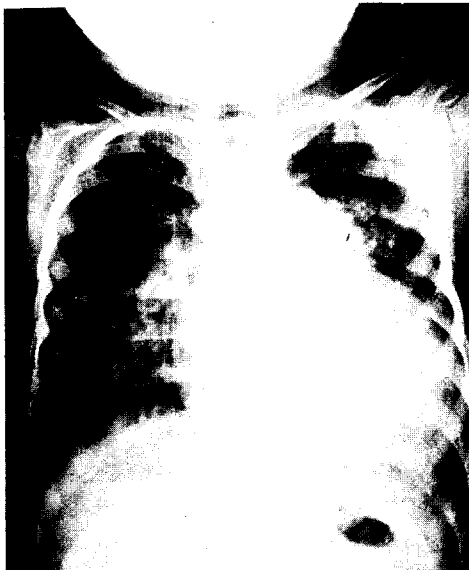


Fig. 1. Preoperative Chest P-A finding.

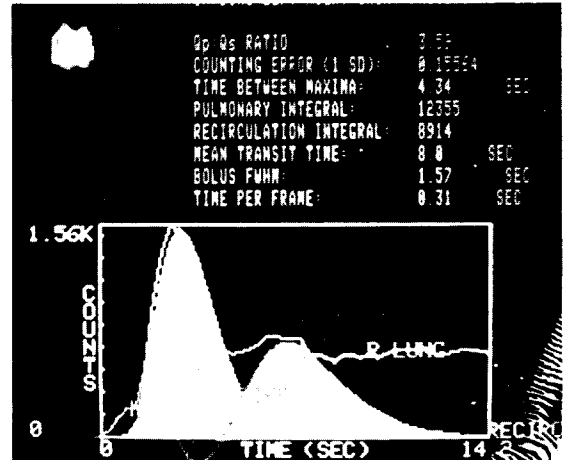


Fig. 2. Preoperative heart scan, using ^{99m}Tc -HSA, shows early recirculation pattern suggesting L→R shunt.



Fig. 3. Aortogram shows fistulous tract with aneurysmal dilatation (↔) and its drainage (→) into right ventricular outflow tract.

도 관찰되었다. 수술전 시행한 Heart scan상 Qp/Qs >3의 L→R Shunt의 양상을 보였다 <Fig. 2>.

심혈관 도자 및 조영술을 시행하여 대동맥관 개존증의 존재 및 확장된 左前下行動脈에서 기시하여 우심실 유출로 근방으로 통하는 거대한 動脈瘤性 冠狀動脈瘻를 확인하였다 <Fig. 3> 심혈관 도자상 우심실 및 폐동기 수축기 혈압이 중등도 이상의 고혈압을 보였으며 L→R Shunt의 양은 3.08이었다 <Table 1>.

수술은 정중 흉골절개술로 개흉후 먼저 대동맥관 개존증을 박리하고 증복 절찰하였다. 대동맥관 개존증은

Table 1. Cardiac catheterization data showing L,R Shunt (Qp/Qs=3.08) and pulmonary hypertension.

Site	Pressure (mmHg)	O ₂ saturation (%)	O ₂ content (vol %)
IVC		67.6	12.6
SVC		72.3	13.5
RA	(5)	68.3	12.7
RV	70/0	85.5	15.9
MPA	69/40 (55)	86.8	16.2
LV	95/0	93.2	17.4
AO	95/38 (68)	92.1	17.2

그 外徑이 약 6 mm 정도 되었다.

심장은 전체적으로 보아서 중등도 이상의 우심실 비대와 폐동맥의 확장을 보였다. 左前下行動脈은 左冠狀動脈에서 분지된 직후부터 外徑이 약 7 mm 정도로 정상보다 확장되어 있었으며, 우심실 비대 및 動脈瘤性冠狀動脈瘻로 인하여 좌측으로 치우쳐 있었다. 冠狀動脈瘻는 左前下行動脈의 근위부 근처에서 기시하여 확장되면서, 직경이 약 7 cm 이상되는 커다란 動脈瘤를 형성하였는데, 그 動脈瘤는 심첨부 근처까지 이르렀으며, 우심실 유출로 근처에서 우심실내로 유출되고 있었다. 瘻孔의 기시부 및 유출부는 그 직경이 각각 약 1 cm 가량 되었다 <Fig. 4, 5>.

체외순환하에서 動脈瘤를 형성한 冠狀動脈瘻와 우심실 유출로 부위를 각각 절개하여 動脈瘻의 근위부와 원위부를 확인하였다. 근위부의 봉합이 左冠狀動脈의 정상적인 혈류에 지장을 주지않음을 확인한 후, 원위부와 근위부를 각각, pledget 을 사용한 4-0 prolene 및



Fig. 4. Operative field shows aneurysmally dilated coronary artery fistula through the arteriotomy site.
 ←; proximal opening of the tract
 →; termination site of the tract

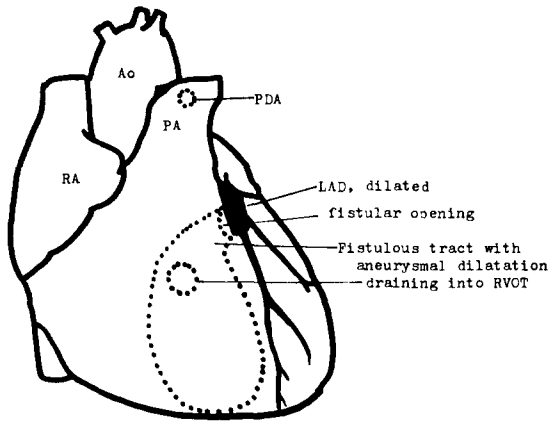


Fig. 5. Illustrative diagram showing Corono. A-V fistula

ethibond 를 이용하여, 動脈瘤의 내측에서 직접 봉합·폐쇄하였다. 動脈瘤를 형성한 動脈瘻 부위는 역시 같은 봉합사들을 이용하여 斷續縫合하므로써 (死空 (dead space) 가 남지 않도록 動脈瘤 성형술을 해주었다.

수술후 시행한 Heart scan 상 잔여 Shunt 는 없었다 <Fig. 6>. 환자는 수술후 순조로운 회복을 보였으며 합병증없이 퇴원하였다.

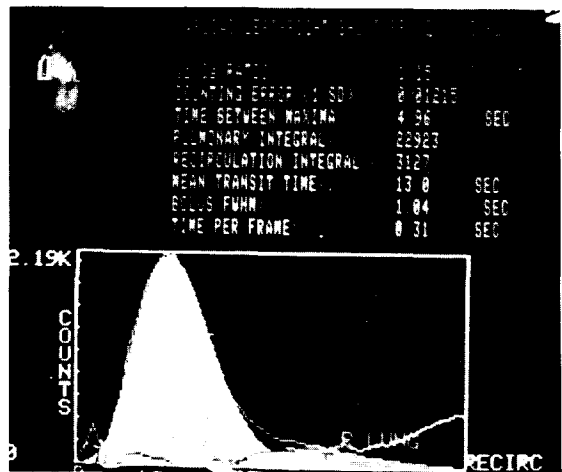


Fig. 6. Postoperative heart scan shows no residual shunt

III. 고 안

冠狀動脈瘻는 선천성 심장질환 5 만예중 1례의 빈도로서, 비교적 드문 심장질환이지만 관상동맥 기형중에

서는 가장 흔한 질환이다.

1865년 Kranse에 의해 처음 기술된 冠狀動脈癭은 심혈관 조영술, 특히 선택적 관상동맥 조영술의 발달과 함께, 그 종류가 점차 증가하고 있다.

Lowe 등에¹⁾ 의하면 冠狀動脈癭이 기시하는 관상동맥은 右冠狀動脈이 56%, 左冠狀動脈이 36%, 양측에서 기시하는 경우가 5%, 단일 관상동맥에서 기시한 경우가 3%이었다. 動脈癭의 직경은 대체로 2~5 mm 이하이나, 때로는 動脈瘤를 형성하기도 하고, 여러개의 癭孔 開口部를 갖거나 血管腫性 형태를 취하기도 한다. Urrutia-S 등은²⁾ 그들이 경험한 58예중 다발성 冠狀動脈癭이 16%이었으며, 血管腫과 같은 형태를 취한 경우가 10%, 動脈瘤를 형성한 경우가 19%이었다.

動脈癭의 유출부위는 右心室이 가장 흔하며 (39%), 右心房 (33%), 肺動脈 (20%)으로 유출되기도 하며, 드물게 左心房 (6%), 左心室 (2%) 등으로 유출하기도 한다¹⁾.

증상의 발현은 환자의 나이와 관계가 있다고 여겨진다^{2,3,4)}.

Urrutia-S 등은²⁾ 58例의 보고에서 46例 (79%)에서 증상을 보였는데 그중 25세 이상의 환자 34例는 전부 증상이 있었다.

나이가 들수록 증상의 발현율이 높아지는 것은 관상동맥 질환의 동반을 반영한다고 할 수 있다. 그들의 증상으로는 운동시의 협심증, 호흡곤란 및 빈맥증이 가장

흔하였는데, 아마도 이것은 “coronary steal”에 따른 심근의 허혈때문이라고 여겨지며, 그밖에 L→R 또는 L→L shunt에 의하기도 한다고 여겨진다²⁾.

어린 나이에서는 冠狀動脈癭에 의한 합병증은 드물지만 울혈성 심부전증을 초래하기도 한다^{5,6)}. 협심증은 빈번한데 비하여 심근 경색증은 매우 드물며^{2,4,6,7,8)}, 관상동맥의 커다란 動脈瘤^{9,10)}, 動脈瘤의 파열¹¹⁾이나 혈전 형성, 및 심내막염⁷⁾ 등을 합병하기도 하고 폐동맥 고혈압을 초래할 수도 있다.

冠狀動脈癭의 진단은 비특이성 연속성 심잡음으로 예측할 수 있으나, 심잡음만으로 감별해야할 심장기형으로, 대동맥관 개존증, 대동맥 판막의 부전이 동반된 심실증격 결손증, Valsalva 洞의 파열, 선천성 대동맥-폐동맥 癭孔, 肺動靜脈性 畸形 등이 있다. 확진을 위해서는 심혈관 도자 및 조영술, 특히 선택적 관상동맥 조영술을 시행하여야 하며, 動脈癭이 기시하는 冠狀動脈과 그 유출부위 및 연결부위를 확인함으로써 교정수술의 방침을 세워야 한다.

冠狀動脈癭의 수술교정은, 일반적으로 증상이나 합병증이 발생하기 전에 수술을 하는 것이 바람직하다고 여겨진다.

교정수술은 체외순환술을 이용하지 않고 할 수 있는 경우도 있으나, 체외순환술의 발달에 따라, 통상 체외순환의 준비를 해놓고 수술을 실시한다.

수술의 목적은 관상동맥의 정상적 혈류에 지장을 주지 않으면서 관상동맥루를 선택적으로 봉합·폐쇄하는데 있다.

따라서 관상동맥의 주행로 중간부위에서 발생한 動脈癭의 근위부와 원위부를 단순결찰하는 술식은 심근경색증을 초래할 가능성이 있으므로 가급적 피해야 한다.

Urrutia-S 등은²⁾ 폐동맥이나 우심실로 유출되는 動脈癭의 경우는 체외순환술하에서 그 폐동맥이나 우심실내로 부터 動脈癭의 원위부 누공을 결찰하였다. 우심실로 유출되는 경우에는, 경우에 따라 체외순환술의 도움없이도, 관상동맥 측면부의 癭孔은 horizontal mattress sutures (“tangential arteriorrhaphy”)^{11,3,12,13)} 를 하며, 終端部の 癭孔은 그 관상동맥 원위부의 결찰을 심장밖에서 시행하기를 권하고 있다. 하지만 심장 표면부에서 누공의 확인이 쉽지 않거나, 癭孔의 유출부위가 여러개인 경우에는 체외순환하에, 심장내에서 봉합하여야 한다. 癭孔의 봉합에 의해서 정상적인 관상동맥의 혈류순환에 지장을 초래하는 경우는 원위부 관상동맥에 冠狀動脈短絡移植術을 하여야 하며, 관상동맥이 動脈瘤를 형성하고

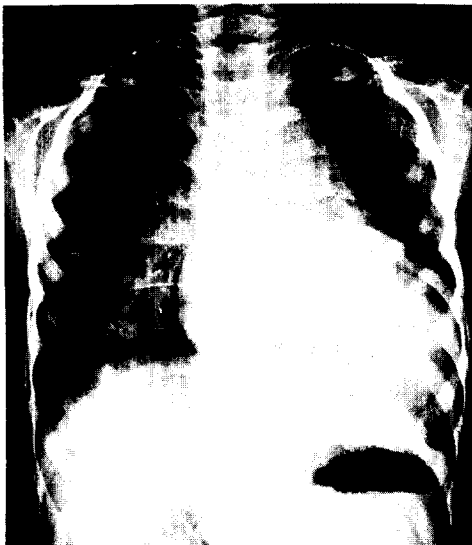


Fig. 7. Postoperative chest P-A finding shows decreased pulmonary vascularity and cardiac size.

있는 경우에는 動脈瘤에 대한 교정술도 함께 시행해준다.

IV. 결 론

본 국군서울지구 병원에서는 4년 7개월된 여아에서, 대동맥관 개존증을 동반한, 左前下行 冠狀動脈과 우심실 유출로 사이의 動脈瘤性 冠狀動脈瘻 1例를 체외순환하에 교정수술하여 치유하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC: *Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann Surg* 194:373, 1981
2. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA: *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg* 35:300, 1983
3. Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DC: *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. Surgery* 70:856, 1971
4. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levien FH: *Congenital coronary arteriovenous fistula; report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59:849, 1979
5. Daniel TM, Graham TP, Sabiston DC: *Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart failure; surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67:985, 1970
6. Oldham HN, Ebert PA, Young WC, Sabiston DC: *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Thorac Surg* 12:503, 1971
7. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL: *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula; review of operative management. Ann Thorac Surg* 20:468, 1975
8. Morgan JR, Forker AD, O'Sullivan MJ, Fosburg RG: *Coronary arterial fistulas; seven cases with unusual features. Am J Cardiol* 30:432, 1972
9. Meyer MH, Stephenson HE, Keats TE, Martt JM: *Coronary artery resection for giant aneurysmal enlargement and arteriovenous fistula; a five-year follow-up. Am Heart J* 74:603, 1967
10. Lim CH, Tan NC, Tan L, Seah CS, Tan D: *Giant congenital aneurysm of the right coronary artery. Am J Cardiol* 39:751, 1977
11. Habermann JH, Howard ML, Johnson ES: *Rupture of the coronary sinus with hemopericardium; a rare complication of coronary arteriovenous fistula. Circulation* 28:1143, 1963
12. Cooley DA, Ellis PR: *Surgical considerations of coronary arterial fistula. Am J Cardiol* 10:467, 1962
13. Meyer J, Reul GJ, Mullins CE, McCoy J, Hallman GL, Cooley DC: *Congenital fistulae of the coronary arteries; clinical considerations and surgical management in 23 patients. J Cardiovasc Surg* 16:506, 1975