

양측 관상동맥-폐동맥간 동맥루 치험 1례

문경훈·허용·김병열·이정호·유희성

- Abstract -

Bilateral Coronary Artery-Pulmonary Artery Fistula - Reports of a Case -

K.H. Moon, M.D.* , Y. Hur, M.D.* , B.Y. Kim, M.D.*
J.H. Lee, M.D.* , H.S. Yu, M.D.*

Bilateral coronary artery-pulmonary artery fistula is very uncommon congenital heart disease which occupy small percentage of all coronary arterio-venous fistulas.

We experienced a case who was 52 years old female with bilateral coronary artery-pulmonary artery fistula. She complained exertional dyspnea & angina (coronary steal syndrome). On physical examination, any cardiac murmur was not audible. There was no O₂ step-up in right heart catheterization. But selective coronary angiography revealed tortuous aberrant vessels which originated from the conal branch of the right coronary artery & the left anterior descending coronary artery. Both aberrant vessels traversed the right ventricular outflow tract, and conjoined just proximal the pulmonic annulus and drained into the main pulmonary artery.

The operation was performed under the extracorporeal circulation with beating heart. The procedures were suture-ligation of the draining orifice in main pulmonary artery & the feeding vessels on the right ventricular outflow tract.

Postoperatively her complaints were completely disappeared and the selective coronary angiography revealed no left-to-right shunt.

I. 서 론

관상동정맥루는 선천성 심장질환의 약 0.4%에 해당하는 매우 드문 질환으로서 1865년 Krause에 의해 처음 기술되었고 수술은 1947년 G Björck와 Crafoord¹⁾에 의해 동맥관 개존증 수술시 발견되어 첫 치험의 보고가 있었다.

국내에서는 1981년 서 등⁴⁾에 의해 수술적 치험의 지상발표가 시작된 이래 지금까지 약 10례가 보고된 바 있으며, 이들은 모두 하나의 관상동맥에서 기시된 관상동정맥루이다. 본원에서 치험한 52세 여자환자는 양쪽 관상동맥에서 기시한 동정맥루가 우심실유출로 부위에서 확장된 혈관을 형성한 뒤 주폐동맥으로 유출되는 양관상동맥-주폐동맥간의 동맥루로서 체외순환 법을 이용하여 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 국립의료원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
National Medical Center.

1988년 4월 12일 접수

II. 증례

환자는 52세 여자로 입원 약 1년전부터 시작된 흉

통을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상이나 가족력상에 특이한 소견은 없었으며 흉통은 주로 운동시에 발생하였고 좌측상지로 방사되는 특징이 있었으며, 또한 빈맥 두통 현기증 및 운동시 호흡곤란 등도 동반되는 Coronary artery steal을 나타내었다.

이학적 소견상 환자의 상태는 양호한 편이었고, 혈압은 110/80 mmHg, 맥박수 분당 60회, 체온은 정상 범위였다. 환자의 경부앞쪽 중앙부위에 호두알크기의 부드러운 종양이 보였으며, 이는 Thyroid scan 및 흡입세포검사상 Adenomatous non-toxic multinodular goiter로 판명되었으며 갑상선 기능은 정상범위였다. 흉부청진상 심잡음은 없었고 다른 이학적 소견은 정상이었다.

생화학검사상 빈혈이나 감염의 증거는 없었고 신기능 및 간기능 검사, LDH CPK S-GOT 등도 모두 정상범위였다.

단순흉부 X-선상 심흉비 및 혈관음영은 정상범위였고, 심전도상 분당 60회 정도의 서맥 Borderline 정도의 좌심실비대 lead III aVF, V₁, V₂, V₃에서 T-파의 역전내지는 flattening을 보였으나 S-T segment는 정상이었다.

우측 심도자검사상 산소포화도 증가소견은 없었고 우심실 및 폐동맥압은 정상이었다(Table I). 그러나 좌심실 조영술상 주폐동맥이 조영되는 좌우단락의 형태가 관찰되었다. 또한 좌관상동맥 조영술(Fig. 1)에



Fig. 1. Pre-Op. Selective Lt. Coronary Angiography
Above: Rt. Anterior Oblique View, Below: Lt. Lateral View

Table 1. Pre-Op. Cardiac Cath. Data

	O ₂ Sat.(%)	Pressure (mmHg)
Rt. PA	65.6	23/10, m=16.
Lt. PA	69.2	
M.P.A.	69.3, 78.0	23/12, m=16.
R.V.		20/8.
outflow	68.6	
mid	70.2	
R.A.		a=6
high	68.0	v=4
mid	70.2	m=4
low	72.6	
S.V.C.	68.4	
I.V.C.	72.1	
L.V.	94.9	98/14
Aorta		98/60, m=76.

서 좌관상동맥의 상부와 좌전하행동맥이 확장되어 있었고 좌전하행동맥의 첫번째 diagonal branch 하방에서 기시하는 기형적인 혈관들이 보였고, 우관상동맥 조영술에서(Fig. 2) 확장된 우관상동맥의 conal branch가 우심실유출부위로 횡단하는 기형적인 혈관이 관찰되었다. 이를 양관상동맥에서 기시하는 기형적인 혈관들은 우심실유출로 부위로 횡단하여 주폐동맥으로 유출됨을 볼수 있었다.

수술 및 경과 : 환자를 양화위하에서 정중흉골절개 후 심낭을 절개하였다. 우관상동맥에서 분지하는 잘 발달된 conal branch와 좌전하행동맥에서 분지하는 기형적인 혈관들이 우심실유출로 부위로 횡단하여 커다란 동맥루를 형성함을 볼 수 있었다. 체외순환하에서 대동맥 혈류차단없이, 상·하대정맥을 snaring 한 뒤 주폐동맥을 수직으로 절개하였다. 폐동맥판막 약 1.5cm 원위부의 전방폐동맥벽에 위치하는 직경 약 6mm 정도의 출혈되는 누공을 볼수 있었고 이를 4-0



Fig. 2. Pre-Op. Selective Rt. Coronary Angiography
Above: Lt. Anterior Oblique View, Below: Rt.
Anterior Oblique View

prolene을 이용하여 봉합결찰 하였으며, 우심실 유출로에 보이는 feeding vessels 역시 봉합결찰하였다. 이때의 모든 수기는 심장박동하에서 이루어졌고 심전도변화를 관찰하면서 진행하였다. 절개된 주폐동맥 봉합후 체외순환기는 특별한 문제없이 제거되었다.

술후 환자의 경과는 특별한 합병증 없이 양호하였고, 단순 흉부 X-선 활영 및 심전도는 술전과 비교하여 특이한 변화는 없었다. 술전에 없었던 심잡음은 술후에도 없었으며 관상동맥 조영술에서 좌우 단락의 소견은 없었다(Fig. 3, 4).

III. 고 안

선천성 관상동정맥루는 선천성 심장질환중 비교적 드문 질환으로서 0.4% 정도이다⁵⁾. 이는 1865년 Krause에 의해 처음 기술되었고 수술적인 요법은 1947년 G Björck와 Crafoord¹⁾에 의해 처음 적용되었



Fig. 3. Post-Op. Selective Lt. Coronary Angiography
Lt. lateral View



Fig. 4. Post-Op. Selective Rt. Coronary Angiography
Lt. Anterior Oblique View

다. 그러나 이는 동맥관개존증 수술시 우연히 발견된 경우이고, 술전 정확한 진단하에 치험한 예는 1958년 Fell²⁾에 의해서 보고되었다. 이듬해인 1959년 Swan³⁾에 의해 처음으로 체외순환하의 치험이 보고되었다.

그러나 국내에서는 1981년 서 등⁴⁾에 의해 관상동정맥루의 치험이 처음 발표된 이래 지금까지 약 10례의 보고가 있으며 최근에 진단기술의 발전 및 적극적인 치료와 함께 보고예가 증가하고 있다.

이의 발생학적 원인으로는 Mc Namara⁵⁾에 의하면, 대부분의 관상동정맥루는 태생기의 발달이상으로서 Intramyocardial sinusoids가 obliteration되지 못함으로서 발생하며 본원에서 치험한 바와 같이 양관상동정맥루는 두개의 다른 장소에서 발생하는 Independent developmental errors이다. 또한 주폐동맥으로 유출되는 경우는 Coronary Implantation의 defect로서 de-

veloping Coronary arteries가 embryonic truncus arteriosus의 pulmonary arterial portion에 supernumerary Implantation함으로써 발생한다고 하였다.

관상동정맥루와 같이 동반되는 기형은 드물지만 판막질환 심방증격결손증 심실 중격결손증 및 다른 관상동맥질환 등 선천성이나 후천성의 병변이 동반되는 경우도 있다.

관상동정맥루의 기시부는 Levin⁶⁾ 및 Lowe¹⁹⁾ 등에 의하면 우측관상동맥의 경우가 50~55%로 좌관상동맥 35%~42% 보다 많은 것으로 되어 있다. 또한 본원에서 치험한 바와같이 양관상동맥이 동시에 포함된 경우는 약 5%로²⁰⁾ 관상동정맥부 중에서도 드문 질환이며 국내에서는 보고된 바가 없다. 또한 관상동정맥루의 유출부위로는 우심실이 40%로 가장 많으며 우심방 25%, 폐동맥 15~20%, 관상정맥동 7%, 좌심방 5%, 좌심실 3%, 상대정맥 1%¹²⁾의 순이며, 여러곳으로의 유출부위가 함께 존재하는 경우도 있다⁹⁾.

관상동정맥루의 증상으로는^{6,9~19)} 대부분이 좌우단락에 의한, 운동시 호흡곤란 혹은 상기도 감염 및 피로감 등을 호소한다. 울혈성 심부전증의 발생은 12~15% 정도이고 나이가 많을수록 발생빈도가 높은 것으로 보아 좌우단락의 양보다는 장기간 지속되는 좌우단락의 지속기간에 의한 것으로 볼수 있다. 또한 협심증(7%)이나 심근경색증(3%)도 발견되는데 이는 coronary artery steal에 의한 심근허혈로 생각할 수 있다. 심내막염의 발생빈도는 약 5% 정도이며 드물게는 동맥류 파열 등이 발생할 수도 있다.

진단으로는 좌우단락 및 심근허혈증상과 함께 이학적소견상 연속성 심잡음이 들리는 경우 예측할 수 있지만, 동맥관개종증 대동맥판막폐쇄부전증이 동반된 심실중격결손증 Valsalva 등의 파열 등의 다른 심질환과 감별해야 한다. 본원에서 치험한 경우는 운동시 호흡곤란 및 협심증을 호소하는 Coronary steal syndrome이 주된 증상이었고 특징적인 청진소견인 연속성 심잡음은 없었다. 단순흉부 X-선이나 심전도검사상 독특한 소견은 없고, 심도자검사 좌심실 조영술 대동맥조영술 및 선택적 심혈관 조영술이 진단 및 치료방향설정에 중요하다.

관상동정맥루에 대한 수술적 방법의 적용은 1947년 G Björck와 Crafoord⁴⁾에 의해 처음 시도된 이래 많은 보고가 있으나, 수술적 요법의 적용범위는 아직 논란의 여지가 있다^{11,12)}. 그러나 심부전증, 심내막염, 심근경색증, 관상동정맥루의 파열 및 동맥루 내의 혈전

형성 등의 합병증이 발생하기 전에 교정하는 것이 좋을 것으로 생각되며 수술적 요법의 시행은 증상의 제거와 함께 위의 합병증을 예방하는 것이 목적이라 할 수 있다.

수술적 방법으로는 일단 심낭을 절개한후 누공과 feeding vessels의 위치 및 크기 등을 잘 관찰한 뒤 체외순환법의 사용여부를 결정한다. 즉 동맥루가 꾸불꾸불하고 확장되어 있어 수술시에 갑작스런 출혈이 예상되거나, 누공의 위치가 접근하기 힘든곳에 있을 때, 동맥루의 절제술이 필요할때 및 누공의 수가 다발성 일때 등은 체외순환을 필요로 하는 경우이다. 이러한 경우들을 제외하고 비교적 쉽게 접근할 수 있는 경우에는 동맥 누의 혈류를 일시적으로 차단한후 수분동안 심전도의 변화상태를 확인하고 변화가 없으면 누공의 원위부를 체외순환없이 결찰할 수 있다. 이때 누공이 관상동맥의 측면부위에 존재할때에는 tangential arteriorrhaphy를 시행하는 경우도 있다²¹⁾.

체외순환법을 사용할 경우, 누공이 폐동맥이나 심방으로 유출되는 경우에는 chamber를 열고 draining orifice를 봉합결찰한 후 심정지액으로 수술부위를 확인할 수 있다. 또한 누공이 심실이나 관상정맥동으로 유출되는 경우나 관상동맥이 아주 큰 경우에는 관상동맥을 절개한 후 running suture로서 누공을 봉합할 수 있다.

저자들의 경우에는 양관상동맥-주폐동맥간의 동맥루로서 체외순환에서 심정지액을 사용하지 않고 상·하대정맥을 snaring 한뒤 beating heart하에서 폐동맥을 절개후 누공의 위치를 직접 눈으로 확인하면서(대동맥 차단이 없기 때문에 누공에서 출혈이 됨) 봉합결찰을 시행하였다.

IV. 결 론

본 국립의료원 흉부외과학에서는 52세 여자환자에 발생한 양관상동맥-주폐동맥 간의 선천성 관상동정맥루 1례를 체외순환을 이용하여 심박동하에서 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Björck G. & Crafoord C.: Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus

- arteriosus. *Botalli. Thorax* 2:65., 1947.
2. Fell E.H., et al: *Surgery for congenital arteriovenous fistulas. Arch. Surg.* 77:331, 1958.
 3. Swan H., et al: *Surgical obliteration of a coronary artery fistula to right ventricle. Arch. Surg.* 79:820, 1959.
 4. K.P. Suh, et al: Operation of coronary arteriovenous fistula: A report of a cases. *The Korean J. of Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 14:91, 1981.
 5. Mc Namara JJ., et al: *Congenital coronary artery fistula. Surgery* 65:59, 1969.
 6. Levin D.C., et al: *Primary anomalies of coronary arteries. Angiographic aspects. Circulation* 58:25, 1978.
 7. Shubrooks, et al: *Spontaneous near close of coronary artery fistula. Circulation* 57:197, 1978.
 8. Cooley D.A., et al: *Surgical considerations of coronary arterial fistula. Am. J. Cardiol.* 10:467, 1962.
 9. Neufeld H.N., et al: *Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk.(coronary artery fistula). Circulation* 24:171, 1961.
 10. Urrutia-S C.O., et al: *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistula. Ann. Thorac. Surg.* 35:300, 1983.
 11. Liotta D., et al: *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula: Surgery* 70:856, 1971.
 12. Liberthson R.R., et al: *Congenital coronary arteriovenous fistula: Report of 13 patients. Review of literature & delineation of management. circulation* 59:849, 1979.
 13. Rose A.Ge., et al: *Multiple coronary arterioventricular fistulae. Circulation* 58:178, 1978.
 14. Rittenhouse E.A., et al: *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula: review of operative management. Ann. Thorac. Surg.* 20:468, 1975.
 15. Morgan J.R., et al: *Coronary arterial fistulas: seven cases with unusual features. Am. J. Cardiol.* 30:432, 1972.
 16. Meyer M.H., et al: *Coronary artery resection for giant aneurysmal enlargement & arteriovenous fistula: a five-year follow-up. Am. Heart J.* 74:603, 1967.
 17. Lin C.H., et al: *Giant congenital aneurysm of the right coronary artery. Am. J. Cardiol.* 39:751, 1977.
 18. Habermann J.H., et al: *Rupture of the coronary sinus with hemopericardium; a rare complication of coronary arteriovenous fistula. Circulation* 28:1143, 1963.
 19. Lowe J.E., et al: *Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann. Surg.* 194:373, 1981.
 20. Baim D.S., et al: *Bilateral coronary artery-pulmonary artery fistulas, Report of 5 cases and review of the literature. Circulation* 65:810, 1982.
 21. K.B. Kim, et al: *Coronary artery fistula associated with patent ductus arteriosus. The Korean J. of Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 20:793, 1987.
 22. Ogden J. A., et al: *Coronary arterial fistulas terminating coronary venous system. J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 63:172, 1972.
 23. S.R. Kwack, et al: *Fistula between right coronary artery and right ventricle. Report of three cases. The Korean J. of Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 15:112, 1982.
 24. B.H. Ahn, et al: *Single coronary artery with coronary arteriovenous fistula. The Korean J. of Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 15:366, 1982.
 25. J.W. Lee, et al: *Coronary arteriovenous fistula with ventricular septal defect: Report of a case. The Korean J. of Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 19:319, 1986.
 26. S.B. Sim, et al: *Coronary artery fistula: Report of 2 cases. The Korean J. of Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 20:202, 1987.