

선천성 관상동정맥루의 외과적 치험

-2례 보고-

박승준* · 이영탁**

=Abstract=

Surgical Correction of Congenital Coronary Arteriovenous Fistula -Report of Two cases-

Seung Joon, Park, M.D.*, Young Tak, Lee, M.D.**

Congenital coronary arteriovenous fistulas are uncommon, but well documented lesions. There are two types of congenital coronary arteriovenous fistulas according to drainage sites, the cardiac chambers or the pulmonary trunk. Especially congenital coronary arteriovenous fistula originating from the left coronary artery is rare.

Two cases will be described of the two patients in whom fistulas communicating between the right coronary artery and the right atrium, left coronary artery and the main pulmonary artery each other.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1995; 28: 180-2)

Key words : 1. Congenital coronary arteriovenous fistula
2. Coronary artery anomaly
3. Coronary artery fistula
4. Fistula

증례 1

12세된 남아로 비교적 건강히 성장하던 중 학교신체검사에서 심장에 이상이 발견되어 정밀진단을 위해 입원한 경우이다. 과거력상 특이점은 없었고 전신상태는 양호하였다. 혈액검사, 소변검사, 동맥혈 가스검사 등에서 동맥 산소포화도가 87.4% 이었으며 기타 이상소견은 없었다. 단순흉부 X-ray상 경도의 심비대가 관찰되었고 심전도는 정상이었다. 청진소견상 흉골좌하연에서 III/IV 정도의 연속성 심잡음이 청취되었다. 심도자 및 관상동맥 조영술을 시행한 결과 산소포화도는 좌심실 95%, 대동맥 94%, 상

공정맥 72%, 우심방 82%, 우심실 85%이었으며, Qp/Qs는 약 2.5이었으며 우관상동맥으로부터 우심방으로 연결되는 관상동정맥루가 관찰되어(그림 1) 외과적으로 교정하기로 결정하였다.

전신마취하에서 정중흉골절개로 심장을 노출시켜보니 우관상동맥 기시부 하방 약 1.5cm에서 직경 10mm의 동정맥루가 기시하여 우심방이(auricle of right atrium)뒤쪽으로 돌아 우심방으로 유입되는 것이 관찰되었다. 상행대동맥 삼관과 상하 양공정맥 삼관으로 체외순환을 한후 심정지액 주입으로 심정지 시킨 후 우심방을 절개 상공정맥 바로 밑의 우심방에 있는 관상동정맥루 유입구를 확인하

* 원자력병원 흉부외과

* Dept. of Thoracic Surgery, Korea Cancer Center Hospital

** 부천세종병원 흉부외과

** Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Pucheon

통신저자: 박승준, (139-240) 서울시 노원구 공릉동 215-4, Tel. (02) 974-2501, Fax. (02) 978-2005

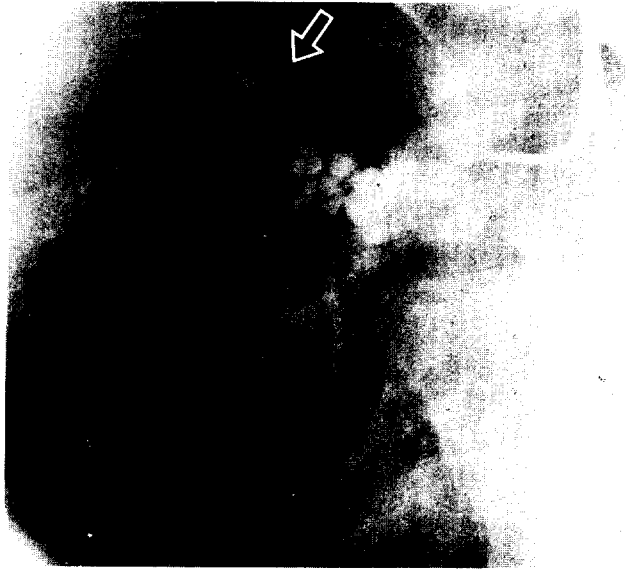


그림 1. 증례 1 환자의 술전 관상동맥 조영술 사진. 우관상동맥에서 우심방으로 개구되는 선천성 관상동정맥루를 보여준다(화살표).

였으며, 심방중격 결손증은 동반되지 않았다. 동정맥루를 절개하여 근위부는 6~0 Prolene을 이용하여 동맥봉합술(Arteriorrhaphy)을 실시하고, 유입구와 원위절개부는 단순봉합 하였다.

우관상동맥의 혈류의 흐름을 확인한 후 수술을 끝냈으며 수술 전 후 부정맥 등의 특별한 문제는 발생하지 않았다. 술후 회복과정에서 일시적인 소변량의 감소가 있었으나 곧 교정되어 9일째 퇴원하였다.

증 례 2

55세된 여자 환자로 약 30년 동안 간헐적인 흉통 및 좌하복부통이 있어 위장병으로 생각하고 약물복용을 하고 지내던중 증상이 악화되어 개인병원 방문하여 진찰받은 결과 심장병이 있다는 말을 듣고 정밀진단 하기를 위해 본원을 방문하였다.

청진소견상 흉골좌상연에 이완기 잡음과 약한 수축기 잡음이 들려 대동맥 폐쇄부전증으로 생각하고 심초음파를 시행하였으나, 이상소견이 발견되지 않아 심도자 및 선택적 관상동맥 조영술을 시행한 결과 좌관상동맥에서 기시하여 주폐동맥으로 연결되는 동정맥루가 확인되어 수술을 시행하였다. 단순 X-ray상 심비대와 약간의 폐혈관 음영증가가 관찰되었고 다른 기본적 검사소견은 정상이었다.

전신마취하에 정중 흉골절개술로 심장을 노출시켰다. 심진전은 없었으며 좌관상동맥 회선분지와 좌전하행동맥(Left Anterior Descending Artery)에서 각각 기시하여 지름 5mm정도의 하나의 Trunk를 만들어 주폐동맥으로 유입되는 동정맥루를 확인할 수 있었다. 대동맥과 상하공정맥에 삽관하여 체외순환을 유도한 후 주폐동맥을 절개하였다. 동정맥루를 박리해낸후 두 개의 기시부와 유입구를 각각 단순봉합 한후 정상적인 관상동맥 혈액순환을 확인하고 수술을 끝냈다. 술후회복과정에서 위장염에 대한 치료로 술후 23일째에 퇴원하였으며 흉통은 소실되었다.

고 찰

선천성 관상동정맥루는 1865년 Krause가 처음 기술한 이후 최근 선택적 관상동맥 조영술이 널리 이용되면서 그 발생빈도가 증가하고 있는, 수술로 쉽게 정복되는 드문 심기형이다¹⁾. 태생기때 심근내의 주상구조간극(Intertrabecular Spaces)은 관상동맥과 연결되어 있다가 심장이 자라면서 수축되어 테베시우스 정맥(Thebesian Vein)으로 남게되는데, 이 과정에서 주상구조간동양(Intertrabecular sinusoid)이 소실되지 않고 관상동맥과 연결된 상태로 유지되면서 동정맥루가 형성되는 것으로 알려져있다²⁾.

이 동정맥루는 대부분 우측 관상동맥에서 기원하나 좌측 관상동맥에서도 발생할 수 있으며 좌우 관상동맥의 분지 어느 곳에서도 기시할 수 있다³⁾. 이들은 압력이 낮은 심방 혹은 심실로 유입되는 경향이 있어 우심실, 우심방, 폐동맥 순의 빈도를 보이며 적은 경우이지만 좌측 심장으로 유입되는 경우도 있다⁴⁾. Lowe 등이 256례의 이 질환을 분석해본 결과 기시부는 우관상동맥 56%, 좌관상동맥 36%, 양측관상동맥 5% 순이었으며 개구부는 우심실 39%, 우심방 33%, 폐동맥 20%, 좌심방 6%, 좌심실 2%의 비율이었다¹⁾. 소수이기는 하나 후천성 관상동정맥루도 보고되고 있는데 그 원인으로는 흉부타박, 심장수술 후 합병증, 동맥경화 및 악성종양 등을 들수 있다⁵⁾.

본 질환에서의 임상증상은 단락의 크기와 위치에 따라 달라지는데, 증상이 없는 경우로 부터 좌우단락에 따른 심한 울혈성 심부전을 보이는 경우까지 광범위하며, 최근 한 보고에서는 환자의 38%에서 협심증세를 보이는 것으로 보고되기도 하였다⁶⁾. 이들 임상증상의 발현에는 나이가 주요변수로 작용하는데 어린 환자일 수록 증상이 없는 경우가 많은 반면, 점차 나이를 더해감에 따라 울혈성 심부전, 관상동맥혈류 손실(Coronary Steal Phenomenon)에 따른 심근허혈 때문에 생기는 관상동맥질환 없는 협심증, 심근

경색 등이 유발되며, 아급성 심내막염, 동맥류 형성, 폐고혈압, 동맥류 파열 등의 증상과 합병증이 생기기도 한다⁴⁾.

본 증례 1에서는 증상이 없었으나 나이든 증례 2에서는 장기간의 흉통을 호소하고 있었다. 이 질환의 대부분의 경우 단일병변으로 나타나며 때로는 동맥관 개존증, 활로씨 사지, 류마치스성 승모판 협착증을 동반할 수 있으나 본 증례들에서는 동반 심기형은 없었다.

진단은 청진시 지속적인 기계성 심잡음이 청취되는 것이 보통이며 이는 병변의 위치에 따라 변한다. 이때 감별해야 할 질환은 동맥관 개존증, 선천성 대동맥폐동맥루, 폐동정맥 기형, 기타 쇄골하동맥이나 내유동맥이 흉벽이나 폐정맥으로 단락을 형성한 경우 등이다. 도플러 2-D 심초음파 등이 진단에 유용하긴 하나 감별진단, 정확한 해부학적인 위치, 동반기형 등의 판단 등을 위해서는 심도자와 선택적 관상동맥 조영술이 필수적이다. 심전도상은 정상이거나 심비대를, 단순흉부 X-ray에서는 정상 혹은 심비대 또는 폐혈관 음영증가를 관찰할 수 있다.

병의 경과와 예후를 보면 자연폐쇄가 드물게 보고된 바는 있지만 대개는 자연폐쇄가 되지않고 점차 나이가 들게 됨에 따라 여러가지 증상과 합병증이 나타난다⁷⁾.

이 질환의 치료에 있어서 명확한 수술적응증은 확립된 바는 없으나, 관상 동정맥루에 의한 증상이 나타나거나 합병증이 있는 경우, 단락이 크거나 동반된 심질환이 문제기된 경우 등에서 수술적 치료가 우선적일 것으로 사려되며⁵⁾ Liberthson 등은 20세 이하의 환자에서 병의 증상, 합병증 그리고 수술 합병증과 사망율이 20세 이상보다 현저히 적기 때문에 조기진단과 조기치료가 여러가지 합병증을 줄일 수 있는 방법이라고 보고한바 있다⁶⁾. 여러상황을 고려해볼 때 관상동정맥루의 치료는 진단과 동시에 선택적인 수술적 치료가 가장 이상적이라 생각되며, 그 목적은 정상적인 관상동맥의 흐름을 유지하면서 동정맥루 만을 선택적으로 막는데 있다. 수술시 체외순환의 사용여부는 동정맥루가 하나인 경우, 주관상동맥 분지의 말단부위에 있는 경우, 조기수술이거나 우심실로 유입되는 경우는 사용하지 않을 수 있으나 동맥루가 여러개인 경우, 크기가 크고 사행성인 경우, 접근하기 힘든위치의 관상동맥의 경우 등 필요한 경우라면 체외순환의 사용에 주저할 필요가 없다. 본 증례에서는 모두 체외순환을 실시하였다.

수술시 가장 고식적 방법으로 동정맥루의 근위부와 원위부를 동시에 결찰하는 방법이 있으나, 이는 수술일시적인 허혈성 변화 및 심근경색의 가능성 때문에 사용하지 않고 현재 널리 사용하는 방법은 폐동맥 및 우심방으로 유입되는 경우는 체외순환을 사용하여 원위개구부를 직접 확인 후 막아주고, 우심실로 유입되는 경우는 체외순환의 도움없이 수평연차봉합(Horizontal Mattress Suture)을 사용한 접촉동맥봉합술(Tangential Arteriorrhaphy)을 사용하거나, 동정맥루가 기시하는 관상동맥의 가장 원위부를 심외막 부근에서 결찰하는 방법을 사용한다. 좌심실로 유입되는 경우는 체외순환을 사용하여 결찰하고 이로인한 원위부의 관상동맥의 흐름에 장애가 있으면 복제정맥이나 내유동맥을 이용하여 관상동맥 우회술을 함께 해야한다¹⁾.

수술 사망율은 0~4% 정도이며 우관상동맥-좌심실 선천성 관상동정맥루인 경우 사망율이 높다^{1, 6)}. 수술 합병증은 드문 편이나 심근경색(4%), 동정맥루의 재발(4%) 등이 있다⁸⁾.

참고 문헌

1. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC. *Surgical management of congenital coronary artery fistulas*. Ann Surg 1981;194(4):373-80
2. Neufeld HN, Lester RG, Adams P, Anderson RC, Lillehei CW, Edward JE. *Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk (Coronary artery fistula)*. Circulation 1961;24:171-9
3. Arani DT, Greene DS, Kloke FJ. *Coronary artery fistulas emptying into left heart chambers*. Am Heart J 1978;96:438-43
4. Oldham HH, Jr. Ebert PA, Young WG, Sabiston DC. *Surgical management of congenital coronary artery fistula*. Ann Thorac Surg 1971;12:503-13
5. Dedichen H, Skalleberg I, Chappillen C Jr. *Congenital coronary artery fistula*. Thorax 1966;21:121-8
6. Liberthson RR, Sagor K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. *Congenital coronary arteriovenous fistula*. Circulation 1979;59(5):849-54
7. Shubrooks SJ., Naggar CZ. *Spontaneous near closure of coronary artery fistula*. Circulation 1978;58:197-9
8. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas*. Ann Thorac Surg 1983;35:300-7