

단일관상동맥의 활로4징증 치험 1례

류재욱* · 서필원* · 박이태* · 김삼현* · 황승욱** · 박우성*** · 최영희****

=Abstract=

A Surgical case of Tetralogy of Fallot with Single Coronary Artery

Jae Wook Ryu, M.D.*, Pil Won Seo, M.D.*, Yee Tae park, M.D.*, Sam Hyun Kim, M.D.*,
Seung Ok Whang, M.D.**, Woo Sung Park, M.D.***, Young Hi Choi, M.D.****

In the surgical repair of tetralogy of Fallot, the anomalous origin of the coronary artery has significant surgical implication. The coronary anomalies of concern are origin of the anterior descending coronary artery from the right coronary artery and certain variations of single coronary branching.

We experienced a case of tetralogy of Fallot with single coronary artery from the left coronary sinus, from which the right coronary artery originated crossing the right ventricular outflow tract. This type of coronary anomaly in tetralogy of Fallot is known to be extremely rare.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:251-3)

Key words : 1. Tetralogy of Fallot
2. Coronary artery anomaly

증례

6세의 여아로 청색증을 주소로 하여 활로4징증의 진단 하에 입원하였다. 입원당시 중증도의 청색증에 경미한 곤봉지 소견이 있으며, 환자의 혈액소치 17.5g/dl, 전혈구용적치 51.5이었다.

술전 대동맥조영술에서 단일관상동맥이 좌측 관상동에서 기시한후 좌회선지를 내고 곧이어 좌전하행지와 우관

상동맥으로 분지하였다. 우관상동맥은 폐동맥 전방으로 돌아나와 우심 실유출로를 가로질러 주행하는 소견을 보였다(Fig. 1).

우심실조영술에서 전형적인 활로4징증의 소견을 보였으며, 폐동맥의 크기는 비교적 잘 유지되었고 폐동맥판문의 직경은 14mm로 측정되었다.

수술소견은 우관상동맥이 폐동맥의 좌측 후방에서 돌아나와 폐동맥판문 약 5mm 하부의 우 심실유출로를 가로지

* 단국대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Cardiothoracic Surgery, Dankook University Hospital

** 단국대학교 의과대학 마취과학교실

** Department of Anesthesiology, Dankook University Hospital

*** 단국대학교 의과대학 소아과학교실

*** Department of Pediatrics, Dankook University Hospital

**** 단국대학교 의과대학 진단방사선과학교실

**** Department of Diagnostic Radiology, Dankook University Hospital

논문접수일: 95년 8월 31일 심사통과일: 95년 12월 2일

통신저자: 김삼현, (330-715) 충남 천안시 안서동 산 16-5, Tel. (0417) 550-3983, Fax. (0417) 550-3905



Fig. 1. Preoperative aortography (lateral projection). The right coronary artery (▲▲▲) runs forward onto the right ventricular outflow track after branching from the single coronary artery which originates from the left coronary sinus(*).

르며 몇개의 현저한 우심실분지를 낸후 우측 방실구(right A-V sulcus)를 따라 주행하였다(Fig. 2).

대동맥판은 90% 이상이 우심실에서 기시하고 있었으며 심하게 malaligned된 perimembranous outlet extension의 심실중격결손이 존재하였다. 심한 상부 누두부협착이 협착의 주된 병리소견이었으며 폐동맥판은 이첨판으로 경도의 협착을 보였다. 그외 술전에 진단되지 않았던 좌상공정맥이 있었다.

수술은 통상의 체외순환법하에서 교정술을 실시하였다. 심정지액은 냉혈심정지액을 사용하였고 20~25분 간격으로 반복주입하였다. 수술중 다량의 측부혈류가 심장내로 유입되어 체온을 22℃까지 낮추고 관류량을 조절하였다.

우선 우심방을 절개하여 심장내 구조를 확인하고, 우심실유출로에 우관상동맥 및 그 주요 분지가 절단되지 않도록 조심스럽게 약 2cm 길이의 제한된 수직 절개를 가한후 누두부협착을 야기한 비후심근조직 및 근육대(muscle band)들을 절제하였다. 이어 우폐동맥을 통하여 폐동맥판 절개술과 판륜절개술(annulotomy)을 실시하였으며 그 결과 판륜을 통하여 14mm 직경의 Hagar dilator가 통과할 수 있었다. 우심방절개부 및 우심실절개부를 통하여 심실중격과 대동맥판륜 사이에 여유있는 크기의 직사각형의 첩포를 대어 좌심실유출로를 조성한후 환자의 심낭판을 이용하여 우심실유출로 확장재건술을 시행하였다.

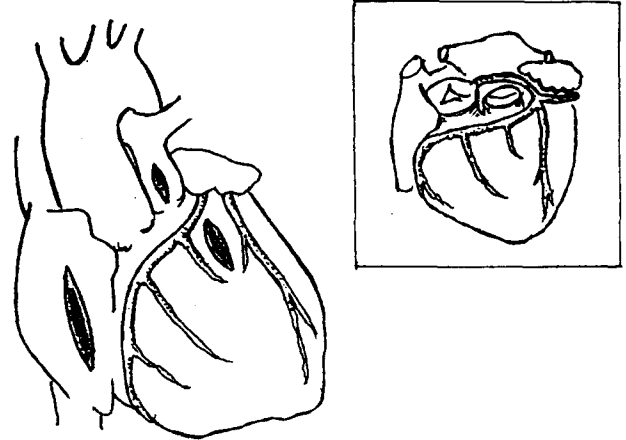


Fig. 2. Schematic drawing of the coronary artery anatomy and sites of incision for operation.

체외순환에서의 이탈은 순조로왔다. 수술직후의 압력 측정에서 좌심실수축기압 100mmHg, 우심실수축기압력 75mmHg로서 $P_{RV/LV}$ 는 0.75이었으며, 대동맥과 좌심실의 수축기 압력은 동일하였다. 환자는 술후 3일간 심근수축강화제가 필요하였으나 특별한 합병증 없이 술후 9일째 퇴원하였다. 퇴원시 시행한 심장초음파검사에서 첩포를 통한 누출이나, 삼첨판폐쇄부전 등의 소견은 없었으며 우심실과 폐동맥의 수축기 압력차이는 25mmHg로 감소되어 있었고 좌심실에서 대동맥판사이 좌심실유출로는 협소하지 않았다.

고 찰

활로4징증의 수술중 우심실절개를 시행할때 절개의 크기나 위치는 심실중격결손의 폐쇄와 누두부절제의 용이함에 관련있으며 또한 관상동맥분지의 절단가능성 등으로 술후 경과 및 장기성적에 영향주는 중요한 요소이다.

우심실유출로 확장재건술을 시행할때 관상동맥의 손상을 피하기 위하여 관상동맥의 기시 및 주행이상 특히 우심실유출로에 주행하는 주요 관상동맥의 존재를 술전 또는 수술중에 확인하여야 한다.

문헌상에서 활로4징증의 환자에서 보이는 관상동맥의 주행 및 기시이상은 2~9%사이로 보고되고 있다¹⁻³⁾. 그중 가장 빈도가 많고 외과적 관점에서 중요한 것은 좌전하행지가 우관상동맥에서 기시하는 경우이다⁴⁾. 한편 단일관상동맥기형은 매우 드물어 Berry¹⁾ 등에 의하면 1,400례의

수술예중 4례 (0.3%)만이 단일관상동맥기형을 갖고 있었으며, Boston group³⁾의 부검 195례중에는 3례 (2%)로 드물게 보고되었다. 국내에서는 최영희 등⁵⁾이 그들이 실시한 약 4,000례의 심혈관조영술을 검토하여 그 중 선천성심기형에 동반된 관상동맥기형 55례를 보고하였는데 이중 7례가 활로씨4징증으로, 대혈관전위증(37례) 다음의 변도로 관상동맥의 기형을 동반하고 있었다. 그들의 예들은 특이하게도 모두 단일관상동맥기형이었고 그 중 4례가 본증례와 같은 형태이었다. Lipton⁶⁾ 등은 단일관상동맥기형에서 그 기시 및 주행 형태를 분류하였는데 그들의 분류에 따르면 본증례의 경우 Group II, L-A에 해당한다. 활로씨4징증에 동반된 관상동맥기형으로서 폐동맥에서 기시하는 좌관상동맥도 보고되었다⁷⁾.

이러한 관상동맥이 우심실유출로를 가로지르는데 외과적으로 문제가 되는 것은 우심실 절개시 중요한 관상동맥이 손상되거나 우심실유출로 확장이 불충분하게 될 가능성 등이다. 이러한 외과적인 중요성에도 불구하고 활로씨4징증에서의 관상동맥 기시 또는 주행이상의 빈도가 높지 않은 이유에서 모든 활로씨4징증의 환자에서 관상동맥의 조영이 필요한지 에 대해서는 논란이 있으나 적어도 다음과 같은 경우 즉, 1) 과거에 심장수술을 받은 환자로 심낭유착으로 수술시야에서 관상동맥주행의 확인이 어려울 것으로 예상되는 환자, 2) 유아기에 완전 교정수술을 고려하는 경우는 술전에 관상동맥의 주행을 확인하는 것이 바람직하다³⁾.

술전 또는 술중에 좌전하행지가 우관상동맥에서 기시하거나 본증례와 같이 단일관상동맥의 기형으로서 우심실유출로에 중요한 관상동맥의 주행이 확인되는 경우는 우심실유출로협착의 효과적인 해소를 위해 다음의 몇가지 외과적 접근방법이 있었다.

1. 관상동맥을 피해 관상동맥과 평행하여 횡절개를 시행하고 수술하거나,
2. 관상동맥 하부의 우심실유출로와 주폐동맥을 절개하여 양쪽에서 누두부협착을 해소하는 방법,

3. 우심실절개없이 우심방절개를 통하여 누두부협착을 해결하는 방법,
4. 관상동맥하부로 tunnel을 형성하여 우심실유출로확장을 시도하는 방법등이 있다. 그러나 폐동맥폐쇄증과 같은 경우, 또는 폐동맥관류의 확장이 절대적으로필요한 경우는 우심실과 폐동맥 사이에 판막내재도관(valved conduit)을 사용할 수밖에 없을 것이다.

본 증례는 폐동맥 및 폐동맥관류의 크기가 비교적 유지되었으므로 수술시 큰 문제를 야기하지 않았다. 판막 및 관류 절개후 직경 14mm의 Hegar dilator가 통과하여 (Z-value; -1) 경관류 우심실유출로확장술이 필요하지는 않았다. 수술 직후 측정된 $P_{RV/LV}$ 가 0.75로 비교적 높은 것은 기형 우관상동맥의 주행으로 인하여 우심실유출로절개와 누두부절개가 다소 불충분할 수밖에 없었던데 연유한 것으로 판단된다. 그러나 술후 7일째 실시한 심에코 검사상 우심실의 압력이 의의있게 감소하였음을 볼 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Berry BE, McGoon DC. Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *Surgery* 1973;74:894-7
2. White RI, Frech RS, Castaneda A, Amplatz K. The nature and significance of anomalous coronary arteries in tetralogy of Fallot. *Am J Roentgenol, Rad Ther Nucl Med* 1972;114:350-4
3. Fellows KE, Freed MD, Van Phraagh R, Bernhahd WF, Castaneda AC. Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1975;51:561-6
4. 조범구. Total correction of tetralogy of Fallot with anomalous left anterior descending artery. *대흉외지* 1980;13:125-9
5. 최영희, 최연현, 유시준, et al. 선천성 관동맥기형. *순환기* 1991;21(3):556-66
6. Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, Silverman JF, Waxler L. Isolated single coronary artery; Diagnosis, angiographic classification and clinical significance. *Radiology* 1979;130:39-47
7. Akasaka T, Itohk, Ohkawa Y, et al. Surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery associated with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1980;31:469-74

=국문초록=

활로 4징증에서 우심실유출로협착의 다양한 형태가 수술결과를 좌우하는 가장 중요한 조건이나 드물게 관상동맥의 기시 및 주행이상이 수술을 어렵게 만들며 술후 예후에도 영향을 끼친다. 비교적 흔하게 동반되는 관상동맥의 기형은 좌전하행지가 우관상동맥에서 기시하는 형태이며 단일관상동맥이 매우 드물게 보고되고 있다.

본 병원에서는 좌측 관상동맥에서 기시한 단일관상동맥에서 우관상동맥이 분지하여 우심실 유출로를 가로지르는 형태의 관상동맥기형을 동반한 활로4징증을 치험하였기에 보고하는 바이다.