

좌 관상동맥-폐동맥 이상 기시증 수술치험 1례

조광조 *· 편승환 *· 방정희 *· 성시찬 *· 우종수 *· 이형두 **

=Abstract=

Anomalous Origin of Left Coronary Artery from Pulmonary Artery

Gwang-Jo, Cho MD. *, Sung-Hwan Pyen MD*, Jung-Hee Bang MD *

Si-Chan Sung MD *, Jong-Soo Woo MD*, Hyung-Doo Lee MD. **

Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery(ALCAPA) is a rare fatal congenital anomaly that needs early surgical intervention. Many reports say that the choice of operative procedure is reimplantation of the left coronary artery into the ascending aorta. We experienced the surgical management of a case of the ALCAPA. The patient was 44 days old and 3.45 kg weighed female baby who had a symptom of congestive heart failure. She underwent implantation of coronary artery on the aorta with cardiopulmonary bypass and recovered without any complications.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1024-7)

Key words : 1. Coronary Artery Anomaly

증례

환자는 몸무게 3.95 Kg인 44일된 여아로 정상 질식분만 후 별 증상없이 지내다 생후 30일쯤에 호흡곤란이 발생하여 보종합병원에 방문하여 촬영한 단순 흉부촬영상 심비대 소견을 보이고 빈맥이 있어 선천성 심기형을 의심하게 되어 정밀검사를 위해 본원에 전원되었다.

입원시 혈력증후는 혈압은 75/46 mmHg 맥박은 분당 150회 호흡수는 분당 60회 체온은 섭씨 37도이었다. 이학검사상 늑골하 함몰이 있고 하부 흉벽에 호흡음이 감소되었으며, 심잡음은 없었고 간은 늑골하 2.5 cm까지 촉지되었다. 검사실 소견상 CPK가 562 U/L로 증가되어 있고(CPK MB는 52 U/L) LDH도 177 IU/L로 증가되어 있었다. 단순 흉부 사진상 심흉비가 0.77로 심한 심비대 소견이 관찰되었다. 심전도상 lead I과 V5,6에서 pathologic Q wave가 있고 lead II에서 ST

segment 저하 및 T 역전이 관찰되었다. 심초음파 소견상 좌심실이 심하게 비대되어 있었고 심박계수(Ejection Friction)는 11.9 %로 좌심 기능이 매우 저하되어 있었으며, Gr III의 승모판부전이 관찰되었고 좌심실 유두근의 섬유탄성증(Fibroelastosis)을 의심케하는 소견이 관찰되었다. 또한 좌관상동맥이 주폐동맥에서 기시되는 것이 관찰되었다(Fig 1). 확진을 위해 심도자를 통한 혈관 조영술을 시행하였고 확진 직후 수술을 시행하였다.

수술소견상 좌심실이 종대되어 있었고 우관상동맥은 커져 있었으며 부행로가 잘 발달되어 있었다. 좌 관상동맥은 주폐동맥의 좌측 폐동맥동에서 기시하였다.

수술은 정중 흉골절개를 통해 심장에 접근하였고 대동맥 삽관은 무명동맥 기시 직전 부위에 시행하고 우심방을 통해 양 대정맥에 정맥환류를 위한 삽관을 하여 체외순환을 개시하였다. 먼저 주폐동맥과 좌우 폐동맥을 박리후 동맥관을

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

** 동아대학교 의과대학 소아과교실

** Department of Pediatric Cardiology, College of Medicin Dong-A University

논문접수일 : 96년 12월 30일 심사통과일 : 97년 3월 24일

책임저자 : 조광조, (790-052) 부산광역시 사하구 하단동 1176번지 가락 타운 아파트 305-1001,

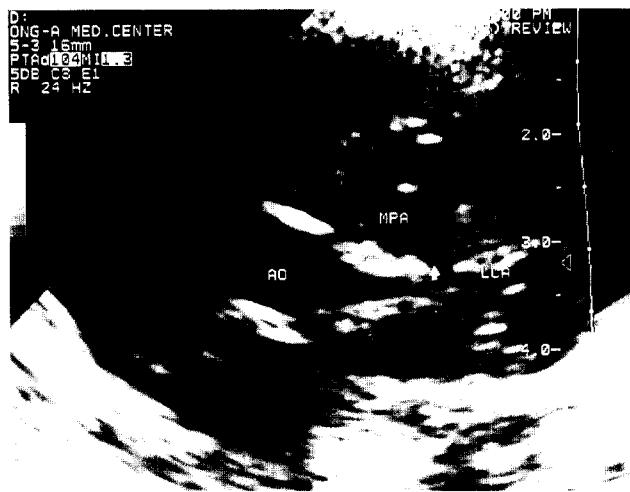


Fig. 1. Preoperative echocardiogram parasternal short axis view which shows left coronary artery from main pulmonary artery.

결찰 분리하고, 대동맥을 차단하고 대동맥과 폐동맥 근부에 동시에 심정지액을 주입하여 심정지를 유도한 뒤 주폐동맥을 횡절개하고 좌 관상동맥을 주폐동맥동에서부터 단추모양으로 떼어낸 뒤 인접 상행대동맥의 후외측방벽에 punch로 구멍을 내어 7-0 Prolene으로 연속봉합법으로 좌관상동맥을 이식하였다(Fig 2). 이식후 대동맥 차단을 풀고 심박동상태에서 주폐동맥의 좌관상동맥을 떼어낸 부분은 자가 심낭편으로 재건하고 단단문합하였다. 심한 심비대로 인해 흉골봉합은 하지 못하고 수술창을 Gore-Tex로 덮고 수술을 종료하였다. 총 대동맥 차단 시간은 48 분이었고 심폐기를 사용할 시간은 149 분이었다.

술후에 활력증후는 안정적이었고 전신부종을 제거하기 위해 복막투석을 계속하여 술후 3일째 흉골을 봉합할 수 있었다. 술후 6일째 호흡기를 이탈할 수 있었으며 술후 18일째 별 다른 합병증 없이 퇴원하였다.

술후에 심비대는 많이 감소하여 단순 흉부촬영상 심흉비는 0.6이었고, 심전도상 lead II의 ischemic 소견이 사라졌고 lead I, V5,6의 Q wave의 크기도 줄어들었다. 퇴원직전에 검사한 심초음파상 좌심비대가 현저히 감소되어 있었고, 심박계수도 53%로 증가되었으며 승모판 역류도 Gr I으로 줄어들었다. 우관상동맥은 술전 초음파상 직경 1.7 mm에서 술후 1.5 mm로 감소되었고, 좌 관상동맥이 대동맥에서 그 내강이 잘 개통되어 있는 것을 확인할 수 있었다(Fig 3). 환자는 술후 13개월까지 외래 추적중이며 특별한 만기 합병증은 관찰되지 않고 있다. 술후 1년째 검사한 초음파와 심전도상에도 특별한 변화가 없었다.

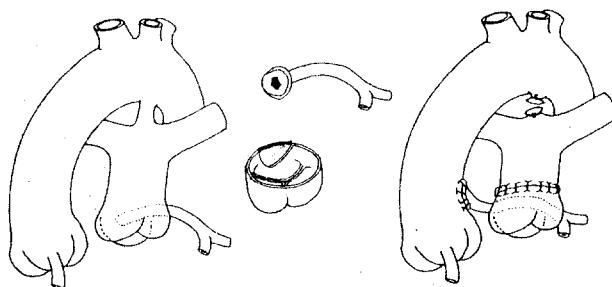


Fig. 2. Diagram of operation.



Fig. 3. Postoperative control echocardiogram of short axis view which shows left coronary artery reimplanted into aorta.

고 찰

좌 관상동맥의 폐동맥 이상기시증은 300,000명 신생아중 한명꼴로 발생하여 선천성 심질환의 0.25~0.5% 정도를 차지하는 드문 질환이나 선천성 관상동맥 기형중에는 가장 흔한 질환으로 알려지고 있다¹⁾. 본 기형을 가진 아기는 태내에서는 폐동맥 산소분압이 대동맥보다 상대적으로 크므로 문제가 없이 자내다 출생후 1~3개월사이 폐동맥압이 감소하기 시작하는 시점에서 좌 관상동맥관류압이 떨어지게되면 좌심허혈로 인해 문제를 일으키게 된다. 우 관상동맥으로부터 부행로가 잘 발달된 경우 성인까지 별 증상없이 성장하기도 하나 이럴 경우에도 폐동맥압이 낮아 좌 관상동맥의 혈류가 폐동맥으로 빠져나가 좌심실의 허혈이 발생하는 경우가 더 많다. 보고에 의하면 수술적 치료를 안할 경우 80~95%에서^{1, 2)} 생후 1년이내 사망하였고 그후에도 수술치료없이 지낼 경우 급사하는 비율이 80~90%였다고 한다³⁾.

임상적으로 증상이 나타날 경우 가장 흔한 증상은 빈호흡과 호흡곤란이며 특히 수유나 보첼 경우 유발되는 것이 특기할 만하다고 한다. 이학 검사상 빈맥은 거의 항상 있으며, 심잡음은 없는 경우가 많아서 영아기 심잡음없이 심부전을 일으키는 몇 안되는 질환중에 하나이나 큰 아이인 경우 좌심확대에 의한 승모판폐쇄부전이 병발하여 수축기 잡음이 들리는 경우도 있다. 진단은 영아에서 흉부단층 활영상 심비대와 심전도상 좌심전외측 심근경색 소견을 보이는 것으로 의심을 할 수 있으나 확진은 심애코도나 혈관조영술상 직접 폐동맥에 연결되어 있는 좌 관상동맥을 보는 것으로 할 수 있다.

치료는 진단즉시 수술을 해주는 것이외는 현재 다른 치료법이 알려진 것이 없다. 수술은 고전적으로 크게 두가지로 개발되었는데 단순히 좌 관상동맥 기시부를 결찰함으로써 폐동맥으로 좌 관상동맥혈류가 빠져나가는 것을 막아주는 방법과 좌 관상동맥에 동맥혈을 연결시켜주는 이중 관상동맥 체제를 구축하는 방법이 그것이나, 전자의 경우 심폐기를 사용하지 못할 정도로 심한 환자에서 생명유지를 위해 사용하는 경우외에는 현재 시술하지 않고 있다.

이중 관상동맥 체제를 구축하는 방법은 우회로를 형성하여 연결하는 방법과 intrapulmonary baffle을 통한 aortopulmonary window 를 형성하는 방법(Takeuchi procedure)⁴⁾ 및 상행 대동맥에 직접 심어주는 방법 등 크게 세가지로 개발되었다. 우회로를 형성하는 방법은 복재대정맥, 쇄골하동맥, 내유동맥 등을 사용하는 방법이 제안되었으나 유아기에서는 만기 개통율이 저조하며 시술상 어려움이 많다. Takeuchi procedure 는 폐동맥협착, tunnel 막힘 또는 누출 등 합병증이 문제가 된다. 최근 신생아에서 arterial switch 수기가 많이 사용되면서 관상동맥을 직접 전위시켜 주는 수술이 대중화됨에따라 이 수기가 특히 유아기 선천성 관상동맥 이상 기시증의 전형적인 일차선택 수기로 인정되고 있다⁵⁾. 관상동맥의 기시 위치가 폐동맥내에 다양한 부위에서 나오므로 직접 이식이 어려운 경우가 있으나 폐동맥 벽을 이용하여 길이를 연장하는 방법이 고안되었고, 폐동맥 후벽에서 기시하여 노출이 어려운 경우 Laks 등이 개발한 방법으로 쉽게 이식할 수 있게 되었다⁶⁾. 본 증례에서는 좌 주관상동맥을 박리하여 대동맥에 이식할 수 있었다.

영아에서 좌 관상동맥 이상 기시증으로 심폐기를 사용한 수술을 할 경우 심근보호가 특히 중요한데 대동맥과 폐동맥에 동시에 심정지액을 주입하여 양쪽 심근에 심정지액이 균등히 분포시키며, 관상동맥을 이식시킨 직후 바로 대동맥차단을 풀고 박동 심장에서 폐동맥 혈류를 재건시켜 대동맥차단 시간을 줄이는 것이 심근 보호를 위한 좋은 방법이 된다. 또한 심장이 매우 비대해져 있으므로 흉골을 열어두고

몇일 후 심장의 부피가 줄어들고 혈역학적으로 안정된 후에 지연 봉합하는 것이 안전할 것으로 사료된다. 좌심비대로 인한 승모판 폐쇄부전에 대한 수술적 조작 여부에 대해서는 아직도 논란 중에 있으나 어느정도의 승모판 폐쇄부전은 대개 교정없이도 회복되는 것으로 알려져 있고, 심한 폐쇄부전의 경우 판률 성형술을 해주는 것이 수술직후 심기능 회복에 도움이 된다고 한다⁵⁾.

영아기 심근은 상당한 재생능력이 있어서 술전에 심각한 심근 허혈이 있었던 환아들도 좌 관상동맥의 교정이 적절할 경우 좌심실능이 극적으로 회복되는 경우가 많아 심장 이식술이 적응되는 예는 드물다고 한다. Vladimir 등에 의하면 술후 1년 이내 점차 좌심실 기능(LVEDV, LVEF)이 회복되어 정상 수준으로 돌아갔다고 보고하였다⁷⁾. 최근에 보고되는 이중 관상동맥 형성술의 사망율은 보고자에 따라 0~30% 정도라고 한다⁸⁾.

이상의 증례와 고찰을 통해 좌관상동맥의 폐동맥 이상 기시증은 진단 즉시 수술적인 교정술이 필요한 질환이며 좌관상동맥의 대동맥 직접 이식술이 가장 적합한 술식으로 적절한 교정이 성공할 경우 장기 회복은 만족할 만한 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

- Keith JD. *The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery*. Br Heart J 1959;21:149-61
- Wesselhoeft H, Fawcett JS, Jophnson AL. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, base on a review of 140 cases with seven further cases*. Circulation 1968;38:403.
- George JM, Knowlan DM. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult*. N Engl J Med 1959;261:933
- Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. *New surgical method for repair of anomalous left coronary from pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:7-11.
- Kevin T, Robert JS, Keith DF, Richard CR, Robert WP, Harold T. *Aortic Implantation is possible in all case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery*. Ann Thorac Surg 1995;60:84-9
- Laks H, A Ardehali A, Grant PA, Allada V. *Aortic implantation of anomalous left coronary artery : An improved surgical approach*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1995;109:519-523
- Vladimir AM, Roland H, Yuguo W. et al. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery -early results with direct aortic reimplantation*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1994;108:354-62.
- Pennington DG, Willman VL. *Anomalies of the coronary vessels*.

In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Hillel Laks H, Nauheim KS. *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. 6th ed.* Stamford: Appleton & Lange. 1996;1521-31.

=국문초록=

좌 관상동맥 폐동맥 이상 기시증은 드문 선천성 심기형으로 유아기에 심부전을 일으키는 질환으로서 수술적인 치료를 하지 않을 경우 대부분 치명적인 것으로 알려져 있다. 대혈관 전위의 교정술이 보편화되면서 신생아에서 관상동맥 이식에 대한 기술이 발전되어 근래에는 좌 관상동맥을 대동맥에 이식하여 이중 관상동맥 체계를 만들어주는 수기가 본 질환의 일차 선택 수술법으로 인정되고 있다. 본 교실에서는 심부전으로 입원한 생후 44일된 여아에서 좌 관상동맥 폐동맥 이상 기시증이 발견되어 좌 관상동맥 대동맥 이식술로 치료하여 좋은 결과를 얻었으므로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.