

종격동 종양으로 오인된 거대관상동맥류와 관상동맥루

- 치험 1례 -

윤 유 상*·이 철 주*·최 호*·강 준 규*·최 진 욱*·김 형 태*

= Abstract =

Giant Coronary Artery Aneurysm Presenting as a Calcified Mediastinal Mass & Coronary Artery Fistula

- A case report -

You Sang Yoon, M.D.*, Cheol Joo Lee, M.D.*, Ho Choi, M.D.*, Jun Kyu Kang, M.D.*,
Jin Wook Choi, M.D.*, Hyung Tae Kim, M.D.*

Coronary artery aneurysm is a rare disorder. It is defined as abnormal dilatation of coronary artery with diameter exceeding 1.5 times the adjacent normal segments. The incidence of coronary aneurysm is 2.6% in Caucasians and 0.25% in Asians. Over half of the former were associated with atherosclerotic coronary artery disease. However, 70 percents of the latter were nonobstructive coronary artery aneurysms. Coronary artery fistula is a rare disorder. It has been identified in only 0.2% of routine cardiac angiographic studies conducted over a 10-year period. The clinical spectrums are various, asymptomatic, asymptomatic murmur, dyspnea on exertion, fatigue, and congestive heart failure. The right coronary artery (56%) and left coronary artery(36%) are mainly involved in the origin site of congenital coronary artery fistula. The draining site of fistula are right ventricle(39%), right atrium(33%), and pulmonary artery(20%) and so on. This 54 years-old woman had intermittent chest tightness and an abnormal mediastinal shadow on chest roentgenogram and chest C-T examination, which was diagnosed as a mediastinal mass such as teratoma. We performed the operation under left anterolateral thoracotomy for mass excision. However, we knew the mass had the pulsating arterial blood flow through a fine needle puncture of the mass and that it was attached to the left ventricle. We believed the excision of mass on beating heart would be very dangerous. Therefore, we closed the wound without excising the mass. After several days, we performed an echocardiography and coronary angiography, We knew it was cardiac tumor. Incidentally, the patient had a tortuous coronary fistula from the right coronary artery to pulmonary trunk. Using cardiopulmonary bypass with moderate

*아주대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ajou University, school of Medicine

논문접수일 : 2001년 3월 30일 심사통과일 : 2001년 9월 19일

책임저자 : 이철주(442-721) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5번지, 아주대학병원 흉부외과. (Tel) 031-219-5212, (Fax) 0331-219-5215

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

systemic hypothermia, the mass was resected and the fistula was clipped with surgical clips. Pathology of the specimen was a giant coronary arterial aneurysm.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:787-91)

Key words: 1. Coronary artery aneurysm
2. Coronary artery fistula
3. Fistula

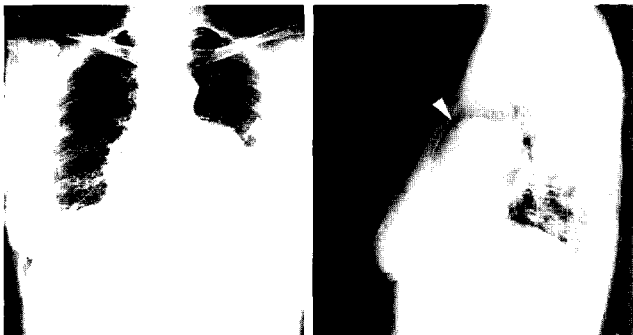


Fig. 1. Preoperative chest X-ray PA(Right) & Left lateral(Left) show a smooth contoured, bulging anterior mediastinal mass (arrowhead).

증 례

54세 여환이 3개월 전부터 주로 밤에 누울 경우 딱 누르는 듯한 전흉부 동통을 주소로 개인병원에 내원하여, 촬영한 단순흉부사진상(Fig. 1) 종격동 종괴가 의심되어 본원으로 전원되었다. 내원 시 실시한 병력 상 특이 소견 없었고, 이학적 검진 상 심잡음은 없었으며, 혈압은 100/70 mmHg이었다. 심전도도 특이소견은 없었다. 본원에서 실시한 흉부전산화단층촬영 상(Fig. 2) 심낭부위에 경계가 명확한 6.5×6 cm 크기의 등근 종괴가 총폐동맥간과 좌폐동맥에 접하고 있으며, 아래쪽으로 좌심실과 접하고, 주변에 석회화를 동반하였다. 자기공명영상술 상(Fig. 3) 총폐동맥간과 좌폐동맥, 좌상폐정맥과 연결해 있고 좌심실과도 연결해있는 심낭내 종괴가 관찰되었다.

전종격동 종양 중 기형종 의심하에, 전신 마취 후 좌측 제 5번째 늑간을 통한 좌측전측방 개흉술을 실시하였다. 종괴는 심낭내 종양으로 경계가 명확한 낭에 싸여서 총폐동맥간과 좌심방이(LA appendage)사이로 나오며, 좌심실에 고정되어 있었다. 수술 중 실시한 거대종괴 내 세침흡입검사상 박동성의 동맥혈이 분출하였다. 심장 박동 중에 종괴를 제거하는 것이 매우 위험하다고 판단되어 수술을 계속 진행하지 않고 봉합하였다.

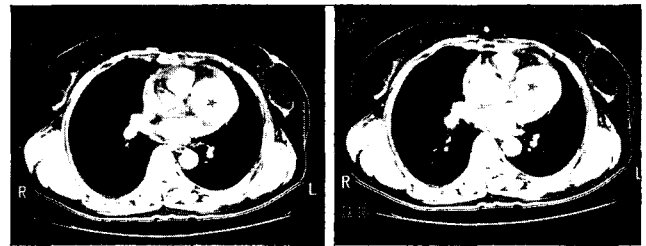


Fig. 2. Axial preenhanced(Right) & contrast enhanced(Left) Chest CT show a round mass(diameter 6.5cm) with peripheral curvilinear calcification(star, mass).



Fig. 3. Magnetic resonance coronal T1-weighted(Right) & T2-weighted(Left) image show a well-defined anterior mediastinal mass(Dimensions 6.5X6 cm) with heterogeneous component. It contacts main pulmonary artery & left ventricle. It is located within pericardium(LV, Left ventricle; A, Ascending aorta; P, main pulmonary artery; arrowhead, mass; arrow, pericardium)

개흉술 4일 후, 실시한 심초음파상 심박출률(EF) 66%, 폐동맥고혈압(RVP 43mmHg), 심첨의 운동저하등이 있어 허혈성 심장병이 의심되고, 좌심방이의 거대낭성종괴가 보였다. 심혈관 조영술상 관상동맥은 정상이며, 첫사선관상동맥이 종괴의 공급동맥(Feeding artery)으로 관찰되었다(Fig. 4). 그리고, 우연히 상행대동맥의 우관상동맥기시 상부에 위치한 변형동맥에서 기시해 폐동맥간으로 연결된 실타래처럼 얇힌 총상 동맥류(Cirroid aneurysm) 형태의 관상동맥루(Coronary artery fistula)가 관찰되었다(Fig. 5).



Fig. 4. Left Coronary artery angiogram. First diagonal artery supplies blood to the mass. The partially enhanced mass is observed(arrowhead, mass: A, LAD; B, Left circumflex A.)



Fig. 5. Right coronary artery angiogram. Coronary artery fistula has Anomalous origin from aorta and communication to main pulmonary trunk(Arrowhead, coronary artery fistula; arrow, Right coronary artery)

개흉술 11일 후, 전신 마취 하에 정중 흉골절개술 후에 상행대동맥을 통한 동맥관 삽입과 우심방에 단일 정맥관 삽입으로 체외순환을 하였다. 종괴 박리 중 종괴에서 출혈소견 있어서 대동맥 차단과 심정지액 주입으로 심정지시킨 후 출혈 부위를 비흡수성 prolene 5-0로 봉합 후 종괴 제거술을 실

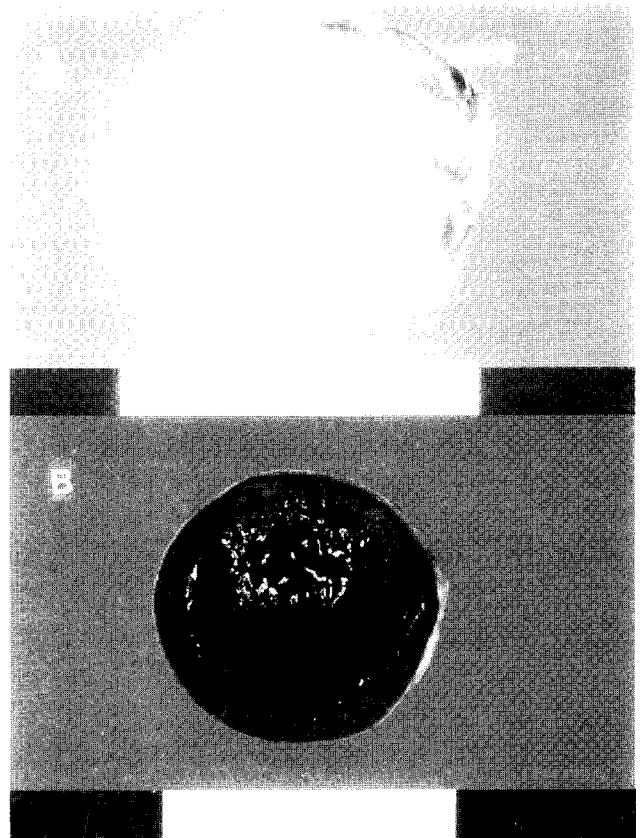


Fig. 6. Gross[A] & cut surface[B] appearance of the mass(Arrow, the resection margin of 1st diagonal coronary artery; star, thrombos).

시하였다. 관상동맥류는 대동맥기시부와 폐동맥간 연결부를 각각 혈관클립(vascular clip)을 이용하여 관상동맥누 결찰술을 시행 후 체외순환은 별 문제 없이 끝나고 중환자실로 옮겨졌다. 총 인공심폐기 가동시간은 63분이었고, 대동맥차단 시간은 35분이었다. 수술 후 1일째 기관내 삽관을 발관하고, 수술후 6일째 별 문제 없이 퇴원하였다.

병리소견은 육안적으로는 잘 경계된 종괴 내에 혈전이 차 있었다(Fig. 6). 광학 현미경 검사상 석회화를 동반한 동맥경화증과 그 내부의 혈전으로 구성되어 있었으며, 파열 직전의 얇은 혈관벽이 일부에서 관찰되었다(Fig. 7). 수술후 병리조직소견상 심장종양이 아닌 첫사선관상동맥류(1st diagonal coronary artery aneurysm)로 판명되었다.

고 찰

관상동맥류(Coronary arteriovenous aneurysm)는 매우 드문 질환으로, 주위 정상 분절보다 내경이 1.5배 이상 초과하여 비정상적으로 확장되어 있는 경우로 보통 정의된다^{1,2)}. 유병

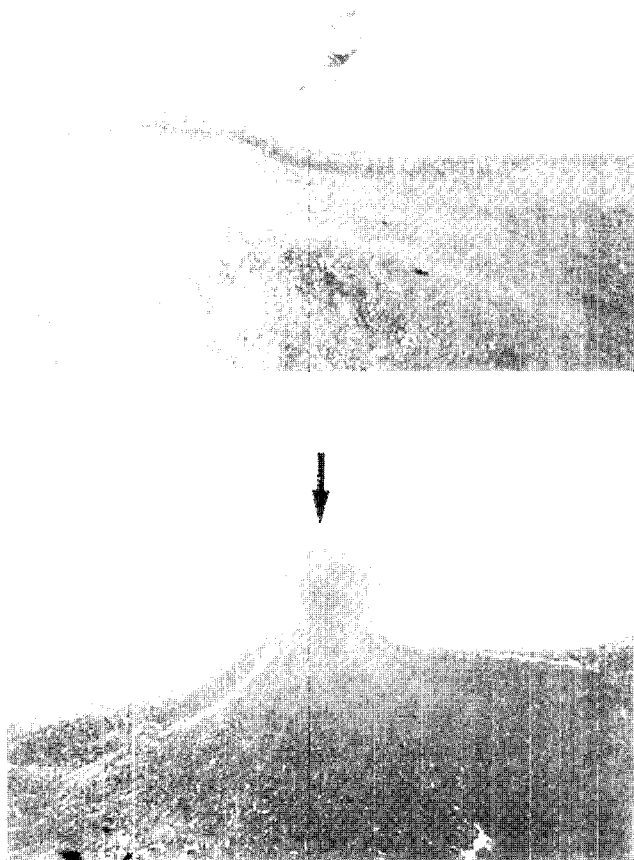


Fig. 7. Microscopic appearance of coronary artery aneurysm. The atherosclerosis with calcification of coronary artery and thrombosis in coronary artery aneurysm is observed. The arrow shows a impending rupture site of the coronary arterial wall(H & E, X200).

률은 백인종에서는 2.6%, 동양인에서는 0.25%로 보고된 바 있다^{2,3}. 원인은 백인종에서는 약 반 수 이상이 죽상경화성 관상동맥질환과 관련되어 있고, 그 외에 염증성 질환인 가와사키병(Kawasaki s disease), 결합조직질환인 전신성홍반성낭창(systemic lupus erythematous), 전신성 동맥염인 타가야수 동맥염(Takayas-u s arteritis) 등이며, 동양인에서는 약 70% 정도가 비폐쇄성 관상동맥류로 보고 된 바 있다². 관상동맥류는 관상동맥누와 연관되어 관상동맥루의 근위부에서 발생되기도 한다. 형성기전은 중막(Tunica media)의 근원적인 파괴와 증가된 혈관벽 압력에 의한 중막이 얇아져서, 관상동맥의 한 분절이 확장되어 나타나며, 최근에는 NO(Nitric oxide)에 의한 관상동맥에 유해한 지속적 과자극이 중요한 원인으로 작용한다고 여겨지고 있다. 주 침범부위는 우관상동맥(40%), 좌

전하행지(32%), 좌회선지(23%), 좌측주관상동맥(3.5%) 순이다³. 대부분의 경우 증상은 허혈성 심장병이나 급성 심경색으로 나타나며², 혈전증이나 색전증, 혈관경련, 관상동맥류과열 등의 합병증으로 나타나기도 한다¹. 진단은 심혈관 조영술로 확진되며, 그 외에 심초음파, 흉부전산화단층촬영, 자기공명영상술 등이 이용되기도 한다. 혈전증과 관상동맥류과열이 주 사망 원인이지만, 아직 정확한 치료방침은 세워지지 않아 있다. 몇몇의 저자들은 정상의 관상동맥보다 약 3~4배 이상 커진 경우, 주위 조직의 압박, 파열, 혈전의 생성 가능성이 높으므로 절대적인 수술의 적응증이라고 주장하기도 하나, 통상적으로 관상동맥 폐색정도의 중증도에 의해 동맥류 제거술과 관상동맥우회로술이 권장되고 있다¹. 관상동맥 폐색이 없을 경우 항응고제와 항혈소판제로 내과적 치료가 시도되며, 장기 생존율도 양호한 편이다^{1,2}. 그 외에 카테터를 이용한 코일 색전술로 치유하였다는 보고가 있다⁴.

관상동맥루(coronary artery fistula) 또한 매우 드문 질환으로, 유병률은 모든 선천성 심장병 중에서 약 1~2% 정도이며, 10년간 실시한 심혈관 조영술에서 단지 0.2% 만이 발견되었다고 보고된 바 있다. 관상동맥루는 Schultz의 발표에 의하면 대부분 선천적이다. 증상은 Oldham등의 보고에 의하면 무증상이거나, 증상이 있을 시(55%) 무증상적 심잡음(45%), 운동시 호흡곤란, 피로감(22%), 울혈성 심부전(14%) 등으로 나타날 수 있으며, 울혈성 심부전은 대부분 신생아기나 20대 이후에 주로 나타난다⁵. 주침범 관상동맥은 우관상동맥(56%), 좌관상동맥(36%) 순이고, 원위부 연결 부위는 우심실(39%), 우심방(33%), 폐동맥(20%)으로 보고된 바 있다⁶. 진단을 위해서 심혈관 조영술이 주로 이용되나, 칼라도플러 심초음파도 소아의 작은 무증상 관상동맥루의 진단에 효과적이라고 보고되고 있다⁷. 소아의 무증상 관상동맥루에서 2.6년 중앙값의 추적관찰의 통해 약 23%에서 자연적 폐쇄가 이루어졌다는 보고가 있다⁷. 관상동맥루는 울혈성 심부전, 심허혈증, 심내막염, 동맥류의 발생가능성과 동맥류의 파열이나 혈전증 및 폐동맥 고혈압의 위험이 있으므로 수술적 치료가 권유되고 있다^{6,8}. 1947년 Bjork와 Crafoord가 동맥관 개존증으로 의심된 환자에서 첫 관상동맥루의 수술적 교정을 처음 보고하였다⁸. 수술적 치료는 초기에는 인공 심폐기의 사용없이 동맥루의 양측의 관상동맥을 결찰만 하기도 하였으나, 심허혈과 심경색이 많이 발생하므로 최근에는 수술 전에 동맥루의 위치, 정도 및 연결 부위를 정확히 평가하여 인공심폐기의 사용여부를 결정하고, 인공심폐기의 사용 하에 관상동맥을 결찰하고, 경우에 따라 원위부 관상동맥에 관상동맥우회로술이 시행하기도 한다. 수술 후의 경과는 대체로 좋으며, 수술 후의 심근경색의 발생률은 3.6%로 보고 되고 있다⁸.

저자들의 경우는 심막내 석회화를 동반한 거대 총격동 중

괴로 기형종으로 의심된 첫사선관상동맥에서 기시한 관상동맥류(1st diagonal artery fistula)와 우관상동맥 기시 상부에서 변형된 기시부를 갖고 총폐동맥간으로 연결되는 관상동맥루(coronary artery fistula)를 인공심폐기 가동 하에 관상동맥류 제거술과 관상동맥루 결찰술을 실시하였고, 수술 후에 별 문제없이 퇴원하였다.

참 고 문 헌

1. Van Der Schoot J, Claeys MJ, Bosmans JM, Vrints C. Coronary artery aneurysm. Acta Cardiol 1998;53(4);243.
2. Wang KY, Ting CH, Sutton MSJ, Chen YT. Coronary artery aneurysms : A 25-patient study. Cathet. Cardiovasc Intervent 1999;48:31-8.
3. Synd M, Lesch M. Coronary. Coronary artery aneurysm : a review. Prog Cardiovasc Dis 1997;40:77-84.
4. Chen MF, Chien KL, Tsang YM, Liao CS, Lee YT. Transcatheter embolization in treatment of congenital coronary aneurysm. Am Heart J 1996;131:396-7.
5. Oldham HN, Ebert PA, Young WG, Sabiston DC Jr. Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg 1971;12:503-11.
6. Lowe JE, Oldham H Jr, Sabiston DC Jr. Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg 1981;194:371.
7. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. Am J Cardio 1999;83:407-411.
8. Abe T, Kamata K, Katsuhiko, Nakannishi, Morishita K, Komatsu S. Successful repair of coronary artery-coronary sinus fistula with aneurysm in an adult. Ann Thorac Surg 1996;61:1520-3.

=국문초록=

관상동맥류는 매우 드문 질환으로, 통상적으로 주위 정상 분절보다 내경이 1.5배 이상 초과하여 비정상적으로 확장되어 있는 경우로 정의된다. 유병률은 백인종에서는 2.6%, 동양인에서는 0.25%로, 전자는 약 반수 이상이 죽상경화성 관상동맥질환과 관련되어 있으나, 후자는 70% 정도가 비폐쇄성 동맥류와 관련되어 있는 것으로 보고된 바 있다. 관상동맥루 또한 매우 드문 질환으로, 10년간 실시한 심혈관조영촬영술에서 단지 0.2%만이 발견되었다고 보고된 바 있다. 증상은 없을 수도 있고, 무증상적 심잡음, 운동시 호흡 곤란, 피로감, 울혈성 심부전 등으로 나타날 수 있다. 주침범 관상동맥은 우관상동맥(56%), 좌관상동맥(36%) 순이고, 원위부 연결 부위는 우심실(39%), 우심방(33%), 폐동맥(20%)으로 보고된 바 있다. 저자들의 경우 단순흉부사진과 흉부전산화단층촬영상 종격동 종양이 의심되어 좌측전측방 개흉술로 종양제거를 시도했다. 그러나 종양은 좌실실에서 기원하고, 수술 중 실시한 거대종괴(6×6×6 cm)내 바늘흡입검사 상 박동성의 동맥혈이 분출하여서, 심장 박동 중에 제거하는 것이 매우 위험하다고 판단되어 수술을 계속 진행하지 않았다. 개흉술 4일 후 실시한 심혈관조영술 상 첫사선관상동맥(1st diagonal artery)에서 혈류를 받는 심장종양이 의심되었고, 상행대동맥에서 총폐동맥간으로 연결되는 관상동맥루가 우연히 발견되었다. 정중흉골절개술 후, 체외순환 하에서 종양 제거술과 관상동맥루 결찰술을 성공적으로 실시하였다. 수술후 병리 조직소견상 심장종양이 아닌 관상동맥류로 판명되었으며 수술 후 합병증 없이 경쾌 퇴원하였다.

- 중심 단어: 1. 관상동맥류
2. 관상동맥루
3. 동맥루