

관상동맥-폐동맥 이상기시증(Anomalous Origin of Coronary Artery from Pulmonary Artery)의 수술적 치료: 중기 성적과 좌심실 및 승모판 기능의 변화 양상에 대한 연구

강창현* · 김웅한** · 서홍주* · 김재현* · 이 철* · 장윤희* · 황성욱* · 백만종*
오삼세* · 나찬영* · 한재진*** · 이영탁**** · 김종환*

Surgical Treatment of Anomalous Origin of Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Postoperative Changes of Ventricular Dimensions and Mitral Regurgitation

Chang Hyun Kang, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.**, Hong Joo Seo, M.D.*, Jae Hyun Kim, M.D.*,
Cheul Lee, M.D.*, Yoon Hee Chang, M.D.*, Seong Wook Hwang*, Man-Jong Back, M.D.*,
Sam-Se Oh, M.D.*, Chan-Young Na, M.D.*, Jae-jin Han, M.D.***,
Young Tak Lee, M.D.****, Chong Whan Kim, M.D.*

Background: The aims of this study are to verify the result of the surgical treatment of ALCAPA and to identify the postoperative changes of left ventricular dimensions and mitral regurgitation (MR). **Material and Method:** Fifteen patients operated on since 1985 were included in the study. The patients operated on before 1998 (n=9) showed heterogeneous properties with various surgical strategies and cardiopulmonary bypass techniques. However, six patients were operated on with the established surgical strategy since 1998; 1) Dual perfusion and dual cardioplegic solution delivery through ascending aorta and main pulmonary artery, 2) Coronary transfer by rolled-conduit made of pulmonary artery wall flap, and 3) Additional mitral valvular procedure was not performed. **Result:** Median age of the study group was 6 months (1 month to 34 years). The operative methods were left subclavian artery to left coronary artery anastomosis in 1, simple ligation in 2, Takeuchi operation in 2, and coronary reimplantation in 10 patients. The mean follow up period was 5.5±5.8 years (2 months to 14 years). There were one early death (6.7%) and one late death. Overall 5-year survival rate was 85.6±9.6%. The Z-value of left ventricular end-diastolic and end-systolic dimensions were 6.4±3.0 and 5.1±3.6 preoperatively, and decreased to 1.7±1.9 and 0.8±1.6 in 3 months (p<0.05). Significant preoperative MR was identified in 6 patients (40%) and all the patients showed immediate improvement of MR within 1 month postoperatively. There were 3 cases of reoperation due to coronary anastomosis site stenosis and recurrence of MR. However, there was no mortality nor late reoperation in the patients operated on after 1998. **Conclusion:** The surgical treatment of ALCAPA showed favorable survival and

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

**서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

***이화여자대학교 목동병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ewha Womans University College of Medicine

****성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, School of Medicine, Sungkyunkwan University

† 2003년 제35회 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2003년 10월 23일, 심사통과일 : 2003년 11월 18일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-760-3637, (Fax) 02-763-1034, E-mail: woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

early recovery of ventricular dimensions and mitral valvular function. Although long-term reintervention was required in some cases of earlier period, all the cases after 1998 showed excellent surgical outcome without long-term problem.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:19-26)

Key words: 1. ALCAPA syndrome
2. Coronary artery anomaly
3. Mitral valve regurgitation

서 론

관상동맥의 폐동맥 이상 기시증은 매우 드문 선천성 심장기형으로 주로 좌주관상동맥이 폐동맥에서 이상 기시하는 좌주관상동맥의 폐동맥 이상 기시증(Anomalous origin of coronary artery from the pulmonary artery; ALCAPA)이 대부분이며 전반적인 심근의 허혈상태를 유발하여 이로 인한 심근경색 및 심부전을 야기하는 질환이다. 영아기 환자에서는 폐동맥 고혈압이 완화됨과 함께 심근허혈로 인한 심부전 증상을 호소하게 되며, 성인시기에 발견된 환자의 경우는 측부순환이 발달되어 증상이 없이 발견되는 경우도 있다[1].

이러한 ALCAPA 증후군의 수술적 치료는 많은 방법이 제시되어 왔으며, 현재는 2개의 관상동맥을 모두 대동맥에서 기시하게 하는 해부학적 교정이 치료의 원칙으로 자리잡고 있으며, 관상동맥 재이식술(reimplantation of coronary artery)과 폐동맥내 터널 우회술(Intrapulmonary tunnel operation; Takeuchi 술식)[2] 등이 주로 사용되는 것으로 보고되고 있다. 대부분의 보고에서 이러한 ALCAPA 환자의 수술적 치료 후 수개월 이내에 좌심실 직경의 감소와 심실 기능 회복을 보고하고 있으며, 또한 동반된 승모판 폐쇄부전의 호전을 보고하고 있다[3-5]. 그러나 아직까지 심실 기능의 완전한 회복에 대한 의문이 제시되고 있으며, 승모판 폐쇄부전에 대한 수술적 교정여부에 대해서도 논란이 있는 실정이다.

본 연구에서는 부천세종병원에서 경험한 관상동맥-폐동맥 이상 기시증 환자군을 대상으로 하여 이 환자군들의 수술적 치료의 조기 및 중기 결과와 수술 후 좌심실 기능 회복 및 승모판 폐쇄부전 정도의 변화 양상에 대해 분석하고자 하였다.

대상 및 방법

1) 대상 환자

본 연구의 대상 환자는 부천세종병원에서 관상동맥의 폐동맥 이상기시증으로 수술적 교정을 시행한 환자를 대상으로 하였으며 세종병원 심장환자 데이터베이스에 등록된 환자들의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 대상 환자는 1985년 7월부터 2003년 5월까지 수술을 받은 15명의 환자들이 연구에 포함되었다. 이 중 14명의 환자가 좌관상동맥의 폐동맥 이상기시증으로 진단 받았고, 1명의 환자는 좌회선동맥의 폐동맥 이상기시증으로 진단 받았다. 의무기록의 후향적 분석을 통하여 대상 환자들의 수술 전 임상양상, 수술 전 및 수술 후 심초음파 및 심도자 검사, 수술방법, 수술결과, 그리고 추적관찰 결과 등을 비교 분석하였다.

2) 수술 전 임상 양상

대상 환자군의 성비는 남자 7명, 여자 8명이었으며, 연령의 중앙값은 6개월(1개월~34년)이었다. 이 중 영아는 9명(60.0%)이었다. 환자군의 평균 체중은 10.71 ± 1.3 kg (3.6~40 kg)이었으며, 평균 체표면적은 0.56 ± 0.46 m² (0.20~1.46 m²)이었다. 환자들의 내원 시 증상은 과호흡 및 체중 증가 불량이 7명(46.7%), 운동 시 호흡곤란이 3명(20.0%), 청색증이 2명(13.3%), 그리고 심부전 증상과 관련 없이 우연히 발견된 환자가 3명(20.0%)이었다.

3) 수술 전 심초음파 검사

대상 환자들의 수술 전 심초음파 검사상 대부분의 환자에게서 좌심실 비대와 승모판 폐쇄부전 및 좌심실 기능저하가 관찰되었다. 대상 환자들의 수축기말 직경과 이완기말 직경을 Pearlman 등[6]이 제시한 방법에 따라 각 환자

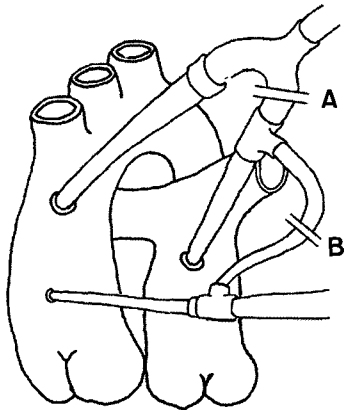


Fig. 1. Dual cannulation circuit. A: Clamping site for cardioplegic solution delivery, B: Clamping site for cardiopulmonary bypass.

의 연령에 따른 정상치의 Z-value로 환산하여 계산한 결과 수축기말 직경의 Z-value의 평균값은 5.1 ± 3.6 (-0.1~9.9), 이완기말 직경의 Z-value의 평균값은 6.4 ± 3.0 (1.4~9.7)이었다. 수술 전 좌심실 구출율의 평균값은 $40.7 \pm 22.3\%$ (6~67%)이었다. 승모판 폐쇄부전의 정도는 0도가 1명(6.7%), 1도가 3명(20.0%), 2도가 5명(33.3%), 3도가 4명(26.7%), 그리고 4도가 2명(13.3%)이었다.

4) 수술 전 심도자 및 관상동맥 조영술 검사

수술 전 심도자 및 관상동맥 조영술을 11명의 환자(73.3%)에게서 실시하였으며, 대상 환자들의 평균 폐동맥 압은 26.1 ± 13.9 mmHg (12~48 mmHg)이었으며, 좌심실 이완기말 압력의 평균값은 13.6 ± 7.4 mmHg (5~25 mmHg)이었으며 6명의 환자가 12 mmHg 이상의 좌심실 이완기말 압력을 보였다.

5) 수술 시기 및 수술 방법

ALCAPA에 대한 부천세종병원에서의 시기에 따른 수술적 치료 방법의 변화는 1998년을 전후로 하여 크게 2가지로 나눌 수 있다. 1998년 이전의 9명의 환자는 수술을 시행한 외과 의사에 따라 여러 가지 심폐기 운용기법과 수술 방법에 의해 수술을 시행 받았으며 시행한 수술 방법도 단순 결찰술, 폐동맥 내 터널 우회술, 좌쇄골하동맥-좌주관상동맥 문합술, 그리고 관상동맥 재이식술 등 여러 가지 방법이 사용되었다. 그러나 1998년 이후의 6명의 환자는 한 명의 외과 의사에 의해 수술이 시행되었으며 심폐기 운용과 수술 기법에서 동일한 방법으로 시행해 오고 있다.

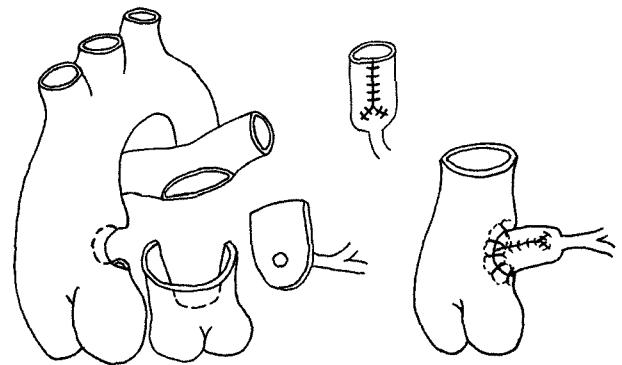


Fig. 2. Technique of rolled conduit left coronary artery.

1998년 이후의 수술 방법은 심폐바이패스 시행 시 상행 대동맥과 주폐동맥에 2개의 동맥 캐놀라를 삽관하여 심폐바이패스 시 관류액이 양측 관상동맥에 모두 도달할 수 있도록 회로를 제작하여 사용하였다(Fig. 1). 바이패스 시작 전 양측 폐동맥을 vascular sling이나 neuro-clip 등으로 겹차하여 관류액이 폐순환으로 빠져나가는 것을 막았다. 모든 환자에게서 완전 순환 정지는 필요하지 않았으며 대부분 직장온도가 20~25°C 정도까지 체온을 낮춘 후 혈액성 심정지액을 대동맥 근부와 폐동맥 양측을 통해 주입함으로써 양측 관상동맥 내로 균질한 심정지액의 전달을 하고자 하였다. 이 때 폐동맥 캐놀라는 동맥 관류에 사용하던 캐놀라를 3-way를 이용해 연결하여 사용하였다. 심정지 유도 후 폐동맥을 절개하여 좌주관상 동맥의 개구부 주위로 넓은 flap을 만든 후 8-0 prolene을 이용하여 rolled conduit을 만든 후, 이 conduit을 상행 대동맥의 측부에 문합을 시행하였다(Fig. 2)[7]. 이러한 문합술이 끝난 후 폐동맥의 결손 부위는 고정된 자가심낭을 이용하여 재건해 주었다. 또한 1998년 이후 수술을 시행한 환자들에서는 수술 전 승모판 폐쇄부전의 정도와 관계없이 승모판에 대한 추가적인 성형술을 시행하지 않는 것을 원칙으로 하였다.

결 과

1) 수술적 치료

대상 환자들에게 시행된 수술방법으로는 좌관상동맥 재이식술 10명(66.7%), 단순 결찰술 2명(13.3%), 폐동맥 내 터널 우회술 2명(13.3%), 그리고 좌쇄골하동맥-좌주관상동맥 문합술 1명(6.7%)이 시행되었다(Table 1). 심폐기 운용은 좌관상동맥 재이식술을 시행한 1명의 환자에게서 완전

Table 1. Operative techniques used for the surgical correction of ALCAPA

Operative techniques	Number
Before 1998	9
Coronary reimplantation	4
Takeuchi operation	2
Simple ligation	2
LSCA to LAD anastomosis	1
After 1998	6
Coronary reimplantaion	6

LSCA=Left subclavian artery; LAD=Left anterior descending artery.

순환정지를 이용하였고, 좌관상동맥-좌주관상동맥 문합술을 시행한 1명의 환자에게서 심폐바이패스하에서 심정지 없이 박동심장하에서 시행하였다. 1998년 이후에 시행한 6명의 환자는 모두 상행 대동맥과 주폐동맥 양측으로 체외순환과 심정지를 시행하였다. 평균 심폐기 가동시간은 179 ± 60 분(125~310분), 대동맥 차단 시간은 83 ± 26 분(50~127분)이 소요되었다. 관상동맥 재이식술을 시행한 10명의 환자 중 5명에게 관상동맥 button을 직접 상행 대동맥에 문합하는 술식을 시행하였고, 5명에게는 전술한 바와 같이 rolled conduit을 만들어서 상행 대동맥에 문합하였다. 상행대동맥에 직접 문합한 5명 중 1명의 환자에게는 관상동맥의 길이가 충분하지 않아 자가 심낭을 이용하여 덮개를 만들어 재건을 시행하였다. 관상동맥의 문합이 끝난 후 폐동맥의 결손 부위는 대부분 자가 심낭을 이용하여 재건하였으나(n=8), 1명에게는 직접 문합을 그리고 1명에게는 우심낭을 이용하여 재건을 시행하였다.

동반 시행한 수술로서는 승모관 성형술이 3명(20.0%), 승모관 치환술이 1명(6.7%), 대동맥관 성형술이 1명(6.7%), 그리고 삼첨관 성형술이 1명(6.7%)에게서 시행되었다. 승모관 치환술은 수술 전 심한 심부전 증상과 4도의 승모관 폐쇄부전을 갖고 있던 생후 3개월 환아에게 시행되었으며 좌주관상동맥의 단순 결찰술을 시행한 후 승모관 성형술이 성공적이지 못하여 승모관 치환술을 시행하였으나 수술 직후 사망하였다. 승모관 성형술은 3명에게서 시행되었으며 환자들의 연령은 각각 13개월, 14세, 그리고 29세였으며 모두 수술 전 3도 이상의 승모관 폐쇄부전을 보였고, 승모관 성형술만 시행하였다. 2개월 연령의 환자 1명에서 심도자술 도중 카테터로 인한 대동맥관 손상으로

인해 2도의 대동맥관 폐쇄부전이 있어 열상부위를 일차 봉합하는 대동맥관 성형술을 시행하였다. 삼첨관 성형술을 시행한 1명은 심폐기 이탈 후 경식도 초음파에서 4도 이상의 심한 삼첨관 폐쇄부전이 발견되어 다시 수술을 시행한 경우로 이전에 보고가 이루어진 증례이다[7].

2) 수술사망 및 합병증

수술로 인한 조기 사망은 전술한 바와 같이 단순 결찰술과 승모관막 치환술을 시행한 1명에게서 발생하여 수술 사망률은 6.7%였다. 그 외 합병증으로서 수술 후 심폐기 이탈이 어려워 좌심실 보조장치를 사용한 경우가 1명, 출혈로 인한 재수술이 1명, 그리고 2주 이상의 인공호흡기 사용이 1명에게서 필요하였다. 총 15명의 환자 중 12명에서 장기 추적 관찰이 가능하여 80%의 환자에서 추적관찰이 완전히 이루어졌고 평균 추적관찰 기간은 5.5 ± 5.8 년(1일~17년)이었다. 추적관찰 도중 3명의 환자에서 허혈성 심질환의 재발로 재수술을 시행받았다. 첫 번째 환자는 단순 결찰술을 시행한 34세 환자로 수술을 시행받은 지 8년 후 흉통을 동반한 협심증으로 내과적 치료를 시행하다 수술 후 12년 후 좌내흉동맥을 좌전행지로 문합하는 관상동맥 우회술을 시행받았다. 두 번째 환자는 생후 6개월에 관상동맥 재이식술을 시행 받은 환자이나 관상동맥 이식부위에 경도의 협착과 3도 이상의 승모관 폐쇄부전으로 3년 후 좌주관상동맥 성형술과 승모관 성형술(Alfieri 술식)을 시행하였다. 마지막 환자는 생후 1개월에 관상동맥 재이식술을 시행한 환자로 좌주관상동맥이 짧아서 자가심낭을 이용하여 관상동맥 이식부위를 재건한 후 좌심실 보조장치가 필요하였던 환자였다. 자가심낭의 위축과 변성으로 관상동맥 이식부위의 협착이 발생하였고 동시에 승모관 폐쇄부전이 3도까지 증가하는 소견을 보여 수술 후 8개월 후 관상동맥 우회술과 승모관 성형술을 시행하였으나 수술 직후 심부전으로 사망하였다. 대상 환자군에서 만기 사망은 1명에서 발생하여 5년 생존율은 $85.6 \pm 9.6\%$ 이었으며, 5년 재수술 회피율은 $79.6 \pm 13.1\%$ 였다. 그러나 1998년 이후에 수술을 받은 환자군에서는 조기 및 만기 사망이나 재수술을 시행한 경우는 없었다.

3) 수술 후 좌심실 직경 및 구출물의 변화

수술 전 좌심실 수축기말 직경의 Z-value는 5.1 ± 3.6 (-0.1~9.9)로 증가되어 있었으나, 수술 후 3개월에는 0.8 ± 1.6 (-0.9~3.4), 6개월에는 0.7 ± 1.6 (-0.9~3.4), 그리고 1년에는 0.3 ± 1.6 (-0.9~3.6)로 감소하는 소견을 보였다.

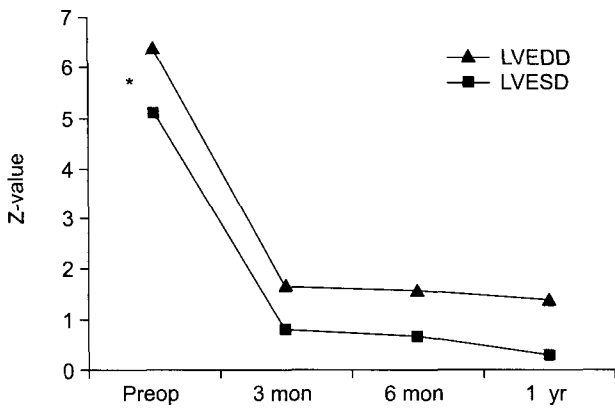


Fig. 3. Changes of left ventricular end-systolic dimension (LVESD) & end-diastolic dimension (LVEDD). *=The preoperative values of LVESD & LVEDD had decreased statistically significantly ($p < 0.05$). However, differences among postoperative values (3 months, 6 months & 1 year) were not significant.

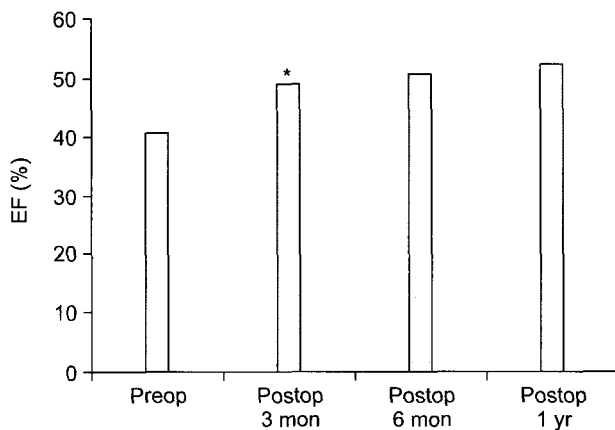


Fig. 4. Changes of ejection fraction. *=There was no statistically significant difference between preoperative and postoperative ejection fraction.

좌심실 이완기말 직경의 Z-value는 수술 전 6.4 ± 3.0 (1.4~9.7), 수술 후 3개월에는 1.7 ± 1.9 (-0.4~4.4), 6개월에는 1.6 ± 1.8 (-0.4~4.4), 그리고 1년에는 1.4 ± 1.7 (-0.1~5.1)로 감소하는 소견을 보였다. 수축기말 그리고 이완기말 직경은 수술 전과 수술 후 3개월 후의 변화는 통계적으로 유의하게 감소하는 소견을 보였으나($p < 0.05$), 수술 후 6개월 그리고 1년 후의 감소는 수술 후 3개월 후의 감소와는 통계적인 유의성을 보이지 않았다(Fig. 3). 좌심실 직경의 감소는 수술 후 승모판 폐쇄부전이 다시 진행한 2명의 환자를 제외하고는 대부분 수술 후 3개월 이내에

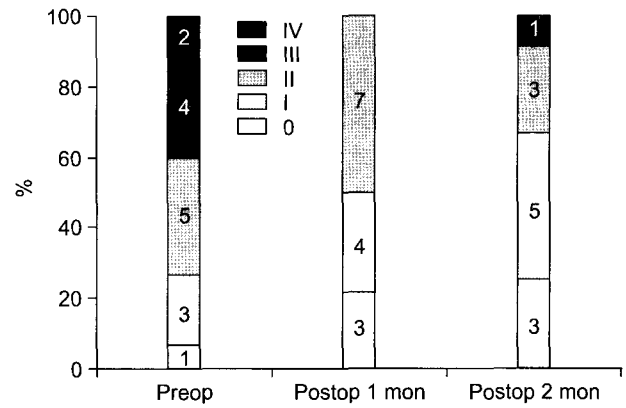


Fig. 5. Changes of proportion of mitral regurgitation.

Z-value 2 이하로 감소하는 소견을 보였다. Z-value가 감소하지 않은 2명의 환자는 수술 후 6개월 이후에도 좌심실 직경이 감소하지 않는 소견을 보였다.

좌심실 구출률은 수술 전 $40.7 \pm 22.3\%$ (6~67%)에서 수술 후 3개월에 $48.9 \pm 17.4\%$ (16~72%), 수술 후 6개월에 $50.8 \pm 12.3\%$ (36~67%), 그리고 수술 후 1년 후 $52.2 \pm 13.9\%$ (20~66%)로 개선되는 양상을 보였다(Fig. 4). 그러나 기간별로 통계적인 유의성은 확인할 수 없었으며 관상동맥 이식부 협착으로 재수술이 필요한 1명의 환자는 좌심실 구출률의 감소를 보였다.

4) 수술 후 승모판 폐쇄부전의 변화

조기 사망한 1명의 환자를 제외하고는 모든 환자에서 수술 후 1개월 이내에 2도 이하로 승모판 폐쇄부전이 호전되었다(Fig. 5). 그러나 전술한 바와 같이 2명의 환자가 수술 후 관상동맥 이식부의 협착과 함께 진행되는 승모판 폐쇄부전으로 각각 8개월과 3년 후 승모판 성형술이 필요하였다. 그리고 ALCAPA와 4도의 심한 승모판 폐쇄부전으로 관상동맥 재이식술과 승모판막 성형술을 시행했던 환자가 수술 후 10년 후 3도의 승모판막 폐쇄부전으로 진행하여 현재 외래에서 내과적 치료와 함께 추적관찰 중이다.

5) 수술 후 관상동맥 조영술

모두 7명의 환자(46.7%)에서 수술 후 관상동맥 조영술을 시행하였다. 수술 후 관상동맥 조영술의 시행시기는 평균 5.0 ± 3.7 년(3개월~10년)이었으며, 관상동맥 재이식술을 시행한 2명의 환자에서 이식부위의 의미 있는 협착이 발견되어 재수술을 시행하였고, 좌폐골하동맥-좌주관상동맥 문합술을 시행한 환자에서 문합 부위의 협착이 발견되었으나

수술 후 7개월 후 외래추적관찰에서 소실되었다. 1998년 이후의 수술 예에서는 관상동맥 조영술이 필요한 예가 없었다.

고 찰

본 연구에 포함된 15명의 관상동맥의 폐동맥 이상기증 환자에 대한 수술적 치료의 중기 성적을 분석한 결과 낮은 수술 사망률 및 합병증을 보였으며, 좌심실 기능의 회복과 승모판 폐쇄부전의 호전도 비교적 조기에 이루어지는 것을 확인할 수 있었다. 그러나 일부 환자에게서 관상동맥 이식 부위의 협착 등으로 인해 허혈성 심질환이 다시 재발하고 이에 따른 승모판 폐쇄부전이 동반되는 양상을 보여 재수술이 필요하였고 이는 환자의 장기 예후에 영향을 미치는 것을 확인할 수 있었다.

ALCAPA의 수술적 치료원칙은 2개의 관상동맥을 모두 심근의 혈액공급에 기여할 수 있도록 2개의 관상동맥 시스템을 만들어 주는 것이다. 이러한 목적을 달성하기 위하여 여러 가지 수술적 방법이 제시되어 왔으며 가장 대표적인 것이 관상동맥 재이식술과 폐동맥 내 터널 우회술이다. 관상동맥 재이식술은 가장 해부학적으로 이상적인 수술방법이나, 모든 환자에게서 이러한 수술이 가능한 것은 아니며, 특히 관상동맥 개구부위의 위치가 좌측 facing sinus에 위치하여 좌주관상동맥과 상행대동맥 사이의 거리가 너무 멀어 직접적인 문합이 어려운 경우에는 여러 가지 변형된 술식들이 이용됨이 보고되고 있다[8]. 본 연구에서는 1998년 이후의 환자군에서는 모든 경우에 자가 폐동맥편을 이용한 rolled conduit을 이용하여 이러한 문제를 해결하였으며 모든 환자에서 만족할만한 결과를 얻을 수 있었다. 또 다른 수술적 방법으로는 폐동맥 내 터널 우회술을 들 수 있으며 이 방법의 장점으로는 주관상동맥 개구부위와 상행대동맥 간의 거리에 관계없이 시행할 수 있다는 점과, 관상동맥의 박리가 필요없으므로 측부순환이 많이 발달된 경우에 대안으로 사용될 수 있다는 점 등이다[9]. 그러나 이러한 술식의 단점으로 판막상부 협착이 발생할 수 있고 그로 인한 재수술의 시행이 필요할 수 있다는 한계점이 있다[3]. 그 외 단순 결찰술이나 좌쇄골하동맥-좌주관상동맥 문합술 또한 사용될 수 있으나 단순 결찰술은 응급상황에서 환자의 상태를 안정화시키는 목적 등으로 한정된 목적으로 사용할 수 있고[10], 좌쇄골하동맥-좌주관상동맥 문합술 또한 비해부학적인 교정이므로 기존의 수술방법이 어려운 제한된 경우에만 사용되고 있

는 실정이다. 본 연구에서 시행한 단순 결찰술 후 2명 중 1명은 사망하였고, 1명은 협심증의 재발로 관상동맥 우회술을 시행 받는 결과를 보여 단순 결찰술은 더 이상 사용되지 않고 있다. 또한 좌쇄골하동맥-좌주관상동맥 문합술을 시행받은 환자도 문합부위의 협착이 발생한 것을 확인할 수 있어서 박동 심장하에서의 문합이 문합부위의 개통률에 불리하게 작용할 수 있었을 것으로 추정된다.

많은 보고에서 ALCAPA의 수술적 교정 후 좌심실 기능의 회복이 빠른 시기에 거의 완벽하게 이루어진다고 보고하고 있다[3-5]. Azakie 등[5]의 결과에 의하면 좌심실 직경의 감소는 4개월 이내에, 좌심실 구출률의 회복은 3.5개월 이내에 정상으로 회복된다고 보고하고 있다. 이러한 정상으로의 회복은 성인의 허혈성 심근병증의 관상동맥 우회술 후의 회복과 비교하여 아주 신속하게 이루어지며 그 회복 정도도 거의 정상과 유사하게 회복됨이 보고되고 있다. 또한 이러한 좌심실 기능의 회복은 1년 이상의 장기 추적 결과에서도 지속적인 좌심실 수축력의 개선을 확인할 수 있다고 알려져 있다[9]. 이러한 회복양상은 ALCAPA에서의 좌심실 기능부전은 대부분 가역적인 동면 심근(hibernating myocardium) 때문으로 추정되며 또한 소아 특히 영유아 연령에서의 심근의 비후와 증식능력의 차이도 일정 정도 기여할 것으로 추정된다. 실제로 Shivakar 등[11]은 ALCAPA환자에서 만성적인 허혈에 대해 세포 내 일부 구조물들의 구조적인 적응을 보임을 보고하고 있다. 그러나 이러한 주장에 대한 반론도 일부 존재한다. 수술적 교정 후 대부분의 환자에서 경도의 심실확장이 남아 있는 경우가 많으며, 또한 중격의 운동성은 대부분 떨어져 있다는 점 등으로 완전한 심실 기능의 회복이 되지 않을 수 있는 가능성이 있으며, Smith 등[12]은 ALCAPA 환자에서 비가역적인 손상을 시사하는 endomyocardial fibrosis 등을 보고하기도 하였다.

ALCAPA에서의 승모판 폐쇄부전의 원인은 대부분 심실 확장으로 인한 판막륜의 확장에 기인한다. 그러나 일부 환자에서는 승모판탈출을 보이는데 이는 주로 판막하 구조물 중의 하나인 유두근의 허혈로 인한 연장에 기인하는 것으로 생각되고 있다. 즉 승모판 폐쇄부전의 원인이 모두 가역적인 것으로 추정되므로 많은 보고에서 승모판막에 대한 추가적인 수술적 치료는 시행하지 않는 것으로 보고되고 있다[5,8,13]. 승모판막에 대한 수술적 치료를 추가하지 않는 또 하나의 이유는 성인의 경험에서 비추어 보았을 때 허혈성 승모판 폐쇄부전의 성형술이 만족스런 결과를 얻기 힘든 경우가 많으며 또한 이러한 승모판 술

식을 추가하였을 때 허혈성 심근에 추가적인 심근허혈 시간이 요구된다는 점이다. 그러나 일부 보고에서는 나이가 많은 환자에서 이미 비가역적인 심근 손상을 일부 받은 경우에는 승모판에 대한 수술이 필요하다는 주장도 있으며[4], Isomatsu 등[9]은 대부분의 ALCAPA 환자에서 승모판 성형술을 추가함으로써 좋은 결과를 얻었다는 보고를 하였고, Yam 등[14]은 판막하 구조물의 이상으로 인한 고도의 승모판 폐쇄부전에서 승모판 치환술이 성공적으로 시행될 수 있다고 보고하고 있어 아직 논란의 여지가 있는 실정이다. 본원에서 시행한 수술 예들은 승모판 치환술을 시행한 1명을 제외하고 나머지 3명의 환자는 13개월, 14세 그리고 29세로 모두 영아기를 지난 환자에서 시행하였다. 그리고 1998년 이후에 수술을 시행한 영아기의 환자에서는 승모판 성형술을 추가하지 않고 있다.

관상동맥 재이식술을 시행한 환자군에서 허혈성 심질환의 발생은 주로 관상동맥 이식부위의 협착의 진행으로 인해 발생한다. 그리고 이러한 허혈성 질환의 진행은 좌심실의 확장과 더불어 승모판 폐쇄부전을 야기하게 된다[13]. 일부 보고에서는 관상동맥 이식부위의 협착이 없음을 보고하고 있으나[4,9], 다른 보고에서는 ALCAPA의 장기 결과에서 재수술의 가장 흔한 원인으로 관상동맥 이식부위의 협착이라 보고하고 있다[5]. 이러한 관상동맥 이식부위의 협착은 관상동맥에의 과도한 장력이 걸리거나 주폐동맥에 의한 압박에 의한 것으로 추정되고 있으며, 이러한 환자에서 관상동맥 우회술이나 좌주관상동맥 성형술이 안전하게 시행될 수 있다고 보고되고 있다[15]. 본 연구에 포함된 3명의 재수술 환자에서 가장 흔한 재수술의 원인이 허혈성 심질환의 재발이었으며, 이 중 2명의 환자는 진행되는 승모판 폐쇄부전 소견을 보여 승모판 성형술을 동시에 시행하였다.

본 연구에서는 1998년 이후의 수술 예에서 그 이전 시기의 수술방법과는 다른 방법 3가지를 사용하였다. Rolled-conduit을 사용한 점과 승모판 폐쇄부전에 대한 추가적인 수술을 시행하지 않은 점은 1998년 이후의 환자군에서 관상동맥의 문제가 발생하지 않은 점과 의미 있는 승모판 폐쇄부전이 남지 않은 점으로 미루어 보아 그 이전 환자군에 비교하여 긍정적인 장기 성적을 보일 것으로 추정된다. 양측 관상동맥을 이용한 관류 및 심정지액의 주입은 수술 중 보다 나은 심근 보호를 얻을 수 있을 것으로 추정되나 본 연구에서 그러한 가정을 증명할 수 있는 객관적인 결과는 도출할 수 없었으며 향후 추가적인 연구가 필요하리라 생각된다.

결 론

부천세종병원에서는 1985년 7월부터 2003년 5월까지 15명의 관상동맥-폐동맥 이상 기시증 환자에 대한 수술적 치료를 시행하였으며 만족할만한 조기 및 중기 생존율을 확인할 수 있었다. 대부분의 환자에서 좌심실의 기능의 호전과 승모판 폐쇄부전의 감소를 수술 후 수개월 이내에 확인할 수 있었으나 장기적으로는 관상동맥 이식부위의 협착이 승모판 폐쇄부전의 악화를 동반하며 환자의 장기 예후에 영향을 미침을 확인할 수 있었다. 1998년 이후 단일화된 수술방침으로 수술적 교정을 시행한 결과 만족할 만한 결과를 얻을 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology based on a review of 140 cases with seven further cases.* Circulation 1976;38:403-25.
2. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto J, et al. *New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery.* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:7-11.
3. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. *Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair.* J Am Coll Cardiol 1997;30:54753.
4. Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, Brizard CP, Wolfe R, Karl TR. *Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:332-42.
5. Azakie A, Russell JL, McCrindle BW, et al. *Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome.* Ann Thorac Surg 2003; 75:1535-41.
6. Pearlman JD, Triulzi MO, King ME, Newell J, Weyman AE. *Limits of normal left ventricular dimensions in growth and development: analysis of dimensions and variance in the two-dimensional echocardiograms of 268 normal healthy subjects.* J Am Coll Cardiol 1988;12:1432-41.
7. Back MJ, Kim W, Oh SS, et al. *Severe tricuspid insufficiency after correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA).* Korean

- J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:724-8.
8. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantaion is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1995;60:84-9.
 9. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Iwata Y. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the Tokyo experience. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:792-7.
 10. Kreutzer C, Schlichter AJ, Roman MI, Kreutzer GO. Emergency ligation of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 2000;69:1591-92.
 11. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewillig M, Flameng W. ALCAPA syndrome: an example of chronic myocardial hypoperfusion? J Am Coll Cardiol 1994;23:772-8.
 12. Smith A, Arnold R, Anderson RH, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:16-24.
 13. Huddleston CB, Balzer DT, Mendeloff EN. Repair of anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in infants: long-term impact on the mitral valve. Ann Thorac Surg 2001;71:1985-9
 14. Yam MC, Menahem S. Mitral valve replacement for severe mitral regurgitation in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Pediatr Cardiol 1996;17: 271-4.
 15. Mavroudis C, Backer CL, Duffy CE, Pahl E, Wax DF. Pediatric coronary artery bypass for Kawasaki, congenital, post arterial switch, and iatrogenic lesions. Ann Thorac Surg 1999;68:506-12.

=국문 초록=

배경: 이 논문의 목적은 관상동맥-폐동맥 이상기시증의 수술적 치료의 중기 성적을 확인하고 수술 후 좌심실 기능과 승모판 폐쇄부전의 변화양상을 분석하고자 하였다. 대상 및 방법: 1985년부터 2003년 까지 관상동맥-폐동맥 이상기시증으로 수술적 치료를 받은 15명의 환자들을 연구대상으로 하였다. 1998년 이전(9명)에는 다양한 수술방법을 사용하였으나, 1998년 이후(6명)부터는 1) 대동맥과 주폐동맥 양쪽 모두 관류와 심정지액 주입을 시행하였고, 2) 관상동맥의 재이식 시 주폐동맥의 일부를 이용하여 도관을 만들어 대동맥에 연결하였고, 그리고 3) 승모판 폐쇄부전은 특별한 수술적 교정을 시행하지 않았다. 결과: 대상 환자들의 연령의 중앙값은 6개월(1개월~34년)이었다. 수술방법은 좌쇄골동맥-좌전행지 문합술이 1예, 좌관상동맥 결찰술이 2예, Takeuchi 술식이 2예, 그리고 관상동맥 재이식술이 10예에서 시행되었다. 평균추적관찰 기간은 5.5 ± 5.8 년(2개월~14년)이었으며, 수술 후 조기사망이 1예, 만기사망이 1예에서 발생하여 5년 생존율은 $85.6 \pm 9.6\%$ 이었다. 수술 전 좌심실 이완기말과 수축기말직경은 수술 후 3개월 이내에 의미 있게 감소하였고($p < 0.05$), 수술 전 3도 이상의 의미 있는 승모판 폐쇄부전은 6예(40.0%)에서 관찰되었으나 모두 수술 후 1개월 이내에 2도 이하로 감소하였다. 3예의 환자에서 재수술이 필요하였으며 재수술의 원인은 관상동맥 문합부위의 협착과 승모판 폐쇄부전이었다. 그러나 1998년 이후의 환자군에서는 조기사망, 만기사망, 그리고 재수술 등의 예가 없었다. 결론: 관상동맥-폐동맥 이상기시증은 수술 후 만족할 만한 생존율과 좌심실직경의 감소와 그리고 승모판 폐쇄부전의 개선을 확인할 수 있었다. 그러나 장기적으로 관상동맥의 문제가 승모판 폐쇄부전의 재발과 장기생존율에 영향을 미칠 수 있음을 확인할 수 있었다. 1998년 이후 단일화된 수술방식으로 시행한 결과 만족할 만한 결과를 얻을 수 있었다.

중심 단어 : 1. ALCAPA 증후군
2. 관상동맥 기형
3. 승모판 폐쇄부전