

심실중격결손증을 동반한 冠狀動靜脈瘻

— 치험 1예 —

이재원* · 이홍섭* · 김창호*

— Abstract —

Coronary Arteriovenous Fistula with VSD: Report of 1 case

Jae Won Lee, M.D.* , Hong Seob Lee, M.D.* , Chang Ho Kim, M.D.*

Congenital coronary arteriovenous fistula is uncommon disease, and was first described by Krause in 1865. About 20% of the cases, it associates additional congenital heart diseases.

A 5-year-old female patient was diagnosed as coronary AV fistula with VSD, and was taken surgical correction under cardiopulmonary bypass. VSD was small and subarterial in type, and the fistula was dilated as adult thumb tip size at its distal portion.

VSD was closed directly through the pulmonary arteriotomy and the aneurysmal dilation was opened vertically, then it was obliterated using 5-0, 6-0 prolene continuous suture fashioning into a long slender tube.

Postoperative course was uneventful.

서 론

관상동정맥류는 드문 선천성 심질환으로, 最近에 진단 방법 및 기술의 발달로 차츰 증례 보고가 늘어나고 있다.

이 질환의 약 20 %에서는 타 심장질환을 동반한다. 금번 본원에서 심실중격결손증을 동반한 관상동정맥류 1예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자 : 서○○, 여, 5세

* 한양대학교 의과대학 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Hanyang University

1986년 6월 3일 접수

주소 : 빈번한 상기도 감염

과거력 : 1982년 7월 본원 외래에서 동맥관개존증으로 진단

가족력 : 아버지가 폐결핵으로 5년전 투약받은 사실이 있음.

입신연령은 父母 共히 44세였음.

현병력 : 생후 3개월에 상기도 감염으로 개인 의원에서 진찰시 선천성 심질환을 의심, 1982년 7월 본원에서 동맥관개존증으로 진단받고 아무 치료없이 지내오다, 1986년 1월 본원에 내원하여 정밀검사를 시행받기 위해 입원하였다.

이학적 소견 : 체중은 19 kg, 나이에 비해 발육지연이나 전신상태의 이상은 없었다. 가슴은 대칭성으로 발달했고, 진음은 촉지되지 않았으며, 청진소견은 Grade III/V의 지속성 심잡음이 좌측 흉골 상연에서 잘 들렸다. 혈압은 90/60으로 정상이었다. 배에서 간은 촉지되지 않았다.

검사소견 : 모두 정상범위내였다.

단순흉부사진촬영상 경한 심비대 및 폐혈관음영의 증가로 좌우단락의 소견이 있었다(Fig. 1).

심전도상 경한 좌우심실 비대 및 sinus arrhythmia 가 있었다(Fig. 2).

심에코상 우측 관상동맥의 확장 및 aneurysm과 subarterial type의 심실중격결손증을 의심했다 (Fig. 3).

심도자술을 시행하여, 작은 심실중격결손증 및 우측 관상동맥에서 우심실로의 루(fistula)가 있음을 확진 했다(Fig. 4).

수술소견 : 체외순환하에 개심술을 시행하였다. 심실

중격결손증은 직경이 약 2mm정도인 subarterial type이었다. 관상동정맥루는 미세한 누공구를 통하여 우심실로 유출되고 있으며, 엄지 손가락 크기의 aneurysm-like sinus가 누공구의 근위부에 위치하고 있었으며, 우측 관상동맥의 근위부는 크게 팽창되어 있었다 (Fig. 5).

술법은 폐동맥을 절개하여 이를 통해 심실중격결손증을 4-0 Ti-cron with pledget을 이용하여 single mattress suture로 막아주고 폐동맥 절개부위를 봉합했다.

관상동정맥루는 누공의 근위부 관상동맥 팽대부위를 수직으로 절개하여 누공구(fistula opening)를 확인 하여 5-0 prolene suture로 막아주고, 팽대부위는 혈

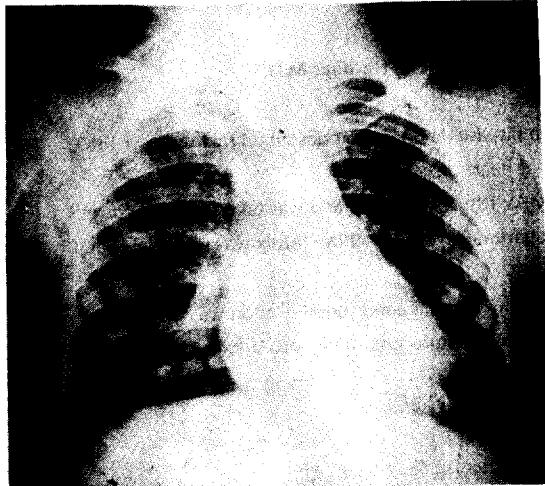


Fig. 1. 수술전 단순흉부사진

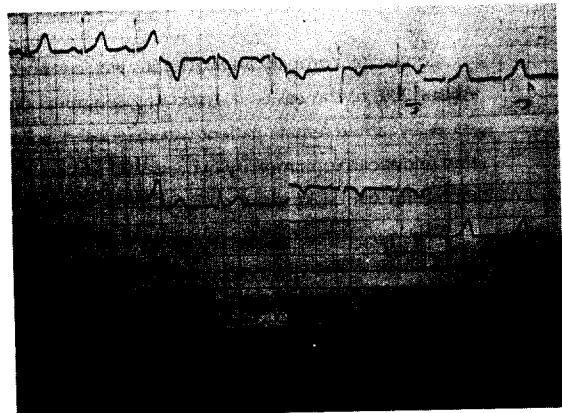


Fig. 2. 수술전 EKG

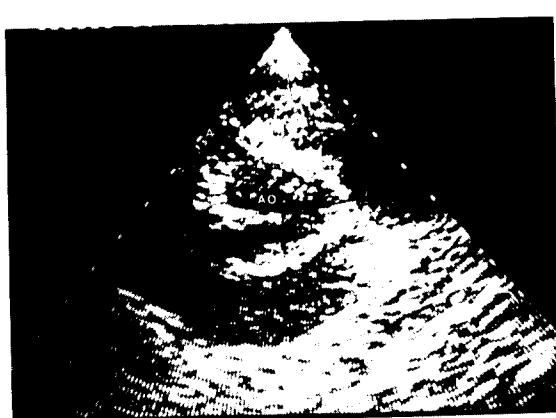


Fig. 3. 수술전 심에코소견

A : Aneurysmal dilation of Rt. coronary artery AO : Aorta

심실중격결손증은 작아서 보기 어렵다.

류를 보존하도록 5-0, 6-0 prolene을 이용하여 가는 관으로 만들면서 봉합했다.

수술후 환자는 특별한 문제없이 수술후 13일에 퇴원하였다. 퇴원 당시 단순흉부사진상 CT ratio는 52%에서 50%로 심비대가 둔화되었으며, 심에코상 출전 보였던 aneurysmal dilation이 사라졌다(Fig. 8).

고 찰

冠狀動脈疾患은 후천적인 경우 비교적 흔하고 수술적 교정이 종종 불가능한데 비해, 선천적인 경우는 드물며 대부분 수술적 교정이 가능하다³⁾.

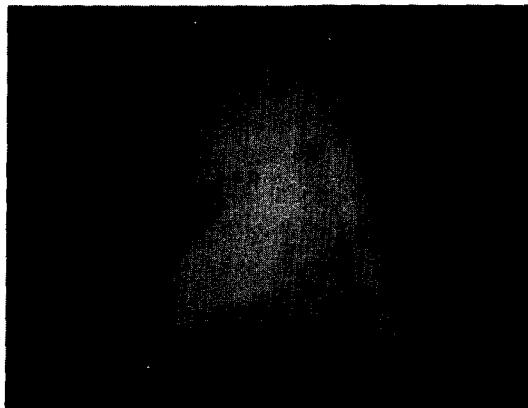


Fig. 4. 심조영사진

LAO view : 전형적인 subarterial VSD를 보여준다.

PA : Pulmonary artery

LV : Left ventricle



우측 관상동맥이 전반적으로 확장되어 있고 원위부의 꽈리형 팽창된 부위를 보이며, 조영제의 우심실로의 유출을 보인다.

RCA : Right coronary artery

A : Aneurysmal dilation of right coronary artery

RV : Right Ventricle

AO : Aorta



Fig. 5. 수술소견

우측 관상동맥의 누공(fistula opening)

근위부 팽창된 부위를 보여준다.

A : Aneurysmal dilation of right coronary artery

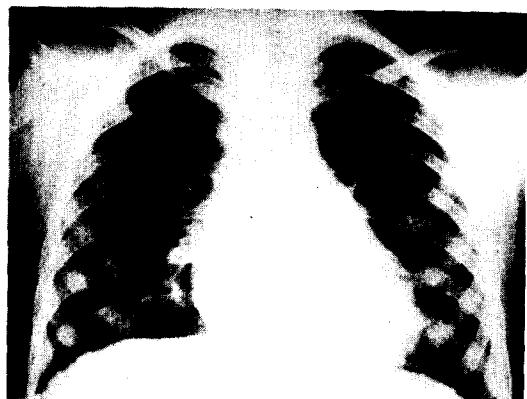


Fig. 6. 수술후 단순흉부사진

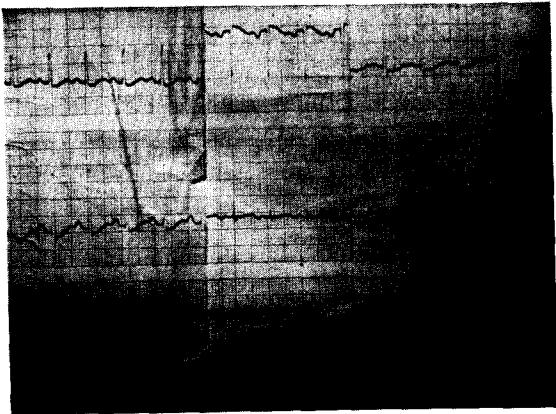


Fig. 7. 수술후 EKG

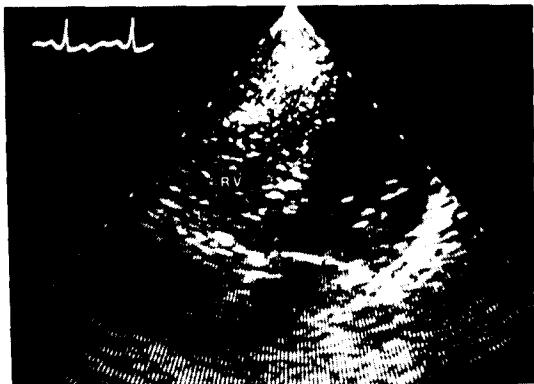


Fig. 8. 수술후 심초음파도

수술전 4 chamber view에서 관찰되었던 우심실의 우측 판상동맥의 확장부위가 없어졌다.

RV : Right Ventricle

冠狀動靜脈瘻는 드문 선천성 심질환으로 1865년 Kr-ause에 의해 처음 보고된 아래, 1947년 Björk와 Cr-aford에 의해 최초로 수술적 교정이 이루어졌다. 최근엔 心導子術 및 心造影術의 발달로 보고예가 증가되고 있다. 또 이 질환中 20%에서 他心疾患을 동반한다(Ogden & Stansel, 1972).

1965년 Björk와 Björk는 84예를 보고하였는데 이 중 심조영술로 확진된 경우는 14%에 불과하였다. 또한 1966년 Hallman, Cooley, Singer 등이 발표한 10 예中 단 1명만이 선택적 판상동맥조영술을 시행했다³⁾. Effler 등이²⁾ 보고한 바에 따르면, 6000명의 판상동맥조영술을 시행한 환자中 14예가 판상동정맥으로 판명

되었고, 동맥관개존증을 의심하여 수술을 시행한 1예에서 판상동정맥으로 판명이 되었다. 현재도 확진을 위해 서는 심도자출과 심조영술, 판상동맥조영술등이 반드시 선행되어야 한다.

이 질환은 대개 1개의 瘘(fistula)이나, 다수(fistulas)의 예도 보고된 바 있다¹⁰⁾. 병변부위별로는 McNamara와 Gross¹⁰⁾등의 보고에 의하면, 172例中 4例에서 양측, 6例에서 단(單) 판상동맥이었고, 瘘는 좌측이 우측보다 많은 것으로 되어 있다. Levin 등에 따르면 우측이 50~55%, 좌측 35%, 양측이 각각 5%이다⁸⁾. 유출부위는 90% 이상이 심장의 우측이고 실제 정맥측으로 가는 鎮性動靜脈瘻는 드물다. 부위별로는 우심실이 40%, 우심방 25%, 대동맥 15~25%, 판상정맥동 7%, 좌심실 3%, 좌심방 5%, 상대정맥 1%이다^{6,8)}. 이는 Rittenhouse 등의 통계와도 거의 비슷한 분포이다¹²⁾.

대부분 루의 크기는 작고, 환자의 나이와 약간의 비례성향을 보이며, 유출되는 부위의 저항에 반비례한다. 그러나 Qp/Qs는 환자의 나이와 무관하며 대부분에서 단락(shunt)이 쉽게 발견되지 않는다^{2,9)}. 또 대부분의 예에서 Qp/Qs는 1.8:1을 넘지 않는 것이 보통이다⁶⁾.

성상으로 대동맥 혈류량의 약 10%가 판상동맥으로 공급되나, 판상동정맥부에서는 약 50%까지도 증가할 수 있다¹¹⁾. 한 연구에 따르면 우측 판상동맥과 좌측 심실사이의 루가 있는 질환에서 수술중의 평균 우측 판상동맥 혈류량이 315 ml/min에서 수술후 35 ml/min 까지 감소함을 알 수 있다¹⁰⁾. 혈역학적으로 판상동맥의 선천적 질환은 심근환류(Myocardial perfusion)에 커다란 장애를 가져온다⁸⁾.

본 질환의 대부분 환자에서는 증세가 없는 경우가 많고, 있어도 경미한 경우가 대부분이다. 가장 흔한 증세로는 노력성 심근관증 및 피로 등이고, 약 7%에서 협심증을, 3%에서 심근경색증을 나타낸다⁶⁾. 지속성 심猿음을 동맥관개존증과 유사하나 잘 들리는 위치로 구분이 가능하다. 그외 경한 심비대 및 단순 흉부사진상 多血症(plethora)이 있다¹²⁾. 심근 혀혈증세는 판상동맥으로 포화된 산소혈의 순환에 의한다¹⁵⁾. 이 질환의 병태생리학적(pathophysiology) 의미는 혈류량, 동정맥루가 流出되는 위치, fistulous bypass에 의한 심근허혈 등의 3 가지 관점으로 볼 수 있다. 또한 瘘(fistula) 自體가 저항이 낮은 pathway로 작용하여 소위 'coronary steal' phenomenon이 일어날 수 있

다^{8,12)}.

일부 환자에서는 증세가 없다가 세균성 심내막염 자체가 최초의 증상으로 나타날 수 있다(약 10%)¹²⁾. Kirklin 등은 루가 심내막염의 원발병소중 5%에 해당한다고 했으며, 원인을 혈액난류로(turbulence) 보았다⁶⁾.

대개 단락(shunt)의 양과 증세의 경증은 큰 연관이 없으나¹²⁾ 다량의 단락은 결국 울혈성 심부전을 초래한다. Daniel¹¹ 등에 따르면 150명의 관상동정맥루 환자 중 21명이 심부전증세를 나타내 14%의 비도를 보였다(이中 80% 이상이 20세 이상이다). 또한 신생아에서 심부전증에 의한 치명적인例도 보고된 바 있다¹⁵⁾. Ogden & Stansel 등에 의하면 유출부위가 관상동정맥동 일 경우 타 부위보다 심부전증을 일으킬 확률이 크다(전체 14%에 비해 50%).

드물게는 관상동맥류(aneurysm)의 파열과 초기 동맥경화증 등이 있을 수 있다. 이는 혈류속도가 높아 생기는 shear-induced intimal damage가 초기 관상동맥폐쇄의 선행조건이 된다는 연구에 의한다⁴⁾.

Koops 등은(1973년) 치료하지 않을 경우 폐고혈압증, 울혈성 심부전증, 심내막염, 동정맥루혈전의 파열, 심근하혈 등의 합병증을 보고했다¹⁶⁾. 그러나 Jaffe 등은(1973년) 3½세~17세 사이의 환자 6명을 수술하지 않고 5년간 추적관찰하여, 이中 5명의 환자에서 증상, 심전도상, 혈류역학적 심조영상의 안정상태를 보고하였다⁴⁾. 드물게는 자연적 폐쇄도 보고된 경우가 있다¹⁴⁾.

감별진단을 해야 할 질환으로는 동맥과개존증, Aortopulmonary Window, Valsalva동 파열, 대동맥 폐쇄부전을 겹친 심실중격결손증 등이 있다.

수술적응증은 아직 논란이 많으나, 증세의 진행이 있을 시 수술을 권유하고 Kirklin 등에 의하면 ① 세균성 심내막염의 위험 ② 자연폐쇄의 희박성 ③ 수술의 안전도 및 효능 등을 고려하여, 진단이 된 경우 Qp/Qs가 1.3:1보다 작지 않은 한 수술을 권유한다⁶⁾.

수술방법은 주의 해부학적 위치에 따라 개별화되어야 하며, ① inaccessible position ② angiomatic fistula ③ fistula with large associated aneurysm의 경우엔 체외순화율 이용한 교정을 권하고, 그외의 경우엔 직접교정을 권했다¹⁰⁾. 최근엔 병변 관상동맥이 지배하는 심근의 보호를 위해 동맥을 그대로 놔두고 fistulous communication만을 차단하는 방법을 사용한다^{3,16)}.

수술후 예후는 전반적으로 좋다. 1962년 Cooley 등은 술후 사망율이 7%였으며, Rittenhouse 등의 집계에 의하면 초기 사망율 2%, 심근경색증 3.6%를 나타낸다¹²⁾. 수술후 심근하혈은 3%, 관상동정맥루 재개 4% 등의 합병증이 있다⁶⁾.

결 론

한양의대 부속병원 흉부외과에서 5세된 여아의 심실중격결손증을 동반한 관상동정맥루 1례를 체외순화하여 개심술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Daniel, T.M., Graham, T.P., and Sabiston, D.C.: Coronary right ventricular fistula with congestive heart failure; Surgical correction in the neonatal period. *Surgery*, 67:985-994, 1970.
2. Effler, D.B., et al.: Coronary arteriovenous fistula: Diagnosis and surgical management. Report of fifteenth cases. *Surgery*, 61:41, 1967.
3. Hallman, G.L., Cooley, D.A., Singer, D.B.: Congenital anomalies of the coronary artery: Anatomy, pathology, and surgical treatment. *Surgery*, 59:133, 1961.
4. Jaffe, R.B., Glancy, D.L., Epstein, S.E., Brown, B.G., Morrow, A.G.: Coronary arterial right heart fistulae; Long-term observations in seven patients. *Circulation* XLVII:133, 1973.
5. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P.: *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd Ed., Macmillan.
6. Kirklin, J.W., Barratt-Boyes, B.G.: *Cardiac Surgery*. John Wiley & sons, 1986.
7. Kiso, I., Itoh, T., Morishita, M., Kato, K., and Ishikura, Y.: Blood flow and pressure measurements of right coronary artery to left ventricle fistula. *Thorax*, 33:253-256, 1978.
8. Levin, D.C., Fellows, K.E., and Abrams, H.L.: Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Circulation* 58:26, 1978.
9. Libethson, R.R., Sagar, K., Berkoben, J.P., Weintraub, R.M., Levine, F.H.: Congenital coronary arteriovenous fistula; Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 59:849, 1979.
10. McNamara, J.J., Gross, R.E.: Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 65:59, 1969.
11. Perloff: *The clinical recognition of congenital heart disease*.

- 2nd Ed., W.B. Saunders Company.*
- 12. Rittenhouse, E.A., Dotty, D.B., and Eherenhaft, J.L.: *Con-*
genital coronary artery cardiac chamber fistula. *Ann.*
Thorac. Surg. *20*:468, 1975.
 - 13. Rose, A.G.: *Multiple coronary arteriovenous fistula.* *Cir-*
culation *58*:178, 1978.
 - 14. Shubrooks, S.J., and Naggar, C.Z.: *Spontaneous near*

 - 15. Verani, M.S., and Lauer, R.M.: *Echocardiographic findings*
in right coronary arterial-right ventricular fistula. *Am. J. Car-*
diol., *35*:444, 1975.
 - 16. Wheatley, D., Coleman, E.N., and Reid, J.M.: *Coronary*
artery fistula. Report of three cases. *Thorax*, *30*:535, 1975.