

## 肺動脈으로 流入되는 冠狀動靜脈瘻

— 手術治驗 1 例 —

金學濟\* · 崔榮昊\* · 權虞錫\* · 朴炯珠\* · 金炯默\*

— Abstract —

### Coronary Arteriovenous Fistula Draining into the Main Pulmonary Artery

Hark Jei Kim, M.D.\*, Young Ho Choi, M.D.\*, Woo Seok Kwon, M.D.\*,  
Hyoung Ju Park, M.D.\*, Hyoung Mook Kim, M.D.\*

Congenital coronary arteriovenous fistula is a communication of a coronary artery with one of the atria, ventricles, the coronary sinus, the superior vena cava, or the pulmonary artery.

We had a successful surgical experience with 63 year-old-female patient who complained substernal chest pain on exertion for 8 years.

On auscultation, a continuous murmur was heard at the left second to third intercostal space along the left sternal border.

The right cardiac catheterization was revealed to 4% oxygen step up between right ventricle to main pulmonary artery, and  $Q_p/Q_s$  was 1.3:1.

The selective coronary arteriography showed markedly tortuous dilated vessel which originated from left coronary artery draining into the main pulmonary artery.

The operation performed to mid portion of tortuous and dilated fistula by multiple ligation with 3-0 Mersilene and suture ligation with pledgetted 3-0 Prolene on distal draining site.

Postoperative course were unevenful without any symptoms and complications.

### 緒 論

先天性 冠狀動靜脈瘻는 心房 또는 心室, 冠狀靜脈洞, 上大靜脈, 肺動脈의 어느 한 部位로 冠狀動脈이 연결되어 血液의 左右短絡을 야기하거나 動脈瘤를 形成하여 心機能의 變化를 초래하는 疾患으로서 1865年 Krause에 의해 처음 報告되었다. 最近 本 敎室에서는 63歲의 高

齡의 女子 患者에서 그 症例가 매우 드문 左側冠狀動脈과 主肺動脈 사이에 發生한 冠狀動靜脈瘻 1例를 手術治驗하였기에 文獻考察과 症例를 報告하는 바이다.

### 症 例

患者는 63歲 된 女子로서 約 8年前부터 全身無力感과 前胸部 胸骨下 痛症과 背部의 간헐적인 痛痛을 主訴로 來院하였다. 痛症은 주로 運動時에 發生되었고 休息으로 完化되었다. 3年前부터는 頭痛과 현기가 同伴되었고 그 頻度도 증가되었다. 過去歷 및 家族歷上 特異한 소견은 없었다. 來院當時 理學的 所見으로 中等度の

\* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科學敎室  
\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Korea University  
1987년 11월 21일 접수

體格에 典型的인 시골 老人으로 血壓 150/80mmHg, 맥박 分當 70回, 呼吸數 分當 18回, 體溫 36.5°C였다. 胸部觸診上 輕度の 진전(thrill)이 左側 胸骨上緣에서 느껴졌으며 聽診上 胸骨左緣 第2, 3番째 肋間에서 4度程度(Grade IV/V)의 連續性 機械音이 聽診되었고 그外 肺野聽診上 異狀所見은 없었다.

檢査室所見으로 血液檢査上 白血球 4800/mm<sup>3</sup>, 血色素 12.2 gm%, 血球容積 33.7%, 적혈구 침강속도 50 mm/hr 이었고 그外 류마티오이드因자의 陽性 反應을 除外한 電解質檢査, 肝機能檢査, 腎機能, 大便, 小便檢査는 모두 正常範圍였다.

單純胸部 X-線上 肺血管陰影의 약간의 증가所見以外에는 心肥大나 그外 異狀所見 없었고, 心電圖檢査 亦是 正常範圍였다. 二面性 心超音波檢査上 左心室의 全體수축기능 및 벽 수축기능은 正常이었으며 左側冠狀動脈의 主幹의 內經이 상당히 좁아져 있는 것이 觀察되었다.

右心導子檢査上 右心室과 主肺動脈 사이에 4%의 산소포화도가 증가를 보였으며 Qp/Qs는 1.3, 左右短絡은 23%였다(Table A). 大動脈造影術과 함께 實施한 冠狀動脈造影術上 左側冠狀動脈 前下行支起始部에서 主肺動脈으로 이어지는 팽대한 血管의 구불구불한 瘻管을 確認할 수 있었고, 右側冠狀動脈은 正常所見을 보였다(Fig. 1, 2).

手術 및 經過: 手術은 體外循環器 待期下에 胸骨正中線切開을 通하여 心囊을 열고 全長 7cm, 直徑 5~7mm 程度의 左側冠狀動脈의 前下行支에서 起始한 구불구불하고 팽대한 血管이 主肺動脈에 걸쳐 있는 冠狀動脈瘻管을 發見할 수 있었고 그위에서 強力한 진전음을 觸知할 수 있었다(Fig. 3). 심장박동狀態에서 瘻管 遠位部에서 中間쯤 되는 지점에서 3-0 Mersilene으로 3회에 걸쳐 結紮을 하였고 結紮後 진전이 많이 減小되었으나 主肺動脈 가까이에서 계속 진전이 남아 있어 ple-

Table A. Preoperative Cardiac Catheterization Data

	O <sub>2</sub> Saturation (%)	Pressure (mmHg)
S V C	72	
I V C	74	
R A	70	(a-10, v-6, mean 7)
R V	70	(27/0, mean 7)
P A	74	(27/11, mean 16)
PCWP	90	(a-9, v-8, mean 8)
F A	89	(152/87, mean 110)
L V		(150/12)



Fig. 1. Preoperative selective coronary arteriography (AP projection)



Fig. 2. Preop. selective coronary arteriography (lateral view)

dget를 使用 3-0 Prolene으로 縫合結紮한 후 진전이 完全 소실한 것을 確認한 後 手術을 마칠 수 있었다(Fig. 4).

手術後 患者는 心雜音 및 胸部 疼痛이 完全 消失되었으며 術後 第11日째 輕快 退院하였다.



Fig. 3. Preoperative finding (Before ligation)



Fig. 4. Postoperative finding (After ligation, short arrow-midportion of fistula, long arrow—distal draining site)

### 考 按

先天性 冠狀動靜脈瘻는 태어날 때부터 冠狀動脈의 어느 일부가 心房, 心室, 冠狀靜脈洞, 上大靜脈, 肺動脈으로 연결되어 血液의 左右短絡을 일으키거나 動脈瘤를 形成하여 心機能의 變化를 招來하는 疾患이다<sup>1)</sup>. 實際로 冠狀動脈이 左心室이나 左心房쪽으로 流入되는 경우가 기 때문에 冠狀動脈瘻라 흔히 말하기도 한다<sup>2)</sup>. 發生頻도를 보면 McNamara<sup>3)</sup>에 依하면 先天性 心疾患中 0.4

%에서 發生하며 1865年 Krause<sup>4)</sup>에 依해 最初로 報告된 이래 世界적으로 400例程度 報告되었고<sup>37)</sup> 國內에서는 심<sup>40)</sup>, 오<sup>41)</sup>, 광<sup>42)</sup>, 이<sup>43)</sup>, 심<sup>44)</sup>, 안<sup>46)</sup> 등에 依해 約 10例 미만인 報告되고 있다. 그러나 最近 心臟 畸形의 診斷技術의 發達과 治療技術이 向上되어 最近에 들어서는 그 報告例가 늘어나고 있다. 이 疾患의 男女比에는 큰 差異가 없는 것으로 나타나고 있다<sup>37)</sup>. 冠狀動脈瘻의 起始部位를 보면 半數以上에서 左側보다는 右側 冠狀動脈에서 유래하며<sup>2,3)</sup> 드물게는 單冠狀動脈에서 나오기도 한다<sup>5-8)</sup>. 또한 2個의 左右冠狀動脈에서 同時に 나오기도 하고<sup>9-12)</sup> 그外 副屬支에서 나오는 경우도 있다<sup>8,13-17)</sup>. 또한 冠狀動脈瘻가 끝나는 部位를 보면 左側보다는 역시 右心室쪽이 많으며(41%), 右心房(26%), 肺動脈(17%), 冠狀靜脈洞(7%)의 順으로 그 頻度を 나타내고 있다. 드물게는 多數의 流出孔을 보이는 경우도 있다<sup>2,18)</sup>. 冠狀動脈瘻의 發生機轉은 冠狀動脈循環系의 胎生初期의 發達異常으로 正常的으로 소실되어야 할 intramyocardial trabecular sinusoid가 지속적으로 남아 있기 때문으로 생각하고 있다<sup>3)</sup>. 冠狀動脈의 一次的인 機能의 異常은 冠狀動脈系로부터 血液의 流出이며 그들 血管이 分布되는 心筋의 一部가 正常보다 적은 量의 血液을 供給받는 것이다. 하지만 大部分이 側副血管의 發達로 이것에 依한 心筋의 虛脫이나 心筋 硬塞症이 오는 것은 매우 드문 것으로 되어 있다<sup>18)</sup>. 또한 하나 혹은 多數의 冠狀動脈瘻가 있을 때 흔히 볼 수 있는 病的 變化는 冠狀動脈에 局所的으로 나타나는 공 모양의 動脈瘤를 들 수 있다. 이때는 대개 석회화 침착이 일어나며 확장을 가져오기도 하나 動脈瘤의 破裂은 드문 것으로 되어 있다<sup>2,19)</sup>. 血液의 左右短絡現象과 冠狀動脈血의 離脫現象으로 狹心症이나 心筋硬塞症, 心內膜炎, 左心室瘤, 肺高血壓症을 야기할 수 있다<sup>12)</sup>. 先天性 冠狀動靜脈瘻는 단독으로 存在하는 경우가 보통이나 動脈管閉存症, 팔로氏四徵症, 류마티스性 승모판식 협착증과 共存하는 경우가 있고 成人에서는 동맥경화성 심질환과 같이 있는 경우도 있다<sup>20-24)</sup>. 先天性 冠狀動靜脈瘻는 臨床症狀가 없는 경우가 많고<sup>25)</sup> 심한 心不全증세를 느끼기도 한다<sup>38)</sup>. 症狀으로는 2歲以下, 젊은 成人, 40歲以上의 成人群으로 大別하며 대개 身體檢査에서 心雜音으로 우연히 發見되는 경우가 많다<sup>26-28)</sup>. 自覺症狀으로는 左右短絡量이 많을 때는 이것으로 因한 呼吸困難과 피로감같은 心不全症 증세를 경험할 수 있으며 狹心症 또한 同伴하는 경우가 흔하다. 이 狹心症은 冠狀動脈血의 離脫에 依해 發生하며 心筋硬塞症을 유발하기도 한다<sup>2,30)</sup>.

冠狀動脈瘻는 非特異性 連續性 心雜音으로 예측할 수 있으나 心雜音만으로 감별해야 할 心臟畸形 特別 動脈管 閉存症을 비롯하여 大動脈瓣膜閉鎖不全症이 同伴된 心室中隔缺損症, Valsalva 洞의 破裂 등을 감별해야 하나 이 경우에 들리는 心雜音은 瘻孔이 연결되는 位置에 따라 聽診位置가 달라지기 때문에 動脈管閉存症과는 구분이 가능할 수가 있다<sup>29)</sup>. 冠狀動靜脈瘻의 診斷은 대개 다른 疾患의 診斷過程에서 우연히 發見되는 경우가 많다. 心電圖나 胸部 X-線寫眞上 正常的인 所見을 보이는 경우가 많고 心臟超音波檢査에서 特別히 커진 冠狀動脈과 거기에 一致하는 心室이나 心房이 커져 있을 때 의심하게 된다. Doppler 도 아울러 診斷에 도움이 될 수 있으나 心導子法, 大動脈造影術, 選擇의 冠狀動脈造影術이 診斷 및 治療方法의 決定에 도움이 될 수 있다.

治療方法으로는 手術로 因한 動脈瘻의 차단을 들 수 있는데 無症狀 患者나 적은 動脈瘻의 患者에서 手術의 적응은 아직 논란의 대상이 되고 있어 Shubrooks<sup>32)</sup>는 14 歲 患者에서 動脈瘻가 自然 소실되는 것을 報告하기도 했지만 Libberthson<sup>31)</sup> 등은 動脈瘻는 나이가 들수록 증세의 惡化를 초래하고 合併症의 發生이 증가하므로, 手術時期가 늦을수록 有病率과 死亡率이 증가한다고 했다. 一般의으로는 心不全이나, 惡急性 心內膜炎, 冠狀動脈瘻의 破裂, 動脈瘤內血栓 등의 合併症이 發生하기 前에 서둘러 手術을 해주는 것이 좋다고 報告하고 있다<sup>31)</sup>. 또한 動脈瘻의 瘻孔이 時間이 지나면서 커지고, 心臟自體의 貧血, 心血管系의 病變이 생기면 細菌性 心內膜炎의 위험성이 크므로 手術의 效果를 생각할 때 短絡程度가 크면(Qp/Qs가 1.3 以上) 서둘러 手術하는 것이 좋다<sup>30)</sup>. 手術方法은 1947年 Bjork와 Craford<sup>33)</sup>가 冠狀動脈瘻의 上方과 下方에서 結紮을 施行 成功的인 外科的 治療를 報告한 以來 大部分 直接結紮하는 方法과 體外循環이나 低體溫下에 瘻孔을 直接 막는 方法이 있다. 즉 心囊을 切開하여 瘻孔의 位置, 크기, 冠狀動脈의 상황에 따라 體外循環을 利用하거나 혹은 體外循環 없이 直接結紮을 한다. 1962年 Cooley<sup>34)</sup> 등에 依하면 直接結紮을 할 경우 約 15分間 冠狀動脈瘻에 壓力을 加해 血流을 차단한 후 不整脈 등의 心電圖의 變化가 없을 경우 直接 結紮을 施行하였고 그 경우 手術의 效果관정이 용이하고 경제적으로 비용이 적게 드는 利點도 함께 있다. 그러나 體外循環을 利用하는 경우에는 우선 1) 多數의 瘻孔이 存在하거나, 2) 手術機法上 接近하기 어려운 位置에 瘻孔이 存在할 때, 3) 또한 動脈이 擴張되고 動脈瘤의 切開가 必要하여 直接 結紮하는 위험할 경우

에 施行하는 바<sup>35)</sup> 이 경우 左右短絡의 차단이 手術目的이지만 心筋虛血의 예방으로 가능한 한 瘻의 末端部位에서 瘻를 차단하여야 하고, 만일 瘻의 차단이 冠狀動脈血의 減小로 心筋의 機能이 惡化될 경우에는 복재정맥이나, 내유동맥을 利用하여 冠狀動脈迂回術을 同時에 해주어야 한다<sup>36)</sup>. 手術의 結果는 매우 좋은 것으로 되어 있고, 特別히 젊은 층에서는 이 疾患의 外科的 合併症은 낮으며 死亡도 거의 없다. 그러나 高齡일수록 合併症 및 死亡率이 높으며 1975年 Rittenhouse<sup>36)</sup> 등은 2~4%의 死亡率을 報告했으며, 3%에서 심근경색증, 4%에서 冠狀動脈瘻의 再開를 報告하고 있다.

## 結 論

高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室에서는 最近 63 歲의 高齡의 患者에서 主肺動脈으로 流入하는 冠狀動靜脈瘻 1例을 手術治驗하여 좋은 結果를 얻었기에 他文獻考察과 함께 이를 報告하는 바이다.

## REFERENCES

1. Morgan JR, Forker AD, O'Sullivan MJ, and dFosburg RG: Coronary arterial fistulas. Seven cases with unusual features. *Am J Cardiol* 30:432, 1972.
2. Neufeld HN, et al: Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk ("coronary artery fistula"). *Circulation* 24:171, 1961.
3. McNamara JJ, and Gross RE: Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 65:59, 1969.
4. Krause W: Ueber den Ursprung einer accessorischen A. Coronaria Cordis aus der A. pulmonalis. *Z Rationelle med* 24:225, 1865.
5. Gupta PD, Rahimtoola SH, and Miller RA: Single coronary artery-right ventricular fistula. *Br Heart J* 34:755, 1972.
6. Murray RH: Single coronary artery with fistulous communication: report of 2 cases. *Circulation* 28:437, 1963.
7. Noonan JA, and Spencer FC: Single coronary artery with coronary arteriovenous fistula communicating with the right ventricle. *Am J Cardiol* 15:848, 1965.
8. Sloman C, Macphee A, and Fairley K: An unusual coronary arteriocoronary fistula. *Am J Cardiol* 15:856, 1965.
9. Babb JD, and Field JM: Double coronary arteriovenous fistula. *Chest* 72:656, 1977.
10. Gupte SS, Ryan GF, and Easley RM: Bilateral congenital coronary artery-pulmonary artery fistulae. Report of two

- unusual cases. angiology 31:276, 1980.*
11. Reddy K, Gupta M, and Hamby RI: Multiple coronary arteriosystemic fistulas, *Am J Cardiol* 33:304, 1974.
  12. Rose AG: *Multiple coronary arterioventricular fistulae. Circulation* 58:178, 1978.
  13. Allenby KD, Brinton WD, Campbell M, and Gardner F: *Pulmonary atresia and the collateral circulation to the lungs. Guy's Hosp Rep* 99:110, 1950.
  14. Brown RC, and Burnett JD: *Anomalous channel between aorta and right ventricle: report of a case. Pediatrics* 3:597, 1949.
  15. Currarino G, Silverman FN, and Landing BH: *Abnormal congenital fistulous communication of the coronary arteries. Am J Roentgenol* 82:392, 1959.
  16. Essenberg JM: *An anomalous left coronary artery in human fetus: its passage through the left atrium and possible discharge into the right atrium. Anat Rec* 108:709, 1950.
  17. Parker FB, et al: *Congenital coronary artery fistula from supernumerary coronary artery. Case report and review of the literature, J Thorac Cardiovasc Surg* 65:569, 1973.
  18. Levin DC, Fellows KE, and Abrams HL: *Primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. Circulation* 58:25, 1978.
  19. Vlodaver Z, Neufeld HN, and Edwards JE: *Coronary Arterial Variations in the Normal Heart and in Congenital Heart Disease. New York, Academic Press, 1975.*
  20. Schaffer AB, St Ville J, and Mackler SA: *Coronary arteriovenous fistula with patent ductus. Am Heart J* 65:758, 1963.
  21. Busch VW, et al: *Late deterioration in tetralogy of Fallot: unusual findings and successful correction. Arch Intern Med* 138:1423, 1978.
  22. Kings SB, and Schonmaker FW: *Coronary artery to left atrial fistula in association with severe atherosclerosis and mitral stenosis: report of surgical repair. Chest* 67:361, 1975.
  23. Phillips PA, and Libanoff AJ: *Arteriovenous communication associated with obstructive arteriosclerotic coronary artery disease and myocardial infarction. Chest* 65:106, 1974.
  24. Searcy RA, Stein PD, Ganesan F, and Bruce TA: *Arterio-atrial shunting in coronary atherosclerosis. Chest* 59:398, 1971.
  25. Lovitt WV Jr. and Lutz S Jr: *Embryological aneurysm of the myocardial vessels. Arch Pathol* 57:163, 1954.
  26. Abrams LD, Evans DW, and Howarth FH: *Coronary artery-right ventricular fistula treated surgically. Br Heart J* 29:132, 1967.
  27. bishop JO, Mathur VS, and Guinn GA: *Congenital coronary artery fistula with myocardial infarction. Chest* 65:233, 1974.
  28. Davison PH, McCracken BH, and McIlveen DJS: *Congenital coronary arteriovenous aneurysm. Br Heart J* 17:569, 1955.
  29. Ogden JA: *Congenital variations of the coronary arteries. A clinicopathologic survey. A thesis presented to the Faculty of the School of Medicine, Yale University, 1968.*
  30. Ryan C, and Gertz HW: *Fistula from coronary arteries to left ventricle after myocardial infarction. Br Heart J* 39:1147, 1977.
  31. Liberthson RR, et al: *Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59:849, 1979.
  32. shubrooks SJ, and Naggar CZ: *Spontaneous near closure of coronary artery fistula. Circulation* 57:197, 1978.
  33. Björck G, and Crafoord C: *Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli. Thorax* 2:65, 1947.
  34. Cooley DA, and Ellis PR Jr: *Surgical considerations of coronary arterial fistula. Am J Cardiol* 10:467, 1962.
  35. Goor DA, and Lillehei CW: *Congenital Malformations of the Heart. New York, Grune and Stratton, 1975.*
  36. ritterhouse EA, Doty DB, and Ehrenhaft JL: *Congenital coronary artery cardiac chamber fistula. Review of operative management. Ann thor surg* 20:468, 1975.
  37. Neufeld HN, Schneeweiss A: *Coronary artery disease in infants and children, 31-58. Lea and Febiger, Philadelphia 1983.*
  38. T.M. Danil, T.P. Graham, D.C. Sabiston, Jr.: *Coronary artery-right ventricular fistula with congestive: Surgical correction in the neonatal period. surgery* 67:985, 1970.
  39. Kirklin, J.W., Barrat-Boyes, B.C.: *Cardiac surgery; Congenital anomalies of the coronary arteries, Vol. 2:945-969, John wiley & sons, 1986.*