

승모판 협착 및 폐쇄부전증이 동반된 다발성 양측 관상동정맥루 1례 치험

강창희* · 조영철* · 남충희* · 이길노*

- Abstract -

Multiple Bilateral Coronary Arteriovenous Fistulas Associated with Mitral Stenosis

- One Case Report -

C.H. Kang, M.D.* , Y.C. Cho, M.D.*
C.H. Nam, M.D.* , K.R. Lee, M.D.*

A coronary arteriovenous fistula represents an abnormal communication from a coronary artery that may enter any cardiac chamber, a pulmonary artery, the coronary sinus, the superior vena cava or the pulmonary vein.

We had a successful experience with 46 year-old male who complained exertional dyspnea(NYHA classification II) and anginal pain since 5 years ago. In intensive study of cardiac catheterization and coronary cineangiography, multiple bilateral coronary arteriovenous fistulas and mitral stenosis with left atrial thrombi were recognized. The coronary arteriovenous fistula of left coronary artery was revealed large tortuous aberrant vessels that were connected between just distal portion of first diagonal branch of left anterior descending artery and main pulmonary artery. Other fistula was small tortuous vessel which was originated from left atrial branch of left circumflex artery, was drained into left atrium. The fistula of right coronary artery was communicated conal branch of right coronary artery to main pulmonary artery. But there was no O₂ step-up in the right cardiac catheterization.

The operative procedure were suture-ligation of draining orifice of coronary arteriovenous fistula in main pulmonary artery, mitral valve replacement(Ionescu-Shiley 25mm) with removal of left atrial thrombi and plication of left atrium under the extracorporeal circulation.

The postoperative course was uneventful without any complication and discharged without problem at 17th postoperative days.

서 론

관상동정맥루는 심방, 심실, 관상정맥동, 폐동맥,

상공대정맥 및 폐정맥 등 어느 한 부위와 관상동맥이 직접 연결되는 질환으로써 1865년 Krause에 의해 처음 보고되었고 발생 빈도를 보면 선천성 심장질환중 0.4%로서 매우 희귀한 질환이다¹⁾.

본 순천향대학 흉부외과 교실에서는 46세의 남자 환자에서 다발성 양측 관상동정맥루 즉 좌측 관상동맥의 전하행지-주폐동맥, 좌측 회유동맥의 좌측 심방

* 순천향대학 의학부 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Soonchunhyang University
1988년 10월 5일 접수

지-좌심방 및 우측 관상동맥의 원추지-주폐동맥의 관상동정맥루와 동반된 승모판 협착 및 폐쇄부전증 1례를 수술적 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

병력: 환자는 46세 남자로 입원 15년전부터 운동시 정도의 호흡곤란이 있었으나 특별한 치료를 하지않고 지내다가 5년전부터 호흡곤란이 심해지면서 하루에 2~3회의 흉통이 발생하였고, 흉통은 좌측 어깨로 전이되면서 2~3분간 지속하여 본원에 입원하였다. 과거력과 가족력은 특기할만한 병력은 없었다.

이학적 소견: Vital sign은 혈압 130/90mmHg, 맥박수 74회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.7℃였다. 경정맥은 경도로 확장되어 있었으며, 흉부 소견으로 심음은 불규칙하였고, 심첨부에서 제 1심음의 항진과 II~III/VI도의 rumbling type의 확장기 심잡음이 들을 수 있었으며, 그 외는 이상소견이 없었다.

검사소견: 혈액검사상 혈색소 13.8 gm/dl, 적혈구용적은 41.2%였고, 소변검사, 간기능검사, 전해질검사 등은 정상범위내였다.

단순흉부 X-선상에서 폐혈류의 음영이 증가되어 있고, CT ratio가 0.56으로 심비대 소견이 있었다.

심전도상 심방세동이 있었으며, 리듬은 불규칙하였고 하부 심근이상 소견이 있었으나 심비대 소견은 없었다.

심장에코도 검사상 양측 심실과 좌심방의 크기가 증가되어 있었다. 승모판막은 비후 및 석회화되어 있었고, EF 기울기가 감소되어 있으며, 좌심방내에 에코양성의 음영이 보였다.

동위원소 심장 스캔 (^{99m}Tc-HSA_{20m}Ci)상 좌심실의 운동기능 이상 소견은 인지되지 않았으며, 1회 박출량 32 ml, 박출 분획 32.9%, 심박출량은 3.9 l/min이었다.

심도자술 소견에서 각 심방실간에 의미있는 산소포화도 및 압력 차이가 없었으나, 폐동맥압이 64/23 mmHg으로 중등도의 폐성 고혈압이 있었다(Table 1 참조).

선택적 좌측 관상동맥 조영술상 좌측 전하동맥의 첫 번째 대각지 직하방에서 기시하는 기형적 혈관들이 주폐동맥으로 유입됨을 볼 수 있었고, 좌측 회유동맥의 좌심방지에서 기시하는 작은 이상혈관들이 좌심방으

Table 1. Findings of cardiac catheterization

	O ₂ saturation(%)	pressure(mmHg)
PA wedge		(23)
MPA	75	64/23(43)
RV outflow	74	66/0
inflow	73	
RA high	71	
mid	71	
low	70	
SVC	65	150/0/10
IVC	72	145/75(100)
LV		
AAo	97	

* MPA: main pulmonry artery,
RV: right ventricle, RA: right atrium,
SVC: superior vena cava, IVC: inferior vena cava,
LV: left ventricle, AAo: assending aorta.

로 유입되며(Fig. 1 참조), 선택적 우측 관상동맥 조영술상에서는 첫번째 분지인 원추지에서 작은 기형적 혈관이 기시하여 주폐동맥으로 유입되는 것을 볼 수 있었다(Fig. 2 참조).

수술방법 및 소견: 전신 마취하에서 정중흉골 및 심낭을 절개하였다. 좌측 관상동맥의 좌측 전하행 동맥의 첫번째 대각지 직하방에서 기시하는 기형적 혈관들이 우심실 유출로를 경유하여 폐동맥으로 유입되는 것을 볼 수 있었으며, 진전음을 촉진할 수 있었으나, 다른 부위에서는 육안적으로 이상 소견이 없었고 진전음도 촉진되지 않았다. 동맥삽관을 상행대동맥에 하였고 정맥삽관은 우심방을 통해 상공대정맥 및 하공대정맥에 하였다. 상행대동맥 차단후 대동맥간으로 4℃의 St. Thomas 심근마비용액을 20cc/kg로 주입하면서 심낭내에는 ice slush로 충전하여 심근을 국소냉각시키는 한편 산소화기를 이용한 혈액작으로 중등도 전신 저온을 유도하여 체외순환시 산소소모량을 감소시켰다. 주폐동맥을 횡단절개하였으며, 폐동맥판막에서 약 1.5 cm 원위부의 주폐동맥 전상부 벽에 약 3 mm 정도의 누공을 볼 수 있었으며, 이를 4-0 prolene을 이용하여 봉합폐쇄시킨 후 St. Thomas 심근마비용액을 대동맥간으로 주입하면서 봉합 부위의 유출이나 또 다른 누공이 없음을 확인하였다. 우심방 절개후 심방 중격 절개를 통하여 승모판막을 노출시켰으며, 승모판막은 비후 및 석회화되어 있었고, 좌심방은 중등도의 확장과좌심방 이내에 혈전이 형성되어 있었다. 좌심방 이내의 혈전을 주의있게 제거한 후 식염수

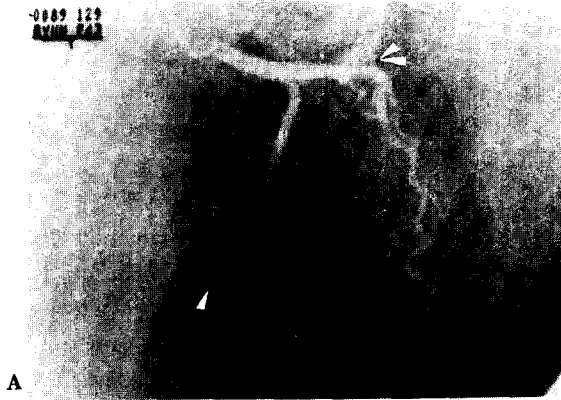


Fig. 1. selective left coronary cineangiography(A: RAO 30°, B: LAO 45°, CR 15° projection)
 1) left anterior descending artery-main pulmonary artery fistula.
 2) left atrial branch of left circumflex artery-left atrial fistula



Fig. 2. selective right coronary cineangiography- (LAO 45° projection)
 conal branch of right coronary artery-main pulmonary artery fistula.

로 세척 및 좌심방을 추벽성형술 하였다. 승모판막은 Ionescu-Shiley 25mm로 치환하였다.

술후 경과: 혈압상승제를 이용하여 혈압, 맥박수 및 뇨량 등은 정상범위 내로 유지할 수 있었으며, 술후 6시간 지난 후 인공호흡기 및 기관삽관을 제거할 수가 있었다. 술후 제 1일에는 혈압상승제 사용치 않아도 혈압 및 맥박수가 정상범위 내로 유지 되었으며, 술후 제 3일부터 warfarin 투여로 인공판막의 합병증을 예방하였다. 술후 제 7일 추적검사에서 혈액검사, 소변검사, 간기능검사, 전해질 검사 및 혈액가스분석 등은 정상범위 내였으며, 단순 흉부 X-선과 심전도검사에서 술전과 비교하여 특별한 변화는 없었다. 환자는 특별한 합병증없이 술후 제 17일째 퇴원하였다.

고 안

관상동정맥루는 심방, 심실, 관상정맥동, 폐동맥, 상공대정맥 및 폐정맥 등 어느 한 부위와 관상동맥이 직접 연결되는 질환으로써 발생률이 선천성 심장질환 중 0.4%로 매우 드문 질환이다¹⁾.

1865년 Krause가 처음 기술하였으며, 1947년 G. Biorck와 Crafoord²⁾가 동맥관개존증을 수술시 우연히 발견하였고, 최초로 수술적 교정을 하였다. 그 후 진단 기술의 발달과 체외순환 및 심장과 대혈관에 대한 지식이 발전함으로써 1958년 Fell³⁾에 의해 수술전에 진단이 가능케 되었으며, 다음 해 Swan⁴⁾이 체외순환 하 처음 수술적 교정을 하게 되었다. 국내에서는 김⁵⁾ 등, 문⁶⁾ 등 약 10례 정도가 보고되었다.

병리해부학적인 면으로 관상동정맥루의 관상동맥 기시부는 우측 관상동맥 50~55%^{7,8)} 좌측 관상동맥 35%, 양측 관상동맥이 5%⁹⁾ 정도로 알려져 있으며, 동정맥루를 형성하는 혈관들은 확장되어 있거나 사행성 모양으로 이의 변화 정도는 동정맥루를 통과하는 단락의 크기와 량에 비례하게 된다. 드물게는 거대 동맥류를 형성하기도 하며 우측 관상동맥과 좌심실 혹은 우심실의 후측벽과의 동정맥루에서 나타나는 경향이 많다^{10,11)}. 관상동정맥루 하방 주행의 정상적 관상동맥이 기대치보다 직경이 작은 경우에는 coronary steal phenomenon이 일어날 수 있으며¹²⁾, feeding artery가 확실치 않으면 죽종으로 발전하게 된다¹³⁾.

관상동정맥루의 유출은 90% 이상에서 우측 심장부이며, 즉 우심실 40%, 우심방 25%, 폐동맥 15~20%, 관상정맥동 7% 혹은 상공대정맥 1%로 보고되고 있는

데^{8,14)} 이때는 대동맥으로 부터 수축기 및 확장기에 run-off가 있어 좌우 단락을 형성하게 된다. 한편 좌측 심장부로의 유출은 8% 정도이며, 대부분이 좌심방으로 되고 좌심실 또는 드물게는 폐정맥으로도 유출하기도 하는데 좌우 단락은 일어나지 않지만, 좌심방으로의 유출은 대동맥으로 부터 수축기 및 확장기에 run-off가 있으며, 좌심실로의 유출은 확장기에만 일어나게 되고 수축기에는 동정맥루가 폐쇄되기 때문에 좌심실에 용적부하를 주게 됨으로써 대동맥관 폐쇄부전증과 비슷한 혈액학적 변동을 갖게 된다.

텍사스 심장 연구소의 보고¹⁵⁾ 의하면 동정맥루의 혈관 양상을 보아 다발성 16%, 혈관종 병변 10%, 동맥류 19%였고 좌심실로 유출되는 경우는 대부분이 한개의 관상동정맥루였다고 한다.

관상동정맥루는 어떤 형태의 선천성 또는 후천성 심장질환이 동반될 수 있으며, GLH 보고²²⁾에 의하면 21명 환자중 13례에서는 동반질환이 없었고 후천성 판막질환 4례, 심장중격결손 2례, 심실중격결손 1례 및 1례의 관상동맥질환이 있었다고 한다.

임상 경과는 대부분 환자는 무증상으로 관상동맥조영술에서 우연히 발견하게 되며^{16,17)}, 20세 이하에서는 80%, 20세 이상에서는 40%가 무증상이었다¹⁴⁾. 주 증상은 좌우단락으로 인한 호흡곤란과 전신피로감이 올 수 있고 협심증이 7%에서 나타날 수 있는데 이는 coronary steal phenomenon 때문이다¹⁷⁾. 12~15%에서 심부전증이 올 수 있으나 특히 나이 많은 환자에서 주로 나타나는 경향이 있으며¹⁸⁾, 그의 원인을 보면 유소아 시기는 대량의 좌우단락 때문이며, 나이 많은 환자에서는 단락의 크기와는 직접적 관계가 없고 심방중격결손처럼 장기간 부담 때문에 이차적으로 나타나게 된다¹⁹⁾. Ogden²⁰⁾에 의하면 관상정맥동으로 유출될 경우 관상정맥동이 동맥화되어 심부전증을 유발하게 되며 50%에서 유발되었다고 한다. 심방세동은 관상동정맥루가 우심방으로 유출될 때에 잘 발생하며²¹⁾ 5%에서는 세균성 심내막염이 합병하게 된다.

진단에 있어서 이학적 소견이 중요하며, 지속적인 심잡음을 청진할 수 있다. 우심방으로의 유출시는 우측 상부 흉골연부에서, 우심실 혹은 좌심실로의 유출시는 좌측 하부 흉골연부에서, 폐동맥으로의 유출시는 동맥관개존증과 비슷한 심잡음을 들을 수 있고, 좌심실로의 유출시는 확장기 심잡음만이 청진된다. 그리고 단락의 양이 많으면 맥압의 상승도 같이 나타나게 된다. 그외 흉부 X-선, 심전도, 심장 에코도 등을

검사하여 진단하며 심도자술 및 관상동맥조영술로 확인을 할 수 있겠다. 그러나 동맥관개존증, 대동맥판막 폐쇄부전을 동반한 심실중격결손증, Valsalva 동맥류 파열 및 aorta-left ventricular tunnel 등과 감별을 요하게 된다.

관상동정맥루의 치료는 수술적으로 동정맥루를 차단하는 것이며, 1947년 G. Björk와 Grafoord가 처음 시도된 이후에 많은 보고들이 있으나 무증상 환자나 동정맥루가 작은 환자에서는 아직도 수술적 교정의 적용에 논란의 대상이 되고있다. 그러나 동정맥루는 나이가 들수록 증세의 악화를 초래하고, 심부전증, 심내막염, 심근경색, 관상동정맥루의 파열 및 동정맥루내의 혈전 등의 합병증이 발생할 수 있으므로 조기 수술함으로써 증상의 제거와 합병증을 예방할 수 있겠다.

수술적 방법으로서 일단 심낭을 절개한 후 누공과 feeding artery의 크기 및 위치를 관찰한 후 체외순환법의 사용 여부를 결정한다.

체외순환을 사용해야 하는 경우는 동정맥루가 확장되고 사행성으로 수술시 돌발적인 출혈이 예상되거나, 접근하기 어려운 부위에 누공이 존재할 때, 동맥류의 절제가 필요할 때, 누공의 수가 다발성일 때 등이며, 이런 경우에는 체외순환하기 전에 동정맥루 부위에 stitch making을 한 후 체외순환 및 심장마비를 유도하여 심장을 절개한 다음 유출구를 봉합결찰하고 심정지액을 주입하면서 유출구의 완전폐쇄 여부를 확인할 수 있다. 동맥류가 있는 경우는 확장된 혈관을 정상 크기로 제단하여 재봉합하는 방법도 있으나 동맥류가 feeding artery 전부를 침범한 경우는 동맥류낭으로 가는 근위부 및 원위부 혈관을 폐쇄하고 관상동맥의 혈류 감소로 심근기능의 악화를 초래시킬 가능성이 있으면 원위부 관상동맥을 복재정맥이나 내유동맥을 이용한 관상동맥우회술을 동시에 해 주어야 한다⁸⁾.

그러나 관상동정맥루가 쉽게 접근할 수 있는 부위이며, 관상동맥의 말단부에서 기시하면 체외순환을 이용치 않고 누공의 원위부를 결찰할 수 있다. 이의 방법으로 동정맥루를 일시적으로 완전폐쇄시킨 후 수분간 심전도의 변화가 없을 때 결찰한다.

술후 결과는 거대 동맥류가 없으면 조기 술후 사망율은 0%이다. 그러나 거대 동맥류는 주로 우측 관상동맥에 많으며 거대 동맥류 절제 및 원위부 관상동맥 우회술을 하는 경우에는 심근경색과 부정맥이 발생하여 사망율을 증가시킬 수가 있다. 우측 관상동맥-좌심실 동정맥루 및 거대 동맥류를 동반한 10예에서 술후 3례가

조기 사망한 보고도 있다^{10,19)}. 출후 합병증은 매우 드물지만 심근경색 3%, 관상동정맥루의 재발율 4%였으며, 후기 수술 성적은 양호하다. Lowe⁸⁾는 22례를 10년간 추적조사한 결과, 후기 사망율이나 재발율이 없었다고 보고하였다¹⁷⁾.

결 론

본 순천향대학 흉부외과학교실에서는 46세의 남자 환자에서 다발성 양측 관상동정맥루 즉 좌측 관상동맥의 전하행지-주폐동맥, 좌측회유동맥의 좌측 심방지-좌심방 및 우측 관상동맥의 원추지-주폐동맥의 관상동정맥루와 동반된 승모관 협착 및 폐쇄부전증 1례를 수술적 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. McNamara JJ, Gross RE: *Congenital artery fistula. Surgery* 65:59, 1969.
2. Biorck G and Crafoord C: *Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery stimulating patent ductus arteriosus botalli. Thorax* 2:65, 1947
3. Fell EH, Weinberg J, Gordon AS, Gasul BM, Johnson FR: *Surgery for congenital arteriovenous fistula. Arch Surg* 77:331, 1958
4. Swan H, Wilson JH, Woodwark G, Blount SG: *Surgical obliteration of a coronary artery to right ventricle. Arch Surg* 79:820, 1959.
5. 김학재, 최영호, 권우석, 박형주, 김형욱 : 폐동맥으로 유입되는 관상동정맥루. 대한 흉부외과학회지 21 : 143, 1988.
6. 문경훈, 허용, 김병렬, 이정호, 유희성 : 양측관상동맥-폐동맥간 동정맥루 치험 1례. 대한 흉부외과학회지 21 : 583, 1988.
7. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL: *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. Circulation* 58:25, 1978
8. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC: *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Surg* 194:373, 1981
9. Baim DS, Kline H, Silverman JF: *Bilateral coronary artery-pulmonary artery fistulas. Reports of five*

cases and review of the literature. Circulation 65:810, 1982

10. Lien CH, Tan NC, Tan L, Seah CS, Tan D: *Congenital aneurysm of right coronary artery. Am J Cardiol* 39:751, 1977
11. Meyer MH, Stephenson HE Jr, Keats TE, Martt JM: *Coronary artery resection for giant aneurysmal enlargement and arteriovenous fistula. Am Heart Surg* 74:603, 1967
12. Hudspeth AS, Linder JH: *Congenital coronary arteriovenous fistula. Arch Surg* 96:832, 1968
13. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, Brown BG, Morrow AG: *Coronary arterial-right heart fistulae. Circulation* 47:133, 1973
14. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH: *Coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59:849, 1979.
15. Urrutia SCo, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA: *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg* 35:300, 1983
16. Oldham HN, Ebert PA, Young WG, Sabiston DC: *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Thorac Surg* 12:503, 1971
17. Rittenhous EA, Doty DB, Ehrenhaft JL: *Congenital coronary artery cardiac chamber fistula. Ann Thorac Surg* 20:468, 1975
18. Daniel TM, Graham TP, Sabiston DC Jr: *Coronary artery-right ventricular fistular aorto congenital heart failure; Surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67:985, 1970.
19. Dobell ARC, Long RW: *Right coronary-left ventricular fistula minicking aortic valve insufficiency in infancy. J Thorac Cardiovasc* 82:785, 1981.
20. Ogden JA, Stansel HC Jr: *Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venous system. J Thorac Cardiovasc Surg* 63:172, 1972.
21. Sakaibara S, Yokoyama M, Takao A, Nogi M, Gomi H: *Coronary arteriovenous fistula. Am Heart J* 72:307, 1966.
22. Kirkilin JW and Barratt Boyes BC: *Cardiac surgery; Congenital anomalies of the coronary arteries. Vol 2:945, 1986.*