

폐동맥에서의 좌관동맥 이상기시증

—성인형 1예 보고—

정태은* · 박이태* · 한승세* · 김영조**

— Abstract —

Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery — A Case of Adult Type —

Tae Eun Jung, M.D.* , Yee Tae Park, M.D.*
Sung Sae Han, M.D.* , Young Jo Kim, M.D.**

Anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery is a rare congenital coronary artery disease and the origin of the left coronary artery from the pulmonary artery represents the commonest form of these unusual lesions. Because of differences in symptomatology, clinical course and prognosis, this malformation has been divided into infant type (Blair-White-Garland syndrome) and adult type on the basis of the absence or presence of collateral circulation between the right and left coronary artery. The latter type has been reported relatively few cases.

A 21-year-old male was admitted to the Yeungnam University Hospital, due to study of incidentally noticed heart murmur. At that time he was asymptomatic and past medical history was noncontributory. Chest roentgenogram was within normal limit and electrocardiogram was consistent with hypertrophy of left ventricle. Echocardiogram and aortogram demonstrated markedly dilated and tortuous right coronary artery and anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. To prevent arteriosclerosis, progressive myocardial infarction, infection and aneurysmal rupture, Takeuchi operation which establish a two coronary system by transpulmonary arterial reconnection of the anomalous left coronary artery was done. Postoperative course was uneventful.

서 론

좌관동맥이 폐동맥에서 이상 기시하는 질환은 매우

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Yeungnam University Hospital
** 영남대학교 의과대학 내과학교실
** Department of Internal Medicine, Yeungnam University Hospital
1988년 10월 5일 접수

드문 선천성 심질환이며, 수술치료가 없으면 80-95%가 생후 1년 내에 사망하는¹⁻⁵⁾ 예후가 매우 불량한 질환으로 좌우관동맥간의 측부순환의 발달에 따라 유아형과 성인형으로 구분할 수 있다^{6,7)}. 측부순환의 발달이 없는 유아형은 생후 2-3개월 내에 심한 심근경색이나 울혈성 심부전 증상을 보이나 성인형의 경우 측부순환이 잘 발달되어 심각한 임상증상 없이 청진상 심잡음이나 단순 흉부 X-선에서 경도의 좌심비대의 소견만을 보이는 경우가 많다. 그러나 심근손상의 진행이나 좌우단락의 증가, 감염 혹은 동맥류의 파열 가

능성 때문에 발견 즉시 수술치료가 필요하다^{6,8,9,10}.

영남대학교 흉부외과학 교실에서는 폐동맥에서의 좌관동맥 이상기시증 1예를 Takeuchi 수술로²⁰ 치료하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환자는 21세 남자로서 우연히 발견된 심잡음을 주소로 입원하였다. 과거력에서 잦은 상기도 감염 등과 같은 선천성 심질환을 의심할 만한 소견은 없었고, 호흡곤란이나 빈맥도 없이 전신상태는 양호하였다.

청진 소견에서 3/6도의 연속성 심잡음이 흉골 좌연에서 청진되었으며, 그외 다른 이학적 소견은 정상이었다. 혈액검사 소견은 정상이었고, 단순 흉부 X-선에서 심장비대나 폐혈관 음영의 증가는 보이지 않았으며(Fig. 1), 심전도는 좌심비대의 소견만을 나타내었다. 심초음파 소견에서 좌심실과 폐동맥이 약간 확장되어 있었으며, Doppler로 폐동맥으로 유입되는 단락혈을 관찰할 수 있었다. 심도자검사에서 우심실과 폐동맥간에 4%의 산소포화도 증가가 있었으나 폐동맥혈압은 정상이었고, 대동맥 조영 사진에서 우관동맥이 13 mm 정도로 확장되고 심하게 뒤틀린 형태로 보였으며 심장 하부에서 측부순환을 형성한 뒤 좌전하행지 및 좌관동맥을 거쳐 폐동맥으로 연결되는 혈류 순환을 관찰할 수 있었다(Fig. 2).

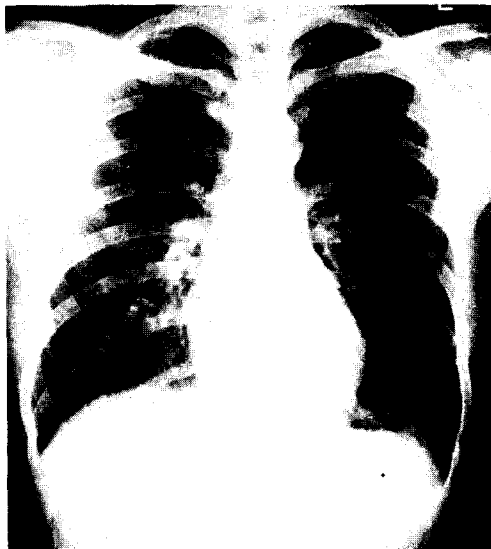


Fig. 1. Preoperative P-A chest roentgenogram shows normal cardiac size and pulmonary vascular marking.



Fig. 2. A-P view of aortogram shows the filling of a dilated and tortuous right coronary artery from its normal origin. There is no evidence of originating the left coronary artery from the left side of the aortic root.

수술 소견 : 우관동맥 및 모든 분지들의 혈관이 심하게 확장되고 뒤틀린 형태를 보였으며(Fig. 3) 좌전하행지 중부에서 진전음이 촉진되었고, 좌관동맥은 직경이 약 7 mm로 확장되어 있었으며, 주폐동맥 근위부 좌후벽에서 기시하여(Fig. 4) 심장하부에서 우관동맥 분지들과 측부순환을 형성하였다.

수술후 좌전하행지 중부의 진전음은 촉진되지 않았으며, 수술시 총 체외순환 시간은 185분이었고, 대동맥 차단 시간은 115분이었다.

수술 방법 : 전신 마취하에 흉골 정중절개를 시행하고 심막을 절개하여 심장을 노출 시킨 뒤 대동맥 및 우심방을 통한 상하대정맥 캐놀라를 삽입하여 체외순환을 하였다. 직경 약 5 mm 소공을 대동맥-폐동맥간에 만들고 이를 좌관동맥 입구까지 연결하도록 주폐동맥 전벽을 절개하여 이 피관으로 폐동맥내면을 가로질러 tunnel을 만들었으며, 폐동맥 결손 부위는 자가심막으로 보강하였다(Fig. 5). 진전음이 촉진된 좌전하행지 중부를 절개하여 관동맥과 우심실간에 누공이 없음을 확인한 뒤 봉합하였다.

수술 경과 : 수술직후 활력증상은 양호하였고 2/6도의 수축기 심잡음이 폐동맥 부위에서 청진되었으며, 술후 1일째 인공호흡기를 제거하였고, 술후 6일째 맥박수가 110회로 증가하여 Inderal을 경구 투여하였



Fig. 3. Photographs of dilated and tortuous right coronary artery and collateral vessels.



Fig. 4. Photograph of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery.(←)

으며, 21일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 안

폐동맥에서 좌관동맥이 이상기시하는 질환은 매우

드문 선천성 관동맥 질환으로 1908년 Abbott가 처음 보고하였으며¹¹, 1933년 유아형의 특징적 임상증상을 Bland, White 및 Garland 등이 기술하였다⁶¹.

폐동맥에서 관동맥 이상기시증은 좌관동맥, 우관동맥, 좌 및 우관동맥, 부속동맥 및 좌회선동맥이 이상기시하는 5가지 형태로 나눌 수 있다. 이들중 좌관동맥이 이상기시하는 형태가 가장 흔하며 발생빈도를 보면 자연 출생 300,000명당 1명¹²¹, 혹은 선천성심질환의 0.26-0.46%를 차지하며¹¹, 현재 약 460예가 보고되어 있다¹³¹.

발생학적 원인을 보면 좌관동맥아가 동맥간의 폐동맥이 될 부위에서 발생하거나 동맥간의 중격이 비정상적으로 이루어져 생기며¹⁴¹, 좌관동맥구는 폐동맥판막의 좌 Valsalva 동에서 기시하는 형태가 가장 많은데 이 증례에서는 좌관동맥구가 폐동맥판막 직상부의 후벽에서 기시하였다.

임상적으로 좌우관동맥사이의 측부순환이 잘 발달하지 못한 유아형과 측부순환이 잘 발달한 성인형으로 나눌 수 있는데⁶¹, 보고된 460예중 유아형이 400예로 대부분을 차지하고 성인형은 약 60예로 상대적으로 드물다¹³¹. 임상증상은 체폐동맥간의 혈압차와 좌우관동맥간의 측부순환의 형태 및 발달 정도에 따라 다르게 나타나는데 유아형의 경우 출생시 폐동맥압이 높기 때문에 좌관동맥 혈류가 잘 조성되어 별다른 증상이 없다가 폐동맥압이 떨어지면서 측부순환의 미발달로 인

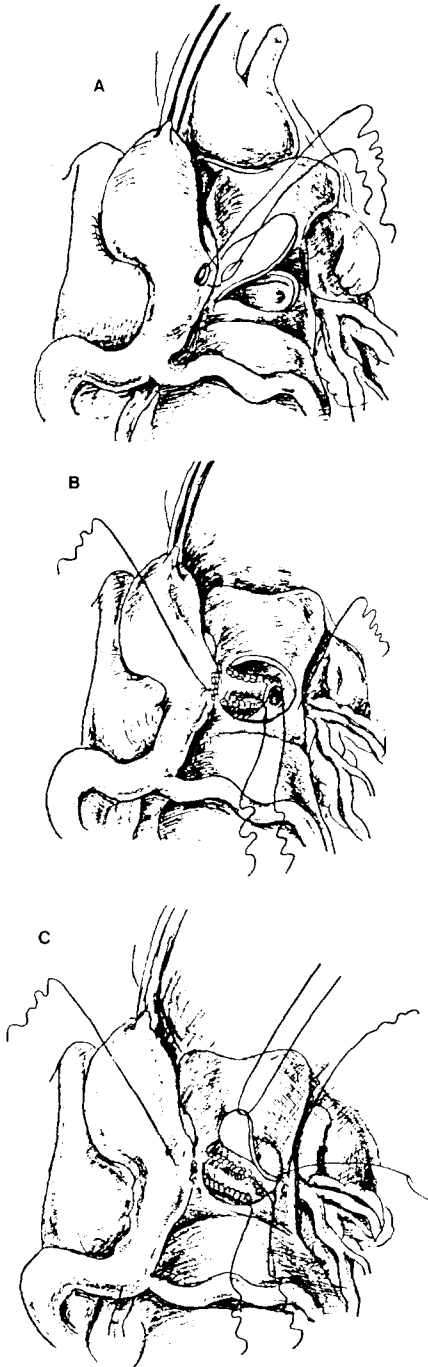


Fig. 5. A. creation of a stoma between the aorta and base of the flap of anterior pulmonary artery wall. B. the flap is sutured as a tunnel along the posterior pulmonary wall, then roofing over the anomalous coronary artery. C. reconstruction of the pulmonary artery with a pericardial patch.

해 2~3개월내에 심각한 심근허혈증상인 빈호흡, 호흡곤란, 울혈성 심부전 등의 증상이 나타나지만 측부순환이 잘 발달된 성인형의 경우 별다른 증상을 보이지 않아 조기진단이 어렵다. 이 증례에서도 출생후 현재까지 특별한 심근허혈 증상은 보이지 않았다.

이학적 소견에서 유아형은 태생 초기에는 심잡음이 없다가 유아기 후반에 좌심실 확장 혹은 유두근이나 좌심실 벽의 경색에 의한 증모관 폐쇄부전으로 인해 수축기 심잡음이 들리고 성인형의 경우 확장되고 뒤틀린 관동맥의 측부순환을 통한 대량의 역위성 혈류로 인해 연속성 심잡음이 들린다⁶⁾. 이로 인해 감별해야 할 질환은 연속성 잡음이 들릴 수 있는 arteriovenous fistula, 심실중격 결손을 동반한 대동맥판막 폐쇄부전, aortopulmonary window, bicuspid aortic valve with regurgitation, right pulmonary artery arising from aorta 등이 있다⁶⁾. 동반 질환으로는 동맥관 개존이 가장 많고 심실중격 결손, 활로씨 4증후군, coronary arteriovenous fistula 등이 있다.

이 증례에서는 심장 하부에서 측부순환을 형성하면서 심장 전면에 진전음이 촉진되어 coronary arteriovenous fistula를 의심하고 좌전하행지 중부를 절개하였으나 누공은 관찰되지 않았다.

술후 청진 소견에서 술전의 연속성 심잡음은 없어졌으나 폐동맥 부위에 약한 수축기 심잡음이 청진 되었는데 이는 폐동맥내 좌관동맥 tunnel로 인해 폐동맥이 부분 협착되어 초래된 것으로 생각된다.

심전도 소견을 보면 소아형의 경우 전형적인 심근경색의 소견을 보이지만 성인형의 경우 정상이거나 이 증례와 같이 경도의 좌심비대 소견만을 보일 수 있다.

단순 흉부 X-선 소견에서 유아형이 울혈성 심부전으로 인해 심한 심장비대, 증가된 폐혈관 음영 등을 보이나 성인형의 경우 정상이거나 좌심비대의 소견을 보일 수 있고 심초음파로 좌관동맥의 이상기사를 직접 발견할 수도 있다.

가장 확실한 검사는 대동맥을 통한 관동맥 조영술로 우관동맥을 통해 측부순환이 연결된 뒤 좌관동맥을 통해 폐동맥으로 혈류가 유입되는 것을 발견할 수 있으며, 심도자술에서 측부순환을 통한 단락혈로 인해 폐동맥에서 산소 포화도의 증가 및 폐동맥압의 상승 등을 관찰할 수 있다.

병리학적 소견을 보면 심내막은 섬유탄성증(fibroelastosis)이 되어있으며, 섬유 조직의 석회화가 있을 수 있고 성인에 있어 심근 경색이 있는 부위에 새로 침

착된 탄력 섬유화를 볼 수 있다¹⁵⁾.

자연 경과를 보면 유아기에 수술 치료를 하지 않으면 부정맥이나 심근경색으로 인한 심인성 shock으로 약 80~95%에서 사망하고¹⁻⁵⁾ 상대적으로 드문 성인형의 경우 아무런 증상이 없을 수 있으나 동맥경화, 심근손상의 진행, 좌우단락의 증가, 감염 혹은 동맥류의 파열 등으로 80~90%에서 급사하므로 발견즉시 수술을 요한다^{6,8,9,10)}.

외과적 치료로서는 크게 단순 좌관동맥 결찰술과¹⁶⁾ 이중 관동맥 혈류조성술로 나눌 수 있다. 단순 결찰술은 측부순환이 잘 발달되어 있는 경우에 시행할 수 있는 방법으로 결찰전 좌관동맥을 차단하여 심전도 변화 및 좌관동맥의 적절한 혈압 유지를 확인한후 시행해야 하며, 유아의 경우 좌심기능의 부전과 마취 및 수술에 의한 침습으로 수술직후 충분한 혈류 조성이 어려워 수술 사망이 50%나 된다^{1,4,17)}. 이중관동맥 혈류조성술은 혈류역학적으로 이상적인 방법인데 좌관동맥을 기시부에서 결찰하고 복제정맥을 이용하여 대동맥으로 우회시켜 주거나, 좌측 혹은 우측 쇄골하동맥을 좌관동맥에 문합하거나¹⁸⁾, 직접 좌관동맥을 대동맥에 연결 시켜주는 방법¹⁹⁾ 및 자가심막⁷⁾, 쇄골하동맥³⁾, 폐동맥전벽²⁰⁾을 이용하여 폐동맥내에 좌관동맥의 tunnel을 만들어 주는 수술법 등이 있다. 이들 이중관동맥 혈류조성술은 6개월 미만의 유아에 있어 그 사망율이 60%에 달하지만 최근 수술방법의 발달로 인해 1985년, Alciniegas 등은 6개월 이상의 환자에서 수술 사망이 없었음을 보고하고 있는데³⁾, 나이보다는 술전 상태가 수술사망에 직접적인 영향을 미친다고 하였다. 복제정맥이나 쇄골하동맥을 이용하여 우회 시켜주는 방법은 혈관의 장력이나 꺾임 때문에 사용이 제한되며^{3,21)}, 폐동맥 전벽을 이용하여 tunnel을 만들어 주는 Takeuchi 수술법²⁰⁾ 먼저 aortopulmonary window를 만든뒤 폐동맥 전벽을 이용하여 좌관동맥의 tunnel을 폐동맥내에 만들고 폐동맥 결손 부위를 자가심막으로 대치하는 방법으로 다른 수술법으로 혈류를 조성키 어려운 유아에 있어서도 사용이 가능한 방법이다.

Moodie 등의 보고에 의하면²²⁾ 수술후 원격조사에서 수술후 기능적 상태는 양호하며 이중관동맥 혈류조성술을 시행한 환자에 있어서 장기간후 좌관동맥이 막히더라도 급사하는 예는 드물고, 수술의 방법에 따른 장기생존에는 별다른 영향을 주지는 않는다고 한다.

결 론

영남대학교 흉부외과학 교실에서는 성인형의 폐동맥에서의 좌관동맥 이상기시증 1예에 Takeuchi 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기로 이를 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Askeniazi J, Nadas AS: *Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Circulation* 51:976, 1975.
2. Ott DA, Cooley DA, Pinski W, Mulins CE: *Anomalous origin of the circumflex coronary artery from pulmonary artery. report of a rare anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg* 76:190, 1978.
3. Alciniegas E, Farookie ZQ, Hakimi M, Green E: *Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Circulation* 62:(Suppl. I)1-180, 1980.
4. 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* 38:403, 1968.
5. Thomas CS, Campbell WE, Alford WC, Burrus GR, Stony WS: *Complete repair of anomalous origin of the left coronary artery in the adult. J Thorac Cardiovasc Surg* 66:439, 1973.
6. Agustsson MH, Gasul BM, Fell EH, Graettinger JS, Bicoff JP, Waterman DF: *Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: Diagnosis and treatment of infantile and adult types. J. A. M. A.* 180:95, 1962.
7. Nosrat AM, John L, Magaret L: *Myocardial ischemia after ligation of an anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. New England J Med* 269:483, 1963.
8. Driscoll DJ, Nihill MR, Mullins CE, Cooley DA, McNamara DG: *Management of symptomatic infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Am J Cardiol* 47:640, 1981.
9. George JM, Knowlan DM: *Anomalous origin of the*

- left coronary artery from the pulmonary artery in an adult. *N Engl J Med* 261:993, 1959.
10. Nadas AS, Gamboa R, Hugenholtz PG: *Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery.: Report of two surgically treated cases with a proposal of hemodynamic and therapeutic classification.:* *Circulation* 29:167, 1964.
 11. Akhtar N, Hyland JW, Adam M: *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult. Ann Thorac Surg* 66:112, 1973.
 12. Keith JD: *Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Br Heart J* 21:149, 1959.
 13. Neufeld HN, Scineweiss A: *Anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery. Coronary Artery Diseases in Infants and Children* 1, 1983
 14. George JM, Knowlan DM: *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult. New England J Med* 261:993, 1959.
 15. Perry LW, Scott LP: *Anomalous left coronary artery from pulmonary artery. Circulation* 41:1043, 1970.
 16. Wagner HR, Nadas AS, Hugenholtz PG: *Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery-detailed follow-up of successful ligation of the aberrant vessel in two infants. Pediatrics* 40:320, 1967.
 17. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA and, Tynan M: *Pediatric cardiology* 2:1074, 1987.
 18. Meyer BW, Stefanik G, Stiles QR, Lindesmith GG, Jones JC: *A method of definitive surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery. J Thorac Cardiovasc Surg* 56:104, 1968.
 19. Grace RR, Paolo A, Cooley DA: *Aortic implantation of anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery. J Cardiol* 39:608, 1977.
 20. 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* 78:7, 1979.
 21. Pinski WW, Fagan LR, Mudd JF, William VL: *Subclavial-coronary artery anastomosis in infancy for the Bland-White-arlard syndrome. A three-year and five-year follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg* 72:15 1976.
 22. Moodie JH, Fyfe D, Gill CE, Cook SA, Lytle BW, Taylor PC, Fitzgerald R, Sheldon WC: *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery(Bland-White-Garland dyndrome) in adlt patients: Long term follow-up after surery. Am Heart J* 106:381, 1983.