

관상동정맥루

— 수술치험 1례 —

라 찬 영* · 최 세 영* · 박 창 권* · 이 광 숙* · 유 영 선*

— Abstract —

Coronary Arteriovenous Fistula

Chan Young Ra, M.D.*, Sae Young Choi, M.D.*, Chang Kwon Park, M.D.*,
Kwang Sook Lee, M.D.*, and Young Sun Yoo, M.D.*

Congenital coronary arteriovenous fistula is relatively uncommon, but with widespread use of cardiac catheterization, angiography and selective coronary arteriography are being recognized with increasing frequency.

Recently we experienced one case of congenital coronary artery fistula which originated from the right coronary artery. The case was 25 year-old-male, who complained of dyspnea on exertion and continuous murmur was heard, and diagnosed as right coronary artery fistula by the cardiac catheterization and aortography.

On the operation field, the right coronary artery was markedly dilated from aorta to the middle segment at acute margin of the right ventricle, which the hen-egg sized aneurysm was noticed. The dilated coronary ostium and fistular site were obliterated with several horizontal mattress sutures. And the dilated tortuous right coronary artery with aneurysm was excised.

Postoperative course was uneventful and discharged without problem.

서 론

1865년 Krause에 의해서 처음 보고된 선천성 관상동정맥루는 심방, 심실, 관상정맥동, 상대정맥, 폐동맥, 폐정맥의 어느 한 부위로 관상동맥이 연결되어 혈액의 좌우단락을 일으키거나 동맥류를 형성하여 심기능의 변화를 초래하는 질환으로서 발생빈도는 선천성 심질환중 0.4%에 해당되는 아주 드문 질환이다.

저자들은 최근 25세 남자에서 우측관상동맥과 우심

실 사이에 발생한 관상동정맥루 1례를 체외순환하에서 외과적 교정을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 25세된 남자로서 수년간의 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 과거력과 가족력상 특기할만한 사항은 없었으며 이학적 검사소견상 중등도의 체격에 건장해보이는 청년으로서 혈압 130/80mmHg, 맥박 분당 88회, 호흡수 분당 18회, 체온 36.5°C였다. 흉부청진상 흉골우연 제5번째 늑간에서 3도정도(Grade III/VI)의 연속성 심잡음이 청취되었으며 호흡음은 정상이었다. 간은 촉지되지 않았으며 하지부종도 없었다.

* 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Keimyung University, School of Medicine, Taegu,
Korea.
1989년 9월 25일 접수

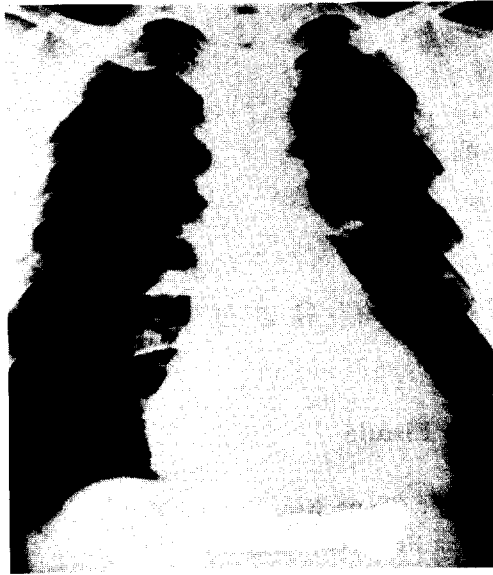


Fig. 1. Chest PA view showed cardiomegaly(C/T ratio =0.63).

검사실소견으로 혈액검사상 혈색소 15.7gm/dl, 백혈구 7,800/mm³, 혈구용적 47.2%였고 소변검사, 전해질검사, 간기능검사 소견은 정상범위에 속하였다.

단순흉부 X-선상 폐혈관음영이 증가되어있으며 중등도 이상의 심비대소견이 있었다(Fig. 1). 심전도상 리듬은 규칙적이었고 양심실비대소견을 보였다. 심초음파검사상 양측 심실과 대동맥의 크기가 증가되어있었고 좌심실의 수축기능은 정상이었으며 우측관상동맥은 입구부위에서부터 커져있었고 우심실에 동맥류가 관찰되었다(Fig. 2). 우심도자점사상 우심방과 우심실 사이에 16%의 산소포화도증가를 보였으며 Qp/Qs는 3.22, Rp/Rs는 0.03이었다(Table 1). 대동맥조영술과 함께 실시한 관상동맥조형술상 우측관상동맥은 기시부에서부터 팽대되어있으며 우심실로 유입되는 부위에는 동맥류를 형성하고있었으며 좌측관상동맥은 정상이었다(Fig. 3).

흉골정중절개로 개흉한후 심낭을 절개하였다. 소견상 중등도의 우심실비대와 폐동맥확장을 보였으며 직경 1.3-1.5cm 정도의 우측관상동맥이 기시부에서부터 acute margin까지 약 10cm 정도의 길이로 주행하였고 원위부 즉 우심실로 유입되는 부위에 계란크기의 동맥류를 형성하고 있었다(Fig. 4). 누공의 기시부 및 유출부는 그 직경이 각각 1.5cm 가량 되었다.

수술은 체외순환하에서 동맥류를 형성한 누공이 있는 부위와 확장된 우측관상동맥을 각각 절개하여 동맥

Table 1. Preoperative Cardiac Catheterization Data

Site	O2 Sat.(%)	Pressure(mmHg)
SVC	72	
IVC	71	
RA high	69	
mid	75	
low	76	
RV in	89	28/4
out	89	
PA	89	23/6/14
LA	97	
AO	96	104/78/92

Qp/Qs=3.22

Rp/Rs=0.03

류의 근위부와 원위부를 확인한뒤 직접 봉합하였으며 동맥류와 확장된 혈관을 제거한뒤 연속봉합하였다.

수술후 환자는 합병증없이 순조로운 경과를 취하여 술후 12일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 안

관상동정맥류는 선천성 심장질환의 0.4%¹⁾에 해당되는 매우 희귀한 질환으로서 1865년 Krause²⁾에 의해 처음으로 보고되었으며 1947년 Bjork와 Crafoord³⁾에 의해 좌측관상동맥의 분지가 폐동맥으로 유입되는 관상동정맥류에서 루의 상, 하부위를 절찰함으로써 처

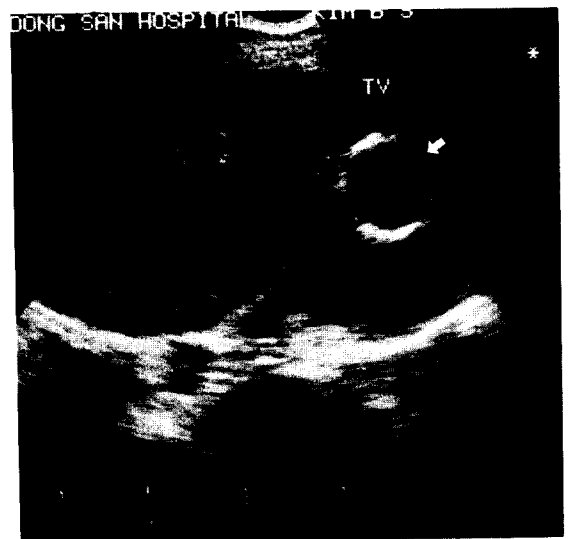


Fig. 2. 2-dimensional echocardiography. round aneurysmal sac(arrow) in the subcostal view.

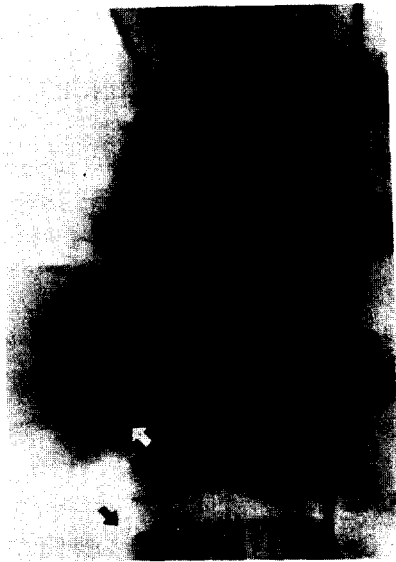


Fig. 3. Dilated right coronary artery with egg-sized aneurysmal sac (arrow), connected directly to the right ventricle in the supra-aortogram.

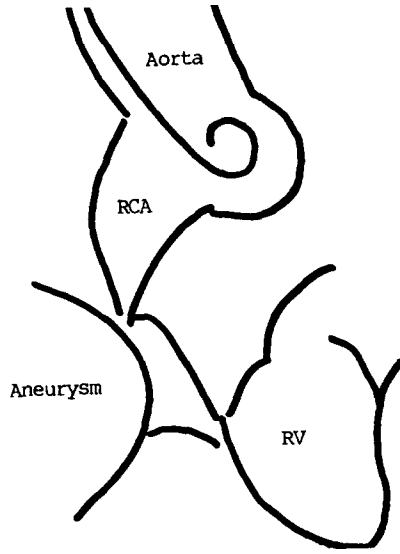


Fig. 4. Photograph at operation demonstrating dilated right coronary artery and huge aneurysm along the atrio-ventricular groove.

음으로 직접교정술이 이루어졌고 최근에는 심혈관조형술등 진단기술의 발전과 치료기술의 향상으로 보다 많은 증례가 보고되고 있다.

이 질환에 대한 발생학적인 가설을 제기한 Grant⁴⁾에 의하면 태생기의 intramyocardial sinusoids는 성인이 되면 좁아져서 capillary size로 남게되는데 관상동맥이 분화한 뒤에 까지 intramyocardial sinusoids가 폐쇄되지 않고 남아있게 되어 서로 연결됨으로서 누공형성을 초래한다고 한다.

관상동정맥류의 기시부위와 유출양상은 Levin⁵⁾등에 의한 보고를 보면 관상동정맥류의 기시부가 우측관

상동맥인 경우 50%로 제일 많으며 좌측관상동맥이 42%, 양측이 5%로 되어있으며 약 90% 이상이 전신 정맥계로 유출됨을 보고하고 있다. 그러므로 혈액학적으로는 좌측심장으로 누공을 가지는 것을 제외하고는 거의 모두가 좌우단락을 나타내고 있다. 형태학적으로 루를 형성하는 관상동맥과 유출부위의 혈관 및 심장부위는 대개 정상적인 분지형식과 본래의 형태를 취하고 있지만 간혹 확장되어 꾸불꾸불한 사행성 모습을 보이는데 이는 누공을 통한 좌우단락의 정도에 비례한다. 드물게 거대동맥류가 형성되기도 하는데 이는 특히 우측관상동맥에서 기시하여 좌심실이나 우심실의 후벽으로 유출되는 경우에 잘 발생된다고 하며 이 동맥류는 점진적으로 커지게 되나 파열은 드물다고 한다⁶⁾.

임상경과를 보면 혈류의 좌우단락현상과 Coronary steal syndrome으로 협심증, 심근경색증, 심내막염, 좌심실류, 폐동맥고혈압이 나타날 수 있다⁷⁾. 보고에 따르면 협심증은 7%⁸⁾, 심근경색증은 3%⁹⁾의 빈도에서 나타났다고 하였고 빈도가 비교적 낮은 것은 상당기간 동안에 발달된 적절한 측부혈관에 기인한다고 하였다. 심부전의 소견은 12-15%¹⁰⁾에서 보이는데 주로 early infancy나 40대 이후에 많이 나타난다^{1,10)} 하였으며 치료하지 않은 경우에 있어서 사망원인중에는 심부전이 가장 많다¹¹⁾고 하였다. 심내막염의 빈도는 8%¹²⁾에서 나타난다고 하였으며 폐동맥고혈압의

경우에서는 정도가 중등도인것은 있었으나 중증의 심한 폐동맥고혈압은 없었다고 보고하고있다¹⁾.

증상의 발현을 보면 젊고 어린 연령에서는 대개 증상을 보이는 경우가 드물고 25세 이후에 호흡곤란과 피로감 같은 심부전 증세를 호소하며^{13,14)} 협심증등이 동반하는 경우가 많다고 하였다¹⁵⁾.

이학적소견상 연속성 심잡음이 청취되는데 누공이 연결되는 위치에 따라 잘 들리는 부위가 달라진다. 이러한 심잡음만으로 감별해야할 심장기형은 특히 동맥관개존증을 비롯하여 대동맥판막폐쇄부전증이 동반된 심실중격결손증, Valsalva등의 파열, Aorto-left ventricular tunnel등이 있다. 심잡음과 증상, 흉부X-선, 심전도 및 심초음파검사등은 진단에 도움을 주기도 하지만 확진을 위해서는 심도자술 및 관상동맥조형술이 필요하다.

관상동맥류의 치료방법은 수술로서 누공을 폐쇄시키는 것으로서 증상이 없는 환자에 있어서 수술적응은 논란이 되고 있으나^{15,16,17)} 심부전이나 심내막염, 관상동맥류의 파열, 동맥류내혈전등의 합병증이 발생하기전에 조기에 수술해주는 것이 좋다고 보고하고 있다¹³⁾. 수술시 체외순환없이 교정 될 경우에 있어서도 Pump-oxygenator를 stand-by하는게 바람직하며 체외순환을 이용하는 경우는 다수의 누공이 존재하거나, 수술수기상 접근하기 어려운 위치에 누공이 존재할 때, 동맥이 확장되고 동맥류의 절개가 필요하며 직접 절찰로는 위험할 경우¹⁸⁾에 시행한다고 한다.

수술은 관상동맥의 정상적 혈류에 지장을 주지 않으면서 관상동맥류를 선택적으로 봉합 폐쇄하는데 그 목적¹⁴⁾이 있으므로 동맥류의 차단이 관상동맥류의 감소로 심근의 기능이 악화될 경우에는 복재정맥이나 내유동맥을 이용하여 관상동맥우회술을 동시에 해주어야 한다¹⁹⁾. 수술성적은 매우 양호한 편으로 1975년 Rittenhouse¹⁵⁾ 등은 수술사망율 2-4%, 술후합병증으로 심근경색증이 3%, 관상동맥류의 재개가 4%에서 있었다고 보고하였다.

결 론

계명의대 흉부외과학교실에서는 최근 25세의 환자에서 우심실로 유입되는 우측관상동정맥류 1례를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. McNamara JS, Gross RE: *Congenital coronary artery fistula. Surgery* 65:59, 1969.
2. Krause W: *Über den Ursprung einer akzessorischen A. cordnaria aus der A. pulmonalis. Z Rationall Med* 24:225, 1865.
3. Bjork, Crafood C: *Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli. Thorax* 2:65, 1947.
4. Grant RT: *Development of the cardiac coronary vessels in the rabbit. Heart* 13:126, 1926.
5. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL: *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. Circulation* 58:25, 1978.
6. Lien CH, Tan NC, Tan L, Seah CS, Tan D: *Congenital aneurysm of right coronary artery. Am J Cardiol* 39:751, 1977.
7. Rose AG: *Multiplle coronary arterioventricular fistulae. Circulation* 58:178, 1978.
8. Oldham HN, Ebert PA, Young WG, Sabiston DC: *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Thorac Surg* 12:503, 1971.
9. Bisshop JO, Mathur VS, Guinn GA: *Congenital coronary artery fistula with infarction. Chest* 65:23, 1974.
10. Daniel RM, Graham TP, Sabiston DC: *Coronary artery right ventricular fistula with congestive heart failure: Surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67:985, 1970.
11. Dedichen H, Skalleberg L, Cappelen C Jr: *Congenital coronary artery fistula. Thorax* 21:121, 1966.
12. Ogden JA: *Congenital variations of the coronary arteries: A clinico-pathologic survey. Thesis, Yale University, New Haven, 1968.*
13. Liberthson RR, Sagor K, Berkoben JP, et al.: *Congenital coronart arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59:849, 1979.
14. Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DA: *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. Surgery* 70:863, 1971.
15. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL: *Congeni-*

- talcoronary artery-cardiac chamber fistula. Ann Thorac Surg 20:468, 1975.*
16. Cooley DA, Norman JC: *Techniques in Cardiac surgery. Houston, Texas Medical Press, 1975, p174.*
17. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, et al.: *Coronary artery right heart fistulae: long-term observations in seven patients. Circulation 47:133, 1973.*
18. Goor DA, Lillehei CW: *Congenital Malformations of the Heart. New York, Grune and Stratton, 1975.*
19. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC: *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Surg 194:373, 1981.*
-