

심방중격결손증을 동반한 관상동맥루 치험 1례

표현인* · 송우철* · 김병주* · 박희철*
홍기우* · 임종윤** · 홍경표** · 이 영**

— Abstract —

Coronary Artery Fistula Associated with Atrial Septal Defect — Report of a Case —

Hyeon In Pyo, M.D.* , Woo Cheol Song, M.D.* , Byeong Joo Kim, M.D.*
Hee Cheol Park, M.D.* , Ki Woo Hong, M.D.* , Chong Yun Rim, M.D.** ,
Kyung Pyo Hong, M.D.** , Young Lee, M.D.**

A congenital fistulous communication between the coronary artery and the cardiac chamber or the pulmonary artery is a rare condition, but increasing cases with this anomaly are being recognized with wide spread use of cardiac catheterization and coronary arteriography.

Recently we experienced one case of right coronary artery fistula which was associated with atrial septal defect. The patient was a 24 year old female who was admitted because of cardiac murmur, palpitation and dyspnea on exertion after pregnancy. Cardiac catheterization and selective coronary arteriography revealed that a fistulous communication, forming a large aneurysm, was noted from the right coronary artery emptied into the right ventricle.

On the operation field, the right coronary artery was curved and markedly dilated from the aorta to the middle segment at acute margin of the right ventricle. The egg-sized aneurysm of dilated right coronary artery was noticed on right ventricle. The aneurysm was incised longitudinally and both the proximal opening and the termination site of the fistula were closed directly with aneurysmectomy. The right atrium was also opened to evaluate the fistulous termination site and repaired only small interatrial septal defect.

Postoperative course was uneventful and she was discharged without problems

서 론

선천성 관상동맥루는 1865년 Krause가 처음 기술한 후 최근까지 약 400례 정도 보고된 비교적 드문 질환

* 한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
School of Medicine, Hallym University

** 한림대학교 의과대학 내과학교실

**Department of Internal Medicine,
School of Medicine, Hallym University
1990년 7월 30일 접수

으로 저자들은 최근 24세된 여자에서 심방중격결손이 있으면서, 우측관상동맥과 우심실간에 커다란 동맥류를 형성한 관상동맥루 1례를 체외순환하에 교정술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

24세 여자 환자로서 심잡음과 임신후 심계항진 및 운

동성 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 환자는 8세때부터 선천성 심질환으로 진단받고 별 증상없이 지내오다가 임신후 심계항진및 운동성 호흡곤란이 심해져서 정확한 진단과 치료를 위해 입원하였다. 과거력상 12세에 폐결핵 진단하에 1년간 항결핵요법을 받았으며 입원 15일전에 개인병원에서 낙태수술을 시행받았다.

입원당시 이학적 소견은 체중 58kg, 신장 159cm로 비교적 건강해 보였고, 혈압 120/80mmHg, 맥박 분당 75회, 호흡수 분당 18회, 체온 36.2℃였다. 흉부 청진에서 흉골우연 제5번째 늑간에서 4도 정도의 수축기 심잡음및 2도의 이완기 심잡음이 청취되었고, 호흡음은 정상이었다. 간은 만져지지 않았고 청색증및 수·족지의 곤봉상지도 없었으며, 하지부종도 없었다.

검사소견은 일반혈액검사에서 백혈구 6900/mm³, 혈색소 14.1gm/dl, 혈구용적 44%, 혈소판 330000/mm³였고 소변 검사와 혈청전해질및 간기능검사는 모두 정상범위였다.

단순 흉부 X-선 소견상 폐혈관음영은 정상이었고 양측 폐야에 전반적으로 석회침착과 좌폐상엽의 일부가 허탈되어 있었고, 종격동 음영의 좌측 편위를 보였다(Fig. 1).

심전도는 정상이었고, 이면성 도플러 심초음파검사상 우심실 측벽에 커다란 동맥류(Fig. 2)와 우심실간

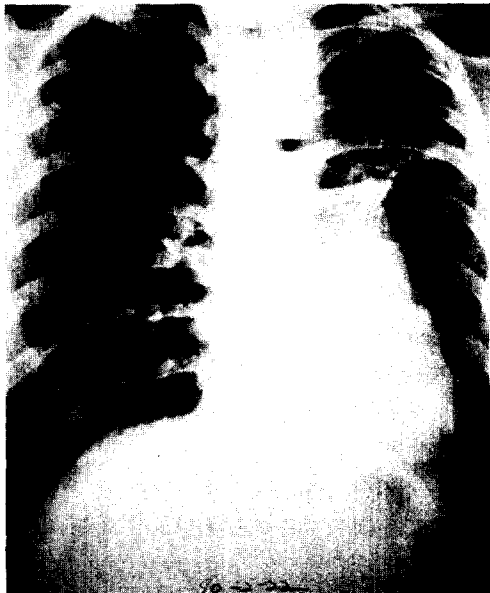


Fig. 1. This chest P-A view shows diffuse calcifications, atelectasis of LUL, and shifted mediastinum to right.

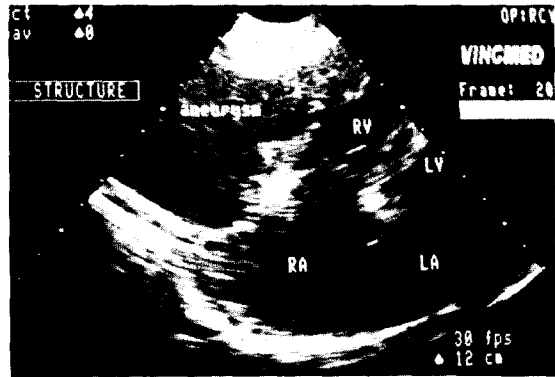


Fig. 2 A large aneurysm in 2-D echocardiography in the subcostal view.

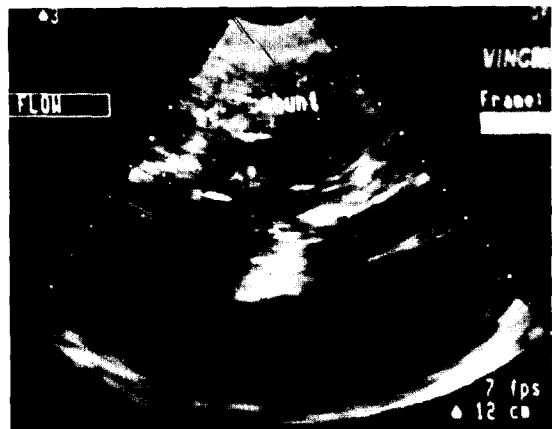


Fig. 3. Shunt between the aneurysm and the RV in color Doppler echocardiography.

의 단락을 보였다(Fig. 3).

심도자검사상 우심방과 우심실에서 산소포화도 증가를 보였고 체·폐혈류량비는 1.4였다(Table 1).

관상동맥조영술및 좌심실조영술상 우측관상동맥은 대동맥의 기시부부터 팽대되어 있었고, 우심실로 유입되는 부위에는 큰 동맥류를 형성하고 있었다. 우측 주관상동맥의 분지들은 조영되지 않았고, 동맥류이하의 원위부의 우측관상동맥도 조영되지 않았다. 좌측관상동맥조영 소견은 정상이었으나 좌측 우성의 관상동맥양상을 보였다(Fig. 4).

수술은 정중흉골절개로 개흉하였고 심낭을 절개한 후 소견은 대동맥과 폐동맥의 직경은 각각 3cm였고 경도의 우심실 확장을 보였으며, 우측관상동맥의 직경은 1.8cm로 심하게 팽대되어 근위부에서 좌측으로 우회하였다가 Acute margin까지 주행하여 동맥류 형성

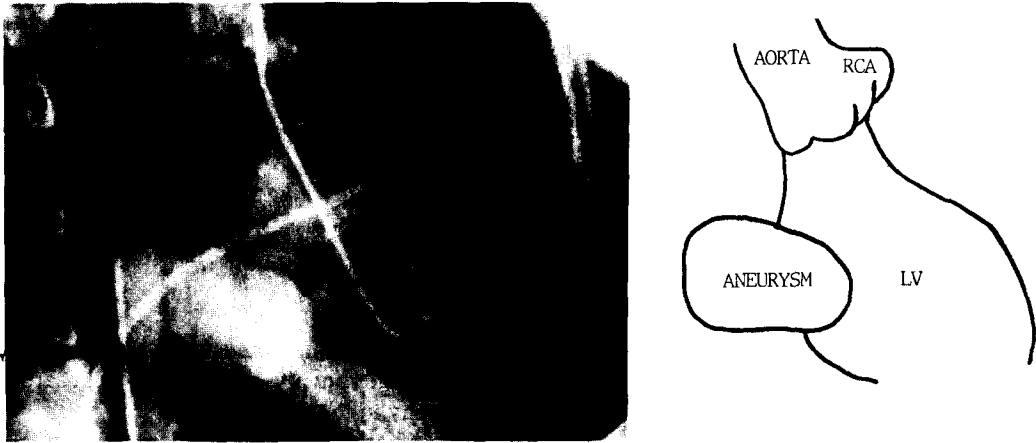


Fig. 4. The right ventriculography shows the marked dilated right coronary artery and its aneurysm. RCA has no branch and seems to be end-artery.

Table 1. Cardiac catheterization

Site	O ₂ Sat. (%)	O ₂ Cont. (ml/L)	Pres. (mmHg)
SVCH	71.5	13.3	
SVCL	74.4	13.9	
IVCH	80.4	15.0	
RAH	76.0	14.2	
RAM	80.3	15.0	2/1/(1)
RAL	84.2	15.7	
RVO	82.9	15.4	22/2
RVI	80.4	15.0	
MPA	81.2	15.1	22/6/(12)
AO	97.3	18.1	130/80/(104)

QP/QS=1.4

직전에는 직경이 1.4cm였다. 동맥류는 장경 7cm, 단경 4cm의 달걀모양으로 우심실의 전측방에 있었고, 동맥류의 후면에서는 간헐적으로 진음(thrill)이 촉진되었다(Fig. 5). 동맥류의 근위부와 원위부의 우측관상동맥을 10분간 겸자하고 심전도의 변화가 없는 것을 확인한 후 체외순환하에 동맥류를 수직 절개하였는데, 우측관상동맥의 근위부, 원위부, 우심실로 유입되는 누공이 각각 직경 6mm, 6mm, 4mm로 관찰되었으며, 소식자로 원위부를 확인했으나 개존은 없었다. 동맥류 내측에서 각각의 누공을 4-0 Prolene을 사용하여 연속 봉합으로 폐쇄한 후 동맥류의 전벽을 절제하고 이중 연속봉합하여 사강을 없애 주었다. 동맥류를 제거한 후 우심방으로 유입되는 누공의 존재여부 및 심도자 검사상 산소포화도를 증가시킨 원인을 확인하기 위해

우심방을 절개하였는데 직경 1cm 정도의 심방중격결손만 있어 직접 봉합·폐쇄하였다.

수술후 환자는 특별한 합병증없이 술후 19일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 찰

선천성 관상동맥류는 1865년 Krause¹⁾에 의해 처음 보고되었고 1947년 Björck와 Crafoord²⁾에 의해 처음으로 수술에 성공한 질환으로 선천성 심질환 환자 50000명당 1명, 관상동맥조영술을 시행한 환자 500명당 1명³⁾으로 발생하는 것으로 되어있으나 최근 심도자술과 선택적 관상동맥조영술의 발달로 해마다 보고가 늘고 있다⁴⁾.

발생학적으로는 태생심근내동양구조(intramyocardial sinusoids)가 관상동·정맥의 발달과 함께 폐쇄되지 않은 채 남아 심방이나 심실과 연결되어 생기는 것으로 설명한다⁵⁾.

선천성 관상동맥류의 기시부위는 우측관상동맥, 좌측관상동맥, 양측관상동맥, 단일관상동맥의 순으로 호발한다^{6,7,8,9,10)}.

누공은 심장에 단일 유출구를 가지면서 관상동맥이 팽대되어있는 것이 대부분이나 다발성 유출구를 가질 수도 있다¹¹⁾.

누공과 연결되는 유출부위는 대부분 우심실, 우심방, 폐동맥의 순으로 많고¹²⁾, 드물게는 좌심방 또는 좌심실등으로 유출하기도 한다^{3,13,14)}. 본 증례는 가장 흔

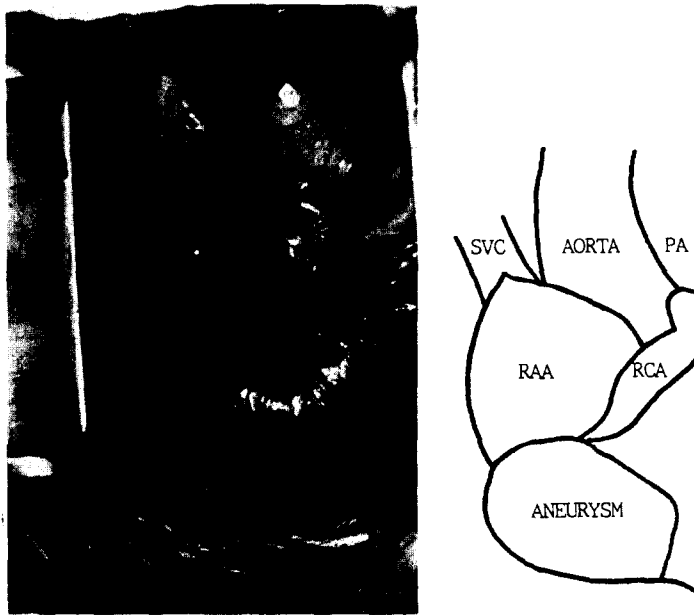


Fig. 5. This figure at operation shows the marked dilated right coronary artery from the aorta and the large aneurysm of right coronary artery along the atrioventricular groove.

한 형태로 우측관상동맥에서 기시하며 우심실로 유출 누공및 동맥류를 형성하였다.

환자의 나이가 증상을 결정함에 있어 주역할을 하는데, 나이가 젊으면 대개 증상이 없는 반면^{6,17,18} 나이가 많은 사람에서는 호흡곤란, 협심증, 심계항진, 피로감 등의 증상이 있다¹¹. 이 질환에서 다른 관상동맥 질환이 없이 협심증이 있는 것은 누공 원위부보다는 누공을 통한 혈류량이 많아서 생기는 'Coronary steal' 현상의 결과로 생각된다^{7,19,20}. 그러나 Libberthson¹⁵ 등에 의하면 증상이 있는 환자와 없는 환자간에 통계학적으로 의의가 있는 누공 크기의 차이는 없다고 한다.

이 질환의 혈류역학상 특징은 누공이 좌측심장으로 유출된 경우를 제외하고는 거의 모두가 좌우 단락을 보인다는 것이다. 그러므로 젊은 환자에서도 울혈성 심부전이 보고되고 있지만²¹ 20세 미만의 젊은 환자에서 합병증은 드물다^{18,22,23}. 협심증은 35%에서 발생하나 심근 경색증은 드물다^{15,17,24,25}. 거대동맥류^{26,27}, 아 급성심내막염^{17,23}, 누공의 파열²⁸ 등이 보고되어 있고, 누공의 협착 및 자연폐색이 예외적인 예로 2례가 보고되어 있으며^{25,29}, 폐고혈압증도 보고되어 있다.

이 질환의 초기 진단은 증상이 없는 환자에서는 비특이성 연속성 심잡음으로 가능하지만 이와 유사한 심

잡음을 나타내는 동맥관개존증, Valsalva동의 동맥류 파열, 대동맥·폐동맥개창, 대동맥판막부전증을 동반한 심실중격결손증, 폐동정맥주의 경우를 고려해야 한다. 증상, 단순 흉부 X-선, 심잡음, 심초음파 특히 이면성 도플러심초음파가 진단에 도움을 주지만 관상동맥루및 이와 동반된 질환을 확인하는데는 심혈관 도자 및 선택적 관상동맥 조영술이 필수적이다³¹. 이들 소견을 종합하여 Feld³² 등은 진단의 3대특징을 기술하였는데 첫째, 비정상적 위치의 연속성 심잡음 둘째, 심방이나 심실에서의 좌우단락 세째, 대동맥 조영술이나 관상동맥 조영술상 크고 파행의 관상동맥이 보이면 진단적 의의가 있다고 한다.

선천성 관상동맥루의 치료는 논란의 여지가 많고 특히, 증상이 없는 환자의 수술에 대해서는 더욱 그렇지만^{16,17,29,33,34} Libberthson¹⁵ 등에 의하면 선천성 관상동맥루에서는 나이가 들면서 증상 및 합병증이 발생하고 이때 수술을 하면 이환율 및 사망율이 높아 조기 치료를 하는 것이 좋다고 한다. 수술의 목적은 정상적인 관상동맥의 순환에 지장이 없이 누공을 선택적으로 막는 것이다¹⁵.

수술방법을 세분하면 1)결찰 2)Tangential arteriorrhaphy³³ 3)Transarterial closure 4)Intracard-

iac repair 등이 있다³⁵⁾. Björk와 Crafoord²⁾가 1947년 관상동맥루의 상방과 하방에서 결찰을 시행하여 처음으로 수술에 성공한 이래로 1961년까지 주로 이 방법을 사용했으나 이와같은 방법은 하방의 혈류차단으로 간혹 심근허혈, 심근경색, 심실세동등을³⁶⁾ 초래할 수 있다는 것이 알려져있다. 따라서 결찰을 하는 경우에는 약 15분정도 관상동맥에 압력을 가해 혈류를 차단한 후 부정맥이 발생하지 않고, 심전도에 이상이 없으면 시행하는 것으로 되어있다³⁷⁾. Tangential arteriorrhaphy는 1962년 Cooley와 Ellis에 의해 발표된 것으로 다발성 누공이 존재할 때 여러개의 horizontal mattress sutures를 진음이 만져지는 관상동맥 밑으로 통과시킴으로써 누공을 닫는 방법이다^{10,35)}. 관상동맥루가 큰 동맥류를 동반한 경우에는 동맥류내 혈전형성 또는 동맥류 파열의 위험성이 존재하기 때문에 동맥류를 절개하여 잉여부분을 제거한 후 동맥벽을 재건시키는 방법(aneurysmorrhaphy)을 병행하여 시행하는 것이 바람직하다³⁸⁾. 만약 누공의 폐색이 누공원위부 관상동맥 혈류에 영향을 미칠것 같으면 복재정맥편으로 관상동맥 우회술을 체외순환하에 시행해야한다⁴⁾.

본 증례에서는 관상동맥조영술상 좌측우성의 관상동맥이면서 우측관상동맥에 분지가 없는 end-artery로 생각되었고, 수술시에도 동맥류 이하의 관상동맥 개존을 확인할 수 없었으며, 동맥류 근위부와 원위부의 우측관상동맥을 각각 10분간 점자해도 심전도의 변화가 없었던 이유로 결찰 및 Transarterial closure를 혼합한 방법을 사용하였다. 수술시 누공이 주관상동맥이 끝나는 부위에 있으면서 심장과 연결되는 경우에는 인공심폐기 없이 결찰만으로 가능하지만 이때도 항상 인공심폐기를 준비하는 것이 좋으며, 관상동맥루가 심장 후면에 존재하는 경우, 복수의 누공이 존재하는 경우, 큰 동맥류를 동반한 관상동맥루에서는 인공심폐기의 사용없이는 외과적 교정이 어렵다¹²⁾.

수술 성적은 매우 양호한 편으로 Carlos등에 의하면 선천성 관상동맥루 56례중 다른 동반된 질환이 없는 37례는 슬후 모두 생존하였고 다른 동반된 질환이 있는 예중, 누공만 폐쇄시키거나 동반된 질환만 수술한 6례 모두 생존하였으나 누공및 동반된 질환을 동시에 교정한 13례에서는 93%가 생존하였다고 한다¹¹⁾. 1975년 Rittenhouse¹⁷⁾는 슬후 합병증으로 심근경색증이 3%, 관상동맥루의 재개가 4%였다고 한다.

결 론

본 한림대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 24세 여자환자에서 심방중격결손이 있으면서 우측 관상동맥과 우심실간에 커다란 동맥류를 형성한 관상동맥루 1례를 수술 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Krause W. Ztschr Rationelle Med. 24 : 1865
2. Bjork G, Crafoord C : *Arterioveonus aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli. Thorax*, 2 : 65, 1947.
3. Wenger NK : *Rare causes of coronary disease. In Hurst JW(ed) : The Heart New York, McGraw-Hill, pp 1348 - 1349, 1978.*
4. Lowe JE, Oldham HN, and Sabiston DC JR : *Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann. Surg.*, 194 : 371, 1981.
5. Grant RT : *Development of the cardiac coronary vessels in the rabbit. Heart* 13 : 261, 1926.
6. Oldham HH Jr, Ebert PA, Young WG, Sabiston DC : *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Thorac Surg* 12 : 503, 1971.
7. Effler DB, Sheldon WC, Turner JJ, Groves LK : *Coronary arteriovenous fistulas : diagnosis and surgical management-report of 15 cases. Surgery* 61 : 41, 1967.
8. McCoy JA, Meyer J, Cooley DA : *Congenital coronary artery to main pulmonary artery fistula : a report of four cases. Bull Tex heart Inst* 1 ; 390, 1974.
9. 안병희, 이동준 : 단관상동맥에 발생한 관상동정맥루. 대한흉부외과학회지 15 : 366, 1982.
10. Hallman GL, Cooley DA, McNamara DG, Latson JR : *Single left coronary artery with fistula to right ventricle. Circulation* 32 : 293, 1973.
11. Carlos OU, Giorgio F, David AO, Denton AC : *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg* 35 : 300, 1983.
12. McNamara JS, Gross RE : *Congenital coronary*

- artery fistula. *Surgery* 65 : 59, 1969
13. Aranyi DT, Greene DG, Klecke FJ : *Coronary artery fistulas emptying into left heart chambers. Am Heart J* 96 : 438, 1978.
 14. Pezzella AT, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA : *Congenital coronary artery-left heart fistulas : report of three cases. Bull Tex Heart Inst* 8 : 355, 1981.
 15. Libberthson RR, Sagor K, Berkoben JP, et al : *Congenital coronary arteriovenous fistula : report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59 : 849, 1979.
 16. Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DA : *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. Surgery* 70 : 863, 1971.
 17. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL : *Congenital coronary arterg-car diac chamber fistula. Ann Thorac Surg* 20 : 468, 1975.
 18. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, et al : *Coronary artery right heart fistulae : longterm observations in seven patients. Circulation* 47 : 133, 1973.
 19. Lee GB, Gobel FL, Lillehei CW, et al : *Correction of shunt from right coronary artery to pulmonary trunk with relief of symptoms Circulation* 37 : 244, 1968.
 20. Neufeld HN, Lester RG, Adams P Jr, et al : *Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk. Circulation* 24 : 171, 1961.
 21. Daniel TM, Graham TP, Sabiston DC : *Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart failure : surgical correction in neonatal period. Surgery* 67 : 985, 1970.
 22. Gasul BM, Arcilla RA, Fell EH, et al : *Congenital coronary arteriovenous fistula. Pediatrics* 25 : 531, 1960.
 23. Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, et al : *Coronary arteriovenous fistula. Am Heart J* 72 : 307, 1966.
 24. Bishop JO, Mathur VS, Guinn GA : *Congenital coronary artery fistula with myocardial infarction. Chest* 65 : 2, 1974.
 25. Morgan JR, Forker AD, O'Sullivan MJ, Fosburg RG : *Coronary arterial fistulas. Am J Cardiol* 30 : 432, 1972.
 26. Colbeck JC, Shaw JM : *Coronary aneurysm with arteriovenous fistula. Am Heart J* 48 : 270, 1954.
 27. Meyer MH, Stephenson HE, Keats TE, Martt JM : *Coronary artery resection for giant aneurysmal enlargement and arteriovenous fistula. Am Heart J* 74 : 603, 1967.
 28. Habermann JH, Howard ML, Johnson ES : *Rupture of the coronary sinus with hemopericardium : a rare complication of coronary arteriovenous fistula. Circulation* 28 : 1143, 1963.
 29. Shubrooks SJ, Naggar CZ : *Spontaneous near closure of coronary artery fistula. Circulation* 57 : 197, 1978.
 30. Neill C, Mounsey P : *Auscultation in patent ductus arteriosus with a description of two fistulae simulating patent ductus. Br Heart J* 20 : 61, 1985.
 31. Trivellato M, Angelini P, Leachman RD : *Variation in coronary artery anatomy : normal versus abnormal. Bull Tex Heart Inst* 7 : 357, 19
 32. Carmicheal DB, and Davidson DG : *Congenital coronary arteriovenous fistula. Am J Cardiol* 9 : 846, 1961.
 33. Cooley DA, Ellis PR : *Surgical consideration of coronary artery fistula. Am J Cardiol* 10 : 467, 1962.
 34. Cooley DA, Norman JC : *Techniques in Cardiac Surgery. Texas medical press, Houston, p174, 1975.*
 35. Stark J, Leval M : *Surgery for congenital heart defect. p490, The Alden press, Oxford, 1983.*
 36. Perry LP, Scott LP : *Anomalous left coronary artery from pulmonary artery : Report of 11 cases ; Review of indications for and result of surgery. Circulation* XLI : 1043, 1970.
 37. 심영목, 홍장수, 서경필 : 관상동정맥루의 외과적 수술일례. 대한흉부외과학회지 14 : 91, 1981.
 38. 박상룡, 노준량, 서경필, 이영균 : 관상동정맥루 치험삼례. 대한흉부외과학회지 15 : 366, 1982.