

이첨 대동맥판막협착을 동반한 단일 관상동맥증 -1례 보고-

김우찬*·진웅*·윤정섭*·박재길*·이선희*·곽문섭*·김세화*

=Abstract=

Single Coronary Artery Associated with Bicuspid Aortic Valvular Stenosis -1 Case Report-

Woo Chan Kim, M.D.*, Ung Jin, M.D.*, Jeong-Seob Yoon, M.D.*, Jae Kil Park, M.D.*,
Sun Hee Lee, M.D.*, Moon Sub Kwack, M.D.*, Se Wha Kim, M.D.*

The incidence of single coronary artery is extremely rare in a review of congenital anomalies of the coronary arteries. This 27-year-old male patient was referred for the evaluation of cardiac condition showing exertional dyspnea (NYHA class II-III) and chest discomfort for about 1 year. A complete catheterization study including angiogram disclosed large single coronary artery arising from left aortic sinus (Ogden classification L-4) associated with bicuspid aortic valvular stenosis and low grade supravulvular aortic stenosis. Calcified stenotic aortic valve was fully removed with caution and the 19mm St. Jude Medical valve was then implanted in the small aortic annulus. The patient had an uneventful recovery and was discharged on 13th postoperative day.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:472-6)

Key words : 1. Coronary artery anomaly
2. Aortic valve, stenosis
3. Aortic stenosis, supravulvular

증 례

환자는 27세의 남자로서 1년전부터 시작된 호흡곤란 (NYHA 등급 II-III) 및 흉부압박감을 주소로 고생하여 왔으며 최근 대전성모병원에서 심초음파검사결과 대동맥판막협착증이 의심되었으며 정밀검사를 비롯한 수술적 치료를 위하여 본 병원에 입원하였다.

과거력상 5년전에 급성간염으로 치료한 바 있으며 그의

에 특이병력은 없었다. 가족력상 환자의 첫아들이 심실중격결손증으로 출생 6개월에 충남대 부속병원에서 심장수술을 받았으며, 환자의 아버지는 41세에 수면중 원인불명으로 급사하였고 어머니는 40세에 간경화증으로 사망하였다고 한다. 형과 누이는 모두 건강하며 심장질환은 없는 것으로 알려졌다.

이학적 검사상 신장 169.5 cm, 체중 57 Kg, 체표면적 1.60 m²이었으며, 혈압 100/60 mmHg, 호흡수 20 회/분, 체

* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

† 본 논문은 1993년도 가톨릭중앙의료원 학술연구조성비로 이루어짐.

통신저자: 김우찬, (150-010) 서울시 영등포구 여의도동 62, Tex. (02) 789-1114, Fax. (02) 780-9114



Fig. 1. Preoperative chest simple X-ray

온 36.5°C였고 심박동수는 56 회/분로서 서맥을 보였다. 흉부청진상 호흡음은 정상이었고 심기저부에서는 Grade III 정도의 수축기 심잡음을 청취할 수 있었다. 복부청진상 간이나 비장비대는 없었고 복수나 하지부종도 없었다.

혈액학적 및 뇨검사는 정상이었고 심효소검사도 정상범위였으며 B형 간염 항원 양성, 항체 음성반응을 보였다. 입원시 촬영한 흉부 X-선 사진은 특별한 이상소견이 없었다(Fig. 1). 심전도 검사상에서는 정상동율동으로서 서맥의 소견을 나타내었으며, Lead II, III 및 aVF에서 T-파 역위, V1-3에서 S-T 분절의 상승소견이 있었고 불완전 우각차단을 보였다(Fig. 2). 경식도 심초음파 검사에서는 대동맥 판막 주변의 석회화 음영을 동반한 심한 대동맥판막협착 소견을 나타내었고 선천적 이첨판막의 가능성을 시사하였다(Fig. 3).

심도자검사에서 폐모세혈관압, 폐동맥압, 우심방 및 우심실 내압은 모두 정상범위 였으나 좌심실내압 220/0 mmHg, 대동맥압 110/80mmHg로써 압력차이 110 mmHg의 심한 대동맥판막협착 소견을 보였고(Fig. 4) 판막륜 상방에도 압력차이 20 mmHg의 대동맥판막 상부협착이 경미하게 존재함을 나타냈다. 대동맥 조영촬영에서, 대동맥 판막은 협착을 일으킨 이첨판막이었고 대동맥판막 상부협착도 함께 관찰되었으며(Fig. 5) 좌심실의 구출분절(ejection fraction)은 0.59였다.

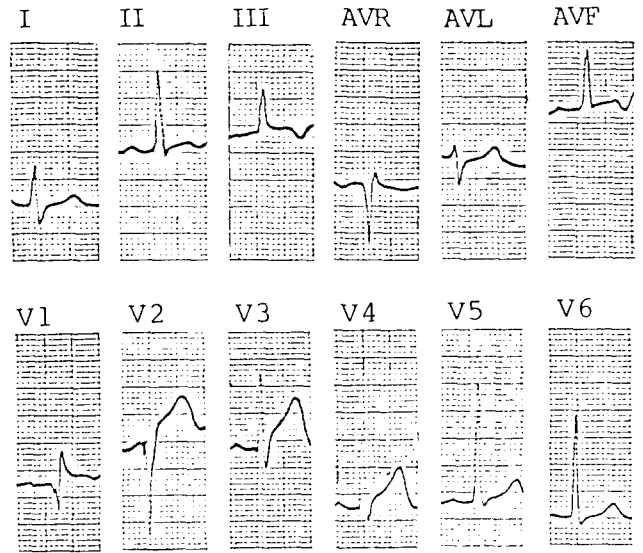


Fig. 2. Preoperative electrocardiogram. T-wave inversion in lead II, III and aVF; S-T elevation in V1-3; incomplete right bundle branch block in V1

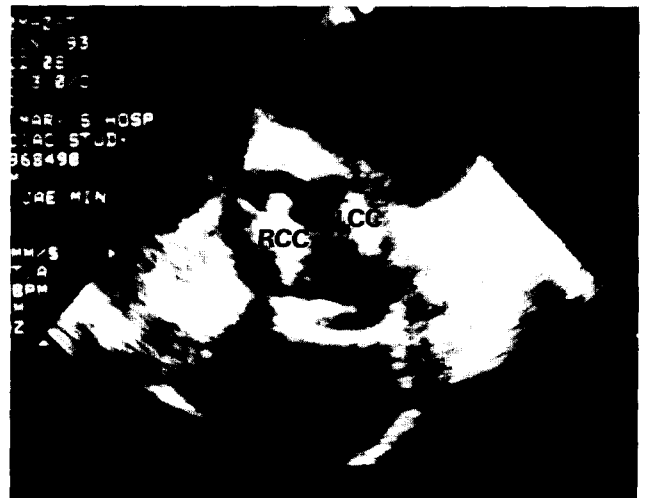


Fig. 3. Preoperative transesophageal echocardiogram. RCC, right coronary cusp; LCC, left coronary cusp

관상동맥 조영촬영에서는 굵게 확장된 단일관상동맥이 좌측 대동맥동에서 나와 좌전하행지와 회전지로 분지됨을 보여주었고 우관상동맥의 입구는 전혀 나타나지 않았다. 좌전하행지 기시부에서는 우측으로 우관상동맥이 나오고 있었는데 이 혈관은 우심실유출로의 전방벽을 통해 우방실구를 돌아 뒷면 crux 부분까지 도달하였으며, 후하행지와는 연결이 없었다(Ogden 분류⁴⁾ L-4형). 좌전하행지는

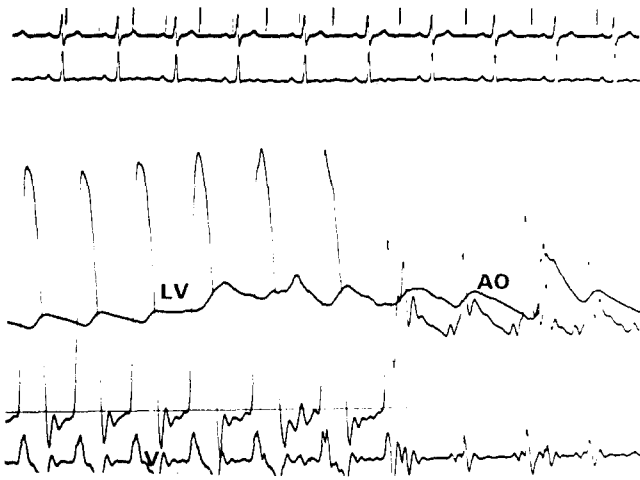


Fig. 4. Preoperative pressure tracings of left ventricle & ascending aorta. LV, left ventricle; AO, ascending aorta

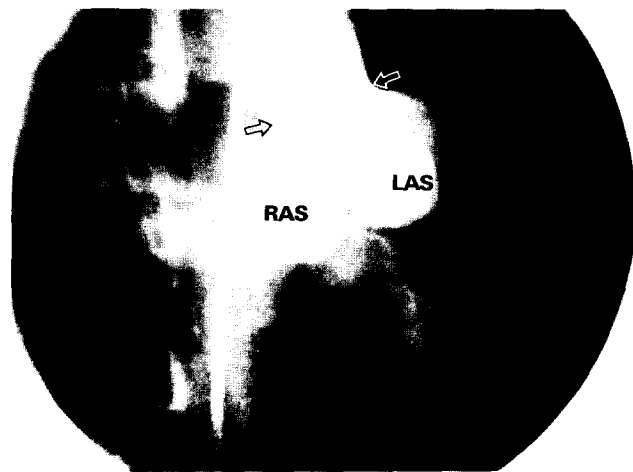


Fig. 5. Preoperative aortic angiogram. Arrow, supralvalvular aortic stenosis (low grade); RAS, right aortic sinus; LAS, left aortic sinus

심근의 첨부를 지나 후하행지의 근위부까지 역행성으로 혈액이 공급됨을 나타내었다(Fig. 6).

수술은 전신마취하 흉골 정중중절개로 개흉하고 관례적인 체외순환하에 시행하였다. 대동맥 판막륜으로부터 2.5 cm 상방의 대동맥벽은 경도의 환상협착 소견을 보였으며(Fig. 7A) 이 부분에 사선절개를 하여 대동맥벽을 열고 협착된 판막을 노출시켰다. 대동맥판막은 이첨판으로서 전체적으로 섬유화성 비후를 보였고 전방 및 후방 교련부위는 부분적으로 융합되고 단단한 석회화성 결절을 판막과

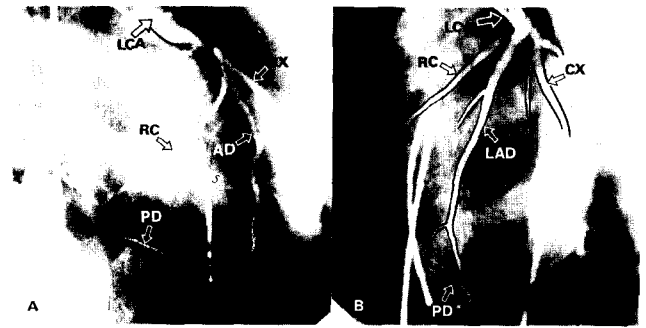


Fig. 6. Preoperative selective coronary arteriogram. A. Right anterior oblique projection. B. Left anterior oblique projection. LCA, large single left coronary artery arising from left aortic sinus of Valsalva; LAD, left anterior descending branch; CX, circumflex artery; RC, right coronary artery from proximal portion of LAD; PD, posterior descending branch.

판막륜에 국소적으로 형성하고 있었다(Fig. 7B). 좌측 대동맥동내에는 단일관상동맥의 입구가 크게 열려 있었으며 직경 5mm의 흡인기 끝이 쉽게 드나들 수 있었다. 우측 대동맥동 내에는 관상동맥의 입구가 존재하지 않았으며 우측 관상동맥의 기시부는 대동맥동 밖에서도 발견할 수 없었다. 석회화된 결절을 포함한 판막은 여러조각으로 조금씩 절단 제거할 수 밖에 없었다. 판막이 최대한으로 제거된 후의 판막륜은 아주 좁았지만, 직경 19 mm의 St. Jude Medical bileaflet valve를 사용하여 paraannula로 치환하였으며 판막은 pledget가 달린 2-0 Ethibond로 단속 석상 봉합하였고 대동맥벽은 3-0 prolene으로 이중 연속봉합하였다. 대동맥 차단시간은 90분이었고 체외순환시간은 111분이었다. 환자는 수술후 양호한 경과를 보여 13병일에 퇴원하였으며 약 3개월간의 추적관찰중 이상없이 건강하다.

고 찰

단일관상동맥증은 1841년 Hyrtle¹⁾이 처음으로 보고하였으며, 희귀한 선천성 관상동맥 기형으로 0.04%의 발생빈도를 보인다고 하였다²⁾.

1950년 Smith³⁾는 단일관상동맥 증례들을 3가지 형으로 분류한 바 있으며, 1970년 Ogden 등⁴⁾은 단일관상동맥이 우측에서 기시하는 경우에는 5가지 형(R-1, 2, 3, 4, 5)으로 좌측에서 기시하는 경우에는 4가지 형(L-1, 2, 3, 4)으로 분류하였다. 이들은 142례의 단일관상동맥증 환자를 문헌상 수집 고찰한 바 1.4:1로 남자에서 좀 많았으며 좌우의 발생률은 우측에서 약간 높다고 하였다. 56례(39%)



Fig. 7. Operative view of ascending aorta and aortic valve. A. Supralvalvular aortic stenosis (arrow). B. Bicuspid aortic valvular stenosis. RCC, right coronary cusp; LCC, left coronary cusp.

에서는 다른 심장기형을 동반하고 있었는데, 가장 빈번한 공존 심장기형은 대혈관전위증(17례), 관상동정맥루(10례), 이첨대동맥판막(7례), 활막4장증(5례)의 순이었다. 저자의 경우는 남성환자로서 우측 관상동맥이 좌전하행지의 기시부에서 우측으로 나와 우심실유출로를 앞쪽으로 횡단하는 것으로 Ogden 분류⁴⁾ L-4형(Fig. 8)에 해당되었으며 이첨대동맥판막을 동반하고 있었다.

Robert⁵⁾의 보고에 의하면 일반 국민의 2%에서 선천성 이첨 대동맥판막 기형을 갖고 있으며 이들 중 협착증은 72%에서, 폐쇄부전증은 13%에서 발생한다고 강조하였다. 반면에 Fenoglio 등⁶⁾은 협착증 28%, 폐쇄부전증은 40%로서 폐쇄부전증의 가능성이 크다고 보고하였다. 저자의 경우는 협착증을 일으킨 경우로서 Robert⁵⁾의 높은 협착 가능성 보고와 일치하였으며 판막교련 부위의 융합은 물론 판막의 섬유성 비후 그리고 판막과 판막륜에 걸쳐 석회화성 물질이 결정성 증식을 하고 있으므로 협착증은 악화되었다고 생각된다.

문헌상 저자의 증례와 같은 최근 보고는 찾기 어려우나, 1991년 일본 南場雅章 등⁷⁾의 보고 1례는, 이첨 대동맥판막을 동반한 단일관상동맥증이라는 점이 저자의 예와 완전 일치하지만 그들의 예는 판막석회화가 없고 판막륜이 확장된 이첨 대동맥판막 폐쇄부전을 보였다는 점과

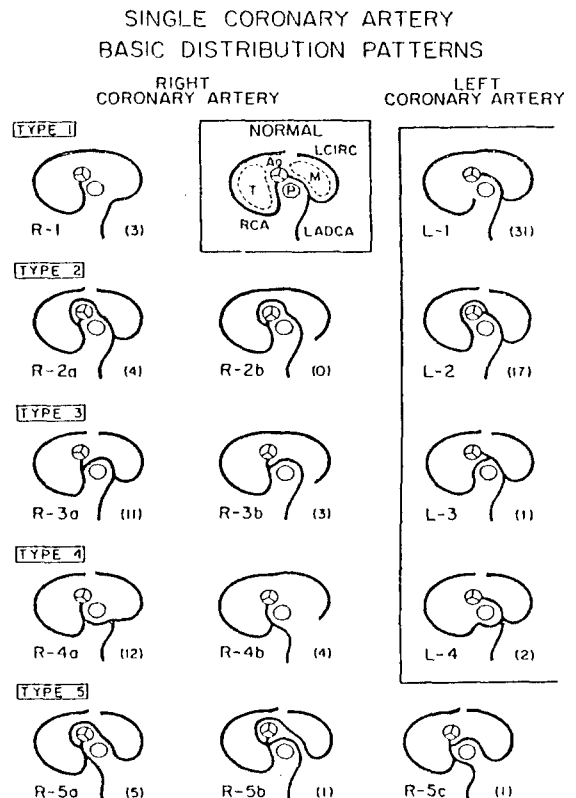


Fig. 8. Basic anatomical distribution patterns of the single coronary artery by Ogden⁴⁾

Ogden 분류⁴⁾ L-1 형인 점이 저자와 다른 점이였다.

저자의 예는 체표면적이 1.60m²로서 판막륜이 좁아 (small aortic root) 직경 19 mm의 인공판막(St. Jude Medical valve)으로 치환하였다. 이것은 1983년 Gill⁸⁾이 보고한 바와 같이 체표면적 1.62m² 이하 성인 10례에서 직경 19 mm의 St. Jude Medical 판막으로 치환한 바 모두 혈액학적으로 이상이 없고 판막과 관련된 합병증은 발생하지 않았다는 사실을 유념한 것이였다.

Sharbaugh 등²⁾의 보고에 의하면 단일 관상동맥을 갖고 있는 환자들의 예후는 동반된 심장기형의 존재와 그 동반 기형을 수술적으로 잘 해결하였느냐에 따라 결정된다고 하며 동반기형이 없더라도 40세 이전에 심한 심부전 증세를 일으키는 경우가 15%나 된다고 하였다. 저자의 예도 대동맥판막 치환술로 증상의 호전을 보였지만 심전도상에 심근하벽의 허혈소견은 수술전과 같이 남아있으므로 앞으로 그 경과에 대해 계속 추적관찰해야 할 것이다.

저자는 이첨대동맥판막협착증 및 경도의 대동맥판막 상부협착을 동반한 단일관상동맥증 1례에서 대동맥판막 치환수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 아울러 이에 보고하는 바이다.

References

1. Hyrtle J. *Einige in chirurgischer Hinsicht wichtige Gefasscarrieten.* Med Jahrb osterr Staats 1841;33:17-21
2. Sharbaugh AH, White RS. *Single coronary artery: Analysis of the anatomic variation, clinical importance and report of five cases.* JAMA 1974;240:243-6
3. Smith JC. *Review of single coronary artery with report of two cases.* Circulation 1950;1:1168-75
4. Ogden JA, Goodyear AVN. *Patterns of distribution of the single coronary artery.* Yale J Biol Med 1970;43:11-21
5. Robert WC. *The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases.* Am J Cardiol 1970;26:72-83
6. Fenoglio JJ, McAllister HA, DeCastro CM, Davia JE, Cheitlin MD. *Congenital bicuspid aortic valve after age 20.* Am J Cardiol 1977;39:164-9
7. 南場雅章, 美田晃章, 本江正臣, 各なきさ, 峯廻攻守. 左單冠動脈に大動脈二尖瓣, 大動脈瓣, 閉鎖不全症を合併した1症例. 日內會誌 1991;80:1959-61
8. Gill CC. *Clinical evaluation of the St. Jude Medical valve: Advances in cardiac valves.* 1st ed. Yorke Medical Books 1983: 173-7