

심내막염을 동반한 좌주관동맥과
우심방사이의 선천성 동정맥루
-1례 보고-

나 명 훈*

=Abstract=

**Congenital Coronary Arteriovenous Fistula of the Left Main Coronary
Artery to the Right Atrium Associated with Bacterial Endocarditis
-A Case Report-**

Myung Hoon Na, M.D.*

Congenital coronary arteriovenous fistula is a rare condition, and with widespread use of cardiac catheterization, angiography and selective coronary arteriography is being recognized with increasing frequency.

Surgical correction is strongly recommended to prevent the development of congestive heart failure, angina, subacute bacterial endocarditis, myocardial infarction, and pulmonary hypertension, as well as coronary aneurysm formation with subsequent rupture or embolization.

I report a case of congenital coronary arteriovenous fistula of the left main coronary artery to the right atrium in a 23 year old female, which is associated with bacterial endocarditis with right atrial vegetation.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:509-12)

Key words : 1. Coronary arteriovenous fistula
2. Endocarditis, bacterial
3. Fistula

증 례

환자는 23세 여자로서 내원 한달 전에 발생한 발열, 오한, 기침, 체중감소(5 Kg/month)로 개인병원에서 치료중 연속성 심잡음이 청진되어 본원 심장내과로 전원되었다. 입원 당시 환자는 쇠약했으며 혈압 120/70 mmHg, 맥박 95 회/min, 호흡수 25 회/min, 체온 39.5 °C 였다. 말초 혈액 검사상 혈색소는 9.6 gm/dl, 혈구용적은 28.8 %, 혈소판수는

241,000/mm³, 백혈구수는 11,320/mm³였고, 다른 혈청 생화학 적 검사, 소변검사 등은 모두 정상소견을 보였다. 이때 시행한 혈액 배양검사서 Streptococcus viridans가 검출되어, 감수성 검사 결과 Amcillin 12 gm/day, Gentamycin 150 mg/day을 2주간 투여하였고 발열 및 오한, 기침은 호전되었다.

이학적 검사상 하부 흉골 좌연에서 연속성 심잡음이 Grade III-IV/VI 정도로 청진되었고 폐에서 수포음은 들리

* 인천 중앙길병원 흉부외과

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Gil General Hospital

통신저자: 나명훈. (405-220) 인천시 남동구 구월동 1198, Tel. (032) 460-3311, Fax. (032) 467-9302



그림 1. 술전 흉부 방사선 사진. 약간의 심비대 소견을 보이고 있다.



그림 3. 술후 좌주관동맥 조영사진. 확장된 좌주관동맥과 관동정맥루, 그리고 좌회선지 및 좌전하행지가 조영되고 있다(술후 1주일).



그림 2. 술전 대동맥조영사진. 확장된 사행성의 관동정맥루의 경로를 보여주고 있다(점선부분).

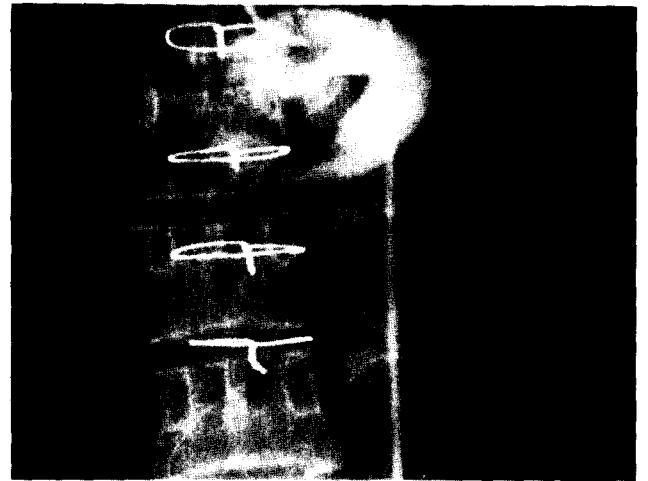


그림 4. 술후 좌주관동맥 조영사진. 혈전에 의해 막히고 있는 동맥루가 조영되고 있다(술후 3개월).

지 않았다. 간과 비장은 축적되지 않았고 하지부종도 관찰되지 않았다. 술전 흉부 X-선 사진상 약간의 심비대의 소견을 보였으며(그림 1), 심장초음파에서 좌심방으로의 혈류의 흐름 및 우심방 내의 증식물(vegetation)의 소견이 보였고, 대동맥조영술에서 좌심방 내로의 발살바동 파열로 진단되었다(그림 2).

좌우 단락의 폐쇄 및 우심방 내의 증식물 제거를 위해 체외순환에 의한 개심술을 계획하였다.

정중 흉골 절개로 접근하여 상행대동맥과 양공정맥 삼관으로 체외순환을 유도하고 체온을 28℃까지 낮춘 후 대동맥을 차단하고 대동맥 절개술을 시행하였다. 수술 소견

상 좌주관동맥의 입구가 지름 10mm로 확장되어 있었으며 대동맥관과 발살바동은 정상이었다. 좌측 관상동맥의 입구로 심정지액을 주입하려 했으나 관상동맥 관류 cannula에 비해 입구가 너무 넓어 불가능하여 우측 관상동맥으로 심정지액을 주입하여 심정지를 유도한 후 우심방을 열어서 관상정맥동 입구에서 1cm 외측의 우심방 벽에 있는 동정맥루 유입구와 유입구 주위에 붙어 있는 증식물을 확인하였다. 증식물 및 주변 우심방 벽을 부분 절제해 내고 심방 중격을 열어 동정맥루의 경로를 확인하였는데, 동

정맥루는 우상폐정맥이 좌심방으로 들어오는 유입부 뒤쪽을 지나 좌심방 외벽을 타고 아래로 내려와 우심방 내로 유입되고 있었다. 심방중격을 통해 좌심방에서 외벽 쪽으로 동정맥루의 통로를 Pledgets을 댄 단속봉합으로 폐쇄시키고 개구부를 연속봉합하였다.

환자는 특별한 문제없이 회복되었고 수술 전에 청진되던 연속성 심잡음은 들리지 않았다. 수술 후 7일째, 3개월째 시행한 심장초음파에서 관동정맥루를 통한 우심방으로의 단락은 관찰되지 않았다. 환자는 술후 특별한 문제없이 퇴원하였으며, 수술 후 17일, 3개월째 시행한 좌측 관동맥 조영술에서 원단부가 폐쇄되고 혈전에 의해 막히고 있는 동정맥루가 조영되고 있는 것을 확인할 수 있었다. (그림 3, 그림 4).

고 찰

선천성 관동정맥루는 관상동맥과 심방, 심실, 혹은 폐동맥, 폐정맥, 관정맥동과 분지, 그리고 상대정맥 사이에 직접 연결이 있는 심장기형으로, 발생 부위로는 우관동맥이 50~55%를 차지하고 좌관동맥이 약 35%, 그리고 양측에서 5%정도 발생하는 것으로 되어있으며¹⁾, 개구부는 90% 이상이 우측 심장 및 부속 혈관으로 흐르는데 그중 우심실이 40%로 제일 빈도가 높고, 우심방이 25%, 폐동맥이 15%~20%를 차지하고, 관정맥동으로가 7%, 그리고 1%만이 상대정맥으로 흐른다²⁻⁴⁾. 약 8%가 좌측 심장으로 유입되는데 좌심방이 5%, 좌심실이 3%이며, 폐정맥으로 흐르는 관동맥루는 드물다^{5, 6)}. 관동맥루는 대개 단독병변으로 발생하나 여러가지 형태의 선천성 혹은 후천성 병변이 합병될 수도 있고 국내에서도 심실중격결손, 동맥관 개존 및 승모판 협착 및 폐쇄부전 등과 동반된 경우가 보고되었다^{7, 8)}.

환자의 대부분은 증상이 없어서 집단검진에서 연속성 심잡음이나 흉부 X-선 사진의 경미한 심비대 소견때문에 의심하게 된다. 환자의 기본적인 병태생리는 좌-우단락으로 인한 울혈성 심부전이 가장 많이 나타나는 증상이다. 이외에 관동맥의 도혈현상(steal phenomenon)에 의한 협심증, 그리고 심내막염, 빈번한 상기도 감염 등이 나타난다. 드물게 급성 심근경색증, 동맥류, 폐고혈압에 의한 증상이 나타나기도 한다. 심내막염은 동정맥루에 의한 와류때문에 생기는데 환자의 5%에서 발생하며 나이와는 관련이 없다⁹⁾.

주된 이학적 징후는 흉골 주변에서 들을 수 있는 연속성 심잡음으로, 동맥관 개존증, 발살바동 과열, 대동맥 폐쇄

부전을 동반한 심실중격 결손증, 폐동정맥루, 대-폐동맥루 등과의 주의깊은 감별을 요한다. 이면성(two-dimension) 및 Doppler 심장초음파와 흉부 컴퓨터단층촬영으로 크게 확장된 관동맥루를 진단할 수 있으나 최종적인 진단을 위해서는 선택적 관상동맥 조영술이 필요하며 이로써 정확한 해부학적 위치, 크기, 동반된 기형의 파악이 가능하다.

루공의 자연폐쇄는 보고된 예는 있으나⁹⁾ 극히 드물고 대부분 시간이 지남에 따라 커져 울혈성 심부전, 협심증, 심근 경색증, 심내막염, 혈전증이나 동맥루과열에 의한 동맥류 형성, 폐고혈압 등이 속발하므로 관동맥루 진단자체가 수술적용이라고 할 수 있다⁹⁾.

연령에 따른 예후의 비교에서 20세 이하의 환자 중 약 20%가 술전 증상을 나타내었고, 결찰술 후 거의 합병증이 없는데 비해, 20세 이상의 환자에서는 63%가 술전 증상과 합병증을 나타내었고, 결찰술후 23%에서 술후 합병증이 생겼다²⁾. 이러한 결과에서 보듯이, 조기진단과 조기치료가 여러가지 합병증을 줄일 수 있는 최선의 방법임을 알 수 있다.

수술은 선천성 관동정맥루가 주관상동맥 분지의 말단부위에 있는 경우에는 심폐기사용없이 간단히 봉합 결찰할 수 있으나, 다발성이거나, 크고 사행성일 때 치명적인 출혈을 예방하기 위한 경우, 접근하기 힘든 위치의 선천성 관동정맥루의 경우, 경로가 관상동맥의 주행과 같은 경우, 그리고 동정맥루의 절제가 필요한 경우에는 심폐기를 사용한 봉합결찰의 적응증이 된다. 동맥루 폐쇄술을 시행함에 있어서 원위부 관동맥 혈류에 지장이 예상되면 복재정맥이나 내유동맥을 이용한 관동맥 우회술을 함께 시행하여 주는 것이 바람직하다¹⁰⁾ 선천성 관동정맥루의 수술에 따른 합병증으로서 심근 경색증을 포함한 심근허혈증은 3%, 재발률은 4% 정도로 보고되고 있다¹¹⁾.

본 예는 술 전 진단은 발살바동 과열 및 우심방내의 증식물이 있는 심내막염이었는데, 수술장에서 동정맥루가 확진된 경우로, 중등도의 저체온 체외순환을 이용한 심정지하에서 대동맥 절개술 및 우심방 절개술을 시행하여 우심방내 증식물 제거 및 관동맥루 원위부 폐쇄술을 시행하였다.

References

1. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Anatomic aspects. Circulation 1978; 58: 25-34
2. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Leine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13

- patient review of the literature and delineation of management.* Circulation 1979;59:849-54
3. 윤영철, 박 현, 변정욱, 구본일, 박용원, 이홍섭, 김창호. 우관상동맥에서 우심실로 개구되는 선천성 관동맥루. 대흉외지 1993;26:638-42
 4. 현명섭, 임승균, 김동관, 이은아. 선천성 관상동정맥루. 대흉외지 1993;26:643-5
 5. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Congenital anomalies of the coronary arteries; Coronary arteriovenous fistula.* In: *Cardiac Surgery*, 2nd ed. Churchill Livingstone, Inc 1993;1167-77
 6. 홍은표, 이동협, 이정철, 한승세. 우관동맥과 좌심실사이의 선천성 동맥루. 대흉외지 1993;26:710-3
 7. 조범구. 좌전하행동맥의 이상주행을 동반한 활로씨 4증후군. 대흉외지 1980;13:125-9
 8. 이재원, 이홍섭, 김창호. 심실중격결손증을 동반한 관상동정맥루. 대흉외지 1986;19:319-24
 9. Shubrooks SJ, Naggar CZ. *Spontaneous near closure of coronary artery fistula.* Circulation 1978;58:197-9
 10. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. *Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas.* Ann Thorac Surg 1983;35:300-7
 11. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula.* Ann Thorac Surg 1975;20:468-85
-