

ALCAPA 교정후 발생한 심한 삼첨판 폐쇄부전

백 만 종* · 김 웅 한* · 오 삼 세* · 류 재 욱* · 공 준 혁* · 임 청* · 김 수 철*
이 재 영** · 전 양 빈* · 이 석 기* · 이 창 하* · 김 욱 성* · 나 찬 영* · 이 영 탁*
윤 용 웅*** · 박 영 관* · 김 중 환*

=Abstract=

Severe Tricuspid Insufficiency after Correction of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery(ALCAPA)

Man Jong Baek, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Sam Se Oh, M.D.*, Jae Wook Ryu, M.D.*,
Joon Hyuk Kong, M.D.*, Cheong Lim, M.D.*, Soo Cheol Kim, M.D.*, Jae Young Lee, M.D.**,
Yang Bin Jeon, M.D.*, Seog Ki Lee, M.D.*, Chang Ha Lee, M.D.*, Wook Sung Kim, M.D.*,
Chan Young Na, M.D.*, Young Tak Lee, M.D.*, Yong Woong Yoon, M.D.***,
Young Kwang Park, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

We report a case of an 8 years and 11 month-old male patient who had developed severe tricuspid insufficiency(TI) after correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery(ALCAPA). Transthoracic echocardiogram and coronary angiography confirmed ALCAPA, ischemic mitral regurgitation and trivial TI. He underwent direct reimplantation of the left coronary artery to the aortic root by using additional cannulation at the main pulmonary artery for arterial inflow and cardioplegia delivery to the left coronary artery. After the correction of ALCAPA, transesophageal echocardiogram(TEE) revealed good antegrade flow at the aortic implantation site of the left coronary artery and severe TI(Gr III-IV/IV). Cardiopulmonary bypass was reestablished and tricuspid valve was repaired with Kay-type annuloplasty, artificial chordae formation and chordal shortening plasty. The postrepair TEE revealed trivial to mild TI.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:724-8)

Key words: 1. ALCAPA syndrme
2. Tricuspid valve insufficiency
3. Tricuspid valve, repair

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea

**부천세종병원 소아과, 세종심장연구소

Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

***경희의료원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

†제 201차 대한흉부외과학회 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2001년 6월 11일 심사통과일 : 2001년 9월 6일

책임저자 : 김웅한(422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-340-1882, (Fax) 032-340-1236

E-mail: woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

증례

8세 11개월된 남아로 건강하게 지내던 중 심잡음을 주소로 본원에 내원하였다. 이학적 검사상 수축기 심잡음이 심첨부에서 1/6도로 청진되었으며 그외 이상 소견은 없었다. 흉부엑스레이는 정상이었고 심전도상 정상율동으로 흉부유도(precordial lead)에서 QRS axis의 갑작스런 변화가 있고 aVL에서 ST 분절의 변화가 있었다. 심장초음파 검사에서 우측 관상동맥의 현저한 확장 및 폐동맥 판막 상방 약 8mm 부위로 좌관상동맥으로부터 비정상적 역행성 혈류가 관찰되었다. 또한 승모판막의 유두근과 A1-2 부위의 건삭들이 늘어나 승모판 전엽이 일탈되어 승모판막 역류가 II/IV도로 관찰되었다. 수축기 및 이완기 좌심실 내경은 각각 51.1mm와 33.4mm로써 좌심실 확장 소견이 있었으나 좌심실의 구혈율은 63.3%, 단축율은 34.5%로 정상이었으며 승모판륜과 삼첨판륜의 직경은 각각 26.3mm와 29.6mm이었다. 한편 승모판 유두근이 진하게 관찰되었지만 심내막섬유화증(endocardial fibroelastosis)은 없었고 삼첨판막 역류는 I/IV도 미만이었다.

확진을 위해 심도자 검사를 시행하였다. 주폐동맥에서 4% 정도의 O₂ 상승이 있었으며 Qp/Qs는 1.2였다. 혈관조영촬영에서 대동맥근부로부터 좌관상동맥이 관찰되지 않고 현저히 확장된 우측 관상동맥으로부터의 측부순환에 의해 회선지와 좌전하행지 및 좌관상동맥이 주폐동맥의 후관첨동에서 기시하는 것이 관찰되었다(Fig. 1). 좌심실의 확장기말 압력은 약 18~20mmHg로 증가되어 있었다.

환자는 좌관상동맥의 폐동맥 기시 이상 및 심근허혈로 인한 승모판폐쇄부전으로 진단되었고 폐동맥으로부터 기시하는 좌측 관상동맥을 대동맥 근부에 직접 이식해주는 방법으로 수술하였다. 정중 흉골절개후 심낭 일부를 절제하여 처리하였다. 체외순환을 위해 상행대동맥과 주폐동맥에 18Fr straight 캐놀라와 14 G 캐놀라를 각각 삽입하여 동맥혈을 대동맥과 주폐동맥 양쪽으로 공급하도록 하였고 정맥캐놀라는 상하공정맥에 각각 삽입하였으며 우상엽폐정맥을 통해 벤트하였다. 한편 심정지액 주입을 위해 대동맥 근부에 14 G 캐놀라를 삽입하고 좌관상동맥에도 심정지액을 주입할 수 있도록 대동맥 근부에 연결된 심정지액 주입관에 Y-connector를 연결하여 주폐동맥에 삽입한 동맥 캐놀라에 연결하였다. 체외순환 시작 직후 좌우 폐동맥을 겸자하여 동맥혈이 주폐동맥과 좌관상동맥에 공급되도록 하였다. 먼저 대동맥 차단 후 심정지액을 우측 관상동맥으로 주입하면서 동시에 주폐동맥으로 공급되던 동맥혈은 차단하고 미리 연결해 놓은 심정지액 관으로부터 심정지액을 주폐동맥으로 투여하였다(Fig 2).

폐동맥 분지 직전에서 주폐동맥을 절단하고 좌관상동맥이



Fig. 1. Aortic root angiogram: early phase angiogram shows markedly dilated right coronary artery and no visualization of left coronary artery(upper); delayed phase angiogram shows left coronary arterial system retrogradely filled through the collaterals from dilated right coronary artery and drained into main pulmonary artery(lower).

폐동맥 후관첨동에서 기시하는 것을 확인한 다음 좌관상동맥 입구를 약 3~4mm 정도의 폐동맥 조직과 함께 button 모양으로 떼어낸 다음 좌측 관상동맥 원위부쪽을 더 박리하여 대동맥에 이식시 과도한 긴장이 생기지않도록 하였다. 다음에는 대동맥 판륜 상부에 약 4mm 크기의 trap-door 절개를 하였고 떼어 낸 좌관상동맥을 6-0 prolenc(polypropylenc, Ethicon, Edinburgh, U.K.)을 이용하여 후벽쪽부터 연속봉합한 다음 button과 함께 떼어 낸 폐동맥 조직으로 전벽을 덮어 연결하였다(Fig. 3). 대동맥 차단을 제거한 다음 자가심낭을 이용하여 주폐동맥 근부를 6-0 prolene으로 연속봉합하여 재건하였고 폐동맥 원위부는 단단문합하였다.

심폐기 이탈 후 경식도초음파를 시행하였다. 술전에 관찰되던 승모판막 역류는 변화가 없었으나 대동맥판막 역류가 I-II/IV도로 관찰되었고 심실기능은 양호하였으며 대동맥에 직접 이식한 좌관상동맥 기시부에서 전향적 혈류가 잘 유지

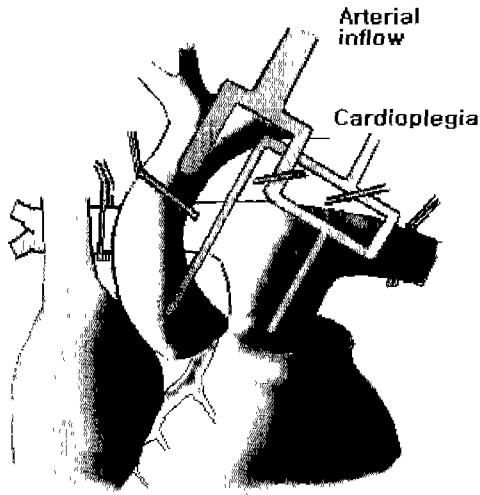


Fig. 2. Schematic diagram of cannulations for arterial inflow and cardioplegia at both aorta and main pulmonary artery including left coronary artery.

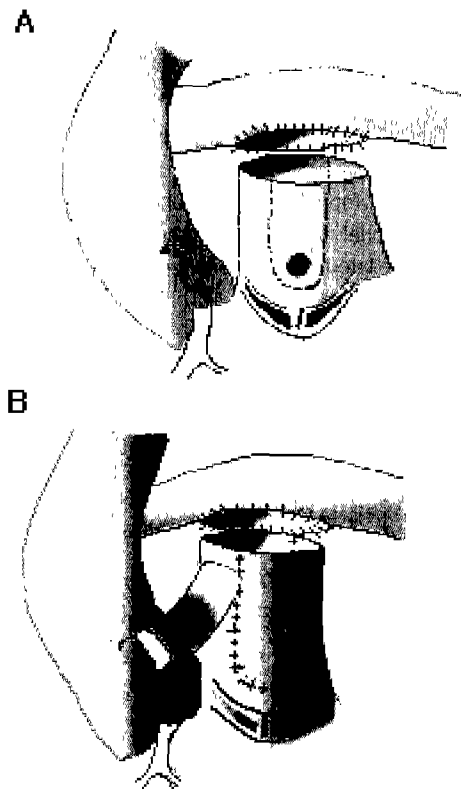


Fig. 3. Surgical technique: (A) excision of the left coronary ostium as a button and trap-door incision at the aortic root; (B) direct reimplantation of the left coronary artery to aorta and reconstruction of main pulmonary artery using autologous pericardium.



Fig. 4. Intraoperative transesophageal echocardiogram after weaning of cardiopulmonary bypass shows severe tricuspid insufficiency(grade III-IV/IV).

되고 있었다. 하지만 우심실의 용적이 현저히 작아지고 술전에 관찰된 정도의 삼첨판막 역류가 III-IV/IV도로 심하게 관찰되었다(Fig. 4). 초음파상 삼첨판막역류의 원인은 판막이 심하게 확장되면서 전엽과 후엽의 건삭들이 길게 늘어나 판막이 일탈된 것으로 판단되었다. 심폐기를 다시 가동한 후 삼첨판막을 평가한 결과 초음파소견과 일치하는 것으로 판단되었으며 삼첨판전엽의 중앙부위를 지지해주는 건삭이 없으면서 이 부위가 일탈되었다. 먼저 3-0 Ticron을 이용하여 Kay형 판문성형술을 시행하여 판막륜을 현저히 감소시킨 다음 추가로 6-0 Gore-tex(expanded polytetrafluoroethylene, W.L. Gore & Ass. Inc. Flagstaff, USA)로 전엽의 중앙 변연부에 인공건삭을 만들어 주고 전후엽쪽에 늘어난 건삭들을 각각 두 곳에 6-0 prolene을 이용하여 건삭 단축 수술(shortening plasty)을 시행하였다(Fig. 5). 심폐기 이탈에 어려움이 없었고 경식도초음파에서 삼첨판막 역류는 I/IV도로 관찰되었다. 전체 체외순환 시간 및 대동맥차단 시간은 각각 189분과 95분이었다.

환자는 술후 경과가 양호하여 12시간 후 인공호흡기를 제거한 후 술후 2일째 시행한 심장초음파 검사에서 삼첨판막 역류는 I/IV도 미만이었으며 승모판 역류는 I-II/IV도를 유지하였고 대동맥판 역류는 I/IV도였다. 그리고 좌심실의 수축기 및 이완기 내경이 각각 43.5 mm와 30.5 mm로써 단기간에 현저히 감소하였다. 환자는 술후 10일째 특별한 합병증없이 퇴원하였다.

고 찰

좌관상동맥의 폐동맥 기시이상증(anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: ALCAPA)은 선천성 심장질환중 0.25~0.5%의 발생빈도를 보이는 비교적 드문 질환으

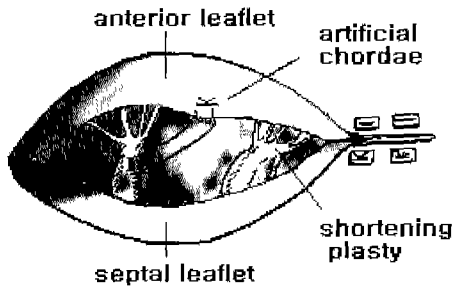


Fig. 5. Operative diagram of tricuspid valve repair including Kay-type annuloplasty, artificial chordae formation using 6-0 expanded polytetrafluoroethylene, and chordal shortening plasty.

로서 적절한 진단과 치료가 없을 경우 생후 1년 이내에 허혈성 좌심실 기능 부전에 의한 심부전으로 80% 이상에서 사망하지만 증상이 없이 성인시기까지 성장하는 경우도 있다⁴⁾. 증상 발생의 주된 기전은 체동맥과 폐동맥간의 압력 차이와 좌관상동맥 사이의 측부순환의 균형에 좌우된다. 좌관상동맥쪽으로 적절한 측부순환이 공급되지 못하여 심근 허혈 및 경색이 일어나고 심근세포의 섬유화를 초래하므로써 심실 수축 기능이 현저히 감소하여 심부전 증상이 발생하게 된다^{2,3)}. 또한 허혈로 인한 좌심실 유두근의 기능부전으로 인해 승모판 폐쇄부전이 잘 동반되며^{4,5)} ALCAPA 진단은 되지 않은채 단순히 선천성 승모판 폐쇄부전으로 외래추적되어 진단이 지연되는 경우도 있어서 이런 경우 꼭 한번 의심해보아야 한다. 증상이 심한 경우 내과적인 치료 방법만으로는 사망률이 높기 때문에 적절한 진단하에 가능한 빨리 수술 교정이 필요하다. 다양한 수술 방법들이 초기에는 고식적인 목적하에 시행되었으나 최근에는 두 개의 관상동맥(dual coronary artery system) 체계를 유지하려는 많은 방법들이 보고되어 왔다³⁻⁶⁾.

좌관상동맥의 단순 결찰(simple ligation)은 비교적 간단한 방법으로 풍부한 좌우관상동맥간 측부순환이 있으면서 좌우 단락이 심한 경우 유용한 방법이지만 한 개의 관상동맥으로 허혈로 인한 문제가 발생할 수 있다⁷⁾. 두 개의 관상동맥을 유지하는 방법의 하나로 복재정맥, 좌쇄골하동맥, 내유동맥 등을 이용한 관상동맥 우회술은 나이가 어린 소아에서 혈관 구경의 불일치, 꼬임이나 격임, 만기 문합부위의 협착, 혈관의 폐쇄 등이 문제가 될 수 있다⁷⁾. 또한 자가조직만으로 두 개의 관상동맥을 유지하는 Takeuchi 방법과 직접 좌관상동맥을 대동맥에 이식해주는 방법들이 알려져 있다. Takeuchi 방법은 직접 대동맥 이식이 어려운 환자에서 유용한 방법이나 만기에 폐동맥판막 상부 협착, 폐동맥내 tunnel의 협착,

tunnel-폐동맥루 등이 발생할 수 있다⁷⁾. 따라서 본 예에서는 Sesc 등⁸⁾이 보고한 방법을 수정하여 폐동맥 후방쪽에서 직접 대동맥에 좌관상동맥을 이식해주는 방법을 사용하였으며 술 후 심장초음파 검사에서 전향성 혈류가 잘 유지되었다.

하지만 이러한 수술 술기의 발달에도 불구하고 ALCAPA 교정 직후 삼첨판 역류가 심하게 발생한 예에 대한 보고는 아직 문헌상으로 없었다. 본 예와 같이 술전에 경도 미만의 삼첨판 역류가 체외순환 이탈 후 경식도 초음파에서 삼첨판 역류가 심하게 발생한 기전에 대해서는 잘 알려진 바가 없다. 수술 소견 상 삼첨판의 유두근 및 건삭들이 늘어나 있었고 판류이 확장되어 전엽과 후엽의 일탈이 있었으나 술전에는 경도 미만의 역류만 보였다. 대개 유두근이나 건삭들의 연장은 급성으로 발생하기보다는 만성적인 과정을 통해 진행하게 된다. 본 예에서는 술전에 유두근과 건삭들이 만성적인 진행으로 연장되어 있었지만, 우심실의 용적과 구조 및 삼첨판막 구조들이 적절한 기하학(geometry)를 유지하므로써 삼첨판 역류가 경도 미만이었던가 수술 직후 우심실 용적의 감소 혹은 일시적인 우심실 기능 변화에 따라 유두근과 건삭의 연장 및 판류 확장으로 판막의 일탈이 일어나면서 삼첨판 역류가 심하게 발생한 것으로 생각된다.

이러한 삼첨판막 역류에 대해서는 수술 교정이 필요하며 본 예와 같이 교정 후 역류가 현저히 향상된 것 처럼 대개 역류를 줄일 수 있다고 생각된다. 따라서 ALCAPA 환자에서 술전에 경도의 삼첨판막 역류라 할지라도 수술 직후 현저히 심해질 수 있으며 즉시 삼첨판막 역류에 대한 교정이 동시에 필요할 수 있다.

참 고 문 헌

1. 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 1968;38:403-25.
2. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewillig M, Flameng W. *ALCAPA syndrome: an example of chronic myocardial hypoperfusion?* J Am Coll Cardiol 1994;23:772-8.
3. Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, Brizard CP, Wolfe R, Karl TR. *Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:332-42.
4. del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JE, Wessel DL, LaPierre RA, Jonas RA. *Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery.* Ann Thorac Surg 1999;67:169-72.
5. Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, Lange PE, Jim Z,

- Berger F, Loebe M. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results with direct aortic reimplantation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108:354-62.
6. Vouhe PR, Tamisier D, Sidi D, Vernant F, Mauriat P, Pouard P, Leca F. *Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: results of isolated aortic reimplantation.* Ann Thorac Surg 1992;54:621-7.
7. Laks H, Ardehali A, Grant PW, Allada V. *Aortic implantation of anomalous left coronary artery. An improved surgical approach.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:519-23.
8. Sese A, Imoto Y. *New technique in the transfer of an anomalously originated left coronary artery to the aorta.* Ann Thorac Surg 1992;53:527-9.

=국문초록=

8세 11개월된 남자 환자로 좌관상동맥의 폐동맥 기시 이상증(ALCAPA)에 대해 수술교정 후 심한 삼첨판 폐쇄부전이 발생하였기에 보고한다. 경흉부 심장초음파 검사와 관상동맥조영촬영으로 좌관상동맥의 폐동맥 기시 이상 및 허혈성 승모판 폐쇄부전과 경도의 삼첨판 폐쇄부전을 확인하였다. 수술교정은 좌관상동맥에도 동맥혈과 심정지맥을 공급할 수 있도록 주폐동맥에 추가로 동맥 캐놀라를 삽입하는 방법을 이용하여 좌관상동맥을 대동맥 근부에 직접 연결해주었다. 술후 경식도 초음파 검사에서 좌관상동맥의 대동맥 문합 부위에서 전향성 혈류가 잘 유지되고 있었고 삼첨판 폐쇄부전이 Gr III-IV/IV로 심하게 발생하였다. 체외순환을 다시 가동 후 Kay 형 판륜성형술 및 인공 건삭 형성, 그리고 건삭 단축술로 삼첨판 성형술을 하였다. 술후 경식도 초음파 검사에서 삼첨판 역류 정도는 경도 미만이었다.

- 중심 단어:** 1. 좌관상동맥의 폐동맥 기시 이상(ALCAPA)
2. 삼첨판 폐쇄부전
3. 삼첨판 성형술