

심초음파도로 진단된 선천성 관상동정맥루 1례

마산성모병원 내과

장 종 익 · 신 원 승

계명대학교 의과대학 내과학교실

김기식 · 한성욱 · 신경목 · 허승호 · 김윤년 · 김권배

= Abstract =

A Case of Coronary Arteriovenous Fistula Confirmed by Echocardiography

Jong Eog Jang, M.D., Weon Seung Shin, M.D.

Department of Internal Medicine, Masan Sungmo Hospital, Masan, Korea

Kee Sik Kim, M.D., Seong Wook Han, M.D., Kyeung Mok Shin, M.D.,

Seung Ho Hur, M.D., Yoon Nyun Kim, M.D., Kweon Bae Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Medical College, Keimyung University, Taegu, Korea

Coronary arteriovenous fistula is relatively rare disease and originates more commonly in the right than in the left coronary artery.

We report one case of coronary arteriovenous fistula which we have experienced recently in 22 years old female, who has complained of dyspnea on exertion and intermittent anterior chest pain radiating to the left shoulder for several years. It was detected by transthoracic and transesophageal echocardiography and confirmed by cardiac catheterization and coronary angiography. In this case, the fistula was originated from the right coronary artery and drained into the posterior wall of the right ventricle, the coronary artery was dilated (diameter=1.5cm) and tortuous and significant shunt was measured ($Q_p/Q_s=2.31$). The opening of the fistula draining into right ventricle was obliterated with sutures.

KEY WORDS : Coronary arteriovenous fistula · Transthoracic echocardiography · Transesophageal echocardiography · Coronary angiography.

서 론

선천성 관상동정맥루는 심방, 심실, 관상정맥동, 폐동맥, 폐정맥의 어느 한 부위로 관상동맥이 연결되어 혈액의 좌우 단락을 일으키거나 동맥류를 형성하여 심기능의 변화를 초래하는 질환으로서, 발생 빈도는 선천성

성 심질환중 0.4%¹⁾에 해당되는 매우 드문 질환이다.

1895년 Krause²⁾에 의해 처음 보고된 후 최근에는 심혈관 조영술의 발달로 그 보고례가 증가되고 있으며, 국내에서는 1981년 최초로 수술체험이 발표³⁾된 이래 약 십 수 례가 보고되었으나 그 중 성인에서의 보고는 드물었다.

저자들은 최근에 수년간 지속된 운동시 호흡곤란 및

간헐적인 흉통을 주소로 내원한 성인 여자환자에서 심초음파검사로 진단하고, 심도자술 및 관상동맥조영술로 확진된 선천성 관상동맥루 1례를 경험하였기에, 문헌과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 장○진, 22세, 여자.

주 소 : 운동시 호흡곤란 및 좌측 견갑부로 방사되는 간헐적 흉통.

현병력 : 출생시 심장에 문제가 있다는 막연한 말을 들었으나, 특별한 검사 및 치료없이 지냈으며, 수 년 전부터 시작된 운동시 호흡곤란 및 좌측 견갑부로 방사되는 간헐적 흉통을 주소로 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이한 사항 없었다.

이학적 소견 : 청진 소견에서 심첨부에서 3도(Grade

III/IV) 정도의 수축기 심잡음이 청취되었으며, 호흡음은 정상이었다. 경정맥 팽창은 없었으며, 간도 촉진되지 않고, 청색증이나 곤봉지등도 관찰되지 않았으며, 하지 부종도 없었다.

검사실 소견 : 입원당시 시행한 말초혈액 도말 검사상 혈색소 12.2g%, 적혈구 400만/mm³, 백혈구 6,800/mm³, 혈구용적 38.1%였고, 소변검사 및 대변검사, 생화학검사, 전해질 검사에도 이상이 없었다.

심전도 소견 : 정상 동조율이었고 특이한 소견은 보이지 않았다.

흉부 X-ray 소견 : 심흉비는 0.58 정도의 경한 심비대 소견으로 특히 우심실비대 소견을 보이고, 폐혈관음영이 다소 증가되어 있었다(Fig. 1-A). 동정맥루 개구부를 봉합한 후 이들 소견은 현저하게 감소되었다(Fig. 1-B).

경흉 및 경식도 심초음파도 소견 : 경흉심초음파도상

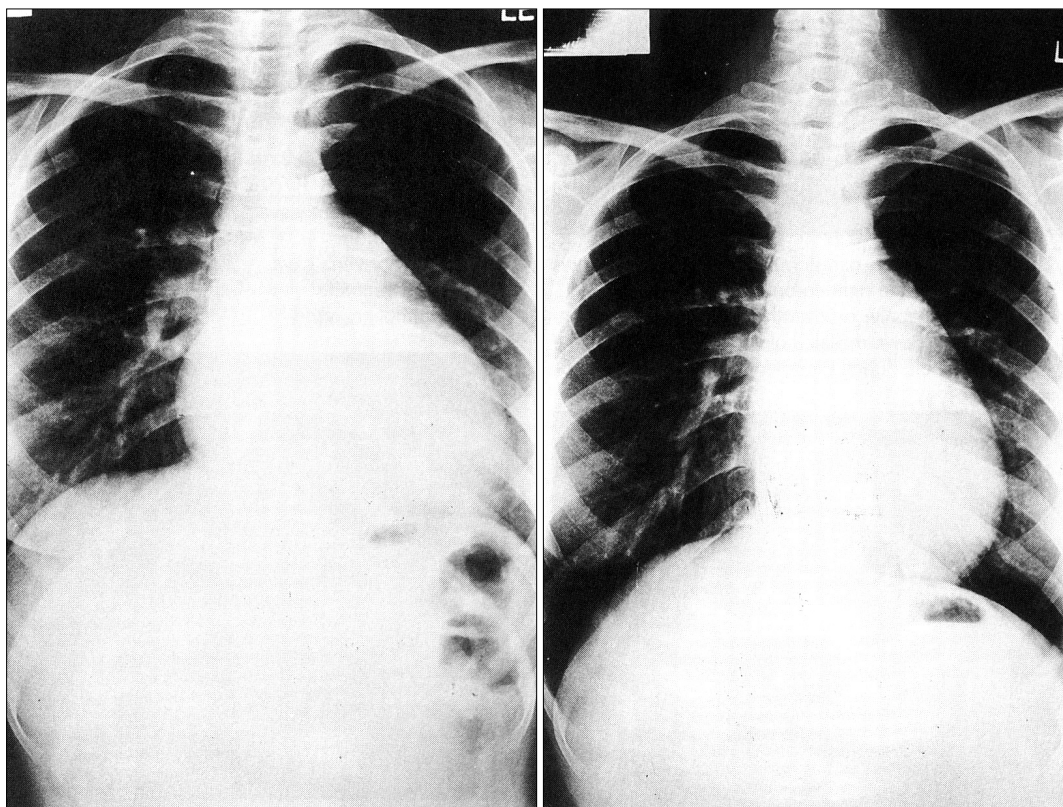


Fig. 1. A : Chest PA on admission shows mild cardiomegaly(C/T ratio=0.58) and increased pulmonary vascular shadow.
B : Chest PA at 8 days after closure of fistula opening shows no cardiomegaly and normal pulmonary vascular shadow.

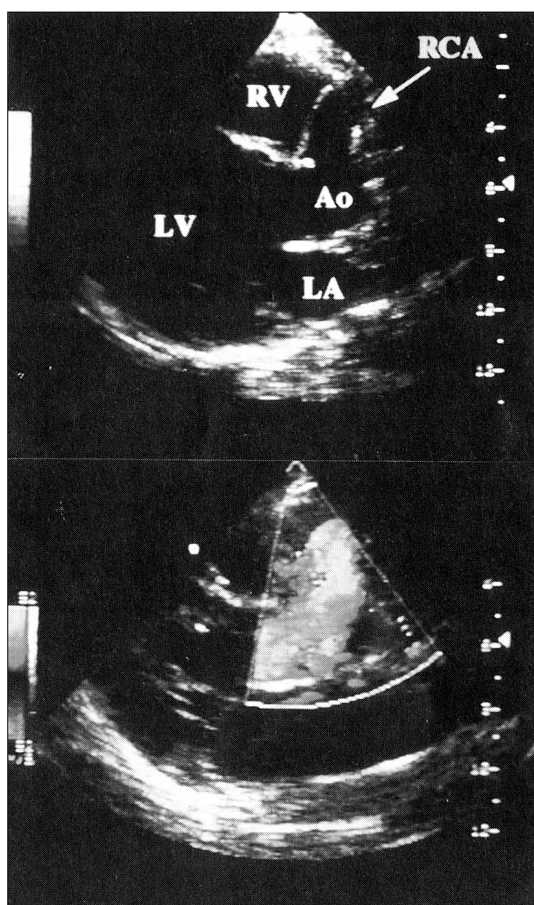


Fig. 2. A : Transthoracic parasternal long-axis view shows markedly dilated right coronary artery.
B : Color Doppler on transthoracic parasternal long-axis view shows mosaic-colored flow signals at the right ventricle during diastole.

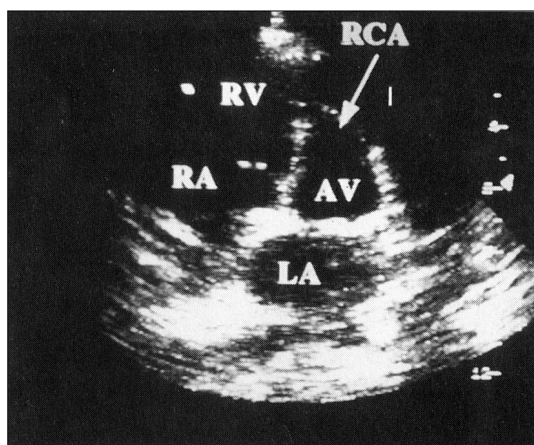


Fig. 3. Transthoracic parasternal short-axis view shows right coronary artery flowing toward the right ventricle.

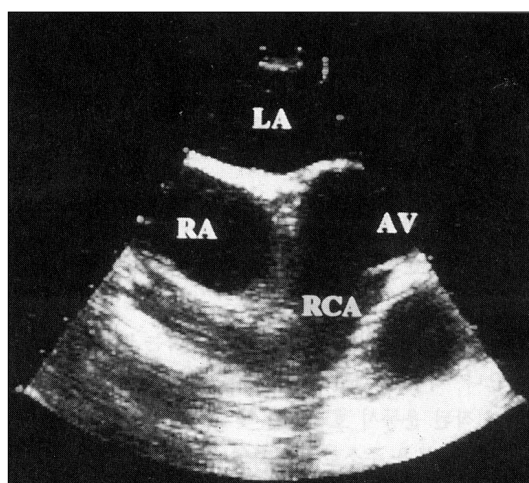


Fig. 4. Transesophageal echocardiography shows markedly dilated right coronary artery.

Table 1. The results of cardiac catheterization

	Pressure(mmHg)	O ₂ saturation(%)
SVC		76.5
		High 79.7
RA	13/5	Mid 82.3
		Low 84.7
IVC		89.4
RV	37/5	90.4
PA	36/20	90.2

SVC : superior vena cava

RA : right atrium

IVC : inferior vena cava

RV : right ventricle

PA : pulmonary artery

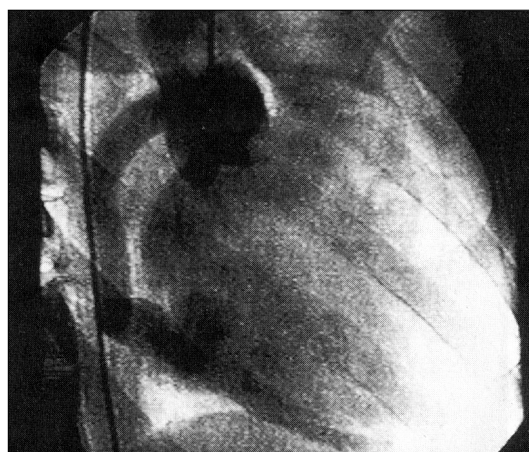


Fig. 5. Right coronary angiography by use of pig tail catheter shows the right coronary artery markedly dilated at the origin above aortic valve and inflow of the dye via the dilated coronary artery into the right ventricle.

홍골연 장축도에서 상행대동맥의 우측Valsalva동 부위에 비정상적으로 확장된 우관동맥의 개구부가 관찰되었다(Fig. 2 - A). 변형된 홍골연 장축도에서 색도플러 검사상 우심실로 유입되는 비정상적 혈류가 관찰되었다(Fig. 2 - B). 홍골연 단축도에서 대동맥판막 부위에서 우관상동맥이 우심실 방향으로 돌출된 것이 보였다(Fig. 3). 경식도심초음파도에서도 우관상동맥이 심하게 확장되어 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 4).

심도자살 소견 : 우심실의 산소포화도는 90.4%로서 우심방의 82.3%에 비하여 8.1% 정도의 산소함량의 증가를 보였다. 우심실압 및 폐동맥압은 증가되어 있었다. Qp/Qs=2.31로써 유의한 좌우단락 소견을 나타내었다(Table 1).

관상동맥 혈관조영술 소견 : 우관상동맥이 기시부에서부터 팽대되어 있고 동정맥루를 통해 우심실로 유입되는 소견을 보이고 있었다(Fig. 5).

수술 방법 및 소견 : 경동맥봉합술(Transarterial closure)로 수술하였으며, 수술 소견상 좌심방 및 좌심실 모두 커져 있었고, 우관상동맥은 지름 1.5cm 정도로 확장되어 있었으며, 우심실 후벽으로 유출되고 있었다.

경 과 : 수술 후 환자는 별다른 합병증 없이 경과가 양호하여 수술 후 11일째 퇴원하였다.

고 찰

관상동맥루는 선천성 심장질환의 0.4%¹⁾에 해당되는 매우 드문 질환이다. 이 질환의 발생학적 가설을 보면 태생기의 심근내 동관구조(intramyocardial sinusoid)가 성인이 되면 좁아져서 모세혈관 크기로 남게 되는데, 관상동맥이 분화된 뒤에까지 심근내 동관구조가 폐쇄되지 않고 남게되어 서로 연결됨으로써 누공형성을 초래한다고 한다^{4,5,6)}.

이 질환은 좌측보다 우관상동맥에서 발생하는 경우가 더 많다. Lowe등⁷⁾에 의하면, 동정맥루의 기시부위로는, 우관상동맥이 56%로써 가장 많았으며, 좌관상동맥이 36%, 양측관상동맥이 5%순이며, 유출부로서는 우심실이 39%로 가장 많고, 우심방이 33%, 폐동맥이 20%로써, 90% 이상이 전신정맥계로 유출되며, 심장의 좌측으로 가는 경우는 8%정도로서 좌심방이 6%, 좌심실이 2%이고, 드물게는 폐정맥으로 가기도 한다. 따

라서 혈액학적으로는 좌측심장으로 유출되는 것을 제외하고는 거의 모두가 좌우단락을 나타내게 된다.

형태학적으로 누를 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 거대 동맥류가 형성되기도 하는데 이는 특히 우 관상동맥에서 기시하여 좌심실이나 우심실의 후벽으로 유출되는 경우에 잘 발생된다고 하며 이 동맥류는 점진적으로 커지게 되나 파열은 드물다고 한다⁸⁾. 본 환자의 경우에도 Qp/Qs가 2.31로서 현저한 좌우단락이 있었으며, 우관상동맥이 우심실 후벽으로 유출되고 있었고, 유출부위의 우관상동맥은 지름 1.5cm 정도로 확장되고 사행성 모습을 보이고 있었다. 이 질환의 병태생리학을 보면, 관상동맥의 일차적인 기능이상으로 관상동맥계로부터 혈류의 유출이며 그들 혈관이 분포되는 심근의 일부가 정상보다 적은 양의 혈액을 공급받게 된다. 이는 좌우단락에 의하거나 소위 coronary steal을 통하여 원위부로 가는 혈류를 감소시키는 기전에 의하여 일어난다⁹⁾. 이로 인해 관상동맥 병변이 없는 상태에서도 협심증과 심근허혈을 일으켰다는 증례가 보고된 바 있다¹⁰⁾. 그러나 대부분이 측부혈관의 발달로 심근의 허혈이나 심근경색증이 오는 경우는 매우 드문 것으로 되어 있다. 또한, 하나 혹은 다수의 관상동맥루가 있을 때 흔히 볼 수 있는 변화는 관상동맥에 국소적으로 나타나는 공모양의 동맥류를 들 수 있는데, 이 때는 석회화 침착이 일어나며 확장을 가져오기도 한다.

임상적 증세는 대부분의 환자에서 무증상이며, 관상동맥 조영술에서 우연히 발견되는데, 20세 이하에서 80%, 20세 이상에서 40%가 무증상이었다. 임상적 증상이 나타나는 경우에 무증상의 심잡음이 들리는 경우가 45%, 운동성 호흡곤란과 무력감이 22%, 울혈성 심부전이 14%, 협심증 혹은 비특이성 흉통이 7%, 세균성심내막염이 6%, 그리고 잦은 상기도감염이 6% 순으로 나타났다¹¹⁾. Liberthson등에 의하면 울혈성심부전이 수술환자의 12-15%에서 나타났는데, 이는 연령이 많을수록 증가하며, 20세 미만에서는 6%였으나, 20세 이상에서는 19%로 현저한 차이를 보였다¹²⁾.

이학적 소견은 연속성 심잡음이 전 흉벽에서 청진되

는데, 이는 누공이 연결되는 위치에 따라 달라질 수 있으며 특히 동맥관개존을 비롯하여 대동맥판 폐쇄부전증이 동반된 심실중격결손증, Valsava동의 파열, 대동맥 폐동맥 중격결손(Aortopulmonary window)등을 감별진단 하여야 한다¹³⁾.

심잡음과 증상, 흉부X-선, 심전도 및 심초음파검사 등은 진단에 도움을 주기는 하지만 확진을 위해서는 심도자술 및 관상동맥조영술이 필요하다. 최근에는 심초음파 수기의 발달로 관상동정맥류의 진단에 도움을 얻을 수 있는데, 유입되는 심방 또는 심실의 확장소견을 간접소견으로 이용할 수 있고, 대동맥판 부위의 단축단면도에서 확장된 관상동맥의 기시부와 심방 혹은 심실 부위에서의 원위부를 확인할 수 있으며, 색혈류지도화(Color flow mapping)상 누공 부위에 발생하는 확장기시의 모자이크 혈류양상을 관찰하거나, 간헐파형 또는 연속파형 도플러심초음파도를 이용하여 수축기와 확장기시에 발생하는 연속성 난류를 확인하여 진단할 수 있다. 최근에는 경식도심초음파도를 이용하여 유입부위를 보다 더 정확히 관찰할 수 있다. 본 환자의 경우에도 경흉심초음파도와 경식도심초음파도상 관상동정맥류가 의심되어 심도자술 및 관상동맥조영술을 실시하여 확진을 하게 되었다. 심도자술 및 관상동맥조영술로 좌우단락 정도와 관상동정맥류의 정확한 유입부를 알 수 있다. 심초음파도의 경우 경식도심초음파도가 경흉심초음파도에 비하여 초음파 전도장애가 적고 해상력이 우수해진 사실이지만, 관상동정맥류의 전체 윤곽을 잡고 혈류를 지도화하는 데에는 관상동정맥류의 위치에 따라 경흉심초음파도가 유리할 수 있으므로 관상동정맥류의 검사에는 양자를 동시에 실시하는 방법이 권장된다¹⁴⁾.

관상동정맥류의 치료법은 수술로써 누공을 폐쇄시키는 것인데, 증상이 없는 환자에 있어서 수술적응은 논란이 되고 있으나 심부전이나, 심내막염, 관상동맥류의 파열, 동맥류내 혈전 등의 합병증이 발생하기 전에 조기 수술해 주는 것이 좋다고 한다^{12,15,19)}. 수술의 적응은 Kirklin등^{16,17,18)}에 의하면 심부전증과 세균성 심내막염의 위험성이 크고 자연폐쇄의 가능성이 매우 희박하며 수술의 안전도 및 효능을 고려하여 Qp/Qs=1.3 일 경우 수술을 권유하였고 Liberthson등¹²⁾에 의하면 나이가 들수록 증상 및 합병증의 발생 빈도가 높아

지고 이 때 수술을 하게 되면 이환율 및 수술 사망률이 높아 조기 치료를 하는 것이 좋다고 하였다.

수술적 방법으로는 일단 심낭을 절개한 후 누공과 영양혈관(feeding vessels)의 위치 및 크기 등을 관찰한 뒤 한 개의 누관만 있을 경우는 보통 체외 순환없이 심장 바깥쪽에서 단순 봉합결찰을 하고, 다수의 누공이 존재하거나, 수술 수기상 접근하기 어려운 위치에 존재할 때, 동맥이 확장되고 동맥류의 절개가 필요하며 직접 결찰로는 위험할 경우에 시행한다고 한다²⁰⁾. 수술의 목적이 관상동맥의 정상적 혈류에 지장을 주지 않으면서 관상동맥류를 선택적으로 봉합 폐쇄하는 데 그 목적이 있으므로¹⁷⁾ 동맥류의 차단이 관상동맥류의 감소로 심근기능을 악화시킬 경우에는 복제정맥이나 내유동맥을 이용하여 관상동맥우회술을 동시에 해주어야 한다²¹⁾고 한다.

수술성적은 매우 양호한 편으로 Rittenhous등¹⁵⁾은 수술 중 사망률이 2-4%, 수술 후 합병증으로 심근경색이 3%, 관상동정맥류의 재개가 4%에서 있었다고 보고하였다.

요 약

저자들은 수 년간 지속된 운동시 호흡곤란 및 좌측 견갑부로 방사되는 간헐적인 흉통을 주소로 내원한 22세 여자에서 실시한 경흉 및 경식도심초음파도 결과, 우관상동맥의 확장과 우심실 유입로에 비정상적 난류가 관찰되어 관상동정맥류로 진단하고, 심도자술 및 관상동맥조영술을 실시하여 우관상동맥에서 기시하여 우심실 후벽으로 유출되는 관상동정맥류를 확인한 후, 누공폐쇄술을 시술하여 좋은 결과를 얻은 선천성 관상동정맥류 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

- 1) McNamara Js, Gross RE : Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 65 : 59-69, 1969
- 2) Krause W : Über den Ursprung einer akzessorischen A. cordnaria aus der A. pulmonalis. *Z Rationall Med* 24 : 225, 1865
- 3) 심영목 · 홍장수 · 서경필 : Operation of coronary A-V fistula. *대한흉부학회지* 14 : 91, 1981
- 4) Henry NN, Richard GL, Raul Ajr, Ray CA : Congenital

- communication of coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk (coronary artery fistula). *Circulation* 24 : 71, 1961
- 5) Judson McNamara, Robert EG : *Congenital coronary artery fistula Surgery* 65 : 1 : 59, 1968
 - 6) Grant RT : *Development of the cardiac coronary vessels in the rabbit. Heart* 13 : 126, 1926
 - 7) Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC : *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Surg* 194 : 373-380, 1981
 - 8) Lim CH, Tan NC, Tan L, Seah CS, Tan D : *Giant Congenital aneurysm of right coronary artery. Am J Cardiology* 39 : 751-753, 1977
 - 9) Houghton LH, Saxena R, Frank MJ : *Angina and ischemic electrocardiographic changes secondary to coronary arteriovenous fistula with abnormal basal and reverse coronary blood flow. Am Heart J* 125 : 886-889, 1993
 - 10) 오영근 · 박선수 · 최영진 · 최성주 · 한기훈 · 한규록 · 손대원 · 오병희 · 이명목 · 박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우 : *Dobutamine 부하 심초음파도와 99mTc-MIBI 심근스캔으로 심근허혈을 확인한 협심증으로 발현된 거대관동정맥루 1례. 순환기* 23 (5) : 750-753, 1993
 - 11) Daniel TM, Graham TP and Sabiston DC Jr : *Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart failure : Surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67 : 985-994, 1970
 - 12) Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH : *Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59 : 849-854, 1979
 - 13) Baylis JH, Campbell M : *An unusual cause for a continuous murmur. Guy's Hosp Rep* 101 : 174, 1952
 - 14) Kuo CT, Chang CW, Chern MS, Lee YS, Chang CH : *Coronary artery fistula : Diagnosis by transesophageal two-dimensional and Doppler echocardiography. Am Heart J* 123 : 218-220, 1992
 - 15) Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL : *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. Ann Thoracic Surg* 20 : 468-485, 1975
 - 16) Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, et al : *Coronary artery-right heart fistulae : Long-term observations in seven patients. Circulation* 47 : 133-143, 1973
 - 17) Cooley DA, Norman JC : *Techniques in cardiac surgery. Houston, Texas Medical Press, 1975, p174*
 - 18) Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH, Kirklin JK, Barger LM Jr : *Current risks and protocols for operations for doubleoutlet right ventricle. Derivation from an 18 years experience. J Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 913-930, 1986
 - 19) Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DA : *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. Surgery* 70 : 856-864, 1971
 - 20) Goor DA, Lillehei CW : *Congenital Malformations of the Heart. New York, Grune and Stratton, 1975*
 - 21) Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC : *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann Surg* 194 : 373-380, 1981