

左側 冠狀動脈의 肺動脈에서의 異常 起始症 一例 報告

서울大學校 醫科大學 放射線科學 教室

李 慶 洙·延 敬 模

서울大學校 醫科大學 小兒科學 教室

尹 龍 洙

— Abstract —

Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery

Kyung Soo Lee, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D.

Department of Rad., College of Med, Seoul National Univ.

Yong Soo Yoon, M.D.

Department of Ped., College of Med, Seoul National Univ.

Anomalous origin of the left Coronary artery from the pulmonary artery is very rare, and being alleviated surgically, recognition of the lesion and associated hemodynamics is important.

Authors had experienced a case of the anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery.

I. 緒 論

II. 症 例

左側 冠狀動脈이 肺動脈에서 起始하는 先天性 心疾患은 매우 稀貴한 疾患이다. 그러나 手術的으로 治癒될 수 있는 疾患이므로 그 疾患과 거기에 隨伴되는 血液動力學(hemo-dynamics)을 理解하는 것은 매우 重要하다⁸⁾. 이 疾患은 症狀과 臨床經過 그리고 豫後가 多樣하여 患者들은 成人形과 幼兒形으로 나누며, 또는 幼兒 症候群, 僧帽瓣 閉塞不全症, 持續性 心雜音 症候群, 그리고 成人 急死形 등으로 좀 더 細分하고 있다. 著者들은 16個月 된 女兒에서 위 疾患을 經驗한 바 이에 報告하는 바이다¹²⁾.

이 논문은 83년 10월 17일에 채택되었음.

姓名; 曹 ○ ○

年齡 / 性別; 16個月 / 女

主訴; 기침 (cough) 과 感應性 (irritability)

患兒는 '83年 3月 9日, 鬱血性 心筋疾患 (congestive cardio-myopathy)의 症勢로 心導子檢査와 心臟造影術을 하기 위하여 入院했다.

患兒는 '82年 4月 6日 上氣道 炎症症勢가 있어 投藥하던 中 青色症과 돌발적 기침이 있어 市内 某 病院 應急室을 訪問, 鬱血性 心失調과 肺炎症勢로 治療하였다.

來院 당시 기침과 感應性이 있었고 과거 病歷上 特別한 異狀 所見이 없었으며, 주산기에 特別한 問題 없었

다.

家族 病歷上 特異한 所見은 없었다. 症狀과 症候群으로는 貧血症, 運動性呼吸困難, 無力症이 있었고, 血壓은 110/50~70, 蒼白한 結膜을 보이며, 心尖 部近에서 1~2/6 정도의 收縮性 心雜音이 들렸으며, 肝이 2 횡지, 脾臟이 1 횡지 만져졌다.

胸部 X線 檢査上 心尖이 左側下方으로 轉移되었으며

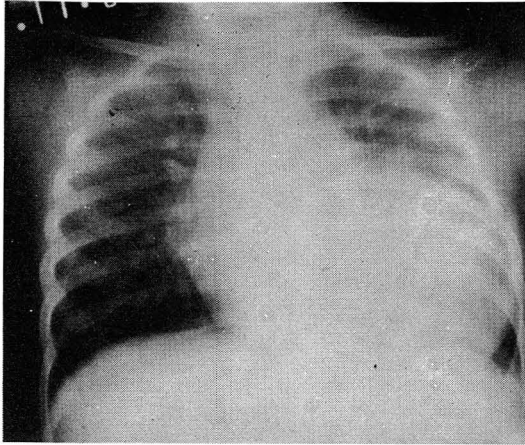


Fig. 1. Moderate cardiomegaly with bulging of left cardiac border. Slightly increased pulmonary vascularity.

右側 心경계는 不規則하여서 全體의 形으로 falx形이었고, 肺血管增加 所見을 보였다 (Fig.1). 心電圖 檢査上 (Fig. 2) 規則的인 리듬이며, ST segment의 下降은 lead I, aVL, V₅, V₆에서 T wave inversion은 lead I, V₅, V₆에서 보였고, axis +12°, R wave 퍼센트는 V₁은 3.5/10로 35 퍼센트, V₆는 28/33로 85 퍼센트를, deep Q波는 V₅, V₆에서, 그리고 lead I에서 보였으며, V₁과 V₆에서 각각 intrinsicoid deflection time은 0.02초, 0.05초를 보여 左心房의 擴張 및 左心室의 肥大와 非特異的 ST-T 變化를 보였다.

心導子 檢査 所見은 表 I과 같다.

右心室에 비하여 主肺動脈에서 6.8%의 酸素 上乘이 있었으며 壓力의 變化는 觀察되지 않았다.

映畫心血管造影上 左心室에서 左心房으로 血流의 逆流이 있었고, 逆行性 大動脈 撮影上 매우 擴張되고 비틀어진 右側 冠狀動脈이 보였고, 左側 冠狀動脈은 觀察되지 않았으나, 뒤이어 左側冠狀動脈이 발단부 부터 逆行性으로 보였고 이는 다시 主肺動脈으로 逆流되었다 (Fig.3-A, B).

위의 臨床的 및 理學的 檢査 所見으로 患兒는 左側 冠狀動脈이 主肺動脈에서 非正常的으로 起始함을 보였다. 比較的 症狀이 微弱하여 心不全症을 治療받고 退院하였다.

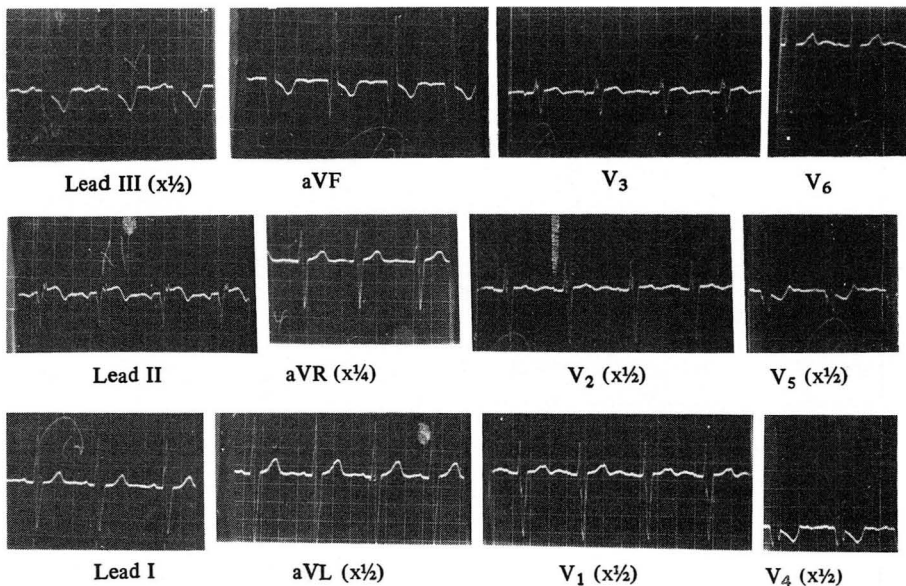


Fig. 2. 心電圖 檢査

표 1. 심도자 검사

	산소포화도 (%)	압력 (mmHg)	
LPA	74		
RPA	74	19.5/15	15
Main PA	78	30/12	18
RV outflow	71.2	38/0/65	
RV inflow	70.8		
SVC	68.8		
RA High	71.2	a = 6.4	
RA low	70	v = 6.4	48
IVC	79.5		
LV	94	100/-4	
AO	94	100/4	68

Ⅲ. 考 按

上記 疾患은 1911 年 Abrikosoff 가 처음 記述한 後 1933 年 Bland, White 그리고 Garland 가 臨床的, 病理的 資料를 統合하고 이 疾患으로 죽는 幼兒의 心電圖를 記錄하기까지 散發的으로 보고되었다.

1970 年까지 약 200 例가 報告되고 있으며, 先天性 心 疾患의 0.5 %, 그리고 30 萬 어린이에 한명꼴로 나타나는 드문 疾患인 것으로 되어 있다³⁾.

原因은 冠狀動脈 原基 (Anlage) 가 大動脈球根 (bulb) 벽의 그릇된 位置에서 생겨 正常中隔 (Aorto-pulmonary

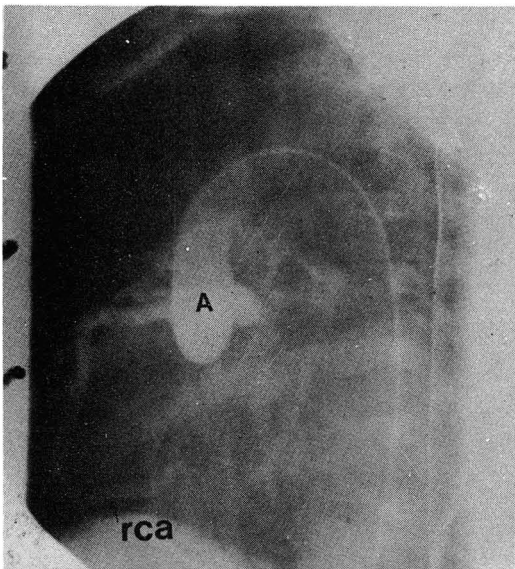


Fig. 3-1. Root aortography (4-chamber lateral view)
Demonstrated tortuous enlarged right coronary artery and not visualized left coronary artery.

A: Aorta P: Pulmonary artery rea: Right coronary artery lca: Left coronary artery

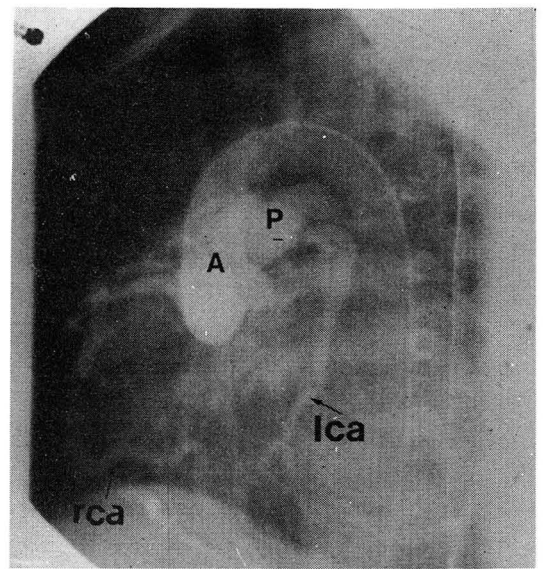


Fig. 3-2. Delayed visualization of left coronary artery from right coronary arter draining into pulmonary artery.

septum)에 의해 大動脈 대신 肺動脈이 冠狀動脈을 包含하거나 冠狀動脈 原基는 正常排列을 하나 球根과 中隔이 그릇된 平面으로 形成되어 冠狀動脈의 한개 혹은 두개의 가지를 肺動脈에 包含시키는 것으로 되어 있다^{12, 14)}.

病理所見은 주로 左側 冠狀動脈이 支配하는 領域에서 나타나며, 心内膜이 纖維質과 彈性質의 肥厚를 보이며, 주로 左側 乳頭筋에 石灰化가 나타난다. 어른에서는 右側 冠狀動脈이 全體 心臟筋肉을 支配할 정도로 副枝血行 (collateral)이 發達하며, 右側 冠狀動脈의 末端 가지

의 血壓이 주위 左側冠狀動脈의 血壓과 같게 된다^{2,3,8)}.

그러나 幼兒에서는 이러한 副枝血行이 病的 經過가 빨라 나타나지 못한다. 일부 著者들은 心筋内に 胎兒 靜脈 洞樣 (embryonic sinusoid)이 持續的으로 存在하여 初期 胎兒시기의 心筋의 血流을 提供하는 것으로 생각하며, 이 疾患에 있어서는 左心室 벽에 만 存在하고 thebesian circulation과 함께 心筋에 血液을 供給한다고 생각한다. 또한 心筋 細動脈들은 内膜 (intima)의 過形成을 보이며 주로 筋肉과 彈性質의 增殖으로 構成된다. 中膜은 얇아지며 外膜은 纖維性結合組織의 增加 所見을 보인다.

그러나 큰 動脈은 正常 所見을 보인다.

臨床所見은 幼兒症候群 (infant syndrome) 으로 나타나거나 僧帽瓣不全 (Mitral Regurgitation) 으로 學齡期나 어린일 때에는 持續性 心雜音症候群 (contiuuous murmur) 으로 그리고 어른에게서는 急死形 (sudden death) 으로 나타난다.

X線 所見은 어린이에서 心筋 病理의 鑑別에 決定的이지는 못하지만 心臟이 全般的으로 커져 있고, 특히 左側心室이 매우 커지고 左側心房이 커지는데 특히 僧帽瓣不全시 더욱 커진다. 이때 肺浮腫은 나타날 수도 있다^{5, 9, 10, 11}.

心導子法은 대개의 경우 肺動脈壓이 平均値보다 높거나, 正常의 上限線보다 높은 것이 特徵이며, 肺動脈의 酸素 飽和値는 多樣한 變化를 보인다. 映嚮心血管造影術은 대개 大動脈造影術이 行하여지며 이 경우 右側冠狀動脈은 正常的으로 右側 大動脈瓣尖 (cusp)에서 나오며 심한 擴張을 보인다. 心筋內의 연결을 통하여 左側冠狀動脈의 가지와 이어져 血流가 逆流되어 肺動脈으로 흘러 들어가며 分路 (shunt)가 큰 경우 肺動脈이 造影되어 보이게 된다^{1, 6, 8}.

治療는 手術과 內科的 治療가 있으며 手術로는 ①*Anomalous coronary artery를 기시부에서 結찰하는 方法과 ② Anomalous coronary artery를 肺動脈에서 부터 肺動脈커프 (cuft)와 함께 除去하여 직접 大動脈에 이어주는 積極적 方法과 ③ 仗在靜脈移植에 의한 大動脈-冠狀動脈側路形成등 여러가지가 記術되어 있으나 현재로는 둘째 方法을 可能한 한 일찍 해 주는 것이 좋다^{5, 9, 10, 11}.

IV. 結 論

著者들은 최근 非正常的 左側冠狀動脈이 肺動脈에서 기시하며 僧帽瓣閉鎖不全症이 함께 있는 疾患을 一例 경험하였기에 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Abrams, H.L. etc: *Angiography*. 2nd. Edition.
2. Akhtar, N., Hyland, J.W. and Adam, M.: *Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery in an adult*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 66:112, 1973.
3. Askenazi, J. and Nadas, A.S.: *Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases*. *Circulation*, 51:976, 1975.
4. Chaintman B.R., Bourassa, M.G., Lesperance, J. and Grondin, P.: *Anomalous left coronary artery from pulmonary artery*. *Circulation*, 51:552, 1975.
5. Chiariello, L., Meyer, J., Reul, G.J., Hallman, G.L., and Cooley, D.A.: *Surgical treatment for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*. *Ann. Thorac. Surg.*, 19:443, 1975.
6. Cooley, R.N., Schreiber, M.H.: *Radiology of the Heart and great vessels*. 3rd edition.
7. Kaunitz, P.E.: *Origin of the left coronary artery from pulmonary artery*. *Am. Heart J.*, 33:182, 1947.
8. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P.: *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd. edition.
9. Lee, J., Freedom, R.M., Williams, W.G., Trusler, G.A. and Mustard, W.T.: *Anomalous origin of left coronary artery from the left pulmonary artery - Review of 11 cases and presentation of a new surgical technique (unpublished observations)*.
10. Neches, W.H.: Mathews, R.A., Park, S.C., Lenox, C.C., Zuberbuhler, J.R., Siewers, R.D. and Bahnson, H.T.: *Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary Artery - a new method of surgical repair*. *Circulation*, 50:582, 1974.
11. Pinsky, W.W., Fagan, L.R., Kraeger, R.R., Mudd, J.F.G. and Willman, V.L.: *Anomalous left coronary artery - a report of 2 cases*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 65:810, 1973.
12. Tingelstad, J.B., Lower, R.R. and Eldredge, W.J.: *anomalous origin of the right coronary artery from the main pulmonary artery*. *Am. J. Cardiol.*, 39: 670, 1972.
13. Venugopal, P. and Subramonian, S.: *Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery*. *Ann. Thorac. Surg.*, 19:451, 1975.
14. Wesselhoeft, H., Fawcett, J.S. and Johnston A.: *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery*. *Circulation*, 38:403, 1968.