선천성 대동맥이첨판을 동반한 선천성 단일 관상동맥 1예*

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 흉부외과학교실**
오용석 · 윤호중 · 정욱성 · 김철민 · 채장성
김재형 · 최규보 · 홍순조 · 이선희** · 곽문섭**

= Abstract =

A Case of Single Coronary Artery with Bicuspid Aortic Valve

Yong Seog Oh, M.D., Ho Jung Youn, M.D., Wook Sung Jung, M.D.,
Chul Min Kim, M.D., Jang Sung Chae, M.D., Jae Hyung Kim, M.D.,
Kyu Bo Choi, M.D., Soon Jo Hong, M.D.,
Sun Hee Lee, M.D.,** Moon Sub Kwak, M.D.**

*Department of Internal Medicine, Cardiothoracic Surgery,** Catholic University Medical College, Seoul, Korea*

Single coronary artery is one of coronary artery anomalies, which originates from single aortic ostium and distributes blood to whole myocardium and is reported to occur in about 0.02 percent of general population. Although this condition does not produce severe clinical complications, it is often combined with other congenital cardiac anomaly and may produce angina pectoris, arrythmia, and sudden cardiac death syndrome rarely.

Bicuspid aortic valve is anomalous aortic valve which consists of two commisure and two cusps and is said to occur in about 2 percent of the population. In some cases, the valve may function normally for many decades, but in others, it may produce aortic stenosis and/or aortic regurgitation frequently. We report here a case of single coronary artery combined with bicuspid aortic valve.

KEY WORDS : Single coronary artery · Bicuspid aortic valve.

서 론

선천성 단일 관상동맥은 심장의 관상동맥이 단일 대동맥구로부터 분지하여 전 심장에 분포하는 관상동맥 기형을 말하며, 빈도는 대개 전인구의 0.02 %정도로 알려져 있으며, 임상적으로 비교적 큰 합병증을 유발시키는 경우는 드물지만, 다른 심장기형과 잘 동반되며 때때로 협심증, 부정맥, 돌연사등을 일으킬수 있는것으로 되어있다. 선천성 대동맥 이첨판은 대동맥 판막이 발생과정에서 2개의 판막으로 형성된 심장기형으로 전체인구의 약 2%에서 나타나며, 주로 대동맥판협착 또는 대동맥판폐쇄부전증등의 합병증과 잘 동반하는것으로 되어있다. 저자들은 노작성 호흡곤란과 흉통을 주소로

*본 논문은 1993년도 추계 순환기 학회에 발표되었음.

내원한 환자에서 선천성 대동맥 이첨판을 동반한 선천성 단일 관상동맥 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 유○민, 남자, 26세.

주 소 : 1년간의 노작성 호흡곤란과 흉통.

현병력 : 상기 환자는 어려서부터 선천성 심장질환이 있다는 말을 들어 오던 환자로서 최근 1년 전부터 노작성 호흡곤란과 흉통이 있어서 입원하였다.

가족력및 과거력 : 환자의 아버지가 원인 모를 심장질환으로 돌연사한 것과 아들이 심방중격결손으로 수술받은 병력이 있었고, 특기할 만한 과거력은 없었다.

이학적 소견 : 입원당시 키 171cm, 체중 54kg으로 약간 마른편이었고 혈압은 110/70mmHg, 맥박은 83회/분, 체온은 36.6℃, 호흡수는 20회/분이었으며, 전신상태는 양호하였고 두경부 검사에서 경정맥 확장은 없었으며, 흉부청진에서는 대동맥부위에서 점강성, 점약성의 수축기잡음이 들렸으며, 복부촉진시 간, 비장종대는 없었고, 사지에 함요부종은 없었으며, 신경학적 검사는 정상이었다.

검사실 소견 : 입원당시 말초혈액소견은 혈색소 14.8gm/dl, 혈액분획은 43%, 백혈구 6,800/mm^3(호중구 46%, 임파구 45%, 단핵구 9%), 혈소판 134,000/mm^3였으며, 혈액화학검사에서는 공복시혈당이 88mg/dl, 혈액내 요소질소 10.3mg/dl, 크레아티닌 0.7mg/dl, 혈청 총단백 6.5gm/dl, 알부민 3.7gm/dl, AST 24 IU/L, ALT 21 IU/L, Alkaline phosphatase 205 IU/L, 총 빌리루빈 0.5mg/dl, 나트륨 141mEq/L, 칼륨 4.1mEq/L, 칼슘 9.5mg/dl, 인 2.6mg/dl, 요산치는 5.7mg/dl였다. CRP, ASO, VDRL, RA, FANA, C_3, C_4는 정상이었다. 소변검사는 정상이었고 심전도에서는 II, III, aVF에서 T파의 역전을 보였다.

흉부 X-선 소견 : 대동맥 판막부위에 석회화 음영을 관찰할수 있었다.

심장 초음파도 소견 : 경흉부 심초음파도 검사상 전반적인 좌심실비대와 대동맥판의 심한비후및 석회화를 볼수 있었으며, 대동맥판을 통한 혈류는 유속이 505cm/sec로 현저히 증가되어 있었다. 경식도 심초음파도 검사에서역시 대동맥판의 심한 석회화및 협착을 보였으며 대동맥 이첨판이 의심되었고 대동맥의 좌 관상동맥기시부가 확장되어 있는 소견을 보였으며 우관상동맥의 기시부는 찾을수 없었다(Fig. 1).

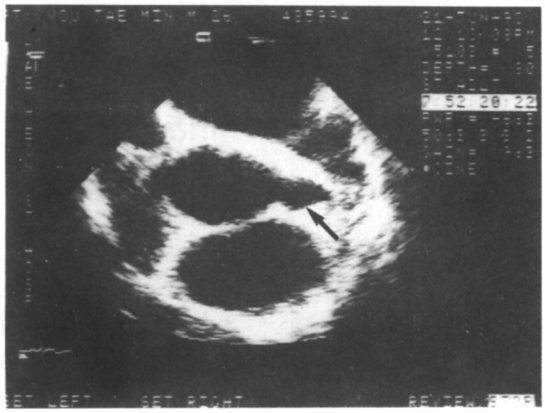

Fig. 1. Transesophageal echocardiography of aorta at coronary ostium, parasternal short axis view. This shows the dilatation of left main coronary artery (the arrow) and the abscence of right coronary ostium.

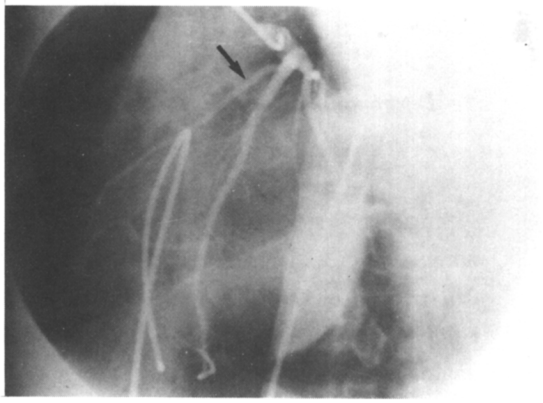

Fig. 2. Coronary angiogram from LAO 60°. This shows the ritght coronary artery(the arrow) arising from the proximal LAD of left coronary artery.

심도자 검사 소견 : 좌심실과 대동맥사이에 96 mmHg의 심한 압력차이를 보였다.

관상동맥 조영술 소견 : 좌 주관상동맥의 확장과 함께 우 관상동맥이 좌 관상동맥의 좌하행지 근위부에서 기시하였으며 대동맥의 우 관상동맥 기부는 관찰되지 않았다(Fig. 2, Fig. 3).

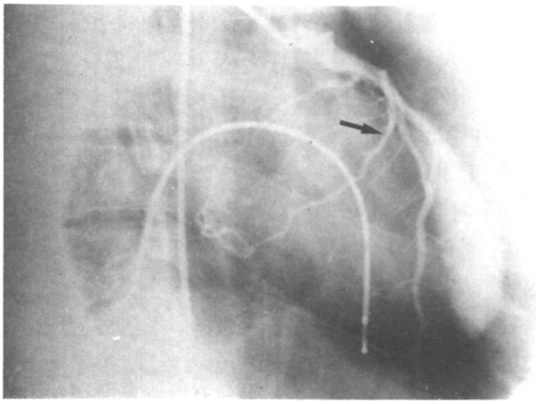

Fig. 3. Coronary angiogram from RAO 30°. The arrow indicate the right coronary artery arising from proximal LAD of left coronary artery.

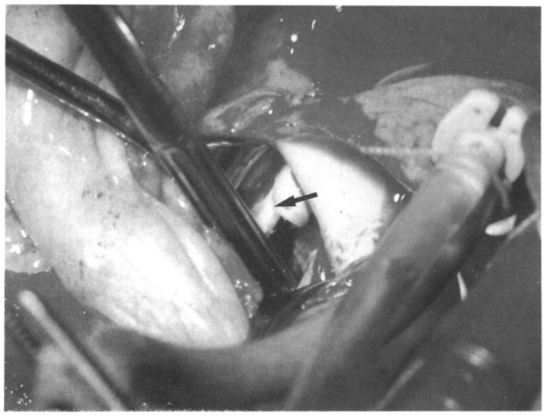

Fig. 4. Aortic valve at operation field. This shows bicuspid aortic valve with severe fibrosis and calcification. The arrow indicates the anterior raphe of bicuspid valve.

수술 소견 : 수술 소견에서는 대동맥 판막이 선천성 이첨판으로 형성되어 있었으며, 판막에 심한 섬유화와 석회화를 동반한 대동맥 협착소견을 보였고, 환자는 St. Jude 기계판막으로 대동맥 판막 치환술을 받았다(Fig. 4).

고 찰

선천성 단일 관상동맥은 1841년 Hyrtl에의해 처음으로 보고된 관상동맥기형으로[1], 심장의 관상동맥이 좌우 대동맥구중 어느한 대동맥구로부터 분지하여 전 심장에 분포하는 관상동맥기형을 말한다.

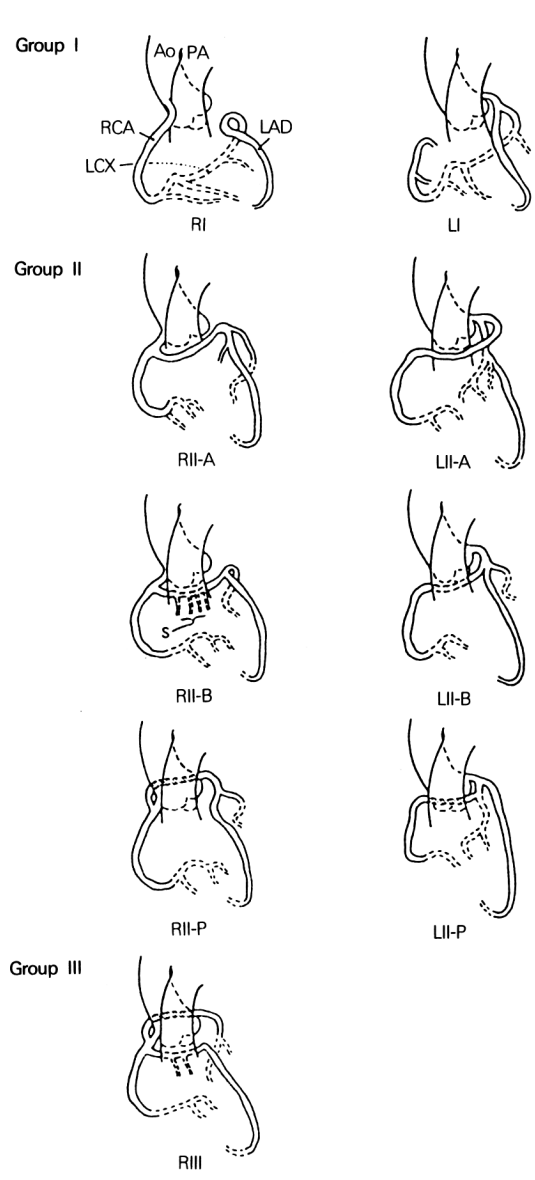

Fig. 5. Classification of the angiographic types of isolated single coronary artery patterns. Key for abbreviations : R=right, L=left, RCA=right coronary artery, LCA=left coronary artery, LAD=left anterior descending coronary artery, LCx=left circumflex coronary artery, Ao=aorta, PA=main pulmonary artery, A=anterior, B=between, and P=posterior to the great vessels. Shading of the transverse trunk indicates this artery courses posterior to the aorta.

빈도는 대개 전인구의 0.02~0.04%에서 나타나며[2,3], 남녀의 발생비는 동일하며, 좌측 단일 관상동맥과 우측 단일 관상동맥의 빈도는 같은 것으로 알려져 있다

형태에 따른 분류로는, 1950년 Smith가 해부학적 단일 관상동맥만 분포하는 I형과 비정상적 분지가 결손혈관의 분포부위에 분지하는 II형, 그리고 비전형적인 III형으로 분류하였으며[5], 1970년 Ogden과 Goodyer는 14개형으로 분류하였고[6], 1979년 Lipton등은 관상동맥조영술을 기본으로한 9개형으로 기술하였으며[2], 본 증례는 Lipton의 분류에의하면 LII-A에 해당되었다(Fig. 5).

선천성 단일 관상동맥은 약 40%에서 선천성 심장기형과 동반되며, 주로 활로 4증후군, 대혈관전위, 관상동맥 동정맥루등과 잘동반되는것으로 알려져있고[4],본 증례의 경우처럼 단일 관상동맥이 선천성 대동맥이첨판과 동반된 경우는 문헌상 보고된바 없다. 임상적으로는 동맥경화의 빈도가 높고 이에의한 관상동맥협착 또는 폐색시는 병립혈관이 없어서 심한 임상경과를 보이며, Shirani등은 선천성 단일 관상동맥의 38%에서 동맥경화에 의한 협착을 관찰할 수 있었고, 이중 94%에서 심근의 허혈성 변화를 보였다고 보고하였다[8,9,10]. 이외에 운동성 실신이나 협심증, 심근경색, 부정맥, 돌연사등을 일으킬 수 있는 것으로 되어있으며[11,12,13,14], 특히 단일 관상동맥이 대동맥과 폐동맥사이로 주행하는 경우는 대혈관에의한 관상동맥의 꺾임과 눌림에의해서 급성심근허혈과 부정맥의 위험성이 큰것으로 알려져있다[12,15]. 본 증례에서의 흉통의 원인은 관상동맥질환에 의한 것보다는 대동맥판협착에의한 것으로 생각되었다.

일반적으로 선천성 단일 관상동맥은 특별한치료가 필요없는경우가 대부분이나, 합병증에의한 증상이 있는 경우는 치료를 해야하며, 증상이 심하지 않을 때는 합병증에 해당하는 약물치료를 먼저 시행하며, 증세가 심한경우에는 다른 동반질환이 없을때에 수술적 요법을 고려한다[19].

선천성 대동맥이첨판은 발생과정에서 대동맥판막이 2개의 판막으로 형성된 것으로 성인에서 가장 많이 발견되는 심장판막기형의 하나로 발생빈도는 전체인구의 약 2%이며, 대개 정상기능을 하지만 대동맥협착[16,17], 대동맥판폐쇄부전증을 잘 일으켜서[18], 이 선천성 대동맥이첨판이 성인에서의 대동맥 판막치환술의 약 50%를 차지하고 있다.

선천성 단일 관상동맥이 다른 심장기형과 동반된 경우의 치료는 각 질환의 심한 정도에 따라서 치료를 결정하며, 특히 수술적 요법을 시행할때는 수술후의 혈류역학적 변화에의한 영향을 고려해야 하며, 비정상적 혈관분지가 수술시 손상받을 위험성이 있으므로 수술전 반드시 관상동맥의 분지상태를 확인해야 한다[7]. 본 증례의 경우는 선천성 단일 관상동맥에의한 합병증은 없었고, 선천성 대동맥이첨판에의한 심한 대동맥판협착으로 교정술을 시행하였다.

요 약

노작성 호흡곤란과 흉통을 주소로 내원한 26세 남자환자에서 선천성 대동맥이첨판과 동반된 선천성 단일 관상동맥 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1) Hyrlt J : *Einige in chirurgisher Hinsicht wichtige Gefassvarietaten. Med Jahrb Osterr Staats 33 : 17, 1841*
2) Lipton MJ, Barry WM, Obrez I, Silverman JF, Wexler L : *Isolated single coronary artery : Diagnosis, angiographic classification, and clinical significance. Radiology 130 : 39, 1977*
3) Sharbaugh AH, White RS : *Single coronary artery : Analysis of the anatomic variation, clinical importance, and report of five cases. JAMA 230 : 243, 1974*
4) Shrivastara S, Mohan JC, Mukhopodhyay S, Rajani M, Tanden R : *Coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot. Cardio Interv Radiol 21 : 215, 1987*
5) Smith C : *Review of single coronary artery with report of 2 cases. Circulation 12 : 1168, 1950*
6) Ogden JA, Goodyer AVN : *Pattern of distribution of the single coronary artery. Yale J Biol Med 43 : 11, 1970*
7) Eugene D : *Congenital malformations of the coronary arteries ; The Texas heart institute experience. Ann Thorac Surg 54 : 732, 1992*

8) Shirani J, William C, Roberts M : *Solitary coronary ostium in the aorta in the abscence of other major congenital cardiovascular anomalies. JACC 21 : 137, 1993*
9) Edwards JE : *Symposium on cardiovascular disease : functional pathology of congenital cardiac disease. Pediatr Clini North Am 1 : 13, 1954*
10) Ogden JA : *Congenital anomalies of the coronary arteries. Am J Cardiol 25 : 474, 1970*
11) Jokl E, McClellan JT, Ross GD : *Congenital anomaly of left coronary artery in young athlete. JAMA 182 : 572, 1962*
12) Cohen LS, Shaw LD : *Fatal myocardial infarction in an eleven year old boy associated with a unique coronary artery anomaly. Am J Cardiol 19 : 420, 1967*
13) Bett JHN, O'Brien MF, Murray PJS : *Surgery for anomalous origin of the right coronary artery. Br Heart J 53 : 459, 1985*
14) Moodie DS, Gill C, Loop FD, Sheldon WC : *Anomalous left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva. J Thorac Cardiovasc Surg 80 : 198, 1980*
15) Benson PA, Lack AR : *Anomalous aortic origin of left coronary artery : report of two cases. Arch Pathol 86 : 214, 1968*
16) Roberts, WC : *The congenital bicuspid aortic valve : A study of 85 autopsy cases. Am J Cardiol 19 : 420, 1967*
17) Perloff JK : *The clinical recognition of congenital heart disease. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1987*
18) Moganroth J, Perloff JK, Zeldes SM, Dunkman, WB : *Acute severe aortic regurgitation. Ann Intern Med 87 : 223, 1977*
19) Levin DC, Fellowes KE, Abrams HL : *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries : angiographic aspects. Circulation 58 : 25, 1978*