

## 이면성 및 경식도 초음파로 진단된 선천성 관상 동정맥루 1례 보고

원광대학교 의과대학 내과학교실

홍성욱 · 김동훈 · 전일문 · 정병학 · 정진원 · 박양규 · 박옥규

원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

최 종 범 · 최 순 호

= Abstract =

### A Case Report of Coronary Arteriovenous Fistula Diagnosed by Two-dimensional and Transesophageal Echocardiography

Seong Wook Hong, M.D., Dong Hoon Kim, M.D., Il Moon Jeon, M.D.,

Byeong Hak Cheong, M.D., Jin Won Jeong, M.D.,

Yang Kyu Park, M.D., and Ock Kyu Park, M.D.

*Department of Internal Medicine, College of Medicine, Wonkwang University, Iri, Korea*

Jong Beom Choi, M.D. and Soon Ho Choi, M.D.

*Department of Chest Surgery, College of Medicine, Wonkwang University, Iri, Korea*

Since coronary arteriovenous fistula(CAVF) was first reported by Krause in 1865, more than 400 cases have been reported. It is relatively rare disease and originates more commonly in the right than in the left coronary artery.

We report a case of CAVF between right coronary artery and right ventricular inflow tract with significant left to right shunt in a 34-year old female who was admitted for the cardiomegaly on routine chest X-Ray. It was detected by transthoracic and transesophageal echocardiography, and confirmed by cardiac catheterization and coronary angiography. The opening of the fistula draining into the right ventricle was obliterated with sutures. There was no significant shunt in postoperative cardiac catheterization and coronary angiography.

**KEY WORDS :** Coronary arteriovenous fistula · Two-dimensional echocardiography · Transesophageal echocardiography.

### 서 론

관상 동정맥루는 관상동맥과 혈관 또는 심실간의 단락으로 선천성 심질환의 약 0.4%<sup>1)</sup>에서 발견되는 매우 드문 질환으로서, 1865년 Krause<sup>2)</sup>에 의해 처음 보고된 후 대동맥과 관상동맥조영술의 발전으로 약

400례 이상이 보고되었고<sup>3)</sup>, 국내에서도 1981년 심 등<sup>4)</sup>에 의하여 최초로 수술치험이 발표된 이래 약 17례가 보고되었으나, 그 중 성인에서의 보고는 2례<sup>5,6)</sup>에 불과하였다. 보고자들은 흉부 X선 검사상 심비대증 소견이 우연히 발견되어 본원에 내원한 34세 여자 환자에서,이면성 심초음파 및 경식도

심초음파검사상 확장된 우측 관상동맥과 우심실 유입로에 비정상적인 루공이 의심되어, 심도자술과 관상동맥조영술로 확진, 루공 폐쇄술을 시행하여 치유된 일례를 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 김○자, 34세 여자.

주 소 : 정규 흉부 X-선 검사상 심비대증 소견.

현병력 : 본 환자는 비교적 건강하게 지내왔으나, 1개월전부터 좌상복부 식후불쾌감을 주소로 본원에

내원하여 흉부 X-선 검사상 심비대증 소견을 보여 순환기 내과로 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

이학적 소견 : 신장 160cm, 체중 55kg으로 체격과 영양상태는 양호하였으며, 혈압은 110/50mmHg, 맥박수는 분당 74회이었다. 결막은 창백하였고, 흉부 청진상강도 IV-V/VI의 지속성 심잡음이 좌측 흉골하연에서 잘 들렸다(Fig. 1).

검사소견 : 혈액검사상 혈색소 9.0gm%, 헤마토크리트치 28.6%, 백혈구수 4140/mm<sup>3</sup>이었고, 말초 혈액도말검사상 소세포성,저색소성 적혈구 소견을

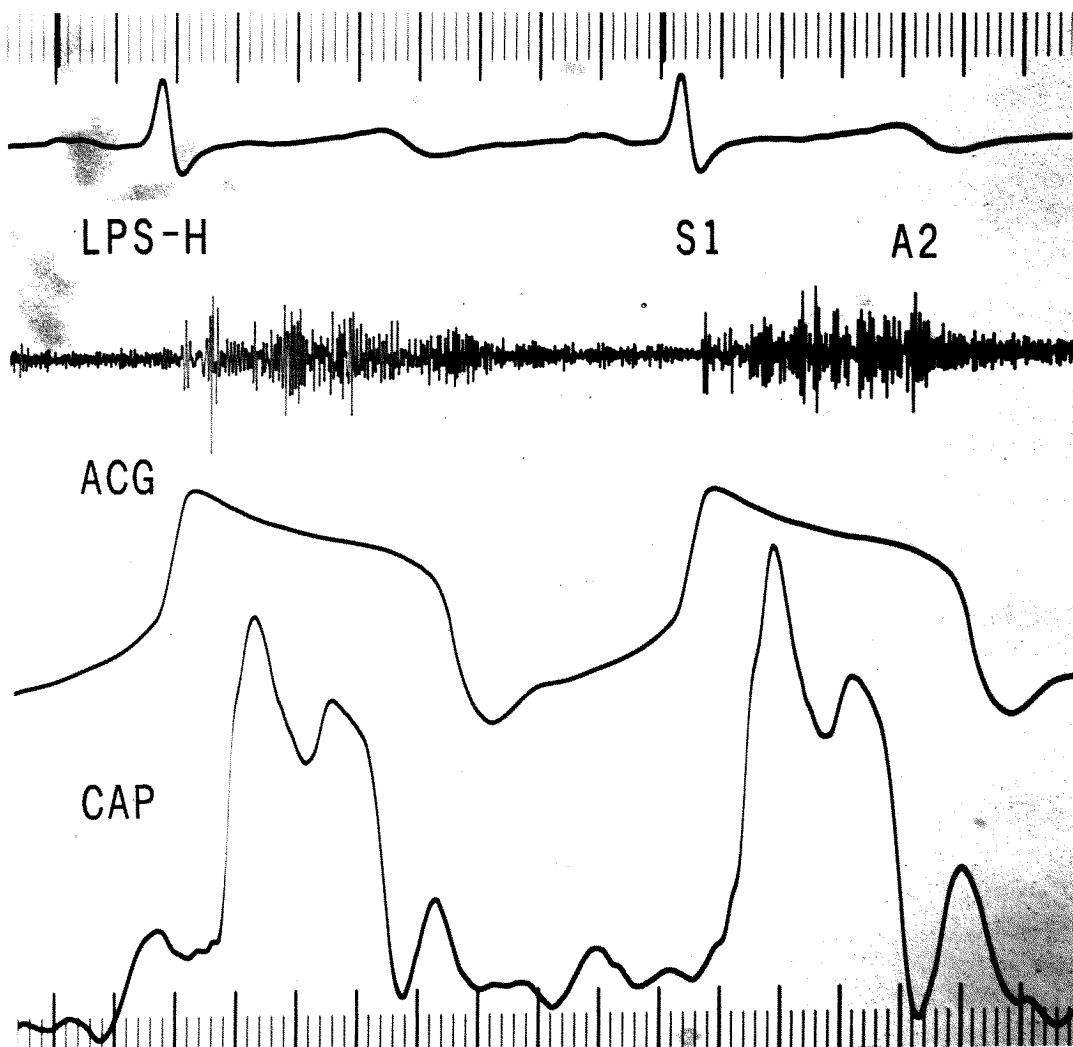


Fig. 1. Simultaneous recordings of ECG(lead II), phonocardiogram, apex cardiogram(ACG), and right carotid arterial pulse tracing (CAP). The continuous murmur is best heard in the left lower parasternum(LPS) and is much louder in systole.

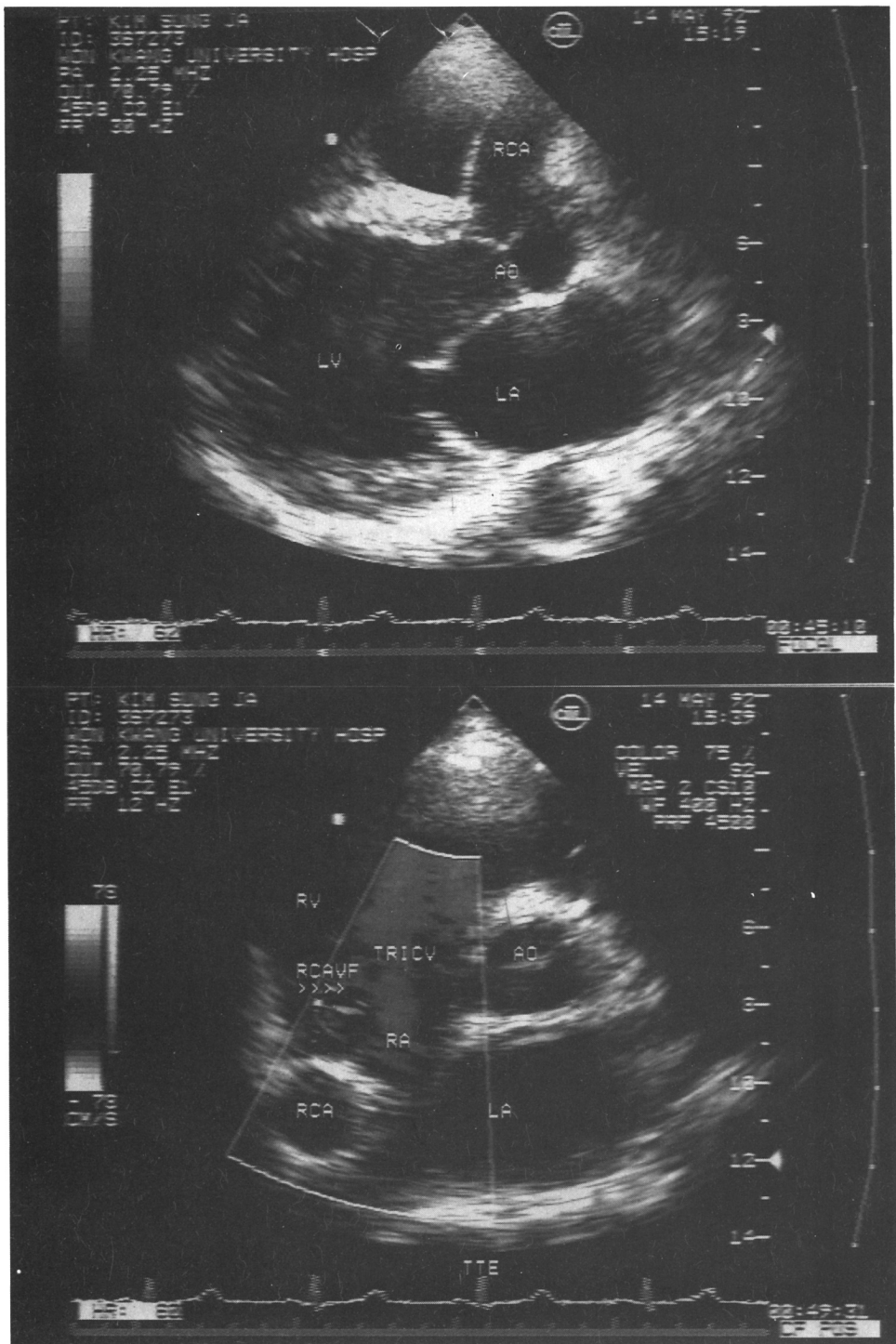


Fig. 2. Transthoracic parasternal long-axis view (A) and right ventricular inflow short-axis view (B) show a markedly dilated right coronary artery (RCA, luminal diameter-20 mm) and mosaic-colored flow signals above the tricuspid valve (TRICV) during diastole indicating turbulent blood flow (>>>>). LA : Left atrium, RA : Right atrium, LV : Left ventricle, RV : Right ventricle, AO : Aorta, RCAVEF : Right coronary arteriovenous fistula, TTE : Transthoracic echocardiogram.

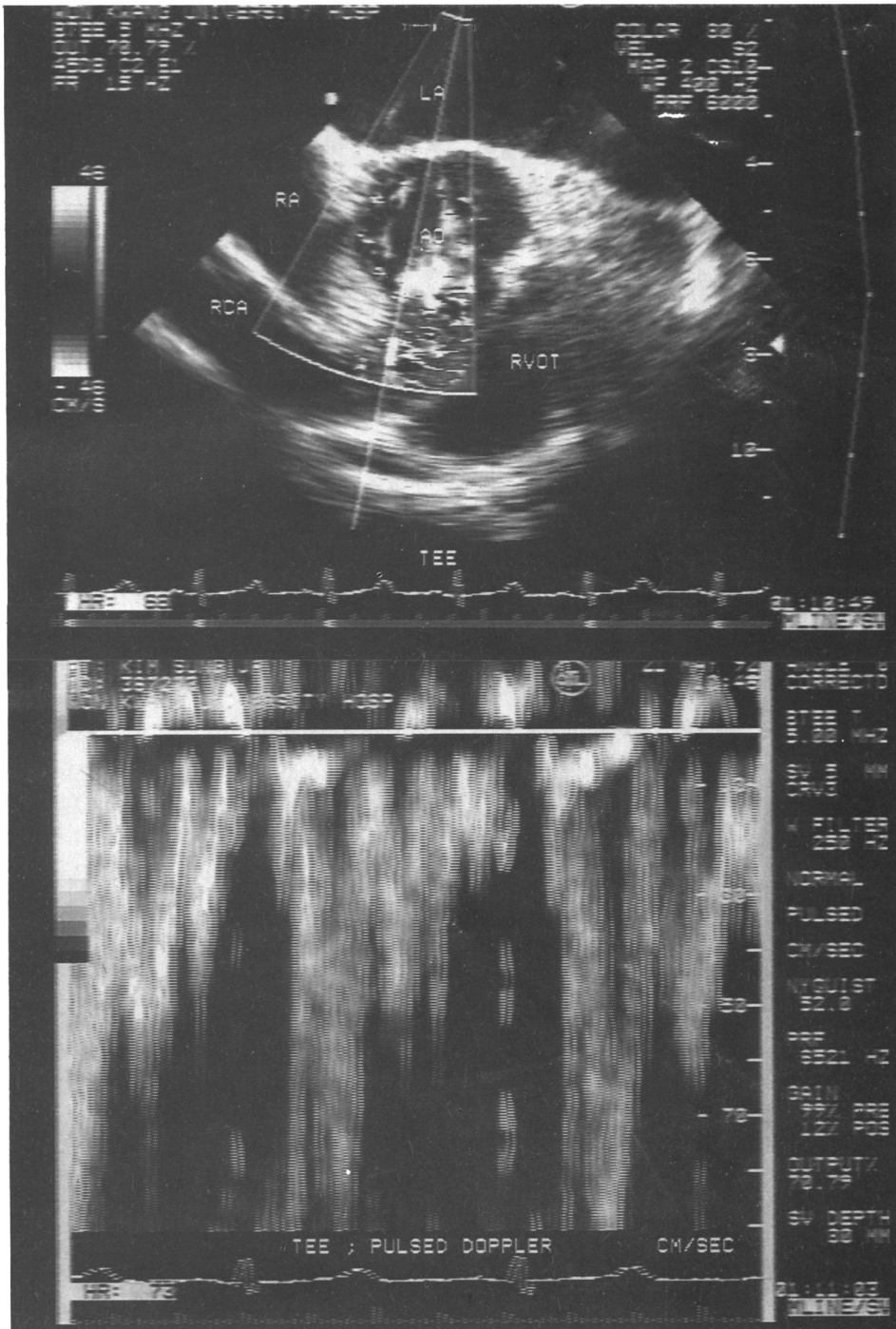


Fig. 3. Transesophageal basal short-axis view(A) shows markedly dilated right coronary artery(RCA) containing mosaic—colored signals.

Pulsed wave Doppler echocardiogram with sample volume placed within RCA (B) shows continuous turbulent flow away from the transducer.

LA : Left atrium, RA : Right atrium, LV : Left ventricle, RVOT : Right ventricular outflow tract, AO : Aorta, TEE : Transesophageal echocardiogram.

보였으며, 혈중 철분치는 27ug/dl, 혈중 ferritin치는 0.1ng/dL로 감소되어 있었고, 총 철분결합능은 360 ng/dL로 증가되어 있어, 철분결핍성 빈혈 소견을 보이고 있었으나, 그의 뇨검사 소견, 간기능, 전해질, 신장기능 검사는 정상이었다.

심전도소견 : QT 간격의 연장과 T파 증대 현상을 보였다.

흉부 X-선 소견 : 심흉비 0.64로서 주로 우심실 비대 및 폐혈관음영의 증가로 좌우단락의 소견이 있었다.

이면성 및 경식도 초음파 소견 : 이면성 심초음파도에서 좌심실의 수축기능은 정상이었으며 우심실의 확장소견과 우관상동맥구 전방으로부터 현저하게 확장된 우관상동맥이 관찰되었고, 삼첨판 주위의 우심실 유입로에 color flow mapping상 모자이크 혈류가 관찰되었으며, 이 부위에서의 간혈파형 Doppler 소견상 수축기와 이완기에 지속성 난류가

Table 1. Catheterization Data

	Pressure(mmHg)	O2 Saturation( % )
SVC		69
IVC		79
RA	a=4 v=2(1)	75
RV	20/3	85
PA	20/7/13	85
LV	105/5	
Aorta	105/58/82	99
Qp/Qs		1.57

관찰되었다(Fig. 2, 3).

심도자술 소견 : 우심도자술을 시행한 바 우심실과 폐동맥압은 정상이었으며 우심실은 우심방에 비하여 10%의 산소함량의 증가를 보였고, 계산된 Qp/Qs는 1.57로서 유의한 좌우단락의 소견을 보였다(Table 1).

관상동맥조영술 소견 : 우측관상동맥은 기시부에

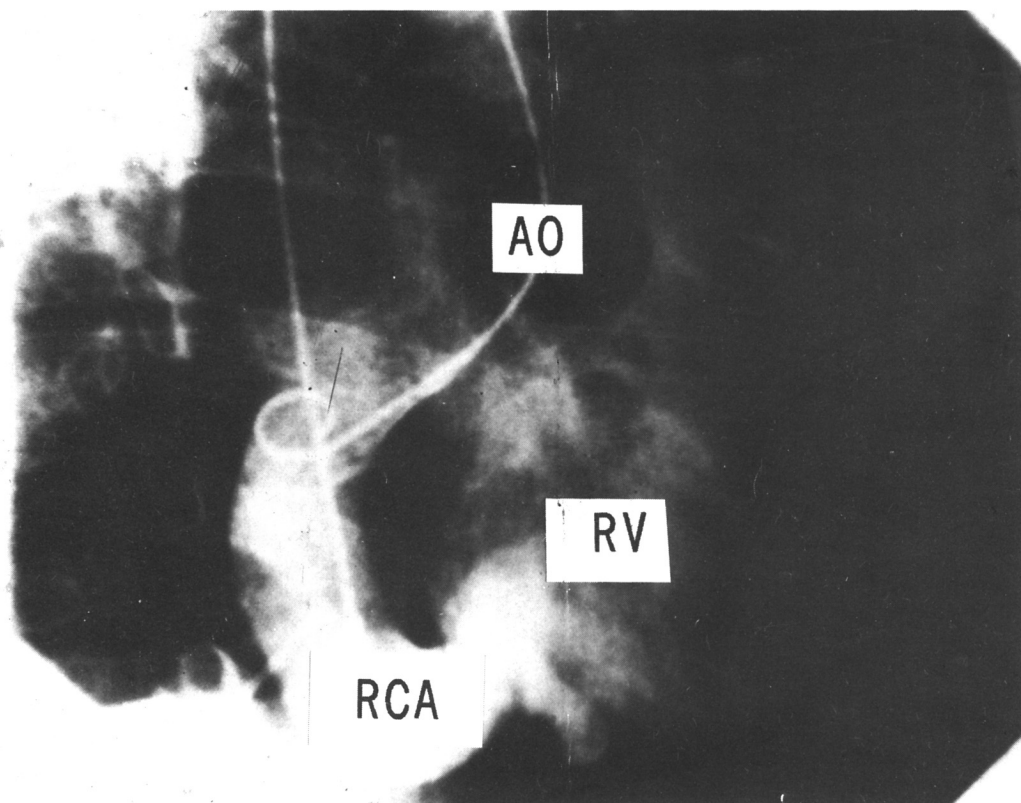


Fig. 4. Right coronary angiogram in the right anterior oblique projection shows huge dilatation of the right coronary artery(RCA) and a distal fistulous communication with right ventricle(RV). AO : Aorta.

서부터 팽대되어 있었고, 조영제가 동정맥루를 통하여 우심실로 유입되는 소견을 보이고 있었으며, 좌측관상동맥은 정상이었다(Fig. 4).

수술소견 및 수술방법: 흉골 정중절개로 개흉한 후 심낭을 절개하였다. 중등도의 우심실비대와 폐동맥 확장 소견을 보였으며, 직경 약 2.6 cm 정도의 우측관상동맥이 기시부에서부터까지 약 10 cm 정도의 길이로 주행하였고, 삼첨판 주위의 우심실 유입부에 직경 약 0.6 cm의 누공을 형성하고 있었다. 수술은 우심방을 절개하여 우심실 유입구를 3~0 prolene을 이용하여 mattress suture로 봉합했다.

수술후: 수술후 체크한 단순흉부사진상 폐혈관 음영의 증가소견은 현저히 둔화되었고, 심도자술 및 관상동맥조영술검사상 현저한 좌우단락의 소견은 없었다.

## 고 안

정맥루는 선천성 심질환의 약 0.4 %<sup>1)</sup>에 해당되는 매우 희귀한 질환으로서 1865년 Krause<sup>2)</sup>에 의하여 처음으로 보고 되었으며, 최근에는 심혈관조영술 등 진단 기술의 발전과 치료 기술의 향상으로 보다 많은 증례가 보고되고 있다. 우리나라에서도 1981년<sup>4)</sup> 최초로 수술치험이 발표된 뒤, 약 17례가 보고되어 있다. 이중 성인에서 발견된 예는 2례<sup>5,6)</sup>에 불과하였고 모두 본 환자에서처럼 우관상동맥에서 우심실로 유입된 경우이었다.

이 질환에 대한 발생학적인 가설을 제기한 Grant<sup>7)</sup>에 의하면 태생기의 intramyocardial sinusoids는 성인이 되면 좋아져서 capillary size로 남게되는데 관상동맥이 분화한 뒤에까지 intramyocardial sinusoids가 폐쇄되지 않고 남아있게 되어 서로 연결됨으로서 누공 형성을 초래한다고 한다. 관상 동정맥루의 기시부위와 유출양상은 Lowe 등<sup>8)</sup>에 의한 보고를 보면 관상 동정맥루의 기시부가 우측 관상동맥인 경우 56%로 제일 많으며, 좌측 관상동맥이 36%, 양측이 5%로 되어있으며, 유출부로는 우심실이 39%로 제일 많으며, 우심방이 33%, 폐동맥이 20%로, 주로 약 90% 이상이 전신 정맥계로 유출됨을 보고하고 있다. 그러므로 혈액학적으로는 좌측 심장으로 누공을 가지는 것을 제외하고는 거의

모두가 좌우단락을 나타내고 있다. 본 환자에서도 우측 관상동맥에서 우심실 유입로에 현저한 좌우단락( $Q_p/Q_s=1.57$ )의 소견을 보이고 있었다. 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 거대동맥류가 형성되기도 하는데 이는 특히 우측 관상동맥에서 기시하여 좌심실이나 우심실의 후벽으로 유출되는 경우에 잘 발생된다고 하며 이 동맥류는 점진적으로 커지게 되나 파열은 드물다고 한다<sup>9)</sup>.

임상경과를 보면 혈류의 좌우단락현상과 coronary steal syndrome으로 협심증, 심근경색증, 심내막염, 좌심실류, 폐동맥 고혈압이 나타날 수 있다<sup>10)</sup>. 보고에 따르면 협심증은 7%, 심근 경색증은 3%의 빈도에서 나타났다고 하였고 빈도가 비교적 낮은 것은 상당기간 발달된 적절한 측부혈관에 기인한다고 하였다<sup>11)</sup>. 심부전의 소견은 12~15%에서 보이는데 주로 유아에서 40대 이후에 많이 나타난다고 하였으며 치료하지 않을 경우에 있어서 사망원인 중에는 심부전이 가장 많다고 하였다<sup>1,12)</sup>. 심내막염의 빈도는 8%에서 나타난다고 하였으며, 폐동맥 고혈압의 경우에는 그 정도가 중등도인 경우는 있었으나, 중증의 심한 폐동맥 고혈압은 없었다고 보고하고 있다<sup>1,13)</sup>. 증상의 발현을 보면 젊고 어린 연령에서는 대개 증상을 보이는 경우가 드물고, 25세 이후에 호흡곤란과 피로감 같은 심부전 증세를 호소하며, 협심증 등이 동반되는 경우가 많다<sup>1,3)</sup>고 하였으나 본 환자에서는 특별한 증상이 없었다. 이학적 소견상 비특이성 연속성 심잡음이 청취되는데 누공이 연결되는 위치에 따라 잘 들리는 부위가 달라진다. 이러한 심잡음만으로 감별해야 할 심장기형은 특히 동맥관개존증을 비롯하여, 대동맥 판막 폐쇄부전 등이 동반된 심실중격결손증, Valsalva동의 파열, Aorto-left ventricular tunnel 등이 있다<sup>14)</sup>.

본 환자에서는 연속성 심잡음이 좌흉골하연에서 가장 잘 청진되었다. 심전도 소견은 대부분 정상이나 간혹 좌, 우 심실의 확장을 보일 수 있으나, 본 환자에서는 QT 간격의 연장파 T파 증대 현상 이외에는 특이소견이 없었다. 단순 흉부 X-선 소

견은 좌우단락의 양과 유출부위에 따라 그 양상이 결정되는데 경한 심비대부터 중등도 이상의 심한 심비대를 보일 수 있는데, 본 환자에서도 중등도의 심비대소견, 폐동맥확장, 폐혈류증가 소견이 관찰되었다. 최근에는 심초음파 수기의 발전으로 관상 동정맥루의 진단에 도움을 얻을 수 있어, 유입되는 심방 또는 심실의 확장소견을 간접소견으로 이용할 수 있고, 대동맥관 부위의 단축 단면도에서 확장된 관상동맥의 기시부와 심방실구 부위에서의 원위부를 확인할 수 있으며, color flow mapping상 누공 부위에 발생하는 확장기시 모자이크 혈류 양상을 관찰하거나, 간헐파형 또는 연속파형 Doppler 심초음파도를 이용하여 수축기와 확장기시 발생하는 연속성 난류를 확인하여 진단할 수 있다<sup>15-18)</sup>. 최근에는 경식도 초음파를 이용하여 유입부위를 보다 더 정확히 관찰할 수 있다<sup>19)</sup>. 본 환자의 경우에서도 이면성 및 Doppler 심초음파도와 경식도 초음파도를 이용하여 현저하게 확장된 우관상동맥이 우심실 유입로로 연결되는 관상동정맥루를 진단할 수 있었다. 그러나 관상 동정맥루의 정확한 유입부위와 좌우단락 정도를 알기 위해서는 심도자술 및 관상 동맥조영술이 필요하다.

관상 동정맥루의 치료 방법은 수술로서, 누공을 폐쇄시키는 것으로서 증상이 없는 환자에 있어서 수술 적응은 논란이 되고 있으나 심부전이나 심내막염, 관상 동맥류의 파열, 동맥류내 혈전 등의 합병증이 발생하기 전에 조기수술해 주는 것이 좋다고 보고하고 있다<sup>20,21)</sup>. 수술은 관상 동맥의 정상적 혈류에 지장을 주지않으면서 관상 동정맥루를 선택적으로 봉합 폐쇄하는데 그 목적이 있다<sup>21)</sup>. 수술 성적은 현재 매우 양호한 편으로 1975년 Rittenhouse 등<sup>20)</sup>은 수술 중 사망율이 2~4%, 수술후 합병증으로 심근 경색증이 3%, 관상 동맥루의 재개가 4%에서 있었다고 보고하였다.

## 요 약

본 원광의대 내과학교실에서는 증상이 없는 34세 성인 여자 환자에서 이면성 심초음파와 경식도 심초음파 검사상 확장된 우측 관상동맥과 우심실 유입로에 비정상적인 지속성 난류가 관찰되어 선천성 관상동정맥루로 진단하고, 심도자술과 관상

동맥조영술로 동정맥루의 위치와 좌우단락정도를 측정한 후, 루공 폐쇄술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

## Reference

- 1) Azcuna JJ, Cabrera A, Arruze F, Iriarte M : *Fistulae between the coronary arteries and right cavities of the heart. British Heart Journal* 3 : 451, 1971
- 2) Krause W : *Über den Ursprung einer akzessorischen A. cordnaria aus der A. pulmonalis. Z Rationall Med* 24 : 225, 1865
- 3) McNamera JJ, Gross RE : *Congenital artery fistula. Surgery* 65 : 59, 1969
- 4) 심영목 · 홍장수 · 서경필 : *Operation of coronary A-V fistula. 대한흉부외과학회지* 14 : 91, 1981
- 5) 광상룡 · 노준량 · 서경필 · 이영균 : *Fistula between right coronary artery and right ventricle, report of 3 cases. 대한흉부외과학회지* 15 : 112, 1982
- 6) 김유호 · 이상훈 · 강정호 · 이명목 · 박영배 · 서정돈 · 이영우 : *A case report of coronary arteriovenous fistula. 대한순환기학회지* 12 : 189, 1982
- 7) Grant RT : *Development of the cardiac coronary vessels in the rabbit. Heart* 13 : 126, 1926
- 8) Lowe JE, Oldhm HN, Sabiston DC : *Surgical management of congenital coronary artery fistula. Ann. Surg.* 194 : 371, 1981
- 9) Lien CH, Tan NC, Tan L, Seah CS, Tan D : *Congenital aneurysm of right coronary artery. Am J Cardiology* 39 : 751, 1977
- 10) Rose AG : *Multiple coronary arterioventricular fistula. Circulation* 58 : 751, 1977
- 11) Bisshop JO, Mathur VS, Guinn GA : *Congenital coronary artery fistula with infarction. Chest* 65 : 23, 1974
- 12) Daniel RM, Graham TP, Sabiston DC : *Coronary artery right ventricular fistula with congestive heart failure, Surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67 : 985, 1970
- 13) Ogden JA : *Congenital variations of the coronary arteries, A clinico-pathologic survey. Thesis, Yale University, New Haven, 1968*
- 14) Baylis JH, Campbell M : *An unusual cause for a continuous murmur. Guys' Hosp. Rep.* 101 : 174, 1952
- 15) Mario S, Verani, Ronald M, Lauer : *Echocardiog-*

- raphic findings in right coronary arterial-right ventricular fistula. Amer J Cardiology* 35 : 444, 1975
- 16) Itzhak K, Howard EW, Murray C : *Noninvasive diagnosis of left coronary arteriovenous fistular communicating with the right ventricle. Amer J Cardiology* 49 : 1811, 1982.
  - 17) Joes MO, Esteban LS, Francisco D, Jose AS, Jose EM, Alfonso I : *Congenital right coronary artery —to—left atrium fistula detected by two-dimensional and Doppler echocardiography. Amer H J* 114 : 165, 1987
  - 18) Toshihiro N, Yuji M, Eiichi S, Takahiro O, Hiroko S, Kaoru A, kazushi T, Kenji K, Shinjhou T, Shunsuke Y, Kunio H : *Congenital coronary artery fistula, Diagnosis by two-dimensional Doppler echocardiography. Amer HJ* 120 : 1244, 1990
  - 19) Tandaw W, Samdarshi, Edward F, Mahan, Navin C, Nanda, Rajat SS : *Transesophageal echocardiographic assessment of congenital coronary artery to coronary sinus fistula in adults. Amer H J* 68 : 263, 1991
  - 20) Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL : *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. Ann. Thorac Surg* 20 : 468, 1975
  - 21) Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DA : *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. Surgery* 70 : 863, 1971