

## 先天性 冠狀動脈瘻\*

啓明大學校 醫科大學 放射線科學教室

吳 蓮 熙 · 金 洪 · 全 石 吉 · 徐 修 之

— Abstract —

### Congenital Coronary Artery Fistula

Yeon Hee Oh, M.D., Hong Kim, M.D., Seockil Zeon, M.D. and Soo Jhi Suh, M.D.

Department of Radiology, School of Medicine, Keimyung University. Taegu, Korea

Congenital coronary artery fistula (CCAF) is communication of a coronary artery or its main branch with one of the atria or ventricles, the coronary sinus, the superior vena cava, or the pulmonary artery.

In Korean peoples, only 4 cases of the CCAF were reported as rare as worldwide and authors want to report another case of CCAF, confirmed by operation.

10-years-old girl shows a fistula between sinus node artery of the right coronary artery and right atrium on root aortogram with left-to-right shunt and  $Qp/Qs=1.58$ , in which simple ligation of the origin of the sinus node artery from right coronary artery was performed.

All of the 5 Korean CCAF (4 were previously reported and 1 of authors) were originated from right coronary artery, and of which 4 were opening into right ventricle and 1 of authors were into right atrium.

Associated cardiac anomaly was noted in only 1 case as single coronary artery.

Ages were from 9 months of age to 10 years old and no adult life case were found.

3 were female and 2 were male patients.

### 緒 論

先天性 冠狀動脈瘻(Congenital Coronary Artery Fistula ; CCAF)는 Krause (1865)와 Brooks (1886)에 의해 처음으로 報告된 이래 文獻上 報告가 稀貴한 疾患으로써 한국에서도 겨우 4例가 報告되었다.

CCAF는 冠狀動脈과 心臟의 心室 또는 心房의 어느

한 部位 또는 肺動脈사이에 瘻를 形成하는 疾患으로써 左右短絡을 나타나는 非青色症 先天性 心臟疾患의 일종이다. 최근에 兩面性 超音波診斷의 發達로 手術前 診斷이 可能해졌으나 역시 心臟映畫造影術으로써 手術前 確診 및 解剖學的 構造의 糾明과 血力學的 檢査가 필수적이다.

著者들은 啓明大學校 醫科大學 放射線科學教室에서 최근에 先天性 冠狀動脈瘻 1예를 發見하고 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

### 症 例 報 告

\* 이 논문은 1986년도 계명대 학교 동산의료원 임상연구비로 이루어졌음.

이 논문은 1986년 9월 22일에 접수하여 1986년 12월 8일에 채택되었음.

김○○, 여, 10세

主訴；반복적인 상기도 감염증

過去歷 및 家族歷；특기사항 없음.

現病歷；약 2년전부터 上氣道 感染症이 頻發하였으며, 고식적인 치료를 받아오던 가운데, 최근 본원 小兒科 外來를 방문하여 心雜音を 發見하고, 心臟 檢査를 위하여 入院하였다.

理學的 檢査 所見；連續性 機械的 心雜音이 흉골 상부의 우연을 따라서 청진되었으며, 그 외에는 이상 소견이 없었다.

心超音波 所見；左心房과 左心室의 肥大, 動脈弓 起始部の 肥大 즉 心室中隔缺損症에 相當한 左心室 容積 負荷의 所見이 나타났다.

心導子法 所見；(Table 1) 心房에서의 左右短絡 所見과 Qp/Qs 1.58이 보였다.

心臟映畫造影術；(Fig. 1) 上記의 여러가지 檢査소견을 종합하여 우선 心室中隔缺損症을 예상하고, 左前斜位의 左心室造影術을 실시하여 右冠狀動脈의 Sinus Node artery가 불규칙적으로 심하게 膨大된 것을 확인하였고, 心室中隔缺損은 없었다. 잇달아 大動脈瓣上部에서 造影劑를 주사하여 上記의 Sinus Node artery가 右心房으로 開口하고 있는 것을 確認하고, CCAF를 診斷하였다.

手術所見 및 經過；左心房 耳部の 표면에서 振動이 觸指되었고, 中等도의 右心房 肥大가 있었으며, 右冠狀動脈의 Sinus Node Artery가 膨大되어서 右心房의 후벽

Table 1. Cardiac Catheterization Data

	Pressure (mmHg)	O <sub>2</sub> Saturation (%)
MPA	17/8 (12)	86
RV: I		85
O	22/0 (14)	87
RA: H	2/0 ( 0)	85
M		90
L		85
IVC		81
SVC		77
Aorta	95/84	97
Qp/Qs		1.58

에서 右心房內로 開口되고 있었고, 手術中에 Sinus Node Artery를 일시 차단시켰으나, 심전도에서 아무런 변화가 없었으므로 이환부위의 기시부를 單純 結紮하였다.

患者는 手術後 心雜音이 完全하게 消失되었고 특별한 합병症 없이 12일만에 退院하였다. 手術後 2년이 經過할 때까지 아무런 異常 所見이 없으므로 外來 觀察을 中斷하였다.

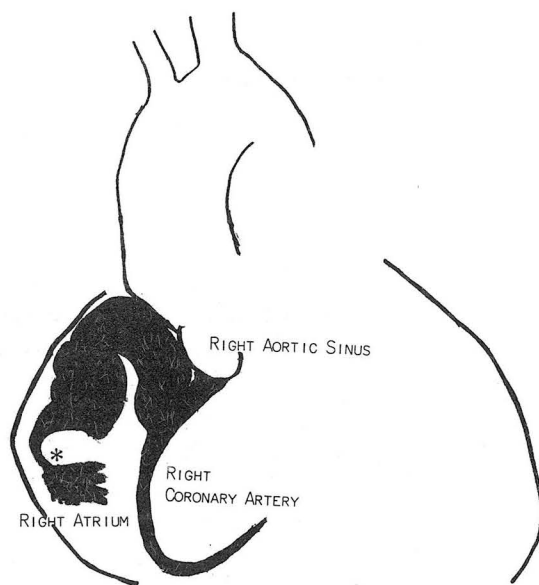
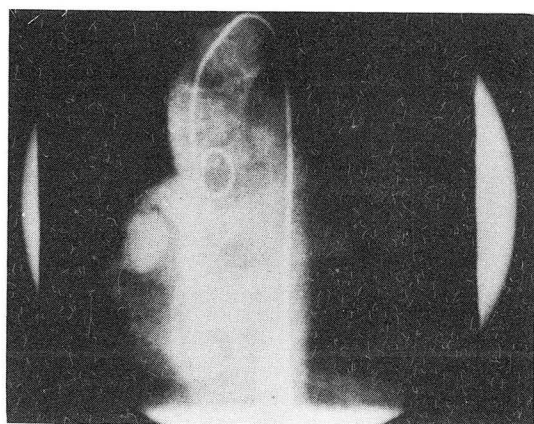


Fig. 1. Root aortogram(A) and schema(B) show irregular and tortuous dilatation of sinus node artery and opening into the right atrium (\*in B).

Table 2. Congenital Coronary Artery Fistula in Korean Literatures

	Patient	Involving site	Opening site	Qp/Qs
SR Kwack <i>et al</i> *	7-y-o, male	Right coronary artery	Right ventricle	1.76
	9/12-y-o, female	Right coronary artery	Right ventricle	2.52
	9-y-o, male,	Right coronary artery	Right ventricle	2.59
BH Ahn <i>et al</i> *	4-y-o, female	Right coronary artery (single coronary artery)	Right ventricle	1.5
Authors	10-y-o, female	Right coronary artery (sinus node artery)	Right atrium	1.58

\* : Reference 3)

\*\* : Reference 4)

## 考 察

先天性 冠狀動脈瘻는 冠狀動脈 또는 그 分枝가 心室이나 心房의 어느 부위, 冠狀動脈洞, 上行大靜脈, 또는 肺動脈과 交通하는 瘻가 形成되는 先天性 心臟疾患으로써 Coronary Arteriocameral Fistula, Congenital Coronary Arteriovenous Fistula 등으로도 불리워진다. 이는 1855년 Krause<sup>1-3)</sup>와 1866년 Brooks<sup>1,2)</sup>가 처음으로 報告한 이래 전세계적으로 매우 드물게 보고되어 왔다. 한국인에서도 구미인과 마찬가지로 매우 드문 症例로써 曠等<sup>3)</sup>과 안등에<sup>4)</sup> 의해 4例가 報告되었으며 著者들의 症例와 합하면 5例가 되어 Table 2와 같다. 이는 胎生初期의 心筋에 있는 intertrabecular space가 發育過程에서 서서히 없어져야 하는데 生後까지 그대로 남아서 생긴다고 한다<sup>6)</sup>.

CCAF의 起始部에 관한 Levin 등<sup>5)</sup>의 보고는 구미인에서 右冠狀動脈이 50%, McNamara 등<sup>6)</sup>의 보고에서는 右冠狀動脈이 60%라고 하였으나, 적은 症例이기는 하지만 한국인에서는 5例 모두가 右冠狀動脈에서 起始하였다. 이는 앞으로 더 많은 연구가 必要할 것으로 사료된다. 또한 著者들의 증례와 같이 대부분의 CCAF는 單一瘻<sup>6)</sup>를 形成하지만 多發性인 경우도 2例가 報告되어 있다<sup>7)</sup>.

CCAF의 開口 부위는 動脈瘻의 起始部位에도 많은 關聯性이 있을 것으로 생각되지만, 한국인에서는 右心室 4例, 右心房 1例로써 左心은 전혀 없었다.

또한 일반적으로 CCAF는 單一 缺損症이라고 하지만

여러가지 先天性 또는 後天性 心臟疾患이 同伴되는 報告<sup>1,6)</sup>도 있으며 單一 冠狀動脈<sup>4)</sup>에서 發生한 증례가 한국인에서 알려지고 있다.

이의 聽診소견은 기시부위와 開口부위에 따라서 각각 상이해지므로 특별한 감별점은 없다고 하겠으나, 胸骨의 좌연에서 心雜音が 聽診되는 경우가 많으므로 心室中隔缺損이나 動脈管 閉存症등과 감별하여야 한다<sup>5)</sup>.

CCAF는 瘻孔의 크기에 따라서 전혀 무증상<sup>6)</sup>에서 心不全症까지 여러 정도의 증상을 일으킬 수 있으며<sup>1,2)</sup> 合併症에 따라서 여러 증상을 유발하게 될 수도 있으므로 특이한 임상증상은 없으나, 다만 左右短絡의 양에 따라서 冠狀動脈의 虛血現狀을 유발하여 Angina Pectoris<sup>2,6)</sup>를 일으킬 수 있다고 한다.

흉부 X-선에서는 左右短絡의 양에 따라서 肺혈관의 울혈소견이 나타나며, 左心室 및 左心房의 肥大와 右心の 開口部 하부의 肥大를 볼 수 있다고 한다<sup>1)</sup>.

근간에 상당히 발달된 兩面超音波檢査에서 어느 정도 診斷을 예측할 수 있으나<sup>1)</sup> 著者들의 症例와 마찬가지로 左心室 容積 負荷를 나타내는 경우가 대부분으로써, 心室中隔缺損症과의 감별이 곤란하므로 역시 心臟映晝造影術을 실시하여 確診과 더불어 解剖學的 구조 변화를 糾明하여야 한다<sup>1,2)</sup>.

Shubrooks 등<sup>8)</sup>이 14세 남아에서 CCAF가 자연소실되는 것을 報告하기도 했지만, Liberthson 등<sup>2)</sup>의 報告에 의하면 모든 CCAF는 수술로써 矯正해 주어야만 연령이 증가함으로써 생기는 증상의 發現이나 手術 合併症을 줄일 수 있다고 한다. 著者들의 증례에서는 수술로써 완전교정이 가능하였다.

## 結 論

著者들은 最近에 啓明大學校 醫科大學 放射線科學 敎室에서 매우 稀貴한 先天性 冠狀動脈瘻 1 例를 經驗하고 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

## REFERENCES

1. Neufeld HN, Schneeweiss A: *Coronary artery disease in infants and children*. 31-58. Lea and Febiger, Philadelphia 1983.
2. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, et al.: *Congenital coronary arteriovenous fistula*. *Circulation* 59:849-851, 1979.
3. Kwack SR, Roh JR, Suh KP et al.: *Fistula between right coronary artery and right ventricle*. *The Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 15:112-117, 1982.
4. Ahn BH, Lee DJ: *Single coronary artery with coronary arteriovenous fistula*. *The Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular surgery* 15:366-369, 1982.
5. Levin DC, Fellown KE, Abrams HL: *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries*. *Circulation* 58:27-34, 1978.
6. McNamara JJ, Gross RE: *Congenital coronary artery fistula*. *Surg* 65:59-69, 1969.
7. Rose AG: *Multiple coronary arterioventricular fistulae*. *Circulation* 58:178-181, 1978.
8. Shubrooks SJ, Naggar CA: *Spontaneous near closure of coronary artery fistula*. *Circulation* 57:197-199, 1978.