

성인의 선천성 관상동정맥루*

서울대학교 의과대학 방사선과학 및 내과학교실**

박재형 · 김승협 · 김형진 · 한만청 · 오병희** · 박영배** · 서정돈**

= Abstract =

Congenital Coronary Arteriovenous Fistula in Adult

Jae Hyung Park, M.D., Seung Hyup Kim, M.D., Hyung Jin Kim, M.D.,
Man Chung Han, M.D., Byung Heui Oh, M.D.,*
Young Bae Park, M.D.,* Jung Don Seo, M.D.*

Department of Radiology and Internal Medicine, College of Medicine,
Seoul National University*

Five cases of coronary arteriovenous fistula (CAVF) were diagnosed with coronary arteriography during recent 3 years in Seoul National University Hospital.

In one patient, the CAVF was from right coronary artery to left ventricle at posterior aspect. In another, the CAVF was from left circumflex to left atrium. In the remaining three, it was from conal branch of left anterior descending to pulmonary artery. The correct diagnosis for the appropriate treatment of CAVF is important since the incidence of the ischemic coronary heart disease is increasing recently.

KEY WORD : Coronary arteriovenous fistula.

서 론

선천성 관상동정맥루는 영화심장촬영환자의 0.2~0.25%에서 발견되는 비교적 드문 질환으로서 임상적으로 전흉곽 지속성 심잡음의 감별 질환의 하나로 알려져 있다^{1,3)}. 또한 수술적으로 근치가 가능하며 이의 정확한 진단이 중요하며 이 질환의 영화심장촬영술등 방사선과학적 및 임상적 소견에 대한 보고가 많이 있었고 국내에서도 수례가 보고된 바가

있다^{4,5)}.

최근 우리나라에서는 성인에 있어서 관상동맥질환이 증가하고 있는 추세로 알려지고 있으며 이에 따라 관상동맥조영술도 활발하게 시행되고 있다. 그러나 성인에 있어서 선천성 관상동맥루에 관한 보고는 매우 드물다. 저자들의 최근 3년간 시행된 관상동맥조영술중 성인의 선천성 관상동정맥루를 5례 경험하였기에 이들의 방사선과학적 소견을 보고하고 주의를 환기하고자 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 본 논문은 서울대학교병원 1988년도 특진연구비 보조로 이루어진 것임.

증 례

증 례 1: 남자 35세.

주 소: 흉통 및 운동시 호흡곤란.

이학적소견: 수축초기 및 확장기 심잡음이 흉골 좌변 제4늑골간에서 들리며 액와로 방사됨.

검사 소견: 심전도상 좌심실비대 및 VPB 소견, 심에코상 동맥판부전과 심낭삼출의 소견을 보임.

단순흉부촬영: 심비대와 심우하연의 돌출로 대동맥판 및 삼첨판질환으로 판독(Fig. 1).

심도자 소견: 대동맥혈압 112/70mmHg, 좌심실혈압 120/0mmHg, 폐동맥혈압 24/7mmHg, 혈중산소농도 step-up 없음.

심장영화촬영술: 대동맥조영술상 다량의 조영제가 우관상동맥으로 역류함. 우관상동맥조영술상 우관상동맥 전체가 동맥류성 확장을 보이며 좌심실 후편에서 후좌심실분지로부터 좌심실내로 동맥루를 형성하며 좌심실을 조영함(Fig. 2). 좌관상동맥촬영은 정상임.

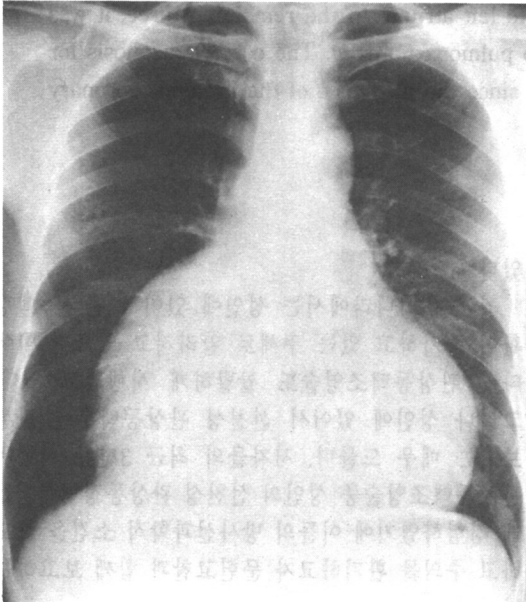


Fig. 1. Case 1. M35. Chest PA reveals marked cardiomegaly with prominent right cardiac border due to the enlarged right coronary artery which led to the misdiagnosis of combined valvular heart disease.

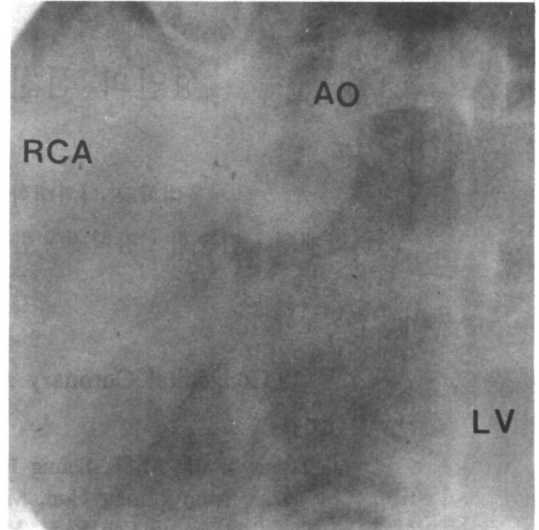


Fig. 2. Case 1. M35. Aortography shows a huge aneurysmal dilatation of proximal right coronary artery (RCA) from aorta (Ao) eventually ruptured into posterior aspect of left ventricle (LV).

증 례 2: 여자 37세.

주 소: 호흡곤란과 피로감.

병 력: 승모판 및 대동맥판 폐쇄부전증으로 1년 전 승모판 및 대동맥판 치환술 시행. 당시 수술소견으로 좌심방의 혈전은 없었음.

이학적소견: 수축기 및 이완기 심잡음이 흉골좌하연에 있음.

검사소견: 심전도상 심방세동, 좌심실비대 및 VPB의 소견이 나타남.

단순흉부촬영: 중등도의 심비대와 심연이 직선화되어 승모판질환에 합당한 소견을 나타냄(Fig. 3).

심도자소견: 각 심방실의 압력 및 혈중산소농도는 정상 소견.

관상동맥촬영술: 좌관상동맥의 좌회선지에서 나오는 좌심방분지로 부터 불규칙한 작은 혈관들이 좌심방으로 들어가서 조영제를 연기처럼(smoking sign) 퍼뜨림. 우관상동맥에는 이상 없음(Fig. 4).

증 례 3: 남자 64세.

주 소: 새벽녘의 흉통, 2개월전부터.

병 력: 상기 주소가 2개월간 지속. Nitroglycerin Patch로 통증이 완화됨.

이학적 소견: 심잡음 없고 서맥, 혈압은 165/70

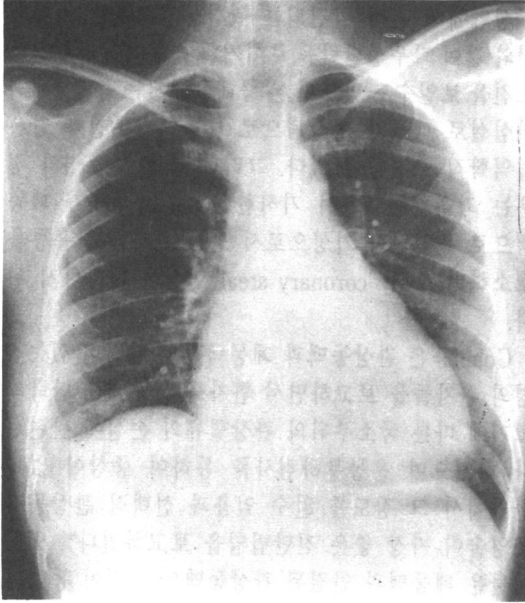


Fig. 3. Case 2. F37. Chest PA shows moderate cardiomegaly with left cardiac border straightening, suggesting mitral heart.

mmHg.

검사 소견 : 심전도상 비특이 ST 변화와 sinus bradycardia.

단순흉부촬영 : 정상.

심도자소견 : 각 심장실의 압력 및 혈중산소농도는 정상.

관상동맥촬영술 : 좌관상동맥의 좌하행동맥 중간부에 75%의 협착이 있으며 좌회선지는 근위부에서 완전폐색되어 있음. 좌하행동맥의 근위부에서 left conal branch가 파행성으로 확대되어 있으며 우상방으로 주행하고 폐동맥의 근위부로 유입되어 폐동맥이 조영됨.

증례 4 : 남자 68세.

주소 : 30분간 지속되는 심한 흉통, 6년전부터
병력 : 상기 주소가 Nitroglycerin으로 완화되어
최근 Nifedipine 매일 1정 복용으로 치료중.

이학적소견 : 혈압 170/100mmHg이며 서맥.

검사 소견 : 심전도상 sinus node dysfunction으로 인한 간헐적 심방세동.

단순흉부촬영 : 정상.

심도자소견 : 폐동맥혈압은 정상이나 혈중산소농

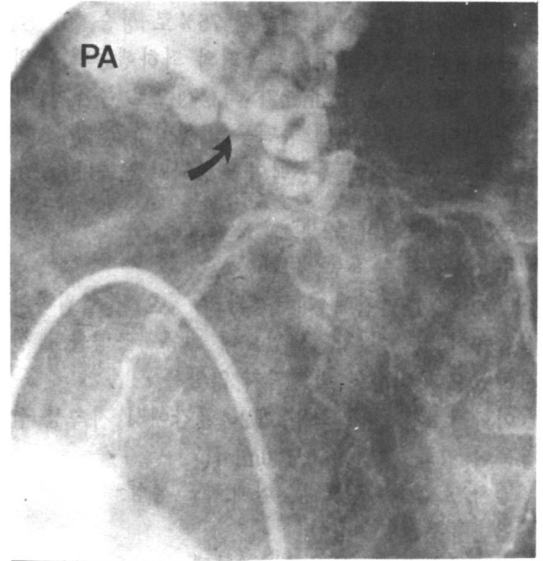


Fig. 4 Case 2. F37. Coronary arteriography, multiple small tortuous vessels arise from left circumflex (arrow) and enter into left atrial appendage where the contrast media leaks showing smoking sign.

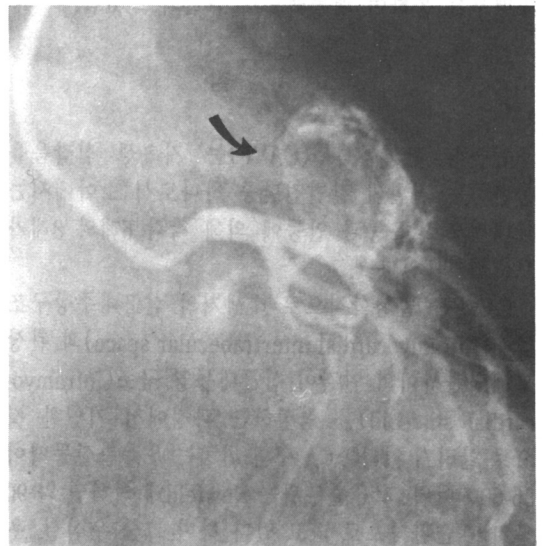


Fig. 5. Case 4. M68. From left anterior descending artery the conal branch (arrow), tortuous and enlarged, is connected to pulmonary artery (PA) opacifying it through multiple fistulae in LAO projection of left coronary artery.

도가 우심실 72%에서 폐동맥 76%로 상승.

관상동맥촬영술: 좌관상동맥의 좌하행동맥 근위부에서 left conal branch가 과행성으로 뚜렷한 확대를 보이며 폐동맥에 동맥루를 형성하고 있음. 다발성의 누공에 의해 폐동맥이 조영되고 있음(Fig. 5).

증례 5: 남자 52세.

주소: 좌측 흉통, 둔한 동통.

병력: 12년전에 피로감과 두통으로 입원하여 심잡음이 있음이 확인되었으며 대동맥조영술도 실시하였으나 이상이 발견되지 않았음.

이학적소견: 흉골좌연 제2늑골간에서 지속성 심잡음이 있음. 혈압 160/100mmHg

검사 소견: 심전도 및 심에코도 정상.

단순흉부촬영: 정상.

심도자소견: 우심실 및 폐동맥 혈압은 정상. 혈중산소농도가 우심실에서 72.5%, 폐동맥본간에서 76.1%로 상승되어 있음.

관상동맥촬영술: 좌관상동맥의 좌하행동맥 근위부에서 left conal branch가 과행성확장을 보이며 동맥루를 통하여 폐동맥으로 유입되고 있음.

고찰

선천성 관상동맥루(CAVF)는 지속성 심잡음을 동반하는 질환의 감별진단중 하나로서 소아에서는 국내적으로 유등과 안등에 의해 각각 6례와 8례가 보고된 바 있다^{4,5)}.

CAVF는 발생학적으로 태생기의 심근내주상구조 간격(intramyocardial intertrabecular space)과 관상 모세혈관사이의 연결이 심근내동양 구조(intramyocardial sinusoid)를 형성하는 과정에서 기인한 것으로 알려져 있다⁶⁾. CAVF의 위치는 우측관상동맥이 56-60%이며 그 유출부위는 Newfeld에 의하면 약 90%가 폐순환쪽으로 되고 있다 하며 그중 우심실, 우심방, 폐동맥의 순서로 빈발한다⁷⁾. 이러한 CAVF는 기시동맥과 유출부위에 따라 좌우단락이나 좌측관막부전과 같은 혈역학적 변화를 초래하며 그 정도에 따라 증세가 없는 환자에서부터 심한 울혈성 심부전을 보이는 환자에 까지 임상적 소견이 다양하다⁷⁾.

성인에서 흔히 발견되는 관상동정맥루는 소아에서와 같이 좌우심단락을 보이거나 대동맥관막부전의 소견을 보일수도 있으며 본 증례중에서는 증례 1에서 좌심실로 맥루가 형성됨으로 대동맥관부전과 같은 혈역학적 소견을 보였다. 그러나 증례 3, 4, 5의 경우는 좌하행동맥에서 기시한 conal branch가 폐동맥으로 유입되는 기형으로서 모든 환자에서 흉통을 호소하여 소위 "coronary steal"현상을 나타나게 된다.

Gobel등은 관상동맥과 폐동맥간의 단락이 있는 7명의 환자들을 보고하면서 환자들의 증세는 단락의 크기에 따른 국소부위의 관상혈류의 손실에 관련된 다 하였으며 운동부하검사를 통하여 증상이 없는 환자에서 그 정도를 알수 있음과 선택적 관상동맥조영술이 가장 좋은 진단법임을 보고하였다⁸⁾. 또한 이들은 폐동맥과 연결된 관상동맥의 조직이 동맥이며 정맥이 아니므로 좌우관상동맥이 대동맥에서 기시하며 폐동맥에서 부차적인 분지가 발달한 것으로 추측하였다.

CAVF 13례를 보고하면서 1979년까지의 174명의 문헌보고례들을 함께 분석한 Liverthson은 20세 이상의 환자 79명의 소견을 보고하였다. 이들중 22%에서 협심증의 증세를 보였으며 외과적 수술로서 외과적 결찰을 55%에서 시행하였다. 그는 증세가 없는 경우에 있어서도 PDA에서와 같이 CAVF로 진단된 젊은 환자의 경우 외과적인 수술을 권장하고 있다. 또한 연령증가에 따라 동맥경화증의 의미있는 병변이 나타날수가 있으며 이러한 경우 병변이 미미한 것이라도 협심증이 악화될수 있다 하였다⁹⁾.

동맥경화증이 없이 CAVF만으로 협심증을 초래하였다는 보고는 비교적 많이 있으나⁷⁻¹⁰⁾ 이로인해 심근경색이 유발된 보고는 드물다. 그러나 노령에서의 외과적 수술에 대한 합병증과 연령에 따른 증상의 악화를 고려할때에 조기 외과적 수술을 권장하고 있다⁹⁾.

관상동맥조영술을 통한 진단에 있어서의 문제점은 이러한 CAVF와 다른 원인으로 인한 관상동맥과 심방간의 단락 혹은 소통과를 감별하는 것이다. 그중에서는 관상동맥조영술시 벽성혈전(mural thrombus)에 의한 이상혈관이 있다¹¹⁻¹³⁾. 혈전형성후 시간경과에 따라 early organization시기에 심실벽과 혈

전사이에서 신생혈관의 형성을 볼 수 있으며 이러한 경우 조영제가 이상혈관으로부터 좌심실내로 직접 유출되는 현상을 볼 수 있다.

한편 임상증세가 뚜렷하지 않는 환자에서 소위 심근 미세수술의 이상에 의해 나타나는 관상동맥-심장내 단락을 보고한 경우가 있다. Cha 등은 2례의 관상동맥-좌심실 단락을 보고하면서 이러한 현상이 thebesian system의 발달로 인한 것이며 임상적 의의 없음을 말하였고¹⁴⁾ Ahmed 등의 2례를 추가하면서 Thebesian 정맥의 발달로 인한 좌심실 간의 단락은 "coronary steal" 현상을 초래할 수 있어 심근허혈의 원인이 될 수 있음을 주장하였다¹⁵⁾.

최근 일본의 Matsunaga는 연속적인 1126례의 관상동맥조영술중 84례의 관상동맥-심실방단락을 보고하면서 관상동맥혈관조영 소견을 3유형으로 분류하였다. 제1유형은 이완기에 심장내막이 미만성으로 조영되었다가 수축기에 심방으로 유출되는 경우, 제2형은 국소적인 관상동맥 심실방간의 직접적인 소단락, 제3형은 좌심방이나 좌심실내의 벽성혈전 부위에서 조영제가 유출되는 경우로 기술하였으며 제1 및 제2유형은 비후성 심근증에서 많이 나타남을 보고하였다¹⁶⁾.

이러한 경우와 본 증례를 포함한 선천성 관상동맥정맥루와의 관계는 현재로는 잘 알수 없으나 최근 우리나라 성인에서의 허혈성심질환의 증가와 이와 관련된 관상동맥조영술의 빈도를 생각할때 정확한 진단을 통하여 외과적 수술을 포함한 적절한 치료가 가능함을 강조하는 바이다.

결 론

저자들은 서울대학교 병원에 내원하여 관상동맥조영술을 시행한 성인중 선천성 관상동맥정맥루의 소견을 나타낸 5례의 임상적 및 방사선학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

이들중 1례는 우관상동맥 좌심실루이고 다른 1례는 좌회선지 좌심방루이며 나머지 3례는 좌전하행동맥의 conal branch에서 폐동맥으로 맥루를 형성한 경우이었다. 이러한 관상동맥정맥루는 허혈성심질환의

증가추세에 따라 적절한 치료를 위한 정확한 진단이 중요함을 강조하는 바이다.

References

- 1) Wilde P, Watt I : *Congenital coronary artery fistulae ; Six new cases with a collective review. Clin Rad* 31 : 303-311, 1980
- 2) Aytac A, Bilgic A, Olga R, et al : *Congenital right coronary artery right atrial fistula. Jap Heart J* 21 : 409-413, 1980
- 3) Kouronclis C, Viskos D, Papadopoulos P, et al : *Multiple coronary arteriovenous fistulae. Acta Cardiol* 31 : 333-338, 1976
- 4) 유윤정 · 박재형 · 한만청 : 선천성 관상동정맥루. 대한방사선의학회지 18(4) : 744-750, 1974
- 5) 안인옥 · 김인원 · 연경모 · 한만청 · 윤용수 : 선천성 관상동정맥루의 방사선학적 고찰. 대한방사선의학회지 23(5) : 736-742, 1987
- 6) Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL : *Congenital coronary artery cardiac chamber fistula. The Annals of thor Sur* 20 : 468-485, 1975
- 7) Newfeld HN : *Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk (coronary artery fistula). Circulation* 24 : 171-179, 1961
- 8) Gobl FL, Anderson CF, Baltaxe HA, Aruplatz K, Wang Y : *Shunts between the coronary and pulmonary arteries with normal origin of the coronary arteries. The American Journal of Cardiology* 25 : 655-661, 1970
- 9) Liverthson RR, Sugar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH : *Congenital coronary arteriovenous fistula. Circulation* 59 : 849-854, 1979
- 10) Baltaxe HA, Wixson D : *The incidence of congenital anomalies of the coronary arteries in the adult population. Radiology* 122 : 47-52, 1977
- 11) Soulen RL, Grollman Jr JH, Paglia D, Kreulen T : *Coronary neovascularity and fistula formation. Radiology* 56 : 663-666, 1977
- 12) Grollman Jr JH, Hoffman RB, Price Jr JE, O'

- Reilly RJ, Lilley JM, Herman NP : *Abnormal vascularity in left ventricular mural thrombus demonstrated by selective coronary arteriography. Radiology* 113 : 591-592
- 13) Standen JR : *Tumor vascularity in left atrial thrombus demonstrated by selective coronary arteriography. Radiology* 116 : 549-550, 1975
- 14) Cha SE, Singer E, Maranhao V, Boldberg H : *Silent coronary artery-left ventricular fistula : A disorder of the Thebesian system. Angiology* 29 : 169, 1978
- 15) Ahmed SS, Haider B, Regan TJ : *Silent left coronary artery-cameral fistula ; Probable cause of myocardial ischemia. American Heart Journal* 104 : 869-874, 1982
- 16) 松永尚文 : 冠動脈-心腔内シャントの放射線學的 検査. 日本醫放會誌 47(9) : 1170-1180, 1987