

冠狀動靜脈瘻 1例報告

서울大學校 醫科大學 內科學教室

金裕祐 · 李相勳 · 姜正厚 · 李命默
朴永培 · 徐正燾 · 李迎雨

:= Abstract =

A Case Report of Coronary Arteriovenous Fistula

You Ho Kim, M.D., Sang Hoon Lee, M.D., Chung Hoo Kang, M.D., Myung Mook Lee, M.D.,
Young Bae Park, M.D., Jungdon Seo, M.D., and Young Woo Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Seoul National University

We report a case of coronary arteriovenous fistula in a female adult confirmed by aortography. The fistulous communication was between right coronary artery and right ventricle. This is the first case report of adult patient with coronary arteriovenous fistula in Korea.

緒 論

冠狀動靜脈瘻는 冠狀動脈과 血管 또는 房室간의 短絡으로 매우 드문 先天性心疾患의 하나로 알려져있다. 1865年 Krause 에 의해 처음 기술된¹⁾ 이래 最近에 와서는 大動脈과 冠狀動脈造影術의 發展으로 많은 例가 보고되고 있다.

그동안 국내에서 소아에 있어서는 몇 例 보고되었으나²⁾ 成人에서의 보고는 없었다. 著者들은 18歲 女子患者에서 心血管造影術로 冠狀動靜脈瘻를 관찰하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

症 例

患 者 : 전○희 18歲 女子
主 訴 : 운동시 호흡곤란 및 咯血
病 歷 : 本患者는 10歲때부터 운동시에 경미한 호흡곤란 및 빈번한 上氣道感染症을 앓았으며 학교정기신체검사에서 先天性 心疾患으로 진단받았으나 자세한 검사는 받지 않았다. 入院 2個月前 운동후의 호흡곤란 및 약간의 咯血이 있었으며 이후로도 간헐적인 咯血이 있어 本病院에 입원하였다.

理學的所見 : 신장 158 cm 체중 48 kg 으로 發育과 營養狀態는 양호하였으며 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수는 分當 90회이었다. 頸靜脈의 擴張은 보이지 않았고 胸部診察上 肺에서는 別所見이 없었다.

心臟聽診上 肺動脈瓣膜閉鎖音이 항진되어있었고 胸骨左下緣 第三肋間에서 강도 IV/VI 의 수축기잡음 및 강도 II ~ III/VI 의 이완기잡음이 들렸다. 肝·脾臟은 觸知되지 않았으며 下肢에 浮腫은 없었고 神經學的 檢査上 正常이었다.

檢査所見 : 血液檢査上 血色素 13.3 gm%, 헤마토크리트值 41%, 白血球數 6100/mm³으로 정상이었고 그의 血液化學, 尿검사소견도 정상이었다.

胸部 X線所見 : 結核性 石灰化가 관찰되었을 뿐 心臟 및 肺血管陰影은 正常이었다.

心電圖所見 : 左心室肥大的 소견을 보였음.

心超音波圖所見 : 正常이었음.

心導子術所見 : 右側 大腿靜脈(right femoral vein)을 통하여 右心導子術을 施行한 바 右心室 및 肺動脈壓은 正常이었으며 右心室은 右心房에 比하여 6.9 vol %의 酸素含量的의 증가를 보였다.

逆行性大動脈造影術所見 : 上行大動脈에서 造影劑를 注射하여 大動脈瓣膜直上部에서 右側 冠狀動脈의 瘤樣擴張을 관찰하였으며 右心室과의 瘻孔을 볼수 있었다.

Table 1. Catheterization Data

	Pressure(mmHg)	O ₂ Saturation(%)
PW	a=8, v=11(6)	
MPA	22/6(9)	85.4
RVI	22/0/4	86.3
RVA		85.4
RAH		77.4
RAM		79.6
RAL		79.6
SVC		77.8
IVC		83.3
Aorta	100/60(74)	95.5
LV	96/0/8	
QP/QS		1.6

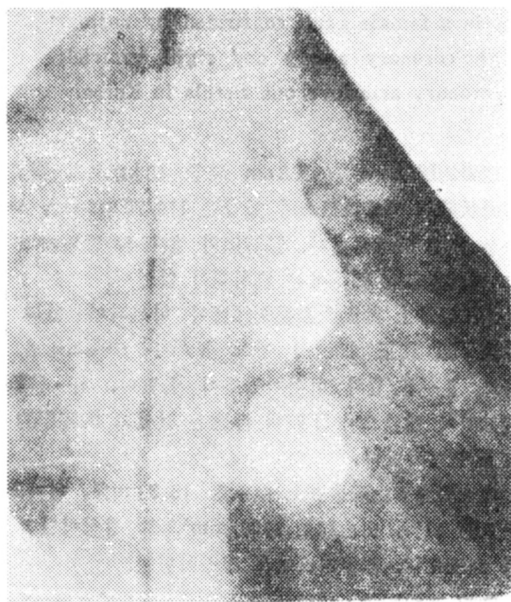


Fig. 1. Aortography showed enlarged right coronary artery, localized aneurysmal dilatation at distal part, and fistula arising from the aneurysmal sac and drained into the right ventricle with subsequent opacification of pulmonary artery.

考 按

冠狀動靜脈瘻는 매우 드문 질환으로 조사자들에 따라 다소 차이가 있으나 현재까지 약 200例가 보고되어

있다²⁾.

혈관조영술을 시행한 환자들의 0.2%에서 男·女 같은 비율로 생기며 10세미만의 소아에서 주로 발견된다¹²⁾.

관상동맥맥루는 한쪽의 冠狀動脈과 心室, 心房 또는 큰血管사이의 短絡으로서 태생학적으로는 心筋內의 分化가 안된 intertrabecular space가 계속 크게 남아있어 이러한 畸形을 일으킨다고 한다⁵⁾.

대개 瘻管(fistula)은 단일 혈관이지만 때로는 여러 혈관이 plexus를 형성하여 심장이나 큰 혈관의 여러 部位에 연결되기도 하며¹⁰⁾ 3개의 主冠狀動脈과 右心室을 연결하는 多發性 動靜脈瘻가 보고되기도 하였다¹⁸⁾.

이 畸形은 주로 右側 冠狀動脈에서 起始하여 90%이상 心臟의 右側으로 流出되며¹²⁾ Sakakibara 등은 右心室, 右心房, 肺動脈, 左心房, 左心室 順으로 流出된다고 보고하였다¹⁷⁾. 드물게 左側冠狀動脈과 左心室간의 瘻管이 보고되기도 한다¹⁷⁾. 동반되는 心畸形으로는 動脈管開存症이 가장 빈번하며, 그 外 心房中隔缺損症, 心室中隔缺損症, 肺動脈瓣閉鎖症 등이 있으며 冠狀動脈瘻의 3%에서 畸形의 起始冠狀動脈 반대편의 冠狀動脈이 없다고 한다¹⁸⁾.

이 疾患을 가진 환자는 症狀없이 지내는 수가 많으나¹⁶⁾ 대부분 시간이 가면서 左右短絡의 양이 많아짐으로 心不全에 의한 운동성 호흡곤란이 나타날 수 있다^{3,11,13~15)}.

心不全의 發現은 左右短絡의 量 및 期間과 관계있으며 瘻管의 크기가 증가하면서 일찍 나타나며^{11,14)}. 드물게 乳兒에서 다른 心疾患이 수반된 경우 심한 心不全 및 死亡에 이를 수 있다고 한다^{7,12)}.

그외 Coronary steal phenomenon에 의한 虛血性胸痛, 亞急性心內膜炎, 心房細動, 動脈瘤性瘻孔의 破裂, 肺動脈高血壓 등의 合併症이 올 수 있다^{2,6,12)}.

理學的所見으로는 전흉부에서 持續性 心雜音が 들려 動脈管開存症 및 大動脈肺動脈開窓, 心室中隔缺損에 大動脈瓣膜閉鎖不全症이 合併한 경우, Valsalva 洞의 動脈性瘤의 破裂, 瓣膜上部에서의 肺動脈狹窄 等과의 鑑別진단을 요한다⁵⁾.

이 心雜音은 動脈管開存症의 그것과 비슷하나 좀더 아랫쪽에서(左側第三, 四肋間)들리며, 특징적으로 수축기 또는 이완기시에 뚜렷하고 流出部位에 따라 특성이 다르다. 즉 右心房이나 左心房으로 流出시는 수축기에, 左心室으로 流出시는 이완기에 커지며 右心室으로 流出시는 수축기 또는 이완기에 심잡음이 커지거나 兩時期에서 같이 커진다⁴⁾.

또한 Valsalva 조작같은 心房内壓이 높아졌을 때는 감소된다⁸⁾. 그러나 이같이 心雜音의 部位와 性格이 특징적이나 항상 진단에 도움이 되는것은 아니다. 때로 Papillary muscle dysfunction에 기인할 것으로 생각되는 僧帽瓣閉鎖不全에 의한 수축기잡음이 들리기도 하며 短絡을 통한 많은 혈류량에 의해 第四心音, 수축기 크릭音, 뚜렷한 presystolic lift, 및 수축기 후기에 서 心尖的 bulging 등이 관찰된다고 한다¹⁰⁾.

心電圖소견은 정상이거나 瘻孔의 부위에 따라 2차적으로 左心室肥大나 右心室肥大가 나타나는 非特異의 소견을 보여주며⁵⁾ 右側冠狀動脈과 右心房의 短絡이 있을 때 心房細動이 보고되기도 하였다⁵⁾.

胸部 X線上 정상이거나 시간이 경과함에 따라 心肥大, 肺動脈擴張, 心房擴張, 肺血流增加 등이 보일 수 있다.

대부분의 경우 증상이 없어 정기신체검사시 청진소견으로 의심하지만 理學의 所見이나 心電圖 및 胸部 X線, 心超音波圖에 의해서는 확진을 할 수 없고 血管造影術에 의존해야 한다.

특히 大動脈造影術에 의해 動脈管開存症이나 大動脈瓣膜閉鎖不全症과 감별할 수 있겠고 選擇의 冠狀動脈造影術로 瘻孔部位를 발견함으로써 정확한 진단을 할 수 있겠다. 心導手術을 시행하여 左右短絡의 量이 적지 않은 경우 右心房이나 右心室 또는 肺動脈에서 O₂ step up을 증명할 수 있으며 Qp/Qs는 平均 1.53(1~2.8)으로 보고되었다¹⁰⁾.

그러나 短絡의 量이 증상의 존재유무와 상관관계가 있는 것 같지는 않다⁹⁾.

이러한 血力學的검사로 冠狀動脈과 右心房, 右心室 또는 肺動脈간의 비정상적인 연결을 증명할 수 있으나 短絡의 解剖學的 증거를 얻을 수는 없었다⁵⁾. 血管攝影所見으로는 大動脈根의 擴張, 病變冠狀動脈의 蛇行, 擴張된 蛇行의 瘻孔, 心房 또는 心室의 造影劑에 의한 혼탁 등이 관찰된다¹²⁾.

이 질환의 예후는 短絡의 量, 환자의 연령, 合併症의 존재유무에 따라 결정되겠으나 이中 短絡의 量이 가장 重要한 因子로서 증상이 없는 경우라도 결국은 心不全에 이른다고 한다^{7,9)}.

치료는 보존적 약물치료로는 좋은 결과를 얻기 어렵고 外科的 矯正이 요망된다. 수술 사망율이 2.2%로 낮을 뿐더러¹³⁾ 심부전, 아급성 심내막염, 폐고혈압증, 심근허혈, 혈전증 등의 合併症이 예상되므로 早期의 豫防의 手術이 꼭 필요하겠나¹³⁾.

그러나 증상이 없는 경우나 작은 瘻孔을 가진 환자

에서의 手術의 적응은 아직도 논란의 여지가 많으며⁹⁾ 合併症이 없는 경우 수술을 연기하기도 한다¹⁵⁾.

Liberthson 등은 20세이후에 수술할 경우 높은 수술 전 合併症빈도와 심근색성 및 死亡을 포함한 23%에 달하는 높은 수술후 合併症빈도를 보고하여 早期에 瘻孔의 結紮이 바람직하다고 하였다^{2,11)}.

REFERENCES

- 1) 곽상룡, 노준량, 서경필, 이영균: 冠狀動靜脈瘻瘻治療三例. 大韓胸部外科學會誌 第15卷 第1號 1982
- 2) Richard, R., Liberthson, et al.: Congenital coronary AV fistula. *Circulation*, 59:849, 1979.
- 3) Edward, A., Rittenhouse, Donald E.D., Johann, L.E.: Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. *Annals of Thoracic surgery*. 20: 468, 1975.
- 4) Gasul, B.M., et al.: Congenital Coronary arteriovenous fistula. *Pediatrics*, 25:531, 1960.
- 5) Henry, N.N., Richard, G.L., Paul Adams, JR., Ray, C.A., C.W.L., Jesse, E.E.: Coronary Artery Fistula. *Circulation*, 24:171, 1961.
- 6) Habermann, J.H., et al.: Rupture of the coronary Sinus with hemopericardium. *Circulation*, 28:1143, 1963.
- 7) Denton, A. Cooley, Paul R. Ellis: *Surgical Considerations of Coronary Arterial fistula*. *Am.J. Cardiology*, 10:467, 1962.
- 8) Mary, A.E., Edward, I.G., George, R.H., Henry P.G. and Frank, G.: Congenital coronary arteriovenous fistula. *NEJM*. 264:856. 1991.
- 9) John, C.H., Noble, O.F. and James, A.H.: Coronary arteriovenous fistula and Aortic Sinus aneurysm rupture. *Arch Intern. Med.*, 118:43, 1966.
- 10) Jacob, R.M., et al.: Coronary arterial fistulas. *Am.J. Cardiology*, 30:432, 1972.
- 11) Sakakibara, et al.: Coronary arteriovenous fistula(nine operated Cases). *Am. Heart Journal*, 72:307, 1966.
- 12) Peter Wilde and Iain Watt: Congenital Coronary artery fistulae(six new cases with a collective review). *Clinical Radiology*, 31, 301-

- 311, 1980.
- 13) Jesse, E.E., Rochester, M., Thornas, C.G., and Alva B.W.: *Congenital Communication between the right coronary artery and the right atrium. Journal of thoracic surgery*, 35:662, 1958.
 - 14) Israel steinberg, et al.: *Coronary arteriovenous fistula. Circulation*, 17:372, 1958.
 - 15) Barnes, R.J., Anthony, C.S., Cheung, Raymond W.Y.: *Coronary artery fistula. British Heart Journal*, 31:299, 1969.
 - 16) Vincent J. D'souza, et al.: *Congenital Coronary artery fistula. New York State Journal of medicine* July 1978.
 - 17) Alan, G.Rose: *Multiple coronary arterio ventricular fistula. Circulation*, 58:178, 1978.
 - 18) David, C.L., Kenneth, E.F. and Herbert, L.A.: *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Circulation*, 58:25, 1978.
 - 19) J.I. Azcuna, A. Cabrera, F. Arruze, and M. Iriarte: *Fistulae between the coronary arteries and right cavities of the heart. British Heart Journal*, 1971, 33, 451-455.
-