

## 비전형적인 성인 관동정맥루 3례 보고

순천향대학 의학부 내과학교실

김 성 구 · 권 영 주

= Abstract =

### Unusual Three Cases of Adult Coronary Arteriovenous Fistula

Sung Gu Kim, M.D., Young Joo Kwon, M.D.

Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University, College of Medicine

We report unusual 3 cases of adult coronary arteriovenous fistula (CAVF) diagnosed by coronary arteriography in Soonchunhyang University Hospital.

In one patient with mitral stenosis, multiple CAVFs originated from left anterior descending and left circumflex coronary arteries. In another patient with significant stenosis (90%) in distal right coronary artery, new CAVF was seen in mid right coronary artery during consecutive coronary arteriography. In the remaining one, it was arose from conus branch of right coronary artery. Surgical correction was performed in two cases.

KEY WORDS : Coronary arteriovenous fistula.

### 서 론

선천성 관동정맥루(coronary arteriovenous fistula)는 관동맥과 심방실, 관정맥동, 폐동맥등과 연결을 갖는 비교적 드문 선천성 기형으로 1865년 Krause에 의해 처음 보고 되었다<sup>1)</sup>.

최근 국내에서도 관동맥조영술의 기술이 증가하면서 성인의 선천성 관동정맥루의 보고가 수례 있었다<sup>2)</sup>. 최근 저자들은 승모판 폐쇄부전 환자에서 다발성으로 발생한 관동정맥루를 포함한 3례의 비전형적인 관동정맥루를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

증 례 1 :

환 자 : 여자, 45세.

주 소 : 운동시 호흡곤란 및 흉통.

병 력 : 입원 8년 전부터 운동시 호흡곤란증으로 승모판 질환 진단하에 치료하였으며 약 3년 전부터 간헐적으로 전흉벽 흉통이 동반되었음.

이학적 소견 : grade III의 이완기 심잡음이 심첨부에서, grade II의 수축기 심잡음이 좌 흉골연에서 들렸음.

검사소견 : 심전도는 심방세동 및 전, 하벽에 심

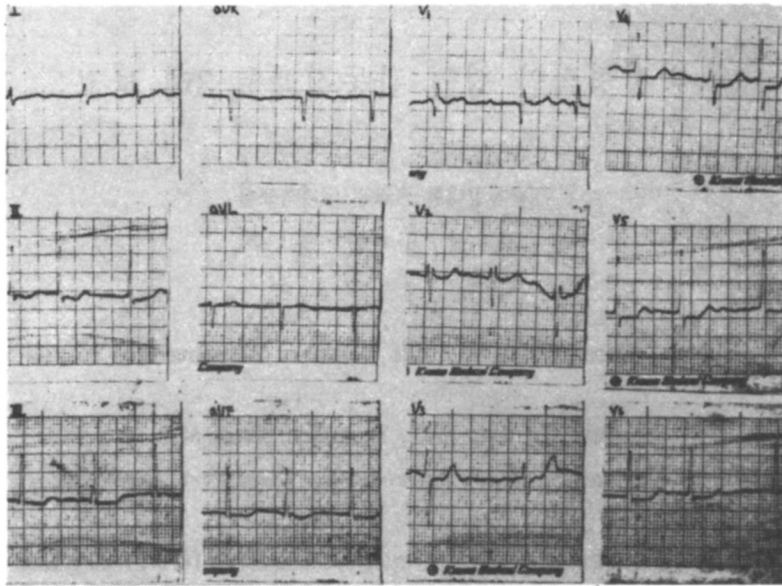


Fig. 1. ECG shows atrial fibrillation with anterior and inferior myocardial ischemia.

근허혈 소견이 있었고(Fig. 1) 심초음파도에서 심한 승모판 협착증 및 폐쇄부전증 소견이 있었다. 심도자 소견은 평균 폐동맥압이 48mmHg, 폐동맥 쐐기압이 25mmHg로 증가되어 있었고, 혈중 산소농도는 우심실에서 69%, 폐동맥에서 75%로 증가되어 있었다. 관동맥조영술 소견은 좌전하행지 근위부의 conal branch로 부터 작고 불규칙한 혈관들을 통해 조영제가 폐동맥으로 유출되었으며 좌회선지 말단분지 2곳에서 조영제가 유출되는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 2).

치 료 : 승모판 대치이식술을 시행하면서 폐동맥에서 관동맥루 유출구를 결찰하였다.

증 례 2 :

환 자 : 남자, 48세.

주 소 : 운동시 흉통 및 호흡곤란.

병 력 : 8개월전 전흉벽 통증으로 하벽심근경색증 진단하에 입원하여 관동맥조영술을 시행하였으며 증상 소실후 통원치료중 흉통및 호흡곤란증이 재발하여 재입원 하였음.

이학적 소견 : Grade I의 수축기 심잡음이 심첨부에서 들렸음.

검사소견 : 심전도상 진구성 하벽 심근경색증 소견이 있으며(Fig. 3), 관동맥조영술 소견은 우관동맥

근위부에 40% 정도, 원위부에 90% 정도의 협착소견이 있었으며 좌회선지로부터 측부순환이 있었다. 8개월 후 재시행한 관동맥조영술에서는 우관동맥 중간부에서 우심방쪽으로 조영제가 유출되는 새로운 관동맥루 소견이 있었다(Fig. 4).

치 료 : 우관동맥 원위부와 대동맥사이에 saphenous vein으로 우회로 이식술을 시행하였으며 동시에 우심방내의 관동맥루 유출구를 결찰하였다.

증 례 3 :

환 자 : 여자, 45세.

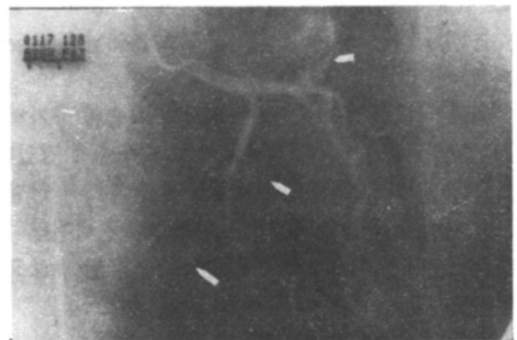


Fig. 2. The tortuous, enlarged fistula from left anterior descending artery and small multiple fistulas from left circumflex artery.

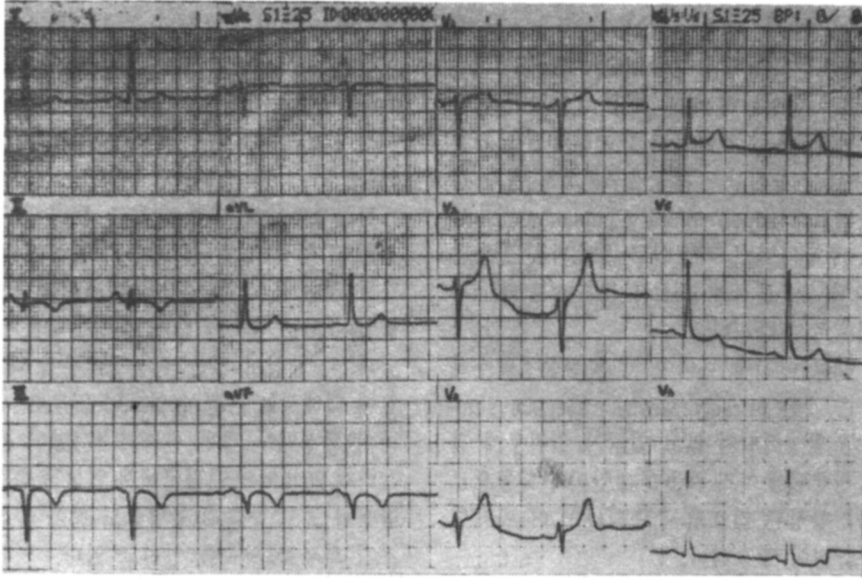


Fig. 3. ECG shows old inferior myocardial infarction.

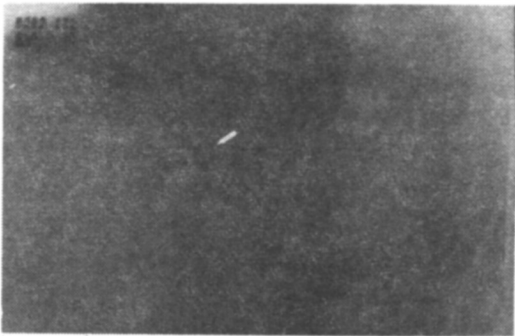


Fig. 4. 90% narrowing of luminal diameter of distal right coronary artery and fistula formation from mid right coronary artery.

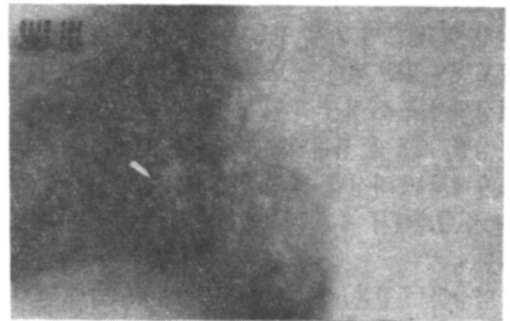


Fig. 5. Fistula formation between the right conus branch of right coronary artery and right atrium.

주 소 : 흉부 압박감.

병 력 : 수년전부터 발생한 흉부 압박감 및 심계항진으로 종합신체검진시 심전도상 이상소견이 발견되어 입원하였음.

이학적 소견 : 흉부 및 심장 청진소견상 특이한 소견이 없었음.

검사소견 : 심도자 소견상 심장 각부위의 압은 정상이었으나 관동맥조영술상 우관동맥 근위부 conus branch에서 조영제가 우심방쪽으로 유출되었으며 주위에 작고 불규칙한 많은 혈관분지가 조영되었다(Fig.

5).

경 과 : 검사후 2일째 갑자기 의식상실과 심전도상 심실세동 소견을 보이면서 사망하였음.

## 고 찰

선천성 관동정맥루는 혈액학적 이상을 동반하는 관동맥 기형중에서는 가장 많은 질환이나<sup>5)</sup> 심장영화조영술 환자의 약 0.2% 정도의 빈도로<sup>6)</sup> 발견되는 비교적 드문 선천성 기형으로 남녀의 발생비는 비슷하다.

관동정맥루의 발생기전은 대부분의 경우 관동맥 순환계의 발달이상으로 태생기 intramyocardial trabecular sinusoid가 소실되지 않고 계속 남아있기 때문이라하며<sup>7)</sup>, 폐동맥으로 유출되는 관동정맥루는 관동맥 발달이 태생기 동맥간의 폐동맥부분으로 과다 분화되어 착상되므로(supernumerary implantation) 생기는 것으로 추측되며<sup>7,8)</sup>, 좌심실로 유출되는 관동맥루는 과분화된 intramyocardial thebesian system과 관계있는 것으로 추측된다<sup>9)</sup>.

증례 2와 같이 이전에 보이지 않던 관동정맥루가 새로 나타나는 것은 intramyocardial trabecular sinusoid가 있으나 활성화되지 않고 있다가 원위부에 관동맥 협착이 진행됨에 따라 관동맥 내압의 변화등으로 관동정맥루가 형성된 것으로 추측되나<sup>10)</sup> 더 자세한 발생기전의 규명이 필요하다.

관동정맥루의 발생부위는 보고자마다 다소 차이가 있으나 Levin등은 21명의 경험환자와 342명의 보고 문헌 분석에서<sup>5)</sup> 우관동맥에서 발생이 좌관동맥보다 약간 더 많으며 좌우 관동맥 양측에서 발생하는 경우도 5% 정도 된다고 보고하였다. 유출부위는 90% 이상에서 우측 심장 혹은 혈관으로 유출되어 우심실, 우심방, 폐동맥, 관정맥동등 순서로 빈발하며 나머지 소수에서는 좌심방, 좌심실로 유출된다<sup>5,11)</sup>. 본 증례 3례중 2례에서 우심방, 1례에서 폐동맥으로 유출되었다.

임상적 증상은 기시동맥및 유출부위, 좌우 단락의 양에 따라 심근허혈및 혈액학적 변화를 초래하며 그 정도에 따라 증상이 없는 환자에서 부터 울혈성 심부전증을 보이는 환자까지 임상적 소견은 다양하다<sup>2,6,11-13)</sup>. 관동맥 혈류의 단락양이 많은 경우 coronary steal 현상에 의한 심근 관류량이 감소하여 협심증을 일으킬 수 있으며 특히 관동맥협착이나 대동맥관 질환, 비후성 심근증등의 심질환이 동반된 경우에는 심근허혈이 더욱 조장될 수 있다<sup>8,12,14)</sup>. 본 증례중 2례에서 승모판폐쇄부전증, 심한 관동맥협착증이 동반되어 심근허혈증상이 계속된 것으로 추측된다.

청진소견상 관동정맥루는 지속성 심잡음을 동반하는 다른 심질환들과 감별하여야 하며 특히 대동맥관 개존증과 감별을 요한다<sup>15)</sup>. 진단은 대동맥 혹은 관동맥조영술로 관동정맥루의 기시부및 유출로를 확인하고 심도자 검사의 산소농도 측정으로 단락의 양을

확인하는 것이 중요하다. 관동맥조영술상 소견은 관동정맥루의 유출구에서 조영제가 연기처럼 퍼지는 smoking sign이 나타나며<sup>4)</sup> 기시부 근위부의 관동맥은 특징적으로 확장되고 길어지며 사형의 형태로 나타난다<sup>3,5,8,12)</sup>.

관동정맥루에 대한 치료는 단락 양이 많거나, 협심증, 심부전증, 심내막염등의 증상이 있으면 수술치료를 권한다. 그러나 많은 예에서는 단락 양이 적고 증상이 없는 경우가 많아 예후가 좋은 것으로 알려져 있다<sup>5,16)</sup>. 증상이 없는 관동정맥루에 대한 수술적 치료에 대해서는 논란이 있으며 Liverthson<sup>12)</sup>등은 13례의 관동정맥루 경험 환자와 174명의 문헌보고를 분석하여 20세이상 연령군에서 임상적 증상및 합병증의 발생이 높고 수술후 합병증도 많아 증상이 없더라도 조기 외과적 치료를 권하고 있다.

## 결 론

저자들은 최근 관동맥조영술 시행중 관동정맥루 소견을 보인 3례를 관찰하여 임상적 소견및 관동맥조영술 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

이들중 1례는 승모판 폐쇄부전증과 좌전하행지및 좌회선지에 다발성 관동정맥루가 있었으며, 다른 1례는 우관동맥 원위부위에 심한 협착소견이 있고 연속적 관동맥조영술에서 새로운 관동정맥루가 생겼으며, 나머지 1례는 우관동맥의 conus branch에서 형성된 관동정맥루였다.

## References

- 1) Krause W: *Über den Ursprung einer akzessorischen A. Coronaria aus der A. pulmonalis. Z Rationall Med* 24: 225, 1865
- 2) 박승정 · 조승연 · 이웅구 · 정남식 · 심원홍: 양측성 관동맥-폐동맥누공 1예 보고. *대한순환기학회지* 16: 655-558, 1986
- 3) 안인옥 · 김인원 · 연경모 · 한만청 · 윤용수: 선천성 관동정맥루의 방사선학적 고찰. *대한방사선의학회지* 23: 736-742, 1987
- 4) 박재형 · 김승협 · 김형진 · 한만청 · 오병희 · 박영배 · 서정돈: 성인의 선천성 관동정맥루. *대한순환*

- 기학회지 18 : 703-708, 1988
- 5) Levin DC, Fellows KE, Abrans HL : *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Circulation* 58 : 25-34, 1978
  - 6) Wilde P, Watt I : *Congenital coronary artery fistulae : Six new cases with collective review. Clin Rad* 31 : 303-311, 1980
  - 7) Edwards JE : *Anomalous coronary artery with special reference to arteriovenous like communications. Circulation* 17 : 1001, 1958
  - 8) Baim DS, Kline H, Silverman JF : *Bilateral coronary fistulas emptying into the left heart chambers. Circulation* 65 : 810, 1982
  - 9) Cha SE, Singer E, Maranhao V, boldberg H : *Silent coronary artery-left ventricular fistula : A disorder of the Thebesian system. Angiology* 29 : 169, 1978
  - 10) Iskandrian AS, Kimbiris D, Bemis CE, Segal BL : *Coronary artery to pulmonary artery fistulas. Am Heart J* 96 : 605, 1978
  - 11) Roberts WC : *Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. Am Heart J* 111 : 941, 1986
  - 12) Liverthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH : *Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59 : 849, 1979
  - 13) Mayer J, Beul G, Mullins CE, McCoy J, Hallman GL, Cooley DA : *Congenital fistulae of the coronary arteries, clinical consideration and surgical management in 23 patients. J Cardiovas Surg* 16 : 506, 1975
  - 14) Urrutia-s CO, Falashi G, Ott DA, Cooley DA : *Surgical management of 56 patients with coronary artery fistulas. Ann Thorac Surg* 35 : 300, 1983
  - 15) Ernst CB, Klassen KP, Ryan JM : *Vascular malformation overlying the pulmonary artery simulating a patent ductus arteriosus. Circulation* 23 : 759, 1961
  - 16) Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, Brown BG, Morrow AG : *Coronary arterial right heart fistula. Circulation* 47 : 133, 1973