

좌관상동맥-폐동맥 이상연결증의 외과적 수술 요법

이정렬*·김용진*·채헌*·노준량*·서경필*·노정일**·최정연**·윤용수**

=Abstract=

Surgical Treatment of Anomalous Connection of the Left Coronary Artery to the Pulmonary Artery (ALCAPA)

Jeongryul Lee, M.D.*, Yongjin Kim, M.D.*, Hurn Chae, M.D.*, Joonryang Rho, M.D.*,
Kyungphill Suh, M.D.*, Chungil Noh, M.D.**, Jungyun Choi, M.D.**, Yongsoo Yun, M.D.**

Patients with anomalous connection of the left coronary artery to the pulmonary artery are at risk for myocardial infarction, and early or sudden death. Between 1986 to 1992, a total of 4 of these patients underwent surgical intervention with various operative techniques at our institution. Age at operation ranged from 2 months to 43 years. Three infant patients had congestive heart failure, 2 of them had mitral regurgitation, and 1 had ST-T change on electrocardiogram. Operative techniques included direct coronary artery transfer to the aorta(n=2), intrapulmonary tunnel from the aortopulmonary window(n=1), coronary artery bypass using saphenous vein(n=1). One death occurred at 2 weeks after direct coronary arterial transfer due to respiratory failure caused by Respiratory Syncytial virus pneumonia. Supravalvar pulmonary stenosis occurred after intrapulmonary tunnel. We recommend direct aortic implantation of the anomalous coronary artery at the time of diagnosis. Intrapulmonary tunnel from aortopulmonary window or subclavian-coronary anastomosis could be alternatives in whom aortic implantation is not feasible anatomically.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:228-233)

Key words: ALCAPA

증례 분석

1986년 4월부터 1992년 12월까지 본 서울대학교병원 흉부외과에서는 4례의 좌관상동맥 폐동맥 이상 연결증 환아에 대하여 이중(二重) 관상 동맥 체계의 형성을 원칙으로 각기 다른 수술 방법으로 교정을 시행하였다. 수술당시 환

자의 연령은 2개월에서 43세였으며(표 1) 술전 증상은 표 2와 같았다. 전례에 대하여 심도자 및 심혈관 조영술로, 발견 즉시 좌관상동맥 폐동맥 이상 연결증을 확인하였으며 좌심확장, 좌심실기능부전의 소견을 보였으며 2례에서 2도, 4도의 승모판폐쇄부전이 확인되었다.

수술은 진단이 완료된 직후 각기 다른 방법으로 시행되었는데, 증례 1, 3의 경우 후폐동맥동으로 이상 유입되는 좌관상동맥을 폐동맥 끝동을 포함하여 절개한뒤 이를 대동맥관류 5mm 직상부의 좌관상동맥동에 해당되는 부위에 원형 구멍을 만들어서 7~0 PDS 봉합사를 이용하여 직접 문합하였으며 이때 증례 3의 경우 주폐동맥을 관류 5mm 직상부에서 절단하므로써 폐동맥-이상 좌관상동맥의 제단은 물론 대동맥으로의 문합도 용이하게 하였다. 증례 2의 경우는 자가 폐동맥을 이용한 폐동맥내 통로를 만들어주는 소위 "Takeuchi" 수기를 이용하였으며 대동맥-폐

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University
** 서울대학교 의과대학 소아과학교실
** Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul
National University

† 본 연구는 1992년도 서울대학교병원 임상연구비 보조로 이루어졌음

동맥창은 직경 4mm, 폐동맥편의 크기는 10×15mm 정도 되게 설계하였고, 7~0 PDS 봉합사를 이용하였다. 증례 4의 경우는 이상 좌관상동맥 개구부를 폐동맥내에서 데이크론(Dacron)을 이용하여 폐쇄하고, 대동맥 좌측벽과 근위부 이상(abnormal) 좌관상동맥 사이를 복재정맥을 이용하여 우회술을 시행하였다(그림 1).

수술성적은 증례 3이 술후 발현된 호흡기합포체바이러스에 의한 폐렴으로 호흡부진을 초래하여 술후 14일째 사망하여 75%의 병원 생존율을 보였으며, 생존례의 술후 심/흉비가 현저히 감소되어 60% 미만의 소견이 관찰되었고(표 3, 그림 2), 술후 증례 2에서 보였던 심전도상의 심근허혈 소견은 술후 소실되었으며(표 4, 그림 2), 조기사망한 증례 3을 제외한 3례에서 좌심실확장이 감소하였으나 증례 4의 경우는 감소의 정도가 현저하지 않았다.

심에코도소견은 표 5와 같아서 증례 1의 경우, 좌심실 후하벽 운동저하의 소견이 술후 그대로 잔존하여 심실기능의 호전이 뚜렷하지 않았으나 승모판 폐쇄부전은 소실되었으며, 증례 2의 경우는 술후 13개월 소견상 좌심실비

표 2. 최초 증상 및 징후 발현 시기 및 그 내용

증례	시기	내용
1	생후 3개월	경구섭취불량, 음루시 청색증
2	생후 1개월	빈호흡, 폐렴증상, 자극과민성향
3	생후 3개월	청색증, 자극과민성향
4	수술 3개월전	심방세동

표 3. 단순 흉부 X-선 촬영 소견의 변화

증례	심 흉 비		기타소견
	술전(%)	술후(%)	
1	68	56	술후 17개월
2	69	58	술후 15개월
3	67	68	술후 2주*
4	65	64	술후 6개월

* 술후 2주째 호흡기합포체 (Respiratory Syncytial) 바이러스성 폐렴으로 사망하여 심흉비의 현저한 감소는 관찰할 수 없었음.

표 4. 심전도 검사 소견의 변화

증례	술 전	술 후
1	좌심실비대	좌심실비대 감소
2	좌심실비대 ST-T 변화	좌심실비대감소 ST-T 변화 소실
3	좌심실비대	좌심실비대잔존 (조기사망)
4	좌심실비대 심방세동	좌심실비대 비(非)호전 동성리듬

표 1. 수술당시 환자의 성별, 연령, 체중

증례	성별	연령	체중
1	남	11개월	7.2 kg
2	여	2개월	5.4 kg
3	남	4개월	5.4 kg
4	남	43세	50 kg

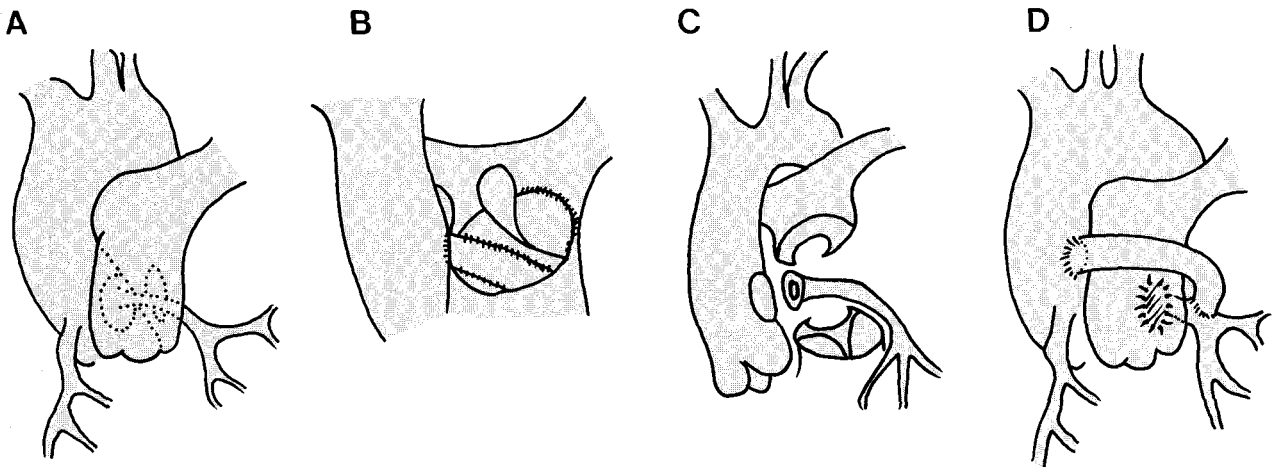


그림 1. 수술 방법의 모식도. A: 증례 1은 좌관상동맥을 대동맥 측벽에 직접이식하였다. B: 증례 2는 폐동맥내 배플을 통한 대동맥-폐동맥장형성술을 시행하였다. C: 증례 3은 관상동맥을 대동맥

맥 벽에 직접 이식하였으며 이때 주폐동맥 절단을 통해 훌륭한 시야를 확보할 수 있었다. D: 증례 4는 복재정맥을 이용하여 대동맥-좌관상동맥 우회술을 시행하였다.

표 5. 심에코도검사 소견의 변화

증례	술 전	술 후
1	우관상동맥 팽배 좌심실확장 및 운동부전 좌심방확장 경도의 승모판폐쇄부전	좌심실확장감소 좌심실운동저하잔존 승모판폐쇄부전소실
2	좌심실확장	좌심실확장감소 우심실유출로협착
3	좌심실확장 중등도의 승모판폐쇄부전	조기 사망
4	좌심실이완기말 직경 57mm 박출분할* 60% 좌심방직경 39mm	좌심실이완기말직경 45mm 박출분할 52% 좌심방직경 35mm

* 박출분할=ejection fraction.

대가 감소하고 기능의 호전도 관찰되었으나 우심실유출로 압력차가 60mmHg 정도로 평가되었고, 증례 4의 경우 3개월 추적 결과 이완기 좌심실 및 좌심방 내경이 각각 45mm, 35mm로 감소하였으며 박출분할(ejection fraction)은 52%로 계산되었다.

심도자소견은 표 6과 같았으며, 수술 시행한 심도자 소견상 장기 생존한 증례 1, 2의 경우 좌심실이완기말압이 14, 8 mmHg로 감소되었으나 증례 1의 경우는 정상 상한선 정도의 수치를 보이고 있었으며 증례 4의 경우도 정상치를 보였다.

증례 1, 2의 경우 36, 17개월씩 외래추적이 되었는데 증례 2의 경우 우심실유출로협착의 소견이 새로이 발현하였다(그림 4).

표 6. 심도자 및 심혈관조영 소견의 변화

증례	좌심실 이완기 말압(mmHg)		우심실 이완기 말압(mmHg)		승모판 폐쇄부전 (Grade)		우심실-폐동맥 산소분압상승(%)		폐동맥압(%)	
	술 전	술 후	술 전	술 후	술 전	술 후	술 전	술 후	술 전	술 후
1	24	14	8	11	II	무	2.8		21	21
2	18	10	10	8	무	무	1.1		18	20
3	23		10		IV		1.1		50	
4	0	4	0	2	무	무	3.1		14	14

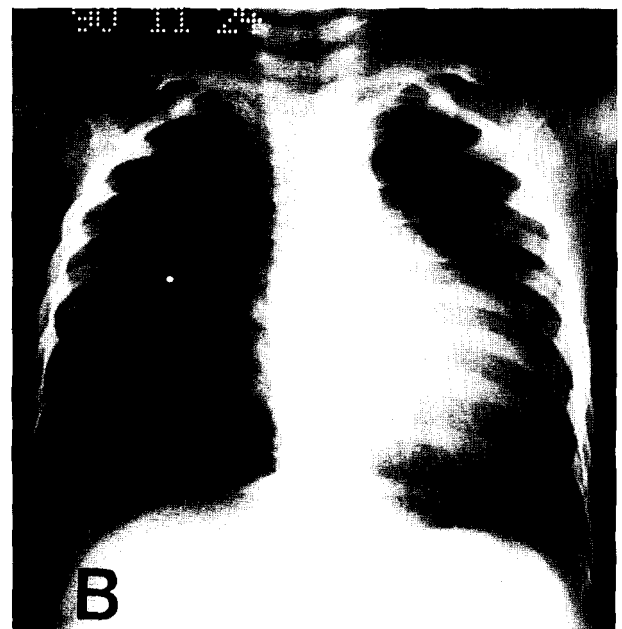
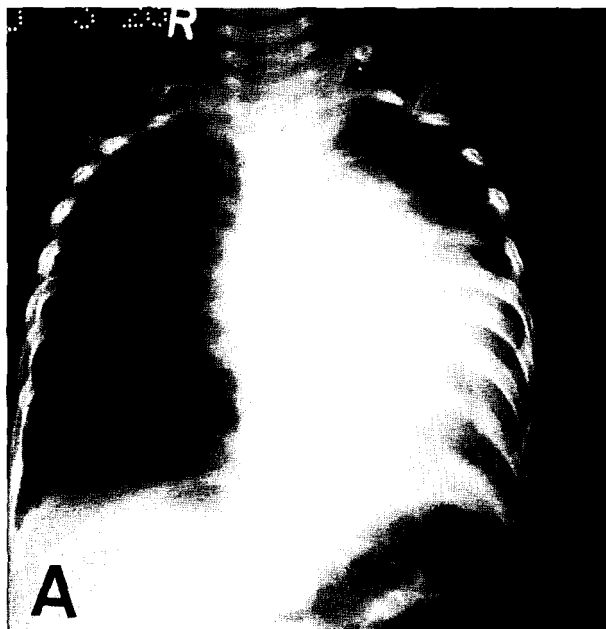


그림 2. 증례 1의 술전, 술후 단순 흉부 X-선 촬영 소견. 11개월 된 남아로 좌관상동맥을 대동맥에 직접 이식하였으며 술전(A)에

비해 술후(B) 심비대의 현저한 감소를 보였다.

고 찰

좌관상동맥 폐동맥이상 연결증은 선천성심질환의 0.25~0.5% 정도를 차지하는 극히 드문 심혈관기형으로 대개 심근허혈 또는 심부전의 증상이 유아기에 발현하며,

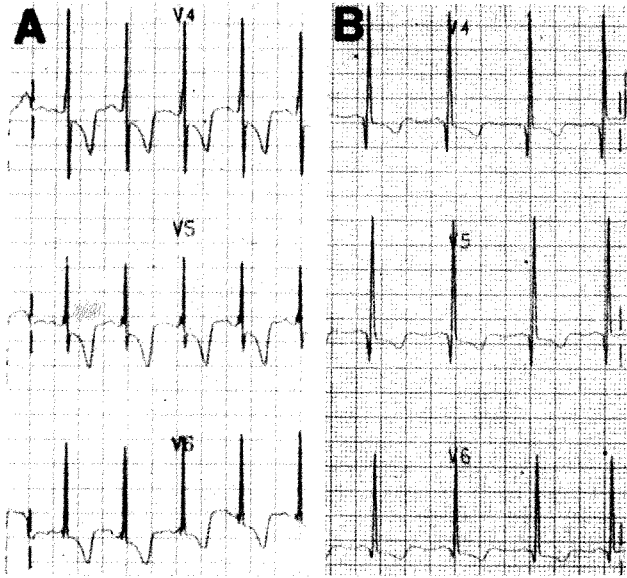


그림 3. 증례 2의 술전, 술후 심전도 소견. 2개월된 여아로 수술은 폐동맥내 배플을 통한 대동맥-폐동맥창 형성술을 시행하였으며, 술전 V4-6에서 관찰되던 ST-T 변화가 술후 소실되었다.

수술적인 교정을 하지 않을 경우 사망율이 매우 높은 치명적인 질환이다.^{1, 2)}

과거에는 근위부 관상동맥의 발생기전상 폐동맥동 및 대동맥동에서 싹트는 4개의 관상동맥 싹(bud)중 대동맥동에서 기시하는 싹만이 잔존하여 동맥각과 만나서 완전한 관상동맥 분지를 만드는 것이라는 설이 지배적이었고 그 결과 좌관상동맥 폐동맥 이상 기시증(anomalous origin of left pulmonary artery from pulmonary artery)으로 명명되어 왔으나 최근들어 Bogers 등³⁾이 혈액학적으로 좌관상동맥을 통한 혈류의 방향이 폐동맥으로의 역(逆)방향이고, 폐동맥으로 스틸현상까지 초래하므로 생리학적인 관점에서 "origin, from"은 타당하지 않으며, 단클론성 항체 기법을 이용한 그들의 관상동맥의 태생학적 발생 과정을 규명하는 실험에서 근위부 관상동맥이, 동맥간주변조직(peritruncal tissue)에서 발생을 시작하여 대동맥 외벽으로 자라 들어가, 결국 대동맥의 좌우관상동맥동에 해당되는 부위에 단일 개구부를 형성하는 것을 입증한 후⁴⁾, "이상기시(abnormal origin 또는 anomalous origin)"라는 단어가 태생학적인 관점에서 옳지 않으므로 좌관상동맥 폐동맥 이상 연결증(anomalous connection of the left pulmonary artery to the pulmonary artery)이라 명명하는 것이 타당하다고 주장하였다.

좌관상동맥 폐동맥 이상 연결증은 원칙적으로 우관상동맥 체계는 정상이며 좌관상동맥만이 폐동맥에서 분지되는 양상을 보이며, 이로 인해 출생 직후 폐동맥압이 하강하는 시기와 동시에 좌관상동맥 개구부를 통한 스틸(steal) 현상

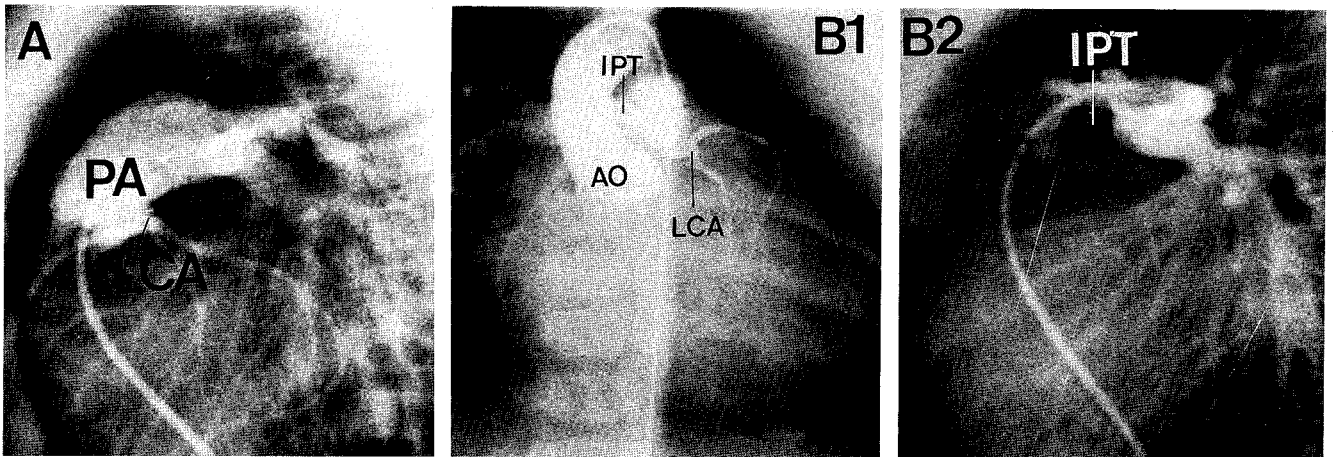


그림 4. 각 환자에 대한 술전, 술후 심혈관 조영상. A: 증례 3의 술전 폐동맥 조영상 좌관상동맥이 후방폐동맥동과 연결이 있었다. B-1: 증례 2의 술후 대동맥 조영상 폐동맥내 터널을 통한 좌관상동맥이 잘 보이고 있으며, 소량의 배플 누출로 우폐동맥이

조영되고 있다. B-2: 증례 2의 술후 측부 폐동맥 조영 소견상 폐동맥내 터널이 음영(陰影)으로 잘 보이며 그결과 판막 상부 협착이 잔존하였다. AO=aorta; PA=pulmonary artery; LCA=left coronary artery; IPT=intrapulmonary tunnel.

이 생기고 그 결과 좌관상동맥압이 감소하여 심근관류가 부실하게 되어 주로 좌측심장의 허혈성 심근 손상, 심기능부전, 유두근 기능부전, 승모판폐쇄부전등을 초래하게 된다. Agustsson 등⁴⁾은 이 질환을 유아형과 성인형으로 이분(二分)하였는데 유아형은 출생 직후 또는 조기 유아기에 수유 직후의 동통, 빈맥, 빈호흡, 심한 발한, 창백등의 증상이 나타나며, 청진상 대부분의 경우 심잡음이 없으며 흉부 X-선 소견상 심한 심비대의 소견이 관찰되고 심전도상 심근경색 또는 좌심실 과부하(strain)의 형태가 흔하다고 하였으며 자연경과상 1년이상 생존례가 극히 드물고, 성인형의 경우 대개 초기증상은 없으며 청진상 계속성 기제양의 심잡음이 들리는 경우가 흔하고 심비대나 심근경색의 소견은 유아형에 비해 빈번하지 않으며, 원인 모르게 급사하는 경우가 대부분이라고 기술하였다. 본증례들의 경우 유아형에 속하는 증례 1~3의 경우, 증상 발현이 모두 생후 3개월이내였으며, 전부 심한 좌심실확장 및 기능부전을 보였으며 특히 증례 2의 경우 술전 심전도상 좌심실 허혈 소견이 증명되었고, 증례 1, 3의 경우는 승모판 폐쇄부전도 동반되어 있었다. 증례의 4의 경우 43세가 될때까지 뚜렷한 주관적인 증상이 없었으며 단지 술전 3개월전부터 시작된 심계항진이 유일한 증상이었다. 따라서 본질환의 증상 발현은 좌관상동맥의 관류압, 관류정도, 스틸현상의 정도, 혈관부행지의 발달 정도등에 의하여 좌우된다고 할 수 있으며, 역(逆)으로 출생 초기에 이러한 증상이 발현되는 환아는 그 원인을 수술적으로 긴급히 교정하지 않으면 생존 가능성이 희박하고, 수술을 지연시킬 경우 생존했다하더라도 심기능부전의 후유증의 잔존으로 장기 생존을 기대하기 힘들다. 증례 1의 경우 증상 발현부터 수술까지 약 8개월이 지연되었으며 그 결과 술전 허혈성 심근 손상이 심하여 좌심실후벽의 운동저하가 관찰되었으며 이중관상동맥 체계를 재건하였는데도 불구하고 술후 좌심실 기능부전은 잔존하였었으며, 증례 4의 경우는 증상 발견 즉시 수술을 시행하였지만 생후 3개월에 벌써 허혈성 병변의 정도가 극심하여 승모판폐쇄부전이 4도로 관찰되었음이 본질환의 자연 경과를 잘 반증해주고 있다.

수술방법은, 우좌관상동맥간 혈관부행지의 발달이 잘 되어 있는 성인형의 일부 례에 대하여 좌관상동맥을 폐동맥과 연결부위에서 단순 결찰해줌으로써 스틸현상을 막아주고 관상동맥 관류압을 상승시켜 좌심장 관류를 개선해 줄 수 있으나⁵⁾ Wilson 등⁶⁾은 결찰군에서 술후 급사의 빈도가 유의하게 높다고 보고하였으며, Endo 등⁷⁾은 결찰후 좌관상동맥의 수축기혈압은 상승하였으나 정작 좌심장 관류의 주된 시기인 이완기 혈압은 낮은 수준으로 지속된다는 사실을 실험적으로 입증하면서 그 원인을 이완기시 우-좌

혈관부행지가 심근내압(intramyocardial pressure)으로 인하여 압축되어 우관상동맥 기원의 혈관부행지를 통한 좌심장 관류에는 제한이 있다고 추론하였다. 따라서 혈관부행지의 발달이 현저한 성인형의 경우에서도 단순 결찰법은 바람직한 수술방법이라고 볼 수 없으며, 이중(double)관상동맥 체계를 만들어 주는 것이 본질환의 수술적인 치료원칙이며, 이를 위한 좌관상동맥과 대동맥을 연결해주는 방법에는 여러가지가 보고되고 있다. 1970년대 초반 Neches 등⁸⁾은 최초로 대동맥 측벽에 이상 좌관상동맥의 직접 문합을 아동기 이후의 환아에 대하여 성공적으로 적용하였으나 유아기 환아가 아니었으며 이는 그 당시만해도 신생아 또는 유아기의 혈관전위술의 기술적인 난점이 완전히 극복되지 못했던 시기라는 사실에 기인한다고 할 수 있으며 최근들어 Vouhe 등⁹⁾이 직접 문합술을 유아기 환아에까지 비교적 좋은 성적으로 보고하면서, 문합과 이상(abnormal) 좌관상동맥편의 제단을 용이하게 하기 위해서 폐동맥을 일단 완전 절단하는 방법을 추천하였다. 그러나 이술식을 계획할 경우 이상 관상동맥동이 개구하는 위치에 대한 고려가 필요하며 전방 폐동맥동이나 원위부 폐동맥과 연결되어 있는 이상 좌관상동맥은 대동맥벽과 거리가 먼것이 보통이므로 직접 합하기 어렵다는 사실을 염두에 둘 필요가 있다⁹⁾. 본증례 1, 3의 경우도 좌관상동맥-대동맥 직접 문합법을 사용하여 교정하였으며 특히 증례 3의 경우는 폐동맥을 분지 직전에서 절단하므로써 좋은 시야를 확보할 수 있었다. 복재정맥¹⁵⁾ 또는 쇄골하동맥¹⁰⁾ 유리이식편(free graft)을 이용하여 대동맥측벽과 이상 좌관상동맥 사이에 우회술을 시행하는 것도 한 방법이지만 이 술식은 유아기에 시행하기에는 기술적으로 어려우며 아동기 이후에 시행할 수 있으나 이식 개통율이 불량하여 El-said 등¹¹⁾은 복재정맥을 이용한 우회술을 시행하고 아동기 이후의 환아에서 조차도 2/3 정도가 3~11년 사이에 협착 또는 폐쇄를 보였다고 보고하였으며, 본 증례 4의 경우 복재정맥 유리이식편을 이용한 우회술을 시행하였는데 이 경우 환자의 나이가 40대 이후이고 관상동맥의 직경이 충분하여 시행하였으나 장기적인 이식편의 운명은 향후 추적적 필요하겠다. 1960년대 후반 Meyer 등¹²⁾이 심장의(extracardiac) 혈류 공급원으로 좌측 쇄골하동맥을 이용하여 이상 좌관상동맥 끝동과 단단문합술을 시행하였는데 이 역시, 체외순환을 이용하지 않고도 수술할 수 있고 한쪽 문합(single anastomosis)만 하면 된다는 장점은 있으나 유아기에는 기술적으로 어려우며, Arciniegas 등¹⁰⁾은 쇄골하동맥이 기시부에서 꺾이기 쉬우므로 개통성이 좋지 않다고 기술하였다. 1978년 Takeuchi 등¹³⁾이 유두근 기능부전에 의한 승모판폐쇄부전을 동반한 2세 남자 환아에 대해

여 자가폐동맥을 이용한 대동맥폐동맥창을 통한 폐동맥내 통로 형성술과 승모판 치환술을 동시에 성공적으로 시행한 이래, 이술식이 이중 관상동맥 체계를 확보해주고 자가조직을 이용한 술식이므로 성장 잠재력이 있으며 비교적 어린 연령군에서도 시행하기 쉽다는 장점에 각광을 받기 시작하였다. 그러나 폐동맥판 상부 협착 또는 대동맥판 손상에 의한 대동맥판폐쇄부전, 배플을 통한 동맥혈의 누출등의 가능성이 있으므로 이를 피하기 위하여 폐동맥내 배플형성시 폐동맥조직편의 제단을 너무 크게 하지 않고 배플형성시 새는 곳이 없도록 주의하는 것이 중요하다. 본 증례 3의 경우 이와같은 술식을 시행하고 술후 약 1년뒤 시행한 정밀 검사상 혈압차 약 60mmHg 정도의 폐동맥판 상부 협착과 소량의 배플누출이 관찰되었으나 환자의 주관적인 증상이 호전된 상태여서 계속 추적 관찰 중에 있다.

이상의 고찰을 통해 좌관상동맥-폐동맥이상 연결증은 조기 해부학적 교정이 중요하다고 생각되며 좌관상동맥-대동맥 직접문합술이 가장 혈역학적으로 생리적이며, 해부학적으로 문합이 어려운 일부 례에 대하여 대동맥-폐동맥창을 통한 폐동맥내 통로 형성술, 또는 좌측쇄골하동맥-좌관상동맥 단단문합술을 적용할 수 있으며 조기교정으로 심기능 부전과 관련된 후유증을 최소화할 수 있다는 사실을 강조하고자 한다.

References

1. Wessellhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. *Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary trunk*. Circulation 1968;38:403-25
2. Burton R, Jonas RA, Lang P, Rein AJ, Castaneda AR. *Ano-*

- malous origin of left coronary artery from pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:103-8
3. Bogers AJJC, Gittenberger-de Groot AC. *The ALCAPA: What's in a name?* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:527
4. Agustsson MH, Gasul BM, Fell EH, et al. *Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*. JAMA 1962;180:15-21
5. Edwards JE. *Symposium on cardiovascular diseases: Functional pathology of congenital cardiac disease*. Pediat Clin N Amer 1954;13:8
6. Wilson CL, Blabal PW, McGuire SA. *Surgical treatment of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. Follow-up in teenagers and adults*. Am Heart J 1979;98:440-6
7. Endo M, Takayasu S, Obunai Y, Nakazawa M, Konno S. *Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;67:896-902
8. Neches WH, Mathews RA, Parks SC, et al. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery*. Circulation 1974;50:582-7
9. Vouhe PR, Tamisier D, Sidi D, et al. *Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: Result of isolated aortic reimplantation*. Ann Thorac Surg 1992;54:621-7
10. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW. *Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*. Circulation 1980;62:Suppl 1:180-9
11. El-said GM, Ruzyllo W, Williams RL, et al. *Early and late results of saphenous vein graft for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*. Circulation 1973;48:Suppl 3: 2-6.
12. Meyer BW, Stefanik G, Stile QR, Lindesmith GG, Jones JC. *A method of definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1968;56:104-7
13. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. *New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:7-11