

경흉부 도플러 심초음파로 관찰된 다발성 관동맥-좌심실간 미세루 1예

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 심장내과학교실, 심혈관 연구소,¹
영남대학교 의과대학 순환기내과학교실²

최성훈¹ · 서혜선¹ · 오성진¹ · 홍그루² · 강석민¹
이문형¹ · 임세중¹ · 장양수¹ · 정남식¹ · 조승연¹

A Case of Multiple Coronary Artery-Left Ventricular Microfistulae Demonstrated by Transthoracic Doppler Echocardiography

Seong Hun Choi, MD¹, Hyesun Seo, MD¹, Sung-Jin Oh, MD¹, Geu-Ru Hong, MD²,
Seok-Min Kang, MD¹, Moon Hyung Lee, MD¹, Se-Joong Rim, MD¹,
Yangsoo Jang, MD¹, Namsik Chung, MD¹ and Seung Yun Cho, MD¹

¹Cardiology Division, Cardiovascular Research Institute, College of Medicine, Yonsei University, Seoul,

²Cardiology Division, Yeungnam University, Daegu, Korea

ABSTRACT

Of the congenital coronary artery fistulae, the multiple coronary artery microfistulae, arising from the left and right coronary artery emptying into the left ventricle, are very rare. Little is known about their anatomic and clinical features, especially in apical hypertrophic cardiomyopathy. The clinical findings are heterogeneous, but include, in most cases, a history of typical or atypical angina pectoris. A 67 year old woman was referred for evaluation of chest pain on exertion, and a shortness of breath. The electrocardiographic and echocardiographic findings were typical of apical hypertrophic cardiomyopathy. Coronary arteriography showed normal epicardial coronary arteries, but multiple coronary artery-left ventricular microfistulae arising from the left and right coronary arteries. Transthoracic Doppler echocardiography, using a high frequency transducer, with a low Nyquist limit, demonstrated multiple coronary artery-left ventricular microfistulae just beneath the apical impulse window. (Korean Circulation J 2003;33(4):338-342)

KEY WORDS : Hypertrophic cardiomyopathy ; Echocardiography Doppler pulsed ; Vascular fistula.

서론

선천성 관동맥 기형 질환 중에서 관동맥-심실루(coronary artery-ventricular fistulae)는 드물게 볼 수

있는 질환으로 관동맥 조영술을 시행한 환자의 약 0.08~0.2% 정도에서 관찰된다고 보고되어지고 있다.¹⁾²⁾ 대부분의 관동맥-심실루는 우관동맥이나 좌관동맥에서 기시하여 주로 우심실로 유입되는 형태가 흔하고, 다발성으로

논문접수일 : 2003년 1월 15일

심사완료일 : 2003년 3월 30일

교신저자 : 강석민, 120-752 서울 서대문구 신촌동 134 연세대학교 의과대학 심장내과학교실

전화 : (02) 361-7267 · 전송 : (02) 393-2041 · E-mail : smkang@yumc.yonsei.ac.kr

관동맥에서 좌심실로 유입되는 관동맥-좌심실간 미세루(multiple coronary artery-left ventricular microfistulae)의 형태는 매우 드물다고 알려져 있으며 현재까지 문헌상으로 30증례 정도를 보고하고 있다.³⁾ 이러한 다발성 관동맥-좌심실간 미세루의 혈액학적, 임상적 중요성은 아직 정확하게 알려져 있지 않다. 그러나 이러한 환자들은 관동맥 스틸 현상(coronary steal phenomenon)으로 인한 심근 허혈 및 좌-좌 단락(left to left shunt)로 인한 심장 이완기시의 용적 부하 증가로 인한 증상을 호소할 수 있다고 알려지고 있다.

이에 본 저자들은 흉통 및 호흡곤란을 주소로 내원한 심첨부 비후성 심근증 환자에서 관동맥 조영술상 관동맥의 뚜렷한 병변이 없고 다발성 관동맥-좌심실간 미세루가 관동맥 조영술 및 경흉부 도플러 심초음파로 관찰된 증례 1예를 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증 례

환 자 : 정○자, 여자, 67세.

주 소 : 노작성 흉통 및 호흡 곤란.

현병력 : 환자는 2년 전부터 계단을 오를 때 발생하는 노작성 흉통이 간헐적으로 있어 왔으며 입원 3일 전부터 기침, 가래 등을 동반한 감기 증상이 있으면서 안정시에도 흉통이 유발되고 호흡 곤란이 유발되어 본원 응급실 경유 심장내과에 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 20년 전부터 퇴행성 관절염으로 진통제를 간헐적으로 투약해 왔으며 입원 1달 전에 고혈압을 진단 받아 항고혈압 제제를 복용하고 있었다. 그 외에 특이 사항은 없었다.

신체진찰 소견 : 입원 당시 환자는 급성 병색을 보였으며 혈압은 180/100 mmHg, 맥박 수는 분당 90회, 호흡수는 분당 23회, 체온은 36℃였다. 경정맥의 울혈 소견은 보이지 않았으며, 흉부 청진상 양측 폐하부에서 미세한 수포음이 관찰되었으나 심잡음은 청진되지 않았다. 복부 촉진상 간장 및 비장의 종대는 없었으며 하지 부종은 없었다.

검사실 소견 : 입원 당시 시행한 말초 혈액 검사상 백혈구 12,510/mm³, 혈색소 11.4 g/dL, 헤마토크리트 34.2%, 혈소판 180,000/mm³였다. 일반 화학 검사상 BUN/Cr 19.4/1.2 mg/dL, 혈당 142 mg/dL, Total protein/albumin 6.7/3.8 g/dL, AST/ALT 35/21 IU/L,

Total cholesterol 151 mg/dL, HDL-cholesterol 31 mg/dL, Triglyceride 66 mg/dL, LDL-cholesterol 110 mg/dL였다. 심근 효소 검사상 CK-MB 12.03 ng/ml, Troponin-T는 0.010 ng/ml 미만이었다. 입원 당시 동맥혈 검사상 실내 산소 분압에서 pH 7.352, pCO₂ 53.5mmHg, pO₂ 49.2 mmHg, 산소포화도는 81.6%였다.

심전도 및 흉부 X-선 소견 : 입원시 심전도상 분당 90회의 동율동을 보였으며 좌심실 비대 및 V₁-V₅ 유도에서 T파의 역위가 관찰되었다. 흉부 방사선 검사상 경도의 심장 확장 소견이 있었고 우중엽의 폐렴이 의심되었으며, 전반적으로 양쪽 폐부위에 폐부종 소견이 관찰되었다.

경흉부 심초음파 및 경흉부 도플러 심초음파 소견 : 좌심실과 심방의 크기는 정상이었으며 좌심실 구형률은 63%이었다. 국소적인 벽운동 장애는 관찰되지 않았으나 현저한 심첨부의 비후가 관찰되었다. 4~7 MHz의 주파수 범위를 갖는 탐촉자(ATL HDI 5000, USA)를 좌측 쇄골 중앙선상의 4번째와 5번째 늑간 사이에 위치시킨 후 심첨 2방도를 변형시켜서 심첨부를 보이게 한 후 기계에 내장되어 있는 낮은 속도 범위를 갖는 색 도플러를 작동시켜서 심첨부 부위를 관찰한 결과 좌심첨부의 심외막에서 수직 방향으로 좌심실내로 유입되는 다발성 선형의 흐름 신호(flow signal)를 확인하였다(Fig. 1).

부하 심근 관류 스캔 소견 : 하벽 부위에 경도의 관류

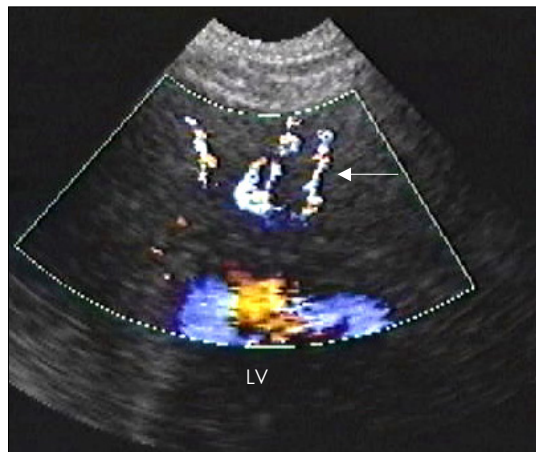


Fig. 1. Transthoracic color Doppler echocardiography showed multiple linear color flow signals (arrow) perpendicular to the epicardial surface in the left ventricular apex, which was drained into left ventricle, demonstrating multiple left coronary artery-left ventricular microfistulae.

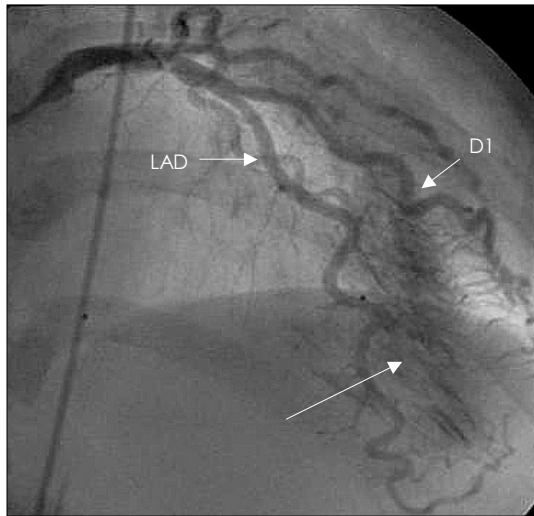


Fig. 2. Left coronary angiography showed multiple microfistulae originating from 1st diagonal branch (D1) of left coronary artery and draining into the left ventricular cavity (arrow).



Fig. 4. Left ventricular angiography revealed a spade shape of left ventricle, representative for apical hypertrophic cardiomyopathy.

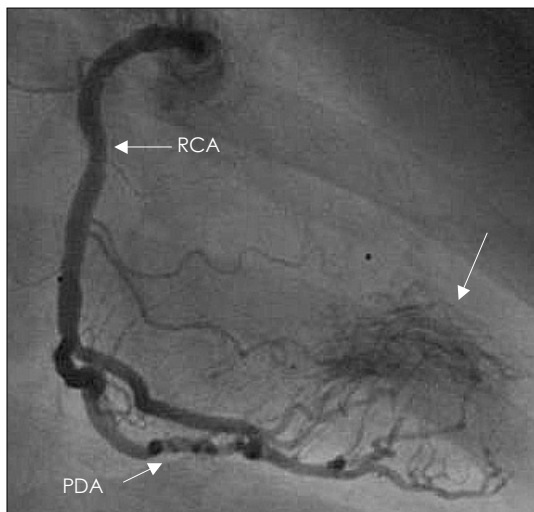


Fig. 3. Right coronary angiography showed opacification of the left ventricle through diffuse microfistulae network originating from right posterior descending artery (arrow). PDA : posterior descending artery.

결손 및 재관류 소견이 관찰 되었다.

관동맥 조영술 소견 : 관동맥 조영술상 유의한 관동맥의 협착 소견이 관찰 되지는 않았으나 좌관동맥-좌심실 (Fig. 2) 및 우관동맥-좌심실간 (Fig. 3)의 다발성 미세루가 관찰 되었으며 좌심실 조영술상 이완기에 심첨부의 새부리 모양 변화로 전형적인 심첨부 비후성 심근증의 소견을 보였다 (Fig. 4). 심도자 검사상 좌심

실의 이완기말 압력은 10 mmHg였다.

치료 및 경과 : 입원 당시 심근 효소의 경미한 상승과 심전도상 T파의 역위 소견이 관찰되어 비 ST 분절 상승 심근 경색 및 폐부종 의심하에 심장내과 중환자실에서 비강내 산소 흡입, 헤파린과 질산염 점적 주입 및 안지오텐신 전환 효소 억제제, 아스피린, 베타차단제, 이뇨제 투여로 보존적 치료를 시작하였다. 약물치료 후 더 이상의 흉통의 발생은 없었으며 흉부 단순 촬영 소견상 폐부종의 호전과 심비대의 감소를 보였다. 입원 7일째 시행한 관동맥 조영술상 다발성의 관동맥-좌심실간 미세루와 심첨부 비대증이 관찰되었고 관동맥-좌심실간 미세루에 의한 심근 허혈로 생각되었다. 현재 환자는 보행이나 운동시 흉통 및 호흡 곤란없이 건강한 상태로 외래에 추적 관찰 중이다.

고 찰

최근 관동맥 조영술의 빈도가 증가하면서 검사상 다양한 해부학적 이상을 동반하는 관동맥 기형에 관한 보고가 증가하고 있다. 이 중에서 관동맥-심실루는 드문 질환으로 관동맥 조영술상 약 0.08~0.2%의 빈도를 보이는 것으로 알려져 있다. 이러한 관동맥-심실루는 일반적으로 우심실이나 폐동맥으로 유입되는 경우가 76%에서 92% 정도로 보고되고 있으며 이 경우 단일성 루

(single fistula)의 형태를 취하는 경우가 흔하다. 이에 반해 좌심실로의 유입은 약 8%에서 24% 정도로 드물다고 알려져 있으며 이 경우에는 대부분 다발성 루(multiple fistulae)의 형태를 취한다.⁴⁾⁵⁾ 문헌에 의하면 좌관동맥과 우관동맥 모두에서 기인하는 관동맥-심실루의 빈도는 극히 드물어 약 5% 정도로 알려져 있다.⁴⁾ 대부분의 관동맥-심실루의 원인은 선천성이다.⁵⁾ 사후 부검에 의한 형태학적 연구에 의하면 관동맥-심실루의 형성은 심근 발생 과정에서 태아기때 심내막하의 혈류 공급을 위해 존재하던 테베시안(Thebesian) 시스템이 성장 과정에서 소실되지 않고 남아 있는 경우로 생각된다.⁶⁾⁷⁾ 관동맥-심실루는 형태학적으로 arterio-sinusodal type, arterial-luminal type 및 arterio-capillary type으로 나눌 수 있는데, 이론적으로는 arterio-sinusodal type과 arterial-luminal type이 심근으로의 산소 공급을 담당하는 모세혈관을 거치지 않으므로 심근 허혈을 유발시킬 수 있다. 또한 후천적 요인으로 아주 드물게는 흉부 손상에 의해 발생할 수 있으며, 정확한 기전을 알 수는 없으나 다발성 심근염과 동반되어 보고된 경우도 있었다.⁸⁾ 또한 비후성 심근증, 특히 심첨부 비후성 심근증 환자에서 관동맥-심실루의 보고가 있는데 이는 단락에 의한 용적 부하로 인한 것인지 또는 심근 허혈에 의한 이차성 변화인지에 대해서는 논란의 여지가 있다.⁹⁾ 관동맥-심실루 환자의 임상적 증상은 다양하게 나타날 수 있으며 대부분 무증상이다.¹⁾²⁾ 증상의 발현은 문헌상 대부분 성인 시기(40세 이상)에 발현되는 것으로 보고되고 있으며 주로 전형적 또는 비전형적인 협심증 증세를 보인다.⁶⁾ 이는 관동맥-심실루로 인해 유발될 수 있는 관동맥 스틸 현상에 의한 심근의 허혈에서 기인하며, 관동맥의 유의한 협착없이 급성 관동맥 증후군의 원인으로 추정될 수 있다.¹⁰⁾¹¹⁾ 본 증례는 심근 허혈로 인한 흉통 및 이완기 장애로 인한 급성 폐부종 소견을 보였으며 경흉부 심초음파상 심첨부 비후성 심근증을 동반한 경우이다. 울혈성 심부전의 증상은 용적 부하의 증가와 이완기 장애에 의한 것으로 생각되며 동반된 심방 세동에 기인한 것으로도 보고되고 있고,¹⁰⁾ 증상의 정도는 관동맥-심실루의 단락의 정도에 따라 다르게 나타난다. 일반적으로 급성 관동맥 증후군 환자에서 시행하는 관동맥 조영술 도중에 발견되어 진단되는 경우가 많다.¹¹⁾ 관동맥-심실간 미세루 환자에서 관동맥내 도플러 초음파를 이용한 혈액학적 수치 변화를 측정할 다거나,¹²⁾

관동맥-정맥동간의 젓산농도 차이를 이용한 허혈 정도의 정량적 측정 등¹³⁾의 시도가 있어 왔으며 또한 심도자술을 통해 임상적 의미를 갖는 단락의 양을 측정하려는 시도가 있었으나 모두 침습적인 절차를 통한 것이었다. 그 외에 운동부하 심전도 검사, 부하 심근 관류 스캔 등을 이용해 비침습적으로 심근 허혈을 밝히려는 연구가 있었지만 논란의 여지가 남아 있는 상태이다. 본 증례의 경우 부하 심근 관류 스캔상 심근 하벽의 관류 장애 소견이 있었으나, 이는 심첨부 비후성 심근증 환자의 경우 흔히 관찰될 수 있는 소견으로 심근 허혈의 객관적 증거로 보기에는 불충분하다고 생각된다. 최근 고주파 탐촉자(6 MHz 이상)를 이용한 경흉부 도플러 심초음파 검사로 좌전하행지의 혈류 관찰이 가능해지면서 이에 대한 임상적인 보고가 이루어 지고 있다.¹⁴⁾¹⁵⁾ 본 증례의 경우는 좌심첨부의 심외막에서 수직방향으로 좌심실내로 유입되는 다발성 색채 도플러 신호 흐름을 포착할 수 있어 관동맥-좌심실간 미세루를 확인할 수 있었다. 이러한 소견은 관동맥의 관통 분지 동맥들(perforating branch arteries)과의 감별이 필요한데, 미세루인 경우는 혈류가 심실내로 유입되는 것이 관찰되지만 관동맥의 관통 분지 동맥인 경우에는 관찰되지 않는다. 보다 객관적인 증명방법은 관동맥내로 조영제를 투여하여 심초음파를 이용해 조영제가 좌심실내로 직접 유입되는 것을 관찰하는 방법이지만 본 증례에서는 시행치 못했다. 관동맥-좌심실 간 미세루 환자의 치료 방법에 대해서는 아직 논란의 여지가 있다. 외과적 치료를 고려해야 할 경우에는 단락의 정도가 큰 경우, 기타 다른 심장 병변의 존재, 점진적으로 단락의 정도가 커지는 경우, 심내막염, 괴열, 폐동맥 고혈압, 색전증의 동반 등이다.¹⁶⁾ 그러나 일반 적으로는 양호한 예후를 고려할 때, 내과적 치료가 우선적이며 치료의 목표는 심근의 산소 요구량을 감소시키고 그로인한 수요-공급의 부조화를 최소화하는 것이다. 이를 위해 베타차단제, 칼슘 통로 차단제, 질산염 제제 등이 사용되어 왔다.¹⁷⁾¹⁸⁾ 그러나 질산염 제제나 칼슘 통로 차단제의 사용은 이완기말 심실내압을 감소시켜 오히려 관동맥 스틸 현상을 악화시킬 수 있으므로 주의하여야 한다.

요 약

다발성 관동맥-심실간 미세루는 우연히 발견되는 드문

질환으로 급성 관동맥 증후군의 양상으로 나타날 수 있다. 본 증례에서는 심첨부 비후성 심근증 환자에서 고주파 탐촉자를 이용한 경흉부 도플러 심초음파로 다발성 관동맥-좌심실간 미세루를 관찰할 수 있었고 관동맥 조영술로 확진 할 수 있었다.

중심 단어 : 비후성 심근증 ; 경흉부 도플러 심초음파 ; 관동맥-좌심실간 미세루.

REFERENCES

- 1) Yamanaka O, Hobbs RE. *Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28-40.
- 2) Gillert C, van Hoof R, van de Werf F, Piessens J, de Geest H. *Coronary artery fistulas in adult population. Eur Heart J* 1986; 7: 437-43.
- 3) Nawa S, Miyachi Y, Toshino N, Shiba T, Hayashi K, Tamesue K, Yamamoto H, Shimizu N. *Three major coronary artery-to left ventricular shunts. Cardiovasc Intervent Radiol* 1997; 20: 300-4.
- 4) Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. *Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Circulation* 1978; 58: 25-34.
- 5) Hobbs RE, Millit HD, Raghaven PV, Moodie DS, Sheldon WC. *Coronary artery fistulae: a 10-year review. Cleve Clin Q* 1982; 49: 191-7.
- 6) Cha SD, Singer E, Maranhao V, Goldberg H. *Silent coronary artery-left ventricular fistula: a disorder of the thebesian systems. Angiology* 1978; 29: 169-73.
- 7) Black IW, Loo CK, Allan RM. *Multiple coronary artery-left ventricular fistular: clinical, angiographic, and pathophysiologic findings. Cathet Cardiovasc Diagn* 1991; 23: 133-5.
- 8) Endo T, Korumi S, Katsuta Y, Hayakawa H, Okumura H. *Multiple coronary arteriovenous fistula associated with polymyositis. Cardiology* 1990; 77: 58-61.
- 9) Monmeneu JV, Bodi V, Sanchis J, Chorro FJ, Llopis R, Insa L, Lopez Merino V. *Apical hypertrophic cardiomyopathy and multiple fistulae between the coronary vessels and the left ventricle. Rev Esp Cardiol* 1995; 48: 768-70.
- 10) McLellan BA, Pelikan PC. *Myocardial infarction due to multiple coronary-ventricular fistulas. Cathet Cardiovasc Diagn* 1989; 16: 247-9.
- 11) Effler DB, Sheldon WC, Turner JJ, Groves LK. *Coronary arteriovenous fistulas: diagnosis and surgical management. Surgery* 1967; 61: 41-50.
- 12) Meissner A, lins M, Herrmann G, Simon R. *Multiple coronary artery-left ventricle fistulae: hemodynamic quantification by intracoronary Doppler ultrasound, Heart* 1997; 78: 91-3.
- 13) Stierle U, Giannitsis E, Sheikhzadeh A, Potratz J. *Myocardial ischemia in generalized coronary artery-left ventricular microfistulae. Int J Cardiol* 1998; 63: 47-52.
- 14) Hozumi T, Yoshida K, Akasaka T, Ogata Y, Takagi T, Kaji S, Kawamoto T, Ueda Y, Morioka S. *Noninvasive assessment of coronary flow velocity and coronary flow velocity reverse in the left anterior descending coronary artery by Doppler echocardiography: comparison with invasive technique. J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 1251-9.
- 15) Youn HJ, Chung WS, Hong SJ. *Images in cardiology: echocardiographic demonstration of multiple coronary artery-left ventricular microfistulae. Heart* 2001; 86: 671.
- 16) Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Jenni R, Arbenz U, Turina M. *Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. J Cardiovasc Surg* 1996; 37: 29-34.
- 17) Cheng TO. *Left coronary artery-to-left ventricular fistula: demonstration of coronary steal phenomenon. Am Heart J* 1982; 104: 870-2.
- 18) Duckworth F, Mukharji J, Vetrovec GW. *Diffuse coronary artery to left ventricular communications: an usual cause of demonstrable ischemia. Cathet Cardiovasc Diagn* 1987; 13: 133-7.