

관상동맥 기형에 의하여 발생한 심근경색증 1예

연세대학교 의과대학 심장혈관센터 심장내과

이기명 · 이문형 · 이진현 · 권건호 · 권혁문 · 조승연 · 김성순

= Abstract =

Acute Myocardial Infarction as a Complication of Anomalous Left Coronary Artery Origin from Right Coronary Sinus

Kee Myeong Lee, M.D., Moon Hyoung Lee, M.D., Keon Ho Kwon, M.D.,
Jin Heon Lee, M.D., Hyeok Moon Kwon, M.D.,
Seung Yeon Cho, M.D., Sung Soon Kim, M.D.

Cardiology Division, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University, Seoul, Korea

The widespread application of coronary angiography and open heart surgery have resulted in more frequent detection of patients with coronary artery anomaly. In 0.6 to 1.2 percent of individuals, the coronary arteries arise aberrantly from the aorta. Anomalous origin of the left coronary artery from the right coronary sinus with subsequent coursing between the aorta and pulmonary artery is a rare and sometimes fatal coronary anomaly. This anomaly has been reported in young and healthy men who died suddenly during or immediately following vigorous physical exercise. The exact mechanism of sudden death is unclear. It is believed to be related to either extrinsic compression of the left coronary artery or distortion of the vessel orifice, with resultant global ischemia and ventricular fibrillation.

A 13-years old healthy boy, who was completely asymptomatic until he had sudden chest pain after running, arrived at hospital with typical clinical picture of acute myocardial infarction. The electrocardiography taken on admission demonstrated pathologic Q wave changes on lead I, aVL, V₂, V₃ and V₄. Cardiac enzymes were elevated. The selective coronary angiography demonstrated that left coronary artery arose from the right coronary sinus. The anomalous left coronary artery passed posteriorly around aortic root to reach its normal position in the interventricular groove. We report the patient with anomalous originated left coronary artery which causes the acute myocardial infarction.

KEY WORDS : Anomalous origin of left coronary artery.

서 론

관상동맥 기시부 기형은 0.6~1.2% 정도의 드문 질환

으로 특별한 증상을 동반하지 않는 경우가 대부분이나 때로 젊은 남자에 있어 운동중 혹은 운동후의 급사에 관계가 깊다는 보고가 있어 왔다²⁾. Bernald 등은 관상동맥 기시부 기형을 3가지로 구분하였고 좌관동맥이 우대

동맥궁 혹은 우관동맥에서 기시하여 폐동맥과 대동맥 사이를 지나는 기형에 있어 급사가 빈번하다고 하였다¹¹⁾. 이러한 관상동맥 기형에 빈발하는 급사의 기전에 대한 설명으로는, 폐동맥과 대동맥 사이를 지나는 좌관동맥이 운동중 외부 압력에 의하여 압박되어 혈류 장애가 발생한다는 설^{11,13,14)}과 운동중 혈관의 상호 위치 변화와 혈관 자체의 크기 증가로 좌관동맥구의 일시적 폐쇄가 일어난다는 설이 있으나^{12,15)} 확실하지 않다. 저자 등은 급성 심근 경색증 진단하에 본원에 내원한 13세 남아에서 관상동맥 조영술을 시행하여, 좌관동맥이 우관상동맥궁에서 기시하여 폐동맥과 대동맥 사이를 지나는 기형이라는 사실과 이에 의한 심근 경색증임을 진단하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 남자, 13세.

주 소 : 내원 2시간 전부터의 흉통.

현병력 : 환자는 평소 건강하였으나 내원 당일 장거리 달리기를 한 이후 시작된 흉통을 주소로 다른 병원 경유하여 본원에 내원하였다. 흉통은 흉골하부에서 시작되어 쥐어짜는 듯한 양상으로 1시간 정도 지속되었으며 다른

부위로의 방사통은 없었다.

과거력 : 환자는 임신 40주에 정상 분만되었으며 출생 당시 체중은 3.6Kg으로 건강하였다.

이학적 소견 : 내원 당시 의식은 명료하였고 급성 병색을 보였다. 사지 혈압은 우측 상지 95/60mmHg, 좌측 상지 100/70mmHg, 우측 하지 100/60mmHg, 좌측 하지 105/60mmHg였고 맥박은 분당 97회 호흡수는 분당 24회였다. 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달 소견은 없었다. 경부 정맥의 확장 소견은 보이지 않았다. 호흡음은 청명하였고 심음은 규칙적이었으며 잡음은 들리지 않았다. 복부는 부드러웠으며 촉진되는 장기와 압통은 없었다.

검사실 소견 : 말초 혈액 소견상 혈색소 12.0gm/dL 헤마토크리트 37.7% 백혈구 17800/mm³(다핵구 92% 임파구4%) 혈소판 286000/mm³이었고 혈청 전해질 검사상 Na 140mM/L K 4.1mM/L Cl 112mM/L total CO₂ 18mM/L이었다. 혈청 화학 검사상 BUN 10.5mg/dL creatinine 0.8mg/dL Total protein 6.2g/dL Albumin 4.4g/dL Alkaline phosphatase 362U/L AST 112U/L ALT 45U/L total bilirubin 0.4mg/dL Total cholesterol 132mg/dL calcium 9.0mg/dL inorganic P 4.9mg/dL이었고 소변검사상 정상인

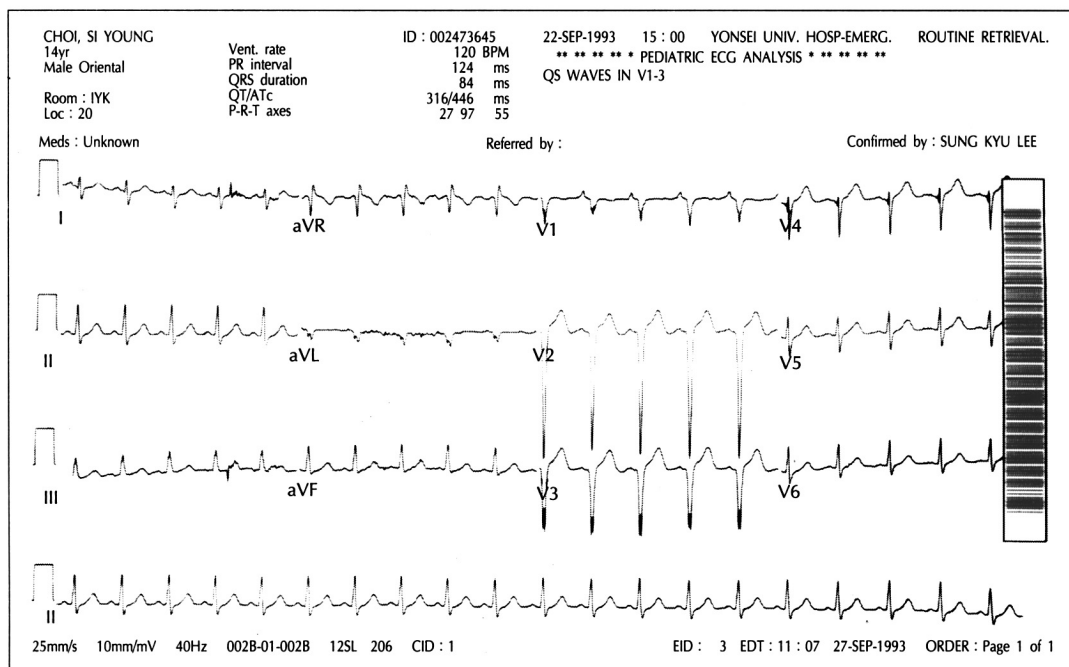


Fig. 1. A twelve-lead electrocardiogram on admission showed compatible findings with acute anterolateral myocardial infarction.

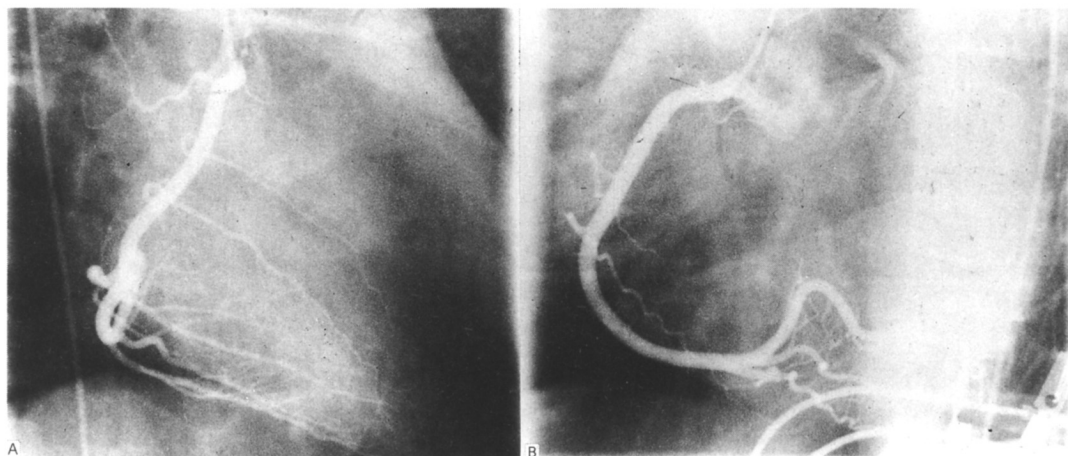


Fig. 2. A, B) Selective right coronary angiograms with right anterior oblique view(a) and left anterior oblique view(b), were normal.

었다. ESR은 3mm/hr이었고 동맥혈 검사상 pH 7.38 O_2 105.7mmHg CO_2 37.5mmHg Base excess +1.0mmol/L O_2 saturation 98%이었다.

심장 효소 검사상 흉통 6시간이후 CK 3769U/L CK-MB 662 μ g/L, 24시간이후 CK 1501U/L CK-MB 169 μ g/L, 48시간이후 CK 337U/L CK-MB 17.6 μ g/L, 72시간이후 CK 192U/L CK-MB 4.4 μ g/L이었고 LDH isoenzyme 검사상 LDH₁ 245U/L LDH₂ 146U/L LDH₃ 47U/L LDH₄ 19U/L LDH₅ 18U/L으로 flipped 형태를 보였다. 입원 당시 심전도상 리듬은 동성 빈맥이었고 전벽 측벽 및 심첨부의 경색 소견을 보였다(Fig. 1). 심초음파 검사상 심실과 심방의 기형 소견은 없었으며 심장 판막 기능은 정상이었다. 전벽부와 측벽부의 운동 기능은 감소되어 있었고 좌심실의 심박출량비는 57%였다. 내원 7일째 시행한 관상동맥 조영상 좌관동맥과 우관동맥의 협착 소견은 없었고 좌관동맥이 우관동맥궁에서 기시하여 폐동맥과 대동맥 사이를 주행하는 기형을 보였다(Fig. 2). 좌심실 조영상 전벽과 측벽의 운동 기능 감소와 심첨부의 운동 불능 소견을 보였다.

환자는 내원 후 심근 경색증에 대한 보존적 치료를 시행 받았으며 내원 10일째 퇴원하여 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

과거 관상동맥 기형은 임상적으로 중요시되지 않았으나 일부 관상동맥 기형이 젊은 사람의 급사와 관계가 있다는

사실이 알려지면서 관심이 증가되고 있다¹⁾. 1970년 Ogdan 등은 224예의 관상동맥 기형을 연구하여 임상적 관점에서 3가지로 분류하였다²⁾. 첫째는 대동맥에서 관상동맥 기시부까지의 기형으로 관상동맥 원위부의 분포는 정상이고 심근에 대한 혈류 공급은 정상이므로 임상적으로 큰 의미는 없다고 하였다. 둘째는 관상 동정맥의 단락이 있거나 관상 동맥이 심실이나 심방으로 직접 유입되거나 관상동맥이 폐동맥에서 기시하는 경우로 심한 심부전이나 이차적 심장 변형을 초래하여 대부분 생후 3~4개월 이내에 사망한다. 세째는 심장 판막이나 심실 혹은 심방 중격결손 등의 심장내 선천적 기형이 동반되는 경우로 예후는 동반된 기형의 정도와 관계가 있다고 하였다²⁾.

이러한 관상동맥 기형중에서 기시부 기형은 드문 질환으로 보고자에 따라 0.6~1.2%의 빈도로 보고되고 있다³⁾. 국내에서는 1986년 손 등이 1예⁴⁾, 이 등이 2예를 보고한 바 있다⁵⁾. 관상동맥 기시부 기형은 관상동맥조영술 시 우연히 발견되어 술자의 주의를 요하게 하는 이외에는 특별한 임상적 의미가 없는 것으로 알려졌다나 때로는 급사를 동반하는 경우가 보고되어 관상동맥 기형의 유무와 그 종류를 아는 것이 중요한 것으로 되어 있다. Richard 등은 관상동맥 기시부 기형을 구분하여 첫째 좌관동맥이 우측대동맥궁 또는 우관동맥으로부터 기시하는 경우, 둘째 좌측회선동맥이 우관동맥 또는 우측 대동맥궁으로부터 기시하는 경우 그리고 세째 우관동맥이 좌관동맥 또는 좌측 대동맥궁에서 기시하는 경우로 분류하였다¹⁾(Fig. 3). 각각의 임상적 특징으로는 첫번째 범주의 경우, 좌관동맥이 대동맥과 폐동맥 사이를 주행할

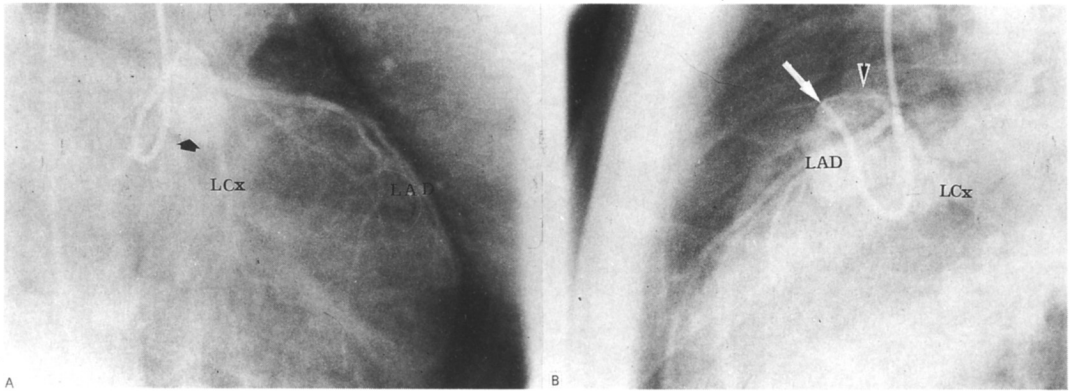


Fig. 3. A, B) Selective left coronary angiograms with right anterior oblique view(c) and left anterior oblique view(d) showed that the left coronary artery originated from the superior-anterior portion of the right coronary sinus (black thick arrow) with slit like orifice(thin arrow) and ran cranio-posteriorly between pulmonary artery and aorta, forming a loop(arrow head) to reach its normal position before dividing into anterior descending and circumflex arteries. LAD=left coronary artery : LCx=left circumflex artery.

경우는 그 기전은 확실치 않으나 급사할 가능성이 많다고 하였고^{6,7,8)} 둘째의 경우는 세가지 분류중 가장 빈도가 많으며 심장 판막질환이 많이 동반된다고 하였다^{6,7)}.

Richard 등은 부검상 발견된 21예의 관상동맥 기형을 검토하여 좌관동맥 기시부 기형 6예, 좌측 회선동맥 기시부 기형 11예, 우관동맥 기시부 기형 4예로 보고하였다¹⁾. 좌관동맥 기시부 기형 6예 중, 4예는 좌관동맥이 대동맥의 전방으로 주행하였고 2예는 좌관동맥이 대동맥과 폐동맥 사이로 주행하였다. 이 2예는 급사한 11세와 17세 남아의 부검 소견이었으며 11세 남아의 경우 운동 직후에 심한 흉통을 호소한 병력이 있었으며 17세 남아는 급사 이전에 아무런 증상이 없었던 환자로 격렬한 운동 직후 급사하였다. 급사한 2예의 부검 소견상 우측 관상동맥궁에서 기시한 좌관동맥이 대동맥과 폐동맥 사이를 지나고 있었으며 관상동맥 내경은 정상이었으나 심장 전벽과 측벽의 심근경색 소견을 보였다. 한편 Mevin 등은 부검상 51예의 관상동맥 기형의 분류와 사인을 조사하였는데 이중 33예는 좌관동맥 기시부 기형이었고 18예는 우관동맥 기시부 이상을 보고하였다⁹⁾. 33예의 좌관동맥 기시부 이상 중에서 9예가 운동 직후 급사한 젊은 남자였다. Jokle 등은 부검 소견을 근거로 하여 대동맥과 폐동맥 사이를 좌관동맥이 지나는 기형에 있어 급사할 확률은 20~30% 정도라고 하였고 대부분이 젊은 남자에서 발생한다고 하였다¹⁰⁾. 이외 다른 문헌에도 좌관 동맥 기시부 이상과 급사와의 관계에 대한 일련의 보고가 있었다^{8,11)}. 좌관동맥이 대동맥과 폐동맥사이를 주행하는 관

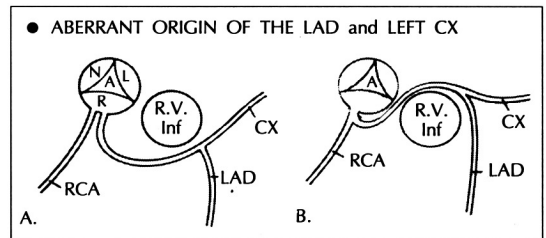


Fig. 4. Schematic presentations of aberrant coronary artery pattern. The coronary anomaly pattern of this case belongs to type b(Adopted and modified from Richard RL, Robert ED, Saroja B, et al. Aberrant coronary artery origin from aorta. *Circulation* 50 : 774, 1974).

상동맥기형에 빈번하게 발생하는 급사의 병태 생리에 대하여 여러가지 기전이 제시되었다. 제시된 기전으로서 대동맥과 폐동맥 사이에 기형적으로 주행하는 좌관 동맥이 심한 운동중에 외부의 압력으로 혈류장애가 일어나 심근의 허혈성 변화를 초래한다는 설명이 있다. 그러나 정상인에서 관상동맥내 혈압이 폐동맥보다 높으므로 좌관동맥의 외부압력에 의한 압박이 일어나기 위해서는 폐동맥고혈압증이 선행되어야 하는데 보고된 증례에서는 폐동맥 고혈압증이 동반되지 않은 환자에서 급사가 발생하였다^{13,14)}. 또한 우관동맥이 좌측동맥궁에서 기시하여 대동맥과 폐동맥 사이를 주행하는 기형에 있어 운동후 급사한 증례의 보고가 없으며, 동물 실험에서도 인위적인 대동맥과 폐동맥의 압력 상승시에 관상동맥의 압박이 발생하지 않았다¹²⁾.

이러한 사실들은 대동맥과 폐동맥 사이에 위치한 관상

동맥이 단순히 압력 차이에 의하여 압박되지 않는다는 사실을 의미한다. 급사 기전의 다른 설명으로는 운동중 심박출량과 대동맥과 폐동맥의 확장으로 인하여 좌관동맥 기시부와 대동맥과의 각도가 변하고 좌우관상동맥 연결부(inter coronary commisure)가 좌관상동맥을 압박하여 혈류 정체를 일으킨다는 설명이 있다¹⁵⁾. 대동맥과 폐동맥 사이를 지나는 기형적인 좌관동맥이 심실 중격의 심근내로 주행하는 경우 급사의 가능성이 적다는 보고가 있었다^{12,13)}. 이는 심근 자체가 외부로부터 관상동맥구에 가해지는 스트레스에 대한 방어벽 역할을 함으로써 급사를 예방하는 효과가 있으며 후자의 설명이 보다 합리적임을 의미한다. 최근 수술기법의 발달에 따라 급사의 가능성이 높은 좌관동맥 기형에 대한 수술적 치료가 시도되고 있다. Murphey 등은 자가 정맥 이식술을 이용한 수술 1예를 보고하였고¹⁶⁾ Moodie 등은 좌내흉동맥 이식을 이용한 수술 1예를 보고하였다¹¹⁾. Mustafa 등은 우관상동맥궁에서 좌관상동맥 기시부를 절단하여 좌관상동맥궁으로 이동하여 봉합하는 혈관 전치술 2예를 보고하였다¹⁵⁾.

본 예는 좌관동맥이 우관상동맥궁에서 기시하여 대동맥과 폐동맥 사이를 주행하는 관상동맥 기형에 발생한 전벽 및 측벽의 심근경색증으로 관상동맥 조영술을 이용하여 기형을 확인한 증례로 외래에서 추적 관찰중이다.

References

- 1) Richard RL, Robert ED, Saroja B, Joel JR, James C, Edwin OW, Warren H : *Aberrant coronary artery origin from the aorta. Circulation* 50 : 774, 1974
- 2) John AO : *Congenital anomalies of the coronary arteries. Am J Cardio* 25 : 474, 1970
- 3) Demetrios K, Abdulmassih SI, Bernald LS, Charles EB : *Anomalous aortic origin coronary arteries. Circulation* 58 : 606, 1978
- 4) 손대원 · 김덕경 · 김유호 · 오병희 · 박영배 · 최운식 · 서정돈 · 이영우 : *Double Left coronary Ostai를 가진 좌관상 동맥 1예. 순환기* 16 : 559, 1986
- 5) 이관우 · 박승정 · 심원흠 · 조승연 · 김성순 · 이응구 : *관동맥 기시부 기형 2예. 순환기* 18 : 3, 1988
- 6) William CR, Bethesda : *Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. Am Heart J* 111 : 941, 1986
- 7) Amandus H, Sharbaugh Mc, Richard SW : *Single coronary artery : Analysis of the anatomic variation, clinical importance, and report of five cases. JAMA* 230 : 243, 1974
- 8) Bernald RC, Jacques L, Martial GB : *Clinical, angiographic, hemodynamic finding in patients with anomalous origin of the coronary artery. Circulation* 53 : 122, 1976
- 9) Melvin DC, Carlos DC, Hugh AM : *Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus valsalva : Circulation* 50 : 780, 1974
- 10) Jokl F, McClellan JT, Ross GD : *Congenital anomaly of the left coronary artery in young athletes. JAMA* 182 : 572, 1962
- 11) Moodie DS, Gill C, Loop FD, Sheldon WC : *Anomalous left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva. J Thoracic Cardiovasc Surg* 80 : 198, 1980
- 12) Schaffer AL, Bonaccorsi B, Tchertkoff V : *Compressibility of the coronary artery by pulmonary artery distention. Am J Cardiol* 12 : 406, 1963
- 13) Allen GL, Snider TH : *Myocardial infarction with a single coronary artery. Arch Intern Med* 117 : 261, 1966
- 14) Kintner AR : *Anomalous origin and course of the left coronary artery. Arch Pathol* 12 : 586, 1931
- 15) Mustafa I, Gulfa G, Durrer S : *Anomalous origin of the left coronary artery from the anterior aortic sinus : A potential cause of sudden death. J. Thoracic Cardiovasc Surg* 82 : 297, 1981
- 16) Murphy DA, Roy DL, Sohal M, Chandler BM : *Anomalous origin of the left main coronary artery from anterior sinus of Valsalva with myocardial infarction. J Thoracic Cardiovasc Surg* 75 : 282, 1978