

動脈幹 1例 報告

홍장수* · 박주철* · 노준량* · 김종환* · 서경필* · 이영균*

= Abstract =

Truncus Arteriosus

—Report of a Case—

Jang Soo Hong, * M.D., Joo Chul Park, * M.D., Joon Ryang Rho, * M.D.
Chong Whan Kim, * M.D., Kyung Phil Suh, * M.D., Yung-Kyoon Lee, * M.D.

Truncus arteriosus is a rare and highly lethal cardiac anomaly characterized by a single arterial trunk emerging from the heart and supplying the coronary, systemic, and pulmonary circulations.

The first successful correction of truncus arteriosus was reported by McGoon et al. in 1968 and was based on experimental work reported by Rastelli et al. in 1967 in which a conduit consisting of a homograft of the ascending aorta and aortic valve was used to establish continuity between the right ventricle and the pulmonary arteries. Modification of this procedure using a Dacron tube valved with porcine xenograft instead of a homograft have resulted in the current definite treatment for truncus arteriosus.

This report describes an 3 years and 4 months old boy with heart failure from type I truncus arteriosus who was diagnosed as the V.S.D. with pulmonary hypertension preoperatively and underwent corrective surgery employing the Rastelli procedure using a Dacron conduit valved with canine xenograft, but died due to massive bleeding from the anastomosis sites in operating room.

1. 緒 論

動脈幹은心臟에서 起始하는 單一 動脈幹이 全身, 肺 및 冠狀動脈 血液循環을 全部 供給하는 매우 稀貴한 心臟畸形이다.

이에 對한 完全 矯正術은 1968年 McGoon 등이 Rastelli의 實驗을 바탕으로 처음으로 成工하였다¹⁾.

* 서울대학병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic Surgery, Seoul National University Hospital.

本病院에서 動脈幹 1例에 對해 Rastelli 手術式을 經驗하였기에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

2. 症例 報告

3年 四個月된 男子 患者가 1976年 9月 28日 心悸亢進 및 發育不全을 主訴로 入院하였다.

患者는 病院에서 正常出産을 하였으며 生後 5個月까지는 別 異常없이 成長하였으나, 그 後부터 上氣道 感染이 자주 發生하여 個人病院에서 診察한 結果, 先天性 心臟疾患이 있음을 처음으로 알았다.

그 후 上氣道 感染은 더욱 자주 發生하였으며 그 症狀도 점점 甚하여 生後 1年 六個月에 本病院 胸部外科에 入院, 右心導子檢査를 비롯한 여러가지 檢査를 實施한 結果, 肺動脈 高血壓이 併發된 先天性 心室中隔 缺損症이라는 診斷下에 姑息의 治療만 받고 退院하였다.

1976年 9月初 甚한 기침, 呼吸困難 및 發熱이 發生하여 他病院에 入院하여 鬱血性 心不全 및 肺炎이라는 診斷下에 抗生劑, 強心劑 및 利尿劑 등으로 治療하여 症狀이 好轉된 後, 手術받기 爲해 本院에 再入院하였다.

理學的 所見上 一見해서 發育이 不良하였으며, Pre-cordial bulging이 있었으나 青色症은 볼 수가 없었다.

心搏動數는 120/min, 血壓은 120/70 mmHg 이었으며 體溫은 正常이었고 體重은 12.5 kg 이었다.

聽診上 不整脈은 없었으며 Gr. IV 程度의 거친 收縮期 心雜音을 左側 胸骨緣에서 들을 수 있었고, 特히 第4 및 第5 肋間 胸骨左緣에서 가장 잘 들을 수 있었다. 第2 心音은 亢進되어 있었으며, 第2 心音의 固定分離는 없었다.

肝은 約 3橫指 程度로 觸知되었고, 其外로 特記할 만한 理學的 異常所見은 없었다.

Table 1. Hemodynamic data.

	Oxygen Sat. (%)	Oxygen Cont. (Vol. %)	Pressure (mmHg)
P. W.	96.8	16.87	15/0
P. A.	78.2	13.61	80/40
R. V. (High)	76.8	13.38	
R. V. (Middle)	73.4	12.79	85/-5
R. V. (Low)	74.2	12.93	
R. A. (High)	59.2	10.31	
R. A. (Middle)	57.1	9.95	2/-5
R. A. (Low)	58.4	10.18	
I. V. C	58.4	10.18	
S. V. C	55.7	9.70	
F. A.	90.8	15.82	

Oxygen consumption.; 73.1 ml/min

Arterial oxygen capacity; 17.42 Vol. %

Systemic blood flow; 1.29 L/min

Pulmonary blood flow; 2.24 L/min

Effective pulmonary flow; 1.09 L/min

Systemic vascular resistance; 28.34 unit·M²

Pulmonary vascular resistance; 9.28 unit·M²

R_p/R_s=0.33

Lt. to Rt. shunt=1.15 L/min

Rt. to Lt. shunt=0.2 L/min

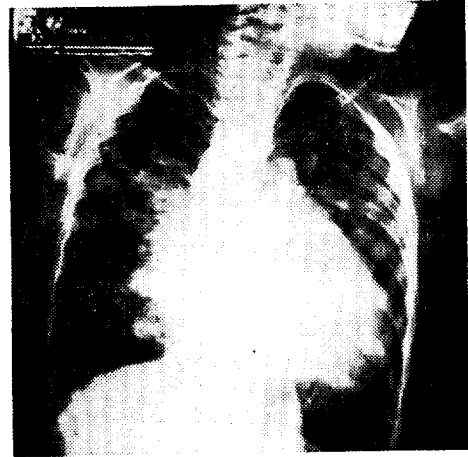


Fig. 1. Chest P-A view demonstrate marked cardiomegaly with C-T ratio of 70% and increase of the pulmonary vascularity.



Fig. 2. Lateral chest view demonstrate Lt. atrial and Rt. ventricular enlargement.

檢査室 所見上 역시 特記할 만한 異常所見은 없었다. 胸部 X線 所見은 甚한 心臟肥大와 肺血管 陰影의 增加를 보였으며 (Figure 1, 2. 參照), 心電圖所見은 +110° 程度로 心臟軸의 右側 轉位와 左右 心室의 肥厚를 보였다.

第一次 入院時 施行한 右心導子檢査 所見을 보면, 右心房과 右心室 사이에 約 18% 程度의 Oxygen jumping 이 酸素飽和度 上에 存在하였고, 肺動脈壓과 右心室壓은 各各 80/40 mmHg, 와 85/-5 mmHg 이었으며, 肺血管抵抗은 9.28 unit·M²이었다. (Table 1. 參照)



Fig. 3. The clamp points out the truncus arteriosus and the arrow points out the region where the aorta and pulmonary trunk bifurcate from the truncus arteriosus.

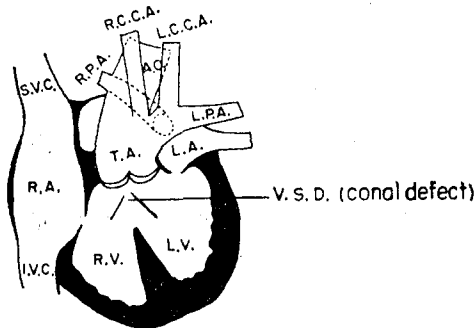


Fig. 4. Truncus arteriosus straddles the V. S. D. and is situated just above the V. S. D. Truncal valve leaflets are four. Right pulmonary artery arise from the post. wall of pulmonary trunk. Right common carotid artery arise from the area where truncus arteriosus bifurcate into the aorta and pulmonary trunk. Left common carotid artery arise from the origin of the pulmonary trunk.

以上の結果로 肺動脈 高血壓이 併發된 心室中隔 缺損症이라는 診斷下에 1976年 10月 5日 手術을 施行하였다.

胸骨正中切開로 開胸하여 Collett-Edwards Type I 動脈幹을 볼 수 있었으며, 肺動脈幹 直徑은 動脈幹 直

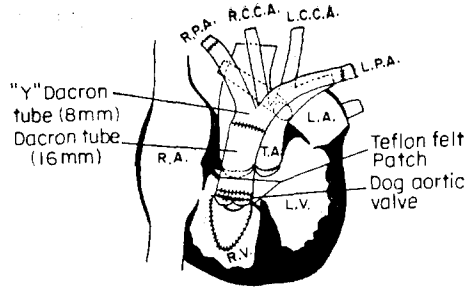


Fig. 5.

徑의 約 2/3이었다. 또한 左側 頸動脈이 肺動脈幹 起始部에서 起始하고 있었으며, 右側 頸動脈은 大動脈과 肺動脈幹의 分枝部 前面에서 起始하고 있었다. (Figure 4. 參照)

動脈캐놀을 左側 外腸骨動脈에 挿入하고 靜脈캐놀을 右心房을 통해 下腔靜脈 및 上腔靜脈으로 挿入하였으며, 左心室尖에 Vent.를 挿入한 後 血液稀釋低温體外循環을 始作하고 右心室을 縱으로 切開하였다.

2.5×2.5 cm 程度의 큰 心室中隔 缺損이 動脈幹瓣膜 直下部에서 發見되었고 (conal defect), 動脈幹瓣膜 葉片數는 4個였으며, 動脈幹은 左右 心室 兩側에 걸쳐서 起始하고 있었다. (Figure 4. 參照)

心室中隔 缺損을 Teflon felt patch를 使用하여 動脈幹이 左心室에 包含되도록 閉鎖하였다. (Figure 5. 參照)

左右 肺動脈을 剝離하여 이들을 大動脈幹 近接部位에서 各各 切斷하고 近接部 切斷面을 봉합한 後, Formalin에 固定한 개의 大動脈瓣膜과 直徑 8mm의 "Y" 모양의 Dacron管이 附着된 直徑 16mm의 Dacron管을 右心室 切開緣에 봉합 附着시키고, "Y" Dacron管을 양쪽 肺動脈 末斷部 切斷面에 端端吻合하였다. (Figure 5. 參照)

肺動脈幹 起始部를 切斷하여 吻合치 않고 左右 肺動脈 各各에 "Y" Dacron管으로 吻合한 理由는 肺動脈幹 起始部를 切斷時 左側 頸動脈도 같이 包含되어 切斷되기 때문이었다. (Figure 5. 參照)

또 개의 大動脈瓣膜을 使用한 理由는 오로지 그 方法 以外에는 다른 選擇의 餘地가 없었기 때문이었다.

以上과 같이 手術을 하였으나 吻合部位에서 甚한 血液 漏出이 계속되고 이의 止血이 잘 안돼서, 모든 캐놀을 除去한 後에 Protamine을 注入하고 止血을 試圖하였으나, 역시 成工치 못하고 甚한 失血로 手術臺에서 死亡하였다.

心肺器는 A. O. 5-head roller pump 와 Bentley Q 110 기포형 酸化器를 使用하였다. 心肺器의 稼動時間은 203분이었고 灌流量은 1430~650 ml/min 이었으며, 體溫은 最低食道體溫을 20°C 까지 下降시켰다.

3. 考 察

動脈幹은 胎生初期에 胎兒心臟의 Conus arteriosus 와 Truncus arteriosus 의 分離가 안돼 생기는 心臟畸形으로 剖檢調査에 依하면 全 先天性 心臟畸의 約 1~4% 를 차지하는 드문 心臟畸形이다²⁾.

이 動脈幹은 1875年 Taruffi²⁾에 依해서 처음으로 報告되었으며 그 病理解剖學의 分類는 1949年 Collett and Edwards³⁾가 처음으로 서술하였다.

이들은 動脈幹에서 肺動脈이 分枝하는 樣狀에 따라서 그 類型을 아래와 같이 넷으로 分類하였다.

Type I; 動脈幹이 大動脈과 肺動脈幹으로 나누어지는 類型이다.

Type II; 動脈幹 後面에서 左右 肺動脈이 近接하여 分枝하는 類型이다.

Type III; 左右 肺動脈이 動脈幹 前後에서 各各 分枝하는 類型이다.

Type IV; 肺動脈이 存在치 않고 肺循環이 氣管枝動脈을 通하여 이루어지는 類型이다.

또한 이들이 動脈幹 80例를 調査한 結果는 47%가 type I 이었고, 29%가 type II, 13%가 type III, 11%가 type IV 이었다.

1965年 Van Praagh 等은⁴⁾ 發生學的 發達을 根據로 하여 動脈幹 類型을 分類하였는데, 이들은 心室中隔 缺損 有無에 따라 type A와 type B로 大別하였고, 이를 다시 胎生期の primitive fourth and sixth arterial arches 의 發達에 依據하여 各各 subtype 1, 2, 3, 4. 로 아래와 같이 分類하였다.

Subtype 1.; Collet-Edwards type I에 해당하는 類型이다.

Subtype 2.; 大動脈 中隔이 없어 肺動脈幹을 볼 수 없는 類型으로 Collett and Edwards Type II와 III에 해당하는 類型이다.

Subtype 3.; 左右 肺動脈中 어느 하나가 없고 側副循環에 依해 肺動脈이 없는 쪽의 肺循環이 이루어지는 類型이다.

Subtype 4.; 大動脈狹部가 狹窄내지는 形成不全 또는 閉鎖되어있거나, 大動脈狹部가 全히 形成되지 않은 類型을 말하며, 이때에는 큰 開放性 動脈管이 同伴된다.

이들은 Collett-Edwards type IV를 動脈幹으로 보지

않고, 肺動脈이 없는 심한 Fallott氏 四徵候로 간주하였다.

Calder 等이⁵⁾ 動脈幹 79例에 對한 剖檢結果를 調査한 바에 依하면 type A1이 58%, type A2가 26%, type A3가 2%, type A4가 13%이었으며 type B는 한 예도 없었다. 지금까지 type B는 Van Praagh 等에⁴⁾ 依해 2例만이 報告되었다.

Van Praagh 等에⁴⁾ 依하면 心室中隔 缺損은 全部 動脈幹瓣膜 直下部에 存在하였으며, Collett-Edwards³⁾는 그들 예에서 25%가 單一心室이었다고 報告하였으나 Van Praagh⁴⁾ 等에 依하면 單一心室은 한 예도 없었고, Bharatis⁶⁾ 等은 그들 예에서 1例가 單一心室이었다고 報告하였다.

上記 著者들의 報告를 보면 거의 全部가 兩側 心室에 걸쳐서 動脈幹이 起始하거나 右心室에서 起始하며, 左心室에서 起始하는 것은 매우 드물었다^{3), 4), 6)}.

動脈幹瓣膜 葉片數는 Calder⁵⁾ 等의 調査에 依하면 三葉인 경우가 61%, 四葉인 경우가 31%, 二葉인 경우가 8%이었다.

大動脈弓이 右側인 경우는 著者들에 따라 20~30%로 報告되고 있다^{2), 5)}.

動脈幹과 同伴되는 畸形으로는 開放性 動脈管이 15~30%, 左側 常存 上腔靜脈이 10~15%, 心房中隔 缺損이 20%인 것으로 報告되고 있다²⁾.

Mair⁷⁾ 等은 肺血管 抵抗과 肺血管의 病理的 變化는 서로 密接한 關係가 있다고 報告하였고, 體動脈 酸素飽和度가 83% 以下인 경우는 大部分 심한 肺血管 閉鎖性 病變이 있다고 하였다.

動脈幹의 診斷은 心臟血管 造影術에 依하여서만 確診이 可能하며 其外 病歷, 理學的 所見, 胸部 X線 所見, 心電圖 所見 및 右心導子 檢査 所見等은 特異的인 診斷的 所見을 나타내지 못한다고 하였다.⁵⁾ 本 報告例에서는 手術前 肺動脈 高血壓이 同伴된 心室中隔 缺損症이라고 믿었기 때문에 心臟血管 造影術을 施行치 않았다.

大部分의 動脈幹 患者는 鬱血性 心不全으로 嬰兒期에 死亡한다. Van Praagh 等이 57例의 剖檢調査 報告에서는 6個月以上 生存한 경우는 단지 3例뿐이었으며, Keith 等의 報告에 依하면 89例에서 22%가 6個月以上 生存하였고, 其中 10例는 20~30대까지 生存하였다. Calder 等이 報告한 例들의 平均수명은 5週이었으며 가장 오래 生存한 예는 Silverman과 Scheinsson이 報告한 43세까지 生存한 예이었다^{2), 4), 5)}.

動脈幹은 內科的 治療만으로는 대개 嬰兒期에 死亡하기 때문에 外科的 治療가 基本이다²⁾.

肺血流量이 甚히 增加된 動脈幹에 對해서 肺動脈絞約術을 Smith 等이 1964年 처음 成功的으로 施行하였으나, Oldham 等과 Stack 等에 依하면 그 手術成績은 매우 不良하여 死亡率이 75% 以上이었다. 그러나 이 手術式에 對한 正確한 成績은 아직 充分한 資料가 없기 때문에 앞으로 더 觀察해 봐야 알 수 있을 것이라고 하였다²⁾.

그리고 肺動脈의 狹窄및 發生不全으로 肺血流量이 매우 減少된 경우에 對하여 1972年 Billing 等이 全身肺側路術을 使用해 좋은 效果를 얻었다고 報告하였다²⁾.

動脈幹에 對한 完全 矯正術은 1968年 Rastelli의 實驗에 根據하여 McGoon¹⁾ 等이 同種의 上行大動脈과 大動脈瓣膜을 利用하여 右心室과 肺動脈을 連結함으로써 動脈幹의 完全矯正術을 처음 成功的으로 施行하였다.

最近에는 同種의 上行大動脈 및 大動脈瓣膜 代身에 돼지의 大動脈瓣膜(Hancock valve)을 附着시킨 Dacron 管을 使用한다. 이는 처음에 同種의 上行大動脈과 大動脈瓣膜을 利用하였던 경우에서 後에 同種移植 大動脈瓣膜의 石灰化 및 狹窄이 생겨서 再手術을 要하기 때 문이다^{2), 3)}.

Mayo Clinic에서 87例의 動脈幹의 完全 矯正術을 實施하였는데, 全體死亡率은 26%이었다. 이 報告例에서는 Collett-Edwards 分類 Type IV는 除外되었다²⁾.

死亡率에 影響을 미치는 要因을 이들이 調査한 바에 依하면 2歲 以下에서 手術한 경우에 死亡率이 83% 이어서 年齡이 重要한 要因이 된다고 하였으며 또한 同種의 上行大動脈과 大動脈瓣膜을 使用한 例와 돼지의 大動脈瓣膜(Han-Cock Valve)을 附着시킨 Dacron 管을 使用한 例와 比較하였더니 前者는 死亡率이 31%이었고 後者는 11%로써 道管(Conduit)의 種類도 큰 要因이 된다고 하였다²⁾.

또한 肺血管 閉鎖性 病變의 進行程度가 手術死亡率에 큰 影響을 미친다고 하였는데, $12\text{unit}\cdot\text{M}^2$ of body surface area인 경우에서는 100%의 死亡率을 보였고 $8.0\text{unit}\cdot\text{M}^2$ of B. S. A. 以下인 경우에서는 10%의 死亡率을 보였다²⁾.

또한 이들의 滿期手術成績을 보면 同種移植 道管(Conduit)을 使用해서 石灰化가 發生한 例를 除外하고는 一般的으로 良好하였다. 그러나 人造道管과 돼지 大動脈瓣膜(Hancock Valve)을 使用한 例에 對한 滿期成績은 앞으로 더 追視를 必要로 한다고 하였다²⁾.

4. 結 論

著者들은 서울大學病院 胸部外科에서 動脈幹 1例에

對해 Rastelli 手術式을 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하였다.

REFERENCES

1. McGoon, D. C., Rastelli, G. C., and Ongley, P. A.: *An operation for the correction of truncus arteriosus.* J. A. M. A., 205:69, 1968.
2. Wallace, R. B.: *Chapter 39. Truncus arteriosus in Gibbon's surgery of the chest.* Edited by Sabiston, Jr., D. C. and Spencer, F. C. Philadelphia, London, Toronto, W. B. Saunders Co. 1976.
3. Collett, R. W., and Edwards, J. E.: *Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types.* Surg. Clin. North. Am., 1949, p. 1245.
4. Van Praagh, R., and Van Praagh, S.: *The anatomy of common aorticopulmonary trunk and its embryologic implications: A study of 57 necropsy cases.* Am. J. Cadiol., 16:406, 1965.
5. Calder, L., Levy, A., Van Praagh, S., Sears, W. P., Corwin, R., Van Praagh, R., Keith, J. D., and Paul, M. H.: *Truncus arteriosus communis: Clinical, angiocardiographic, and pathologic findings in 100 patients.* Am. Heart. J. 92:23, 1976.
6. Bharati, S., McAllister, H. A., Jr., Rosenquist, G. C., Miller, R. A., Tatoes, C. J., and Lev, M.: *The surgical anatomy of truncus arteriosus communis.* J. Thorac. Cardiacvasc. Surg., 67:501, 1974.
7. Mair, D. D., Ritter, D. G., Davis, G. D., Wallace, R. B., Danielson, G. K., and McGoon, D. C.: *Selection of patients with truncus arteriosus for surgical correction: Anatomic and hemodynamic considerations.* Circulation, 49: 144, 1974.
8. Bowman, F. O., Jr., Hancock, W. D., and Malm, J. R.: *A valve containing Eacron prosthesis: Its use in restoring pulmonary artery-right ventricular continuity.* Arch. Surg., 107: 724, 1973.