

動脈幹의 교정수술 一例

진 성 훈* · 노 준 량*

- Abstract -

An Operation for the Correction of Truncus Arteriosus

Sung Hoon Jin, M.D.,* Joon Ryang Rho, M.D.*

Truncus Arteriosus is an uncommon congenital anomaly which is now correctable surgically in patients with favorable anatomy.

A case of a 9 month old male with truncus arteriosus, type II, is reported.

Operation was done on cardiopulmonary bypass with deep hypothermia and circulatory arrest.

The pulmonary arteries were not disconnected from the truncus, and the pulmonary common orifice was closed with a Dacron patch through anterior truncotomy and, for the distal anastomosis, the left pulmonary artery was opened near the common orifice.

Continuity between the right ventricle and the left pulmonary artery was established with a valved conduit (Ionescu-Shiley, 14mm).

The postoperative course was excellent and uneventful.

序 論

動脈幹은 드물고, 생후 곧 나타나는 심한 심부전증으로 그 예후가 극히 나쁜 선천성 심장기형이다. 1967년 McGoon에 의해 첫 성공적 교정술이 시행된 후, 현재는 적합한 해부학적 구조를 가진 환자에 있어서 그 수술적 교정이 가능한 심장기형이 되었다.

금번 서울대학교 병원 흉부외과실에서 9개월된 男兒의 動脈幹을 성공적으로 수술하였기에 이에 보고하는 바이다.

症 例

9개월된 男兒로서 잦은 상기도감염을 主訴로 입원하였다.

* 서울대학교병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Seoul National University Hospital

환자는 정상적인 자연분만으로 태어났으며, 그 당시 체중은 2.5kg이었다. 출생후 곧 吸乳곤란, 호흡곤란, 잦은 상기도감염과 성장지연을 보여 왔으며, 생후 5개월 때는 폐염으로 병원에 입원하여 치료한 적이 있었다.

환자는 입원 1개월 전부터 본원 소아과 외래에서 디기탈리스와 이노제로서 심부전증 치료를 받아 왔었다.

理學的 所見 : 환자는 一見 청색증은 없었으며 체중은 7.4kg으로 20percentile이었다. 혈압은 90/60mm-Hg, 호흡수는 분당 32회, 맥박은 분당 130회로 규칙적이었으며, 흉골좌연을 따라 3도의 수축기 잡음이 들렸다. 간은 肥大되지 않았고, 臍帶탈장이 동반되어 있었다. 棒槌指는 없었다.

검사 소견 : 흉부 X-선 소견으로 心尖이 들려 있으며 폐동맥 圓錐의 함몰과 경미한 폐혈류량 증가의 양상을 보였다(그림 1). 심전도에서 우축측편위와 우심실肥大의 소견을 보였으며, 심에코검사에서 2면에코노 심실중격 결손과 대동맥의 overriding이 보였다.

우심도자검사는 표 1 과 같으며, 우심실조영술검사

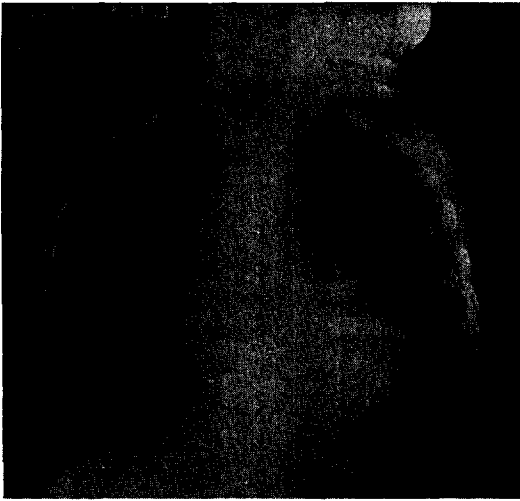


그림 1. 수술전 흉부X-선



그림 2. 우심실 조영술(AP)

Table 1. Cardiac catheterization.

	Pressure	O ₂ Saturation (%)
RPA	36/20 (26)	80
RVO	120/-8/4	77.2
RVI		74.8
RAH	a=6	67.2
RAL	v=3 (2)	65.6
IVC		67.8
SVC		67.2
Aorta	76/44 (58)	75.5

(그림 2와 3)에서 양측 폐동맥이 上行대동맥과 동시에 보이며 動脈幹 뒷 쪽에서 起始하는 것을 알 수 있으며, 幹下 심실중격결손이 보이며, 폐동맥협착은 확실히 알 수 없었다.

以上の 소견을 종합하여, Collett & Edwards 제 1형 또는 제 2형의 動脈幹이라는 진단下에 1983년 1월 13일 수술을 시행하였다.

수술 소견: 양측 폐동맥이 동맥간의 背側에서 共通入口(common orifice)를 가지며 起始하고 있었으며, 총폐동맥幹(common pulmonary trunk)은 없었다. 따라서 제 2형임을 알 수 있었다.

幹판막(truncal valve)은 3개의 잎으로 형성되어 있었고, 심실중격결손은 幹판막 바로 밑에 위치하고 있으면서, 1.5cm×1.0cm의 크기였다.

수술 방법: 1) 중앙흉골절개술로 심장에 접근하면서 부분적 흉선절제술도 시행하였다.

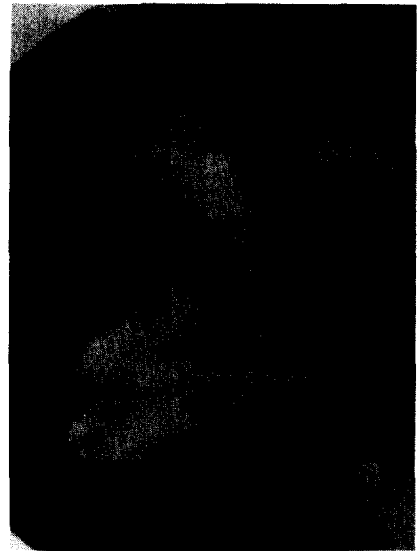


그림 3. 우심실 조영술(Lat)

2) 동맥과 정맥 삽관은 通常의 방법으로 시행하였으며, 체외순환의 시작과 함께 좌심실內로의 vent를 삽입하고 대동맥을 차단하였다.

3) 양측 폐동맥을 일시적으로 혈관감자로 차단한 후 심마비용액을 주입시켰다.

4) 체외순환中에 체온 18°C에서의 40분간의 총순환 정지(total circulatory arrest)를 시행하였다.

5) 우선 폐동맥 共通入口를 노출하기 위하여 동맥간의 전면부에 횡절개를 하였으며, 폐동맥 共通入口를

patch를 사용하여 막았다.

6) 우심실 종결개하여 심실중격결손을 patch로서 막았다.

7) 폐동맥 共通入口 가까이에서 좌폐동맥에 횡절개하여, Ionescu-Shiley valved conduit 14mm (valve 16mm)를 이용하여 우심실-좌폐동맥 간의 연결을 시행하였다.

8) 체외순환을 끊고 通常的인 방법으로 삼관제저를 하였다.

수술후 결과 : 수술 직후, 강심제의 사용없이 혈압은 140/90mmHg, 박동수는 분당 120회로서 洞律動이었으며, 의식상태는 양호하였다.

수술후 2일째 무사히 인공호흡기에서 weaning 하고 拔管하였다. 그 후 환자는 심부전증 증상없이 활동적인 모습을 보였으며, 수술후 11일째 퇴원하였다(그림 4).

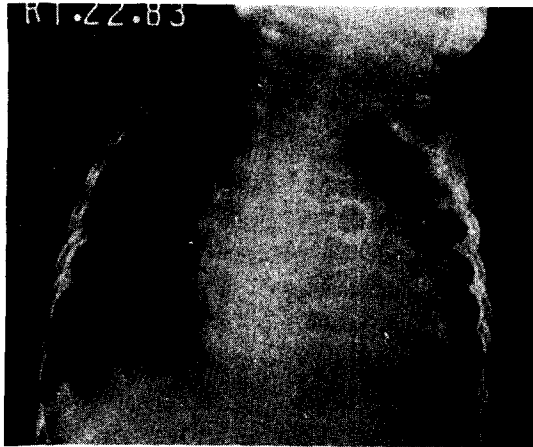


그림 4. 수술후 흉부X-선

考 按

동맥간은 전체 선천성 심장기형中 1% 미만에서 볼 수 있는 드문 질환이다⁶⁾. 대부분의 환자에서 생후 2개월안에 심한 심부전증이 생기며, 그로 인해 75%에서 1년內 사망하는 것으로 되어 있다. 1년 넘게 생존한 25%에서 그 반이 폐혈관저항의 증가로 수술에 부적합하게 되어버리는 극히 불량한 예후를 가지는 질환이라 볼 수 있다¹⁾.

동맥간은 해부학적으로 단일 半月판막을 통해 양측 심실에서 起始하는 단일동맥관으로 특징지어 진다. 半月판막은 2, 3, 4 또는 6개의 잎으로 형성되고 있으며²⁾, 폐쇄부전을 동반하는 경우가 있어 심부전증을 더욱 악

화시키는 요인이 될 수 있다¹⁾.

1949년 Collett와 Edwards가 80례의 동맥간을 분석하여, 4가지 型으로 구분하였다. 제 1 型은 하나의 동맥간에서 대동맥과 폐동맥幹이 나오며, 제 2 型은 양측 폐동맥이 共通入口를 통해 동맥간의 背側에서 나오며, 제 3 型은 양측 폐동맥이 각각 동맥간의 左右의 側壁에서 나오며, 제 4 型은 폐순환이 下行대동맥에서 나오는 기관지동맥에 의해 이루어 지는 경우를 말한다⁷⁾(그림 5).

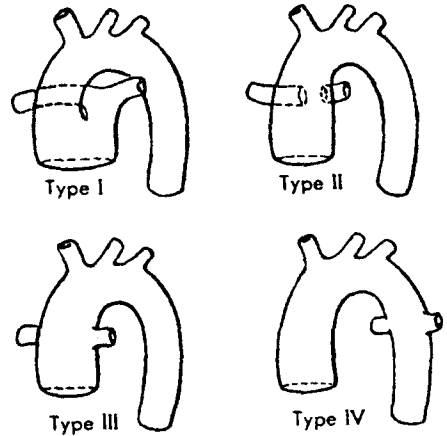


그림 5. Collett & Edwards 분류법

1965년 Van Praagh와 Van Praagh는 위의 제 2 型과 제 3 型을 합쳐 A₂로 하고, 半동맥간(A₃)과 대동맥궁 기형(aortic interruption, A₄)을 추가시키는 새로운 분류법을 보고하였다³⁾(그림 6).

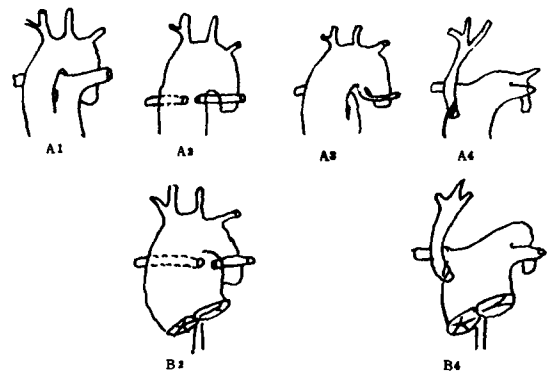


그림 6. Van Praagh & Van Praagh 분류법

동맥간과 같이 수반될 수 있는 기형으로 흔히 대동맥관개존증, 대동맥縮窄증 또는 대동맥궁 기형이 있을 수 있으며, 非心血管系 기형은 약 20%에서 볼 수 있다고 한다¹⁾.

동맥간의 치료에 있어, 우선적으로 디기탈리스와 이노제로서 심부전증 치료가 있어야 하며, 이 內科의 치료에 대한 反應에 따라 수술시기가 결정될 수 있다. 즉, 위의 치료에도 불구하고 계속 심부전증이 진행되는 환자에게는 나이나 체중에 관계없이 수술적인 치료를 고려해야 하며, 반응이 좋은 환자에게는 기다렸다 생후 12개월에서 24개월 사이에 수술하는 것이 좋다고 하는 이도 있다⁶⁾.

수술적인 치료는 크게 2가지로 나눌수 있는데, 첫째로 우선 폐동맥 banding을 한 후 완전교정술을 시행하는 것이고, 둘째로 직접 완전교정술을 시행하는 것이다. 폐동맥 banding은 그 자체의 사망율이 50% 이상이 되어⁵⁾, 현실적으로 많이 쓰이지 않고 있다. 완전교정술을 시행함에 있어, 2가지의 valved conduit를 사용할 수 있으니, homograft와 heterograft가 있다. homograft는 McGoon의 첫 수술에서 사용한 것으로 값이 싸고 충분히 크기가 클 수 있다는 利點이 있으나, 후에 석회질화나 협착이 올 수 있고 쉽게 구할 수 없는 短點이 있어, 현재는 대부분의 外科醫들이 비싸긴 하지만 쉽게 구할 수 있는 heterograft를 사용하고 있다⁶⁾.

동맥간의 완전교정술에 따른 수술사망율에 대하여 보고자에 따라 큰 차이가 있으나⁴⁾, Ebert의 생후 6개월이하의 77예의 동맥간 환자의 완전교정술 결과 분석에 따르면, 수술사망율은 9% 이었다. 또한 이 분석에 따르면 77例中 26例에서 첫 수술후 평균 38개월만에 conduit를 갈아 끼었으며, 이 재수술에서 사망율은 없었다¹⁾.

結 論

서울대학교병원 흉부외과에서 제 2型的 동맥간 一例

를 성공적으로 手術治驗하였다.

REFERENCES

1. Ebert PA : *Truncus Arteriosus. In Glenn WL: Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th Ed. Appleton-Century-Crofts, 1983 p 785.*
2. McGoon DC, Rastelli GC, Ongley PA: *An Operation for the correction of truncus arteriosus. JAMA, 205:69, 1968.*
3. Van Praagh R, Van Praagh S : *The anatomy of common aorticopulmonary trunk (Truncus Arteriosus Xommunis) and its embryologic implications; A study of 57 necropsy cases. Am J Cardiol 16:406, 1965.*
4. Poirier RA, Berman MA, Stansel HC Jr : *Current status of the surgical treatment of truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 69:169, 1975.*
5. Appelbaum A, Bargeron LM Jr, Pacifico AD, Kirklin JW : *Surgical Treatment of truncus arteriosus with emphasis on infants and small children. J Thorac Cardiovasc Surg 71:436, 1975.*
6. Stark J, Gandhi D, Leval M, Macartney F, Faylor JFN : *Surgical treatment of persitent truncus arteriosus; in the first year of life. British Heart Journal 40:1280, 1978.*
7. Collett RW, Edwards JE : *Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types, Surg Clin N Amer 29:1245, 1949.*
8. Kidd BSL : *Persistent truncus arterisus. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P (eds): Heart Disease In infancy and children, 3rd ED. New York, Macmillan, 1978 p 457.*