

總動脈幹殘遺症(IV型)

—Rastelli手術 治驗報告—

金炯默·宋堯準·金學濟·李寅聖

= Abstract =

Rastelli operation in Persistent Truncus Arteriosus, Type IV

— A Case Report —

Hyung Mook Kim, M.D., Yo Jun Song, M.D.

Hark Jei Kim, M.D., In Sung Lee, M.D.

A 8 year old male was admitted to the Department of Thoracic Surgery, Korea University Hospital on June 22, 1978.

The chief complaints were cyanosis and exertional dyspnea since at birth.

EKG shows BVH and dextrocardia, phonocardiogram revealed the accentuation of second heart sound in aortic area. Echocardiogram from the left ventricle to the base of the heart, there is a discontinuity between the ventricular septum and the anterior aortic margin with a large aortic root & aortic overriding.

His cardiac catheterization data and cardiac angiogram show situs inversus totalis, dextrocardia, right aortic arch, large ventricular septal defect etc., and finally diagnosed Truncus Arteriosus, Edwards type IV with retrograde aortogram and selective bronchial angiogram.

This is the first operative case reported as Rastelli operation for Truncus Arteriosus type IV in the literatures in Korea.

Authors have experienced 1 case of Truncus Arteriosus, Edward type IV and Rastelli operation with Dacron Arterial Conduit Graft under cardiopulmonary bypass on July 3, 1978.

The procedures were as follows;

- 1) Cardiopulmonary bypass: Origin of bronchial arteries excised from descending aorta bilaterally; defects in aorta closed.
- 2) Horizontal incision made high in right ventricle.
- 3) Ventricular septal defect (Kirklin type I+II) closed with Teflon patch.
- 4) Bifurcated dacron arterial graft with pericardial monocusp sutured to the bilateral pulmonary arteries (Diameter 9 mm : Length 7 cm).
- 5) Proximal end of the conduit graft anastomosed to right ventricle. (Diameter 19 mm : Length 5 cm).

Total perfusion time was 220 min. The result of operation was poor due to anastomotic leakage and increased pulmonary vascular resistance resulting acute right heart failure.

The patient was died on the operation table.

Literatures were briefly reviewed.

緒 論

總動脈幹殘遺症은 肺血流量的 增加를 同伴하는 青色性 先天性心奇型으로 乳兒初期부터 症勢가 나타나고, 自然歴이 극히 나쁜 疾患의 하나이다.

1875年 Taruffi의 報告以來 몇몇 報告가 있었으나, Fallot 四徵症極型, 僞總動脈幹症等的 名稱으로 混亂이 있었으나, 1949年 Collet & Edwards의 分類發表가 있는 後, 大部分 이 分類를 利用한다.

總動脈幹殘遺症은 心臟에서 起始하는 하나의 總動脈幹이 兩心室로부터 큰 心室中隔欠損을 통해 同時에 血流을 받아서 體循環, 肺循環 및 冠血流量로 分枝되는 先天性 心奇型이다. 總動脈幹에서 分枝되는 肺動脈의 位置에 따라 各型으로 分類되며, 其中 IV型은 肺動脈이나 動脈管이 없고 肺血流量은 氣管枝動脈에서 供給받는 極端型이다.

發生頻度는 先天性心疾患으로 死亡한 剖檢例의 1~4% 정도이며, Collet & Edwards (1949)가 80例를 綜合한 報告가 있다.

Silverman은 43歲까지 生存한 成人例를 報告하였으나, Van Praagh의 剖檢集計報告로는 生後 1時間 30分에서 3歲 5個月까지 死亡하였고, 그중 1個月 以內가 約 50%를 占하고 있다.

治療上 肺血流量이 增加된 症例에서는 肺高血壓을 낮춰 肺血管床을 保護하는 意味로 乳兒期에 左右肺動脈의 絞扼術을 施行하고 肺血流量이 減少된 症例에서는 系統動脈과 肺動脈吻合術을 施行, 肺血流量을 增加시키는 姑息手術方法이 있다.

根治手術方法으로는 大血管轉換兼心室中 隔欠損症에 시행한 Rastelli 手術을 1968年 McGoon이 成功하여 報告하였다.

國內에서는 世界的으로도 極히 드문 總動脈幹殘遺症 IV型의 治驗例가, 아직 報告된바 없었다.

高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室에서 內臟逆位를 同伴한 總動脈幹殘遺症 IV型에 對하여 Rastelli 手術을 施行한 治驗報告와 함께 關係文獻을 考察한다.

症 例

患者: 趙○○ 男子 8歲 生年月日 1971年 2月 27日 生
主訴: 運動時의 呼吸困難 및 全身青色症.

症歴: 25 歲 어머니의 長男으로 家庭에서 滿朔 順産하였고, 體重은 未詳이나 심각한 全身青色症은 哺乳 때 더욱 深해졌으며 上氣導感染이 屢번하였다.

2 歲때 걸기 始作하면서부터 10m 以上 거리에서는 Squatting 이 나타나고 呼吸困難 때문에 野外運動은 不可能하였다.

滿 6 歲에 國民學校 入學後 6 個月 동안 어머니의 등에 업혀서 登下校를 하던 중 根治手術目的으로 本院 胸部外科에 入院하였다.

過去歴이나 家族歴에서 特記할 事項은 없다.

理學的所見: 骨格과 營養狀態는 貧弱弱으며 外觀上 身體畸形은 없었다.

全身의 심각한 青色症의 皮膚와 充血된 結膜, 手指, 足指 끝에는 복채모양을 볼 수 있었다.

血壓은 90/70mmHg, 心搏數 108/min, 體溫 36.8°C, 呼吸數 30/min, 體重 17kg, 身長 119cm, 體表面積 0.74m²을 나타냈다.

胸部聽診上 肺는 正常이었고, 心臟은 右側에 偏在했으며, 胸骨右沿과 第四肋間에서 3 度の 前收縮期雜音과 增加된 單一의 第二心音を 左側 第二肋間에서 들을 수 있었다. 背面에서 脊椎右沿과 右側 肩胛骨下部를 따라 3 度の 持續性 收縮期雜音이 들렸다.

肝은 觸知되지 않았으나 肝과 肺의 境界는 左側 第六肋間이었다.

腹水나 上下肢에 浮腫 等은 發見할 수 없었다.

檢査所見: 血液檢査는 血色素 20.3gm%, 血球容積 61%, 白血球 6050/mm³, 血沈速度 1mm/hr 이었고, 大便檢査에선 潛血試驗上 (+)을 나타냈다.

그밖에 檢査所見은 正常範圍였다.

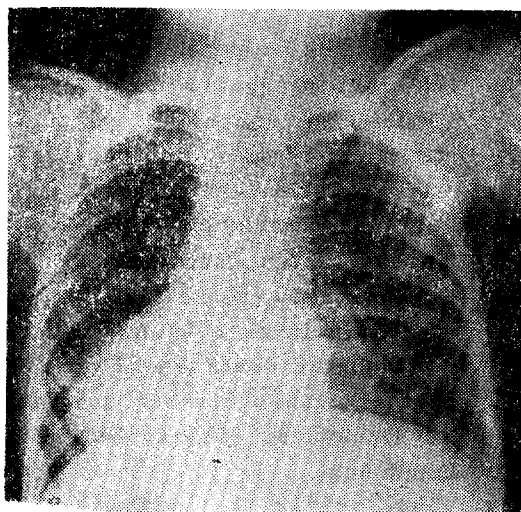


Fig. 1. Chest P-A shows the narrowing of the cardiac waist and the dextrocardia. Heart is slightly enlarged as C-T ratio of 0.6 with an increase in pulmonary vascular markings.

胸部 單純X線所見: 心臟은 胸廓右野에 偏在해 있는 右胸心이었으며, 心臟胸廓比率은 60%였다. 肺野도 正常이었으며 肺血管陰影도 보통이었으나 心臟膜部는 약간 좁아져 있다(Fig. 1 參照).

心電圖: 典型的인 右胸心所見과 兩心室肥大를 보여 준다(Fig. 2 參照).

心音圖 및 超音波所見: 心音圖上單一의 增加된 第二心音を 보여주며, 超音波 소견에서는 大動脈幹은 正常의 두배 이상 擴大되어 있고, 心室中隔과의 連續은 끊어지는 心室中隔欠損의 所見을 보였다(Fig. 3, 4 參照).

右心導子 및 心造影所見: 右側 大伏在靜脈을 통한 右心導子中 右胸心으로 心房中隔損은 發見할 수 없었고, 큰 心室中隔缺損을 통해 兩心室의 壓力이 같은 것

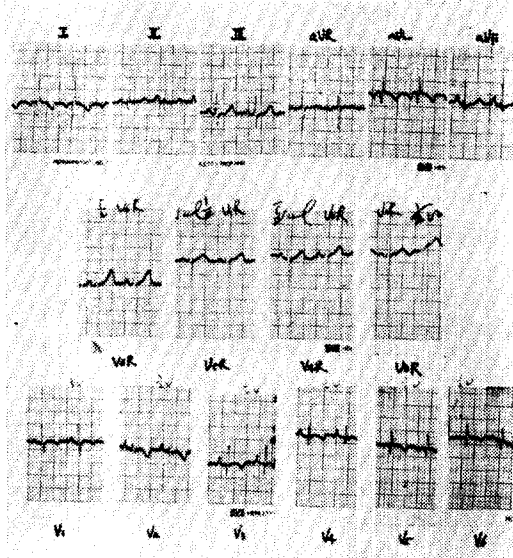


Fig. 2. Electrocardiogram shows dextrocardia and BVH with mild right axis deviation.

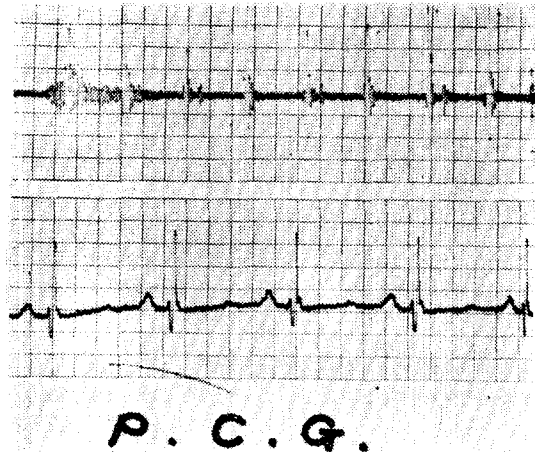


Fig. 3. Phonocardiogram shows the single accentuation of the second heart sound.

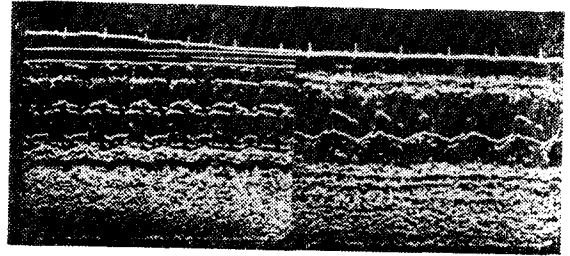


Fig. 4. Echocardiogram from the left ventricle to the base of the heart reveals a discontinuity between the ventricular septum and the anterior aortic margin with a large aortic root and aortic overriding.

을 알았으며 肺動脈은 없고 大動脈으로만 心導子가 들어갔다. 動脈 酸素 飽和度는 78.7%로 顯著히 낮았으며, 다른 畸形은 發見할 수 없었다(Fig. 5 參照). 右心造影上 前後寫眞에서는 機能的인 右心室 및 左心室에서 同時에 造影되는, 單一의 大動脈만 나타나고 肺動脈은 發見할 수 없었다. 大動脈弓은 右側에 位置했다(Fig. 6 參照).

Rt Heart Catheterization

Sites	O ₂ saturation	Pressure
Aorta	78.7%	120/75 mmHg
RVH	67.8	
RVM	66.8	130/0
RVL	67.3	
RAH	68.2	
RAM	66.8	10 (mean)
RAL	64.2	
SVC	64.2	
IVC	63.8	

Fig. 5. Right heart catheterization data.

側面寫眞에서 兩心室이 同時造影되었고, 하나의 커다란 動脈幹이 起始된 것을 알 수 있고, 큰 心室中隔缺損이 總動脈幹瓣膜 下部에 存在했다. 左右 肺動脈은 T₆~7 位置의 下行大動脈에서 조금 늦게 造影되어 正確한 位置를 알기 爲해 逆行性大動脈造影術을 施行했다. 造影上 總動脈幹瓣膜不全은 없었고, 直徑 9mm의 肺動脈은 T₇ 位置의 下行大動脈에서 起始된 氣管枝動脈이 約 2cm 길이로 나아가서 右側 肺動脈으로 連結되었고, 左側은 같은 下行大動脈 반대측 T₆ 位置에서 起始된 全長 3cm 程度의 氣管枝動脈이 가늘게 動脈幹뒤로 나아가 左肺動脈에 連結되어 있었다(Fig. 7, 8, 9, 10 參照)



Fig. 6. & 7. Selective angiogram with injection into right ventricle shows single vessel arising from both ventricles, right aortic arch and dextrocardia in chest A-P. In lateral view, arteries to lung originate from descending aorta, and large VSD is noted below the truncal valve.

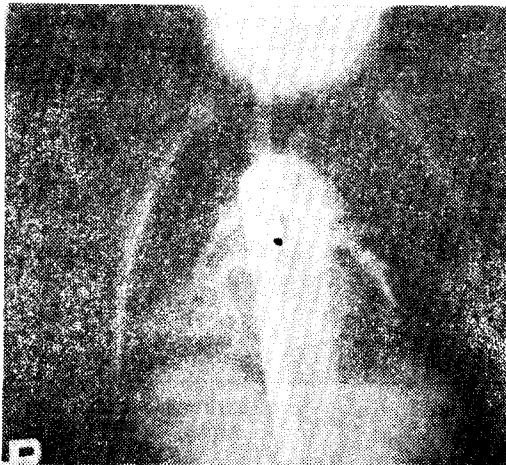


Fig. 8. Retrograde aortogram shows no truncal valve incompetence.

手術 및 手術經過: 上記한 臨床症狀 및 檢査所見을 通해, 內臟逆位에 따른 右胸心 및 Edward 第四型에 該當되는 總動脈幹殘遺症의 診斷下에, 1978年 7月 3日 低體溫法을 利用한 體外循環下에 Rastelli 手術을 施行했다.

胸骨正中切開로 開胸후 右胸心を 確認하였으며, 左側에 位置한 機能的 右心房을 通해 上下空靜脈에 靜脈管을 挿入했으며, 動脈管은 大動脈의 上行部位에 挿入했다.

Polystan Pump와 低容量의 一回用 氣泡碳化器를 利用, 血液稀釋法을 適用했다.

總充填量은 1500ml이고, 新鮮血液(ACD) 400ml, 血漿 400ml, 20% mannitol 100ml, Hartman-D 330ml, 5% Bivon 80ml, Decadron 18mg, Ipsilon 2250mg, CaCl₂ 800mg, K⁺ 18 mEq, Keflin 2.0gm 등을 使用했고 灌流中 追加血液은 없었다.

術中 食道 最低體溫은 23°C였고, 血流量은 1.2L~2.5L/M²/min였으며 酸素注入量은 5~9L/min이었다. 血流時間은 220분이었으며 大動脈 遮斷은 15分과 3回의 절차 施行했다.

手術은 胸腔을 通해 T₇, T₈에 各各 位置한 兩肺動脈을 確認출後, 機能的 右心室에서 左右肺動脈까지의 各各의 直徑과 全長을 確認했다. 大動脈弓은 右側이었다.

橫切開로 右心室을 열고 뒤쪽으로 大動脈瓣輪直下에서 Kirklin 分類 I + II 型의 心室中隔缺損을 發見하고 Teflon felt로 縫合閉鎖했다.

右心室에서 肺動脈의 起始部는 全히 發見할 수 없었고, 總動脈幹瓣膜은 三尖瓣이었으며 瓣膜不全은 없었다.

右胸腔을 通해 剝離된 右肺動脈과, 下行大動脈을 Waterston 血管鉗子로 잡고 分離한 後 大動脈側은 5-0로 二重 縫合했으며 右肺動脈은 正常的인 位置인 앞쪽으로 끌어내 DeBakey Dacron Arterial Graft의 "Y"字의 distal part에 端端的吻合術을 施行했다.

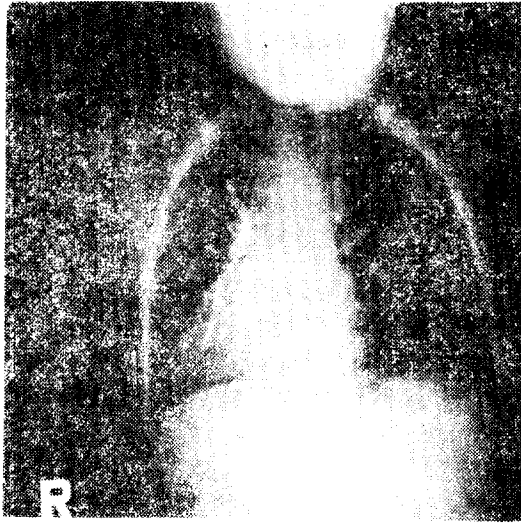


Fig. 9 & 10. In selective bronchial angiogram, right bronchial artery arises at T₇ level of descending aorta supplies the right pulmonary artery. Left bronchial artery arise at the T₆ level of left side of the descending aorta and supplies the left pulmonary with 3cm in length and 0.5cm in diameter.

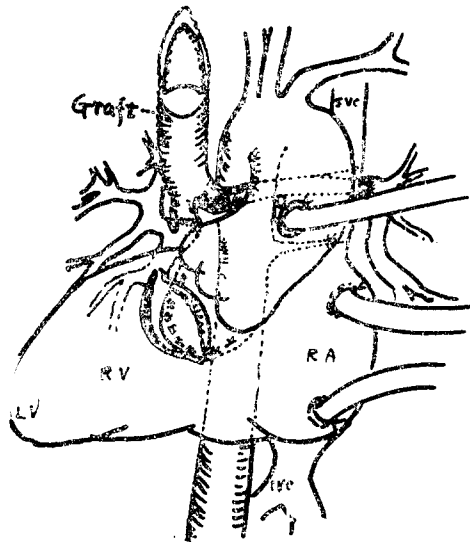


Fig. 11. Surgical repairs.

- A) Cardiopulmonary bypass: Origin of pulmonary arteries excised from descending aorta; defect in aorta closed.
- B) Incision made high in right ventricle.
- C) Ventricular septal defect closed with Teflon patch.
- D) Dacron conduit with pericardial monocusp valve sutured to pulmonary arteries.
- E) Proximal end of conduit anastomosed to right ventricle.

左側 또한 左胸腔을 經해 T₆ 部位의 下行大動脈에서 起始하는, 全長 3cm의 氣管枝動脈의 起始部를 結紮 剝離한 後, 直徑 10mm의 左肺動脈을 Graft의 distal part에 吻合했다. Graft의 位置는 上行大動脈의 後面인 Transvers sinus를 右側에서 左側으로 誘導한後 左肺動脈에 連結한 것이다. 右, 左側의 Graft의 長이는 各各 75mm, 120mm, 直徑은 9.5mm였다.

"Y" 字의 proximal part는 右心室 切開部에 連結될 直徑 19mm로서, 前部는 後部보다 長이를 約 2cm 程度 長게 斜線으로 斷面을 만들어 肺動脈部位에서 右心室의 連結에 適合도록 했으며, 안쪽에는 心葉의 一部를 利用 半月形으로 monocusp flap을 附着시켜 心搏動時 血流通를 줄이코자 하였다.

橫切開된 右心室部位는 Graft의 proximal part를 連結과 함께 完全히 縫合했고, 體溫이 서서히 上昇과 함께 心臟은 搏動하기 始作했다.

그러나 手術時間이 220分으로 體外 血流時間이 長었고 肺血管抵抗이 右心搏出量을 견디지 못해 急性心不全으로 患者는 手術室에서 死亡했다(Fig. 11 參照)

考 按

總動脈幹은 先天的으로 한 動脈이 兩心室로부터 起始해 大動脈, 肺, 冠狀動脈에 血液을 共給하는 青色症을 나타내는 心臟疾患이라¹⁴⁾²⁴⁾.

1875年 Taruffi가 처음 記術했고, 1949年 Collett

등이 80 예를 4가지 型으로 分類하고 있다⁴⁾¹⁴⁾ (Fig. 12 參照).

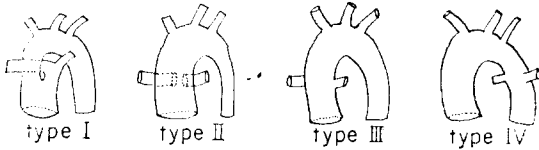


Fig. 12. Collett & Edwards의 分類

即 第Ⅰ型은 單一總動脈에서 大動脈과 主肺動脈이 同時 起始하는 것.

第Ⅱ型은 左右 肺動脈이 總動脈 後壁에 서로 密接히 起始하는 것.

第Ⅲ型은 左右 肺動脈이 總動脈의 兩側에서 各各 起始하는 것.

第Ⅳ型은 肺動脈이 없고 氣管支動脈을 通해 肺血流이 形成되는 것.

이중 第Ⅰ型이 47%, 第Ⅱ型 29%, 第Ⅲ型 13%, 第Ⅳ型 11%로 第Ⅰ型이 제일 많다. 1965年 Van Praagh³⁾ 등이 胎生期 發生學的으로 Collet 分類로 第Ⅱ, Ⅲ型을 한 群으로, 心室中隔缺損, 存在 有無는 分類하고 있으나 잘 使用되지 않고 있다. 本例는 第Ⅳ型에 屬한다.

發生 頻度는 先天性 心臟疾患으로 죽은 患者 剖檢例에서 約 1~4%이고³⁾¹⁴⁾¹⁸⁾¹⁹⁾, 先天性 心臟疾患中 0.4%이다²³⁾.

國內에서는 1976년 서울대학에서 Edwards type I 1例가 보고된 바가 있다³⁰⁾. 男女差異는 없으나 男子가 약간 많다¹⁹⁾. 臨床症狀²⁾은 心不全時와 비슷하며 增加될 肺血流量때문에 生後 2~6個月에 症狀이 나타난다. 대개 第Ⅰ, Ⅱ, Ⅲ型이며 青色症은 울거나 緊張時에 深해진다.

肺血流量이 減少된 경우로는 第Ⅰ, Ⅱ, Ⅲ型의 小數群과 第Ⅳ型이며 울면 青色病은 역시 深해진다¹⁷⁾.

세번째 肺血管과 血管閉鎖의 適當한 均衡을 가지는 小數의 群으로 低酸素症이나 深한 心不全은 없으며, 手術없이도 20餘歲까지도 生存可能하다³⁾⁴⁾¹⁷⁾.

환로 四徵症이나, 大形心室中隔缺損과 深한 肺血管閉塞症이 謙한 境遇와 症狀이 비슷하며 鑑別을 要한다.

深한 呼吸困難 및 頻脈을 보이거나 聲診上 第二音이 單一로 增加되며, 收縮期前奔馬音과 背面에서 持續性 收縮雜音이 들린다. 酸素飽化度는 85% 以下로 나타날 수도 있으며 血色素는 20gm% 以上으로 增加한다¹⁴⁾.

本例는 大動脈 酸素飽化도가 78.7%로 顯著히 낮았으며 肺血管의 進行된 閉塞症을 豫測할 수 있다.

心電圖上 心軸은 右側으로 偏位되거나 兩心室肥厚所見을 나타낸다¹⁹⁾²⁰⁾. 本例는 右胸心으로 典型的 右胸心心電圖와 兩心室肥厚를 보여주고 있다.

心音圖: 1964年 McCue 등이 臨床報告를 했음에도 여러 見解가 있는데, Victoria 등은 13例中 1例에서 左側 第四肋間과 心尖部에서 高周波의 收縮期 雜音이 存在했고, 12例에선 第四肋間에서 크고 一定한 ejection click과 右側 第二肋間에서 單一性的 넓어진 第二音(0.04~0.05 sec)을 聽診할 수 있었다고 報告하고 있다. 開放性動脈管이나 큰 心室中隔缺損과 鑑別해야 한다¹⁾.

心超音波檢査에서 心室中隔을 交叉하는 正常 大動脈보다 큰 總動脈幹이 나타나며, 心室中隔缺損과 單一の 總動脈幹瓣膜이 特徵적으로 나타난다. 환로 四徵症은 肺動脈瓣膜으로 區別된다¹⁸⁾¹⁹⁾²¹⁾.

胸部 X線所見: 心臟은 약간 큰 편이며 肺血管陰影은 增加되기 쉽고, 心腰部가 좁아져 있으며, 가끔 大動脈弓이 右側에서 보인다²⁰⁾.

心導子 및 心造影術: 心導子로 兩心室의 壓力이 같고 心導子는 右心室에서 總動脈幹으로만 進行되어, Rp/Rs 測定도 型에 따라 可能하나, 本例는 第Ⅳ型으로 側定하지 못했다. 心造影術上 다음과 같은 點에 留意해야 한다. 總動脈幹의 起始部, 肺動脈의 起始樣狀, 肺血流量, 總動脈幹瓣膜의 狀態, 大動脈 分枝의 低形成症, 冠狀動脈의 分布, 心室中隔缺損狹窄, 心臟內畸形, 脾臟의 有無, 開放性動脈管의 閉鎖有無 등을 觀察해야 한다. 本症에서는 右胸心, 右側大動脈弓, 內臟逆位, 큰心室中隔缺損, Edward 第Ⅳ型의 肺動脈의 分布 등의 異狀을 發見할 수 있었다⁴⁾¹⁵⁾.

症理 및 同伴된 畸形은 1974年 Bharati²¹⁾¹⁵⁾ 등은 總動脈幹瓣膜不全 約 2%, 大動脈遮斷 11%, 右胸心은 95例中 1例를 報告했으며, Collett⁴⁾ 등은 1949년에 單心室은 25%로 報告하고 있다. 1674年 Mair¹⁶⁾ 등은 總動脈幹瓣膜不全은 70例의 心導子患者中 25名은 輕했고, 4名은 深했다. 70%가 三尖瓣, 25%가 四尖瓣, 5%가 二尖瓣이었으며, 大動脈遮斷은 15%를 나타냈다. Van Praagh 등에 의하면 右大動脈弓은 20%, 右에서 左肺動脈 어느 하나가 없는 것은 4.5%로 나타났다³⁾. 그外 開放性動脈管 15~30%. 心房中隔缺損 20%, 左側上空靜脈 10~15%를 나타냈다.

外科의 治療는 姑息的 및 根治의 方法이 있다.

姑息的 手術方法은 1952年 Muller⁵⁾ 등이 肺動脈 Banding을 言及, 1961年 試圖했으며, Billig⁷⁾는 Ed-

ward 第二型이 Cooley Shunt 手術을 施行했다. 1961年 Armer⁸⁾와 1966年 Glenn⁹⁾이 肺動脈의 壓力과 抵抗이 낮은 患者에 Cavo-pulmonary shunt 을 施行했다.

根治的 手術로는 1665年 Sloan이 瓣膜이 없는 Teflon 管을 Edward 第I型에 附着시켰으며, 1966年 Cooley 등이 Beall 人工弁膜을 넣은 Dacron 管을 7~8才 患者에 移植했다. Arai와 Rastelli 등이 大動脈片으로 同種移植 했으나²¹⁾ 1967年 McGoon⁹⁾에 의해 根治手術法이 成功했다. 1973年 病院死亡率은 29%로 報告하고 있다¹¹⁾.

肺動脈의 Banding은 內科의 治療가 되지않는, 肺血流量이 增加된 心不全 乳兒에서 實施한다. McGoon¹²⁾에 의하면 Rp/Rs가 0.6 以上이면 完全矯正이 위험해, 大心室中 隔缺損가 增加된 肺血流量을 가진 境遇와 같이 肺動脈 Banding을 한다. Banding時는 完全하지 않으나 다음 基準을 利用한다.

即 Band 후 收縮期血壓 差異가 40mmHg 以上, 肺動脈 收縮期血壓의 減小가 術前의 1/2 까지나 30mmHg 以下가 되지 않도록 하며, 體血管 壓力이 더 增加되지 않는 程度에서 繼續的인 Banding을 中止하고, 肺動脈壓의 減小로 系統動脈의 酸素飽化度가 85% 정도 維持될 수 있는 最低水準까지 減小시킨다²⁾.

不適當하게 減少된 肺血流量에는 Waterston or Potts 型, Glenn 短縮手術이 適用되나, 만일 肺血管 抵抗이 높으면 禁忌다²⁾. McGoon¹²⁾은 5歲前, 12歲後가 豫後가 50%로 나쁘며 5歲前이라도 肺血管 抵抗이 增加하면 完全 矯正이 要하나 豫後는 나쁘다. 12歲 以後인 Rp/Rs가 1.0이 안되면 完全矯正이 옳다. 弁膜不全時는 弁膜置換術이 要하며, 人工管으로는 右心室에서 肺動脈 사이를 連結할수있는 異種弁膜을 附着한 Woven-Dacron 管이 좋다²⁾. 右心室의 流出路와 肺動脈을 連結하고 心室中隔缺損을 덮아주는 Rastelli 手術은 四徵症, 大血管轉位症, 總房室通路 等에 비해 總動脈 幹殘遺症이나 肺動脈弁膜 狹窄을 兼한 大血管轉位症에 선 위험이 크다²³⁾ 24) 25).

本症에서는 Dacron Conduit Graft를 利用했고 心囊의 一部를 monocusp으로 만들어, 人工 導管内 右心室流出路에 附着시켜 肺動脈血의 逆流을 防止했다.

手術方法은 胸骨正中 切開를 體外循環을 통해 低體溫法을 實施한다. 3가지 主過程을 거치는데 첫째, 心臟의 基底部에서 肺動脈을 分離 確認해둔다. Edwards. 第I型은 缺損部分이 클때 Woven Dacron patch로 막아주고, 第IV型은 Woven Dacron Conduit로 各各 肺動脈에 Distal part는 縫合連結해 준다.

둘째, 右心室의 前上部에, 肺動脈 流出路에 該當하

는 部分에 垂直切開한다. 肥厚된 部分은 切除하고 大動脈同種이 利用된다면 橫切開한다⁹⁾¹²⁾. 上後部에 位置한 心室中隔缺損은 얇은 Woven Teflon cloth로 막아 준다.

셋째, Graft의 起始部는 右心室切開部에 直經에 맞도록 連結縫合해 준다.

手術經過는 처음 數週에 右心不全이 生길수 있는데, 水液의 制限, 抗生劑, Digitalis 等으로 週節될 수 있다.

1972年 Mayo Clinic¹¹⁾에서 111例의 手術死亡率을 보면 2歲以下가 80%로 2~4歲가 52%, 12歲以上이 32%로 나타났고 SaO₂는 85% 以上이 27%, 以下가 41%로 體外循環時間은 120분이 27%, 121~149分 18%, 150分 以上이 45%로 나타났다. 手術後 肺動脈壓이 30 mmHg 以下가 24%, 以上은 20%이고, 右-左心室 壓力比率은 0.5 以下가 14%로 豫後가 좋았다. Edward 型은 第I, II型은 31%, III, IV型 25% 總死亡率은 29%로 나타났다.

體血管 收縮期 差異는 30mmHg 以下 33%, 30mmHg 以上이 19%이며, Rp/Rs는 0.6以下가 19%, 0.6~0.7가 50%, 0.7以上 75%, unknown 31%로 나타났다¹¹⁾.

1974年 Mair 等은 40例의 肺의 病理所見을 보면, 肺血管抵抗이 8.0 units m² 보다 적으면 10%, 8~12일 때 33%, 12以上이면 手術 死亡率은 100%로 報告하고 있다¹⁶⁾.

手術死亡率이 아직 높고, 右心室의 流出路의 置換型이 問題點이며, 初期에는 大動脈 同種移植이 좋았으나 異種移植이 더 널리 使用되고 있다. 아직은 長期間 手術患者의 觀察이 重要하여 以上의 問題點이 있어도 手術을 繼續함으로써 長期生存率이 높아질 것이다.

結 論

高麗大學校 醫科大學 附屬病院 胸部外科에서 1978年 7月3日, 心導子 및 心造影術로 確診한 Edward 第IV型의 總動脈幹殘遺症 1例을, 低體溫法과 體外循環을 利用한 開心術로 Rastelli 手術을 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Victorica, B.E., Gessner, I.H., and Schiebler, G.L. : *Phonocardiographic findings in persistent truncus arteriosus*. *Br. Heart J.* 30:812, 1968.
2. Poirier, R.A., Berman, M.A., and Stansel, H. C., Jr. : *Current status of the surgical treatment*

- of truncus arteriosus. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69:169, 1975.
2. Van Prassgh, R., and Van Prassgh, S. : *The anatomy of common aortopulmonary trunk (Truncus Arteriosus Communis) and its embryologic implications: A study of 57 necropsy cases*, *Am. J. Cardiol.* 16:406, 1965.
 1. Collet, R.W., and Edwards, J.E. : *Persistent Truncus Arteriosus: A Classification According to Anatomic types*, *Surg. Clin. North Am.* 29: 1245, 1949.
 5. Silverman, J.J., and Scheinsson, G.P. : *Persistent truncus arteriosus in a 43 year old man*, *Am. J. Cardiol.* 17:94, 1966.
 6. Muller, W.H., Jr., and Dammann, J.F., Jr. : *The treatment of Certain Congenital Malformations of the Heart by the Creation of Pulmonic Stenosis to Reduce Pulmonary Hypertension and Excessive Pulmonary Blood Flow*, *Surg. Gynecol. Obstet.* 95:213, 1952.
 7. Billig, D.M., Kreidberg, M.B., Chernoff, H. L., and Ali Khan, M.A. : *Systemic to Pulmonary Anastomosis in Truncus Arteriosus with Reduced Pulmonary Blood Flow*, *Am. J. Cardiol.* 30:228, 1972.
 8. Armer, R.M., De Oliveira, P.F., and Lurie, P.R. : *True Truncus Arteriosus: Review of Seventeen Cases and Report of Surgery in Seven Patients*, *Circulation* 24:878, 1961.
 9. 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.
 10. Rastelli, G.C., Titus, J.L., and McGoon, D.C. : *Homograft of Ascending Aorta and Aortic Valve as a Right Ventricular Outflow: An Experimental Approach to the Repair of Truncus Arteriosus*, *Arch. Surg.* 95:698, 1967.
 11. McGoon, D.C., Wallace, R.B., and Danielson, G. K. : *The Rastelli Operation: Its Indications and Results*, *J. Thorac. Cardiovasc.* 65:65, 1963.
 12. McGoon, D.C., Rastelli, G.G., and Wallace, R.B. : *Discontinuity Between Right Ventricle and Pulmonary Artery: Surgical Treatment*, *Ann. Surg.* 172:680, 1970.
 13. Ross, D.N. : *Biologic Valves: Their Performance and Prospects*, *Circulation* 45:1259, 1972.
 14. Sabiston, D.C., and Spencer, F.C. : *Truncus Arteriosus*. *GIBBON'S Surgery of the Chest*. 3rd Ed.:1066, 1976.
 15. Bharati, S., McAllister, H.A., Jr., Rosenouist, G.C., Miller, R.A., Tatroles, C.J., and Lev, M. : *The surgical anatomy of truncus arteriosus communis*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 7:501, 1974.
 16. 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.
 17. McCue, C.M., Lester, R.G., Boshier, L.H., Jr., and Mauck, M.P., Jr. : *Persistent Truncus Arteriosus: A Clinical Correction with the Pathologic Anatomy*, *Chest* 46:507, 1964.
 18. Nadas, A.S., and Fyler, D.C. : *Pediatric Cardiology*, 3rd Ed. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1972, p. 438.
 19. Moss, J. and Adams, E.H. and Emmanouilides, C.C. : *Truncus Arteriosus: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 2nd Ed. 417, 1977.
 20. Dalinka, M.K., Rubinstein, B.M., and Lopez, F. : *The Roentgen findings in truncus arteriosus*. *J. Can. Assoc. Radiol.* 21:85, 1970.
 21. Chung, K.J., Alexson, C.G., Manning, J.A., and Gramiak, R. : *Echocardiography in truncus arteriosus: The valve of pulmonic valve detection*. *Circulation* 48:281, 1973.
 22. Rogers, M.A., Winship, W.S., and Coleman, A.J. : *Correction of Persistent Truncus Arteriosus*, *Thorac* 26:115, 1971.
 23. Hawe, A., Rastelli, G.C., Ritter, D.G., Du Shane, J. W., and McGoon, D. C. : *Management of the Right Ventricular Outflow Tract in Severe Tetralogy of Fallot*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 60:131, 1970.
 24. Danielson, G.K., Mair, D.D. Ongley, P.A., Wallace, R.B., McGoon, D.C. : *Repair of Transposition of the Great Arteries by Transposition of Venous Return: Surgical Considerations*

- and Results of Operation, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 61:96, 1971.
25. Gerbode, F., and Sabar, E.F. : *Endocardial Cushion Defects: Diagnosis & Surgical Repair*, *J. Cardiovasc. Surg.* 5:223, 1964.
26. Rastelli, G.C., McGoon, D.C., and Wallace, R.B. : *Anatomic Correction of Transposition of the Great Arteries With Ventricular Septal Defect & Subpulmonary Stenosis*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 58:545, 1969.
27. Kouchoukos, N. T., Barcia, A., Bargerion, L. M., and Kirklin, J.W. : *Surgical Treatment of Congenital Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 61:70, 1971.
28. Victorica, B.E., Krovetz, L.J., Elliot, L.P., Van Mierop, L.H.S., Bartley, T.D., Gessener, I.H., and Schiebler, G.L. : *Persistent truncus arteriosus in infancy; A study of 14 cases*. *Am. Heart J.* 77:13, 1969.
29. Tandon, R., Hauck, A.J., and Nadas, A.S. : *Persistent truncus arteriosus A clinical, hemodynamic, and autopsy study of nineteen cases; circulation* 28:1050, 1963.
30. 홍장수외 : 動脈幹 1例 報告. 大韓胸部外科學會誌, 2:271, 1976.
-