

## 총동맥간증 (1형) 의 치험례\*

송인석 \*\*, 김치경 \*\*, 조건현 \*\*, 곽문섭 \*\*, 이흥균 \*\*

— Abstract —

### Truncus Arteriosus, Type I\* — one case report —

In Seog Song, M.D.\*\*, Chi Kyung Kim, M.D.\*\*, Keon Hyon Jo, M.D.\*\*,  
Moon Sub Kwack, M.D.\*\* and Hong Kyun Lee, M.D.\*\*

Truncus arteriosus is one of the rare cyanotic congenital cardiac anomalies and thought to be result from complete or partial failure of trunco-conal septum. A single arterial trunk receiving blood from both ventricles supplies the coronary, pulmonary and systemic circulation.

The symptoms were usually related to the degree of the pulmonary blood flow and functional status of truncal valve, and mostly appeared within the first two months of life.

The prognosis is generally considered to be poor in spite of successful surgical correction.

This report is a case of 13 years old female with type I truncus arteriosus, which was successfully corrected using a intracardiac Dacron tunnel graft(semilunar, 18mm) from VSD to the truncal valve, and a extra-cardiac Ionescu-Shiley valved(20mm) Dacron conduit (21mm) from RV to the pulmonary artery(Rastelli operation).

### 머 리 말

총동맥간증은 단일 동맥간이 단일 반월판막을 통하여 심장저부에서 기시하며, 대동맥, 폐동맥 및 관상동맥에 혈액을 공급하는 상태로 정의될 수 있다<sup>10)</sup>.

Buchanan은 1864년에 이를 최초로 기술하였고, Tar-ruffi (1875년)에 의하여 병리해부가 더욱 밝혀졌다.

이의 발생빈도는 선천성 심기형을 가진 유아의 1%<sup>12)</sup> 혹은 부검예중에서 1.7%<sup>30)</sup> 등으로 매우 드물며, 우리나라에서는 4례의 보고가 있다<sup>15-18)</sup>.

임상증상은 대개 폐혈류량과 동맥간판막의 상태에 의

\* 이 논문은 1985년 가톨릭중앙의료원 학술연구 조성비로서 이루어진 것임.

\*\* 가톨릭 의과대학 흉부의과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic Medical College

하여 결정되어지고, 생후 첫 2개월내에 대부분의 환자에서 증상이 나타난다. 폐혈류량의 증가와 상대적인 관상동맥혈류량의 감소로 심근경색에 이은 울혈성 심부전증이 발생하며, 약 75%에서는 생후 첫 1년내에 사망하고, 생존한 25%에서도 폐혈관저항의 증가로 절반가량이 외과적 수술대상에서 제외되며 예후는 극히 불량하다<sup>12)</sup>. 그러나 38세에서도 생존한 예가 있었다<sup>14)</sup>.

총동맥간증의 외과적 수술방법으로는 폐혈류량이 매우 증가된 경우에는 폐동맥교약술(pulmonary artery banding)이, 폐동맥의 협착 및 발육부전시에는 전신-폐측로술(systemic-pulmonary artery shunt operation) 등이 시행되었으며, 완전교정술은 1968년에 McGoon들에 의하여 비로소 성공적으로 시술되었다<sup>22)</sup>.

본 가톨릭의과대학 흉부의과학교실에서는 13세된 여자의 총동맥간증 1례에서 Intracardiac Dacron tunnel graft (18 mm)와 extracardiac Ionescu-Shiley valved Dacron conduit 를 사용한 Rastelli 수술법으로

써 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

## 증 례

본 환자는 13세 여아로서 기존의 호흡곤란이 악화되어 입원하였다.

환자는 8세때부터 운동시 청색증과 호흡곤란이 발생되었고, 1개월에 1회이상의 빈번한 상기도 감염이 발생하였으나 특별한 치료를 하지 않고 지내던 중, 내원 3년전 비출혈(epistaxis)로 본원에 입원하여 선천성 심장병이 있음이 인지되었다. 내원 1개월전부터 청색증 및 호흡곤란이 악화되어 정밀검사와 수술적 교정을 위하여 재입원하였다.

과거력상 5세때 홍역을 앓았으며, 가족력에서는 특기할만한 사항은 없었다.

이학적검사에서 키는 143 cm로 25 퍼센 타일이었고, 체중은 27.5 kg으로 3~10 퍼센 타일이었으나, 집에서 분만되어 성장 및 발육의 정도는 출생시와 비교할 수는 없었고, 영양상태는 불량하였다. 활력측정상 혈압은 100/50 mmHg, 맥박은 분당 120회로 규칙적이었으며, 호흡수는 분당 26회로 약간 빈호흡(tachypnea)이었고 체온은 정상이었다. 말초동맥의 박동은 정상이었다. 청진 소견상 흉골좌연과 제 4늑간에서 grade V~VI/V의 거친 지속성 심잡음을 들을 수 있었고, 흉골좌연에서 진전음(thrill)을 느낄 수 있었다. 좌흉벽은 약간 돌출되어 있었고, 심박동을 관찰할 수 있었다. 호흡음은 정상하였고, 간 및 비장의 비대나 복수의 소견은 없었고, 말초에서도 부종이나 clubbing등은 없었다.

혈액학적 검사상 입원당시에 혈색소는 13.3 g/dl, 백

혈구 6,100/mm<sup>3</sup>, 헤마토크릿 38.7% 및 적혈구 침강속도 5 mm/hr이었다. 혈화학적 검사에서 혈청전해질, 간기능 및 신기능은 정상이었으나 다만 LDH와 C-PK는 각각 557 unit, 336 unit/L로 증가되어 있었다. ASO titer는 125 unit, CRP음성, RA test음성 그리고 방사면역검사상 HBS Ag, HBs-Ab는 음성이었다고, 뇨검사는 정상이었다.

심전도 검사상 심장축을 +140° 정도로 우측축편위를 보였고, 양측 심방과 심실의 비대와 clockwise rotation을 보였다(Fig. 1).

단순흉부 X-선 사진상 심장은 중등도로 비대되어 있었고 심첨부는 현저히 하향되어 있었으며, 폐혈류량의 증가와 개개의 혈관들이 팽대되어 있었다. 기관의 우측은 쇄골하에서 압박되어 있는 것처럼 보였다(Fig. 2).

심장 초음파검사상 심실중격결손과 대동맥의 팽대 및 overriding, 승모전방판막의 비후, 양심실 및 심방의 확장 그리고 폐동맥판막은 보이지 않았다(Fig. 3).

심도자법에서 우측심장의 압력은 전반적으로 증가되어 있었으며, 폐동맥압이 대동맥 및 좌심실압 보다 더 높았다. 우심방과 우심실사이의 산소포화도는 11~27% 정도의 oxygen jumping을 보였으며, 폐혈관저항은 1.02 unit·m<sup>2</sup>로 정상범위였으나 체혈관저항은 22.5 unit·m<sup>2</sup>로 매우 증가되어 있었다. 또한 체혈류량에 비하여 폐혈류량이 현저하였고, 동맥의 산소포화도는 89%였다(Table 1).

좌우심조영술시 우심실 및 폐동맥이 대동맥보다 현저하게 조영되었고, 양심실, 대동맥 및 폐동맥이 동시에 조영되었다(Fig. 4-1, 4-2, 4-3).

반원판막의 양상과 폐동맥의 기시양식을 좀더 정확히 알기 위하여 대동맥에서 조영을 시도하려 하였으나 환



Fig. 1. Preoperative EKG shows RAD(+140), both ventricular and atrial hypertrophy and clockwise rotation.

자의 상태가 불량하여 실시하지 못하였고, 이상과 같은 소견으로 동맥간의 진단하에 수술을 실시하였다.

### 수술소견 및 방법

환자는 기관삽관후 전신마취하에 흉골정중절개술을 시행하였다. 심장은 중등도로 비대되어 있었으며 특히 우심실의 비대가 현저하였고, 우심실유출로에서 진전음을 느낄 수 있었다. 총동맥간은 Collett-Edwards Type I



Fig. 2. Preoperative chest P.A.

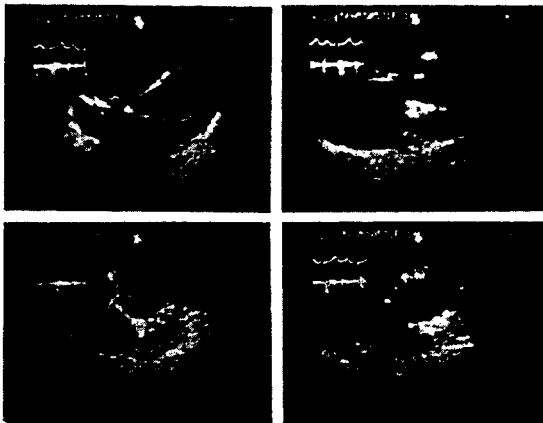


Fig. 3. Preoperative echocardiogram shows VSD, large truncal vessel (like overruling aorta) and thickened mitral anterior leaflet.

Table 1. The data of the cardiac catheterization

Site	Pressure				
	sys/dia	mean	PO <sub>2</sub>	Sat O <sub>2</sub>	CO <sub>2</sub>
IVC		8	33	63	11.5
SVC		7	33	61	11.0
RA		9	30	58	10.5
RVIT	118/ 0	54	36	69	12.6
apex	105/13	56	44	81	14.8
infundibulum	100/57	77	49	85	15.5
RVOT	128/ 0	58	38	72	13.2
MPA	112/57	79	48	84	15.4
LPA	121/58	80	53	88	16.1
LPW	109/50	72	52	87	15.9
LV	115/ 0	48	75	95	17.4
Aorta	103/53	70	55	89	16.3

O<sub>2</sub> consumption: 157.3 ml/min

Systemic blood flow: 2.71 L/min

Pulmonary blood flow: 7.81 L/min

Effective blood flow: 2.28 L/min

Systemic vascular resistance: 22.5 unit.m<sup>2</sup>

Pulmonary vascular resistance: 1.02 unit.m<sup>2</sup>

Rp/Rs: 0.05

Left-to-right shunt: 5.59 L/min

Right-to-left shunt: 0.43 L/min

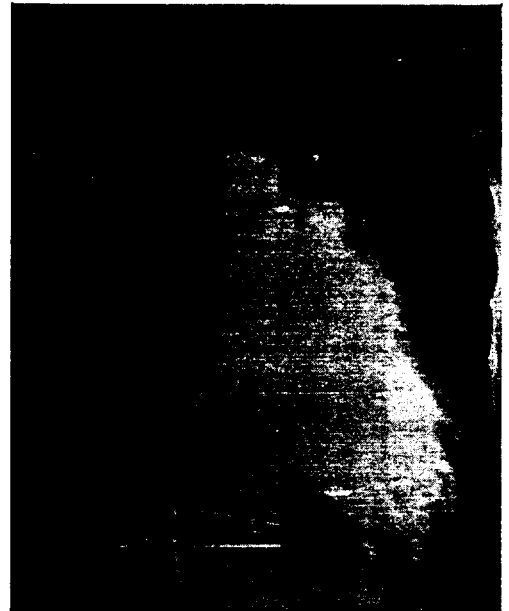


Fig. 4-1. Preoperative RV angiogram (A-P chest view).

으로 총동맥간의 직경은 약 4.0 cm이었다.

좌심실은 일상적인 방법으로 동·정맥을 삽관하였고, 수술중 체온은 26℃까지 낮추었고 4℃ 심근보호액을 30분 간격으로 주입하였으며 빙수에 의한 국소냉각을 병용하였다. 좌심실에 Vent 캐뉼라를 삽관하고 혈회석법에 의하여 체외순환을 실시한 후에 우심실유출로를 중

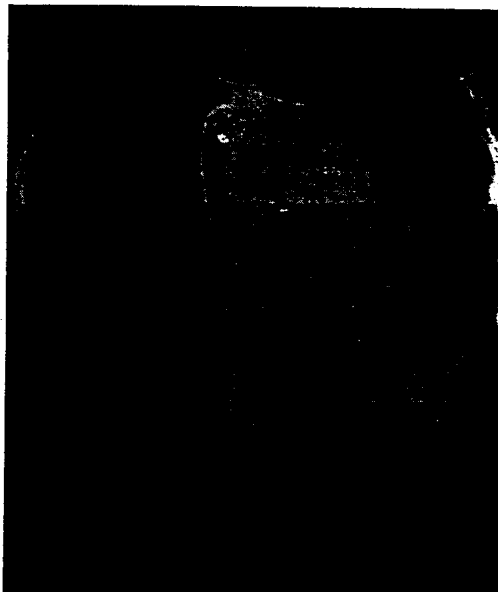


Fig. 4-2. Preoperative LV angiogram (A-P chest view).

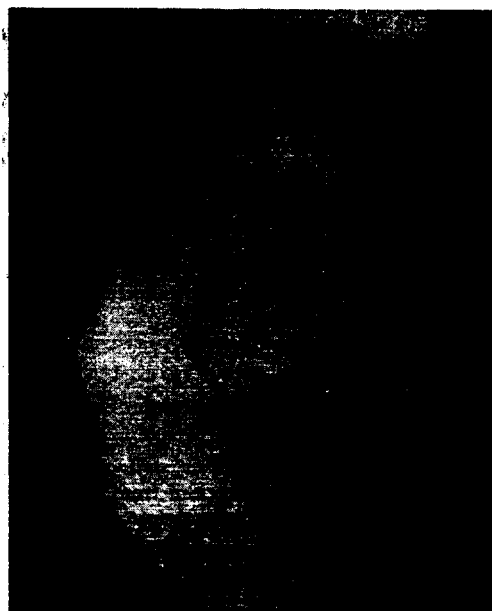


Fig. 4-3. Preoperative LV angiogram (lateral chest view).

절개하였다.

2.0 × 2.0 cm 정도의 심실중격결손이 총동맥간판막의 직하부에 있었고, 총동맥간판막은 약간 비후된 듯 보였으나 형태학상 정상적인 3엽이었다. 총동맥간은 우심실에서 기시하였으며, 좌심실유출로는 폐쇄되어 있었다.

우심실은 절개된 상태로 두고, 총동맥간의 기시부에서 폐동맥을 절단하였고, 대동맥 기시부의 측부 절단면을 연속봉합하였다.

다음에 심실중격결손부위의 총동맥간판막 사이에 반원형의 Dacron tunnel graft (대동맥 인조혈관 18 mm 사용)로 좌심실혈액을 대동맥으로 유도하였다.

분리된 총폐동맥간과 우심실 절개면 사이에 20mm Ionescu-Shiley 판막이 부착된 21 mm Dacron conduit graft로 문합하였다. Conduit는 총폐동맥단에 먼저 문합하였고, 대동맥의 좌측에 놓이도록 하였다 (Fig. 5-1, 5-2, 5-3, 5-4).

고정수술이 완료된 후 15~20 jule로 5회의 전기충격을 가한 후에야 심장은 정상적인 박동과 수축력을 회복하였다.

체외순환시 요량은 1200 ml였고, 대동맥 차단시간은 164 분, 총관류시간은 192 분이었다.

### 수술후 경과

수술직후 환자는 소량의 dopamine 을 보조적으로 사용하였으나 혈압이 110/70 mmHg로 유지되어 11시간 후에 중지하였고, 심도전상 분당 1~5회의 VPC가 발

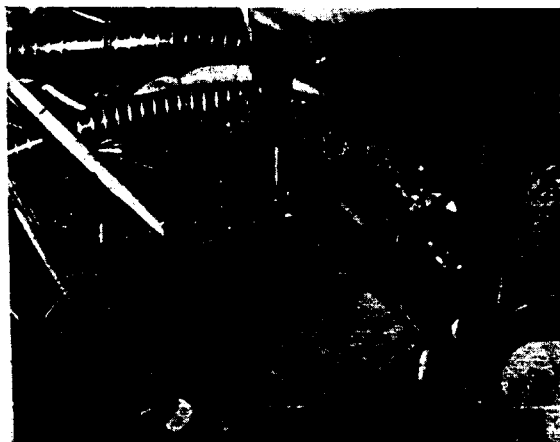


Fig. 5-1. Photograph made during operation demonstrating VSD (conal defect) via Rt. ventriculotomy.

생하였으나 수술후 6일째부터는 소실되었으며 심장의 축위는 술전 우측측편위에서 술후 정상위로 되었고, 양심실 및 심방의 비대도 감소되었다. 그러나 수술후 발생한 RBBB는 지속되었다(Fig. 6).

중격동내로부터 흉관을 통한 출혈량은 수술직후에는 많았으나, 10시간이후부터 지혈되어 수술 1'병일째 흉관을 제거할 수 있었다.

술후 24 병일째 심에코상 좌심실은 확장되어 있었고



Fig. 5-2. Photograph made after operation demonstrating the extracardiac (RV-to-pulmonary artery) conduit.

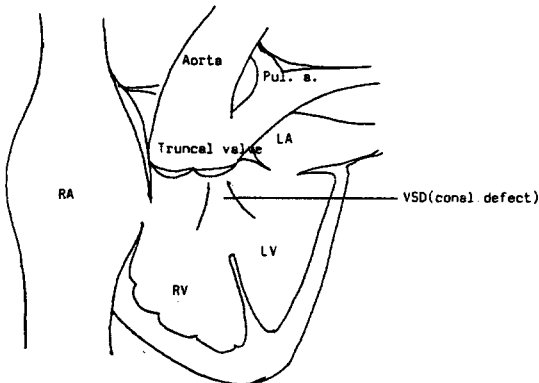


Fig. 5-3. Truncus arteriosus. VSD was located just beneath truncal valve and measured about 2x2 cm in size. Aorta and pulmonary artery arised from a single arterial trunk. The cusp of truncal valve was tricuspid and intact.

대동맥판막과 폐동맥 인조판막의 정상적인 운동을 볼 수 있었으나 심낭내 삼출과 승모판막의 경미한 운동성 감소가 있었다(Fig. 7).

Tc<sup>99m</sup>-HSA를 이용한 심장의 Scinti-Scan 시 폐잔류시간(pulmonary transit time)은 10초로 정상외 5~7초에 비하여 다소 길어져 있었으나, extracardiac valved conduit의 운동은 정상이었다(Fig. 8).

환자는 수술후 23 병일만에 퇴원하였고, 현재 양호한 상태로 생활하고 있다.

## 고찰

동맥간은 trunco-conal ridge가 완전히 혹은 부분적으로 부재하므로서 trunco-conal channel이 폐동맥과 상행대동맥으로 분리되지 못한 선천성 심기형으로 심장에서 기시하는 단일 동맥간이 전신, 폐 및 관상동맥의 혈액순환을 담당하게 된다<sup>7,9)</sup>.

정상에서 반월판막은 trunco-conal channel의 후벽과 trunco-conal septum에서 발생되며 trunco-conal ridge의 편심의 정도에 따라 염수가 경해지며 대개는 3엽이다. 심실중격의 최상단은 막성부이며 conus ridge의 하단이 방실관의 endocardial cushion의 우측 돌기 및 근육성 심실중격의 능(crest)와 합쳐지므로서 형성된다. 한편 폐동맥은 6번째 대동맥궁에서 발생한다<sup>9)</sup>.

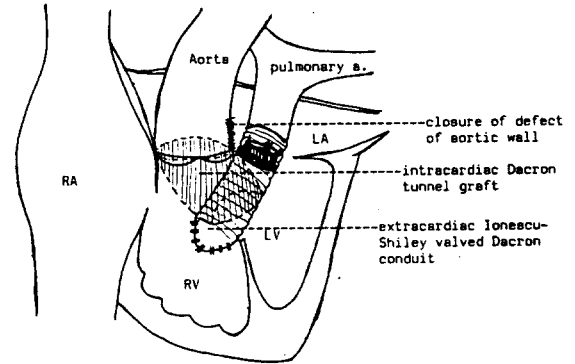


Fig. 5-4. Operative technique. A longitudinal ventriculotomy on the anterior wall of RV. The pulmonary artery was excised from the truncus arteriosus and the resulting defect of aortic wall was closed. Intracardiac Dacron tunnel graft (18mm) from VSD to truncal valve. A extracardiac Dacron conduit (21mm) with Ionescu-Shiley valve (20mm) from right ventriculotomy to the main pulmonary artery.

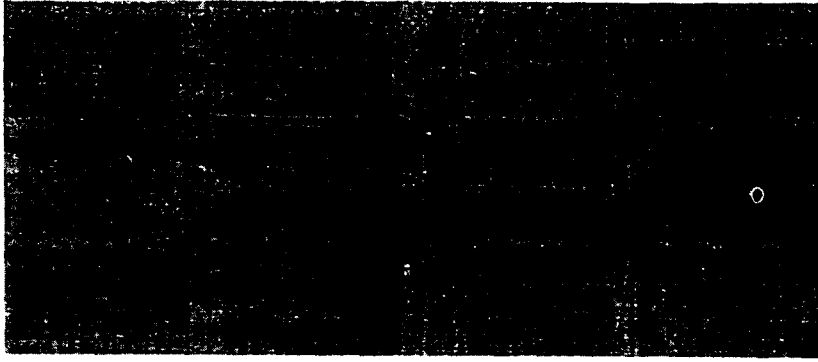


Fig. 6. Postoperative EKG shows normal axis and newly developed RBBB. Amplitude of QRS became markedly decreased than that of pre-op.

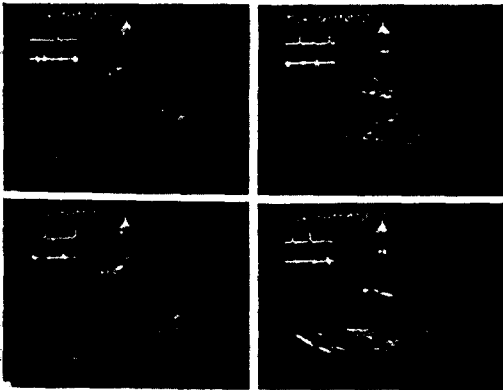


Fig. 7. Postoperative echocardiogram shows good correction of VSD and pulmonary artery and pericardial effusion newly formed.



Fig. 8. Postoperative scinti-scan shows good patency of right-sided extracardiac conduit.

Collett 와 Edwards<sup>9)</sup>는 1949년에 기존의 문헌과 그들의 치험예를 대상으로 동맥간을 진단하기 위한 병리학적 기준을 설정하였다. 첫째 심장의 기저부에서 기시하는 단일 동맥간이 있어야 하고, 폐쇄된 폐동맥과 대동맥의 잔존물이 없어야 하며, 둘째, 단일 동맥간은 관상동맥, 폐 및 전신 혈액순환을 담당하여야 한다. 이들은 이러한 기준위에서 폐동맥의 발달을 기반으로 하여 동맥간을 4가지 형태로 분류하였다. 1형은 단일 폐동맥과 대동맥이 동맥간에서 기시할 경우, 2형은 좌우폐동맥이 동맥간의 후벽에서 서로 근접하여 기시할 때, 3형은 하나 혹은 두개의 폐동맥이 동맥간의 양측에 각각 기시하는 경우이며 4형에서는 폐동맥은 없고, 선천적으로 6번째 대동맥궁이 존재하지 않는 경우이며 이때 폐순환은 기관지동맥에서 관장하게 된다. 이들은 80 예에서 1형 47%, 2형 29%, 3형 13% 및 4형 11%로 1형이 가장 많았으며, 빈도순으로는 1형, 2형, 4형 그리고 3형의 순이었다.<sup>6, 19, 30, 31)</sup> Anderson 등<sup>2)</sup>은 폐동맥의 기시하는 양식을 구별하기 힘든 경우가 많음으로 진성동맥간과 가성동맥간으로 나누었다.

Tandon 등<sup>30)</sup>도 Collett 과 Edwards의 2형 및 3형의 구별이 어렵고 부검시에도 구별할 수 없는 경우가 있으므로 II형으로 분류하였고, 4형에서는 폐동맥이 없으므로 상기한 진단기준에 위배되므로 제외하여 동맥간을 I형과 II형으로만 분류하였다. 이들은 진단기준에 심실중격결손을 포함시켰다. 한편 심실중격결손은 conus의 차별성장(differential growth) 때문으로 생각하였으나 Thiene 등<sup>31)</sup>은 conus의 차별흡수(differential absorption) 때문이라고 간주하였다. Van Praagh와 Van Praagh<sup>32)</sup>도 상기한 4형은 동맥간의 분류에서 제외시켰으며, 심실중격결손의 유무에 따라 크

계 A형과 B형으로 나누고, 이를 다시 태생기의 4번째 및 6번째 대동맥궁의 발달정도에 따라 4가지로 분류하였다. 1형은 대동맥-폐동맥이 부분적으로 형성되어 있으므로 주폐동맥(main pulmonary artery)이 부분적으로 분리된 상태이며, 2형은 대동맥-폐동맥중격이 전혀 없으므로 주폐동맥을 구별할 수 없고, 2개의 좌우 폐동맥은 동맥간에서 직접 기시한다. 3형에서는 한개의 폐동맥이 없는 형태이며, 그곳 폐로의 순환은 우회혈관에 의하여 이루어지고, 4형은 대동맥협부가 발육부전, 축삭, 폐쇄 혹은 존재하지 않으며 큰 동맥간개존증(patent ductus arteriosus)이 동반되는 형이다. 여기서 1, 2 및 3형에서는 4번째 대동맥궁은 잘 발달되어 있고, 6번째 대동맥궁의 발달은 빈약한 상태이며, 4형에서는 이와 반대의 상황에 의하여 형성된다. 이들은 총 57례중 A1형 47%, A2형 28%, A4형 23% 및 A3형 2%였고, B형은 2례를 보고하였다 Calder들<sup>7)</sup>도 이와 동일한 빈도수를 보고하였으나 B형은 없었다. 저자들의 예에서는 Collett-Edwards 1형, 혹은 Van Praagh A1형이었다.

동맥간의 발생빈도는 선천성 심기형 환자의 부검예에서 1.7%<sup>30)</sup> 혹은 1% 미만<sup>12)</sup> 등으로 매우 드물며 남녀 성별의 차이는 거의 없었다.<sup>6, 32)</sup>

동맥간의 자연력에 대하여 Marcelletti<sup>20)</sup>은 1세 이하의 10례는 모두 사망하였고, 1세에서 7세 사이에서는 8례중 1례 그리고 7세이상에서는 5명중 3례가 사망하였으며 Poirier들<sup>25)</sup>은 생후 6개월이전에 60%의 사망율을 보고하였다.

증상은 1개월내에 73.7%에서 3개월이 지나면 100%에서 발현된다는 보고<sup>30)</sup>가 있으나 저자들은 8세이후에 증상이 발견되었다. Mcfall들<sup>21)</sup>은 70%에서 성장지연이 발생한다고 하였으며 키는 대부분 3퍼센타일 미만, 체중은 3~11퍼센타일에 속한다고 하였다. 본례에서는 키는 25퍼센타일이고 체중은 3~10퍼센타일이었다.

동맥간의 해부학적 구조에서 대동맥궁의 위치는 약 33%에서 우측에 위치하며<sup>10, 27, 30)</sup>, 주로 좌측에 위치하였다<sup>9, 10, 30)</sup>.

동맥간의 심실에 기시하는 부위는 Bharati들<sup>6)</sup>에서는 우심실, 양심실 및 좌심실의 빈도순이며, Collett과 Edwards<sup>9)</sup>는 양심실, 우심실, 단심실 및 좌심실의 순이었다.

동맥간판막의 염수는 2개에서 6개로 다양하나 3엽인 예가 가장 많고<sup>4, 6, 7, 9, 26, 30, 31, 32)</sup>, Vanmier들<sup>35)</sup>

은 3엽인 경우에 동맥간판막은 대동맥판막으로 간주하여야 하고, 4엽인 경우에는 대동맥판막에 폐동맥판막의 잔존물이 합쳐졌을 것으로 생각하였다.

단심실의 빈도는 0<sup>32)</sup>, 1례<sup>6)</sup> 및 25%<sup>9)</sup> 등으로 보고되었다.

관상동맥의 위치는 동맥간판막의 염수와 관련되며, 단일 관상동맥은 30례중 4례에서 발견되었고, 좌측관상동맥은 정상에서 보다 뒤쪽에서 나오며 32%에서 posterior descending artery는 좌측 circumflex artery에서 기시하였다<sup>26)</sup>. 본례에서는 대동맥궁은 우측에 위치하였고, 단일 동맥간은 주로 우심실에서 기시하였으며 동맥간판막은 3엽이었다. 관상동맥의 이상소견은 발견되지 않았으나 좌측관상동맥이 정상에 비하여 약간 뒤쪽에서 기시하였다.

동맥간의 수술시기는 울혈성 심부전의 발생과 폐혈관 저항의 증가를 고려하여 Appelbaum들<sup>3)</sup>은 2~3세를 수술의 적기로 간주하였다.

동맥간의 치료방법으로는 크게 내과적인 방법과 외과적인 수술로 나눌 수 있으며, 내과적인 치료만으로는 완전교정은 불가능하므로 외과적인 수술이 대두되었으며 수술법으로는 폐동맥 교약술과 전신-폐 축로술 및 완전교정술이 있다.

Mcfall들<sup>21)</sup>은 폐동맥 교약술로서 2/3에서 좋은 결과를 얻었으며 폐동맥의 central banding보다는 양측 폐동맥의 교약이 더 효과적이었다고 하였다. Ciarravella들<sup>8)</sup>도 완전교정술을 시행하기 전에 교약을 실시한 예와 실시하지 않은 예에서 초기사망율은 교약을 실시한 경우에는 41예중 17%에서 그러나 실시하지 않은 경우(79예)에는 32%로 교약술이 효과적임을 보고하였으며 1년 및 5년 생존율은 교약술을 시행한 경우에는 100%와 77% 그리고 시행하지 않은 경우에는 각각 92%와 88%였다. 그러나 Behrendt들<sup>5)</sup>에서는 완전교정술전에 폐동맥교약술을 시행하였으나 효과가 없었으며, 전신-폐 축로술을 시행한 경우에는 93%의 성공률을 보고하였다.

완전교정술의 제 1단계는 폐동맥을 동맥간에서 분리시키고, 결손된 동맥간부위를 봉합하며 제 2단계에서 우심실의 벽에 총으로 절개를 하고 제 3단계에서 우심실 절개부와 폐동맥사이에 valved conduit를 삽입하는 3단계로 요약 수 있다<sup>11, 22, 34)</sup>.

Valved conduit는 초기에는 상행대동맥 및 대동맥판막의 동종이식(homograft)이었으나<sup>22, 28, 34)</sup>, 대동맥벽의 석회화, 전색 및 commissural fusion 등으로 이종

이식 (hetero graft)이 더 효과적인 것으로 보고되었다<sup>1, 5, 8, 10, 22, 23, 25, 29)</sup>. 본례에서는 Ionescu-Shiley Valved Dacron conduit를 사용하였다.

수술사망율에 미치는 요인들에 대하여 Marcelletti 들<sup>19)</sup>은 초기사망의 주원인은 수술할 때의 환자의 나이로 보고하였으며, 2세이하와 2세이상의 사망율은 각각 83%와 21%로 통계적인 유의성이 있었다. 물론 85% 이상의 동맥의 산소포화도, 8 unit·m<sup>2</sup> 이하의 폐혈관저항 및 0.6 이하의 폐혈관저항에 대한 체혈관저항의 비도 사망율을 감소시켰으나 통계적인 유의성은 없다고 하였다. 그리고 이들은 후기사망의 원인으로는 주로 동맥간판막의 폐쇄부전때문이라고 하였다. Gelband 들<sup>13)</sup>은 6개월이하의 유아에서 초기사망의 일차적인 원인은 동맥간판막의 폐쇄부전으로 간주하였다. Victorica 들<sup>30)</sup>은 phonocardiogram에 의하여 동맥간시 심잡음을 열거하였으며, 동맥간판막의 폐쇄부전은 초기 확장기성 심잡음에 의하여 인지할 수 있었다.

De Leval 들<sup>11)</sup>은 26%의 동맥간판막 폐쇄부전을 보고하면서 이를 방지하기 위하여 Corpora Arantii를 서로서로 봉합하는 temporary cusp approximation을 시행하여 효과적인 결과를 보고하였다.

이종이식의 결과에 대하여 Agarwal 들<sup>1)</sup>은 porcine valved Dacron conduit를 사용한 308예에서 4.2%에서 conduit의 폐색으로 인하여 재수술을 시행하였고, 이식기간은 27~79개월로 평균 50개월이었고, conduit의 폐색의 정도는 우심실과 폐동맥사이의 최대압력차에 관련되며, 이때 나타나는 증상으로는 31%에서는 증세가 없고, 62%에서는 운동시 호흡곤란이 그리고 8%에서 현기증이 수반되었다. 증상으로는 85%에서 심잡음의 강도가 증가하였고, 2%에서는 청색증이 오며 그리고 8%의 심부전증상이 있었다.

동맥간시 동반될 수 있는 심기형 혹은 심장의 기형은 여러 학자들에 의하여 보고되었으나<sup>2, 6, 9, 19, 20, 29, 30, 32)</sup>, 본례에서는 동반된 기형은 없었다.

## 결 론

본 가톨릭의과대학 흉부의과학 교실에서는 Collett-Edwards 제 1형의 총동맥간증 1례에서 Intracardiac Dacron tunnel graft와 extracardiac Ionescu-Shiley Valved Dacron Conduit를 이용한 Rastelli 수술법으로 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Agarwal, K.C., Edwards, W.D., Feldt, R.H., Danielson, G.K., Puga, F.J., and Mcgoon, D.C.: *Clinicopathological correlates of obstructed right-sided porcine-valved extracardiac conduits*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:591-601, 1981.
2. Anderson, R.C., Obata, W., and Lillehei, J.T.: *Truncus arteriosus. Clinical study of 14 cases*. *Circulation* 16:586-598, 1957.
3. Appelbaum, A., Bargerion, L.M., Pacifico, A.D., and Kirklin, J.W.: *Surgical treatment of truncus arteriosus, with emphasis of infant and small children*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71:436-440, 1976.
4. Becker, A.E., Becker, M.J., and Edwards, J.E.: *Pathology of the senilunar valve in persistent truncus arteriosus*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 62:16-26, 1971.
5. Behrent, D.M., Kirsh, M.M., Stern, A., Sigmann, J., Perry, B., and Sloan, H.: *The surgical therapy for pulmonary artery-right ventricular discontinuity*. *Ann. Thorac. Surg.* 18:122-137, 1974.
6. Bharati, S., McAllister, H.A., Rosenqvist, G.C., Miller, R.A., Tatoes, C.J., and Lev, M.: *The surgical anatomy of truncus arteriosus communis*. *J. Thorac. Surg.* 67:501-510, 1974.
7. Calder, L., Van Praagh, R., Van Praagh, S., Sears, W.P., Corwin, R., Levy, A., Keith, J.D., and Paul, M.H.: *Truncus arteriosus communis. Clinical angiographic, and pathologic findings in 100 patients*. *Am. Heart J.* 92:23-38, 1976.
8. Ciavarella, J.M., McGoan, D.C., Danielson, G.K., Wallace, R.B., and Mair, D.D.: *Experience with the extracardiac conduit*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:920-930, 1979.
9. Collett, R.W., and Edwards, J.E.: *Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types*. *Surg. Clin. North. Am.*, 29:1245-1270, 1949.
10. Crupi, G., MacArtney, F.J., and Anderson, R.H.: *Persistent truncus arteriosus: A study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis*. *Am. J. Cardiol.* 40:569-578, 1977.
11. De Leval, R., McGoan, D.C., Wallace, R.B., Danielson, G.K., and Mair, D.D.: *Management of truncal valvular regurgitation*. *Ann. Surg.* 180:427-432, 1974.
12. Ebert, P.A.: *Truncus arteriosus*. In Glenn, W.W.L., Baue, A.E., Geha, A.S., Hammond, G.L., and Laks, H. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 4th Ed. Appleton-Century-Crofts. 785-793, 1983.



13. Gelband, H.C., Meter, S.V., and Gersony, W.M.: *Truncal valve abnormalities in infants with persistent truncus arteriosus. Circulation* 45:397-403, 1972.
14. Hicken, P., Evans, D., and Heath, D.: *Case reports. Persistent truncus arteriosus with survival to the age of 38 years. Brit. Heart. J.* 28:284-286, 1966.
15. 진성훈과 노준량: 동맥간의 교정수술 1예. *대한흉부외과학회지* 16 : 30-33, 1983
16. 김형묵, 송요준, 김학재와 이인성 :총동맥 간잔유증 (IV형)- Rastelli 수술치험보고. *대한흉부외과학회지* 11 : 333-341, 1978.
17. 이종태, 채종욱, 한승세, 김규태와 이성행 : 동맥간증 제IV형 - 1예보고. *대한흉부외과학회지* 13 : 243-249, 1980.
18. 홍장수, 박주철, 노준량, 김종환, 서경필과 이영균 : 동맥간 1예보고. *대한흉부외과학회지* 9 : 271-275, 1976.
19. Marcelletti, C., McGoon, D.C., Danielson, G.K., Wallace, R.B., and Mair D.D.: *Early and late results of surgical repair of truncus arteriosus. Circulation* 55:636-647, 1977.
20. McFall, R.C., Mair D.D., Feldt, H., Ritter, D.G., and McGoon, D.C.: *Truncus arteriosus and previous pulmonary arterial banding: Clinical and hemodynamic assessment. Am. J. Cardiol.* 38:626-632, 1976.
22. McGoon, D.C., Rastelli, G.C., and Ongley, P.A.: *An operation for the correction of truncus arteriosus. J.A.M.A.* 205:69-73, 1968.
23. Norwood, W.I., Freed, M.D., Rocchini, A.P., Bernhard, W.F., and Castaneda, A.R.: *Experience with valved conduits for repair of congenital cardiac lesions. Ann. Thorac. Surg.* 24:223-232, 1977.
24. Patel, R.C., Freedom, R.M., Bloom, K.R., and Rowe, R.R.: *Truncal or aortic valve stenosis in functionally single arterial trunk. A clinical hemodynamic and pathologic study of six cases. Am. J. Cardiol.* 42:800-809, 1978.
25. Poirier, R.A., Berman, M.A., and Stansel, H.C.: *Current status of the surgical treatment of truncus arteriosus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69:169-182, 1975.
26. Shrivastava, S., and Edwards, J.E.: *Coronary arterial origin in persistent truncus arteriosus. Circulation* 55:551-554, 1977.
27. Sotomora, R.F., and Edwards, J.E.: *Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. Circulation* 57:634-633, 1978.
28. Stanger, P., Robinson, S.J., Engle, M.A., and Ebert, P.A.: *Corrective surgery for truncus arteriosus in the first year of life. Am. J. Cardiol.* 39:293, 1977.
29. Stark, J., Gandhi, D., de Leval, M., Macartney, F., and Taylor, J.F.N.: *Surgical treatment of persistent truncus arteriosus in the first year of life. Br. Heart J.* 40:1280-1287, 1978.
30. Tandon, R., Hauck, A.J., and Nadas, A.S.: *Persistent truncus arteriosus. Circulation* 18:1050-2060, 1963.
31. Thiene, G., Bortolotti, U., Gallucci, V., Terribile, V., and Pellegrino, P.A.: *Anatomical study of truncus arteriosus communis with embryological and surgical considerations. Br. Heart J.* 38:1109-1123, 1976.
32. Van Praagh, R., and Van Praagh, S.: *The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implication. Am. J. Cardiol.* 16:406-425, 1965.
33. Victorica, B.E., Gessner, I.H., and Schiebler, G.L.: *Phonocardiographic findings in persistent truncus arteriosus. Br. heart J.* 30:812-816, 1968.
34. Wallace, R.b., Rastelli, G.C., Ongley, P.A., Titus, J.L., and McGoon, D.C.: *Complete repair of truncus arteriosus defects. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57:95-107, 1969.
35. Vanmierop, L.H.S., Patterson, D.F., and Schnarr, W.R.: *Pathogenesis of persistent truncus arteriosus in light of observations made in a dog embryo with the anatomy. Am. J. Cardiol.* 41:755-762, 1978.