

大動脈轉換症 및 單一心室과 同伴된 大動脈弓缺損 一例報告

柳柄河* · 張雲夏* · 金周伊*
柳會性* · 柳秀雄** · 李聖雨***

== Abstract ==

Interruption of the Aortic Arch Associated with Single Ventricle, D-Transposition of Great Vessels, and Patent Ductus Arteriosus

—Report of a Case—

B.H.Yoo,* U.H.Chang,* J.E.Kim,* H.S.Yu,* S.W.Yoo,** M.D., S.W.Lee,*** M.D.

Interruption of the aortic arch may be defined as discontinuity of the aortic arch in which either an aortic branch vessel or a patent ductus arteriosus supplies the descending aorta.

This uncommon lesion was described first by Raphael Steideler in 1778 and was later classified into 3 types by Celoria and Patton.

This anomaly rarely occurs as an isolated anomaly. Most commonly, a ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, and abnormal arrangement of the brachiocephalic arteries occurs together with arch anomaly. Rarely, more complex anomaly, such as transposition of the great vessel, or single ventricle, are coexistent.

We present the case of an 6 year-old boy with D-transposition of great vessel single ventricle, patent ductus arteriosus and patent foramen ovale with interruption of the aortic arch (Type A).

I. 緒 論

1774年, Raphael Steideler에 의해 처음 記述된 大動脈弓缺損은 比較的 드문 心臟畸形의 하나로, 대개의 경우 單一心室 기형과 同伴한다.

특히 心室中隔缺損, 動脈管開放이 약 95%에서 同伴되고 그 외에도 大動脈轉換症, 大動脈肺動脈開窓, 總動脈幹 등 복잡기형도 同伴되어 報告됐다.

이는 심한 肺血流量的 增加로 報告에 따라 다소 差異가 있으나 대개 10日以内 울혈성심부전으로 死亡한다.

本院 胸部外科에서 지난 78年 11月 大動脈轉換症, 單一心室 및 動脈間開放과 同伴된 大動脈弓缺損 一例를 처음 經驗하였기에 이에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者: 6歲, 男兒, 正常분만
現病歷: 患者는 生後부터 곧 경도의 全身 青色症이 있었으며 3~4歲때부터는 下肢파행 및 呼吸困難이 있었으나, 산소부족증, 卒倒 或은 부종등은 없었다.
理學的 所見: 全身의 인 경도의 青色症 및 鼓指가 심했

* 國立醫療院 胸部外科 ** 國立醫療院 一般內科
*** 國立醫療院 放射線科
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Department of Internal Medicine, *Department of Radiology, National Medical Center

고, 대퇴골 脈搏은 거의 만질 수 없었다. 血壓은 상지가 110~120mm Hg 로 變動이 심했으며 정지성 心尖部에 2/6 정도의 익한 収縮期雜音이 들렸으나 呼吸音은 깨끗했다. 그러나 Differential Cyanosis 或은 부종등은 없었고, 脈搏은 分當 100~130회였다.

病理檢査所見: 血色素가 18.2g%, 赤血球容積이 54%로 中等度の 多血症을 나타냈고 Prothrombin time이 60%로 약간 감소되어 있었다. 그러나 電解質, 肝機能 및 泌尿檢査등은 正常範圍였다. 肺走査에서 左肺葉에 과류가 심히 감소되어 있었으나, 右側肺葉은 과류가 充分했다. 心電圖上에는 RAD과 右心室肥厚를 보여주고 있었다.

胸部 X-線 所見: CTR이 약 55%로 정도의 心肥大를 보였고, 肺血管이 상당히 增加되어 있었고, 右心室의 肥大所見을 보여주고 있었다.

心室造影術撮影所見: Seldinger 方法으로, 右大腿靜脈 및 右臍動脈으로 2회 집자했다. 2회 중 1회 解剖學的 右心室에 Catheter tip을 두고, 76% Uromiro 20 cc를 6kg壓力으로 주입하고 1초에 4장씩 5초간 撮影했다.

右側心室의 肉柱(Trabeculation)은 平滑했으며 膈上行大動脈이 造影되었고 이것은 無名動脈, 左頸 및 左鎖骨下動脈에 分枝를 내면서 끝났고 下行大動脈은 造影되

Table 1. Cardiac catheterization data

	O ₂ sat.(%)	Pressure (mmHg)
MPA	72.1	120/75, m: 95.
RV	71.7	120/ 0 / 10.
RA	54.1	13/ 1, m: 6
SVC	53.9	
IVC	54.1	
Aorta	70.5	100/55, m: 80

m : mean pressure.

지 않았다. 문이여, Subaortic Conus가 생각되는 부위 下方에 약 2cm 정도의 心室中隔缺損을 통해서 左側心室이 造影되었고 이것은 곧 肺動脈體幹에서 下行大動脈이 造影되었다. 側面撮影에서 上行大動脈은 肺動脈體幹의 약간 右前面에 위치해 있었으나(Fig.1) 瓣膜은 同一線상에 있는 것처럼 보였다.

다시, Catheter tip은 肺動脈體幹에 두고 造影術 撮影에서 大動脈弓은 右側으로 向했고, Pulmonary-Ductus-Descending frank (PDDT)를 確認했다(Fig. 2).

心導子檢査所見: (Table I), 右心房과 右心室 사이에 약 17%의 O₂ Sat. 차이를 보여줬으나, 大動脈, 右心室 및 肺動脈 사이에는 O₂ Step up이 없었다. 壓力은 大



Fig. 1. Right ventriculography.

Ascending aorta, arising from the right ventricle, was terminated by branching into brachiocephalic vessels, pulmonary trunk from the left ventricle through the large VSD was visualized.



Fig. 2. Catheter tip was placed in the pulmonary trunk.

Well visualized the PDDT, and right aortic arch.

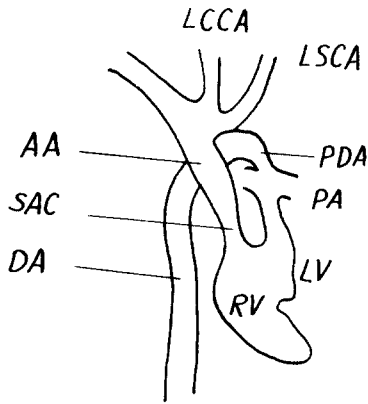


Fig. III. Schematic drawing of angiography

LCCA: left common carotia artery

LSCA: left subclavian artery

AA: ascending aorta

DA: descending aorta

SAC: subaortic conus

PA: pulmonary artery

PDA: patent ductus arteriosus

RV: LV: anatomical right & left ventricle



Fig. IV. Right ventricular view.

Hemostat was placed in the left ventricle. Well developed muscle band was separated the 2 ventricle.

Subaortic conus present, and normal aortic and tricuspid valve.

Ascending aorta originated from right ventricle.

動脈, 右心室 및 肺動脈體幹은 거의 같았으며 收縮期圧이 120mm Hg였다. 반면 $R_p:R_s = 1:2$ 였다.

手術方法 및 解剖所見: 手術은 大動脈弓缺損 (Type A)에 心室中隔缺損 또는 單一心室 Situs solitus D-大動脈轉換症 및 動脈間開放이 同件된 복잡기형으로 診斷하고 먼저, 左鎖骨下動脈과 下行大動脈 사이에 回路造成術을 시행하고, 肺動脈環 및 可能時는 動脈間開放을 結紮한 예정이었고, 成功時는 次後 2次的으로 心内 기형을 矯正한 예정이었으나 手術中 酸素不足症으로 死亡했고 다음에 解剖를 시행했다.

大動脈弓缺損은 左鎖骨下動脈과 下行大動脈 사이에 있는 Type A였고, 上行大動脈은 약 2cm 직경으로, 肺動脈體幹의 右前方에서, 右心室에서 起始되었다. 下行大動脈은, 左心室에서부터 起始된 肺動脈體幹이 左右 肺動脈으로 갈라지는 부위에서 직경 약 0.5~1cm 정도의 動脈間開放과 연결되어 있었고 직경이 약 2cm이었다.

上行大動脈과 肺動脈體幹의 壓力은 公히 100 mm Hg였고 動脈間을 遮斷했을 時 肺動脈圧이 10~15mm Hg 增加되었다.

左右心室 사이에 中隔이라고 생각되는 것은 없었고, 2개의 잘 發達된 肉柱가 2心室을 分離시키고 있었으며 이 사이로 서로 연결되어 있었다(Fig. IV). 反面, 大動

脈 및 肺動脈瓣膜은 正常이었고, 冠狀動脈도 正常이었다. 三尖瓣 및 僧帽瓣은 正常 위치에 正常모양을 갖추고 있었으며, 右側心室의 乳頭筋 및 肉柱가 左側心室보다 잘 發達되어 있었으나 心室의 厚세는 거의 같았다. 容積은 右心室이 左心室보다 좀더 큰 것으로 생각되었고, 大動脈瓣下部에 Subaortic Conus가 있는 반면 Subpulmonic Conus는 없었고, 약 0.5cm의 卵門孔開放이 있었다.

III. 考 按

大動脈弓缺損(Interruption of Aortic arch)은 大動脈弓과 下行大動脈 사이에 연결이 없는 것으로 10, 11, 17) 1774年 Raphael Steideler에 의해 처음 報告되었고, 1959年 Celoria 및 Patton에 의해서 3가지 解剖學的 形態로 分類하였다 12, 14). 즉,

Type A: 動脈間(Ductus Arteriosus)과 左鎖骨下動脈 사이에 左背動脈(Dorsal Aorta)의 退化 또는 萎縮으로 左鎖骨下動脈 바로 말단에서 생긴다.

Type B: 第4 左大動脈弓의 형성不全으로, 左頸動脈 직말단에서 생긴다.

Type C : 原因에 대해서는 確實하지 않으나, 右鎖骨下 및 右頸動脈과 上行大動脈에서 分枝되는 것을 말한다(Fig. V).

形態別 發生頻度は, Ruth-L, Collins-Nakai 등은 30명중 type A 30%, Type B 43%, Type C 17%, 10%가 分類되지 않았고¹²⁾, Van-Praagh 등은 165예중 Type A 42%, Type B 53% 그리고 Type C는 4%로 報告했다.¹³⁾ 性別頻度は 거의 동일했으며 全體 出生兒의 1,000名當 0.003名꼴이었고, 전체 심장기형의 약 1.3%를 차지했다^{12, 13)}.

大動脈弓缺損은 약 94~95%에서 心室中隔缺損과 動脈間開放과 同件되며¹¹⁾ 드물게는 大動脈轉換症^{3, 6)}, 大動脈肺動脈開窓¹⁵⁾, 二尖頭大動脈瓣⁹⁾ 또는 單一心室等 복잡기형과도 同件된다.

大動脈弓缺損만 있는 경우는 現在까지 5例의 報告밖에 없으며 1964年 Jacob R. Morgan이 手術에 成功하기 이전까지는 生存할 수 없는 것으로 생각했으나 이 경우는 左脊椎 및 左頸椎動脈에서 動脈血이 下行大動脈과 연결되어 頭部를 除外한 大部分에 血液을 供給하는 것이 밝혀졌다^{5, 16)}.

臨床症狀은 靑色症이 약 70%에서 同件되고, 약 30%¹¹⁾ 또는 20%¹⁾에서 分劑靑色症이 있는 것으로 報告되었다.

上下枝의 血圧의 差異는 心室中隔缺損 및 動脈間開放의 크기에 따라 左右되며^{1, 11)}, 그外 肝肥大, 成長不全 또는 上側은 하지파행, 感覺異狀등이 올 수 있으며 심한 肺血流量의 增加로 生後 數日 또는 數個月內에 올

형성 終止前으로 死亡한다¹²⁾. 報告에 따르면 平均 10일, 7일^{13, 15)} 또는 4일¹²⁾에 死亡하는 것으로 되어 있으나 주로 同件되는 心內 기형에 크게 左右된다.

手術은 大動脈弓缺損의 矯正과 이와 同件되는 기형의 矯正이 問題視되며 많은 고식적인 方法이 行해지고 있다. 大動脈弓缺損은 人造血管을 사용하던 또는 直接이던 上行 및 下行大動脈間의 재접이 가장 이상적이나 이에 따른 脊椎神經의 損傷, 血管의 크기등의 어려운 점이 많이 있어, 單 廻路造成術을 많이 시행한다.

Tyson 등은 Type A 기형에서 左鎖骨下動脈과 下行大動脈의 연결(Blalock-Park Procedure)을 시행했고, Type B에서는 左鎖骨下動脈과 上行大動脈을 연결시키는 法, 또는 左頸動脈을 下行大動脈과 연결하는 方法이 있다. H. Hairston⁸⁾은 肺血流量을 줄이기 위해 肺動脈環만으로도 좋은 結果를 얻었고, 大動脈轉換症이 同件된 경우는 鎖骨下動脈-下行大動脈連絡, 動脈間開放閉鎖肺動脈環으로 좋은 結果를 報告하고 있으나, 아직까지 經驗이 많지 않아 어느 것이 가장 좋은지는 正確지 않다. 最近에는 유아에서도 심폐회로가 可能하므로, 大動脈弓缺損과 동시에 心內 기형을 矯正하기도 하며 이것이 가장 이상적이다.

Baratt-Boyes BG와 Trusler GA 등은 低體溫法(Profound Hypothermia)과 심폐회로를 사용해서 成功한 報告가 있으며 術後 예후에 가장 重要한 影響을 미치는 것은 나이이며 그外 同件된 기형의 種類, 肺血管의 狀態等이 重要하다고 Van-Praagh 등이 指摘했다.

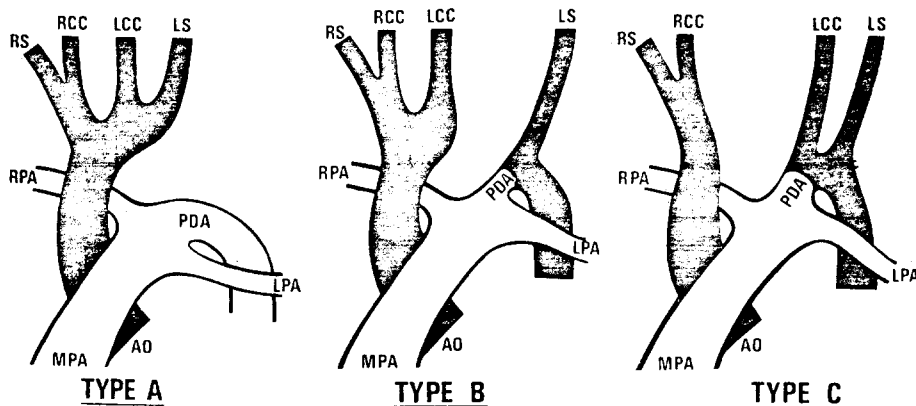


Fig. 5. Three types of interruption of the aortic arch. MPA, main pulmonary artery; Ao, aorta; RPA, right pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery; PDA, patent ductus arteriosus; RS, right subclavian artery; RCC, right common carotid artery; LCC, left common carotid artery; LS, left subclavian artery.

IV. 結 論

本院에서 經驗한 一例는 Type A 大動脈弓缺損에 D-Loop 或은 L-Loop 인지는 確실히 않으나 Van - Praagh 의 Type C에 해당하는 單一心室과 D-大動脈 轉換症 및 動脈間開放과 卵圓孔開放이 있는 복잡기형이 었다.

最近 우리나라도 심장기형에 대한 診斷術 및 開心術의 상당한 發展으로 이런 복잡기형도 많이 兪見될 것으로 생 각하고 症例와 아울러 간단한 文獻考察을 했다.

REFERENCES

1. Ayten Immagoulou, M.D., R.C. Anderson, MD, J.H. Moller, M.D.: *Interruption of the Aortic Arch: Clinical Features in 20 patients. Chest* 61:276, 1972.
2. Blake, H.A., Manion, W.C, and Spencer. F.C. : *Atresia or Absence of the aortic isthmus. J. Thoracic. Cardiovascular. Surgery* 43:607, 1962.
3. Bowers, D.E., Schiebler, G.L., and Krovetz, L.J. : *Interruption of the Aortic Arch with Complete Transposition of the great vessel. Amer. J. Cardiol.* 16:442, 1965.
4. Brain G. Barrett-Boyes, M.B., et al. : *Aortic arch interruption associated with patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, and total anomalous pulmonary venous connection, J. Thoracic and Cardio. Surgery.*
5. J.R. Morgan, CDR, MC, USN, Alan D. Forker et al. : *Interruption of the aortic arch without patent ductus arteriosus, Circulation:* 17:961, 1970.
6. J.B. Norton, D.J. Ulllyot, E.T. Stewart. A.M. Rudolph, L.H. Eumunds: *Aortic arch atresia with transposition of the great vessels: Physiologic considerations and surgical management, Surgery,* 67:1011, 1970.
8. Peter Hairston. : *Aortic arch interruption: treatment with pulmonary artery banding. J. Thorac. Cardio. Surgery* 54:60, 1967.
9. M. Renate Dische, M.D. Mary Tsai, M.D., H.A. Baltaxé, M.D. : *Solitary interruption of the aortic arch, Clinicopathologic review of 8 cases. Amer. J. Cardiol.* 35:272, 1975.
10. Daniel A. Goor, C. Walton Lillehei. : *Congenital malformations of the heart,* 276.
11. R.H. Kinsley, Hessel L. Utian, Denis N. Fuller and P.E. Marchand : *Interruption of the aortic arch. : Thorax,* 27:93, 1972.
12. Ruth L. Collins-Nakai, Macdolnald Dick et al : *Interrupted aortic arch in infancy, J. of Pediatrics* 88:959, 1976.
13. Richard Van Praagh, Bernhard W.F. et al : *Interrupted aortic arch: Surgical treatment: Amer. J. Cardiol.* 27:200, 1971.
14. Richard B. Jaffe, M.D. : *Complete interruption of the aortic arch. Circulation* 53:161, 1976.
15. Venkatesan Sundararajan, MB, BS, Elorse, Mich, and Molthan M.E. : *Truncus arteriosus(Type 11) associated with interruption of the aortic arch(Type B). : Amer. J. Dis. Child* 123:494, 1972.
16. V.M. Judez, M.J. Maitre, M.De Artrza, J.M.F.de Miguel, F. Valles. : *Interruption of aortic arch without associated cardiac abnormalities. British Heart J.* 36 : 313, 1974.
17. Roberts W.G, Morrow, A.G.E. Braunwald. : *Complete interruption of the aortic arch. Circulation* 26:39, 1962.