

## 총동맥간: 5 부검에 보고

충남대학교 의과대학 병리학교실<sup>1</sup> 및 소아과학교실<sup>2</sup>  
연세대학교 의과대학 병리학교실<sup>3</sup> 및 서울대학교 의과대학 병리학교실<sup>4</sup>

강길현<sup>1</sup> · 이용희<sup>3</sup> · 유종우<sup>4</sup> · 이충식<sup>1</sup>  
길홍량<sup>2</sup> · 조상호<sup>3</sup> · 서정욱<sup>4</sup>

### Common Arterial Trunk: Report of Five Atopsied Cases

Gil Hyun Kang, M.D.<sup>1</sup>, Yong Hee Lee, M.D.<sup>3</sup>, Chong Woo Yoo, M.D.<sup>4</sup>  
Choong Sik Lee, M.D.<sup>1</sup>, Hong Ryang Kil, M.D.<sup>2</sup>  
Sangho Cho, M.D.<sup>3</sup> and Jeong-Wook Seo, M.D.<sup>4</sup>

Departments of <sup>1</sup>Pathology and <sup>2</sup>Pediatrics, College of Medicine, Chungnam National University,  
<sup>3</sup>Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine,  
<sup>4</sup>Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

The common arterial trunk is a congenital cardiovascular malformation in which one arterial trunk gives origin to the aortic arch, pulmonary and coronary arteries. Other cardiovascular malformations are often associated, such as ventricular septal defect, aortic arch interruption, patent arterial duct and so on. During the early period of life, the persistence of the increased pulmonary arteriolar resistance results in cyanosis. As the pulmonary vascular resistance decreases, the cyanosis disappears but signs of congestive heart failure become the main problems.

We report five cases of common arterial trunk that was confirmed by autopsy at Chungnam National University Hospital, Seoul National University Hospital, and Yonsei University Severance Hospital between 1983 and 1995. The ages of these patients at autopsy were 8-28 days and four of them were male. Pulmonary arteries arose as a pulmonary trunk in two cases but three cases showed two arteries arising separately from the posterior wall of the common trunk. The type of ventricular septal defect was juxtatruncal in every case. All five cases had three leaflet truncal valves but three cases showed dysplasia of the leaflets. Interruption of aortic arch was associated in two cases. The cause of death was renal failure in two cases, cardiac failure after corrective surgery in two cases, and pulmonary edema and failure in one case. (Korean J Pathol 1996; 30: 1027~1033)

**Key Words:** Truncus arteriosus, CATCH-22, Juxtatruncal defect, Aortic arch interruption

접 수 : 1996년 4월 9일, 게재승인: 1996년 5월 7일

주 소 : 서울 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-799

서울대학교 의과대학 병리학교실, 서정욱

\*본 논문의 요지는 1995년 10월 대한 병리학회 학술대회에 발표되었음.

\*본 논문에 소요된 연구비의 일부는 서울대학교병원 지정진료연구비(02-92-191)에 의함.

## 서 론

총동맥간은 하나의 동맥이 심장의 기저부에서 나오 고 여기서 체동맥, 폐동맥, 관상동맥이 기시하는 비교 적 드문 선천성 심질환이며 전체 선천성 심질환의 0.7 ~2.5%를 차지한다<sup>1</sup>. 국내에서는 선천성 심질환의 0.24%의 빈도를 나타낸 것으로 보고하고 있다<sup>2,3</sup>. 임상 진단이나 병리진단에서 폐동맥 폐쇄와 구별하기 어 려운 점이 있고 실제 분류 방법의 혼선도 이들 증례 의 포함여부에 따라 다양하게 보고되고 있다. 폐혈 류와 체순환 혈류가 총동맥간으로부터 나뉘지기 때 문에 서로 상보적인 분포를 보인다. 따라서 폐혈류 가 감소하여 청색증이 나타나는 경우로부터 심부전 증세를 보이는 경우 등 임상 발현 양상이 다양하다<sup>4</sup>. 즉 생후 초기에는 폐혈관 저항이 높아 청색증을 나 타내지만 폐혈관 저항이 감소하면서 청색증이 없어 지고 빈맥, 빈호흡, 발한, 식욕부진 등의 심부전의 증상이 나타난다<sup>4</sup>. 수술을 하지 않을 경우 대부분 1 년 이내에 사망하여 영아기 초기에 수술을 시행해야 하는 질환이다<sup>4</sup>. 흔히 심혈관계의 기형을 동반하는데 가장 흔히 동반되는 기형으로 대동맥궁 단절, 동맥 관개존, 일측폐동맥 결여, 관상동맥 임구 이상, 총동

맥간 판막부전 등이 있다<sup>4</sup>. 관상동맥의 기형<sup>5</sup>이나 심 실중격결손의 형태<sup>6</sup>는 수술을 시행할 때 중요한 의 미를 갖는다.

저자들은 1983년부터 1995년까지 충남대병원, 서 울대병원, 연세대병원에서 부검으로 확인된 총동맥 간 5예를 모아 함께 보고하고자 한다.

## 증 례 보고

### 증 례 1.

8 일된 여아로 출생시 발견된 상복부의 탈색되고 함몰된 피부병변이 있어 심초음파를 시행하였는 데 총동맥간이 의심되어 충남대학병원으로 전원되었다. 환아는 개인병원에서 임신 40 주에 정상분만하였고 출생시 체중은 3200 gm이었다. 입원당시 빈호흡과 흉벽함몰이 관찰되었고 청색증, 발한, 그리고 수유곤 란은 없었다. 체온 37.3°C, 맥박수 140/분, 호흡수 68/ 분, 체중 3340 gm, 신장 53 cm, 머리둘레 37 cm, 가슴둘레 33 cm, 혈압 103/74 mmHg이었다. 호흡시 늑 골하 함몰은 관찰되었으나 가슴은 대칭적으로 움직 였고 수포음은 들리지 않았다. 심박동은 규칙적이었 고 흉골좌연에 grade 4/6의 수축중기 심잡음이 들렸 고 제2 심음이 단일음으로 들렸다. 복부는 약간 팽

**Table 1.** Summary of clinicopathologic findings

	case 1	case 2	case 3	case 4	case 5
Age at death	16 days	8 days	10 days	9 days	28 days
Type of truncus	I	II	I	II	II
Chief complaint	tachypnea & depigmentation	cyanosis & dyspnea	cyanosis & dyspnea	chest wall retraction eyelid edema	cyanosis
Cause of death	Renal failure	Pulmonary edema	Renal failure	Post-operative heart failure	Post-operative heart failure
Type of VSD	juxtatruncal	juxtatruncal	juxtatruncal	juxtatruncal	juxtatruncal
Truncal valve	3 leaflets	3 leaflets with dysplasia	3 leaflets with dysplasia	3 leaflets	3 leaflets with dysplasia
Associated anomalies	IAA PDA ASD, secundum cononary anomaly PAPVR	ADA ASD, secundum innominate vein below aortic arch accessory spleen	IAA PDA PFO accessory spleen	ASD, ADA PAPVR hypoplasia, RV, TV Lt. juxtaposition of appendages	ASD, PDA Lt SVC PFO

IAA, interruption of aortic arch; ADA, absence of ductus arteriosus; ASD, atrial septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; PAPVR, partial anomalous pulmonary venous return; PFO, patent foramen ovale; TV, tricuspid valve; RV, right ventricle.

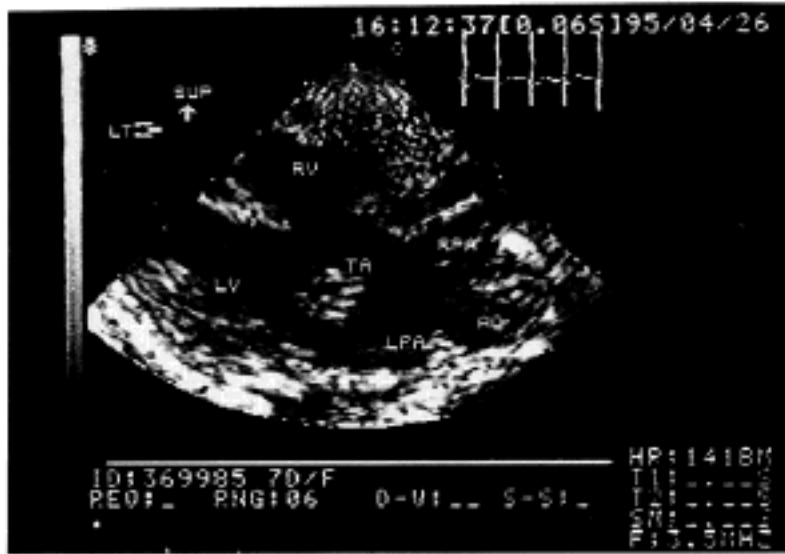


Fig. 1. Echocardiogram of case 1 shows pulmonary arteries (RPA, LPA) arising from a single arterial trunk (TA). (RV, right ventricle; LV, left ventricle; AO, aortic arch).

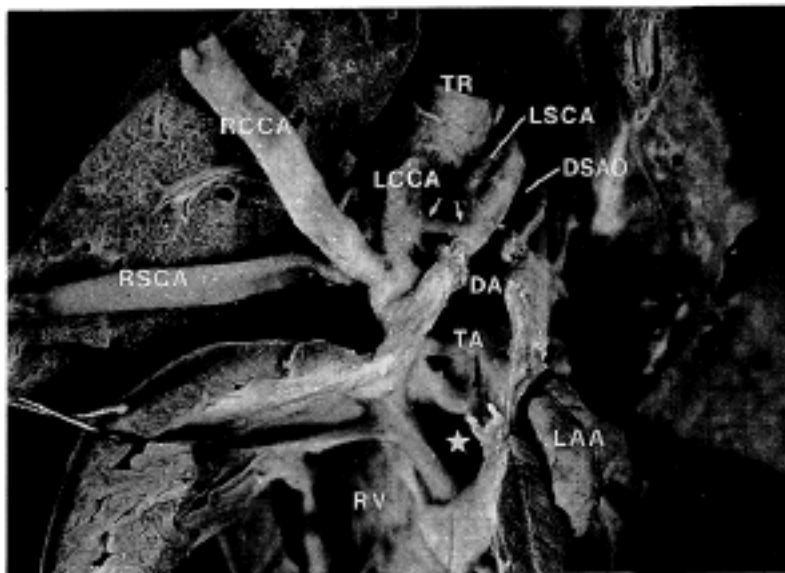


Fig. 2. Anterior superior aspect of the heart shows a common trunk (TA) and ventricular septal defect (asterisk) seen from the right ventricular infundibulum (RV) (case 1). There is a segment with fibrous luminal obliteration (between arrows) at the aortic isthmus between the left subclavian artery (LSCA) and the left common carotid artery (LCCA). Descending aorta (DSA0) is connected to the common arterial trunk (TA) through the arterial duct (DA). (TR, trachea; RSCA, right subclavian artery; RCCA, right common carotid artery; LAA, left atrial appendage).

창되어 있었고 간과 비장이 각각 2 횡지와 1 횡지로 축소되었다. 흉부 X선 촬영에서 심비대와 폐혈류량 증가의 소견을 보였다. 심에코도에서 총동맥간이 관찰되었고(Fig. 1) 총동맥간 판막에서의 역류는 보이지 않았다. 생후 13일에 폐렴이 발생하였고 생후 14

일에 혈뇨가 발생하였고 생후 16일에 사망하였다.

**부검소견 (충남대A95-1):** 복부장기의 배열과 폐엽의 형태는 정상이었다. 심장은 좌측에 위치하고 있었고 심첨부가 좌측을 향해 있었다. 대동맥궁은 기관의 좌측으로 돌아 내려갔다. 내경 14 mm의 총동맥간이 심장의 기저부에서 나와서 내경 5 mm 크기의 상행대동맥과 10 mm 크기의 주폐동맥으로 갈라져 있었는데, 판막은 3개의 소편으로 구성되어 있었고 소편들의 모양은 정상이었다. 우전소편은 대동맥 기시부 쪽에, 좌전소편과 후소편은 주폐동맥 기시부 쪽에 위치하였다. 주폐동맥은 내경 3 mm 크기의 동맥관을 통해 좌측쇄골하 동맥 기시부 근처의 대동맥궁에 연결되어 있었고 주폐동맥의 원위부는 좌우 폐동맥으로 갈라졌다. 대동맥궁은 주폐동맥에 비해 크기가 작았고 좌측 총경동맥과 좌측쇄골하 동맥사이에서 단절되어 있었다(Fig. 2). 우심방의 형태를 갖는 심방은 삼첨판을 통해 우심실의 형태를 갖는 우심실에 연결되어 있었고 난원과 부위에 12 mm×8 mm의 결손이 있어 좌심방과 연결되어 있었다. 심실중격 누두부에 7 mm×7 mm 크기의 결손을 보였는데 막성중격과 심실중격결손사이에 비교적 두꺼운 중격근육띠를 보였다. 총동맥간은 심실중격결손을 통해 기승하고 있었는데 좌우심실에 50%씩 위치하였다. 승모판은 총동맥간 판막과 섬유성 연결을 보였다. 우상엽 폐정맥을 제외한 모든 폐정맥은 좌심방에 연결되어 있었는데 우상엽 폐정맥은 우심방에 연결되어 있었다. 두개의 관상동맥은 Valsalva 동에서 기원하였다. 좌관상동맥은 총동맥간 후소편에서 기시하였는데 좌회선지가 뒤로 돌아가고 전하행지가 심실중격으로 주행하였다. 우관상동맥은 총동맥간 우전소편의 Valsalva궁 능선 약간위에서 기시하였는데 입구는 납작한 틈새 모양이었고 좌관상동맥 입구에 비해 크기가 작았다.

**증 례 2.**

생후 5일된 남아가 청색증과 호흡곤란이 있어 서울대병원에 내원하였다. 내원당시 약간의 늑막하 흉벽합몰, 식욕부진, 소변양 감소를 보였다. 태어날 당시 체중은 2.46 kg (3 p), 신장 46 cm (10 p), 머리둘레 32 cm (10 p), 가슴둘레 29 cm (3 p)이었다. 청진상 우측 흉골하연에서 grade 3-4/6의 수축기 심잡음이 들렸는데 심박동은 규칙적이었다. 생후 8 일째 사망하였다.

**부검소견 (서울대A83-64):** 복부장기의 배열과 폐엽의 구성은 정상이었으나 부비장이 관찰되었다. 심장은 심첨부가 좌측을 향해 있었고 대동맥궁은 기관의 좌측으로 돌아 내려갔다. 심기저부에서 직경 11 mm

의 총동맥관이 기시하고 있었고 판막은 3개의 소편으로 구성되어 있었는데 소편들의 이형성이 관찰되었다. 총동맥관의 판막은 9×8 mm 크기의 누두부의 심실중격결손을 통해 심실중격을 기승하고 있었다. 심실중격결손과 삼첨판사이에 비교적 두꺼운 근육띠가 관찰되었고 심실중격결손과 승모판사이에는 섬유성연결을 보였다. 총동맥관의 좌측벽에서 각각 직경 2.8 mm와 3.3 mm의 좌 우폐동맥이 서로 가까이에서 기시하였다(Fig. 3). 폐동맥과 대동맥궁 사이에 동맥관이 보이지 않았다. 심방중격의 난원과 부위에 큰 결손을 보였다. 무명정맥이 대동맥궁의 뒤로 주행하여 상대정맥에 연결되었다. 폐는 심한 부종으로 커져 있었다. 현미경 소견상 폐정맥과 림프관 확장이 관찰되었다.

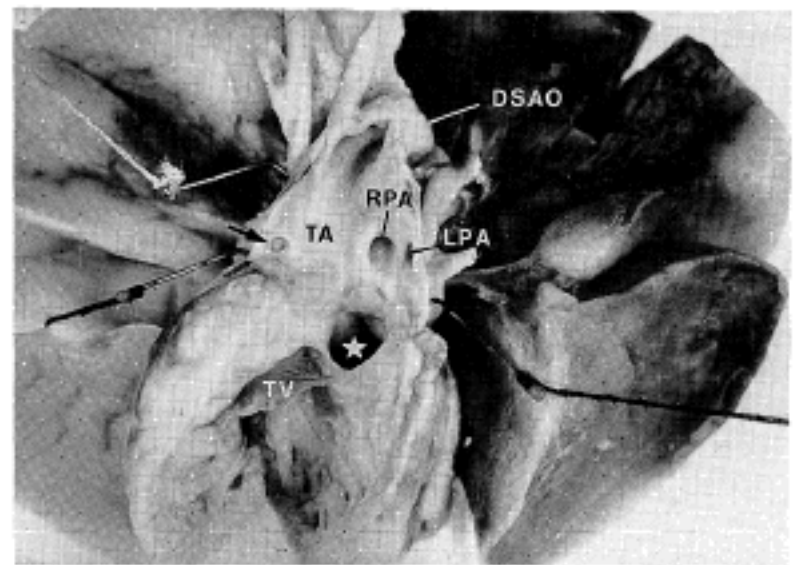
**증례 3.**

생후 3일된 여아가 호흡곤란, 구토, 청색증이 있어 서울대학병원으로 전원되었다. 임신 41주에 개인병원에서 분만되었는데 출생시 체중이 2.7 kg이었다. 전원당시 심한 산혈증, 급성 신부전 증상, 청색증이 있었다. 심에코도를 시행하였는데 총동맥관이 관찰되었다. 이후 급성 신부전이 악화되고 심부전, 과중성 혈관내응고, 패혈증이 있어 생후 10일에 사망하였다.

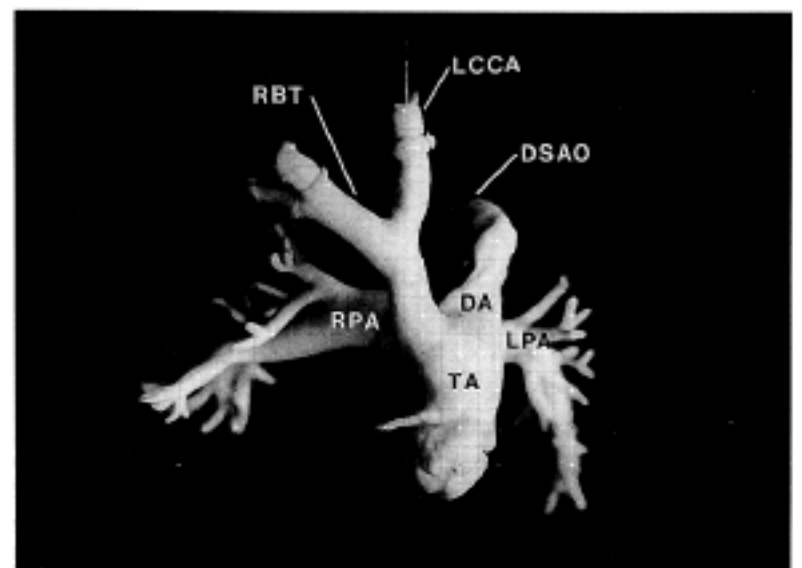
**부검소견 (서울대CA95-18):** 심장은 커져 있었고 심첨부가 좌측을 향해 있었다. 총동맥관이 심기저부에서 기시하였고 3개의 소편으로 구성된 판막을 보였는데 우전소편의 크기가 작았고 8×7 mm 크기의 누두부 심실중격결손을 통해 심실중격을 기승하고 있었다. 주폐동맥이 총동맥관 좌측 후벽으로부터 기시하였고 좌우 폐동맥으로 갈라졌다. 대동맥궁은 좌측 총경동맥과 좌측 쇄골하동맥 사이에서 단절되어 있었고 주폐동맥이 동맥관개존을 통해 좌측 쇄골하동맥 기시부 근처의 대동맥궁에 연결되어 있었다(Fig. 4). 좌우심방은 불완전한 판막을 갖는 난원와를 통해 서로 연결되어 있었다. 폐에 점상출혈과 부분적인 경화를 보였다. 복강내 복수의 양이 증가되어 있었고 결장에 천공이 있었고 간, 위점막, 방광점막에 점상출혈이 관찰되었다. 그리고 부비장이 관찰되었다.

**증례 4.**

생후 2일된 남아로 출생시부터의 흉골함몰 및 양측 상안검의 부종이 있어 연세대병원에 내원하였다. 내원당시 청색증은 심하지 않았으나 전흉벽의 함몰 및 좌측흉골하연에서 grade 3/6의 수축기 심잡음이



**Fig. 3.** Internal aspect of the trunk seen from the right ventricular aspect in case 2. Two separate openings of pulmonary arteries (LPA, RPA) are seen at the posterior wall of the proximal part of the common trunk. The ventricular septal defect (asterisk) is bordered by the truncal valve superiorly and by a muscular rim interposed between the ventricular septal defect and the tricuspid valve (TV). The aortic arch is continued to the descending aorta (DSAO) and the arterial duct is absent. Single coronary artery (arrow) is noted.



**Fig. 4.** A luminal cast of the common trunk (TA), pulmonary arteries (LPA, RPA) and aortic arch in case 3. Right brachiocephalic trunk (RBT) and left common carotid artery (LCCA) arose as a common trunk, which is ascending part of the aortic arch. There is an interruption of aortic arch but descending aorta (DSAO) is connected to the main trunk through an arterial duct (DA).

들렸으며 심박동은 규칙적이었다. 임신 39주에 제왕절개로 태어날 당시 체중은 3.37 kg, 신장 53 cm이었다. 흉부 X선 소견상 우심실의 비대 및 현저한 폐

혈류 음영의 증가를 보였다. 심초음파 검사상 총동맥간이 관찰되었고 총동맥간 판막의 역류는 보이지 않았으며 총동맥간은 심실간중격을 중심으로 60%로 걸쳐 있었으며 제 I형 총동맥간에 해당하였다. 내원 이틀째부터 환아는 빈호흡, 빈맥, 발한을 보였고 폐렴의 소견이 있었다. 입원 8일째 환아는 Rastelli 수술 및 심실 및 심방중격결손 봉합술을 받았다. 그러나 수술후 심폐기 제거에 실패하고 혈압의 정상화가 되지 않아 사망하였다.

**부검소견 (연세A95-2):** 심첨부가 좌측을 향해 있었고 대동맥궁은 기관의 좌측으로 돌아 내려갔다. 총동맥간이 심기저부에서 기시하였는데 판막은 3개의 소편으로 구성되어 있었다. 폐동맥은 총동맥간의 후벽에서 서로 가까이 기시하였다. 심방중격에 팻취가 대어 있었다. 우심방은 삼첨판을 통해 우심실에 연결되어 있었는데 삼첨판과 우심실의 발육이 좋지 않았다. 누두부 심실중격에 팻취가 대어 있었는데 약간의 결손이 남아 있었다. 삼첨판과 심실중격결손 사이에 근육으로 떨어져 있었고 승모판과 총동맥간 판막 사이에도 섬유성 연결이 관찰되지 않았다. 우관상동맥이 우전동에서 기시하여 좌심실 후벽과 심실중격 뒤쪽으로 주행하였다. 좌관상동맥은 좌전동에서 기시하여 좌심실전벽과 심실중격 앞으로 주행하였다. 우상엽 폐정맥을 제외한 모든 폐정맥은 좌심방으로 연결되었는데 우상엽 폐정맥은 기정맥을 통해 우상 대정맥에 연결되었다.

### 증례 5.

생후 18일된 여아로 출생시 모자보건소에서 청색증을 발견하고 선천성 심장을 알았으나 치료받지 않고 지내다가 식욕부진, 발열, 기침을 주소로 연세대 병원에 내원하였다. 내원당시 약간의 흉골함몰 및 청색증을 보였고 양하지에 부종을 보였다. 환아는 청진상 좌측흉골하연에서 grade 4/6의 수축기 심잡음이 들렸으며 약 3 cm 폭으로 간종대가 관찰되었다. 분만력상 임신 39주에 정상분만하였고 출생체중은 3.5 kg이었다. 내원 5일째 시행한 심초음파상 총동맥간이 보였고 II형에 가까운 소견을 보였다. 내원 11일만에 전체교정술을 시행받았다. 수술후 1일째 우심실압의 상승이후 저혈압이 지속되어 심폐소생술을 시행하였으나 혈압이 유지되지 않아 환아는 사망하였다.

**부검소견 (연세A95-16):** 폐엽의 형태는 정상이었고 심장은 좌측에 위치하고 있었고 심첨부가 좌측을 향해 있었다. 대동맥궁은 기관의 좌측으로 돌아 내려갔다. 내경 22 mm의 총동맥간이 심장의 기저부에서 기시하였는데 판막은 3개의 이형성을 동반한 소

편으로 구성되어 있었다. 폐동맥은 총동맥간의 후벽에서 서로 가까이 기시하였다. 심방중격에 팻취가 되어 있었고 좌우심방의 난원과는 융합되어 있었다. 삼첨판과 심실중격결손 사이에 근육으로 떨어져 있었고 승모판과 총동맥간 판막 사이에도 섬유성 연결이 관찰되지 않았다. 우관상동맥은 우전동에서 기시하여 좌심실후벽과 심실중격 뒤쪽으로 주행하였으며 좌관상동맥은 좌전동에서 기시하여 좌심실전벽과 심실중격앞으로 주행하였다. 좌측 상대정맥이 관상동으로 연결되어 확장되어 있었다. 폐는 현미경상 미만성 폐포성 손상(diffuse alveolar damage)의 소견과 Heath-Edward grade I의 폐고혈압성 혈관변화를 보였다.

## 고찰

총동맥간은 대동맥과 폐동맥이 하나의 동맥간에서 분지하는 기형이다<sup>4</sup>. 분지하는 양상과 동반 기형에 따른 형태학적 분류는 임상 소견 및 예후에 밀접한 관계를 나타낸다<sup>4</sup>. Collett와 Edward는 동맥간으로부터 폐동맥의 기시양상에 따라 1~4형으로 분류하였다<sup>7</sup>. Van Praagh등은 심실중격결손의 유무에 따라 A, B형으로 분류하고 대동맥-폐동맥 중격, 폐동맥분지, 대동맥궁의 양상에 따라 A1-A4로 재분류하였다<sup>8</sup>. 이들 분류는 총동맥간의 분류를 유사기형과 구분하는데 포괄적인 개념을 적용하고 있어 일부 수정이 필요하다. 즉 Collett와 Edward는 폐동맥이 상행 동맥간에서 나오지 않고 하행대동맥에서 기원하는 경우를 제 4형으로 분류하고 있으나 이는 총동맥간이라기 보다는 폐동맥 폐쇄에 해당한다. 즉 Fallot 4징에 폐동맥이 없는 경우 폐동맥간 자체가 없이 동맥관 또는 하행대동맥에서 기원하는 체동맥 측부혈관에서 폐혈류를 공급하는 경우에 해당한다. Van Praagh등의 분류에서 B형은 심실중격결손이 없는 예로 총동맥간이라기 보다는 대동맥-폐동맥 개창에 더 적합한 증례들이다<sup>9</sup>. 즉 심실중격결손 유무에 따라 A형과 B형으로 분류하는 것은 부적당하며 총동맥간은 모두 심실중격결손을 동반한다고 보는 것이 타당하다. 본 연구의 일환으로 시행한 검색에서 서울대학교병원 소아부검에 3717건 중 총 12예의 총동맥간이 검색되었다. 12예중 7예에서 부검 심장의 재검색이 가능하였는데 5예는 심실중격결손이 동반된 폐동맥 폐쇄였고 2예만이 총동맥간으로 본 보고에 포함되었다. Collett와 Edwards의 분류<sup>7</sup>에 따른 병형별 빈도는 1형이 55%, 2형이 33%, 3형이 12%였고, Bharati의 보고<sup>10</sup>에서는 1형이 59%, 2형이 35%, 3형이 6%였다. 본 저자들의 경우 부검으로 확인된 5예 중 1형이 2예, 2형이 3예였다.

총동맥간의 심실중격결손은 대개 심실 누두부에 위치하며 크기가 크고 총동맥간의 판막을 경계로 한다<sup>4</sup>. 심실중격결손은 삼첨판으로부터 근육으로 떨어져 있지만 결손이 막성중격을 침범할 경우 삼첨판이 우측 하방 경계를 형성할 수 있다<sup>6</sup>. 본 증례들의 경우에는 5예 모두 심실중격결손과 막성중격 사이에서 비교적 두꺼운 근육을 관찰할 수 있었고 1예에서는 승모판과도 섬유성 연결이 없었다. 총동맥간은 68~83%에서 심실중격을 기승하고 11~29%에서는 전적으로 우심실에서 기원하고 이 경우 심실중격의 크기가 작고 약간 제한성일 수 있으나<sup>4</sup> 본 예의 경우 심실 중격 결손이 컸다. 드물게는 4~6%에서 전적으로 좌심실에서 기원하기도 한다<sup>4</sup>.

총동맥간 판막은 약 2/3의 경우에서 3개의 소엽으로 구성된다<sup>4</sup>. 나머지의 경우 2개 또는 4개의 소엽을 보이고 드물게는 5, 6개의 소엽을 보이기도 한다<sup>4</sup>. 총동맥간판막의 폐쇄부전이 드물지 않게 발생하는데 판막의 이형성, 탈출, 판막윤의 확장에 의해 발생하게 된다<sup>4</sup>. 총동맥간 판막의 폐쇄부전은 환자의 예후와 수술후 경과에 중요한 의미가 있다<sup>4</sup>. 본 증례의 경우 5예 모두 총동맥간판막이 3개의 소엽으로 구성되어 있었고 3예에서 판막이형성을 보였다.

대동맥궁은 대개 좌측으로 돌아 내려가지만 21~36%에서는 우측으로 돌아 내려가고 동맥관은 약 반수에서 나타나지 않는다<sup>4</sup>. 11~19%에서 대동맥궁 단절이 나타난다<sup>4</sup>. 이 경우 폐동맥과 하행대동맥사이에 동맥관개존을 동반하며 하행 대동맥 혈류를 공급한다<sup>4</sup>. 본 증례의 경우 5예 모두 대동맥궁이 좌측으로 돌아 내려갔고 2예에서 대동맥궁단절이 있었다.

심방중격결손은 총동맥간의 혈류에 필수적인 기형이 아니기 때문에 그 빈도나 임상적 의미에서 중요한 기형이 아니다. 본 증례 중 2예에서 심방 중격결손이 있었다. 한쪽 폐동맥이 없을 수 있는데 Fallot 4 증과는 달리 대개 대동맥궁과 같은 쪽의 폐동맥이 없다<sup>4</sup>. 16%에서 일측폐동맥결여가 있다는 보고가 있다<sup>4</sup>. 그밖에 양측성 대정맥, 부분 폐정맥 환류이상 등이 동반될 수 있다<sup>4</sup>. 본 증례 중 1예에서 부분 폐정맥 환류이상이 있었고 1예에서 체정맥 기형이 있었다.

심전도계에 관해서는 동결절과 방실결절은 정상 위치에 있고 방실속은 중심심유체의 좌측으로 주행하여 좌각이 좌심실 중격 심내막층을 따라 기원한다<sup>4</sup>. 우각은 심실중격의 심근층을 주행한다<sup>4</sup>. 대개 심실중격결손이 누두부에 있기 때문에 방실전도계가 결손 부로부터 어느정도 떨어져 있게 된다<sup>4</sup>. 그렇지만 심실중격결손이 막성중격을 침범하게 된 경우 심전도계가 결손부의 테두리를 따라 주행하여 교정수술 시

손상을 받을 수 있다<sup>6</sup>.

임상증상은 주로 폐혈류량과 체동맥의 혈류 분포에 따라 결정된다<sup>4</sup>. 즉 하나의 동맥간으로부터 대동맥과 폐동맥 혈류가 공급되므로 폐혈류의 증가는 대동맥 혈류의 감소로 이어져 신부전 등 체순환 장애를 일으킨다. 즉 생후 초기에는 폐혈관 저항이 증가되어 있어서 청색증을 나타내지만 영아기 초구나 신생아기에 폐혈관 저항이 감소하면서 청색증이 없어지고 빈맥, 빈호흡, 발한, 식욕부진등의 울혈성심부전의 증상이 나타난다. 폐혈류량은 폐혈관 저항에 따라 결정된다. 흡입 공기의 산소 분압의 증가로 폐혈관 저항이 감소하므로 산소 투여는 급격한 체순환 장애를 일으켜 여러가지 심부전 증상을 유발한다. 따라서 초기 임상 처치의 중요한 점은 청색증이 다소 있더라도 산소를 주지말고 저산소증을 유발하여 폐동맥압을 떨어지지 않도록 하는 것이다. 총동맥간 판막의 폐쇄부전이 있을 경우 심박출량은 더욱 떨어진다<sup>4</sup>. 특히 폐혈관 저항이 감소하게 되면서 폐혈류량이 증가하게 되면 울혈성 심부전이 급격히 악화하게 된다. 대동맥 혈류가 동맥관에 의존하는 경우 동맥관의 수축도 대동맥 혈류의 중요한 인자가 된다. 특히 증례 1, 3의 경우 대동맥 단절이 있어 하행 대동맥의 혈류는 동맥관 수축과 함께 급격히 감소하여 신부전 및 사망에 이르게 되었다고 생각된다. 증례 2의 부검 소견상 폐 부종이 심하였다. 동맥관이 없이 대동맥궁의 발달이 좋았으나 총동맥간 판막의 부전이 있었고 신부전에 의하여 소변량이 감소한 것을 탈수에 의한 신 혈류 감소로 잘못 해석했고 수액공급을 과다하게 하였기 때문이라 생각된다.

총동맥간 환자는 약 80%가 1년 이내에 심부전으로 사망하고 사망시 평균 나이가 5주이다<sup>11</sup>. 1977년 당시의 Mayo병원에서 교정수술의 이상적 조건으로 폐혈류 저항이 정상이거나 약간 상승되어 있는 4~5세의 환자로 정의하였지만 대개 1년내 사망하고 폐혈관 결찰을 시행할지라도 단지 30%만이 이 나이까지 살아남게 된다<sup>11</sup>. 또한 2세 이후에 교정수술을 받을 경우 30%에서 고혈압성 폐혈관질환의 진행을 보였다<sup>11</sup>. Calder등의 보고에서 부검당시 폐조직의 현미경적 소견에 대한 결과를 보면 폐혈관이 정상소견을 보인 경우가 19%, 근층 비대를 보인경우가 37.5%, 내막 증식을 보인 경우가 37.5%, 내강 폐쇄를 보인 경우가 6%였다<sup>12</sup>. 그러나 최근에는 일찍 교정수술을 시행하여 좋은 결과를 보이고 있다<sup>13,14</sup>. 증례 4는 수술적 처치로 교정을 시도하였으나 수술후 1일만에 사망하였다. 수술에 따르는 혈액학적 변화가 적절히 조절되지 않았기 때문이라 생각된다.

총동맥간의 발생기전은 동맥간 중격의 형성에 장

애가 있기 때문이라고 생각된다<sup>4</sup>. 동맥간 증격의 형성은 신경릉 세포의 이동에 의한다는 것이 밝혀지면서 신경릉 이식과 닭-메추리 키메라 모델이나 Bis-diamine 모델을 이용한 실험적 연구가 활발하다. 특히 DiGeorge 증후군, velo-cardio-facial syndrome, conotruncal anomaly face syndrome으로 이해되는 복합기형의 원인 유전자 이상이 밝혀지면서 CATCH-22라고 명명되고 이에 대한 유전학적 진단법이 개발되었으며 이에 대한 연구가 진행되고 있다<sup>15</sup>. 드물게는 골격계 이상, 수뇨관증, 내장회전이상, 비장기형 등의 심장외의 기형이 동반될 수 있다.

### 참 고 문 헌

1. Mair DD, Edwards WD, Julsrud PR, Seward JB, Danielson GK. Truncus arteriosus. In Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents. Fifth ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995: 1026-41.
2. 박상규. 총동맥간증에 대한 임상적 관찰. 소아과 1987; 30: 45-54
3. 양창현. Interrupted aortic arch가 동반된 총동맥간 1례. 소아과 1988; 6: 779-83
4. Anderson RH, McCartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric cardiology. London: Churchill Livingstone, 1987: 913-23.
5. Lenox CC, Debich DE, Zuberbuhler JR. The role of coronary abnormalities in the prognosis of truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1728-42
6. Bharati S, Karp R, Lev M. The conduction system in truncus arteriosus and its surgical significance. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 954-60
7. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. Surg Clin North Amer 1949; 29: 1245-70
8. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. Am J Cardiol 1965; 16: 406-25
9. Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: A comment. Am Heart J 1976; 92: 1-2.
10. Bharati S, McAllister HA, Rosenquist GC, et al. The surgical anatomy of truncus arteriosus communis. J Thorac Cardiovasc Surg 1974; 67: 501-10
11. Sharma AK, Brawn WJ, Mee RBB. Truncus arteriosus, surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 45-9
12. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, et al. Truncus arteriosus communis: clinical, angiocardiographic and pathologic findings in 100 patients. Am Heart J 1976; 92: 23-38
13. Hanley FL, Heinemann MK, Jonas RA, et al. Repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1047-56
14. Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK, et al. Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1057-65
15. Burn J, Wilson DI, Cross I, et al. The clinical significance of 22q11 deletion. In Clark EB, Markwald RR, Takao A (eds) Developmental mechanisms of heart disease. Armonk: Futura, 1995: 559-67.