

동맥간증 1례

서울대학교 의과대학교 내과학교실

조주희 · 신원석 · 최기준 · 이명묵

박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우

= Abstract =

A Case of Truncus Arteriosus

Joo Hee Zo, M.D., Won Suk Sin, M.D., Kee Joon Choi, M.D.,
Myoung Mook Lee, M.D., Young Bae Park, M.D., Yun Sik Choi, M.D.,
Jung Don Seo, M.D. and Young Woo Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Seoul National University

Truncus arteriosus is a rare congenital heart disease which is diagnosed in from 1 to 2 percent of congenital cardiac birth. Without surgical intervention, survival beyond infancy is unusual. Unoperated patients who survive to adult life have associated pulmonary stenosis or have developed pulmonary arteriolar disease.

We report a case of truncus arteriosus in a 17-year-old man with a review of literature.

KEY WORDS : Truncus arteriosus.

서 론

동맥간증은 선천성 심장기형의 1~2%를 차지하는 비교적 드문 선천성 심질환으로써 유아기 이후의 생존이 매우 드문 질환이다¹⁾. 수술적 중재없이 환자의 50%가 일개월 이내에 사망하며 10%만이 1세까지 생존한다^{2,3,4)}. 청소년기 이후의 생존은 폐동맥 협착증이나 폐혈관 질환의 존재와 연관된다⁵⁾. 최근 저자들은 수술적 중재없이 17세까지 생존해 있는 동맥간증 환자 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 김○○, 17세 남자.

주소 : 운동시 호흡곤란.

현병력 : 환자는 국민학교 2학년때 태권도하다가 의식소실이 있는 이후로 운동시 호흡곤란, 청색증 등을 발견하였다. 상기 증상을 주소로 1989년 12월 31일 본원 내과에 입원하였다. 환자는 운동시 호흡곤란(NYHA F.C.2), 심계항진, 전신쇠약감 등을 호소하였다.

과거력 : 특이한 병력없음.

가족력 : 선천성 심질환 없음.

이학적 소견 : 환자는 신장 163cm, 체중 43kg, 입원시 혈압은 110/60mmHg, 맥박수는 분당 84회, 호흡수는 분당 18회, 체온은 36°C였다. 전신상태는 신체적 발달이 떨어진 듯이 보였고 청색증은 관찰되지 않았다. 흉부소견상 좌측흉부의 팽윤과 우심실 용기가 관찰되었다. 청진소견상 제2심음이

증가되어 있었고 좌측 흉골연에서 수축기 잡음이 들렸으며 분마음이 들렸다.

검사 소견 : 혈액검사상 Hb 15.7, Hct 48.2%, WBC 7800/mm³, Platelet 215000/mm³이었고 요 검사상 SG 1.025, Albumin이 +++였다. 24시간 뇨단백이 1115mg/d, Ccr은 45ml/min였으며 동맥혈 가스분석상 PH 7.38, 이산화탄소 분압 41mmHg, 산소 분압 57mmHg, 중탄산염 23mmol/l이었다. 그 이외의 혈액검사 소견은 정상 범위였다.

흉부 X선 소견상 심비대, 폐혈류의 증가와 우측 대동맥궁이 관찰되었다(Fig. 1). 심전도는 양심실 비대(우심실 비대 우세)의 양상을 보였다(Fig. 2). 자기공명 단층촬영은 동맥관에서 주 폐동맥이 분지하는 모습을 잘 보여주고 있으며(Fig. 3-A, B) 경식도 심에코도에서 심실 중격 결손과(Fig. 4-A) 동맥관에서 대동맥과 주 폐동맥이 갈라지는 것을 볼 수 있었다(Fig. 4-B).

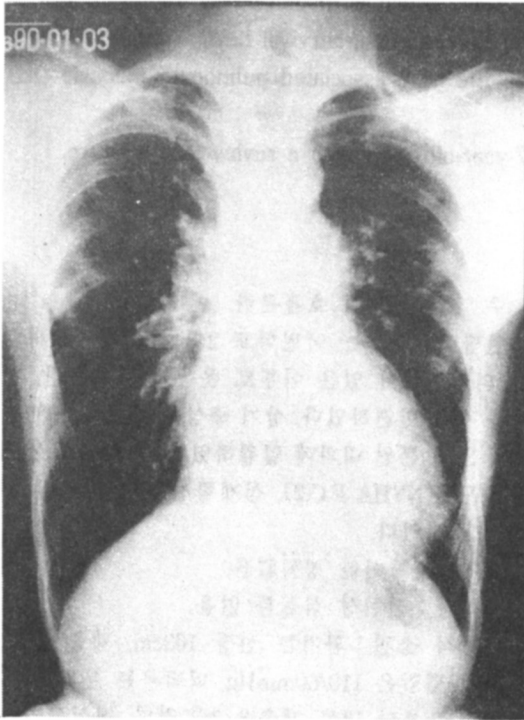


Fig. 1. The chest rentgenogram in the anteroposterior projection illustrated increased pulmonary vascularity and cardiomegaly with right sided aortic arch.

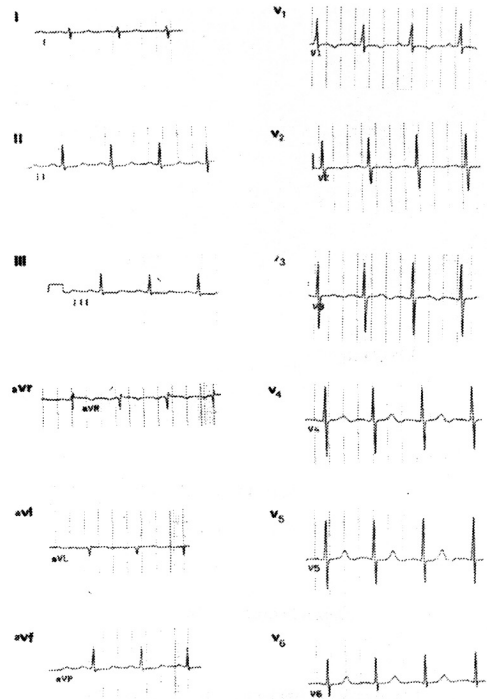


Fig. 2. The electrocardiography shows RVH-dominant biventricular hypertrophy.

심도자 소견은 우심방과 우심실, 우심실과 폐동맥 사이에서 산소 포화도의 상승을 보였고 좌심실, 우심실, 대동맥, 폐동맥의 압력이 모두 비슷한 수치를 나타내었다(Table 1). 계산된 Qp/Qs는 1.3 이었고 Rp/Rs는 0.8로 폐혈관 질환이 발생되어 있음을 알 수 있었다. 혈관 조영술상 동맥간의 좌후부에서 주 폐동맥이 갈라지는 것이 보였고 심실 중격 결손을 통한 혈류와 소량의 동맥간 역류가 관찰되었다. 폐동맥 협착은 없었다(Fig. 5, 6).

고 찰

동맥간증은 선천성 심장기형의 1~2%를 차지하는 드문 질환이다¹⁾. 이는 태아의 동맥간이 누두간융선에 의해 형성되는 격막이 발달되지 못해서 발생하는 것으로 하나의 혈관이 양심실의 출구를 이루는 기형이다²⁾. 대부분의 환자는 울혈성 심부전으로 1세 이전에 사망하는 예후가 좋지 않은 선천성 심질환중의 하나이다. 사망시의 평균 연

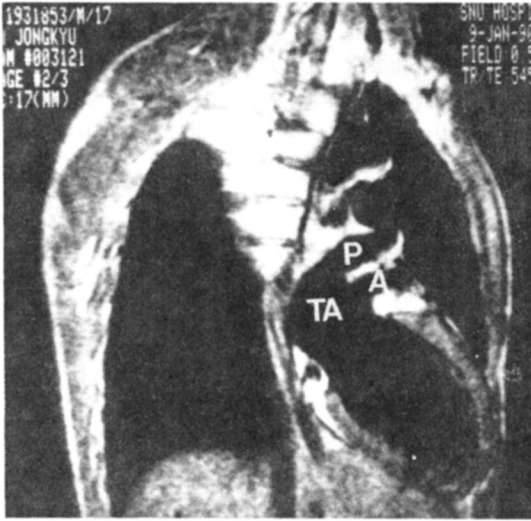


Fig. 3-A.

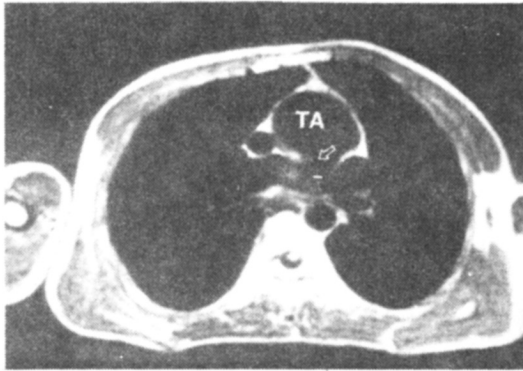


Fig. 3-B.

Fig. 3. The oblique(A) and transverse view(B) of MRI : The main pulmonary trunk arises from the posterior aspect of truncus arteriosus(arrow).

TA : Truncus arteriosus, P : Pulmonary artery, A : Aorta.

령은 수주에서 6개월이며 사망원인은 폐혈류량 과다로 인한 울혈성 심부전이 대부분이다. 15~30 %의 환자가 1세 이후까지 생존하는데 그 중 대다수가 진행성의 폐혈관 질환이나 임상적으로 유의한 동맥간판막 폐쇄부전증이 발생한다^{2,3,4}).

혈역학적 속발증은 폐혈류의 폐색의 유무와 그 정도에 의해 결정된다. 대부분의 환자는 유의한 폐동맥 협착이 없기 때문에 출생후 폐동맥 저항의

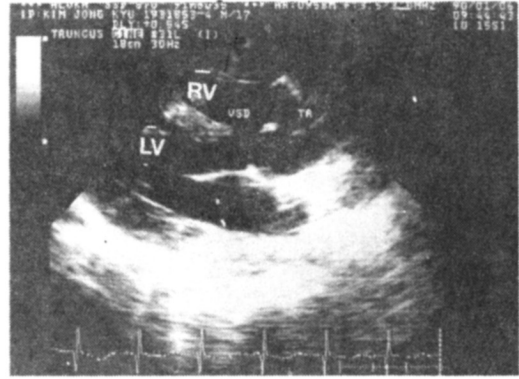


Fig. 4-A.



Fig. 4-B.

Fig. 4. The transesophageal echocardiogram illustrates VSD of perimembranous type(A) and truncus arteriosus from which the main pulmonary artery arises(B).

TA : Truncus arteriosus, MPA : Main pulmonary artery, Ao : Aorta, LV : Left ventricle, RV : Right ventricle, VSD : Ventricular septal defect.

Table 1.

Pressure Profile			
PW	24/ 19/17	RA	6/ 5/ 3
LV	127/1.1/12.3	RV	106/3.8/9.8
Ao	110/ 60/ 85	PA	117/ 61/ 90
Oxygen Profile			
Ao : 90 %	SVC : 78 %	RA : 73 %	IVC : 78 %
RV : 80 %	MPA : 89 %	LV : 95 %	PV : 98 %

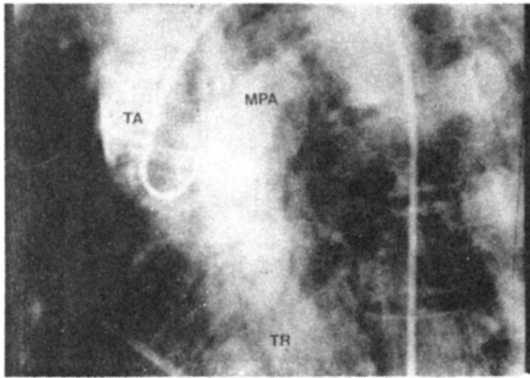


Fig. 5. The truncogram revealed mild truncal regurgitation.

TR : Truncal regurgitation.

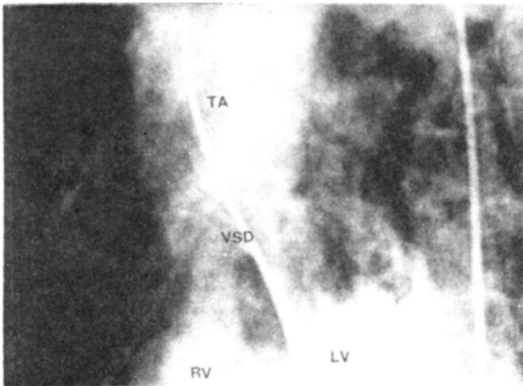


Fig. 6. The left ventriculogram shows the shunt flow through the VSD.

감소로 급격한 폐혈류량의 증가가 초래된다. 심실 중격 결손이 크고 폐동맥 협착이 없기 때문에 좌심실, 우심실, 동맥간, 폐동맥의 압력이 같아지고 폐혈류량의 증가로 인한 좌심실 용적 과다가 일어난다. 많은 폐혈류량으로 인해 전신 산소 포화도는 거의 정상치에 이른다. 90%의 환자가 1세 이전에 심부전증으로 사망하고 소수에서는 반작용적인 폐혈관 저항의 증가가 오며 결과적으로 폐혈관 질환이 발생한다. 간혹 폐동맥의 기시부에 심한 협착이 있거나 폐동맥 분지의 형성 부전증이 있는 경우에는 폐혈류량의 감소와 전신 동맥혈의 불포화화가 생긴다. 약 5%의 환자에서는 폐동맥

기시부에 중등도의 협착이 존재한다. 이러한 경우에는 폐혈류량이 적당히 제한되므로 심부전은 경미하고 폐혈관 질환은 발생하지 않으며 전신 동맥혈 불포화화도 단지 중등도로 나타난다. 이러한 환자들은 상당 기간동안 거의 정상기능을 갖고 생존한다²⁾.

Carter JB 등에 의하면 52세까지 생존한 동맥간증 환자의 보고도 있으나^{6,7)} Carlo Marcelletti 등에 의해 연구된 동맥간증 환자의 자연력을 보면 동맥간증은 대부분이 1세 이전에 울혈성 심부전으로 사망하며 그 이후까지 생존하는 15~30%의 환자들은 거의 대부분이 폐혈관 질환이 발생하는 것으로 알려져 있다^{2,3,4)}. 따라서 수술적 치료는 폐혈관 질환이 발생되기 이전에 이루어져야 하는데 폐혈관 저항이 10Um 이하이고 나이가 5세에서 12세 사이인 환자가 가장 이상적인 것으로 되어있다⁵⁾. 이 환자의 경우는 수술이 불가능했던 경우로써 향후 내과적 치료로 얼마나 더 생존할지 귀추가 주목된다.

결 론

운동시 호흡곤란과 청색증을 호소하는 17세의 동맥간증 남자환자 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Mitchell SC, Korones SB and Berendes HW : *Congenital heart disease in 56, 109 births : Incidence and natural history*. *Circulation* 43 : 323, 1971
- 2) Kim A Eagle, Edgar Harber, Romm W. DeSancus, W. Gerald Austin : *The Practice of Cardiology*, 2nd ed., Little, Brown and Company, Boston, 1989
- 3) Eugene Braunwald : *Heart Disease*, 3rd ed., WB Saunders Company, Philadelphia, 1988
- 4) J Willis Hurst : *The Heart*, 7th ed., McGraw-Hill Information Services Company, New York, 1990
- 5) Marcelletti C, McGoon DC and Mair DC : *The*

- natural history of truncus arteriosus. Circulation*
54 : 108, 1976
- 6) Carter JB, Blieden LC, Edwards JE : *Persistent truncus arteriosus : Report of survival to age of 52 years. Minn Med* 56 : 280, 1973
- 7) Silverman JJ and Scheinsson GP : *Persitent truncus arteriosus in a 43-year-old man. Am J Cardiol* 17 : 94, 1966