

二腔右心室 : 1例 報告

안광필** · 노준량** · 김종환** · 서경필** · 이영균**

=Abstract=

Surgical Treatment of Double Chambered Right Ventricle: A Case Report

Kwang Pill Ahn, ** M. D., Jun Ryang Roh, ** M. D., Chong Whan Kim, ** M. D.,
Kyung Phill Suh, ** M. D., and Yung-Kyoon Lee, ** M. D.

The unusual congenital anomaly, double chambered right ventricle due to aberrant muscle band with intact ventricular septum in 10 years old female patient is presented.

The pressure gradient is 70mmHg between inflow tract and outflow tract of right ventricle and the aberrant muscle band is 2×4.5cm arising below the infundibulum and traverses the right ventricular cavity, extending from its anterior wall to the crista supraventricularis forming broad triangular base in parietal anterior wall.

By resecting out this muscle band clearly, the outflow tract obstruction is completely relieved.

서 론

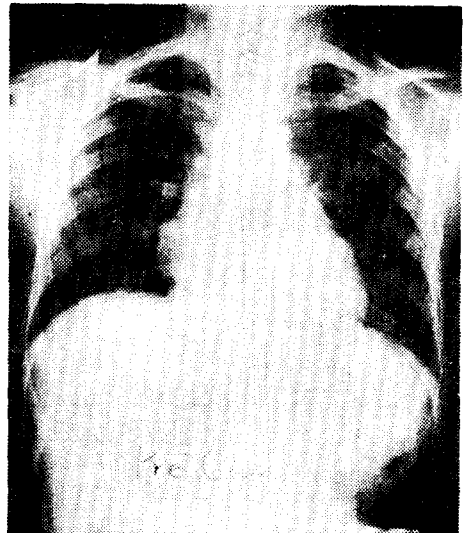
異狀變位心筋束에 의해 우심실의 流出路 폐쇄를 일으키는 선천성 심장기형은 희귀하여 그 정확한 기술 및 보고가 최근 20년내에야 이루어졌다¹⁾. 변위심근속은 유두부의 하부에서 우심실을 가로질러서 壓力差가 분명한 두개의 내강으로 우심실을 분리하므로 二腔右心室로 불린다.

본 서울대학병원 흉부의과학교실에서는 처음으로 한례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

10세 된 여아로, 생후 6개월 때에 발견된 정도의 은등시호흡부전을 주소로 입원하였다. 빈발한 상기도감염으로 폐열까지 진행되었던 수차의 과거력 외에는 별문

제가 없었고 성장발육도 정상이며 청색증도 보이지 않았다. 이학적 소견상 선물이 제 2 늑간 좌측흉골연에서 잘 만져졌으며, 제 4 도의 수축기 심잡음이 좌측 제3, 4 늑간 좌측흉골연에서 잘 들렸다. 단순 흉부 X-선상에 심장의 크기는 정상이나 폐동맥궁이 평편하였고 폐 혈



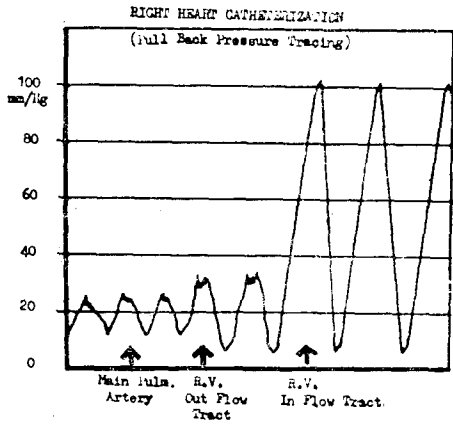
제 1 도. 수술전 흉부사진

* 본 논문의 요지는 1976.8.27 제13차 흉부외과 집담회에서 발표하였음.
** 서울대학교 의과대학 흉부의과학교실
** Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

Table 1. Cardiac catheterization

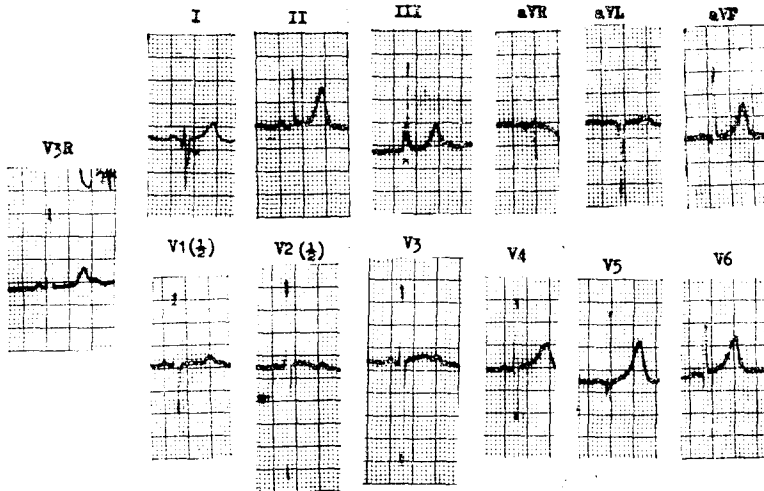
	Pressure	O ₂ Saturation
Pulmonary wedge	8	97.3
PA (main)	22/10	74.6
RV (Hi)	30/0	74.3
RV (Lo)	100/0	72.4
RA (Hi)		74.8
RA (Lo)		72.3
IVC		85.2
SVC		71.2
FA		95.3

* Catheterization diagnosis: Pulmonary stenosis, infundibular type



제 2도. 우심카테타검사 압곡선

PREOPERATIVE E.K.G. FINDINGS



제 3도. EKG

관음영이 현저히 감소되어 있었다. 심전도상에 RVH, RAD(+110°)를 보였다. 혈액검사의 이상은 없었다.

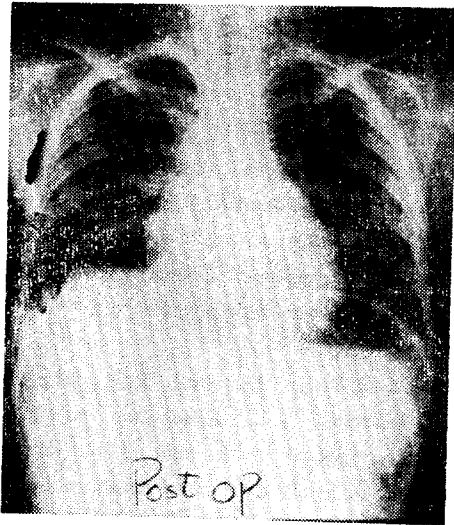
우심도자 검사를 시행한 결과, 우심실내에서 현저한 壓力差를 보여, 流入路가 流出路보다 70mmHg 나 높았다.

이상, 검사소견으로 수술전 진단은 판막하형 폐동맥 협착증(subvalvular pulmonary stenosis)이었다. 상하공정맥, 우심방, 우심실, 폐동맥 각 부위간의 산소분압차는 全無하였다. 심장현관조영술은 시행하지 않았다. 이상의 소견으로 본 환자는 좌-우 전류를 갖는 심장내의 기형을 동반하지 않는 단순한 우심실 유출부의 폐쇄로 진단하여 개심수술 하였던 바 역시 상심실구(Crista Supraventricularis)의 外下側에서 기저하여 우심실내를 가로질러서 심실체벽에 삼각형 모양의 기저를 갖는 2cm 굵기의 4.5cm 길이의 變位心筋束을 발견하고 完全 절제해 내므로서, 우심실유출로 폐쇄를 제거하여 주었던 바 수술후 현저한 환자의 자각증상의 호전을 보였으며 폐혈관음영의 증가를 보였으며 환자는 수술후 제12일 경 폐퇴원하였다.

고 안

우심실 유출부의 폐쇄는 1909년 Keith²⁾경에 의한 것이 효시로, 발생빈도의 순서대로 기술하였던 바,

- ① 잘 발달된 누두강(Infundibular chamber)에 의해 우심실이 두개로 분리된 것.
- ② 누두부의 발달분화가 일부정지됨으로 인하여 폐쇄가 생긴 경우.



제 4 도. 수술후 흉부사진

③ 누두부의 발달분화가 완전히 정지됨으로 인하여 폐쇄가 생긴 경우.

④ 폐쇄가 단순히 폐동맥판막의 융합(fusion)으로 생기는 경우.

로 분류하였으나 이는 누두부와 폐동맥판막만을 고려하였고, 누두부하부에서 생기는 폐쇄와, 또 대부분의 우심실 유출로폐쇄에서 합병되는 심실중격결손증 및 심방중격결손증 통과와 관계에 대한 언급이 없어 미비하였고, 1962년에 Lucas³⁾ 등이 보고한 7세의 우심실유출로 폐쇄증 보고를 보면 모두 커다란 변위심근속에 의해 우심실이 양분되어 있음을 보고하였는데, 그 위치가 누두부보다 하부에 있었고 또 6예에서 심실중격결손증과 합병되어 있었고 모두 개심수술로 완치되었다고 하였다.

그 후 Hartman⁴⁾ 등도 12예의 보고에서 11예에서 심실중격결손증 및 개방성동맥관이 합병되어 있었고 한테만이 단순한 變位心筋束에 의한 우심실유출로 폐쇄로 이 심장기형이 심장내의 좌우전류와 상당히 많은 경우에서 합병됨을 보고하고 있다.

이러한 심실중격결손증과의 빈번한 합병으로 인해 Grant⁵⁾ 등은 심실중격결손증이 있을 때 생체의 보상작용으로 누두부하부에 있는 심근속이 이상비대하여 폐혈류를 감소시키는 것이 지나치게 되어 심한 우심실유출로 폐쇄를 일으키는 것이라고 주장하고 있다.

변위심근속에 의한 우심실유출로의 해부학적 특징은 누두부 하부에 위치하며 그 심근속이 삼각형 모양이며 상심실구의 중심부나 심실중격 근처에서 단일體(Trunk)로 기시하는 尖部를 갖고 우심실내를 가르질러서 심실

제강벽에 넓은 삼각형 모양의 기저부를 형성하며 부착되고 대개는 두개의 크고 작은 변위심근속이 보통이나, 단일인 경우나 세개 이상일 때도 있다⁶⁾. 이 심근속으로 인해 우심실은 不完全하게 두개의 腔으로 나뉘게 되고, 血流은 이 심근속 사이나, 심실벽과 심근속 사이의 좁은 길을 통과하여야 함으로 폐쇄가 생기게 되는데 특히 수축기에는 심실자체가 수축되고 심근속 또한 수축됨으로 해서 우심실 유출로(RV. outflow tract)의 폐쇄는 더욱 심하게 된다. 따라서 우심실 유입로(RV. inflow tract)의 상당한 압력상승을 초래하게 되고, 특히 운동시나 Isoproterenol을 사용하였을 때 더욱 심하여 진다^{7, 8)}.

이 변위심근속은 우심실내에 존재하는 다른 심근속들과 구별하여야 하는데, King⁹⁾에 의해 처음으로 기술된 moderator Band나 Trabecula Septomarginalis와 감별되어야 한다. Moderator Band는 심실중격의 표면에서 기시되어 우심실벽에 있는 Ant. Papillary Muscle의 기저부에 부착하며 그 길이가 짧고 또 가늘며, 위치가 우심실의 尖部에 더 치우쳐 있어 쉽게 구별이 되고, 또 Trabecula Septomarginalis는 Pars membranacea 근처의 심실중격에서 기시하여 심실중격을 따라 尖部の moderator Band에서 끝나는 심근속으로 우심실내를 가로 지르지 않으므로 쉽게 구별이 가능하다.

이 환자에서의 이학적 소견으로는 정상 폐심음(P₂)이 대부분의 경우에서 수축기 심잡음으로 인해 들을 수가 없고, 수축기 심잡음은 폐동맥판막협착증과 똑 같으나 단지 그 위치가 조금 낮아 제 4,5늑간 좌측 흉골연에서 제일 잘 들린다. 심전도 상에는 V₃R, V₁에서 R파가 커서 RVH, RAD을 보이며 심도자 검사상에는 우심실의 유입로와 유출로의 사이에 있는 현저한 압력차가 특징이며 심장조영술을 시행하여 우심실내의 변위심근속이 빼기모양의 음영을 만들어 삼각형 모양으로 보이는데 이는 이완기보다 수축기에서 더 현저하고 분명히 보여 특징적인 진단이 된다.

二腔右心室의 치료는 심폐기를 사용하여 우심실을 종절개한 후 유출로에 가로 놓여 있는 변위심근속의 근육덩어리를 그 Crista supraventricularis의 외측 기저부부터 ant. papillarym.에 있는 기저부까지 完全절제해내야 하는데, 폐동맥판막협착증이 합병되어 있는 경우에는 Crista Supraventricularis의 비후된 부분을 함께 절제해 내야 하는데 이 비후된 심근은 아주 약하여 쉽게 부숴지므로 절제시에 심실중격천공을 일으키지 않도록 주의하여야 하고, 그의 폐동맥판막협착증의 판막

절개, 또 심실중격결손증이 합병해에는 Teflon felt Patch를 사용한 폐쇄가 따라야 함은 물론이다²⁾.

결 론

본 서울대학병원 흉부외과에서 二腔右心室 1例를 治驗하였기에 문헌고찰과 더불어 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Froster, J. W., Humphries, J. O.: *Right ventricular anomalous muscle bundle. Circulation, XLIII; 115, 1971.*
- 2) Warden H. E., Lucas, R. V. Jr., West Va. M., Varco R. L.: *Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles. J. Thorac. Cardiovasc. surg., 51:53, 1966.*
- 3) Lucas, R. V. Jr., Varco, R. L., Lillehi, C. W., Adams, P. J., Anderson, R. C., Edwards, J. E.: *Anomalous muscle bundles of the right ventricle-Hemodynamic consequences and surgical considerations. Circulation, 25:443, 1962.*
- 4) Hartman, A. F. Jr., Tsifutis, A. A., Arvidsson, H., Golding, D.: *The two chambered right ventricle. Circulation, 26: 279, 1962.*
- 5) Grant, R. P., Downey, F. M., McMahon, H.: *The architecture of right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defect. Circulation, 24:223, 1961.*
- 6) Lucas, R. V. Jr, Marshall, R. J., Morgan, D. Z., Warden, H. E.: *Anomalous muscle bundle of the right ventricle with intact ventricular septum: A newly recognized cause of right ventricular obstruction. Circulation, 28:759, 1963.*
- 7) King, T. W.: *An essay on the safety valve function of the right ventricle. Guy's Hosp. Rep., 2:104, 1837.*