

# 이 강 우 심 실

- 3 예 보고 -

조대윤\*, 노준량\*, 이영균\*

-Abstract-

## Double Chambered Right Ventricle: - A Report of 3 Cases -

Dai Yun Cho, M.D.,\* Joon Ryang Rho, M.D.\* and Yung-Kyoon Lee, M.D.\*

Obstruction of the right ventricular outflow tract occurs in many various positions. Recently, obstruction due to anomalous muscle bundle has been clearly recognized. This anomaly is caused by a large anomalous muscle bundle which creates an obstruction low in the body of the right ventricle and divides it into two chambers.

Three cases of double chambered right ventricle were treated surgically utilizing cardiopulmonary bypass in the Department of Chest Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

- 1) All of the 3 cases were female.
- 2) In 2 cases, EKG findings were RVH and RAD, but in case 2, normal EKG findings.
- 3) In case 2, no pressure gradient between the inflow portion and outflow portion of the right ventricle was observed, but in case 1 and 3, pressure gradients were 70 and 64 mmHg, respectively.
- 4) In 2 of the 3 cases, type II VSD was combined to double chambered right ventricle.
- 5) All of the 3 cases were discharged with symptomatic improvement after operation.

## 서 론

우심실 유출부의 폐쇄를 초래하는 원인은 여러가지 있으며, 그 중의 하나가 변위심근속으로 인한 이강우심실이다. 1909년 Keith경에<sup>7)</sup> 의하여 변위심근속이 처음으로 기술되었으며 1962년 Lucas 등은<sup>9)</sup> 변위심근속이 다른 선천성 심장질환과 동반될 수 있다는 점과 심장 수술 중 변위심근속에 대한 이해의 중요성을 강조하였다. 변위심근속은 crista supraventricularis이하 부위에서 시작하여 우심실 내를 가로질러서 전방체벽에 붙어서 우심실을 유입부와 유출부로 나누어진 이강우심실로 만

들고, 혈류 장애를 야기시킨다.

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 3예의 이강우심실을 수술제험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례 1

10세된 여자환자로서 생후 6개월 경부터 시작한 활동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 빈발한 상기도 감염 외에는 별다른 과거력이 없었다. 이학적 소견에서 성장발육은 정상 범위에 속하였다. 청색증이나 곤봉지도 볼 수 없었다. 청진소견에서 제 4도의 수축기 심잡

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Chest Surgery, College of Medicine, Seoul National University

음이 제 3과 제 4늑간 흉골좌연에서 잘 들렸으며, 제 2늑간 흉골좌연에서는 선물이 촉진되었다. 혈액학적 검사와 대, 소변 검사결과는 정상이었다. 단순 흉부 X-선에서 심장의 크기는 정상이었으며, 폐혈관계는 현저하게 감소되어 있었다. 심전도상에서 우심실비대와 우측편위가 나타났다. 우심도자를 시행한 결과는 표 1과 같다. 우심실 유입부가 유출부 보다 70mmHg 가 높았으며 산소분압의 차이는 현저하지 않았다. 누두성 폐동맥협착이라는 진단아래 개심술을 시행하였다. 수술소견에서 대동맥의 직경이 3cm, 폐동맥의 직경이 2cm였으며, 우심실내에 crista supraventricularis의 외하부에서 시작하여 우심실 내를 가로 질러서 심실체벽 전방에 삼각형 모양을 하여서 붙는 굵기 2cm, 길이 4.5cm의 변위심근속을 발견하고 완전절제하였다. 절제 후 삼첨판막의 모양을 파악할 수 있었으나 심실중격결손은 없었다. 수술 후 환자는 현저하게 자각증상의 호전을 느끼고, 폐혈관계의 증가를 나타내었으며 수술 후 제 12일에 경쾌 퇴원하였다.

**Table 1. Right Heart Catheterization Findings of Case 1.**

	Pressure	Oxygen Saturation
PW	( 8 )	97.3
MPA	22 / 10	74.6
RVO	30 / 0	74.3
RVI	100 / 0	72.4
RAH	( 4 )	74.8
RAL	( 4 )	72.3
IVC		85.2
SVC		71.2
FA		95.3

### 증 례 2

16세된 여자환자로서 8년 전부터 시작한 활동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 활동시 호흡곤란은 연령의 증가에 따라 심해졌으나, 그 외의 특별한 과거력이나 가족력은 없었다. 이학적 소견에서 성장발육은 정상범위에 속하였으며, 청진시에 제 3도 내지 제 4도의 수축기 심잡음이 흉골좌연을 따라 들렸으며, 제 3늑간에서 제일 잘 들렸다. 선물은 촉진할 수 없었으며 청색증이나 곤봉지도 없었다. 혈액학적 검사와 대, 소변 검사결과는 정상이었으며, 단순 흉부 X-선에서는 약간의

**Table 2. Right Heart Catheterization Findings of Case 2.**

	Pressure	Oxygen Saturation
PW	8 / 4 ( 6 )	95.4
LPA	20 / 8 ( 10 )	84.5
MPA	20 / 4 ( 10 )	83.0
RVO	20 / 0 / 8	78.9
RVI		79.3
RAH		80.2
RAM	a : 8 v : 6 ( 3 )	80.8
RAL		80.4
SVC		79.2
IVC		81.7
Aor	120 / 80 ( 92 )	94.3
LV	120 / 0 / 8	92.7

$$Qp/Qs = 1.18 \quad Rp/Rs = 0.04$$

폐혈관계의 증가만 나타났다. 심전도 소견은 정상이었으며, 표 2에서 나타난 바와 같이, 우심도자 소견에서 우심실과 폐동맥 사이의 산소분압의 차이는 4%였으며, 압력은 모두 정상범위에 속하였다. 심실중격결손증이라는 진단아래 개심술을 시행하였다. 수술소견은 대동맥의 직경이 3cm, 폐동맥의 직경이 2.5cm였으며, 우심실내에 직경 2cm, 길이 4cm의 변위심근속이 crista supraventricularis의 하부에서 시작하여 우심실 내를 가로 질러서 전방체벽에 누두부의 비대를 발견하고, 변위심근속의 완전절제와 누두부 절제를 시행하였다. 그 후에 0.7cm x 0.7cm 크기의 제II형의 심실중격결손을 발견하고 teflon pledget을 사용하여 일차봉합을 행하였다. 수술 후 환자는 현저한 자각증상의 호전을 느끼고 제 14일에 경쾌 퇴원하였다.

### 증 례 3

4세된 여자환자로서 출생 직후부터 시작한 빈번한 상기도 감염을 주소로 입원하였다. 성장에 따라서 활동시 호흡곤란이 나타났으며, 심하면 청색증도 나타났으나, cyanotic spell 등 별다른 과거력은 없었다. 이학적 소견에서 성장발육은 정상범위에 속하였으며, 청색증이나 곤봉지도 볼 수 없었다. 청진소견에서 제 3도의 수축기 심잡음이 흉골좌연을 따라 들렸으며, 제 3늑간에서 제일 잘 들렸다. 혈액학적 검사와 대, 소변 검사결과는 정상이었다. 단순 흉부 X-선에서 심장의 크기는 정상이

**Table 3. Right Heart Catheterization Findings of Case 3.**

	Pressure	Oxygen Saturation
MPA	26/12(12)	79.0
RVO	48/0-4	80.6
RVI	112/0-4	80.2
RA	a:7 v:6(6)	77.1
IVC		82.7
SVC		79.1
FA	92/78(84)	93.2

Qp/Qs= 1.0      Rp/Rs= 0.16

었으며, 폐혈관계가 증가된 소견은 볼 수 없었다. 폐동맥궁은 오목하였다. 심전도에서는 우심실비대와 우측 편위가 나타났다. 우심도자 소견은 표 3 과 같다. 즉 우심실의 유입부와 유출부사이 64 mmHg 의 압력차이가 있고, 유출부와 폐동맥사이 22 mmHg 의 압력차이가 있었다. 그러나 산소분압의 차이는 현저하지 않았다. 따라서 결합성 폐동맥협착이라는 진단아래 개심술을 시행하였다. 수술소견은 대동맥의 직경이 1cm 이고, 폐동맥의 직경이 2cm 였으며, 우심실 유출부와 폐동맥판막 부위에서 선물이 축지되었다. 우심실내에서는 누두부가 비대되어 있었고, 직경 1cm, 길이 3cm 의 변의 심근속이 crista supraventricularis의 하부에서 시작하여 우심실 내를 가로 질러서 우심실의 전방체벽에 붙어 있는것을 발견하고, 변위심근속을 절제하고 누두부절제를 시행하였다. 그 후에 1cm x 1.5cm 크기의 제 II형의 심실중격결손이 발견되어 Dacron patch 를 사용하여 폐쇄하였다. 수술 후 환자는 별 사건이 없이 지내다가 제 14일에 경폐퇴원하였다.

## 고 안

이강우심실의 빈도는 현재로서는 정확하게 알 수 없으나, Hartmann 등에<sup>6)</sup> 의하면 전체 선형성 심장질환의 약 1.5% 에서 나타난다고 한다. 이러한 빈도는, 전에는 비교적 드문 기형이라고 생각하였으나, 진단적 기술의 향상에 의한 것으로 보고있다<sup>12)</sup>. 그러나 이강우심실이 단독으로 나타나는 경우는 대단히 드물고, 다른 심장기형을 동반하는 경우가 대부분이다. 이 때 동반될 수 있는 심장기형은 심실중격결손증, 판막성 폐동맥협착 개방성 동맥관<sup>5)</sup>, 심방중격결손증, subaortic stenosis, 그리고 total anomalous pulmonary venous return 이 polysplenia syndrome 과 함께 나타난 경우가<sup>11)</sup> 보고되

었다. Leach 등에<sup>8)</sup> 의하면 다른 심장기형을 동반하는 경우가 10 배나 되며, Rowland 등은<sup>11)</sup> 심실중격결손증이 88% 에서 동반된 것을 보고하였다. 이강우심실이 단독으로 나타나는 경우는 우심도자 시행 전에 심실중격결손의 폐쇄에 의한 것으로 보고 있다<sup>8,11)</sup>. 성비례는 Leach 등은<sup>8)</sup> 5:1로 남자 우위를 보고하였으나, Shiratsu 등은<sup>12)</sup> 5:2로 여자가 많은 것으로 보고하였으며, 우리의 보고에서는 3예가 모두 여자로 나타났다.

해부학적 소견은 피라미 모양의 근육이 삼첨판막의 septal leaflet의 직하부 심실중격에서 나와서 우심실의 전방체벽으로 가는데 대개는 2개의 근육이 있어서 우심실 절개한 경우 superficial한것이 ventral bundle로서 심실중격에 인접한 우심실의 벽에 붙고, dorsal bundle은 더 크며, anterior papillary muscle의 기저부에 붙는다. 그러나 변위심근속이 하나이거나 셋이상인 경우도 있다<sup>1,13)</sup>. 변위심근속은 moderator band와 달라서, moderator band는 심실중격의 첨부쪽의 삼분의 일 부위에 붙으나, 변위심근속은 보다 기저부인 삼첨판막을 부위에 붙는다. 따라서 moderator band나 변위심근속 모두 우심실의 전방체벽에 붙으나, moderator band는 중격부위에 놓여 혈류장애를 초래하지 않지만, 변위심근속은 우심실 내를 가로 질러 가기에 삼첨판막에서 폐동맥판막으로 가는 혈류를 폐쇄하게 된다. 특히 수축기에는 심실 자체가 수축하고 변위심근속도 수축함으로 인하여 우심실 유출부 폐쇄가 더욱 심하게 되어 유입부의 상당한 압력 상승을 야기 시키며, 운동할 때나 Isoproterenol을 사용할 경우에는 더욱 심하게 된다<sup>1,9)</sup>. Hartmann 등은<sup>6)</sup> 활로써 사증후군과 이강우심실을 다음 세 가지 점에서 구별하고 있다. 1) 이강우심실에서는 누두부, 폐동맥판막, 그리고 폐동맥이 대개는 정상이나, 활로써 사증후군에서는 우심실 유출부의 협착이 있으며, 2) 이강우심실에서는 crista supraventricularis가 정상 위치에 있으나 활로써 사증후군에서는 대개 전방으로 놓여 있고, 3) 이강우심실에서 근육비대가 변위심근속의 근위부인 우심실 유입부에 국한된 반면, 활로써 사증후군에서는 누두성 비대로 인하여 우심실 전체가 비대되어 있다.

Keith는<sup>7)</sup> 변위심근속의 원인으로 primitive bulbus cordis가 right ventricular body로 혼합되지 못하여 생기는 것으로 보았다. 우심실 내에서 moderator band 윗부분과 함께 좌심실의 제일 distal segment도 bulbar origin이기에 Rowland 등이<sup>11)</sup> 보고한 경우에서 subaortic stenosis가 있었던 것도 Keith의 의견을 뒷받침하고 있다. Rowland 등은<sup>11)</sup> 이강우심실과 심실중격결손의 발생학적 기전에 대하여 bulboventricular junction의 확장이 불충분하여 정상적으로는 심실중격 상부에 접

해있을 bulbar element와 endocardial cushion element가 불완전하게 결합된 것으로 보고 있다. 이강우심실과 동반되어 나타나는 심실중격결손은 모두 crista supraventricularis와 삼첨판막의 septal leaflet 사이에서 발견되고 있다<sup>12)</sup>.

임상적으로, 증상이 없는 경우도 있으나, 대개는 활동시 호흡곤란, 피곤감, 그리고 빈번한 상기도 감염이 주소가 되며, 폐쇄가 심한 경우에는 청색증이 나타나는 경우도 있다. 이학적 소견상 크고 거친 수축기 심잡음이 흉골좌연의 제 3 내지 제 4 늑간에서 잘 들리며 수축기 선물을 동반하는 경우가 많다. 폐동맥판막의 폐쇄음이 대개는 지연되어 있으며, 폐쇄 부위가 누두성이거나 판막성이며 부드럽게 들린다. 심전도, VCG, 그리고 단순 흉부 X-선 소견으로는 다른 종류의 우심실 유출부 폐쇄를 초래하는 질환과 감별할 수 없다. 단순 흉부 X-선 소견에서는 많은 경우에서 우심실 비대를 나타내나, 폐혈관계는 shunt의 정도에 따라 일정하지 않다. 심전도 소견은 우심실 비대와 우측편위가 제일 많이 나타난다. Coates 등은<sup>3)</sup> 우측 precordial 전극에서 돌출한 R파가 나타나며 좌측 precordial 전극에서 S파를 동반하지 않고, AVR에서 의미없는 R파를 동반하는 것을 우심실 유입부가 높은 압력으로 인하여 국소적인 비대가 존재한다고 보고 있다. 이러한 소견은 증례 1과 증례 3에서 나타나고 있으나, 이런 소견이 없는 경우도 대단히 많다. 우심도자법과 우심실조영술은 진단에 가장 필요한 것이다. 우심도자 소견에서는 우심실의 유입부와 유출부 사이에 압력의 차이를 나타내어 우심실 내에 폐쇄성 질환이 있는 것을 나타낸다<sup>11,12)</sup>. 우리의 보고 중, 증례 1에서는 70 mmHg, 증례 3에서는 64 mmHg의 우심실 내에서의 압력 경사를 나타내고 있다. 판막성 폐동맥 협착이 동반된 경우는 누두부와 폐동맥 사이에도 압력의 차이를 발견할 수 있다. 이강우심실이 단독으로 있는 경우에는 우심실 유출부와 폐동맥의 수축기 압력은 같게 나타난다<sup>12)</sup>. 우심도자법 시행 중 압력의 기록은 주의 깊게 해야 하는데, 그 이유는 도자를 너무 빨리 뽑는 경우는 폐동맥에서 바로 높은 압력을 가진 우심실 유입부로 가서, 낮은 압력의 유출부가 나타나지 않게 되기 때문이다<sup>11)</sup>. 증례 2에서 우심실 압력이 낮게 나타난 것은, 위와는 달리 유출부에서 바로 우심방으로 도자가 빠져서 유입부의 압력이 기록되지 못한 것으로 풀이 된다. 이러한 경우는 도자의 끝이 우심실 첨부에 있다가, 변위심근속의 원위부를 따라 도자가 나와서 생길 수 있다<sup>10)</sup>. 그리고 Forster 등은 우심도자법 시행 중, 사고로 인한 우심실 유출부의 천공 2예를 보고하였다<sup>4)</sup>. 심실중격결손증을 동반한 이강우심실의 경우에서, 폐와 전신 혈류의 비율은 Shiratsu 등에

12) 의하면 1.2에서 1.8로서 평균이 1.5라고 보고되었다. 우리의 보고 중, 증례 2에서는 1.2이며 증례 3에서는 1.0으로 나타났다. 폐와 전신 혈류의 비율로 측정된 심실중격의 크기와 우심실 내에서 압력경사 사이에는 연관 관계가 없다<sup>11)</sup>. 무엇보다 제일 특징적이었던 진단에 도움이 되는 것은 우심실조영술이다. 이것으로 변위심근속이 우심실을 삼첨판막이 있는 유입부와, apical recess가 있고, 조약하게 trabeculation이 된 유출부로 나누는 것을 볼 수 있다. 변위심근속은 색기 모양의 filling defect로 나타나며, 측면 투영보다는 전면 투영에서 잘 나타난다<sup>10,12)</sup>. 따라서 우심도자 소견에서 우심실 내에 압력경사가 나타나는 경우는 biplane 우심실 조영술의 시행이 요구되고 있다.

현재 이강우심실은 진행성 질환으로 간주되고 있다<sup>4, 6,8,10,11,12)</sup>. 연속적인 심도자법에 의하여 폐쇄의 진행이 나타난 경우가 있으며<sup>4)</sup> Ashcraft 등이<sup>2)</sup> 보고한 예에서는 left-to-right shunt가 줄어든 것이 나타났으며, 어떤 경우에는 shunt 방향의 반전이 나타나서 말초성 동맥의 산소분압의 감소를 보이고 있었다. 따라서 Rowland 등은<sup>11)</sup> 이강우심실이 있는 경우에 유입부의 압력이 systemic level과 같게 되면 수술 할 것을 권하고 있다. Shiratsu 등은<sup>12)</sup> 80 mmHg 정도의 압력경사가 있을 때 수술을 권하고 있다. 그러나 동반된 다른 기형이 있을 때는 수술 적응도 다르게 된다. Hartmann 등은<sup>6)</sup> 심한 근육비대가 나타나기 전에 변위심근속과 심실중격결손을 수술해야 하는데 사람마다 근육비대가 나타나는 정도가 다르기에 수술이 필요한 시간을 결정할 경우는 연속적인 심도자법과 우심실조영술이 필요하다고 한다.

수술 전에 정확한 진단이 내려진 경우에는 이런 형태의 폐쇄를 없애는 수술은 어렵지 않다. 그러나 수술 전 진단이 정확하지 않거나, 변위심근속에 대한 개념이 없는 경우에는 변위심근속을 지나치거나, 우심실 유입부와 유출부 사이의 변위심근속에 인한 개구부를 심실중격결손으로 오인하고 봉합함으로써 환자를 사망하게 할 수 있다. Lucas 등은<sup>9)</sup> 다음 세가지를 강조하고 있다. 1) 우심실 유출부를 열고 볼 때, 삼첨판막의 개구부를 쉽게 확인할 수 없으며 2) 누두부에 있는 폐쇄의 정도가 임상적, 혈액학적 소견에 적당하지 않은 경우에는 누두부보다 근위부에 폐쇄성 질환이 있을 수 있는 가능성을 생각하고, 3) 판막성이나 누두성 폐동맥협착이 없으면서, 우심실 유입부와 유출부 사이에 현저한 압력경사가 있는 경우에는 변위심근속이 원인일 가능성이 있다. Warden 등은<sup>13)</sup> 우심실의 표면에 dimple이 있는 것도 변위심근속의 존재를 의미한다고 한다.

변위심근속 내의 전도계에 대하여는 아직 보고된 바

가 없으나 만약 moderator band인 경우는 right common bundle을 가지게 되어, 전도계의 이상이 있는 환자에서는 외과적 절제가 위험할 수 있다<sup>11)</sup>.

수술은 변위심근속의 절제와 수반된 심장기형의 교정을 행하는 것이며 수술 후 경과는 대개의 경우에 별 문제가 없으나, Ashcraft 등은<sup>2)</sup> mild cardiac decompensation을 보고하였는데 가능한 이유로 우심실벽에서 변위심근속을 절제하여 생기는 기능적 현상을 들 수 있으며, 수축할 때 장애가 생기는 것이며, 대개는 일과성으로 경과한다.

## 결 론

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 3예의 이강우심실을 수술체협하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

## REFERENCES

1. 안광필, 노준량, 김중환, 서경필, 이영균: 이강우심실 : 1 예보고, 대한흉부외과학회지, 11: 65, 1973.
2. Ashcraft, K.W., Nghiem, Q.X., Nishimura, A., Padula, R.T. : *Double-Chambered Right Ventricle*. *Ann. Thorac. Surg.* 16:273, 1973.
3. Coates, J.R., McClenathan, J.E., and Scott, L.P. : *The double-chambered right ventricle. A diagnostic and operative pitfall*. *Am. J. Card.* 14:561, 1964.
4. Forster, J.W., and Humphries, J.O. : *Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history*, *Circulation* 43:115, 1971.
5. Gale, G.E., Heimann, K.W., and Barlow, J.B. : *Double chambered right ventricle. A report of five cases*, *Br. Heart J.* 31:291, 1969.
6. Hartmann, A.F., Jr., Goldring, D., Ferguson, T.B., Burford, T. H., Smith, C.H., Kissane, J.H., and Frech, R.S. : *The course of children with the two-chambered right ventricle*. *J. Thorac. Surg.* 60:72, 1970.
7. Keith, A. : *Malformation of the heart*, *Lancet* 2:359,
8. Leach, M.D., Harris, A., and Braimbridge, M.V. : *Right Ventricular Aberrant Muscle Bundle. Review of Reported Cases and Recent Case Report*, *Ann. Thorac. Surg.* 18:615, 1974.
9. Lucas, R.V. Jr., Varco, R.L., Lillehei, C.W., Adams, J.Jr., Anderson, R.C., Edwards, J.E. : *Anomalous muscle bundle of the right ventricle*. *Circulation*, 25: 443, 1962.
10. Patel, R., Astley, R. : *Right ventricular obstruction due to anomalous muscle bands*. *Br. Heart J.* 35: 890, 1973.
11. Rowland, T.W., Rosenthal, A., Castaneda, A.R. : *Double-chambered right ventricle: experience with 17 cases*, *Am. Heart J.* 89:455, 1975.
12. Shiratsu, F., Suzuki, T., and Ohno, M. : *Anomalous muscle bundle of the right ventricle. A report of seven cases*, *J. Cardiovasc. Surg.* 16:198, 1975.
13. Warden, H.E., Lucas, R.V., Jr., and Varco, R.L.: *Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51:53, 1966.