

二腔右心室

— 1 예 보고 —

趙實澤* · 金相炯* · 李東俊*

— Abstract —

Double-chambered Right Ventricle — One Case Report —

In Taek Cho, M.D.*, Sang Hyung Kim, M.D.*, Dong joon Lee, M.D.*

Double-chambered right ventricle (DCRV) is a rare congenital heart disease caused by anomalous muscle bundle traversing the sinus portion of the right ventricle well beneath the infundibulum.

Recently we have experienced a case of DCRV with ventricular septal defect in 7-year old male patient. Preoperative cardiac catheterization and cineangiography revealed 80 mmHg pressure gradient between the proximal and distal chamber of the right ventricle and diagonal shape filling defect by the anomalous muscle bundle in the sinus portion of the right ventricle.

Resection of the anomalous muscle bundle and patch closure of the ventricular septal defect was performed with cardiopulmonary bypass.

The postoperative course was uneventful and excellent.

I. 緒 論

二腔右心室은 非正常筋囊에 의하여 右心室의 閉鎖를 일으키는 비교적 드문 心臟疾患으로서, 非正常筋囊은 漏斗下部에서 기시하여 右心室을 가로질러 三尖瓣膜의 前乳頭筋의 기저부와 心室中隔근처의 체벽에 부착한다. Keith¹⁴⁾가 1909년 최초로 右心室內 閉鎖를 일으키는 筋囊에 대해 언급하였고 Tsifutis²¹⁾ 등이 1961년 최초로 성공적인 手術的矯正을 보고하였으며 Lucas¹⁷⁾ 등은 다른 先天性心臟疾患과 동반할 수 있으며 手術時 동반

된 心疾患에 유의해야 한다고 강조하였다.

저자들은 최근에 7세 된 남아에 대해서 心室中隔缺損症을 동반한 二腔右心室 1 예를 手術치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 症 例

7세 된 남아로 生後 3개월경 소아과에서 先天性心臟病의 진단을 받았으나 지금까지 呼吸困難이나 기타 다른 症狀없이 건강한 생활을 해오고 있었으며 최근에 心臟病에 대한 정확한 진단 및 치료를 위해 본 병원에 입원하였다.

既往歴이나 家族歷上 특별한 所見은 없었고 理學的所見上 신체발육 및 영양상태는 양호하였으며 血壓은 110/80 mmHg, 心搏動數는 80/min 이었고 青色症이나 頸部靜脈의 확장은 없었다. 聽診上 呼吸音은 正常이었고,

* 全南大學校 醫科大學 胸部外科學教室
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chonnam National University
1986년 8월 26일 접수

心音은 규칙적이었으나 胸骨左緣을 따라 4/6 도의 收縮期雜音이 들렸으며 thrill을 느낄 수 있었다. 肝臟은 觸知되지 않았으며 腹水나 上下肢에 浮腫등도 발견할 수 없었다.

單純胸部 X-線所見上 輕도의 心肥大 외에는 특별한 所見은 없었다(사진 1). 心電圖檢査上 右側偏位 및 右心室肥大的 所見을 보였다(사진 2). 心導子檢査上 산소포화도는 肺動脈 80%, 右心室 79%, 右心房 77%, 上空靜脈 75%, 下空靜脈 79%로 각각에서 유의할만한 산소포화도의 증가는 볼 수 없었으며 壓力測定値는 肺動脈壓이 25/10, 15 mmHg 였으며 右心室流出部の 壓力은 25/0/10 mmHg 로서 肺動脈瓣膜을 통한 壓力差異는 없었으나, 右心室流入部の 壓力은 105/0/10 mmHg 로서 右心室이 85 mmHg 의 收縮期壓力差를 갖는 두 개의 近位房과 遠位房으로 구성되어 있음을 알 수 있었다(Table 1). 心血管造影術上 右心室造影上에서 右心室內에 非正常筋囊에 의한 陰影을 볼 수 있었으며 左心室造影上에서 心室中隔缺損을 통한 造影劑의 左右短絡을 볼 수 있었다(사진 3).

이상과 같은 檢査所見으로 心室中隔缺損症을 동반한 二腔右心室을 생각하고 開心術을 시행하였다.

手術은 氣管内挿管 全身麻醉下에서 胸骨 正中切開를 한 후 中等度 低體溫法과 국소냉각을 병행한 體外循環下에서 시행하였으며 심근보호액은 냉혈포타시움 심정지역을 사용하였다. 冠狀動脈의 左前下行枝에 平行하게 右心室縱切開를 한 후 空上稜에서 두께 1 cm, 길이 3 cm의 非正常筋囊이 右心室 下方으로 뻗어내려가 三尖

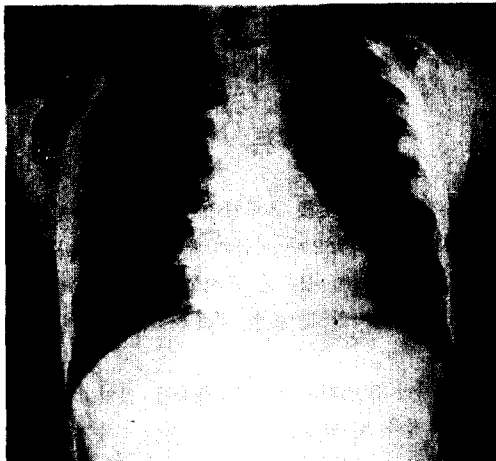


사진 1. 手術前 單純胸部 X-線所見

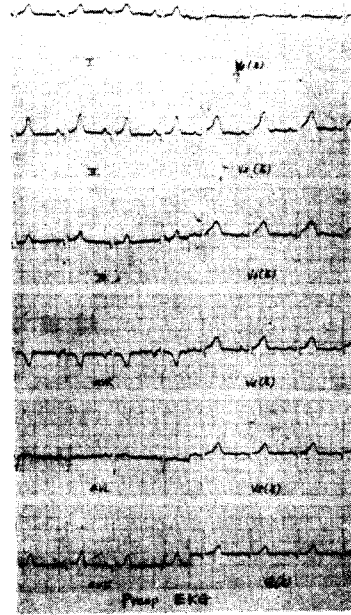


사진 2. 手術前 心電圖所見

Table 1. 手術前 心導子所見

Samples	O ₂ SAT (%)	O ₂ Content (Vol %)	Pressure (mmHg)
PAW			
PAR			
PAL	80		25/10/15
MPA	80		
RVO	81		25/0/10
RVM	79		
RVI	78		105/0/10
RAH	76		
RAM	77		5/2/3
RAL	77		
SVC	75		
IVC	79		
PV			
LA			
Aorta	95		115/80/94
LV			115/0/15

$Q_p/Q_s = 1.2$

瓣膜의 前乳頭筋의 基저부와 調節帶에 부착되어 있음을 볼 수 있었다(사진 4). 非正常筋囊의 切除는 直角鉗子를 非正常筋束 밑으로 넣고 切開後 完全 切除하였다. 非

正常筋囊의 切除後 直徑 8×8mm 크기의 제Ⅱ형의 心室中隔缺損이 관찰되었으며 이는 Dacron® patch를 이용 閉鎖하였다.



사진 3. 手術前 右心室 및 左心室造影所見

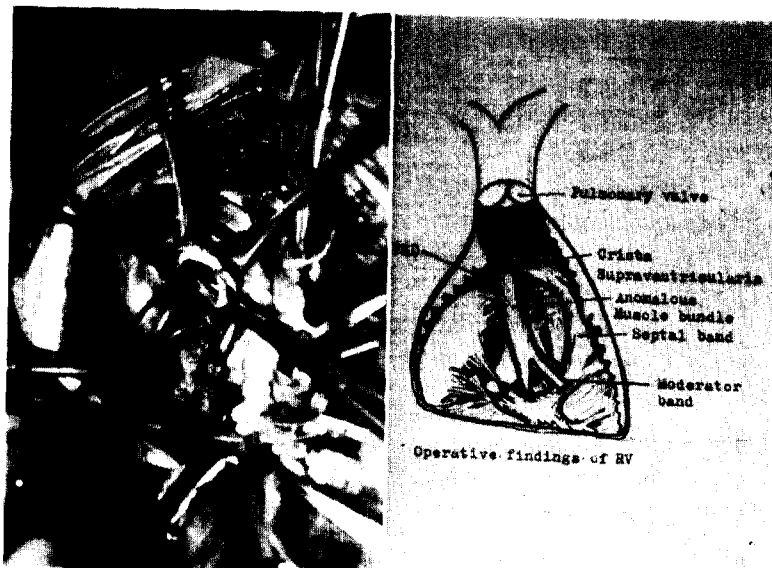


사진 4. 手術所見

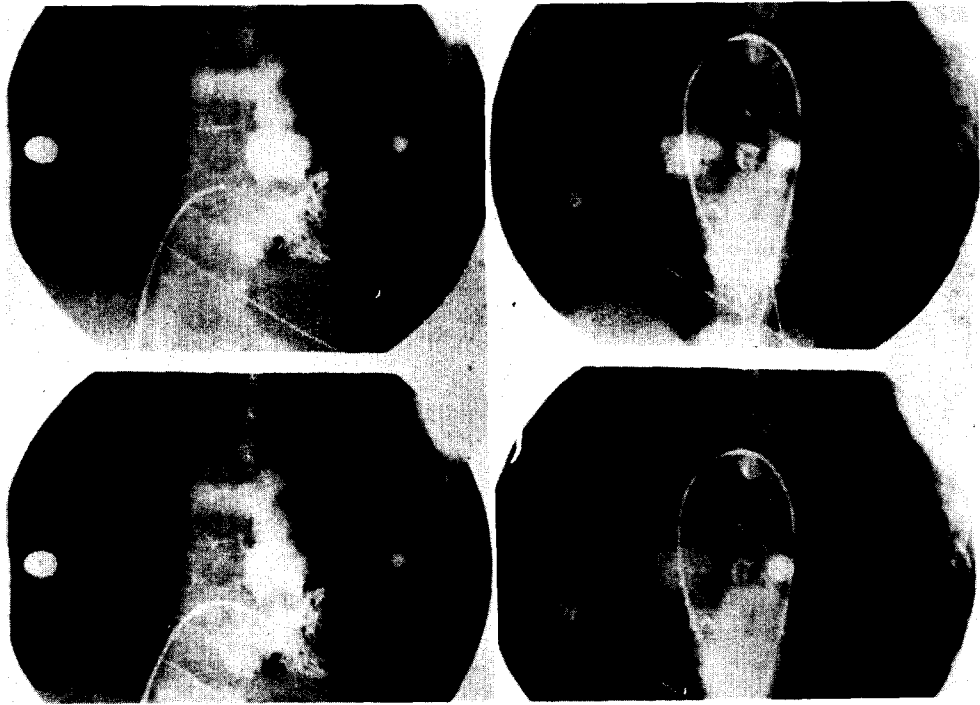


사진 5. 手術後 12일째의 右心室 및 左心室造影所見

手術後 患者는 혈압상승제 사용없이 血壓 및 尿量 등이 정상상태로 유지되었고 양호한 회복을 보였다. 手術後 10일째 시행한 心電圖檢査上 右心室肥大와 完全 右脚블록 所見을 보였다. 手術後 12일째 心導子 檢査와 心血管造影術을 시행하였으며 手術前에 있었던 右心室 近位房과 遠位房 사이의 85 mmHg의 收縮期 壓力差異가 15 mmHg로 감소하여 양호한 상태였으며 右心室造影上에서도 手術前에 보였던 非正常筋囊에 의한 陰影이 소실되었음을 관찰하였다(사진 5, Table 2).

手術後 14일째 患者는 경쾌한 모습으로 퇴원하였으며 퇴원당시 單純胸部X-線所見도 정상이었다(사진 6). 퇴원후 患者는 특별한 증세없이 현재 외래 추적 관찰중이다.

Ⅲ. 考 案

右心室流出路의 閉鎖를 가져오는 先天性 心疾患에 있어서 大部分의 閉鎖部位는 右心室의 漏斗部, 肺動脈瓣膜 또는 肺動脈에 위치하나 드물게 右心室의 漏斗以下部位에서 非正常筋囊이 右心室을 가리지르면서 右心室 狹窄을 가져올 수 있다. 이처럼 非正常筋囊에 의해 右心室

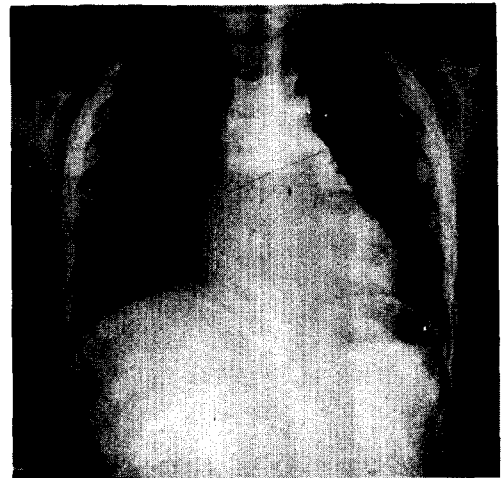


사진 6. 手術後 14일째의 單純胸部X-線所見

이 일정한 壓力差異를 갖는 近位房과 遠位房으로 되어 있는 상태를 二腔右心室이라 한다.^{5,6,9,12)}

二腔右心室의 발생빈도는 Hartmann¹¹⁾ 등에 의하면 전체 先天性 心臟疾患患者의 1.5%에서 나타난다고 하며 Li¹⁶⁾ 등은 2.3%로 보고한 바 있다. 남성과 여성에 있어서의 발생빈도는 Foster⁶⁾, Hindle¹²⁾ 등은 비슷하다

고 보고했으나 Leach¹⁶⁾ 등은 5:1로 남성에서 더 많이 발생하는 것으로 보고했으며, 저자의 예는 남자였다.

二腔右心室은 단독으로 발생하는 경우는 매우 드물며 거의 대부분에서 다른 심기형을 동반하는데 心室中隔缺損症을 동반하는 경우가 가장 많아 Rowland¹⁹⁾ 등은 88%, Fellows⁴⁾ 등은 85%, Foster⁶⁾ 등은 95%, Hartmann⁹⁾ 등은 86%, Gale⁷⁾ 등은 80%로 보고하여 대체로 80%~90% 정도로 보고되어 있으며 Rowland¹⁹⁾ 등은 二腔右心室이 단독으로 나타나는 경우는 漏斗部 狹窄을 二腔右心室로 잘못 진단한 경우이거나 心室中隔缺損이 自然閉鎖된 경우로 생각된다고 하였다. 그의 동반할 수 있는 심기형은 肺動脈瓣膜狹窄症으로 Fellows⁴⁾ 등은 이를 29%로 보고하였으며, 大動脈瓣下狹窄症, 大動脈瓣膜狹窄症, 心房中隔缺損症, 右側大動脈弓, 三心房症, 兩大大血管右心室起始症, 動脈管開存症 등 여러 가지가 보고되어 있다.^{3, 4, 13, 22, 23)}

二腔右心室에서 非正常筋囊의 비대가 시간이 지남에 따라 진행된다고 하는 주장이 많은데^{1, 15, 18, 20)} Foster⁶⁾ 등은 7명의 患者중 4명에서 다시 心導子를 시행했을 때 壓力差가 더 커졌음을 보고하였다. Fellows⁴⁾ 등은 15명의 患者에서 5개월에서 15년후 다시 心導子를 시행하여 8명(53%)의 患者에서 右心室狹窄이 진행되었다고 보고하였다.

Hartmann¹⁰⁾ 등은 心血管造影上 心室中隔缺損과 非正常筋囊의 陰影이 보였던 患者 3명에서 처음에는 右心室狹窄이 경하거나 전혀 없었으나 1½년~2년후 다시 心導子를 시행한 결과 非正常筋囊을 사이에 두고 유의할만한 壓力差異(24 mmHg~60 mmHg)를 보인 점을 관찰하고 二腔右心室에서 있어서 狹窄이 점점 진행된다고 하였다.

非正常筋囊의 원인으로 Rowland¹⁹⁾ 등은 비후된 調節帶가 心室中隔帶로부터 정상보다 높은 부위에서 기시하여 右心室狹窄을 일으킨다고 하였는데 심한 경우 室上稜 근처에서 기시하여 右心室內에 큰 壓力差異를 나타내게 한다고 했다. 그러나 Fellows⁴⁾ 등은 非正常筋囊을 切除해도 右脚블록이 없는 경우가 있으며 한개 이상의 非正常筋囊이 존재하기도 하는데 이로써 非正常筋囊의 원인을 調節帶의 기시이상만으로는 설명할 수 없다고 했다. Foster⁶⁾ 등은 태생기 纖維柱의 吸收장애라 했고, Grant⁸⁾ 등은 bulbar musculature의 oblique component의 비후라 했다.

二腔右心室 患者의 手術時期에 대해서 Rowland¹⁹⁾ 등은 右心室의 近位房의 壓力이 大動脈壓과 같을 때는 모

든 환자에서 手術을 권하였으며 Hartmann⁹⁾ 등은 非正常筋囊의 비대가 심하게 발생하기 전에 手術을 해야 하며 非正常筋囊의 비대속도가 환자에 따라 다르기 때문에 手術時期을 결정하기 위해서는 정기적인 心導子 및 心血管造影術이 必要하다고 하였다. Shiratsu²⁰⁾ 등은 80 mmHg 정도의 壓力差가 있을 때 手術을 권하고 있다.

二腔右心室에 나타나는 특이한 증상은 없고 활동시 呼吸困難, 피곤감, 靑色症 등이 나타날 수 있으며 본 환자의 경우처럼 症狀이 전혀 없을 수도 있다.

理學的所見은 대개 胸骨左緣의 제 3 또는 제 4 肋間에서 收縮期雜音이 들리는 경우가 많으며 thrill을 느낄 수 있는 경우도 있다.

單純胸部 X-線所見에서는 右心室의 비대가 많으나 二腔右心室에 특이한 所見은 없으며 진단에 큰 도움을 주지 못한다. 心電圖에서도 右側偏位 및 右心室비대를 나타내는 경우가 많으나 正常所見을 보일 수도 있으며 때로 兩心室비대나 左心室비대를 나타낼 수도 있다.^{6, 19)} Coates³⁾ 등은 二腔右心室의 특징적인 心電圖 所見으로 aV_R에서 의미없는 R파가 나타나고 V_{4R}에서 R파는 크게 나타나며 S파는 없거나 작고 V₁과 좌측흉부유도에서는 S파가 정상 전압으로 나타난다고 했다.

二腔右心室의 진단에 가장 도움을 주는 검사는 心導子에 의해 右心室近位房과 遠位房 사이의 壓力差異, 心血管造影에 의해 右心室에서의 非正常筋囊에 의한 陰影을 확인하는 것이다. 右心室壓力測定時에 肺動脈에서 心導子が 바로 右心室流入部나 右心房으로 빠져버리는 경우는 특징적인 近位房과 遠位房의 壓力差가 나타나지 않을 수도 있다.^{4, 19)} 右心室造影上에서는 非正常筋囊의 陰影에 의해 右心室이 三尖瓣膜을 포함하는 近位房과 apical recess를 포함하는 coarsely trabeculated chamber로 나누어짐을 볼 수 있는데 정면투영에서 造影劑注入 초기와 心室의 收縮期中에 가장 잘 보이며 측면사진에서는 室上稜 하방에서 右心室 전벽에 걸쳐 舌狀의 陰影이 나타난다.¹⁹⁾ 右心室狹窄으로 인해 右心室 壓力가 증가된 경우는 본 환자에서처럼 右心室 右心房 사이에 산소포화도의 증가가 없을 수도 있으므로 산소포화도의 증가가 없더라도 반드시 左心室 造影術을 시행하여 心室中隔缺損症의 유무를 확인하는 것이 중요하며 또한 左心室 大動脈間의 壓力差異가 있는지의 여부도 확인하는 것이 중요하다고 생각된다.

二腔右心室에 대한 手術은 冠狀動脈의 左前 下行枝에 平行하게 右心室縱切開後 非正常筋囊을 完全切除하는 것

이 좋은데 心室中隔缺損은 非正常筋囊을 切除해야 잘 보이며 非正常筋囊을 切除하지 않은 상태에서는 非正常筋囊과 右心室사이의 통로를 心室中隔缺損으로 오인하고 閉鎖할 수도 있다¹⁷⁾. Foster⁶⁾ 등은 非正常筋囊의 切開만으로도 右心室이 크게 열어지므로 대부분의 경우에서 非正常筋囊의 切除는 광범위하게 하지 않아도 된다고 했다.

手術後 心電圖上 右脚블록이 나타날 수 있는데 Hartmann¹⁰⁾ 등은 94%에서 手術後 右脚블록이 있으며 이는 右心室切開과 광범위한 非正常筋囊의 切除 때문으로 생각된다고 했으며 Foster⁶⁾ 등은 80%에서 完全右脚블록이 왔으며 이중 2명은 일시적이었으며 결국 정상으로 회복되었다고 보고했다. Rowland¹⁹⁾ 등은 調節帶內에 right common bundle이 지나므로 手術前에 전도계의 이상이 있는 환자에서는 調節帶의 切除가 위험하다고 했다.

IV. 結 論

전남의대 흉부의과학교실에서는 心室中隔缺損症을 동반한 二腔右心室 1예를 手術前 心導子法에 의한 壓力測定과 心血管造影術로 진단하고 성공적인 手術을 하였고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Ashcraft KW, Nghiem Q.X., Nishimura A., Padula RT: *Double-chambered right ventricle*. *Ann. Thorac. Surg.* 16:273, 1973.
- Barnes R.J., Kwong K.H., Chung A.S.C.: *Aberrant muscle bundles of the right ventricle*. *Br. Heart. J.* 33:546, 1971.
- Coates J.R., McCleuatham J.E., Scott L.P.: *The double-chambered right ventricle: a report of five cases*. *Br. Heart. J.* 31:391, 1969.
- Fellow K.E., Martin E.C., Rosenthal A.: *Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle*. *Am. J. Roentgenol.* 128:249, 1977.
- Fisher C.H., James A.E., Humphries J.O., Foster J., White R.I.: *Radiographic findings in anomalous muscle bundle of the right ventricle: analysis of 15 cases*. *Radiology* 101:35, 1971.
- Foster J.W., Humphries J.O.: *Right ventricular anomalous muscle bundle: clinical and laboratory presentation and natural history*. *Circulation* 43:115, 1971.
- Gale G.E., Heimann K.W., Barlow J.B.: *Double chambered right ventricle: a report of five cases*. *Br. Heart J.* 31:291, 1969.
- Grant R.P., Downey F.M., MacMahon H.: *The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal heart and in the presence of ventricular septal defect*. *Circulation* 24:233, 1961.
- Hartmann A.F., Tsifutis A.A., Arvesson H., Goldring D.: *The two-chambered right ventricle: a report of nine cases*. *Circulation* 26:279, 1962.
- Hartmann A.F., Jr., Goldring D., Carson E.: *Development of right ventricular obstruction by aberrant muscle bands*. *Circulation* 30:679, 1974.
- Hartmann A.F., Jr., Goldring D., Furguson T.B., Burford T.H., Smith C.H., Kissane J.H., Frech R.S.: *The closure of children with the two chambered right ventricle*. *J. Thorac. Surg.* 60:72, 1970.
- Hindle W.V., Engle M.A., Hagstrom J.W.C.: *Anomalous right ventricular muscles: a clinicopathologic study*. *Am. J. Cardiol.* 21:487, 1968.
- Judson J.P., Danielson G.K., Ritter D.G., Hagler D.J.: *Successful repair of coexisting double-outlet right ventricle and two-chambered right ventricle*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 84:113, 1982.
- Keith A.: *Malformations of the heart*. *lancet* 2:359, 1909.
- Leach M.D., Harris A., Braimbridge M.V.: *Right ventricular aberrant muscle bundle: review of reported cases and recent case report*. *Ann. Thorac. Surg.* 18:615, 1974.
- Li M.D., Coles J.C., McDonald A.C.: *Anomalous muscle bundle of the right ventricle: its recognition and surgical treatment*. *British Heart Journal* 40:1040, 1978.
- Lucas R.V., Varco R.L., Lillehei C.W., Adams P., Anderson R.C., Edwards J.E.: *Anomalous muscle bundle of the right ventricle: hemodynamic consequences and surgical considerations*. *Circulation* 25:443, 1962.
- Patel R, Astley R: *Right ventricular obstruction due to anomalous muscle bands*. *British Heart Journal* 35:890, 1973.
- Rowland T.W., Rosenthal A., Castaneda A.R.: *Double-chambered right ventricle: experience with 17 cases*. *Am. Heart. J.* 89:455, 1975.
- Shiratsu F., Suzuki T., Ohno M.: *Anomalous muscle bundle of the right ventricle: a report of seven cases*. *J. Cardiovasc. Surg.* 16:198, 1975.
- Tsifutis A.A., Hartmann A.F., Jr., Arvidson H.: *Two-chambered right ventricle: report of seven cases (Abstr.)*

Circulation 24:1058, 1961.

22. Warden H.E. Lucas, R.V., Varco R.L.: *Right ventricular outflow tract obstruction resulting from anomalous muscle bundles. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51:53, 1966.
23. 김원곤, 김응중, 김종환 : 이강우심실을 동반한 양대혈관 우심실 기시증의 수술치험. 대한흉부외과학회지 18 : 288, 1985.
-