

선천성 우심실 진성 계실을 동반한 이중방 우심실 수술 1례 보고

이형민* · 이동협* · 이정철* · 한승세* · 김영조** · 김동석***

=Abstract=

Double Chambered Right Ventricle with Congenital Right Ventricular True Diverticulum -A Case Report-

Hyeong Min Lee, M.D.*, Dong Hyup Lee, M.D.*, Jung Cheol Lee, M.D.*,
Sung Sae Han, M.D.*, Young Jo Kim, M.D.***, Dong Suk Kim, M.D.***

Congenital diverticula of the cardiac ventricle have been reported as arising either from the left ventricle or, rarely from both ventricles. A diverticulum arising from the right ventricle alone is very rare. Furthermore the diverticulum associated with double chambered right ventricle was extremely rare.

We experienced a 62 years old female of double chambered right ventricle combined with congenital right ventricular true diverticulum. She had complained intermittent chest pain and mild dyspnea on exertion during 8 months. The chest X-ray and chest CT showed protruded abnormal density at anterolateral side of right ventricular outflow tract.

Preoperative angiography demonstrated a double chambered right ventricle and a right ventricular diverticulum.

In operative finding, there was found a anomalous muscle band, dividing the right ventricle into an inflow and outflow portion, and a 5x6cm sized right ventricular diverticulum arised from conus region with a stenotic orifice of 1.5cm in diameter. The diverticulum was open toward the infundibulum, and its orifice was approximately 1cm in diameter. On treatment, the diverticulum orifice was closed directly and the abnormal muscle band was resected in order to widen the right ventricular outflow tract. The postoperative result was satisfactory and good without specific complications.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1995; 28:59-64)

Key words : 1. Divrticulum, Heart ventricle
2. Double chambered right ventricle

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery College of Medicine, Yeungnam University

** 영남대학교 의과대학 내과학교실

** Department of Internal Medicine College of Medicine, Yeungnam University

*** 영남대학교 의과대학 해부병리학교실

*** Department of Pathology College of Medicine, Yeungnam University

통신저자: 이형민, (705-030) 대구직할시 남구 대명동 317-1, Tel. (053) 620-3515, Fax. (053) 628-8046

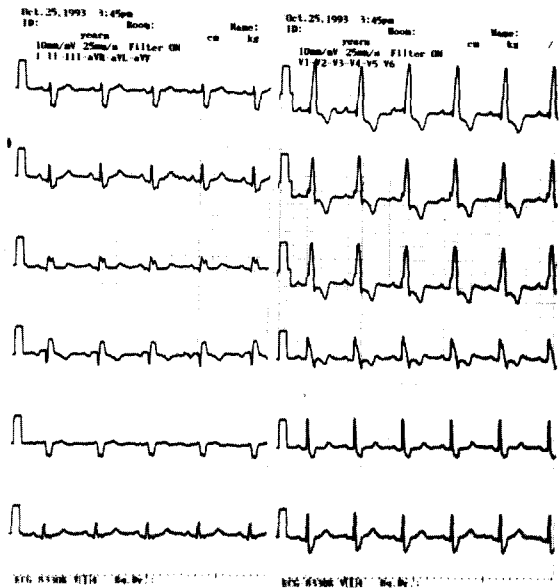


그림 1. 술전 심전도 소견. 우측편위 및 우측완전우각차단이 관찰되었다.



그림 2. 술전 흉부 X-선 소견. 경도의 심비대와 주폐동맥의 좌하방에 경미한 돌출을 보였다.

증 례

62세된 여자환자로 8개월 전부터 한 달에 한번 정도 전흉부동통과 경한 운동성 호흡곤란이 있어 내원하였다. 이 통증은 호흡이나 운동과는 관계없이 5분여 동안 지속되며 조여드는 양상이었다.

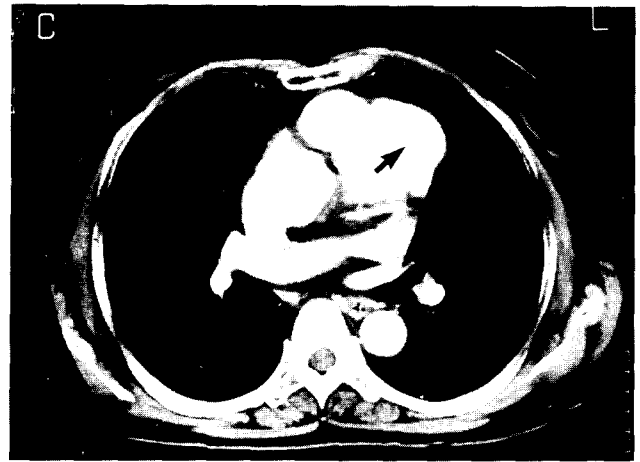


그림 3. 술전 흉부 전산화 단층촬영 소견. 심장의 좌상방으로 돌출되어 있는 삼각형 모양의 비정상적인 음영(arrow)을 볼 수 있었다.

술과 담배는 하지 않았으며 고혈압, 당뇨병 등의 과거력은 없었고 가족력에서 심질환의 위험인자는 없었다.

이학적 소견상 입원시 환자의 혈압은 130/90mmHg, 맥박은 80회/min, 체온은 36.8C, 호흡수는 20회/min 였다. 공막과 결막은 깨끗했으며 경동맥 및 말초동맥 박동은 정상 이었고 흉곽의 기형은 없었다. 심첨박동은 정상적으로 촉진 되었으며, 흉부 청진상 제3늑간 흉골 좌연에서 시작하여 왼쪽 흉부로 방사되는 Grade IV 정도의 전기 수축기 잡음이 들렸으며 호흡음은 깨끗하였다. 복부와 사지는 정상 이었다.

일반검사 소견상 말초혈액 검사에서 혈색소 13.2g/dL, 적혈구 용적 42%, 백혈구 6400/mm³, 혈소판 199000/mm³이었고 혈청속도는 5mm/hr이었다. 혈청 생화학 검사, 소변검사는 모두 정상이었다.

심전도 소견상 우측 편위 및 심박수 의존형 완전우각 차단이 관찰되었다(그림 1).

단순흉부사진상 심흉비는 0.6으로 경도의 심비대가 있었으며 주폐동맥의 좌하방에 경미한 돌출을 보였고 양 폐야의 혈관 음영에는 이상소견이 없었다(그림 2).

흉부 컴퓨터단층촬영상에서는 주폐동맥 또는 우심실 유출부 위치에서 심장좌상방으로 돌출되어있는 비정상적인 음영이 보였다(그림 3).

경흉부 심초음파도 소견상 누두확장, 폐동맥하 동맥류, 우심방과 우심실 비대, 중증도의 삼첨판 역류가 관찰되었고, 우심실 내에서 심실중격결손이 의심되었다. 그러나 심혈관 조영술을 시행한 결과 좁아진 우심실 유출부, 원위부

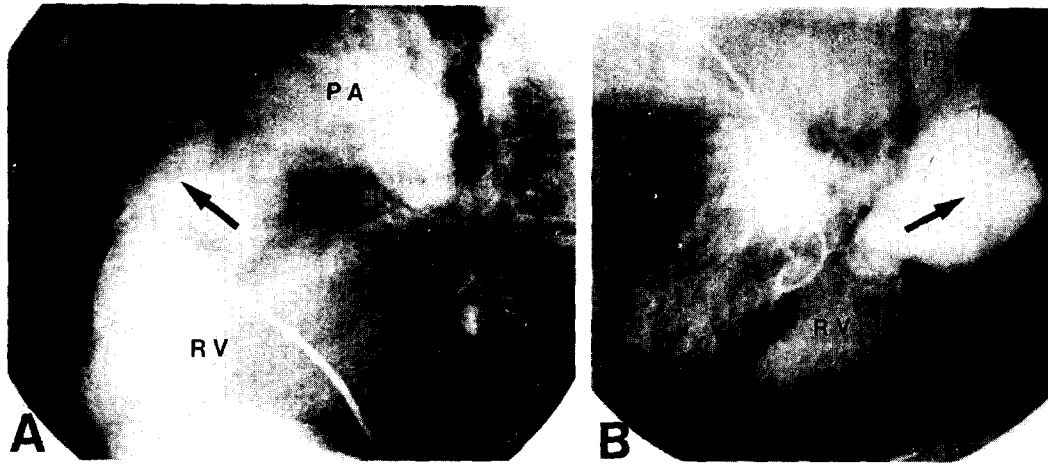


그림 4. 술전 심혈관 촬영 소견(우심실). A. 좌측면 촬영, B. 우전사위 촬영 우심실 원위부의 누두확장과 우심실 누두에서 유래되는 움직임이 없는 주머니(arrow)를 관찰할 수 있었다(RV: right ventricle, PA: pulmonary artery).

표 1. 술전 심도자 검사 소견

	pressure, mmHg
Right atrium	5/0
Right ventricle	25/0
Right ventricle outflow tract	80/4
Pulmonary artery	24/3(12)
Left atrium	7/0
Left ventricle	66/4(67)
Peak to peak pressure gradient across septum	55

Number in parenthesis indicates the mean pressure

의 누두확장과 우심실의 누두에서 유래되는 움직임이 없는 주머니가 전방에서 5×6cm 크기로 관찰되었다(그림 4).

심도자 검사 소견상 우심실 유입부의 수축기 압력이 25 mmHg인 반면 유출부의 수축기 압력은 80 mmHg으로 훨씬 높게 측정되었다(표 1).

이상의 검사결과 주폐동맥 또는 우심실 유출부의 동맥류 의심하여 수술을 시행하였다.

전신 마취를 시행 한 후 흉골정중절개를 통해 심장장을 노출하였으며 상행대동맥에 동맥 cannula를 삽입하고 우심방을 통해 2개의 정맥 cannula를 삽입한 후 체외순환을 시행하였다.

수술소견을 보면 우심실 유출부에서 유래되는 5×6cm 크기의 계실이 심장좌측에서 보였으며(그림 5), 우심실 유출부 절개 후 계실이 우심실과 서로 연결되어 있다는 것을 확인할 수 있었다(그림 6). 우심실 누두부가 확장되어 있

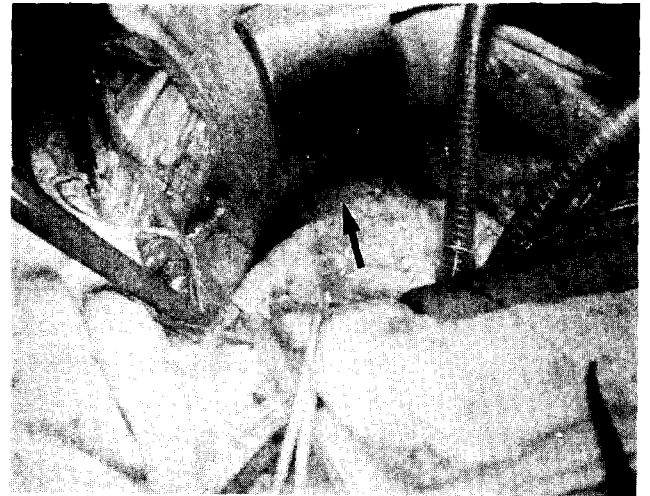


그림 5. 수술소견(1). 심막 절재 후 심장의 좌측상방으로 돌출된 주머니가 관찰되었다(arrow).

었고 계실의 벽은 얇았으며 내부에는 미세한 육주가 발달되어 있었다. 우심실 내부에는 우심실을 상하로 구분짓는 비정상적인 근육띠가 있었으며 중앙에 1.5cm 크기의 작은 구멍을 통하여 서로 교통되고 있었다. 이 구멍은 섬유성 조직으로 되어 있었다(그림 7). 수술은 우심실 유출부 절개를 통해 근육띠를 제거하여 우심실내 혈류장애가 없도록 한 다음 우심실과 통하는 계실 입구를 봉합하였고 계실은 외벽을 절제한 다음 계실공간이 거의 폐쇄되도록 다시 봉합하였다.

환자는 술후 1일째 기관 삽관을 제거하였으며 술후 18

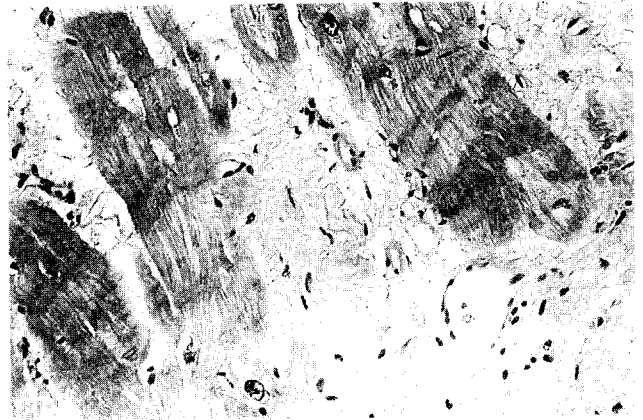
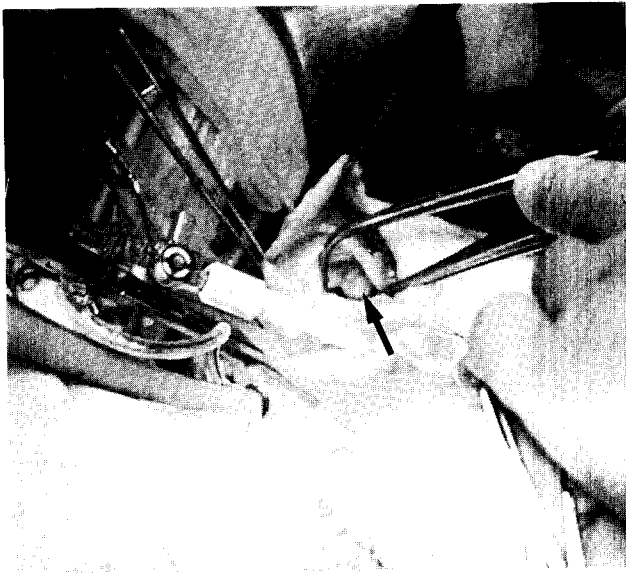
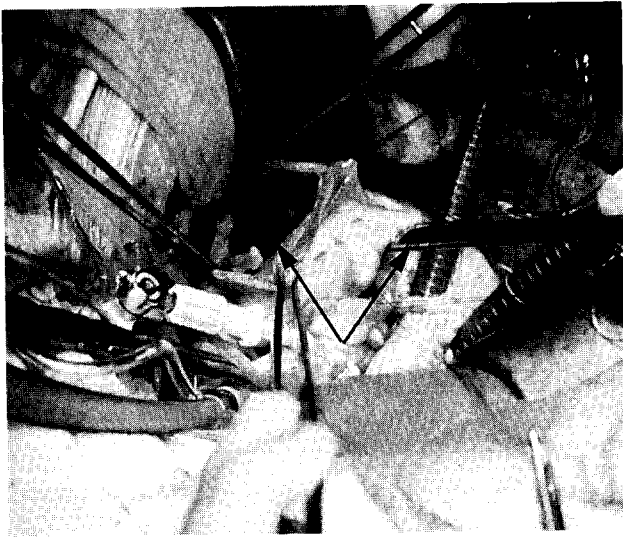


그림 7. 수술소견(3). 우심실 내 비정상적인 근육띠와 협착개구부가 보이고 있다(arrow).

그림 9. 우심실계실의 병리학적 소견. 심근 사이사이로 섬유화가 발달된 간질이 보이고 있다.

일찍 퇴원 하였고 현재 특별한 증상없이 외래 추적 관찰 중이다(그림 8).

술후 병리조직학적 소견상 환자의 우심실 계실은 심근 조직을 가지고 있었으며 근조직 간질의 섬유화가 중등도로 동반되어 있는 혼합형을 나타내었다(그림 9).

우심실내 근육띠는 섬유성 조직으로 구성되어 있었다.

고 찰

심장의 선천성 계실은 대부분 좌심실에서 유래되는데 1984년도까지 세계적으로 40례가 보고 되었다¹⁾. 드물게는 양쪽심실 모두에서 유래되었고 우심실에서만 유래되는 경우는 극히 드물어서 1985년도까지 18례가 보고되었으며 이중 진성 계실은 6례에 불과하였다고 한다²⁾.

이중방 우심실은 1962년 Lucas 등에 의해 처음으로 보고되었으며 전체 선천성 심장기형의 1.5%를 차지한다고 하였다.

우심실 게실의 발생과정은 확실히 밝혀지지 않은 상태이나 원시적 심실의 낭상 돌출이 원인이라 하며, 정상적으로 우심실이 생겨날때 우심실에 존재하는 extrafocus로부터 유래된 것으로 추측되며 주로 폐동맥 추부(conus) 위치에 발생되나 드물게는 첨부에도 생길 수 있다고 한다¹⁾. 게실은 근육형, 섬유형, 혼합형 등 세 종류로 나뉘지며 우심실 게실은 대부분 수축의 기능이 없는 섬유형이며 드물게 근육형도 존재한다고 한다. 근육형인 경우 심전도상 완전 우각차단²⁾ 자주 관찰된다. 저자들의 경우에는 혼합형 게실이었지만 우각차단의 심전도 소견을 보였다.

동반 질환으로는 우심실 게실인 경우 우심실 출구를 막는 병변, 지속성 총동맥간, 팔로씨사지, 이중출구 우심실, 폐동맥 협착, 심실중격 결손, 좌심실-우심방 연결 등이 있으며 중앙 흉복부 결손도 드물게 합병한다고 한다¹⁾.

좌심실 게실은 원시심장회전시 심근외막의 정상적 융합 실패로 인한 횡중격(septum transversum)의 비정상적 결손에 의한 것으로 생각되어 진다. 중앙 흉복부 결손증은 우심실 게실의 경우보다 더 잘 동반되나 선천성 심장기형은 드물게 동반된다고 한다¹⁾.

임상증상 및 예후는 동반되는 심장의 선천성 기형의 종류에 따라 달라지게 되는데 증상이 없는 경우가 많지만 드물게 심부전증, 심장파열, 전신성의 색전증, 심내막염, 심실성 부정맥 등³⁾의 심각한 합병증을 일으킬 수도 있다고 한다⁴⁾.

진단은 경흉부 심초음파도와 우심실 촬영을 통해 가능하다. 완전우각차단과 심실 중격 결손이 동반된 환자에서는 우심실 게실의 존재 가능성을 의심할 수도 있다.

치료로는 심혈관 촬영 결과 심실과 게실에 역행성 운동이 있거나 수축기능이 없으면 심부전의 예방을 위해 외과적 절제술 또는 봉합술이 필요하며 수축 기능이 있으면 절제할 필요가 없으나 우심실 발육 부전의 소견을 보일 경우에는 절제하지 말고 남겨 두어야 한다고 한다²⁾.

이중방 우심실은 비정상적인 근육비후에 의해 우심실을 유입부와 누두부로 확연히 구분지을 수 있는 우심실 유출부 협착의 한 종류로 low-lying infundibular pulmonary stenosis라고도 한다. 1909년 Keith에 의해 처음으로 우심실 하방에 존재하는 비정상적인 근육비후가 관찰되었고, 1962년 Lucas에 의해 비정상적인 근육비후에 의해 형성되는 이중방 우심실이 보고되었으며 1961년 Tsifutis는 최초로 이중방 우심실의 성공적인 수술을 보고하였다.

우심실은 심실위능선(crista supraventricularis)에 의해 평평한 부면과 거친 지주막으로 덮인 부분으로 나눌 수 있는데 우심실의 비후가 진행될 경우 심실누두간주름(ven-

triculoinfundibular fold)과 중격연육주(trabecula septomarginalis) 등의 비후도 점차 심해지게 되고, 그 결과 심실 위능선의 중앙부분에서 시작하여 우심실을 가로질러 삼첨판삭의 하방에 이르는 비정상적인 근육비후가 형성된다. 이 비정상적인 근육비후로 인한 협착이 시간이 지날수록 심해지고 협착 원위부의 누두확장, 우심방 비대, 우심실 비대가 일어나게 된다⁵⁾. 저자들의 경우 그 협착은 매우 심하였고 협착부는 섬유조직으로 경계를 이루고 있었다.

흔히 동반되는 질환으로는 심실중격결손(80%), 폐동맥 협착(33%), 대동맥하 협착⁶⁾, 동맥관 개존, 신장기형, 그외 심장혈관 기형 등이 있다⁷⁾.

진단은 술전 심초음파도나 심혈관 촬영을 통해 우심실 내 이중방을 관찰함으로써 가능하다.

치료는 우심방 또는 우심실 유출부 절개를 통하여 이상 근육비후를 제거한다. 최근 Chandrashekhar 등⁸⁾은 수술적 방법 이외에 풍선을 이용한 이중방 우심실 교정술 1례를 보고한 바 있다.

Kveselis 등⁹⁾은 20명의 이중방 우심실 환자에서 수술 후 20년 동안 추적 관찰한 결과 약 10%에서 아주 약한 정도의 우심실 유출로 잔여협착이 존재함을 보고 하였으며 협착으로 인해 재수술을 고려해야 될 정도로 심각한 예는 없었다고 한다.

본 저자들은 아직까지 국내외적으로 보고례를 찾아볼 수 없었던 선천성 우심실 게실과 동반된 이중방 우심실에 대한 수술 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Nicod P, Laird WP, Firth BG, Nicod L, Fixler D. *Congenital diverticular of the left and right ventricles: 3 cases.* Am J Cardiol 1984; 53: 342-4
2. Terai M, Nakanishi T, Momma K, et al. *Congenital diverticulum of the right ventricle with ventricular septal defect.* Am Heart J 1985; 109: 609-11
3. Shen EN, Fukuyama O, Herre JN, Yee E, Scheinman MM. *Ventricular tachycardia with congenital ventricular diverticulum.* Chest 1991; 100(1): 283-4
4. Hamaoka K, Onaka M, Tanaka T, Onouchi Z. *Congenital ventricular aneurysm and diverticulum in children.* Pediatr Cardiol 1987; 8: 169-75
5. Moulton AL, Malm JR. *Pulmonary stenosis, pulmonary atresia, single pulmonary artery and aneurysm of the pulmonary artery.* In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Lacks H, Naunheim KS. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 4th ed. California: Appleton & Lange Publishing Co. 1991; 1149-50
6. Baumstark A, Fellows KE, Rosenthal A. *Combined double*

- chamberd right ventricle and discrete subaortic stenosis. Circulation* 1978; 57(2):299-303
7. Kveselis D, Rosenthal A, Ferguson P, Behrendt D, Sloan H. *Long-term prognosis after repair of double-chamber right ven-*
- tricle with ventricular septal defect. AM J Cardiol* 1984; 54: 1292-5
8. Chandrashekhar YS, Anand IS, Wahi PL. *Ballon dilatation of double-chamber right ventricle. Am Heart J* 1990; 120(5):1234-6
-