

## 二腔右心室

- 1例 報告 -

곽 문 섭\* · 이 흥 균\*

- Abstract -

### Two Chambered Right Ventricle with Anomalous Trabecular Hypertrophy

Moon Sub Kwack, M.D.\* and Hong Kyun Lee, M.D.\*

The syndrome of anomalous muscle bundle dividing the right ventricle into two pressure chambers has been described by many authors.

The malformation should not be confused with tetralogy of Fallot itself because the obstructive hypertrophic bands are usually proximal to the right ventricular infundibulum.

One case (11 years old male) of double chambered right ventricle due to aberrant muscle bundle with intact ventricular septum is presented.

The pressure gradient was 68 mmHg between inflow and outflow tracts of right ventricle on cardiac catheterization.

On opening the right ventricle, there noted stenosis of outflow tract by infundibular membrane, hypertrophied anomalous muscle bundle, thickened moderator band & hypertrophied anterior papillary muscle.

Open heart surgery was carried out with the aid of extracorporeal support. Anomalous muscle bundle (1.0 cm X 4.0 cm) and infundibular membrane were resected safely. The hypertrophied moderator band was cut at mid-portion and anterior papillary muscle was split vertically.

The postoperative course was uneventful and discharged in good condition 2 weeks later.

### 서 론

우심실 내에서 발견되는 異狀變位心筋束 (aberrant muscle bundle)은 일반적으로 뚜렷한 기능적 의의를 보이지 않는 것이 보통이다. 그러나 우심실내강을 가로지르는 변위심근속이 비후되어진다면 삼첨판을 통해 폐동맥관으로 나가는 순환혈액로의 폐쇄가 심수축기에 발생할 수 있다. 이러한 이상변위심근속에 의한 2강우심실의 증례는 1961년 Tsifutis<sup>1)</sup>가 최초로 수술보고한 바 있으며 그후 많은 사람들(Lucas<sup>2)</sup> 등, 1962; Har-

이 논문의 연구는 1983년 가톨릭중앙의료원 학술연구비로써 이루어진 것임.

\* 가톨릭의과대학부속 성모병원 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
St. Mary's Hospital, Catholic Medical College.

tmann<sup>3)</sup> 등, 1964; Perloff<sup>4)</sup> 등, 1965; Hindle<sup>5)</sup> 등, 1968; Hartmann<sup>6)</sup> 등, 1970; Barnes<sup>7)</sup> 등, 1971; Patel<sup>8)</sup> 등, 1973; Li<sup>9)</sup> 등, 1978)에 의해 보고되었다.

이러한 변위심근속은 심실중격결손증, 폐동맥협착증, 활루트 4 증후군에서 보는 2차성누두비후와는 아주 다르다. 변위심근속의 윗쪽은 상심실구(crista supraventricularis)의 外下側에서 기시하여 우심실내강을 가로질러 내려와 下方은 우심실 前內壁 심첨부가까이에 삼각형모양의 기저부를 갖는다. 술전진단에서 이러한 異狀變位心筋束을 미리 알아내지 못하면 교정수술은 불완전하게 되며 술후사망의 원인이 되기도 한다<sup>3,4)</sup>.

가톨릭의과대학 흉부외과학교실에서는 처음으로 2강우심실 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

11세된 남아로서 내원 3개월전부터 발생한 운동성 호흡곤란과 흉부불쾌감을 주소로 입원하였다. 환자는 2남2녀중 장남으로서 특별한 가족력은 찾을 수 없었으며, 과거력에서도 빈번한 상기도감염 이외에는 특별한 병력이 없었다.

이학적검사에서 성장발육은 정상범위 (체중 29.5 kg, 신장 134.6 cm)에 속하였고, 복부소견상 간이 1횡지 반정도 촉진되었으며 청색증이나 곤봉지도 볼 수 없었다. 청진소견상 제 4도의 수축기 심잡음이 좌측 제 3늑간 흉골연에서 잘 들렸으며, 좌측 제 2늑간 흉골연에서는 선음이 촉진되었다. 혈액학적 검사와 소변 검사상 이상이 없었고, 혈액화학검사에서는 CPK가 214 I.U/L로 상승된 것이외에 모두 정상범위였으며 면역학적 검사도 정상이었다. 단순흉부 X-선상 경도의 심비대를 보이며 폐혈관상은 다소 감소되었다 (Fig. 1). 심전도상 우심실비대소견을 보였으나 axis의 편위는 없었다 (Fig. 2).

초음파심음향도상에서는 우심실이 다소 확장되었으며 심실중격이 두꺼워진 듯한 소견을 보였다.

우심도자검사로서 심도자는 폐동맥대에까지 밀어 넣은 상태에서 잡아빼면서 압력을 측정 (pull back tracing,

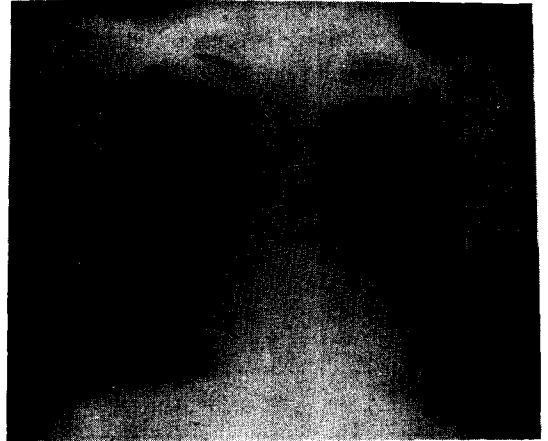


Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram.

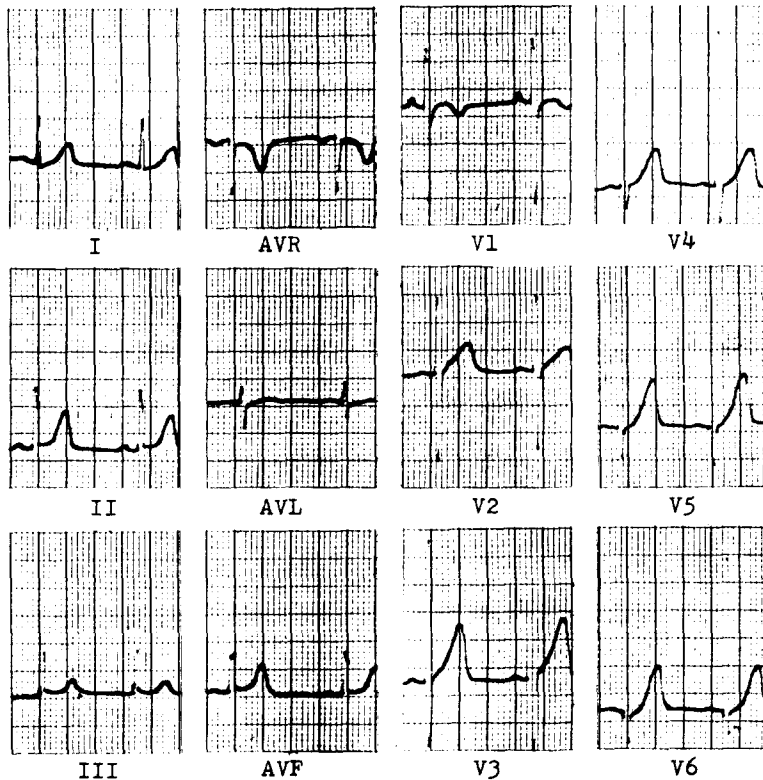


Fig. 2. Preoperative electrocardiogram

Fig.3)을 하였으며 우심실유출로 (12mmHg/3mmHg)는 아주 낮은 압력을 보인 반면 우심실첨부 및 유입부 (80mmHg/4~5 mmHg)는 아주 높은 압력을 보여 우심실내의 유입로 사이에 압력경사가 68 mmHg 되는 2개의 chamber가 있음을 추측할 수 있었으며 (Fig. 4), 심혈관촬영에서는 비후된 심실내 육주 (trabecula)와 내강을 가로지르는 異狀變位心筋束이 있음을 확인할 수 있었다 (Fig.5). 상하공정맥, 우심방, 우심실 폐동맥 各部位間의 산소분압차이는 유의할 것이 없었으며 심방중격결손이나 심실중격결손같은 좌우단락을 갖지 않는 판막하형 폐동맥협착증 (우심실유출로 협착)으로 생각되었다 (Table.1).

환자는 체외순환하에 우심실 유출로를 종절개하여 개심수술을 하였던 바 누두부에 2~3개의 불규칙한 개구부를 갖는 膜性협착이 있음이 발견되었고, 상심실구직하에서 기지하여 우심실내를 가로질러 심실前內壁에 기지를 갖는 1 cm쯤기, 4 cm 길이의 이상변위심근속을 확인하였다. 그밖에 調節帶 (moderator band)와 前乳頭筋 (anterior papillary m.)도 비후되어 변위심근속과 더불어 우심실유출로의 협착에 관여하고 있었다 (Fig. 6).

수술은 우선 섬유성막으로 이루어진 누두막을 완전히 도려내었으며 변위심근속을 기지부와 기저부에서 완전 절제하였으며 심하게 비후된 調節帶 (moderator band)

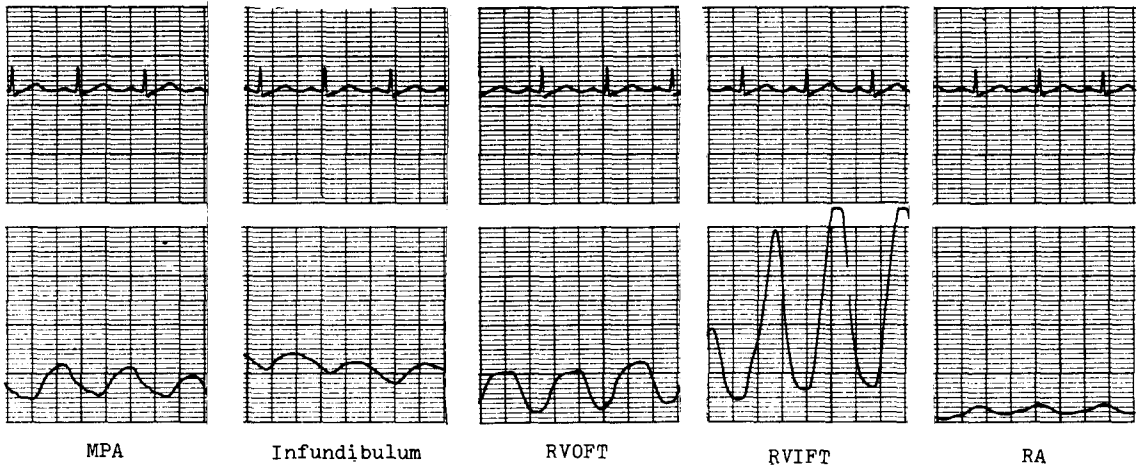


Fig. 3. Pullback pressure tracing of right heart

Table 1. Preoperative data of cardiac catheterization

	sys/dia	m	pH	PO <sub>2</sub>	PCO <sub>2</sub>	O <sub>2</sub> sat.	O <sub>2</sub> cont.
1. L.P.W.		5	7.4	91	47	94	15
2. L.P.A.	11.5/6	8	7.4	43	45	78	14
3. M.P.A.	11.5/6	8	7.4	46	44	79	14
4. Infundibulum	14/11	12	7.4	46	46	79	14
5. R.V.O.T.	12/3	7	7.4	45	46	78	14
6. RV. apex	80/5		7.4	46	44	79	15
7. R.V.I.T.	80/4		7.3	43	42	77	15
8. R.A.		3	7.4	42	44	78	15
9. S.V.C.		4	7.4	40	48	75	13
10. I.V.C.		3	7.4	43	43	77	15
11. L.V.	135/15		7.3	92	43	98	17
12. Ascending Ao.	130/70	90	7.3	94	42	99	18
13. Femoral A.			7.4	93	40	98	17

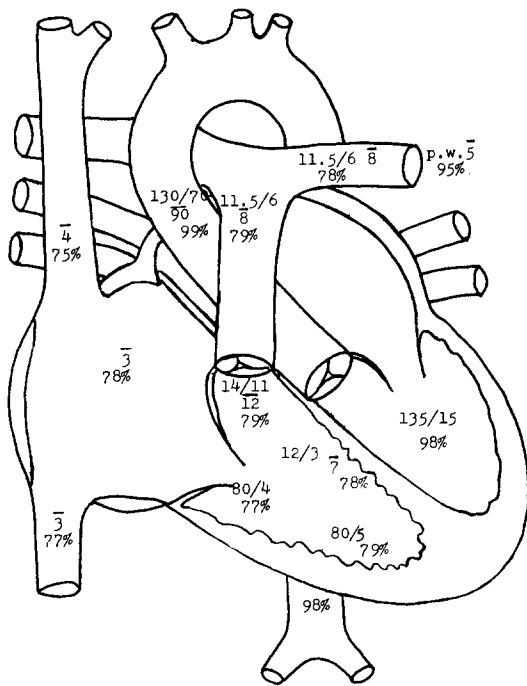


Fig. 4. Diagram of cardiac catheterization data

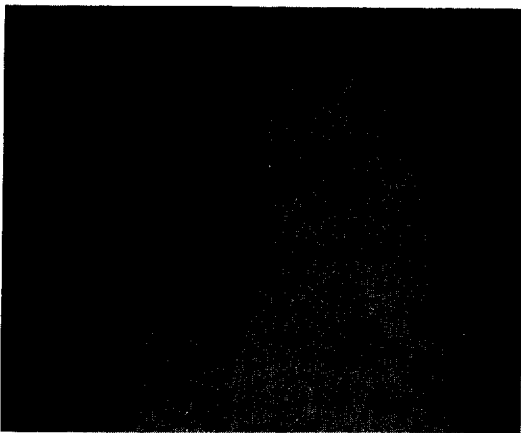


Fig. 5. Preoperative cineangiogram (A-P view), showing anomalous trabecula hypertrophy.

는 횡으로 잘라주었고 비후된 1개의 前乳頭筋은 1 cm 길이로 종결개하여 주었다. 우심실 유출로브는 patch를 사용하지 않고 2회연속 봉합하였다. 수술후 환자의 증상은 호전되었으며 아무런 합병증없이 2주후 퇴원하였다.

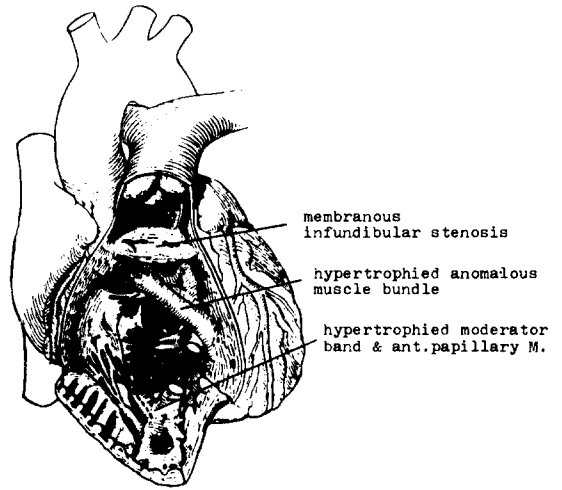


Fig. 6. Intraoperative findings of right ventricle

## 고 안

우심실내에 발생하는 異狀變位心筋束은 문헌상 1909년 Keith<sup>10)</sup>가 처음 기술한 바 있으나 이러한 筋束에 의한 2강우심실의 형성은 Tsifutis<sup>11)</sup> 등과 Lucas<sup>9)</sup> 등에 의해 보고되었다.

변위심근속에 의한 2강우심실의 발생빈도는 Hartmann<sup>8)</sup> 등에 의하면 전체 선천성 심질환의 1.5%에서 발생한다고 학바 있으며 Li<sup>9)</sup> 등은 600예의 선천성 심질환환자중 14예 (2.3%)에서 우심실내 변위심근속을 갖고 있다고 보고한 바 있다.

2강우심실은 일반적으로 단독으로 나타나는 경우는 드물며 심실중격결손을 동반하는 경우가 가장 많아 Rowland<sup>11)</sup> 등은 88%, Forster<sup>12)</sup> 등은 95%의 빈도를 보고하였다. 그밖에 좌막성폐동맥협착<sup>9)</sup>, 개방성 동맥관<sup>13)</sup>을 동반하는 경우가 있다. 저자의 경우는 VSD를 갖고 있지 않았으며 變位筋束이외에 누두부의 膜性협착을 동반하고 있었다.

성비례는, Leach<sup>14)</sup> 등은 5:1로 남자우위를 보고 하였으나 Forster<sup>12)</sup> 등은 남녀비 10:9를 나타내었으며 저자의 예는 남자였다.

변위심근속에 의한 2강우심실환자는 청진상 좌측제 3늑간의 흉골연에서 수축기잡음을 들을 수 있으며 제 2심음은 균열되고 심한 선률을 느낄 수 있었다. 단순 흉부 X-선사진과 심전도는 진단에 큰 역할을 하지 못하며 정확한 진단은 심도자법으로서 우심실내 압력차를 가려 내거나 우심조영촬영으로서 변위심근속이나 비후된 肉柱

를 찾아내는 것이다. 이때 A - P view로서 조영촬영을 하면 변위심근속이 가장 잘 나타난다<sup>9)</sup>.

변위심근속에 의한 우심실유출로의 협착은 누두하부에 위치한다. 이 변위심근속은 상심실구의 중심부나 바로 아래에 있는 심실중격에서 유일하게 기지하는 침부를 갖고 우심실내를 가로질러서 심실 前壁에 넓은 삼각형 모양의 기저부를 이루면서 부착한다. 때로는 2개의 근속으로 나뉘어 부착하기도 하며 하나는 심실중격 가까이 체벽에 부착하고 다른 하나는 삼첨판의 前乳頭筋의 기저에 부착하며 세월이 지남에 따라 폐쇄증상이 나타난다<sup>15,16)</sup>. 저자의 예는 단일한 심근속을 갖고 있었다.

心筋束이 비후되어지면 심실벽사이의 좁은 통로를 통과하여야 하므로 폐쇄가 생기게 되는데 특히 수축기에는 심실자체와 심근속이 함께 수축되므로 우심실 유출로는 더욱 좁아지게 된다. 결과적으로 우심실 유입로의 상당한 압력상승을 초래하게 되고 특히 운동시나 Iso-proterenol 을 사용하였을 때 더욱 심하여진다<sup>2,17)</sup>.

變位心筋束은 우심실내에 존재하는 다른 정상적 심근속과 구별되어야 한다. 1837년 King<sup>18)</sup>은 처음으로 정상인에서 존재하는 調節帶 (moderator band) 나 中隔緣柱 (trabecula septomarginalis) 에 관한 기술을 한바 있다.

調節帶는 심실중격의 표면에서 기지되어 우심실 前壁에 있는 前乳頭筋의 기저부에 부착하며 그 길이가 짧고 또 가늘며 우심실 침부에 더 치우쳐 있어 쉽게 구별되는 것이 정상소견이나 저자의 예에서는 調節帶도 정상적 2번이상으로 비후되어 있었다 (Fig.6). 中隔緣柱 (trabecula septomarginalis) 는 심실중격의 membranous portion에서 기지하여 심실중격을 따라 침부의 調節帶에서 끝나는 심근속으로 우심실내를 가로지르지 않고 심실벽을 따라 내려가는 것이 정상이며 저자의 예에서는 심한 비후는 보이지 않았다.

변위심근속은 진행적인 비후를 일으키지 않은 경우도 많으므로 임상적 증상이 없을 수 있다. 그러나 심한 비후를 일으키면 운동시 호흡곤란, 피로감, 상기도 감염을 자주 일으킬 수 있으며 심한 경우에는 청색증이 나타나기도 한다<sup>6)</sup>.

Hartman<sup>19)</sup> 등은 해부학적 및 혈역학적으로 이상을 보이는 연령은 2세 이후라고 하였다. 저자의 예는 11세로서 입위 3개월 前부터 운동시 호흡곤란을 느끼게 되었으나 그 병력은 훨씬 오래전부터 진행되어 온 것으로 생각하여야 할 것이다.

Coates<sup>20)</sup> 등의 보고에 의하면 이러한 환자들은 우심

실유입부의 국소적인 비대가 생기므로 우측 胸部誘導 (precordial lead)에서 뚜렷한 R - 파가 나타나는 반면 좌측 胸部誘導에서는 깊은 S - 파를 동반하지 않으며 AVR에서는 의미없는 R - 파를 보일 수 있다고 한바 있으나 진단에 큰 도움을 주지 못한다.

2강우심실의 병리해부는 활로써 4증후군과 몇가지 점에서 아주 다르므로 혼동하지 말아야 한다<sup>6)</sup>. 첫째, 2강우심실에서 누두부, 폐동맥판막, 폐동맥은 일반적으로 정상이나 활로써 4증후군에서는 태생기에 conal septum이 앞쪽으로 전위되므로 누두부가 좁아져 우심유출로 협착이 우다<sup>21)</sup>. 둘째, 2강우심실에서는 상심실구가 정상적인 위치에 있으나 활로써 4증후군에서는 항상 전방으로 전위되어 있다. 셋째, 2강우심실에서는 심근 비대가 변위심근속의 근위부인 우심실유입부에 국한되나 활로써 4증후군에서는 누두부협착으로 우심실 전체가 비후된다.

Warden<sup>16)</sup> 등은 수술전에 검사에서 진단되지 않았더라도 수술시 우심실의 매끄러운 표면에 함몰부위가 목격되거나, 우심실을 종절개하고 들여다 볼때 삼첨판의 대부분이 숨겨져 보인다면 異狀心變位筋束이 있을 가능성에 유의해야 한다고 하였다.

심실중격결손을 동반하고 있는 2강우심실환자는 심근속이 심하게 비후되기전에 외과적교정을 해 주어야 한다. 筋비후는 환자에 따라 그 성장률이 다르므로 심도자검사와 심혈관촬영을 연속적으로 시행하므로써 외과적 교정의 적절한 시기를 결정할 수 있다<sup>22)</sup>. 우심도자와 더불어 조영제를 高壓 chamber 내에서 주사하는 심혈관 촬영을 하므로써 해부학적 결손부위를 정확히 알아낼 수 있다. 그러나 변위심근속은 좌심에서 우심으로의 단락을 부분적으로 폐쇄시킬 수 있으므로 좌우단락의 양에 의해 심실중격결손의 크기를 확인할 수 없다. shiratsu<sup>23)</sup> 등은 심도자검사에서 2강우심실내의 압력경사가 80 mmHg에 이르면 수술을 권하고 있으나 저자의 경우는 68 mmHg의 경사를 보였다.

수술후 심전도에서 좌전 RBBB같은 이상소견이 나타날 수 있는데 이것은 우심실을 열고 광범위한 筋절제를 할 경우 잘 발생하는 것으로 되어 있다<sup>6)</sup>. 특히 調節帶内에는 우측 common bundle을 포함하고 있으므로 전도계의 이상이 있는 환자에서는 외과적 절제가 위험한 것으로 되어 있다<sup>11)</sup>. 그러나 저자의 예에서는 비후된 調節帶를 절단하였는데도 右脚블록 (RBBB)의 소견을 볼 수 없었으며 Ashcraft<sup>24)</sup> 등이 지적한 변위근속의 절제로 생기는 심근수축장애로 볼 수 없었다.

이러한 환자들은 교정수술후에도 殘有收縮期雜音이 들릴 수 있는데 이것은 남아있는 非閉鎖性心筋束때문에 過流가 존재하는 때문으로 여겨진다<sup>6)</sup>.

## 결 론

가톨릭의과대학 흉부외과학교실에서는 누두부의 막성협착과 이상변위심근속을 수반한 2강우심실 1예를 심도자에 의한 pull back pressure tracing 과 우심실 조영촬영으로서 진단하고 성공적인 수술을 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Tsifutis, A.A., Hartmann, A.F., Jr., and Arvidsson, H. : *The two chambered right ventricle; Report of seven patients, The American Academy of Pediatrics, 30th Annual Meeting, Sept. 30 and Oct. 1, 1961.*
2. Lucas, R.V., Jr., Varco, R. L., Lillehei, C.W., Adams, P., Jr., Anderson, Ray C., and Edward J.E. : *Anomalous muscle bundle of the right ventricle; Hemodynamic consequences and surgical considerations, Circulation 25:443, 1962.*
3. Hartmann A.F. Jr., Goldring D., Carson E. : *Development of right ventricular obstruction by aberrant muscle bands. Circulation 30:679, 1964.*
4. Perloff J.K., Ronan J.A. Jr., DeLeon A.C. : *Ventricular septal defect with the "two chambered right ventricle." Amer. J. Cardiol. 16:894, 1965.*
5. Hindle W.V. Jr., Engle, M.A., Hagstrom, J.W.C. : *Anomalous right ventricular muscles. Amer. J. Cardiol, 21:487, 1968.*
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. Barnes, R.J., Kwong, K.H., and Cheung, A.C.S.: *Aberrant muscle bundle of the right ventricle. British Heart Journal, 33:546, 1971.*
8. Patel, R., and Astley, R. : *Right ventricular obstruction due to anomalous muscle bands. British Heart Journal, 35:890, 1973.*
9. Li, M.D., Coles, J.C., and McDonald, A.C. : *Anomalous muscle bundle of the right ventricle: Its recognition and surgical treatment, British Heart Journal., 40:1040, 1978.*
10. Keith, A. : *The Hunterian lectures on malformation of the heart. Lancet 2:359, 1909.*
11. Rowland, T.W., Rosenthal, A., Castaneda, A.R. : *Double-chambered right ventricle: Experience with 17 cases, Am. Heart J. 89:455, 1975.*
12. Forster, J.W., and Humphries, J.O. : *Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history, Circulation, 43:115, 1971.*
13. 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.*
14. 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.*
15. Fellows, K.E., Martin, E.C., Rosenthal, A. : *Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle. Am. J. Roentgenol. 128: 249, 1977.*
16. 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.*
17. 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.*
18. King, T.W. : *An essay on the safety valve function of the right ventricle. Guy's Hosp. Rep., 2:104, 1837.*
19. Hartmann, A.F., Jr., Goldring, D., and Carlsson, E. : *Development of right ventricular obstruction by aberrant muscular bands, Circulation 30:679, 1964.*
20. Coates, J.R., McClenathan, J.E., Scott, L.P. : *The double-chambered right ventricle. A diagnostic and operative pitfall. Amer. J. Cardiol. 14:561, 1964.*
21. Van Mierop, L.H.S., and Waglesworth, F.W. : *Dextroposition of the aorta, Amer. J. Cardiol. 12:228, 1963.*
22. 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.*
23. Ashcraft, K.W., Nghiem, Q.X., Nishimura, A., Padula, R.T. : *Double-chambered right ventricle. Ann. Thorac. Surg. 16:273, 1973.*