

## 이강 우심실을 동반한 양대혈관 우심실 기시증의 수술치험

김 원 곤\* · 김 응 중\* · 김 종 환\*

— Abstract —

### Surgical Experience of Double Outlet Right Ventricle with Double Chambered Right Ventricle

Won Gon Kim K.D.\* · Eung Joong Kim M.D.\* and Chong Whan Kim M.D.\*

The division of the right ventricle into two chambers by aberrant muscle bands traversing the sinus portion, Double Chambered Right Ventricle(DCRV), is a relatively rare congenital cardiac malformation.

Double Outlet Right Ventricle(DORV), basically recognized by the origin of both great arteries from the morphologic right ventricle, is also a rare anomaly; its frequency has been reported as approximately 0.09 case per 1.000 birth.

DORV associated with DCRV, unusual combination, is even more rare; only a few known cases have been recorded previously in the literature.

This report presents our surgical experience with this rare anomaly, DORV with DCRV.

### 서 론 증 례

이강 우심실은 누두 하부에서 우심실 내강을 가로지르는 변위 심근속에 의해 우심실 유출로의 협착을 일으키는 비교적 드문 심질환이며 양대혈관 우심실 기시증역시 전체 선천성 심장병중 0.5%미만의 빈도를 보이는 흔치 않은 심기형이다<sup>1)</sup>.

더우기 이강 우심실과 양대혈관 우심실 기시증이 합병된 증례는 세계적으로 그 보고예가 매우 드물어서<sup>2-5)</sup> Judson 등<sup>6)</sup>은 1982년 그들이 수술치험한 2증례를 보고하면서 생존시 진단되어 수술 교정된 예로는 문헌에 보고된 첫 예라고 하였다.

저자들은 최근 6세된 남아에서 양대혈관 우심실 기시증에 이강 우심실이 병존된 일례를 성공적으로 수술치험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환자는 6세된 남아로서 생후 3개월부터 시작된 청색증과 호흡곤란 등을 주소로 입원하였다. 이학적 소견상 중등도의 청색증과 곤봉지가 관찰되었으며 청진상 심음은 규칙적이었으나 흉골 좌연을 따라 4/6 도의 수축기 잡음이 들렸고 간은 촉진되지 않았다.

흉부 X선상 심비대는 없었으나 폐혈관 음영의 감소가 있었으며 심전도는 우측 편위 및 우심실 비대의 소견을 보였다.

심도자법과 심혈관 조영술을 시행한 바 술전 진단은 분획적 표현방법으로 'SDD'이며 대동맥하 심실중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 소위 활로써형 양대혈관 우심실 기시증이었고(Fig. 1) 심혈관 조영술상 변위 심근속으로 의심되는 음영을 보였다(Fig. 2, 3). 심도자법상(Table 1) 우심실 내에서는 압력차가 측정되지 않았으나 우심실 내에서 압력추적(Pressure tracing)이 충분치 못하여 확실한 평가는 할 수 없었다.

수술은 1984년 11월 8일 중등도 저체온법과 국소 냉

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University Hospital

각법을 병행한 체외순환하에서 경중 절개를 통해 시행하였다. 수술 소견상 우상공 정맥과 비슷한 크기의 좌상공 정맥이 있었으며 좌상공 정맥은 관상 정맥동으로 향

하고 있었다. 대동맥은 폐동맥의 우측에 위치하여 거의 'Side by side relationship'을 유지하고 있었고 폐동맥의 크기는 대동맥의 2/3 정도였다. 통상의 우심실 중절개를 가하니 (Fig. 4) 두꺼운 심근속이 절개 시야를 가로 막았으며 이때 절개 부위를 통해서만 삼첨판막이 관

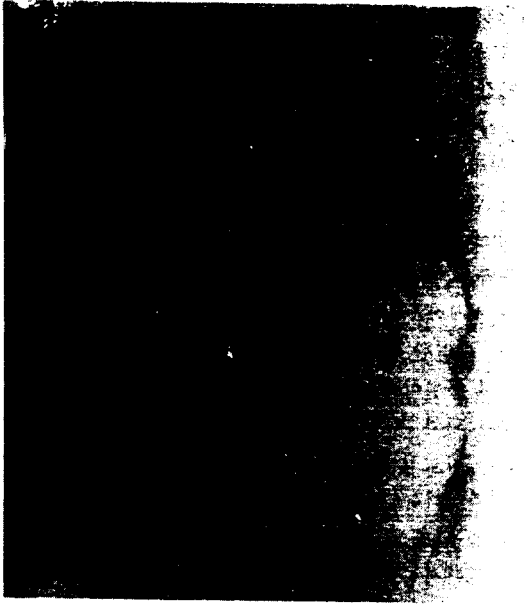


Fig. 1. Left Ventricular cineangiogram (lateral view) demonstrating typical aortic-mitral discontinuity (arrow)  
A: aortic valve M: mitral valve



Fig. 3. Aberrant muscle band shadow (arrow) in 4-chamber view (AP view)



Fig. 2. Aberrant muscle band shadow (arrow) in right ventriculogram (elongated RAO view)  
P: pulmonary valve

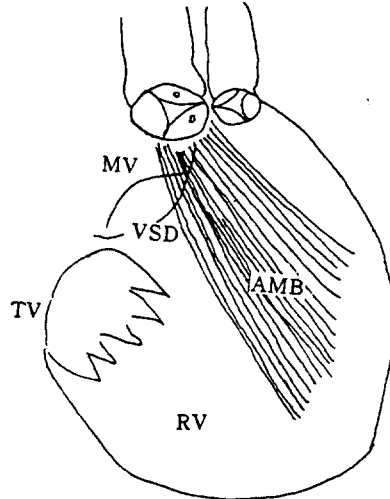


Fig. 4. Diagram of cardiac anatomy showing the aberrant muscle band, subaortic ventricular septal defect and aortic-mitral discontinuity. RV: Right ventricle, TV: Tricuspid valve, MV: Mitral valve AMB: Aberrant muscle band, VSD: Ventricular septal defect

Table 1. Cardiac catheterization data

	Pressure (mmHg)	O <sub>2</sub> saturation (%)
RVO		65.2
RVI	92/-4/4	48.5
RAH	3.2/1.6(o)	44.0
RAL		38.0
SVC		45.5
PV		96.2
LA		88.8
LV	92/-8/0	80.9
a-Ao	88/48(70)	68.9
a-Ao	92/52 (72)	

찰되지 않았다. 직각 결자를 이 심근속 밑으로 넣어본 결과 누두부와는 확연히 구별되는 변위 심근속임을 알 수 있었다. 이 변위 심근속을 절개하니 3×2 cm 정도의 대동맥하 심실중격결손이 관찰되었다. 누두부위의 명확한 협착은 없었으며 폐동맥판 절개로 판막 협착을 해소한 후 'Hegar 확장기' 16번이 쉽게 통과하였다. 심실중격결손을 통해 좌심실 혈류가 대동맥으로 유입되도록 Dacron 인조혈관으로 심장내 터널을 조성하고 우심실 유출로는 Dacron 인조편으로 보강된 자가 심낭편으로 확장 재건하였다. 환자는 술후 일시적으로 우측 늑막삼출과 부정맥을 보였으나 곧 호전되었으며 수술후 22일 만에 별 문제없이 퇴원후 현재 양호한 상태로 외래 추적 중이다.

## 고 안

이강 우심실은 누두부 근위부에서 우심실을 가로지르는 변위 심근속에 의해 우심실 혈류 장애를 일으키는 비교적 드문 선천성 심기형으로서, 전형적인 경우에는 삼각형의 심근속으로 첨부는 상심실구 또는 인근 심실중격에서 나오며 우심실강을 횡단하여 심실전벽에 광범위하게 부착되는 기저부를 가진다. 기저부는 보통 2개의 심근속으로 되어 있는데 보다 전방에 위치한 심근속은 심실중격 근처의 체벽에 부착되고 보다 큰 후방 심근속은 전유두근의 기저부에 부착되는데 통상 전유두근과 합쳐진다<sup>2,6,7,11</sup>).

이러한 변위 심근속의 정확한 발생기전은 아직 확실하지 않는데<sup>6,11</sup> 현미경학적으로는 선천성 심장질환에 흔히 발견되는 소규모의 퇴행성 변화를 동반한 정상 심조직으로 구성되어 있다<sup>2</sup>.

이강 우심실은 단독으로 나타나는 경우는 드물고 타

심기형과 동반되는 경우가 보통인데 이중 심실중격 결손과 동반되는 예가 가장 많아 Hindle 등<sup>2)</sup>은 문헌 고찰을 통한 52례중에서 29례(56%)에서 Hartmann 등<sup>13)</sup>은 60% 그리고 Rowland 등<sup>11)</sup>은 88%에서 심실중격 결손과 동반된다고 하였다.

이강 우심실의 진단에 이학적 소견, 심전도 및 단순 흉부사진등은 큰 도움이 되지 않는 것으로 알려져 있으며 대개의 경우 심도자법상 우심실내에 압력차를 보이거나 심조영술로 변위 심근속을 증명함으로써 진단되는데 Fellows 등<sup>12)</sup>은 심조영술상의 소견을 바탕으로 변위 심근속을 우심실 중간에 위치하는 'low type' 과 누두부 직하부에 위치하는 'high type' 으로 분류하기도 하였다. 이러한 변위 심근속과 조절대 또는 중격연주와는 확실히 구별이 되어야 하는데 조절대는 심실중격의 표면에서 나와 전유두근의 기저부에서 우심실의 전면에 부착되나 비교적 짧고 직경이 작으며 그리고 우심실 첨부에 위치한다는 점에서 변위 심근속과 구별되고 중격연주의 경우 막상 심실중격 근처에서 기시하여 중격을 따라 첨부에서 조절대로 끝나는데 우심실 내강을 가로지르지도 않고 심실중격에만 관련되는 구조로 변위 심근속과 구별된다<sup>6)</sup>. Warden 등<sup>6)</sup>은 수술전 정확한 진단이 되지 않았던 경우에도 수술시 정상적인 우심실의 첨부와 기저부 중간부위에서 특히 전 심실간구 근처에 함몰부위가 보이거나, 통상적인 우심실 절개를 가했을 때 삼첨판막의 대부분이 보이지 않을때 이강 우심실을 의심해야 한다고 하며 이 경우 함몰부위가 생기는 것은 변위 심근속중 전방 근속이 전 체벽에 부착하기 때문이라고 하였다.

이강 우심실의 수술은 동반된 심기형과 함께 교정하는 것이 통상의 예인데 Lucas 등<sup>7)</sup>은 수술시 변위 심근속의 존재 가능성에 유의하지 않으면 수술시 심실중격 결손부위의 오인으로 인한 우심실 혈류의 완전차단 가능성이 있기 때문에 주의를 요한다고 하였다.

양대혈관 우심실기시증은 심실과 양대 동맥사이의 연결이상(abnormal connection)으로 대동맥과 폐동맥이 모두 형태학적 우심실에서 기시하는 것을 특징으로 하는 비교적 드문 선천성 심기형의 하나로 1957년 Witham<sup>15)</sup>이 처음 이 용어를 제창한 이래 아직 그 정확한 정의에 대해서는 많은 논란이 있으나 일반적으로 양측성으로 근육 누두부의 존재나 동맥판막과 방실판막의 불연속성 등에 관계없이<sup>16,17</sup> 양대동맥의 적어도 반이상이 우심실에서 기시하는 것을 기준으로 하는 소위 50% 법칙이 널리 사용되고 있다<sup>18,19)</sup>.

양대혈관 우심실기시증의 분류는 대개 심실중격 결손의 위치와 양대동맥사이의 관계에 의한 것이 일반적인데<sup>20, 21)</sup> 특히 심실중격 결손의 위치와 폐동맥 협착의 유무등은 임상 증상과 수술방법의 선택에 많은 영향을 미치게 되는데 흔히 보는 형태로 폐동맥의 협착없이 대동맥하 심실중격 결손을 가진 형 (Eisenmenger type), 폐동맥 협착과 대동맥하 심실중격 결손을 가진 형 (Fallot type) 그리고 폐동맥하 심실중격 결손을 가진 형 (Taussig-Bing type) 등이 있다.

양대혈관 우심실기시증의 수술방법은 심실중격 결손의 위치, 심방과 심실의 연결관계, 그리고 동반 심기형에 따라 좌우되는데<sup>22-24)</sup> 본 증례와 비슷한 활로씨 사증형의 양대혈관 우심실 기시증은 그 수술원칙이 좌심실 혈류가 심실중격 결손을 통해 대동맥으로 유입되도록 심장내 터널을 조성하고 우심실 유출로는 통상의 팔로 4 징증에서와 같이 재건하는데 있다. 수술성적에 영향을 미치는 위험 인자로는 경관운 확장술과 Non-committed VSD, 완전 심내막상 결손, 여러개의 심실중격 결손, 폐동맥 저항의 상승, 그리고 승모판막의 straddling 등이 지적되었고<sup>17-23)</sup> Taussig-Bing형의 경우 아직 사망율이 높은 것으로 되어있다.

이러한 이강 우심실과 양대혈관 우심실 기시증이 함께 동반된 경우는 세계문헌에 보고된 예가 매우 드물어서 1982년 Mayo Clinic의 Judson 등<sup>6)</sup>은 그들의 2 증례를 보고하면서 생존시 진단되어 성공적으로 수술교정된 첫 보고라고 하였다. 그 이전에도 Hindle 등<sup>2)</sup>과 Collan 등<sup>3)</sup>, 그리고 Beitzke 등<sup>4)</sup>에 의해 이강 우심실에 동반된 양대혈관 우심실기시증이 보고된 바 있으나 모두 부검시 발견되었고 Beitzke 등<sup>4)</sup>의 1례에서는 영아기에 진단은 되었으나 수술교정은 하지 않았다.

## 결 론

서울대학교 병원 흉부외과에서는 최근 매우 드문 심기형으로 이강 우심실과 동반된 양대혈관 우심실 기시증 1례를 경험하고 성공적으로 수술 교정하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Mitchell SC, Korones SB, and Brenndes HW: *Congenital heart disease in 56109 births - Incidence and natural history. Circulation* 43:323, 1971.
2. Hindle WV, Engle MA, and Hagstrom JWC: *Anomalous*

- right ventricular muscles clinicopathologic study. Am. J. Cardiol.* 21:487, 1968.
3. Collan, Y, personen E: *Double outlet right ventricle with extreme hypertrophy of muscle bundles associated with crista supraventricularis A heart with three ventricles Helv. Paediatr. Acta.* 31:521, 1976.
4. Beitzke A, Anderson RH, Wilkinaon JL, and Shinebure EA: *Two-chambered right ventricle simulating two chambered left ventricle. Br. Heart J.* 42:22, 1979.
5. Judson JP, Danielson GK, Ritter DC, and Hagler DJ: *Successful repair of coexisting double outlet right ventricle and two chambered right ventricle J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 84:113, 1982.
6. Warden HE, Lucas RV, and Varco RL: *Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles, J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51:53, 1966.
7. Lucas RV, Varco RL, Lillehei CW, Adams P. Jr, Anderson RC, and Edwards JE: *Anomalous muscle bundle of the righ ventricle-Hemodynamic consequences and surgical considerations, Circulation* 25:443, 1962.
8. Gale GE, Heimann KW, and Barlow JB: *Douhle Chambered Right Ventricle - A report of fire cases, Brit Heart J.* 31:291, 1969.
9. Forster JW and Humphries JO: *Right ventricular anomalous muscle bundle - Clinical and labaratory presentation and natural history, Circulation* 43:115, 1971.
10. Hartmann AF Jr, Goldring D, Ferguson TB, Burford TH, Smith CH, Kissane JM, and Frech RS: *The course of children with the two - chambered right ventricle, J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 60:72, 1970.
11. Rowland TW, Rosenthal A, and Castaneda AR: *Double-chambèr right ventricle-experience with 17 cases Am. Heart J.* 89:455, 1975.
12. Fellolws KE, Martin EC, and Rosenthal A: *Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle, Am. J Roentgenol* 128:249, 1977.
13. Hartmann AF, Tsifutis AA, Arvidsson H, and Goldring D: *The two - chambered right ventricle-report of nine cases, Circulation* 26:279, 1962.
14. Edwards WD: *Double-outlet right ventricle and tetralogy of Fallot-two distinct but a not mutuallry exclusive entities, J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 82:418, 1981.
15. Witham AC: *Double outlet right ventricle: A partial transposition complex. Am. Heart J.* 53:928, 1957.
16. Lev M, Bharatis, Meng CCL, et al: *A concept of double outlet right ventricle J. Thorac Cardiovasc. Surg* 64:271,

- 1972.
17. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Gerlis LM, and Anderson RH: *surgical anatomy of double outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance*, *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 82:405, 1981.
  18. Pacifico AD, Kirklin JW, Bargerom LM Jr: *Complex congenital malformations: surgical treatment of double-outlet right ventricle and double-outlet left ventricle* In. *kirklin JW(ed) Advances in Cardiovascular Surgery*. P. 57 New York, Grune and Stratton, 1973.
  19. Kirklin JW, Castaneda AR: *Surgical correction of double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 73:399, 1977.
  20. Sridaromont S, Feldt HR, Ritter DG, Dabis GD, and Edwards JE: *Double outlet right ventricle: Hemodynamic and anatomic correlations* *Am. J. Cardiol.* 38:85, 1976.
  21. Sridaromont S, Ritter DG, Feldt RH, Davis GD, and Edwards JE: *Double-outlet right ventricle: Anatomic and angiographic correlations* *Mayo. Clin. Proc.* 53:555, 1978.
  22. Stewart S: *Double-outlet right ventricle-A collective review with a surgical viewpoint*, *J Thorac Cardiovasc Surg* 71:355, 1976.
  23. Stewart RW, Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH, and Bargerom LM: *Repair of double-outlet right ventricle-an analysis of 62 cases*, *J Thorac. Cardiovasc Surg.* 78:502, 1979.
  24. Williams WC, and Freedom RM: *Double-outlet right ventricle and double-outlet left ventricle*, In *Thoracic and Cardiovascular Surgery (4th ed.)* ed. by Glenn WWL, et al 896-9139, 1983.