

## VSD를 합병한 DCRV의 外科的 手術에 대한 臨床的 考察

손 동 섭\* · 김 근 호\*

— Abstract —

### A Clinical Study on the Surgical Treatment of Double Chambered Right Ventricle Associated with Ventricular Septal Defect

Dong Suep Sohn, M.D.\* · Kun Ho Kim, M.D.\*

Twenty-one patients with Double Chambered Right Ventricle (DCRV) associated with Ventricular Septal Defect (VSD) were treated by open heart surgery under cardiopulmonary bypass with moderate hypothermia in the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital between June 1982 and October 1984.

The following results were obtained

1. The symptoms and physical signs, specific for DCRV, could not be identified.
2. The radiologic findings on simple chest X-ray, specific for DCRV, could not be identified.
3. Electrocardiographic findings, specific for DCRV, could not be identified.
4. Cardiac catheterization was found to be the most important diagnostic method, revealing pressure gradient between proximal chamber and distal chamber in the right ventricle.  
The average pressure gradient between two chambers showed  $48.15 \pm 23.29$  mmHg (varying from 15mmHg to 94mmHg).
5. Cardiac angiography was found to visualize the anomalous muscle bundles in right ventricle (in 17 cases, 81%) but the evidence of pressure gradient between two chambers within right ventricle is considered necessary for the diagnosis of DCRV.
6. Via surgical observation, anatomical and pathologic findings of the anomalous muscle bundles, associated DCRV were identified.
7. As the direct pressure was measured on the operating table before and after surgery, the average pressure gradient across the muscle bundles showed  $40.52 \pm 19.75$  mmHg (varying from 16 to 89mmHg) preoperatively and  $8.90 \pm 9.72$  mmHg (varying from 0 to 32mmHg) postoperatively, indicating significant surgical correction of the obstruction present.
8. The presence of anomalous muscle bundles, dividing the right ventricle into two separated chambers, and the presence of the pressure gradient over 15mmHg are considered necessary for the diagnosis of DCRV.

\* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

## I. 序 論

二腔右心室(double chambered right ventricle, DCRV)은 드물게 보고되는 질환이다. 본증은 선천성 기형으로 비후된 비정상근속에 의하여 우심실이 두개의 心室腔으로 분리되어서 높은 압력을 가진 近位房과 낮은 압력을 가진 遠位房으로 나누어지게 되는 病理解剖學的 구조를 갖고 있으며 그것으로 인하여 심장내 혈류역학적 변화가 발생하는 질환이다<sup>1)</sup>. Tsifutis<sup>2)</sup>,<sup>3)</sup> 등이 1961년에 최초로 DCRV의 수술예를 보고한바 있으며 그후 여러 학자들이<sup>1),4)</sup> DCRV의 수술예를 발표하게 됨으로서 DCRV가 임상적으로 중요시 되었다.

DCRV의 확실한 定義는 아직 없으나 많은 학자들이 비정상적인 비대심근이 비후된 실상릉과 더불어 실상릉 높이 이하에서 우심실내에 협착을 형성하여 우심실을 두개의 심실강으로 분리시켜서 압력차를 조성시키고 있는 것이라는점에 의견을 같이하고 있다<sup>2),4),5)</sup>. 비정상 비대근속의 태생학적 발생원인은 아직 불분명하나 태생학적으로 이상적 위치에 있었던 근속이 거의 반듯이 합병하고 있는 다른 심기형으로 초래되는 혈류역학적변화의 영향을 받아서 우심실벽이 비후하게 되는 것과 더불어 비대근속으로 발전하게 된다는 설명이 유력시 되고 있는 것으로 사료된다<sup>6)</sup>.

二腔右心室은 二次腔이 형성되어 있는 TOF와 右心室 流出路협착인 폐동맥협착과 혼동되기 쉽다는 것은 여러 학자가 지적하였고, 또 X-ray 심실조영촬영에서 비대심근의 음영이 발견되었을때 비대심근의 위치와 크기 그리고 二腔右心室의 형성여부를 막론하고 二腔右心室으로 취급되고 있는 것이 현실적이다.

이러한 현실정에 입각하여 심실중격결손이 확진되고 二腔右心室이 의심되는 환자에 대한 개심술에서 二腔右心室을 확진할 수 있었던 21명 환자를 대상으로 二腔右心室의 임상적 병리해부학적 윤곽을 확실하게 定立할 것을 목적으로 본 임상적 고찰을 실시하였고 그 고찰결과를 보고하는 바이다.

## II. 연구 방법

### (1) 관찰대상

한양대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서 1982년 6월부터 1984년 10월까지 심실중격결손증을 합병한 二腔右心室에 대하여 개심술을 실시한 환자 21명을 관

Table 1. Age and sex

Age (year)	Male	Female	Total
0-9	7	4	11
10-19	6	2	8
20-29		1	1
30-39		1	1
Total	13	8	21

찰대상으로 하였다.

연령과 성별을 집계한 것이 Table 1이다. 환자의 성별은 남성 13명, 여성 8명으로 남녀비는 1.6:1로 남성에서 많았으며 연령분포는 3세부터 37세 사이로 평균연령은 11.5세였으며 9세이하가 11명으로 가장 많았고 10~19세 사이가 8명이었다. 체중은 12.5kg 부터 67kg 사이로 평균체중은  $29.03 \pm 14.70$  kg이다.

### (2) 심폐기 체외순환 방법

체외순환에 사용한 심폐기는 Sarns model 5000이고 혈 산화기는 Shilley S100A와 Shilley S070A를 사용하였고 모든 회로는 Tygon tube로 연결하여 조립하였다.

심폐기와 혈산화기 충전은 체중과 혈색소치에 따라 충전량을 산출하였다. 충전에 사용한 혈액은 신선한 ACD보존혈 1~3 pints, Hartmann용액 300~200ml, mannitol 20%용액 3ml/kg을 혼합하는 혈회색 충전법을 사용하였다. 환자에 따라서는 수술시간의 연장으로 충전액 보충이 필요한 경우도 있었다. 충전액으로 추가한 혈액은 1 pint 부터 4 pints 까지였고, Hartmann용액은 500ml 부터 최고 2000ml 까지였다. 결과적으로 충전액의 총량은 550ml 부터 최고 6929ml로 평균  $2492.90 \pm 1884.22$  ml였다.

정맥 catheter는 우심방을 통하여 상하공정맥에 각각 삽입하였고, 대동맥 cannula는 상행대동맥에 직접 삽입하고 심폐기 회로와 연결하였다.

체외순환 관류량의 평균치는 최하  $1.52 \pm 0.66$  L/min 최고  $2.40 \pm 0.84$  L/min였으나 안정된 관류상태의 평균치는  $1.87 \pm 0.66$  L/min였으며 중등도 저온으로 직장은 평균  $26.9 \pm 2.4^\circ\text{C}$ 로 유지하였다. 체외순환시간은 40분부터 최고 117분까지로 평균  $73.71 \pm 23.50$  분이었고 대동맥 차단시간은 22분부터 최고 81분까지로 평균  $53.71 \pm 19.77$  분이였다. 혈압의 평균치는 최하  $50.90 \pm 6.87 / 46.25 \pm 6.92$  mmHg 최고  $73.14 \pm 18.79 / 59.00 \pm 14.19$  mmHg였으나 안정된 관류상태의 혈압 평균치는

62.80 ± 11.44 / 56.47 ± 9.92 mmHg 로 양호한 체외순환상태를 유지하였다.

심정지와 심근보호법은 대동맥 차단 즉시 4°C Bretschneider 심정지액을 대동맥 기시부에 주입하여 관상동맥에 관류시키는 방법을 이용하였다. 심정지액의 관상동맥 관류량은 50ml/kg 를 motor pump 를 이용하여 90 mmHg 이하의 압력으로 관류시켰다. 수술진행에 따라 수술시간이 연장될 경우는 수술시간 약 60분에서 처음 관상동맥 관류량의 1/3 량을 추가로 관류시켜서 심정지와 심근보호를 계속 유지시켰다. 그리고 4°C 생리식염수를 심낭내에 계속 주입하는 심장국소냉각법을 동시에 이용하여 심근보호 효과를 보강하였다.

### III. 관찰 결과

#### (1) 임상증상 및 이학적 소견

임상증상을 종합한 것이 Table 2 이다. 운동시 호흡곤란, 잦은 호흡기 감염이 가장 많아서 각각 14명 10명이었고 그의 심계항진 피로감등이 있었으며 무증상 환자는 7명이였다.

흉골 좌연의 제 2 ~ 3 늑간에서 thrill 을 촉지할 수 있었던 환자는 19명이였다. 청진상 전예에서 수축기 잡음이 들었으나 잡음의 성질이 구출성인 환자가 15명이였으며 잡음은 좌측 흉골연 제 2 ~ 4 늑간에서 가장 강하게 들였다.

이상 임상증상과 이학적 검사소견을 종합한 바 DCR V의 특유성은 없었다.

#### (2) 흉부 X-선 소견

X-선 단순 흉부사진 소견을 종합한 것이 Table 3 이다.

Table 2. Symtoms and cardiac murmur

Symptoms and murmur	Patients
Dyspnea	14
Frequent URI	10
Palpitation	5
Fatigue	5
Cyanosis	2
No symptom	7
Systolic murmur (including ASD in one case)	21
Ejection type systolic murmur	15

Table 3. Summary of chest X-ray findings

Lung vascularity	over 50% of CTR (cases)	below 50% of CTR (cases)	Total
Within normal limit	3	8	11
Increased	6	2	8
Decreased	1	1	2
Total	10	11	21

심장흉곽비(CTR)가 50% 이상으로 심장비대를 나타낸 것이 10명이고 50% 이하로 정상 심장크기를 나타낸 것이 11명이였다. 이 두개군에서 폐혈관상의 증감양상을 살펴보면 CTR 50% 이상으로 심비대를 나타낸 군에서 肺血管像의 증가가 약간 많은 것 같으게 나타났으나 감소한 환자와 정상범위의 환자가 고루 고루 나타나서 어떤 일정한 상관관계가 없는 것을 알 수 있다. 그 이유는 二腔右心室에 의한 혈류역학의 변화 때문에 폐동맥으로 송혈되는 혈류량의 감소 그리고 심실중격결손 때문에 존재하는 左右血短路的 혈류역학의 변화등이 복합적으로 작용하기 때문이라고 사료된다. 따라서 X-선 단순 흉부사진 소견은 二腔右心室을 진단할 수 있는 특성이 있는 소견이 없다는 것을 알 수 있다.

#### (3) 심전도 검사소견

術前 심전도 검사소견은 Table 9에서 보는 바와 같이 우심실비대를 나타낸 것이 9명으로 가장 많았고 좌심실비대는 3명뿐 이였으나 양심실비대를 나타낸 것이 5명이였다. 그러나, 양심실비대는 모두 좌심실비대에 비하여 우심실비대가 더 크게 나타났다. 정상범위내의 소견을 나타낸 환자는 4명뿐이였다.

심전도 소견을 종합하면 일정한 상관관계의 양상을 나타내지 못하고 있다. 그 이유는 비정상근속, 이강우심실과 심실중격결손으로 인한 혈류역학적 변화로 말미암아 이차적으로 발생한 심근의 비후가 합치는 소견을 나타내기 때문이라고 사료된다. 따라서 심전도 소견은 이강우심실의 진단에 도움이 되는 단서를 얻을 수 없는 검사법이라는 것을 알 수 있다.

#### (4) 심도자와 심혈관 조영촬영 검사결과

심도자 결과를 종합한 것이 Table 4 이다. 심도자 검사에서 측정된 압력측정치에 의하면 우심실의 압력분포는 近位腔(proximal chamber)의 압력은 25~133mmHg 로 평균 87.38 ± 26.23mmHg 를 나타냈고

Table 4. Data of cardiac catheterization

Patients	Range of systolic pressure (mmHg)	Mean of systolic pressure (mmHg)
RVI (proximal chamber of RV)	21 25-133	87.38±26.23
RVO (distal chamber of RV)	21 16- 93	42.20±23.28
PA (main stem)	21 12-60	24.00±13.39
Pressure gradient between RVI and RVO	21 15- 94	48.19±23.29

RVI: inflow area of right ventricle  
 RVO: outflow area of right ventricle  
 PA : pulmonary artery

遠位腔 (distal chamber)의 압력은 16~93mmHg로 평균 42.26±23.28mmHg를 나타냈다. 그리고, 우심실내에 형성된 二重腔의 압력차는 최하 15mmHg부터 최고 94mmHg까지였으며 평균 48.19±23.29mmHg였으므로 우심실내에 이중강이 형성되어 있음을 알 수 있다. 따라서 심도자 검사법은 DCRV를 진단하는데 필수불가결한 검사법이라고 할 수 있다.

21예중 심실중격결손증을 합병한 것이 20예 심방중격결손증을 합병한 것이 1예 있었으므로 이러한 중격결손으로 인한 좌우향단락 혈류에 의한 혈류역학적 성적을 알기 위하여 체순환 혈류량에 대한 폐순환 혈류량 (Qp/Qs)의 비를 산출한 바 Qp/Qs가 그 이상이 3예, 2~1.4가 4예, 1.4이하가 13예이었다. 이 결과를 VSD의 크기와 상관시켜서 추측하면 VSD가 단독으로 존재할 때 보다는 작은 Qp/Qs치라고 할 수 있다. 이렇게 VSD가 단독으로 존재할 때의 Qp/Qs보다 작은 Qp/Qs가 나타난 이유는 DCRV의 심실내 협착으로 말미암아 폐동맥으로 박출되는 혈류량이 장애를 받아 감소하기 때문이라고 사료된다.

심도자에 이어 계속적으로 검사한 심혈관조영촬영 사진에서 우심실내 음영결손이 분명하게 증명되어서 우심실내에 이상적 心筋肥厚를 추측할 수 있었던 것이 21예중 17예였다. 따라서 이 17예 (81%)는 DCRV를 추측할 수가 있었다. 나머지 4예는 심도자검사 성적을 참작하여 DCRV를 추측하였고 수술시에 확진하였다. 반대로 심혈관조영촬영 사진에서 상당한 음영결손이 있었으나 개심직전에 압력측정점에서 우심실내에 압력차가 있는 二重腔의 형성이 없었던 증례의 경험을 참작하면

Table 5. Diagnosis

Diagnosis	Patients
VSD + DCRV	13
VSD + PFO + DCRV	4
VSD + PS + DCRV	1
VSD + Rt. Ao. Arch + DCRV	1
VSD + PFO + Rt. Ao. Arch + DCRV	1
ASD + PS + DCRV	1
Total	21

VSD : Ventricular septal defect  
 PFO : Patent foramen ovale  
 PS : Pulmonary stenosis  
 ASD: Atrial septal defect  
 DCRV: Double chambered right ventricle

Table 6. Types of VSD

Type	Patients
Type I	0
Type II	17
Type III	3
Type IV	0
LV to RA type	1
Total	21

심혈관조영촬영 검사법에 의한 DCRV의 진단은 81%의 확진율이 있다고 할 수 있다.

(5) 수술조건 및 DCRV의 병리해부학적 소견

수술시에 관찰한 병리해부적 병변 및 진단을 종합한 것이 Table 5이고 심실중격결손증의 type을 분류한 것이 Table 6이다.

DCRV에 합병한 심장기형중 심실중격결손증을 합병한 것이 20예이고 심방중격결손증을 합병한 것이 단 1예 뿐이다. 심실중격결손만을 합병한 환자가 가장 많아서 13예였고 다음이 VSD와 난권공개존증을 합병한 것이 4예 있었고 나머지는 폐동맥판 협착, 우측 대동맥궁을 합병한 것이 각각 1예씩 있었다. DCRV를 형성하는 원인이 된 비정상 근육은 이상적 위치에 있었던 septomarginal muscle band가 이상적으로 비대한 것이었으며 이 비대근육이 前下方으로 삼첨판윤 근방까지 우심실 전벽에 부착하면서 फै어 있었다. 따라서 이 비대근육이 실상릉 이하의 높이에서 右心室腔을 두개의 腔으로

분리시키고 있었다. 때로는 이것이 실상릉의 비후와 합동하여 더욱 심한 협착을 형성한 증례도 있었다. 그리고 대부분 환자에서 右心室壁이 많이 비후되어 있었다. 비대된 비정상근속은 여러 근속이 밀착하여 큰 근속을 형성한 것도 있었고 한개의 근속형태로 된 것도 있어서 비후한 비정상근속의 모양은 다양하였다. 심한 협착에 있어서는 혈류역학상으로는 우심실 유출로 협착과 같은 결과를 나타내는 것이었다.

그리고, 우심실의 이중강의 압차가 특히 심한 증례는 type III VSD이면서 실상릉의 하방에 개구되어서 VSD의 단락혈류가 近位腔으로 流入하는 혈류역학을 가진 환자였다. 따라서 좌우양단락이면서도 폐동맥 혈류량이 오히려 감소하는 혈류역학의 결과를 나타내고 있었다.

이러한 병리해부학적 변화에 의한 혈류역학 때문에 심도자성적에서 비교적 큰 VSD가 있으면서도 VSD가 단독으로 존재할 때 보다는 작은 Qp/Qs를 나타내게 된 이유를 알 수가 있다.

Table 7. Operation method

Operative procedure	Patients
Operation for DCRV	
Abnormal muscle band resection only	13
Abnormal muscle band resection & infundibulectomy	1
Abnormal muscle band resection & infundibulectomy and pericardial patch graft for RVOT	7
Total	21
Operation for Associated cardiac anomalies	
VSD Direct closure	11
Teflon patch graft	9
ASD Direct closure	1
PFO Direct closure	5
PS Valvulotomy	2

(6) 수술방법

수술방법을 종합한 것이 Table 7이다.

수술시에는 심낭을 절개하고 심장을 노출시킨 다음 모든 개심술 환자에서 실시하듯이 먼저 각 심장방실과 폐동맥의 압력을 직접천자로 측정하여 우심실내의 압력분포를 조사하였다. 이런 과정에서 DCRV의 존재를 판정하는 기준은 우심실내에 15mmHg 이상의 압력차를 나타내는 두개의 부위가 증명되었을 때를 기준으로 정하였다.

심폐기를 연결하고 안정된 체외순환이 이루어지는 것을 확인한 다음 대동맥 차단즉시 심정지역의 관상동맥 관류로서 심장박동을 급정지시키고 DCRV라 예측되었을 때는 우심실 종결개로 개심하였다.

우심실내를 상세히 조사하고 비정상 비대근속의 병리해부를 확인한 다음 먼저 비정상근속의 기시부인 심실중격측에서 절단하였다. 그리고 이 비정상근속의 주행을 따라 심실전벽에 부착한 부위를 고무고루 절단하여 이중강형성을 충분히 제거하였다. 비정상근속의 절제시는 술후 우심실의 수축기능에 지장이 없도록 하기 위하여 과도한 心筋切除는 조심하여 피하도록 하였다. 그리고 우심실 유출로의 심근비후가 수반되어 있는 환자에서는 비후한 심근을 절제하였다. 이때도 술후 우심실 수축기능을 고려하여 과도한 심근절제를 피한다. 그리고, 우심실 유출로의 크기가 불충분하다고 판단되면 심낭 patch graft로 우심실 유출로를 확대시켜서 협착을 충분히 제거하는 술법을 이용하였다.

합병된 VSD, ASD, PFO 등은 patch graft 혹은 단순봉합으로 폐쇄하였고 폐동맥판막협착은 판막절개로써 협착을 완전히 제거할 수가 있었다.

(7) 수술전후의 혈류역학적 성적

수술전후의 압력측정치를 종합한 것이 Table 8이다.

Table 8. Hemodynamic results after operation

	Preop. systolic pressure		Postop. systolic pressure	
	Range (mmHg)	Mean (mmHg)	Range (mmHg)	Mean (mmHg)
Proximal chamber	43-144	82.71±23.28	27-65	43.19±12.63
Distal chamber	15- 84	42.19±19.68	21-46	33.09± 7.08
PA (Main stem)	12 -62	27.28±11.67	11-14	29.33± 7.10
Pressure gradient between RVI and RVO	16- 89	40.52±19.75	0-32	8.90± 9.72

전21예 환자에서 개심술 전후에 심장방실과 폐동맥의 압력을 직접천자로 측정하였다. 수술전에는 근위방의 수축기 압력은 43mmHg 부터 최고 144mmHg 까지로 평균  $82.71 \pm 23.28$ mmHg 였고 원위방의 수축기압력은 15mmHg 부터 최고 62mmHg 까지로 평균  $27.28 \pm 11.67$ mmHg 였다. 수술전 원위방과 근위방 사이의 수축기 평균 압력차이는  $40.52 \pm 19.75$ mmHg 였다. 수술후에는 근위방의 수축기 압력은 27mmHg 부터 최고 65mmHg까지로 평균  $43.19 \pm 12.63$ mmHg 였고 원위방은 21mmHg 부터 최고 46mmHg 까지로 평균  $33.09 \pm 7.08$ mmHg 였다. 수술후 원위방과 근위방 사이의 수축기 평균 압력차이는  $8.90 \pm 9.72$ mmHg로 수술전 압력차  $40.52 \pm 19.75$ mmHg 에 비하면 현저한 감소를 나타내서 정상적 혈액순환이 조성되는 좋은 결과를 얻었다.

이 성적은 Hartmann 등<sup>10)</sup>의 혈류역학적 수술성적 즉 수술전 수축기 압력이 평균 60mmHg (20~108mmHg) 였던 것이 수술후는 평균 6mmHg (0~13mmHg) 으로 감소한 성적과 비슷하다.

#### (8) 수술결과 및 심전도 검사성적

수술후 경과 관찰은 수술 8개월 내지 24개월 동안에 외래에서 실시하였다. 수술전에 있었던 운동시 호흡곤란, 잦은 상기도감염, 심계항진등 여러 증상이 소실되었거나 혹은 많은 호전을 보였다. 청진소견상 전예에서 들렸던 수축기 잡음은 대부분 환자에서 소실되었고 단지 7명에서 GI-II/GVI의 심잡음을 청진할 수 있었다. 그러나, 이들의 초음파 검사에서 VSD의 재발은 증명할

수 없었다. 잡음의 성질이 약하고 연한 것이였으며 잡음의 출처는 분명하게 설명할 수는 없다.

수술후 심전도 소견을 종합한 것이 Table 9이다. 전도장애의 이상을 보인 예는 15예였으나 이것으로 인하여 임상증상이 있는 환자는 한명도 없었다.

수술후 관찰기간이 짧기 때문에 술전에 혈류역학적 변화 때문에 발생하였던 좌심실비대와 우심실비대는 아직 약간 남아 있었다. 그러나, 수술 후 혈류역학적 성적을 참작하면 앞으로 시일경과와 더불어 이들 심실비대도 소실될 것으로 사료된다. 그리고 불완전 右脚블록도 수술시일경과와 더불어 소실되는 환자를 많이 경험하고 있기 때문에 앞으로 더 길게 관찰하여야 확실한 판단을 얻을 것으로 사료된다.

수술전 흉부단순촬영에서 심흉비가 50%이상의 심비대를 보인 10예에서도 4예에서는 정상소견을 보이고 6예에서는 아직 심흉비가 50~60%의 심비대를 보였다. 심흉비의 변화는 수술 후 혈류역학적 성적을 참작하여 심전도상 좌심실비대와 우심실비대의 소실과 더불어 정상 심흉비치로 회복할 것으로 사료된다.

## IV. 고 찰

우심실 유출부의 협착은 누두부나 폐동맥관의 기형에 의해 발생하는 것이 대부분인데 반해 二腔右心室(double chambered right ventricle, DCRV)은 누두부이하의 우심실내에서 협착이 형성되는 질환으로서 비교적 드물게 발생한다.

Table 9. Evaluation of preoperative and postoperative EKG

EKG Findings	Preoperative EKG	Postoperative EKG						
		WNL	CRBBB	ICRBBB	RVH & CRBBB	RVH & ICRBBB	LVH	LVH & ICRBBB
WNL	4	1	2	1				
RVH	9	2	1	1	4	1		
LVH	3	1	1			1		
BVH	5				1	1	1	2
Total	21	4	4	2	5	3	1	2

CRBBB: Complete right bundle branch block  
 ICRBBB: Incomplete right bundle branch block  
 RVH : Right ventricular hypertrophy  
 LVH : Left ventricular hypertrophy  
 BVH : Biventricular hypertrophy  
 WNL : Within normal limit

Keith<sup>11)</sup>가 1909년에 처음으로 DCRV를 기술한 바는 있으나 Tsifutis 등<sup>12)</sup>(1961)이 DCRV 7예, Lucas 등<sup>13)</sup>(1962)이 DCRV 6예, Hartmann 등<sup>14)</sup>이 (1962) DCRV 9예에 대한 병리해부학적 소견, 증상, 진단을 위한 검사결과와 평가, 수술방법 및 수술성적등 자세히 분석한 연구논문이 거의 같은 시기에 잇따라 발표된 이후로 DCRV가 임상적으로 관심의 대상이 되었다. 그후 DCRV의 다양한 병리해부학적 병변에 대한 분석과 DCRV의 病名과 定義등을 다루는 논문들이 많이 발표되었다.<sup>6,9,13)</sup>

그러나 DCRV의 다양한 병변, 혈류역학, 합병기형등 때문에 아직까지도 확실히 병명이 定立되지 못하여 다음과 같은 여러가지 명칭으로 불리우고 있다. anomalous muscle bundle of the right ventricle<sup>1,2,4,7,13)</sup> RV obstruction by aberrant muscle bands<sup>6,8,9,24)</sup>, two-chambered RV<sup>3,10,14,25)</sup>, double chambered RV<sup>15-17)</sup> 등이다.

DCRV가 임상적으로 특히 수술에 있어서 중요시 하게 된것은 1962년에 Lucas 등<sup>14)</sup>의 수술경험에 유래한다. 즉 씨들은 2명의 환자에서 술전에 DCRV를 인식하지 못하고 수술에 임하여 우심실내에 이상적 비후근육으로 협착이 형성된 것을 심실중격결손으로 오인하고 이것을 폐쇄한 바 2명 모두 사망하였다는 발표가 있었기 때문이다.

DCRV는 비교적 드물게 발생하는 질환이다. Forster 등<sup>1)</sup>은 부검중에 36,000명 중에서 DCRV 1명을 발견하였으나 Hartmann 등<sup>10)</sup>에 의하면 선천성 심질환의 1.5%에서 DCRV가 발생한다고 하였다. 선천성 심질환에 대한 심혈관조영촬영을 실시한 몇개 심장팀이 발표한 DCRV의 발생빈도는 1.0%~2.6%로 기록하고 있다.<sup>1,10,18)</sup> 그리고 DCRV의 남성과 여성에서 나타나는 발생빈도는 비슷하다.<sup>8,13)</sup>

DCRV는 단독으로 발생하는 경우는 극히 드물게 있지만 거의 대부분 환자들이 여러 기형을 동반하고 있다. 가장 많이 합병하는 심기형은 심실중격결손으로서 Rowland 등<sup>16)</sup>은 88%, Fellows 등<sup>19)</sup>은 85%를 기록하고 있다. 그의 합병되는 심기형은 폐동맥판 협착<sup>1,7,13)</sup>, 동맥관개존증<sup>7)</sup>, DORV<sup>15)</sup>, ASD, aortic stenosis, subaortic stenosis, mitral insufficiency cor triatrium<sup>6)</sup> 등으로 대단히 다양하다. 이와같이 합병하는 심기형이 다양하기 때문에 DCRV가 있으면서도 DCRV에 의하여 나타나는 일률적인 검사조건이 없어서 술전 확진이 곤란할 때가 많다고 본다. Rowland 등<sup>16)</sup>에 의하면 DCRV가

기타 기형의 합병이 없이 단독일 경우는 우심실 누두부 협착을 오진하였던가 또는 합병하였던 심실중격결손이 심도자검사의 실시 이전에 자연폐쇄되었던 경우일 수도 있다고 하였다.

DCRV가 VSD를 합병하는 경우에는 VSD의 개구부의 위치 즉, DCRV의 근위방이나, 원위방이나에 따라서 혈류역학의 양상이 달라지기 때문에 진단을 위한 모든 검사조건이 많은 차이를 나타낸다. 뿐만 아니라 합병한 심기형에서 나타나는 혈류역학의 변화까지 계산에 들어가야 함으로 검사 data의 다양함을 알 수 있다. 따라서 임상증상도 다양하여서 증상이 없는것부터 심실중격결손증 혹은 활로써 4징의 증상을 나타내는것까지 있어서 DCRV의 특유한 증상이 없으므로 진단과정에서는 세심한 분석평가는 물론이고 수술시에도 DCRV의 존재여부를 확인하는 검사가 필요함은 분명하다고 사료되는 바이다.

이학적 소견상 크고 거친 수축기 심잡음이 흉골좌연의 제 3 내지 제 4 늑간에서 잘 들리며 진전음을 촉진할 수 있다.

진단에 있어서는 심전도나 X-선 단순 흉부사진 소견으로 DCRV를 추측하기에는 큰 도움이 되지 못한다.<sup>2)</sup> X-선 단순 흉부사진소견에서는 Fisher 등<sup>20)</sup>에 의하면 15명 환자중 정상이 8명이고 심실중격결손을 의심할 소견이 5명, 활로써 4징을 의심할 소견이 2명으로 다양했으며 폐혈관계는 단락혈류의 정도와 DCRV의 협착 정도에 따라 일정하지 않다고 말하였다. 심전도소견도 우심실비대와 우축편위가 제일 많았으며 심전도와 X-선 단순 흉부사진에서 좌심실비대가 있을 경우는 좌우방 단락이 많을 경우가 의심된다고 한다.<sup>1)</sup> Coates 등<sup>21)</sup>은 심전도에서 우축 전흉부 유도에서 뚜렷한 R-파가 나타나는 반면 좌축 흉부유도에서는 깊은 S-파를 동반하지 않으며 AVR에서는 의미없는 R-파를 보일 수 있다고 한바 있으나 진단에 큰 도움을 주지 못한다.

DCRV의 정확한 진단방법은 심도자법으로서 우심실내 압력차를 증명하던가 또는 우심조영촬영으로 비정상 근육에 의해 만들어지는 음영결손을 발견하는 것이 중요하다. Fisher 등<sup>26)</sup>은 심도자검사에서 우심실내의 수축기압력차이가 15~101mmHg로 다양하였다. 본 관찰에서는 우심실내의 수축기시 압력차이가 15~94mmHg로 평균 48.19±23.29mmHg이었다. Fellow 등<sup>19)</sup>의 관찰에 의하면 반복하여 실시한 심도자검사에서 15명중 8명에서 DCRV의 협착정도가 진행적으로 심하여지는 것을 증명하였다.

비정상근속에 의한 이강우심실의 형성은 실상릉높이 이하에서 이루어진다. 이 근속의 양상은 septomarginal muscle band 이상적으로 비후한 것이 실상릉이하의 높이에서 우심실을 삼천관운 근방에 이르기까지 斜行하면서 우심실 전벽에 부착하여 우심실을 이중강으로 분리시키고 있다. 비후된 비정상근속은 여러 근속이 밀착하여 큰 근속형태로 된것도 있어서 肥厚한 비정상근속의 모양은 다양하였다. 이 근속이 비후한 실상릉과 더불어 윤상협착을 형성하면서 우심실을 이중강으로 분리시키고 있었으며 심한 경우는 손가락의 통과가 불가능한 정도의 협착을 형성하고 있다<sup>2,8,9</sup>.

DCRV을 일으키는 비정상적 비후근속의 발생기전에 대하여는 대체로 두가지 의견이 있다. 즉, 비정상적으로 위치한 근속이 혈류역학적 혈류의 이상에 의해 비후되어 나타난 것이라는 설과<sup>1,13</sup> 정상 심장에서 볼수 있는 조절대(moderator band)가 그 기시부가 이상적으로 정상보다 높이 뒷쪽 안쪽에 위치하였던 것이 우심실내로 비후돌출되면서 우심실을 둘로 나눈다는 설이다(Vapraagh와 Rowland<sup>16</sup>).

비정상근속은 출생시에는 협착을 형성하지 않고 있다. 가 세월이 지남에 따라 혈류역학적 변화가 우심실에 작용하는 負荷현상에 반응하여 수축기에 강한 심실의 수축과 더불어 점차 비후됨과 동시에 비정상근속도 수축하게 되어 점차 비후 돌출하여 실상릉의 비후와 더불어 그 높이에서 협착을 형성하게 된다고 보고 있다<sup>2,8,13</sup>. 그 외 근속비후의 촉진 작용으로는 육체적 활동 혹은 catecholamine 등의 영향을 지적한 학자도 있다<sup>22,23</sup>.

비정상 근속의 발생의 태생학적 원인은 잘 모르나 다음 같은 몇가지 요인을 추측할 수 있다. 즉, 정상 포유동물 심장에서 볼 수 있는 fetal trabeculation의 자연 소실과정의 장애, bulbar musculature의 oblique component의 비후, 우심실내의 비정상근속의 비후, moderator band 혹은 septoparietal band의 비후, moderator band의 비정상적인 위치 등이다<sup>16</sup>.

수술후 심전도에서 완전右脚블록같은 이상소견이 나타날 수 있는데 이것은 우심실을 열고 광범위한 근절제를 실시할 경우 잘 발생하는 것으로 되어 있다.

Hartmann등<sup>10</sup>은 수술후 심전도에서 완전右脚블록이 나타난 경우가 94%에서 나타났다. 특히 조절대내에는 우측 common bundle도 포함하고 있으므로 전도계의 이상이 있는 환자에서는 외과적 절제가 위험한 것으로 되어 있다<sup>16</sup>.

DCRV의 환자들은 교정수술후에도 잔유 수축기 잠음

이 약하게 들릴 수 있는데 이것은 남아 있는비폐쇄성근속때문에 過流가 존재하기 때문이라고 보고 있다<sup>10</sup>.

## V. 결 론

한양대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서 1982년 6월부터 1984년 10월까지 심실증격결손이 확진되고 DCRV가 의심되는 환자에 대한 개심술에서 DCRV를 확진할 수 있었던 환자 21명을 대상으로 DCRV의 임상적 병리해부학적 윤곽을 확실하게 정립할 것을 목적으로 임상적 고찰을 실시하였고 고찰결과를 다음과 같다.

- 1) 임상증상과 이학적 검사소견에는 DCRV의 특유성이 없었다.
- 2) X-ray 단층흉부사진에는 DCRV의 특유소견이 없었다.
- 3) 심전도 검사소견에는 DCRV의 특유소견이 없었다.
- 4) 심도자검사는 우심실내에 압력차가 있는 두개의 심실강을 증명할 수 있는 좋은 검사법이었다. 압력차는 15mmHg부터 최고 94mmHg까지였으며 평균 48.19 ± 23.19mmHg였다.
- 5) 심혈관 조영촬영은 이상적 비대근속의 존재를 인식할 수 있는 검사방법이다. 그러나, 21예중 17예(81%)에서 이상적 비대근속이 발견되었다. 따라서 우심실내에서 압력차가 증명되어야 확실한 DCRV를 진단할 수 있었다.
- 6) 수술소견에서 DCRV를 형성한 이상적 비대근속의 병리해부를 밝혔다.
- 7) 혈류역학적 수술성적은 술전 우심실내 두개강의 압력차는 평균 40.52 ± 19.75mmHg였으나 술후 압력차의 평균 8.90 ± 9.72mmHg로 감소하여 DCRV의 협착이 제거되었음을 알 수 있었다.
- 8) 이상적 비대근속이 우심실을 두개의 심실강으로 분리시키고 압력차가 15mmHg 이상이 조성되어 있는 것을 DCRV로 진단하는 것이 타당하다고 사료된다.

## REFERENCES

1. Forster, J.W., Humphries, J.O.: Right ventricular anomalous muscle bundles. *Circulation* 43: 115, 1971.
2. 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.
3. Hartmann, A.F., Tsifutis, A.A., Arvesson, H., Goldring, D.: The two chambered right ventricle: Report of nine cases.



*Circulation* 26:279, 1962.

4. Lucas, R.V., Varco, R.L., Lillehei, C.W., Adams, P., Anderson, R.C., Edwards, J.E.: *Anomalous muscle bundles of the right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical considerations.* *Circulation* 25: 443, 1962.
5. Ashcraft, W., Ngheem, Q.X., Nishimera, A., Padula, R.T.: *Double chambered right ventricle.* *Ann. Thorac. Surg.*, 16:273, 1973.
6. Barnes, R.J., Kwong, K.H., Cheung, A.C.S.: *Aberrant muscle bundles of the right ventricle.* *Br. Heart J.*, 33:546, 1971.
7. 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.
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. Hartmann, A.E., Goldring, D., Carlsson, E.: *Development of right ventricular obstruction by aberrant muscle bands.* *Circulation* 30:679, 1964.
10. Hartmann, A.F., Goldring, D., Ferguson, T.B., Buxford, T.H., Smith, C.H., Kissane, J.M., Frech, R.S.: *The course of children with two chambered right ventricle.* *J. Thorac. Cardiovas. Surg.*, 60:72, 1970.
11. Keith, A.: *Malformation of the heart.* *Lancet* 2:359.
12. Tsifutis, A.A., Hartmann, A.F., Jr. and Arvidsson, H.: *Two-chambered right ventricle: Report of seven cases (Abstr.)* *Circulation*, 24:1058, 1961.
13. Hindle, W.V., Engle, M.A., Hagstrom, J.W.C.: *Anomalous right ventricular muscles: a clinicopathologic study.* *Am. J. Cardiol.*, 21:487, 1968.
14. Perloff, J.K., Ronan, J.A., DeLeon, A.C.: *Ventricular septal defect with the "two chambered right ventricle."* *Am. J. Cardiol.*, 16:894, 1965.
15. 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.
16. Rowland, T.W., Rosenthal, A., Castaneda, A.R.: *Double-chambered right ventricle: Experience with 17 cases.* *Am. Heart J.*, 89:455, 1975.
17. Gale, G.E., Heiman, K.W., Barlow, J.B.: *Double chambered right ventricle.* *Br. Heart J.*, 31:291, 1969.
18. Baumstark, A., Fellows, K.E., Rosenthal, A.: *Combined double chambered right ventricle and discrete subaortic stenosis.* *Circulation* 57:299, 1978.
19. Fellows, K.E., Martin, E.C., Rosenthal, A.: *Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle.* *Am. J. Roentgenol.*, 128:249, 1977.
20. Fisher, C.H., James, A.E., Humphries, J.O., Forster, J., White, R.I.: *Radiographic findings in anomalous muscle bundle of the right ventricle: an analysis of 15 cases.* *Radiology* 101:35, 1971.
21. 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.
22. Somerville, J.: *Congenital heart disease—changes in form and function.* *Brit. Heart J.*, 41:1, 1979.
23. Somerville, J.: *Congenital cardiovascular disease or congenital heart disease a time for change in concepts?: in Becker A.E. etc. (Eds): Pediatric Cardiology Vol. 3, Churchill Livingstone, Edinburgh, p. 324, 1981.*
24. Patel, R., Astley, R.: *Ventricular obstruction due to anomalous muscle bands.* *Br. Heart J.*, 35:890, 1973.
25. Lintermans, J.P., Roberts, D.B., Guntheroth, W.G., Figley, M.M.: *Two chambered right ventricle without outflow obstruction in ventricular septal defects.* *Am. J. Cardiol.*, 21:582, 1968.