

선천성 우심실 진성 계실을 동반한 이중방 우심실 1예

영남대학교 의과대학 내과학교실, 흉부외과학교실,* 병리학교실**

최희진 · 류현모 · 신동구 · 한승새* · 김동석** · 김영조 · 심봉섭

= Abstract =

A Case of Double Chambered Right Ventricle with Congenital Right Ventricular True Diverticulum

Hee Jin Choi, M.D., Hon Mo Ryu, M.D., Dong Gu Shin, M.D.,

Song Sae Han, M.D.,* Dong Sug Kim, M.D.,**

Young Jo Kim, M.D., Bong Sub Shim, M.D.

*Department of Internal Medicine, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,**

*Department of Pathology,** College of Medicine, Yeung nam University, Taegu, Korea*

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. Double chambered right ventricle(DCRV) was first described in 1962 by Lucas et al, and account for 1.5% of congenital heart disease. Right ventricular diverticulum are associated with right ventricle outlet obstructive disease, tetralogy of fallot, double outlet right ventricle, pulmonic stenosis, ventricular septal defect, left ventricle-right atrium communication, persistent truncus arteriosus. DCRV are frequently associated with ventricular septal defect (80%), pulmonic stenosis(33%), renal anomaly(43%). Treatment consist of suture of diverticulum and resection of septum. We report a case of double chambered right ventricle with congenital right ventricular true diverticulum in 62 years old female patient admitted due to anterior chest pain and mild exertional dyspnea.

KEY WORDS : Congenital right ventricular true diverticulum · Double chambered right ventricle.

서 론

심실의 선천성 계실은 1938년¹⁾에 처음으로 보고된 이래로, 1991년까지 전세계적으로 약 100례 미만으로 보고되어 있으며²⁾, 대개는 좌심실에서 유래되고 드물게는 양쪽 심실 모두에서 유래되며 우심실에서 유래되는 경우는 극히 드물어서 문헌 고찰에 의하면 1985년도까지 18예가 보고되었으며

이중 진성 계실은 6예였다³⁾. 이에 특히 드문 것으로 알려진 선천성 우심실 진성 계실을 동반한 이중방 우심실로 인해 우심실 유출로 압력 차이가 생겼던 1예를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 조○출(여자 62세).

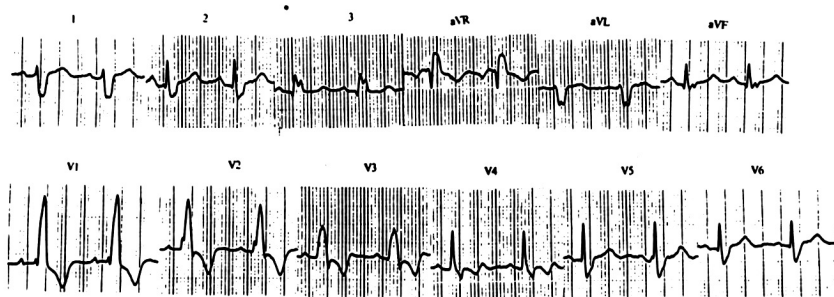


Fig. 1. Electrocardiographic findings showing right axis deviation and complete right bundle branch block pattern.

주 소 : 전흉부동통.

현병력 : 환자는 8개월전부터 한 달에 한 번씩 호흡이나 운동과는 관계없고 5분동안 지속되며 조여드는 양상의 전흉부동통과 경한 운동성 호흡곤란이 있어 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 술과 담배는 하지 않았으며 고혈압, 당뇨병, 가족력 등에서 심질환의 위험인자는 없었다.

이학적 소견 : 입원시 환자의 혈압은 130/90 mmHg, 맥박은 80회/min, 체온은 36.8°C, 호흡수는 20회/min이었다. 공막과 결막은 깨끗했으며, 경동맥 및 말초동맥 박동은 정상이었으며 경정맥 파형 및 압 또한 정상이었고 흉곽의 기형은 없었다. 심첨 박동은 정상적으로 촉진되었으며, 흉부 청진상 제 3 늑간 흉골 좌연에서 시작하여 왼쪽 흉부로 방사되는 Grade IV 정도의 전기 수축기 잡음이 들렸으며 호흡음은 깨끗하였다. 복부와 사지는 정상이었다.

일반 검사 소견 : 말초혈액 검사 소견에서 혈색소 14.1g/dL, 적혈구 용적42%, 백혈구 6400/mm³, 혈소판 199000/mm³이었고 혈침속도는 5mm/hr(westergreen)이었다. 혈청 생화학 검사, 소변검사는 모두 정상이었다.

심전도 소견 : 우축 편위, 완전 우각 차단이 관찰되었다(Fig. 1).

흉부 사진 : 심흉비는 0.6으로 경도의 심비대가 있었으며 양 폐야의 혈관 음영에는 이상 소견이 없었다(Fig. 2).

경흉부 심초음파 소견 : 누두(Infundibulum) 확장, 우심실의 누두에서 유래한 주머니, 우심방과 우심실 비대, 중등도의 삼첨판 역류가 관찰되었다.

우심실 촬영술, 폐혈관 촬영술 소견 : 좁아진 우

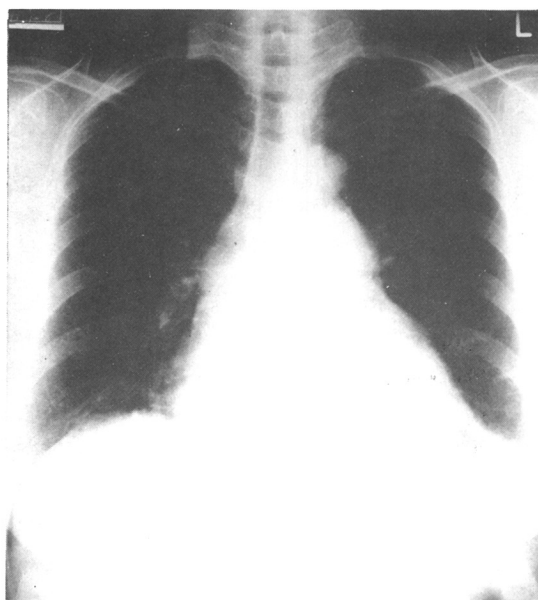


Fig. 2. Chest PA, which reveals cardiomegaly and bulging pulmonary conus without increase of pulmonary blood flow.

심실 원위부의 누두확장과 우심실의 누두에서 유래되고 움직임이 없는 주머니가 관찰되었다(Fig. 3).

심도자 소견 : 심도자검사시 각 부위의 압(pressure) 측정은 Table 1과 같았으며 우심실내 협착 병변전후의 압차는 55mmHg였다. 산소포화도의 차이는 없었다.

치료 및 경과 : 우심실의 계실을 동반한 우심실 출구의 협착 병변을 의심하고 수술 시행 결과 수술 시야상, 우심실의 누두 확장, 누두에서 유래되고 우심실 크기의 약 1/4의 크기를 가졌으며, 기능이 없고 벽이 얇으며 많은 지주가 존재하는 계실, 우

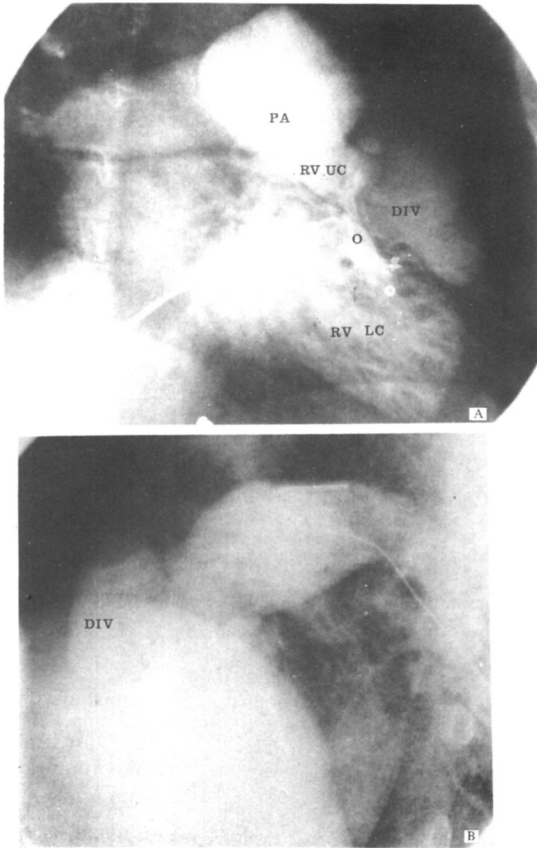


Fig. 3. Right ventriculography at (A) right anterior oblique(RAO) projection and (B) lateral projection. Narrowed infundibulum with diverticulum originating from right ventricular upper chamber is noted. PA, pulmonary artery. RVUC, right ventricular upper chamber, RVLC, right ventricular lower chamber. O, obstructive narrow channel composed of septum shown in fig. 4. DIV, diverticulum.

Table 1. Pressure measurement in each chamber

	pressure(mmHg)
Right atrium	5/0
Right ventricle	80/4(28)
Right ventricle outflow tract	25/0(12)
Pulmonary artery	24/3(12)
Left atrium	7/0(2)
Left ventricle	166/4(67)
Peak to peak pressure gradient across obstruction in RV	55mmHg

RV ; right ventricle

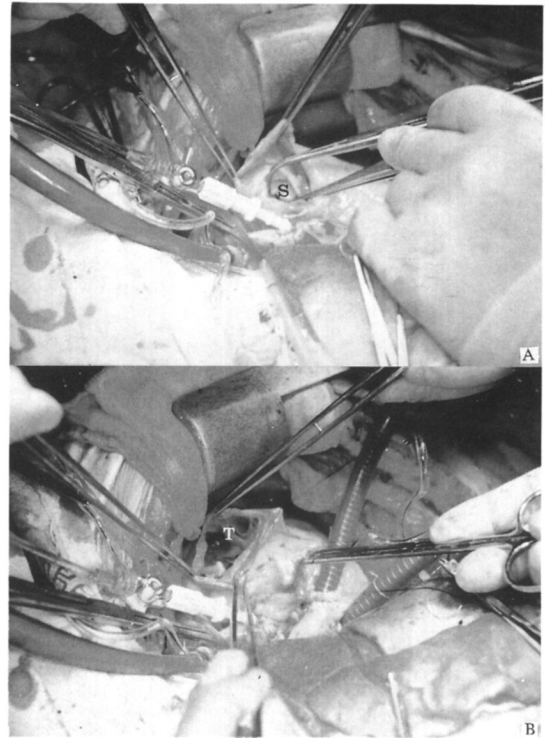


Fig. 4. Operative findings showing right ventricle divided by septum(S) and opening of right ventricular true diverticulum with trabeculae(T).

심실을 두개로 나누는 흰색의 격막(septum)이 관찰되었다 이에 게실 봉합술과 격막 제거술을 시행한 후 퇴원하였으며 현재 증상없이 외래 추적 관찰 중이다(Fig. 4).

병리조직학적 소견 : 우심실의 게실부분은 심장근 조직을 가지고 있었으며 근조직 간질의 섬유화가 중등도로 동반되어 혼합형을 나타내었다. 우심실 누두부중격은 섬유성 조직으로만 구성되어 있었다(Fig. 5).

고 안

우심실의 게실은 일종의 선천성 기형이며 매우 드문 질환으로, 1985년도까지 18예가 보고되어 있으며³⁾, 발생과정은 확실히 밝혀지지 않은 상태이나 원시적 심실의 낭상 돌출로 정상 우심실이 생겨날때 이 정상 우심실에 존재하는 extrafocus로부터 유래된 것으로 추측되며, 그런 의미에서 부심실(accessory ventricle)이라 불러도 무방하다⁴⁾. 게실에는 세 중

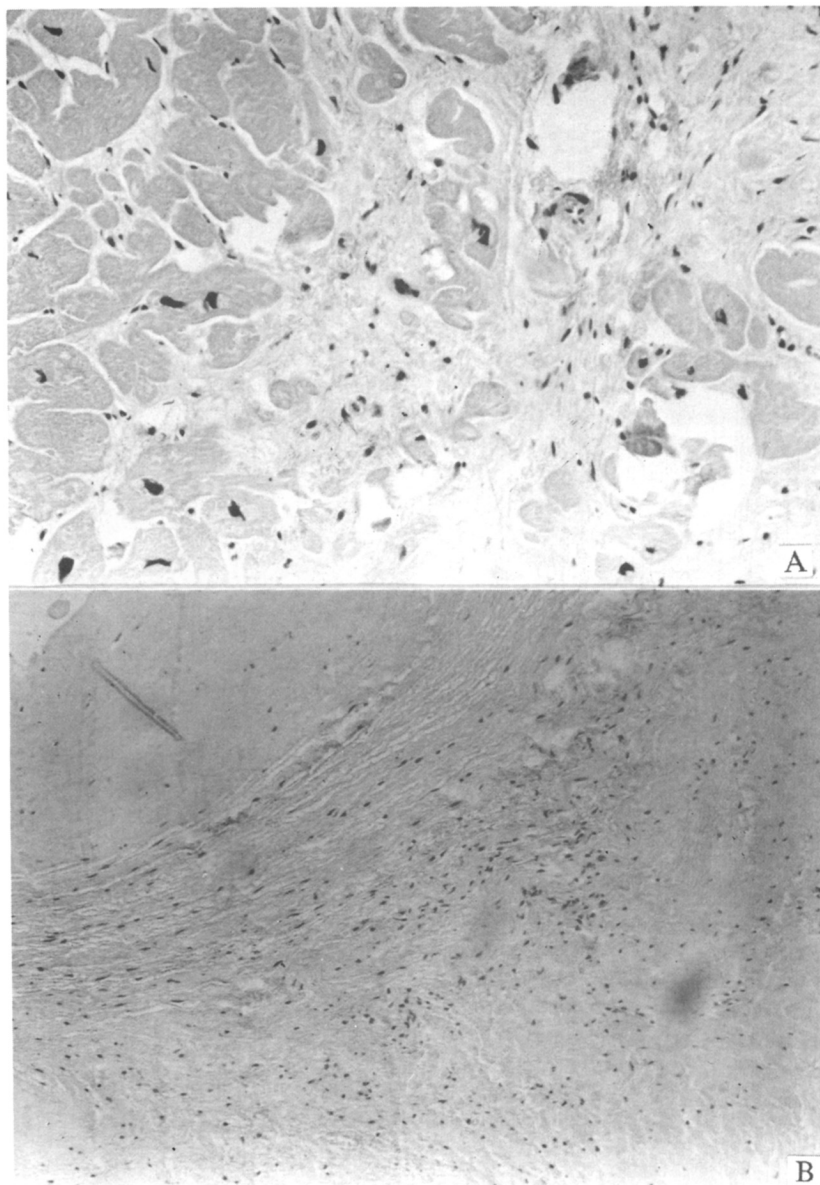


Fig. 5. Microscopic findings of the diverticulum(A) and infundibular septum(B). The diverticular tissue is composed of cardiac muscle fibers with moderate degree of interstitial fibrosis(H & E, $\times 100$). The infundibular septum is composed of fibrous tissue(H & E, $\times 40$).

류가 있는데 근육형, 섬유형, 혼합형으로 나누며 우심실 게실 경우에는 대부분 수축의 기능이 없는 섬유형이며 드물게 근육형도 존재한다⁵⁾. 근육형인 경우 심전도상 완전우각차단이 자주 관찰된다³⁾. 위치는 주로 기저부에서 생기며 드물게는 첨단부에서도 생긴다^{5,6)}. 동반 질환으로는 우심실 게실인 경우, 우심실 출구를 막는 병변, 지속성 총동맥관증,

팔로 사정증, 이중출구 우심실, 폐동맥 협착증, 심실 중격 결손증, 좌심실-우심방 연결증 등이 있으며 중앙 흉부복부 결손증은 드물게 동반된다^{3,7,8)}.

이와 반대로 좌심실 게실인 경우는 중앙 흉부복부 결손증이 더 잘 동반되며 선천성 심장기형은 드물게 동반된다^{4,9)}. 임상증상, 예후는 모두 동반되는 심장의 선천성 기형의 종류에 따라 달라지며 합병

중으로는 심부전증, 심장파열, 전신성의 색전증, 심내막염 등이 있다^{7,8,10,11)}. 본 증례의 환자경우 우심실 선천성 진성계실과 함께 우심실 출구의 협착병변의 일종인 흰색의 격막이 우심실에 위치하고 있었으므로 전흉부 동통, 운동성 호흡곤란등의 경미한 심부전증의 증상을 보였었고 만약 이 격막을 제거하지 않았을 경우 심한 심부전을 초래했을 것으로 생각된다.

진단은 경흉부 심초음파, 우심실 혈관 촬영술이며 만약 완전 우각 차단과 심실 중격 결손이 있는 환자가 있다면 우심실 계실을 의심하여 경흉부 심초음파와 혈관 촬영술을 시행할 필요가 있다^{3,12)}. 치료로는 혈관 촬영술 결과 심실과 계실이 역행성 운동이 있거나 수축기능이 없으면 심부전의 예방을 위해 외과적 절제술 또는 봉합술이 필요하며 수축기능이 있으면 절제할 필요가 없다^{1,5)}. 만약 우심실 발육 부전의 소견을 보일 경우에는 반드시 남겨 두어야 한다. 1944년 Roessler¹⁾는 최초로 심실계실의 성공적인 수술을 보고하였다. 1909년 Keith¹³⁾에 의해 처음으로 우심실 하방에 존재하는 비정상적인 근육밴드가 보고되었고, 1962년 Lucas¹⁴⁾에 의해 그러한 비정상적인 근육밴드에 의해 형성되는 이중방 우심실이 보고되었다. 우심실은 심실위능선에 의해 편평한 부분과 근육밴드가 존재하는 거친지주막으로 덮인 부분으로 나눌수 있으며 이 비정상적인 근육밴드는 심실위능선의 중앙부분에서 시작하여 우심실을 가로질러 삼첨판삭의 하방에 가서 붙는다¹⁵⁾. 이 비정상적인 근육밴드로 인한 막힘이 시간이 지날수록 심해짐에 따라 막힌 원위부의 누두 확장, 우심방 비대, 우심실 비대가 일어나게 된다. 잘 동반되는 병으로 폐동맥 협착증(33%), 심실중격결손(80%), 대동맥하 협착증, 동맥관 개존증, 신장 기형, 심장혈관기형이 있다¹⁶⁾. 만약, 상부우심실과 하부우심실 사이의 연결이 심실중격 결손으로 오인되어 이를 막아 버리면 우심실 출구를 완전히 막게 되므로 치명적인 결과를 초래하게 된다¹⁷⁾. 치료로는 이상근육밴드를 제거해야 하며^{16,18,19)}, 1961년 Tsifutis²⁰⁾는 최초로 이중방 우심실의 성공적인 수술을 보고하였다⁹⁾.

요 약

저자들은 선천성 우심실 진성 계실을 동반한 이중방 우심실로 인해 우심실 유출로 압력 차이가 생겼던 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Okereke OUJ, Cooley DA, Frazier OH : *Congenital diverticulum of the ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 208, 1986
- 2) Shen EN, Fukuyama O, Herre JM, Yee E, Schuman MM : *Veritricular tachycardia with congenital ventricular diverticulum. Chest* 100 : 283, 1991
- 3) Masaru T, Toshio N, Kasuo M, Fumio O, Yasuharu I, Atsuyoshi T, Masahiko A, Yoriaki M, Gengi S : *Congenital diverticulum of the right ventricle with ventricular septal defect. American Heart Journal* 109 : 609, 1985
- 4) Carter JB, Van Tassel RA, Moller JH, Edward BE : *Congenital diveticulum of right ventricle. Am J Cardiology* 28 : 478, 1971
- 5) Jack Coperand. Charles Higgins. William Hayden. Stinson EB : *Congenital diverticulum of the right ventricle. J Thoracic and cardiovascular surgery* 70 : 536, 1975
- 6) Fellows CL, Bardy GH, Ivey TD, Werner JA, Draheim JJ, Greene HL : *Ventricular dysrhythmias associated with congenital left ventricular aneurysms. Am J Cardiol* 57 : 997, 1986
- 7) Bandow GT, Rowe GG, Crummy AB : *Congenital diverticulum of the right and left ventricle. Radiology* 117 : 19, 1975
- 8) Pascsl N, Laird WP, Firth BG, David F, Laurent N : *Congenital diverticular of the left and right ventricles : 3 case. Am J Cardiol* 53 : 342, 1984
- 9) Treistman B, Cooley DA, Lufschanowski R, Leachman RD : *Diverticulum or aneurysm of left ventricle. Am J Cardiol* 32 : 119, 1973
- 10) Farnsworth PB, Martin L, William S, Tsoi-Tsune Chan : *Spontaneous rupture of fibrous diverticulum*

- of the right ventricle. *Am J Dis child* 123 : 248, 1972
- 11) Baltaze HA, Wilson WJ, Amiel M : *Diverticulosis of the left ventricle. Am J Radiol* 133 : 257, 1979
 - 12) Degett JW, Nelson WP, Hall RJ, Fishback ME, Jahnke EJ : *Diverticulum of the heart : part of the syndrome of congenital cardiac and midline thoracic and abdominal defects. Am J Cardiol* 24 : 580, 1969
 - 13) Keith A : *The Hunterian lectures on malformations of the heart. Lancet* 2 : 359, 1909
 - 14) Lucas RV, Varco RL, Lillehei CW : *Anomalous muscle bundle of the right ventricle : Hemodynamic consequences and surgical considerations. Circulation* 25 : 443, 1962
 - 15) Won PC, Sanders SP, Jonas RA, Colan SD, Parness IA, Geva T, Van Praagh R, Spevak PJ : *Pulmonary valve-moderator band distance and association with development of double-chambered right ventricle. Am J Cardiol* 68 : 1681, 1991
 - 16) Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Hiller Lacks, Naunheim KS : *Obstruction within the right ventricular cavity. Clenns Thoracic and cardiovascular surgery, 1st edition*
 - 17) Joy J, Subramanyan R, Sandhyamani Balakrishnan KG : *Double chambered right ventricle with anomalous muscle bundles and false tendons in the left ventricle. Indian Heart J* 24 : 58, 1990
 - 18) Simpson WF Jr, Sade RM, Crawford FA, Taylor AB, Fyfe DA : *Double-chambered right ventricle. Ann Thorac Surg* 44 : 7, 1987
 - 19) Penkoske PA, Duncan N, Collins Nakai RL : *Surgical repair of double-chambered right ventricle with or without ventriculotomy. J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 385, 1987
 - 20) Tsifutis AA, Hartmann AF Jr, Arvidsson H : *The two-chambered right ventricle : report of seven patients. Transactions of the Section of Cardiology, American Academy of Pediatrics, September, 1964*