

迷走筋束의 肥厚에 의한 先天性 右心室 兩分症

- 一 例 報 告 -

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

林泰換 · 高京煥 · 任廷基 · 韓萬青

서울大學校 醫科大學 病理學教室

池 堤 根

- Abstract -

Two-Chambered Right Ventricle Resulting from Aberrant Muscle Bundles A Case Report

T.H. Lim, M.D., K.H. Ko, M.D., C.K. Im, M.D., M.C. Han, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

J.G. Chi, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Seoul National University

The "Two-chambered right ventricle" is a rare, but unique congenital cardiac anomaly characterized by subdivision of the right ventricle into proximal high pressure chamber and distal low pressure chamber by hypertrophied aberrant muscle bundles.

The aberrant muscle bundles traverse the right ventricle from the region of crista supraventricularis to the lower part of the anterior wall of the right ventricle.

The "Two-chambered right ventricle" is usually associated with other congenital cardiac anomalies such as ventricular septal defect, pulmonary valvular stenosis, etc. Therefore this anomaly could be mistakenly diagnosed as Tetralogy of Fallot or isolated interventricular septal defect.

The need to separate this entity from other types of infundibular stenosis is emphasized because of the important surgical implications.

Authors recently experienced a case of the "Two-chambered right ventricle" resulting from aberrant muscle bundles, that are associated with other cardiac anomalies i.e., pulmonary valvular stenosis, dysplastic tricuspid valve with regurgitation and partial anomalous pulmonary venous return to the right atrium. Here we present the findings of E.K.G., cardiac catheterization, simple chest PA, cine-right ventriculography, and autopsy together with a review of related articles.

緒 論

非正常筋束(aberrant muscle bundles)의 肥厚에 의한 右心室兩分症(two-chambered right ventricle)은 매우 드문 先天性 心臟畸形으로 1961年 Tsifutis 등에 의해 9例가 報告된 후 1968年까지 52例가 알려졌으며, 그 이후 知識의 擴張과 診斷術의 發展으로 報告例는 증가중에 있다.

이 疾患은 上心室帶(crista supraventricularis) 部位에서 起始하여 右心室을 가로질러 右心室 前側壁(anterior parietal wall)의 下部에 附着하는 非正常筋束에 의해 右心室이 三尖瓣과 非正常筋束 사이의 높은 血流壓을 갖는 近位房(proximal chamber)과, 非正常筋束 以後의 낮은 血流壓을 갖는 遠位房(distal chamber)으로 나뉘는 特徵으로 한다.

著者들은 9歲부터 呼吸困難과 青色症을 主訴로 1979年 8月 서울大學校病院에 入院 가료중 死亡한 12歲女

子患者 一例를 經驗하였기에 心電圖所見, 心導子所見, 單純胸部 X 線所見, 映画心臓血管造影術 (cine - ventriculo-angiography) 所見 및 剖檢所見을, 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

症 例

患者: 朴○淑 女子 12 歲

主所: 入院 3 年前부터 青色症과 運動時 呼吸困難

病歷: 6 歲부터 감기를 자주 앓았으며 3 年前 某 綜合病院에서 先天性 心臟疾患이 있다는 말을 들었다.

家族歷: 寄與事項 없음.

理學的所見: 身長 137.5 cm, 體重 26.5 kg 으로 마른 편이었으나 全般的 發育狀態는 正常範圍였다. 入院 당시 血壓은 140/130, 脈搏은 96/分, 體溫은 36℃이었으며, 聽診上 grade III 의 收縮期 心雜音이 左胸骨緣에서 들렸다. 四肢에 中等度の 青色症은 있었으나 棍棒狀指(clubbing of finger)는 없었다.

臨床檢査所見: 特記事項 없음.

心電圖所見: 全體誘導 (lead)에서 높은 P 波를 보여 右心房擴張 (right atrial enlargement) 의 所見을 나타내고 +110° 의 右側軸偏向 (right axis deviation) 을 보였으며 V₁의 R %는 15/15 ; 100 %, V₆의 R %는 29/34 ; 85 %로써 左·右兩心室肥厚의 所見을 보였다.

單純胸部 X 線所見 (Fig. 1): 心臟胸廓比 (cardio - thoracic ratio) 75 % 정도의 매우 심한 心臟肥大와 肺動脈分節 (pulmonary conus)이 돌출된 所見을 보였으나, 肺血管陰影는 心臟의 크기에 비해 감소되어 있었다.

心導子術 (cardiac catheterization) 所見 (Table I): 右心室內의 血流壓은 近位房 (proximal chamber)이 240/0 mmHg, 遠位房 (distal chamber)이 104/0 mmHg로 현격한 差異가 記錄되었으며, 右心房의 血流壓도 25mmHg로 현저히 증가되어 있었다. 酸素飽和度 (oxygen saturation) 測定에서 酸素跳 (oxygen jumping)은 없어서 左·右心房 및 左右心室間의 轉流 (shunt)는 없는 것으로 나타났다.

右心室映画造影術 (cine-right ventriculography) 所見 (Fig. 2-a, 2-b, Fig. 3): 右心室이 造影됨과 同時에 造影劑는 매우 심하게 擴張된 右心房으로 逆流하여 grade III 내지 grade IV 의 三尖瓣不全을 보였다. 收縮期에서 三尖瓣을 基底로 하고 心尖을 向하는 삼각형 모양의 近位房이 肥厚된 中隔帶 (septal band)와 壁側帶 (parietal-band) 및 非正常筋束에 의해 遠位房과 잘 境界되어 보였으며 또한, 近位房으로부터 肺動脈瓣膜으로 向하는 좁고 긴 血流路가 잘 나타났다 (Fig. 2-a, 2-b). 그러나 中隔帶, 壁側帶 및 非正常筋束들에 의한 收縮期의 充滿缺

損 (filling defects)은 弛緩期에는 사라져서 近位房과 遠位房의 境界는 없어졌으며, 좁고 긴 血流路 역시 正常右心室의 漏斗部 (infundifulum) 모양으로 變하는 것을 관찰할 수 있었다 (Fig. 3). 肺動脈瓣膜은 작은 圓蓋型 (dome shape) 의 典型的인 瓣膜狹窄의 所見으로 그 動作範圍는 매우 制限되어 있었으며 狹窄後擴張 (post stenotic dilatation)이 同伴되어 있었다.

剖檢所見 (Fig. 4, 5): 右心室壁은 全般的으로 肥厚되어 最大 두께가 2.3 cm이었으며 (左心室은 1.2 cm) 上心室帶 下部에서 起始된 非正常筋束은 三尖瓣의 上部를 통과

Table I.

	Pressure (mmHg)	O ₂ Saturation (%)
Right Ventricle		
proximal chamber	240/0	57.1
distal chamber	110/0	
Right Atrium	25/0	57.3
S. V. C.		58.8
I. V. C.		62.8

Introduction of catheter-tip into pulmonary trunk is failed due to pulmonary valvular stenosis.

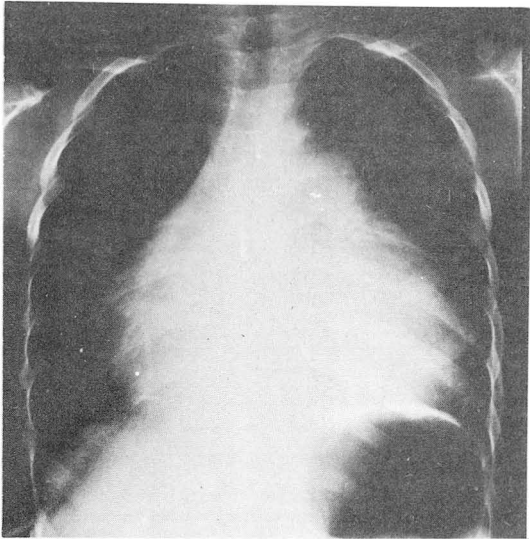


Fig. 1. Marked cardiomegaly with protrusion of right heart border. Prominent pulmonary conus, but decreased pulmonary vascularities comparing with heart size.

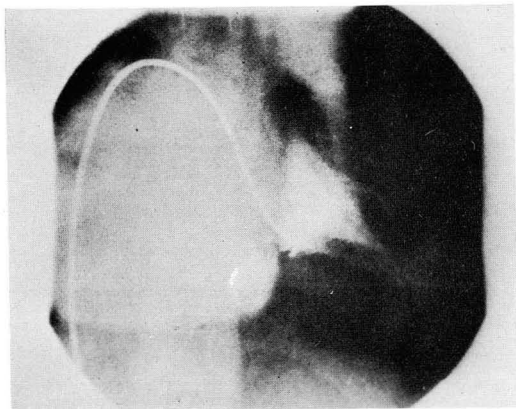


Fig. 2-a: Systolic phase of cine-right ventriculography: Triangular-shaped proximal chamber of right ventricle is well defined from markedly enlarged right atrium by tricuspid valve and from distal chamber of right ventricle by aberrant muscle bundles and hypertrophied septal band and parietal band of crista supraventricularis. Long, narrow outflow tract from midportion of proximal chamber to small thickened pulmonary valve.

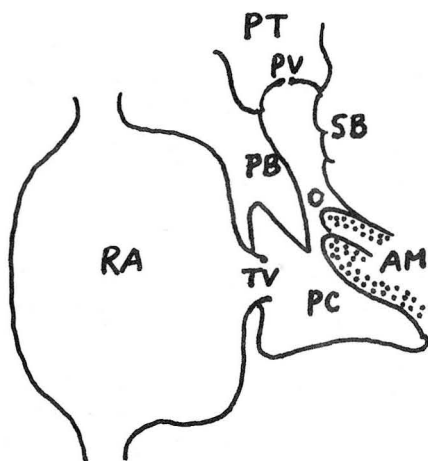


Fig. 2-b: Schema of Fig. 2-a.

RA: right atrium, TV: tricuspid valve, PC: proximal chamber, PB: parietal band, SB: septal band, AM: aberrant muscles, PT: pulmonary trunk.

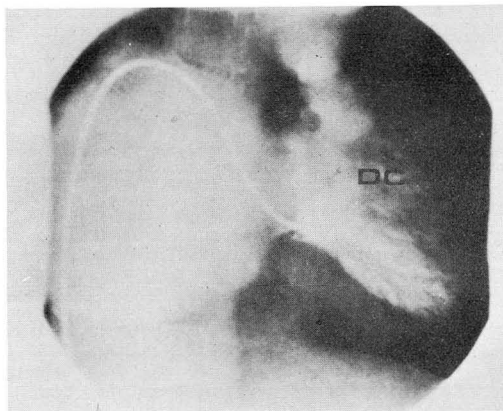


Fig. 3. Diastolic phase of cine-right ventriculography; Filling of distal chamber of right ventricle(DC). Filling defects made by crista supraventricularis and aberrant muscle bundles are disappeared.

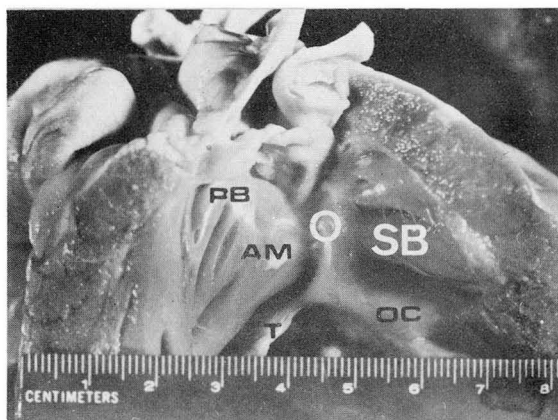


Fig. 4. Right ventricle is opened along the septum. Hypertrophied aberrant muscle bundle(AM) originates from crista supraventricularis and traverses the right ventricular cavity above the tricuspid valve(T). Hypertrophied septal band (SB), and parietal band(PB) outline the upper portion of outflow tract(O), and hypertrophied aberrant muscle bundles locate below it. Right ventricular wall is markedly thickened. Hypertrophic oblique component is seen (OC) below the septal band, contributing as an important component of the right ventricular subdivision.

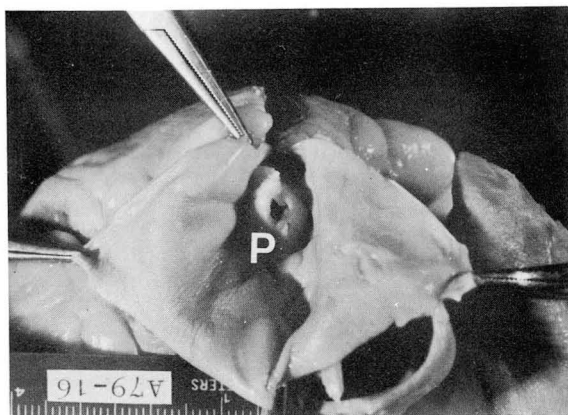


Fig. 5. Visualization of pulmonary valve(P) from above; Fish mouth appearance of pulmonary valve is well demonstrated with markedly dilated pulmonary trunk.

하여 右心室의 前側壁에 附着되었다. 또한 上心室帶를 이루는 中隔帶와 壁側帶도 모두 肥厚되어 있었고 이들 下部の 傾斜帶(oblique component)도 肥厚되어 非正常筋束과 더불어 右心室流出路를 閉鎖하고 있었다(Fig. 4). 三尖瓣은 오직 두개의 小葉(leaflet)으로만 구성되어 僧帽瓣化(mitralization)되었으며 前乳頭筋(anterior papillary muscle)은 짧고 穹窿하였다. 右心房도 肥厚, 擴張되어 가장 긴 內經이 10cm나 되었으며, 卵圓孔(foramen ovale)은 解剖學的으로 開放되었고 그 둘레는 2.5cm이었다. 肺動脈瓣膜은 세 小葉으로 되어 있었으나 서로 癒着이 심했고 크기가 매우 작아서 마치 물고기의 입과 같은 모양(fish mouth appearance)이었다(Fig. 5). 또한 同伴된 畸形으로는 右側 肺靜脈이 右心房으로 流入되고 있음을 알 수 있었다.

考 按

1. 歴史的 考察: 先天性 右心室兩分症(two-chambered right ventricle)은 報告者에 따라서는 非正常筋束에 의한 右心室 流出路 閉鎖症으로도 불리우는 疾患으로¹⁻¹⁸⁾ 右心室漏斗部 혹은 肺動脈瓣膜狹窄과는 發生學的으로는 相異하게 理解되고 있다^{3,10)}.

Grant 등은 右心室 漏斗部를 이루는 表在性 球筋(superficial bulb muscles)을 中隔帶, 壁側帶 및 傾斜帶의 3가지로 分類하여, 이 중 中隔帶와 壁側帶의 肥厚가 暎로氏 四症候群(tetralogy of Fallot) 등에서의 典型的인 漏斗部の 狹窄을 招來하며, 傾斜帶의 肥厚는 漏斗部の 基底 즉 右心室 流入路와 流出路의 사이에서 血流의 閉

鎖를 誘發할 수 있다고 하였다¹⁰⁾. 즉 Watler 등에 의해 發表된 2例의 cor triventriculare¹¹⁾는 傾斜帶의 肥厚에 의한 右心室閉鎖에 속한다.

그러나 非正常筋束에 의한 右心室 流出路의 閉鎖는 1962年 Tsifutis와 Lucas 등에 의해 發表된 “two-chambered right ventricle” 각 9例와 6例가 처음으로 그以後 名稱이 統一되지 않은 채 報告되어 오고 있으며, 最近 右心室兩分症은 漏斗部の 隔膜性 狹窄(diaphragmatic stenosis)에 의해서도 올 수 있으므로 非正常筋束에 의한 右心室 流出路 閉鎖症이라는 名稱이 더 適當하다는 주장도 있었다⁸⁾.

2. 臨床所見: 臨床의으로 聽診所見, 心電圖所見 및 單純胸部X線所見 등은 非特異的으로 暎로氏 四症候群이나 肺動脈狹窄과의 鑑別點은 없다. 그러나 聽診上 긴 收縮期의 心雜音이 左側 胸骨緣의 보다 낮은 部位에서도 들릴 수 있다는 점이 다르다^{3,12)}.

心導子術上 右心室內部에서의 血流壓着異가 記錄이 되면 本症을 疑心하게 된다¹²⁾. 그러나 카테타르(catheter)가 遠位房으로 誘導되지 못하는 경우가 흔히 있고 또 非正常筋束은 存在하지만 流出路의 效果的 狹窄을 招來하지 못하는 수도 있으므로¹⁾ 本症의 診斷에 가장 重要한 點은 映画心臟血管造影術이나 心臟血管造影術을 통해 非正常筋束에 의한 右心室內의 充滿缺損을 찾아내는 것이라 하겠다¹²⁾. 이 充滿缺損은 漏斗部 基底에 位置하며 心臟의 收縮期 및 弛緩期에 계속적으로 잘 보이지만 特히 收縮期에 잘 보이고 肥厚된 上心室帶와 더불어 近位房의 中間지점으로부터 肺動脈瓣膜에 이르고 좁고 긴 血流路를 형성한다.

잘 同伴되는 畸形으로는 1968年까지 報告된 52例 가운데 56%에서 心中隔缺損이 17%인 9例에서 肺動脈瓣膜狹窄이 同伴된 것으로 나타났으며^{3,7,11,12)}, 이 외에 肺動脈閉鎖(pulmonary atresia) 혹은 開放性 大動脈管(patent ductus arteriosus)이 同伴된 例도 있었다³⁾. 또한 右心室 三尖瓣의 前小葉健索(chordae tendinae)에 附着되고 있는 中隔側 乳頭筋(septal papillary muscles)의 크기나 心中隔으로부터의 轉位度가 發生期에 右心室 流出路의 血力學的 變化和 同伴된 것이 예상되며, Watler 등의 cor-triventriculare 一例에서 三尖瓣不全이 同伴되었다는 報告가 있었고, 著者 등의 例에서도 三尖瓣不全이 同伴되었다.

3. 解剖學的所見: 非正常筋束은 典型的으로 삼각형이며, 그 頂點을 上心室帶에 두고 右心室을 橫斷하여 右心室의 前側壁에 펼쳐져 附着된다^{6,7,12)}. 이것은 대개 두개의 束으로 나누어 지며, 腹側束(ventral band)은 中隔쪽에 그리고 背側束(dorsal band)은 前乳頭筋(anterior papillary muscle)에 附着된다^{4,12)}. 三尖瓣으로부터 非

正常筋束 이후의 右心室 流出路가 遠位房이 되어 右心室은 機能的으로 두개의 房(chamber)으로 나뉘게 된다. 그리고 中隔帶와 壁側帶의 肥厚가 同伴된 경우에는 이들의 下部, 즉 漏斗部の 基底에 위치하는 非正常筋束과 더불어 좁고 긴 右心室을 형성하게 된다. 이 漏出路는 心臟의 收縮時 거의 閉鎖되어 近位房과 遠位房사이에 심한 血流壓의 差異를 나타내게 된다. 그러나 非正常筋束이 存在하는 모든 例에서 流出路의 狹窄을 招來하는 것은 아니며^{3,10)}, 剖檢 및 手術時 우연히 발견되는 例도 적지않아 Hindle 등은 流出路의 閉鎖를 招來하지 않은 非正常筋束의 側들을 모아 발표하기도 하였다.

結 論

著者等은 心導子術 및 映画心臟血管造影術에서 典型的인 所見을 보였던 非正常筋束에 依한 先天性 右心室兩分症 一例을 經驗하였기에 放射線의 所見 및 剖檢所見을 中心으로 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Watler, D.C. and L. Wynter 1961 : Cor triventriculare; Infundibular stenosis with subdivision of the right ventricle. *British Heart Journal*, 23: 599.
2. Russell V. Lucas, R.V. Jr., Richard L. Varco, R.L., C. Walton Lillehei, C.W., et al. 1962 : Anomalous muscle bundle of the right ventricle; Hemodynamic consequence and surgical considerations. *Circulation*, 25: 443.
3. Gale, G.E., Hermann, K.W., and Barlow, J.B. (1969) : Double-chambered right ventricle; A report of five

- cases. *British Heart Journal*, 31: 291.
4. Hartmann, A.F., Jr., Tsifutis, A.A., Arvidsson, H., and Goldring D. (1962) : The two-chambered right ventricle. Report of nine cases. *Circulation*, 26: 279.
5. Perloff, J.K., Ronan, J.A., Jr., and de Leon, A.C. (1965) : Ventricular septal defect with the 'two-chambered right ventricle'. *American Journal of Cardiology*, 16: 894.
6. Warden, H.E., Lucas, R.V., Jr., and Varoc, R.L. (1966) : Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 51, 53.
7. Hindle, W.V., Jr., Engle, M.D., and Hagstrom, J.W.C. (1968) : Anomalous right ventricular muscles. A clinicopathologic study, *American Journal of Cardiology*, 21: 487.
8. Barnes, R.J., Kwong, K.H. and Cheung Anthony C.S. (1971) : Aberrant muscle bundle of the right ventricle. *British Heart Journal*, 33: 546.
9. Becker, A.E., Becker, Mies J., Edwards, J.E., (1971) : Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. *Arch. Path.* 91: 167.
10. Grant, R.P., Downey, F.M., and MacMahon, H. (1961) : The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defect. *Circulation* 24: 223.
11. Jefferson, K., Rees, S. : *Clinical Cardiac Radiology*. 1st ed. Butterworths, 191.
12. Moss, A.J., Adams, F.H., Emmanouilides, G.C. : *Heart disease in infants, children, and adolescents*. 2nd ed. Williams & Wilkins, 247.