

右心室兩分症의 心臟映畫撮影像에 關한 考察

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

趙澈九 · 柳潤政 · 延敬模 · 韓萬青

— Abstract —

Double Chambered Right Ventricle

Chul Koo Cho, M.D., Yun Jeong Yu, M.D.
Kyung Mo Yeon, M.D., Man Chung Han, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Fourteen cases of double chambered right ventricle were diagnosed angiographically and of these nine cases were confirmed after operation and autopsy at Seoul National University Hospital in recent four years since 1979.

The clinical and radiological findings with the emphasis on the cinecardiographic findings were analysed.

The summaries of the analysis are as follows:

1. Among 14 cases, 6 cases were male and 8 cases were female. Age distribution was from 4 years to 36 years.
2. In chest X-ray findings, pulmonary vascularity was increased in 8 cases, decreased in 4 cases, and normal in 2 cases.
Cardiomegaly was observed in 8 cases and other showed normal heart size.
3. In cinecardiography, 11 cases had interventricular septal defect.
Among these 11 cases, VSD located in proximal high pressure chamber was in 2 cases and located in distal low pressure chamber was in 9 cases.
4. The location of aberrant muscle bundle in sinus portion of right ventricle was in 8 cases.
In the rest 6 cases, the aberrant muscle bundle was located below the infundibulum of right ventricle.
5. For accurate diagnosis and differential diagnosis with other congenital cardiac anomalies such as Tetralogy of Fallot or isolated pulmonic stenosis, biplane cineangiography and catheterization is an essential procedure.

I. 緒 論

大部分의 先天的 右心室 出口 (out flow tract) 의 閉鎖는 漏斗 (infundibulum), 肺動脈瓣, 혹은 肺動脈內에서

이 논문은 83년 10월 25일에 채택되었음.

發生하게 되는데¹⁾, 매우 드물게는 非正常筋束의 肥厚에 의해서 右心室洞內에서도 일어날 수 있다. 이러한 先天性 心臟畸形을 “右心室 兩分症”이라고 하며^{2,3,11,12,16)}, 1961年 Tsifutis等⁴⁾에 의해 9例가 報告된 以後 診斷 方法의 發展으로 因하여 漸次 症例가 增加하고 있는 趨勢를 보이고 있다. 이 疾患은 上心室帶部位에서 始作하

여 右心室을 가로질러 右心室 前側壁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과 낮은 血流壓을 갖는 遠位房으로 나뉘어 짐으로써, 血流力學的으로 Fallot 氏 四徵이다. 漏斗狹窄症과의 手術前 鑑別이 매우 重要하다.

本 病院에서도 林¹³⁾ 등에 의해서, 1979 年에 1 例가 보고된 이래로 心血管映畫撮影術에 의해서 점차 많은 수의 症例가 診斷되었다.

著者들은 지난 4 年間 서울大學校病院에서 映畫心臟撮影術과 心導子術을 施行하고 手術 및 剖檢에 의하여 確診된 9 例와 手術을 施行하지는 않았으나, 右心室兩分症이라고 생각되는 5 例를 心室中隔缺損의 位置에 따른 血流力學的인 變化와 放射線學的인 所見을 分析하여 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 對象 및 方法

1979 年 三月부터 1983 年 8 月까지 4 年間 呼吸困難을 主訴로 서울大學校病院에 來院하여, 心導子術과 映畫心臟撮影術을 施行하여, 右心室 兩分症으로 診斷받은 14 例(이중에는 手術이나 剖檢에 의해 確診된 9 例를 包含)를 對象으로 하였다. 이들중 男子는 6 名, 女子는 8 名이었으며, 나이는 4 歲부터 36 歲 까지의 分布를 보였다.

著者들이 使用한 心臟映畫撮影機는 MSI-1250 兩面

撮影X線發生機이며, 35mm 필름으로 抄當 30 또는 60 프레임(frame)으로 撮影하였으며, 造影劑는 Telebrix 38[®] 을 自動注入機(Medrad)로 kg 당 4 ml 를 注入하였다.

III. 成 績

最近 四年間 選擇的 心臟映畫撮影術을 施行한 約 1500 例中 右心室 兩分症은 14 例로 0.9 %에 該當하였다.

1. 臨床所見 (Table I).

全 14 例 中 男子가 6 例, 女子가 8 例이었고, 年齡分布는 4 歲부터 36 歲까지였으며, 15 歲 이하가 9 名이었다. 主訴는 13 例에서 呼吸困難이었으며, 理學的檢査上 3 例에서 靑色症이 관찰되었다.

2. 單純胸部 X線所見 (表 I).

14 例中 8 例에서 약간 혹은 상당한 心臟肥大를 보였는데, 이는 右心室兩分症 자체에 의한 것이라고 간주하기 보다는 동반된 다른 心臟畸形에 의한 것이었다. 肺血管陰影의 增加는 8 例에서, 減少는 4 例에서, 나머지 2 例에서는 正常이었다. 이들 肺血管陰影의 變化는 心室中隔缺損의 位置와 깊은 關係가 있었다. 즉, 心室中隔缺損이 遠位房과 연결되어 있었던 8 例에서 肺血管陰影의 增加를 보였으며, 近位房과 연결된 2 例와 漏斗狹窄이 심

Table I. Clinical and Simple Chest P-A Findings in Patients with Double-chambered Right Ventricle

Case No.	Age/Sex	Cyanosis	Simple Chest P-A		
			Cardiomegaly	Pul. vascularity	Oters
1	36/F	—	—	normal	rt. aortic arch
2	4/F	Cyanosis on exertion	+	decreased	
3	14/M	—	—	increased	
4	5/F	—	++	increased	
5	23/M	—	—	sl. increased	
6	12/F	+	+++	decreased	
7	27/F	—	+	sl. increased	prominent aorta
8	11/M	—	+	increased	
9	10/F	+	—	sl. decreased	
10	36/M	—	+	increased	
11	10/M	—	+	increased	
12	9/F	—	++	increased	
13	18/F	—	—	normal or sl. decreased	
14	8/M	—	—	normal	

+: mild, ++: moderate, +++: marked

했던 1例, 心室中隔缺損이 없었던 1例에서 肺血管陰影의 減少가 있었다.

3. 心臟映畫撮影術所見 및 心導子法所見 (Table II)

心臟映畫撮影術所見上 非正常筋束은 右心室内에서 充滿缺損으로 나타나게 되는데, 이를 右心室 兩分症으로 診斷한 例는 14例이었고, 開心術上 9例에서 確診되었 으며, 5例는 手術을 施行하지 않았다.

非正常筋束의 位置는 8例에서 右心室洞이었고, 6例에서는 漏斗下部이었다 (Fig.1,2).

心室中隔缺損은 11例에서 있었고, 나머지 3例 中 1例는 心房缺損을 同伴한 三徴이었으며, 2例에서는 心室中隔缺損을 보이지 않았다. 特히 三徴이 있는 환자에서 심한 漏斗狹窄에 依하여 心導子가 主肺動脈内로 들어 갈 수 없었다. 11例의 心室中隔缺損 환자中, 2例에서는 缺損이 血流壓이 높은 近位房에 位置하였으며, 임상적으로는 청색증을 보였고, 血流力學的으로는 팔로 四徴所見을 보였다 (Fig.3). 나머지 9例에서는 心室中隔缺損이 血流壓이 낮은 遠位房에 位置하여, 單純心室中隔

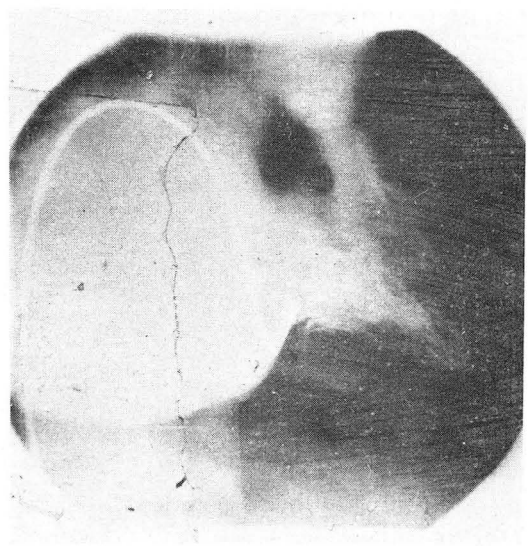


Fig. 1. High type anomalous muscle bundle (patient #6); Right ventriculography, frontal view: Right ventricular obstruction at the high level of infundibul caused by anomalous muscle bundle.

Table II. Catheterization & Angiographic Findings of DCRV

Catheterization Findings				Angiographic Findings		
Pressure in rt. ventricle (mmHg)			O ₂ Saturation step up	Location of VSD	Associate Anomaly	Location of ABM (RV)
Prox.	Distal					
1	164/0/8	not, app.	PRV-LV	—	PS Rt. aortic arch	Sinus (low)
2	98/-4/2	not measurede	RA-PRV (76-88)	Proximal (Bidirectional)	TI	Sinus
3	120/-8/4	10/-2/2	No step up	Distal	—	Below infundibulum (high)
4	76/3/5	37/-3/4	RVI-RVO (77-84)	Distal	Persistent Lt. SVC	Sinus
5	128/0/8	40/0/8	RA-RV (80-85)	Distal	—	Sinus
6	240/0	115/0	No step up	PFO	PS TI	Below infundibulum
7	78/0/4	41/1/14	No step up	Distal	AI	Sinus
8	76/-18/-6	38/-12/6	RA-RV-RVH (75-83-88)	Distal	—	Sinus
9	108/-8	32/-2	No step up	Proximal	—	Below infundibulum
10	60/9	30/6	RA-RV (78-66)	Distal	—	Below infundibulum
11	216/-30/8	152/-8/4	No step up	Distal	TI	Below infundibulum
12	100/-6/4	30/-6/8	Ra-RVI (79-83)	Distal	—	Below infundibulum
13	60/-6	32/4	RV-LV (60-120)	—	Subaortic stenosis AI Bilateral SVC	Below infundibulum
14	80/-12	30/5	No step up	Distal	—	Sinus

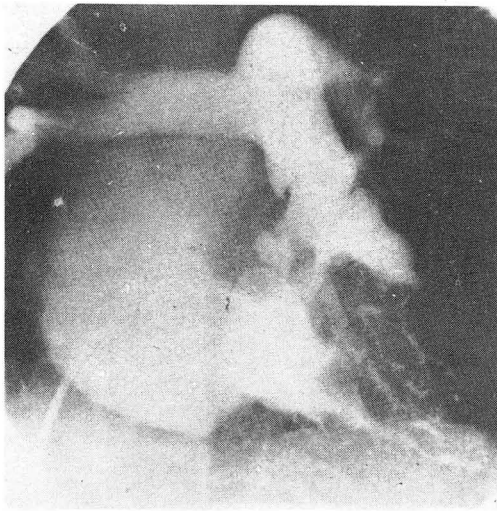


Fig. 2. Low type anomalous muscle bundle; Right ventriculography, frontal view: A large anomalous muscle mass arising from apex of right ventricular sinus.

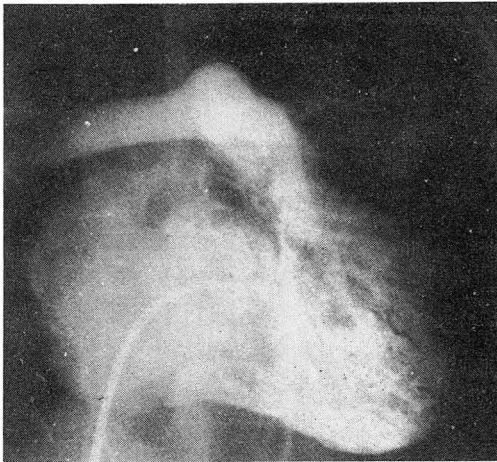


Fig. 3. Double chambered right ventricle with proximal ventricular septal defect (patient #9); Right ventriculography, frontal view: slightly hypoplastic infundibulum and anomalous muscle bundle arising from apex of right ventricular sinus. Aorta was faintly opacified through proximal ventricular septal defect.

缺損症과 같은 임상소견 및 혈류역학적 소견을 보였다 (Fig.4).

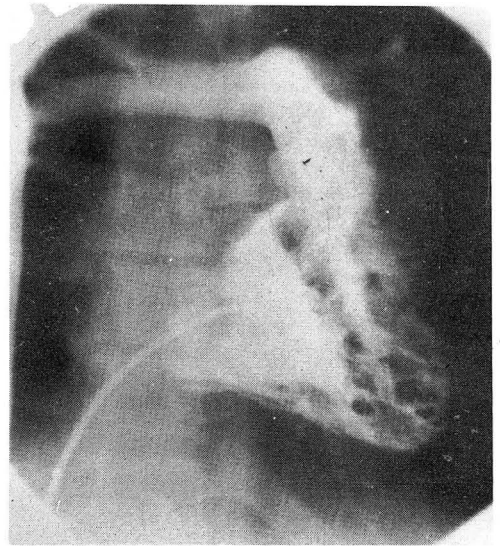


Fig. 4. Anomalous muscle bundle in sinus portion and distal ventricular septal defect (patient #5); Right ventriculography, frontal view: Nonvisualization of aorta in the right ventriculography.

心臟映畵撮影術上 心室中隔缺損의 位置는 다음 2 가지 所見을 기준으로 하여 결정하였다.

첫째, 右心室에 造影劑를 注入함과 同時에 大動脈이 보이는 경우에는, 缺損이 血流壓이 높은 近位房에 位置하고 있는 것으로 看做하였으며,

둘째, 右心室에 造影劑를 注入하였을 때 大動脈이 보이지 않고 左心室像 (Levo-phase)에서 다시 右心室이 造影된 境遇에는 缺損이 血流壓이 낮은 遠位房에 位置하고 있는 것으로 간주하였으며, 이는 心導子法과 手術에 의하여 確認할 수 있었다.

4. 單純漏斗狹窄症과의 감별

① 單純漏斗狹窄症의 경우, 肥大해진 筋束이 漏斗壁에서 발생하나, 右心室洞을 가로질러 반대편 心室壁에 도달하지 않는다는 점이 非正常筋束과 다르다.

② 單純漏斗狹窄症의 경우, 閉鎖部位가 肺動脈瓣 바로 밑에 있는 漏斗에 위치하여, 대부분 肺動脈瓣狹窄이나 不全을 초래하는데 비하여, 非正常筋束은 漏斗보다 近位部位에 위치함으로써 肺動脈瓣狹窄이나 第三의 房(third chamber)을 형성하지 않았다.

③ 單純漏斗狹窄症의 경우, 收縮期과 擴張期에 좁아진 部位의 변화가 별로 없었으나, 非正常筋束이 있는 경우에는 收縮期에 좀 더 확실히 알아볼 수 있었던 반면에

擴張期에는 조영제에 의해 右心室이 좀 더 많이 채워짐으로써, 알아보는 데 어려움이 있었다.

④ 漏斗狹窄을 동반한 팔로 四徵인 경우에는, 일반적으로 上心室帶가 앞쪽과 뒷쪽으로 변위되어 있어서 漏斗가 減形成되어 있었으나 非正常筋束인 경우에는, 漏斗는 正常이었다는 것을 手術을 통하여 확인할 수 있었다.

IV. 考 按

先天性 右心室 兩分症은 非正常筋束에 의해서 右心室을 혈류압이 높은 近位房과 혈류압이 낮은 원위방으로 나누는 先天性 畸形으로 매우 드문 疾患이다⁵⁾. 이 질환은 1961년에 Tsifutis 등⁴⁾에 의해 先天性 右心室 兩分症이라고 명명된 이후로 映書心臟攝影術 및 心導子法等의 診斷方法의 發達로 인하여, 每年 症例가 增加하고 있다.

같은 해 (1961)에 Grant, Downey 등은 右心室의 前乳頭筋과 心室中隔 사이에 있는 調節帶 근처의 outflow tract의 閉鎖를 야기시키는 원인이 球筋組織의 斜位성분의 肥大라고 했으며, 이와 함께 52例中 40例에서 다른 선천성 기형을 동반한다고 생각하였다.

1957年 Brock이 肺動脈狹窄症을 說明하는 가운데, 右心室 兩分症을 漏斗狹窄의 한 變形體로 생각하였다. 1961年 Grant와 1962年 Lucas 등⁶⁾에 의해 右心室 兩分症이 하나의 다른 發生學的 疾患으로 분류되었으며, 그 원인은 非正常筋束에 의한 것이라고 생각되어졌다.

1977年 Kenneth¹⁴⁾ 등에 의하면 이 非正常筋束의 位置에 따라서 高位置類形과 低位置類形의 두가지로 分類되며, 이는 임상증세의 강약정도와 나타나는 時期와 밀접한 관계가 있다고 한다. 즉, 右心室의 中間 部分에 位置하고 있는 低位置類形인 경우는 比較的 閉鎖程度가 弱하여 임상증세가 그다지 甚하지 않았으며, 혈류역학적으로 심한 狹窄을 보인 경우는, 但只 그의 환자 28例中 低位置類形을 보인 14例中 2例에서만이었다. 그러나 漏斗 바로 아랫 部分에 位置한 高位置類形에서는 非正常筋束이 心室間壁에서 발생하여 漏斗近處의 右心室을 가로막음으로써, 比較的 甚한 閉鎖症勢를 나타내었다 (14例中 13例).

映書心臟攝影術과 心導子法을 施行하기 前에 臨床的인 症勢만으로 右心室兩分症을 單純한 心室中隔缺損이나 팔로 四徵과 鑑別한다는 것은 매우 힘든 일이다. 왜냐하면 청진所見이 위의 3 질환에서 거의 비슷하기 때문이다. 즉, 收縮期 잡음이 左側 胸骨線을 따라 잘 들리며, 肺動

脈音이 모든 환자에서 減少되어 있다^{7,8,9)}. 著者들의 14例와 手術後 팔로 四徵과 單純心室中隔缺損으로 確診된 4例에서도 임상적으로 감별이 불가능하였다.

非正常筋束에 의한 右心室 兩分症은 흔히 다른 심장질환을 동반하게 되는데, 이 中에서도 특히 心室中隔缺損이 가장 흔하다. Kenneth 등에 의하면, 約 85%에서 心室中隔缺損을 同伴하였으며, 이때까지 報告된 108例中 73%에서 이를 同伴하였다. 著者들의 境遇에서는 14例中 11例 (78.6%)에서 心室中隔缺損이 있었으며, 나머지 1例는 Trilogry, 또 다른 2例는 心室中隔缺損을 同伴하지 않았다.

Lucas 등²⁾에 의하면, 心室中隔缺損을 同伴하고 있는 右心室 兩分症 환자에서, 이 心室中隔缺損의 位置에 따라 臨床적으로 다르게 나타난다고 報告하고 있다. 즉 心室中隔缺損이 血流壓이 높은 近位房에 位置하고 있는 境遇에는 血流力學的으로 팔로 四徵의 증세를 나타내며, 낮은 血流壓을 갖는 遠位房에 있을 境遇에는 單純한 心室中隔缺損의 증세를 나타낸다고 하였다. 著者들의 例에 있어서도 臨床적으로 青色症을 보인 3例中 2例에서 心臟映書攝影術과 手術 所見에서 心室中隔缺損이 近位房에 있었으며, 1例는 心房中隔缺損과 肺動脈瓣狹窄이 있는 Trilogry였다. 理學的所見上 青色症이 없었던 11例에서는 心室中隔缺損이 없었던 2例를 除外하고는 缺損의 位置가 遠位房에 있었다.

手術을 施行하기 以前에 右心室 兩分症을 다른 右心室出口 (outflow tract) 閉鎖症과 鑑別하는 것이 매우 중요하다. 왜냐하면 팔로 四徵인 경우에는 閉鎖를 없애기 위해 貼劑를 사용하여야 하나, 右心室 兩分症인 경우에는 貼劑를 사용할 필요가 없이, 非正常筋束을 제거해 주면 出口 閉鎖가 完化되기 때문이다.

Van praagh¹⁵⁾ 등에 의하면, 팔로 四徵은 漏斗壁과 漏斗中隔의 減形成과 心室中隔과 漏斗中隔 사이의 不正線列 (malalignment)에 의하여 발생한다고 생각하였다. 따라서 팔로 四徵에서는 上心室帶가 일반적으로 윗쪽과 앞쪽으로 변위되어 있어서 漏斗의 減形成을 보였으며, 肺動脈은 水平으로 위치하였다. 그러나 右心室 兩分症에서는 上心室帶가 정상적으로 위치하여 漏斗는 正常으로 발달되어 있었다.

이상과 같이 非正常筋束을 가진 患者에서 관찰되어지는 해부학적 유형과 혈류역학적인 변화에 대해서 자세히 앎으로서 手術前 診斷을 좀 더 정확히 하여 임상적 치료를 효과적으로 할 수 있게 되었다.

V. 結 論

著者等이 最近 4年間 서울大學校病院 診斷放射線科에서 心臟映畫撮影術에 의해서 診斷을 내리고 手術을 하여 確認된 9例와 手術을 시행하지 않았으나 心臟映畫撮影術과 心導子術 所見에 의하여 右心室 兩分症이 틀림없다고 생각된 5例를 포함한 총 14例를 臨床所見, 單純胸部X線所見, 映畫心臟撮影術所見 및 心導子術所見을 中心으로 分析한 結果를 다음과 같이 要約하였다.

1) 性別分布는 男子가 6名, 女子가 8名이었으며, 나이는 4才부터 36才까지였다.

2) 單純胸部X線所見上, 肺血管陰影의 增加는 8例, 減少는 4例에서 있었으며, 나머지 2例는 正常이었다.

心臟肥大를 보인 例는 8例에서 있었다.

3) 心臟映畫撮影術上 11例에서 心室中隔缺損이 있었는데, 이 中 血流壓이 높은 近位房과 연결되어 있었던 例는 2例, 혈류壓이 낮은 遠位房과 연결되어 있었던 例는 9例였다.

4) 非正常筋束의 위치는 8例에서 右心室洞內에, 나머지 6例에서는 漏斗 바로 아래에 있었다.

5) 팔로 四徵과 漏斗狹窄과 감별하기 위해서는 兩面相映畫心臟撮影術과 心導子術이 반드시 필요하다.

REFERENCES

1. Watler DC, Synter L: *Cor triventriculare; Infundibular stenosis subdivision of the right ventricle*. *BJH* 23:599-602, 1961.
2. Lucas RV, Varco RL, Lillehei CW, et al: *Anomalous muscle bundle of the right ventricle; Hemodynamic consequence and surgical considerations*. *Circulation* 25:443-455, 1962.
3. Gale GE, Hermann KW and Barlow JB: *Double chambered right ventricle; A report of five cases*. *BJH* 31:291-298, 1969.
4. Hartmann AF, Tsifutis AA, Arvidsson H, et al:

The two-chambered right ventricle; Report of nine cases. *Circulation* 26:279-287, 1962.

5. Perloff JK, Ronan JA, De Leon AC: *Ventricular septal defect with the two-chambered right ventricle*. *Am J Cardiol* 16:894-900, 1965.
6. Warden HE, Lucas RV, Varco RL: *Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles*. *J Thorac cardiov surg* 51:53-65, 1966.
7. Hindle WV, Engle MD, Hagstrom MWC: *Anomalous right ventricular muscles; A clinicopathologic study*. *Am J Cardiol* 21:487-495, 1968.
8. Barnes RJ, Kwong KH, Anthony CS: *Aberrant muscle bundle of the right ventricle*. *BJH* 33:546-551, 1970.
9. Backer AE, Becker MJ, Edwards JE: *Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve*. *Arch Path* 91:167-178, 1971.
10. Grant RP, Downey FM, MacMahon H: *The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defect*. *Circulation* 24:223, 1961.
11. Jefferson K, Rees S: *Clinical Cardiac Radiology*, 2nd ed., 1980, Butter worths.
12. Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC: *Heart disease in infants, children, and adolescents*, 2nd ed.
13. 林泰煥, 高京煥, 任廷基, 韓萬青: 述走筋束의 肥厚에 의한 先天性 右心室 兩分症 1例 報告, 대한 방사선의학회지, 제 15권 제 2호, 1979
14. Kenneth EF, Eric CM, Amnon R: *Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle*. *AJR* 123:249-256, 1977.
15. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesur RA, et al: *Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae*. *Am J Cardiol* 26:25-33, 1970.
16. Fisher CH, James AE, Jr Humphries JO, et al: *Radiographic findings in anomalous muscle fundle of the right ventricle*. *Rad* 101:35-43, 1971.