

## 사람 심장의 발달에 관한 형태학적 연구 (II)

— 구상심실기형과 관련한 심골격의 분석 —

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 흉부외과학교실\*

서 정 옥 · 지 제 근 · 서 경 필\*

### 서 론

심골격(cardiac skeleton)은 삼첨판, 승모판, 대동맥판 및 폐동맥판의 판막 및 섬유결체 조직으로 구성되는 구조로서 심근과 판막첨이 붙어 있는 골격 역할을 하며 심방 심실근 사이의 전기절연체 역할, 전도통로 및 주요 관상혈관의 주행과 관계된다<sup>1-4</sup>. 이상 심장에서 기형의 종류에 따라 심방, 심실 및 대혈관의 상호 위치 관계가 변화 한다는 것은 잘 알려져 있는 사실이나 이들의 변화가 심골격의 형태에 어떤 영향을 미치는지 분석된 바 없다. 한편 심근의 두께나 심실간의 체적 등으로 표현되는 심실은 발달정도에 대한 분석도 판막의 크기를 중심으로 한 심골격의 분석으로 좀더 정확하고 유용한 평가를 할 수 있을 것으로 생각된다<sup>5</sup>. 특히 부검시 심장을 분석할 때 심근층 및 심실강은 근수축으로 내강이 없어지거나 변형되는데 반하여 섬유지방성 조직으로 된 심골격은 그 형태가 생시와 비슷하게 유지되므로 심골격의 크기 및 상호위치 관계는 중요한 의미가 있다. 심골격의 형성은 태아기 혈류 및 심근발달에 따른 2차적 변화의 영향은 있을 것이나 그 영향을 감안하더라도 심골격의 형태가 정상변형 및 이상에서 유사점 혹은 차이점을 나타낼 것이고 태생기 심장의 심골격을 분석하여 이러한 경향의 스펙트럼 및 정상의 변이를 관찰할 수 있을 것이다.

본 연구는 발달과정에서 나타나는 형태학적 변형을 검토함과 아울러 이들의 발육에서 중요한 지표로 삼을 수

있는 심골격의 발달을 계속 추적 분석함으로써 이에 의한 선천성 심기형 해석에 적용해 보고자 시행하였다.

### 재료 및 방법

심장발달의 형태학적 관찰에 사용한 재료는 13주에서 40주까지에 이르는 정상태아 49예를 사용하였다(Table 1). 9주에서 13주 사이의 초기 태아는 정둔장과 체중을 기준으로 연령을 추산하였고<sup>6</sup>, 14주 이후에서 41주까지의 태아는 국내에서 이<sup>7</sup>가 한국인 태아발육 연구에서 발표한 태아의 주별 정둔장 및 체중표에 따라서 체중과 정둔장을 기준으로 태령을 결정하였다. 이때 체중과 정둔장에 따른 연령이 2주이상 차이가 나는 예는 제외하였다.

태아 심장의 검사에서 대동맥은 대동맥궁 부분까지 포함하고 폐동맥은 좌우 폐동맥이 엽분지를 내기 전에 자르며 상하 대정맥 및 폐정맥은 기시부에서 자른 후 무게

Table 1. Mean value of body weight and heart weight by crown-rump length of fetuses

C-R (G.P)	No. of cases	Body weight (gm)	Heart weight (gm)
7-11 (13-16)	1	120	0.6
12-16 (17-20)	8	247 ± 12	1.8 ± 0.4
17-20 (21-24)	12	386 ± 76	5.1 ± 0.6
21-24 (25-28)	16	727 ± 94	6.1 ± 1.0
25-28 (29-32)	9	1178 ± 132	9.9 ± 1.5
29-31 (33-36)	2	1290	12.1 ± 3.1
32-36 (37-40)	1	3700	16.6

C-R : Crown-rump length (cm)  
G-P : Gestational period (weeks)

\*본 논문의 요지는 1988년 10월 22일 제40차 추계학술대회에서 발표되었음.

\*본 연구에 소요된 경비의 일부는 서울대학교 병원 연구비(부천세종병원 위탁, 1985)로 이루어짐.

를 재고 외형관찰로 절개 방법을 결정하여 내부를 관찰하고 측정하였다. 절개 방법 선택은 대략 다음의 원칙에 의거 하였다.

5gm 이상의 정상 심장의 분석은 육안관찰 및 일반 사진촬영으로 측정하였다. 우선 동맥관의 길이 및 내강의 지름을 측정하고 상하 대정맥을 연결하는 절개로부터 우심방 이개를 포함하는 절개로 우심방 전벽을 적출한 후 심장중격을 펼쳐 난원과 및 난원공을 측정하였다. 폐동맥 판막 직상부를 절개하고 대동맥 근부를 박리하여 대동맥관 직상부에서 잘라낸 후 삼첨판과 승모판의 판막이 노출되도록 좌우 심방 및 심방중격을 제거하고 4개의 판막을 포함하는 심골격을 펼쳐 노출시킨 후 좌우 방실판막이 이루는 면에 수직으로 사진촬영 하였다. 심실을 혈류방향을 따라 절개하여 좌우 심실의 유입로 심근층의 두께를 측정하였다.

정상 심장이고 1~5gm 이내의 크기일 경우 입체현미경하에서 사진 촬영후 계측하였다. 심장을 스티로폼판에 놓고 입체현미경하에서 미세 절개를 하여 동맥관 부위를 박리하여 혈관을 노출시킨 후 고배율에서 사진 촬영하였다. 우심방 전벽과 이개를 적출하고 중격을 노출시키기 위하여 핀으로 스티로폼에 고정시킨 후 촬영하였다. 폐동맥, 대동맥 좌우 심방 및 심방중격을 절제하여 4개의 판막이 노출되게 한 후 사진 촬영하였다. 심골격과 심첨부의 중간 부위에서 횡단면을 내어 그 상면을 촬영하였다.

심골격에서 각 판막의 상호 위치관계 분석은 판막 중앙점들의 상대적 위치를 표시하여 분석하였다. 대동맥 및 폐동맥 판막의 중심점은 3개의 점이 만난 부위로 하였다. 폐동맥의 경우 판막의 방향이 사진 촬영면과 같지 않기 때문에 이 경우는 점이 만나는 점의 제일 윗부분을 중심점으로 하였다. 승모판과 삼첨판은 타원형이므로 장축과 단축이 만나는 점을 중심점으로 하였다. 승모판 및 삼첨판에 대한 대동맥관 및 폐동맥관의 상대적 위치 및 거리 계산은 승모판과 삼첨판의 거리를 100으로 하였을 때 대동맥관 및 폐동맥관에서 각각 삼첨판 및 승모판까지의 상대거리를 측정 계산하고 대동맥과 폐동맥의 상대거리를 계산 하였다. 승모판과 삼첨판 거리를 기준으로 표준화한 4개의 판막의 위치를 표시하여 심장들의 유사점 및 차이점을 분석하였다. 즉 승모판-대동맥관 상대거리(이하 MA%라 함), 삼첨판-대동맥관 상대거리(이하 TA%라 함), 대동맥관-승모판-삼첨판 각(이하

AngAMT라 함), 승모판-폐동맥관 상대거리(이하 MP%라 함), 폐동맥관-대동맥관 연결선이 승모판-삼첨판선과 이루는 각도(이하 AngPA라 함) 및 좌우심실, 유입로의 심근층 두께비율(이하 LV/RV라 함)의 8가지 척도에 대하여 상호 상관관계를 분석하고 이들이 재태기간의 차이에 따라 어떤 변화를 보이는지 조사하였다. 또 MA%, AngAMT, PA%, AngPA에 대하여 각각의 측정계산치가 평균에서 1표준편차를 벗어나는 양극단 변형군을 설정하여 4가지 척도의 변화에 따른 다른 측정치의 변화를 분산분석으로 비교하였다.

## 결 과

측정 및 계산으로 얻은 심골격의 척도들의 변화들 4개의 연령군 및 전체에 대한 평균 및 표준편차로 표시하였다(Table 2). 승모판-대동맥관 거리(MA%)는 승모판-삼첨판 거리에 대한 백분율로 표시 할 때 74에 해당하였고 삼첨판-대동맥관 거리(TA%)는 73, 대동맥관-승모판-삼첨판이 이루는 각 AngAMT는 46도 였다. 승모판-폐동맥관 거리(MP%)는 111, 삼첨판-폐동맥관 거리(TP%)는 123, 폐동맥관-대동맥관 거리(PA%)는 55, 폐동맥관-대동맥관 연결선이 승모판-삼첨판선과 이루는 각 AngPA는 73도 였다. 좌우 심실근층 두께의 비율의 평균은 1.10이었다. 각 척도의 평균치에 해당하는 심골격의 구조를 평균 심골격도라 하였다(Fig. 1). 이들 8개의 척도 상호간의 상관 계수는 표 3과 같다. 전체 및 4개 연령군을 별도로 계산할 때 통계적으로 유의한 상관을 나타낸 조합은 표 4와 같다. TA%와 AngAMT, MA%와 MP%, TA%와 TP%, TP%와 AngAMT, TP%와 MP%, 그리고 PA%와 MP% 및 TP% 등이 유의한 상관관계를 나타내었다.

4개의 연령군에 따른 심장의 폐동맥-대동맥선(PA line)의 위치로 20주 이전의 태아 심장인 제 1 연령군에서 대동맥과 폐동맥은 앞으로 나오며 29주 이후인 제 4 연령군에서 뒷쪽으로 붙는 경향이였다. 제 1군 연령군에서 AngAMT가 크고 TA%이 길어졌다. 제 4 연령군에서 MA%와 PA%가 짧았다.

심골격의 척도를 제 3도와 같이 4개의 척도를 설정하여 평균치에서 1 표준편차 이상 벗어나는 변형군을 각각 제 1, 3군이라 하였다.

MA%가 60.58보다 짧은 변형군을 제 1 MA%군으로

Table 2. Mean and standard deviation of parameters by the age groups

Age Gr.	N	MA%	TA%	AngAMT	MP%	TP%	PA%	AngPA	LV/RV
1	9	79.22 ± 19.65	86.33 ± 16.69	54.33 ± 9.50	127.33 ± 27.36	142.33 ± 177.39	62.56 ± 12.51	75.44 ± 16.74	1.19 ± 0.26
2	12	77.08 ± 12.21	69.58 ± 8.11	43.33 ± 6.40	111.67 ± 12.79	120.08 ± 15.40	56.83 ± 11.77	72.92 ± 5.00	1.08 ± 0.22
3	16	75.06 ± 9.73	72.19 ± 8.06	45.75 ± 6.20	112.31 ± 14.78	125.69 ± 16.60	56.37 ± 12.59	70.06 ± 14.53	1.09 ± 0.29
4	12	66.35 ± 11.35	69.17 ± 13.90	43.42 ± 12.45	96.00 ± 10.96	109.83 ± 16.45	47.00 ± 6.88	74.42 ± 15.47	1.07 ± 0.19
Total	49	74.16 ± 13.44	73.41 ± 12.89	46.16 ± 9.40	110.92 ± 19.10	123.49 ± 19.25	55.33 ± 12.09	72.82 ± 13.33	1.10 ± 0.24

N : number of cases

MA% : percentage of mitral-aortic distance in comparison to mitral-tricuspid length (MT).

TA% : percentage of tricuspid-aortic distance in comparison to MT.

AngAMT : angle between aorto-mitral and mitral-tricuspid lines.

MP% : percentage of mitral-pulmonic distance in comparison to MT.

TP% : percentage of tricuspid-pulmonic distance in comparison to MT.

PA% : percentage of pulmonic-aortic distance in comparison to MT.

AngPA : angle between pulmonic-aortic and mitral-tricuspid lines.

LV/RV : the ratio of thickness of left and right ventricles.

Age Groups 1 - 4 : groups of hearts of fetuses aged less than 20 weeks (Gr. 1), aged from 21 to 24 weeks (Gr. 2), aged from 25 to 28 weeks (Gr. 3) and aged over 29 weeks (Gr. 4) of gestation.

Table 3. Correlation coefficients among parameters in all cases.

	MA%	TA%	AngAMT	MP%	TP%	PA%	AngPA
TA%	0.245						
AngAMT	0.078	0.95*					
MP%	0.596*	0.562*	0.474*				
TP%	0.275	0.827*	0.792*	0.747*			
PA%	0.038	0.301*	0.300*	0.652*	0.722*		
AngPA	-0.180	0.002	0.035	0.358*	-0.069	0.168	
LV/RV	0.116	0.153	0.071	0.112	0.052	-0.065	0.086

\* Significant dependence between two parameters in one tailed test with P-value of 0.05 and degree of freedom 47. (Abbreviations same as table 2).

Table 4. Pairs of significant dependence at age groups 1-4 and all cases. Statistical test is one tailed t-test with P-value of 0.05 and degree of freedom (n-2).

	MA%	TA%	AngAMT	MP%	TP%	PA%	AngPA
TA&	1						
AngAMT		A1234					
MP%	A13	A1	A				
TP%	1	A1234	A234	A23			
PA%		A	A	A13	A1234		
AngPA		23	23	A	2	2	
LV/RV							1

A : All cases

1-4 : Age groups 1-4 (Abbreviations same as table 2)

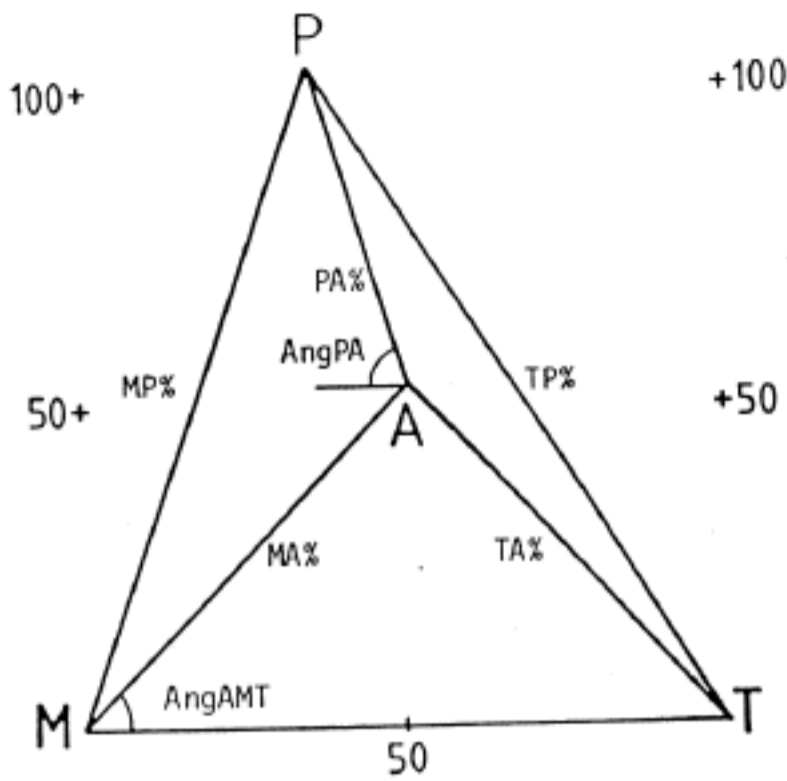


Fig. 1. Plotting of cardiac skeleton from the mean values of parameters (standard cardiac skeleton). (Abbreviations same as table 2)

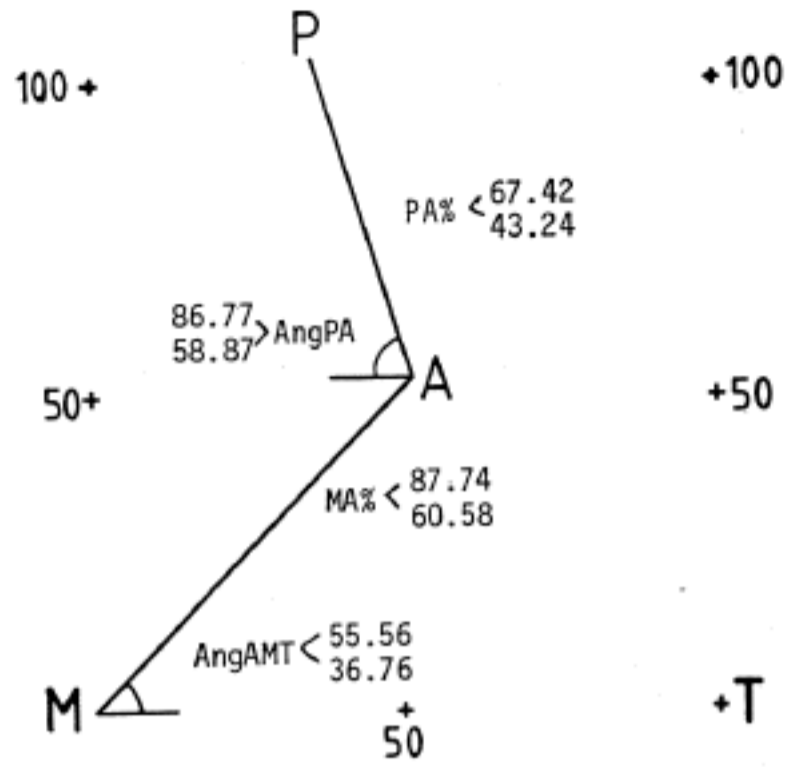


Fig. 3. Simplification of parameters and separation value of lower (Gr. I) and upper (Gr. III) extreme groups by each parameter.

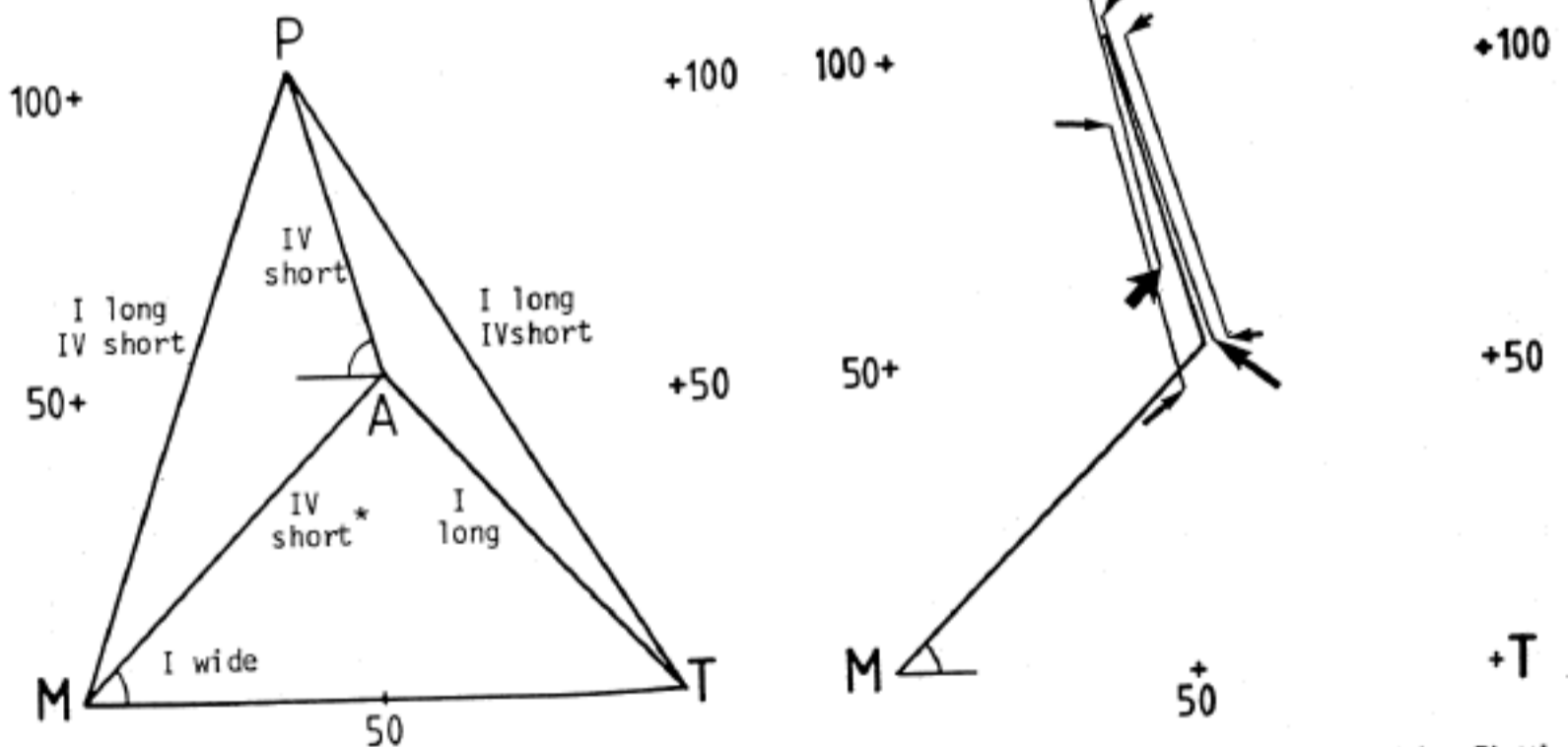


Fig. 2. Left; Differences of parameters among age groups I-IV shown in standard cardiac skeleton. Right; Plotting of Ao-PA lines from mean value of parameters in each group and total cases (thick short arrow, Gr. I; thin short arrow, Gr. II; thick long arrow, Gr. III; thin long arrow, Gr. IV; thick line, all cases).

하였고 MA%가 87.74보다 긴 변형군을 제 3 MA%군으로 하였고 MA%의 변화에 따른 평균 심플격의 변화는 제 4도와 같다. MA%가 짧을수록 MP%가 짧아지고

MA%가 길수록 MP%와 TA%가 길어진다. 이때 대동맥은 좌측으로 치우치고 PA각이 작아진다. MA%가 짧을수록 우심실이 두껍고 길수록 좌심실이 두꺼운 경향이

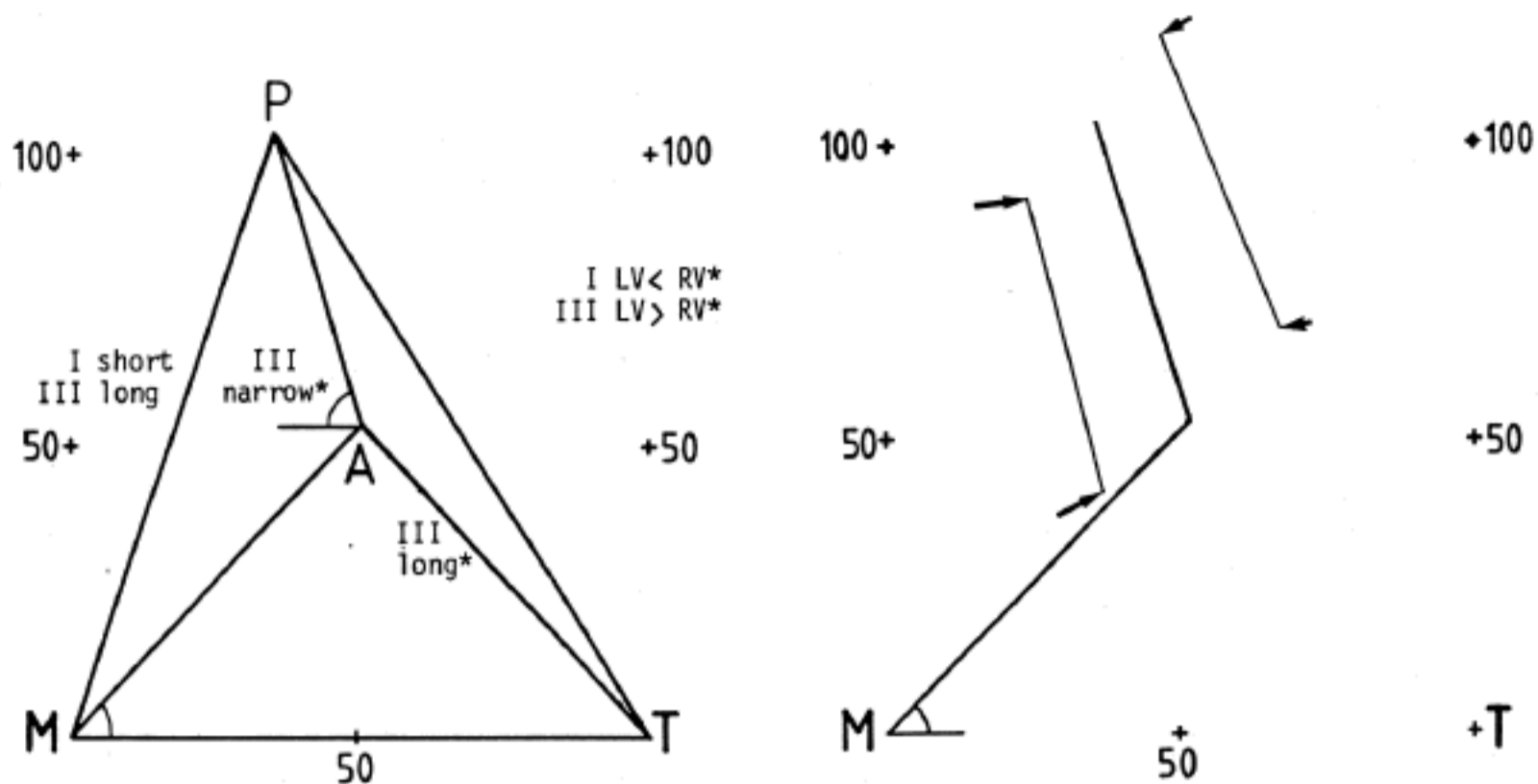


Fig. 4. Left ; Differences of parameters by the change of MA% shown in standard cardiac skeleton (\* ; not significant). Right ; Plotting of Ao-PA lines from mean valves of parameters in MA% groups I (long arrows), III (short arrows) and all cases (thick line).

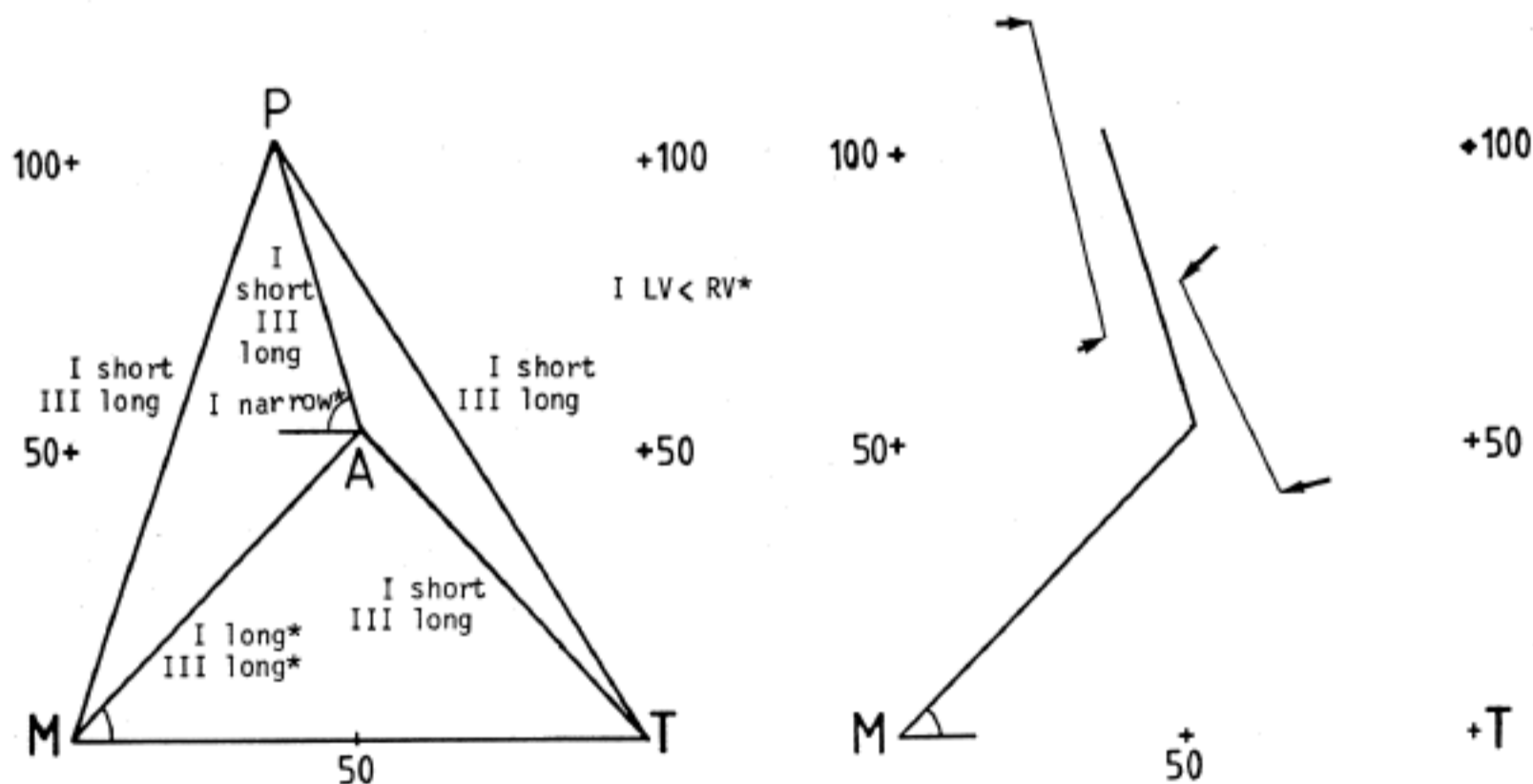


Fig. 5. Left ; Differences of parameters by the change of AngAMT shown in standard cardiac skeleton (\* ; not significant). Right ; Plotting of Ao-PA lines from mean valves of parameters in AngAMT groups I (long arrows), III (short arrows) and all cases (thick line).

나 통계적 의의는 없었다.

AngAMT가 36.76도 이내인 제 1 AngAMT군과 55.56도 이상인 제 3 AngAMT군에서 각 척도의 변화

는 제 5도로 요약되었다. AngAMT가 작을수록 대동맥과 폐동맥이 같이 후방 이동하고 PA%가 짧아지며 클수록 같이 전방 이동하며 PA%도 길어졌다. MA%는 양

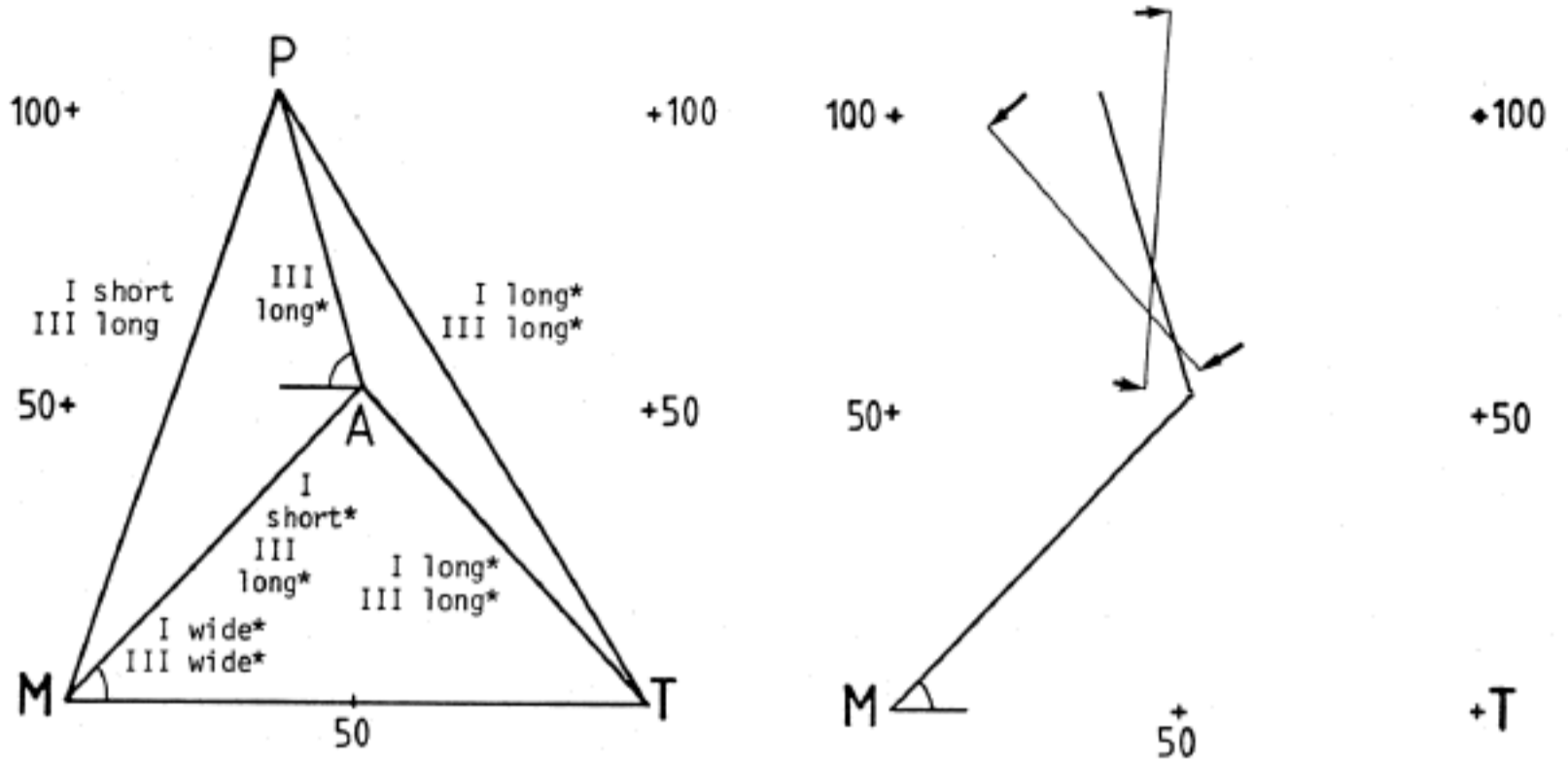


Fig. 6. Left ; Differences of parameters by the change of AngPA shown in standard cardiac skeleton (\* ; not significant). Right ; Plotting of Ao-PA lines from mean values of parameters in AngPA groups I (long arrows), III (short arrows) and all cases (thick line).

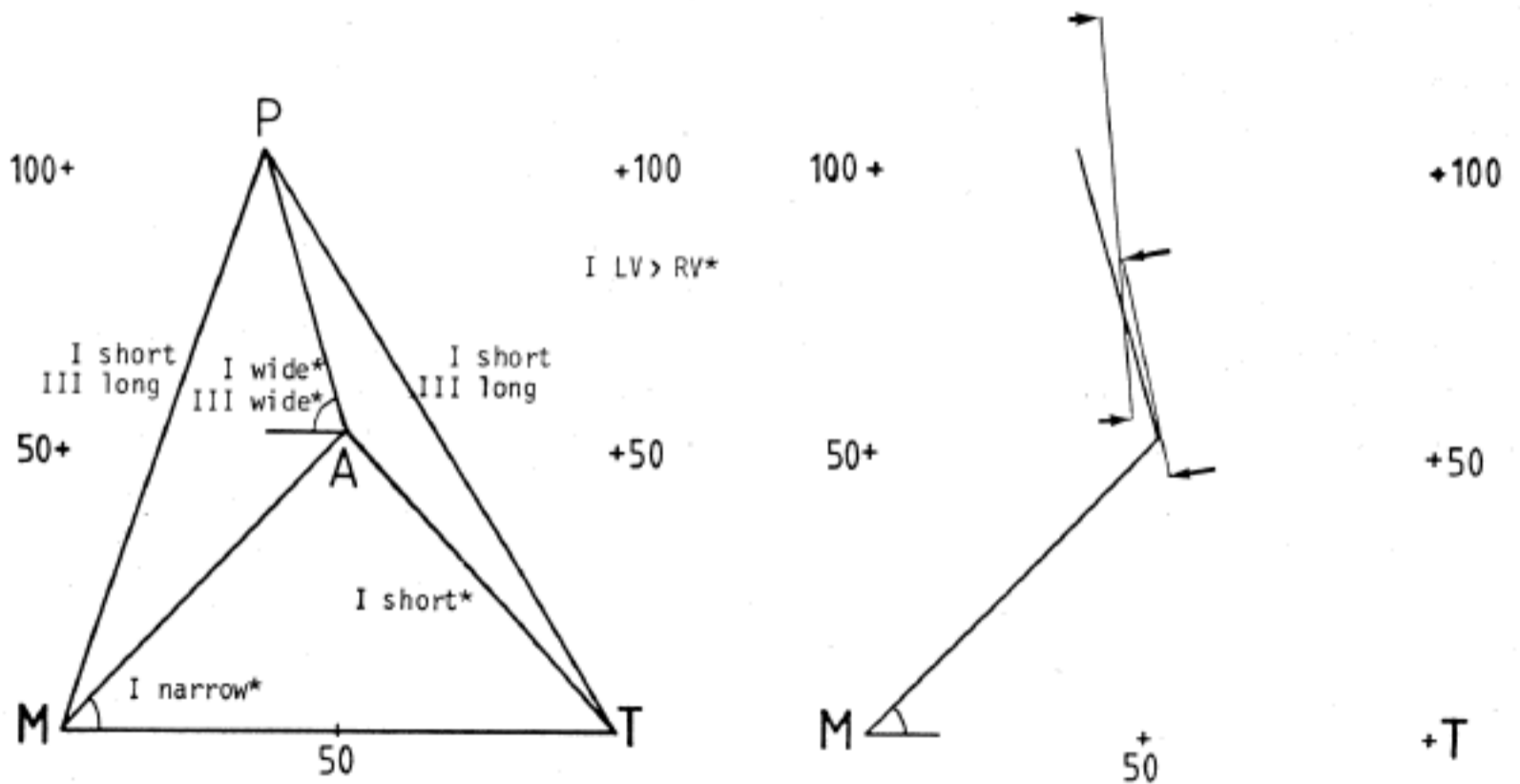


Fig. 7. Left ; Differences of parameters by the change of PA% shown in standard cardiac skeleton (\* ; not significant). Right ; Plotting of Ao-PA lines from mean value of parameters in PA% groups I (long arrows), III (short arrows) and all cases (thick line).

변형군에서 길어지는 경향이나 통계적 의의는 없었다. AngAMT이 작을수록 좌심실이 두꺼워지는 경향이다.

AngPA가 58.87도 이내인 제 1 AngPA군과 86.77도

를 넘는 제 3 AngPA군에서 각 척도의 변화는 제 6도로 요약되었다. 즉 AngPA가 작을수록 폐동맥과 대동맥은 좌측 이동하고 AngPA가 클수록 폐동맥이 전방 이동하

며 대동맥은 좌전방으로 이동하였다.

PA%가 43.24 이내인 제 1 PA%군과 67.42 이상인 제 3 PA%군에서 각 척도의 변화는 제 7도로 요약되었다. PA%가 짧으면 대동맥, 폐동맥이 양쪽 방실판막에 가까워지고 길면 앞으로 돌출되었다. 양쪽 변형군에서 AngPA가 커지고 PA%가 작을수록 좌심실이 두꺼우나 통계적 의의는 없었다.

## 고 찰

심장 발생에서 가장 중요한 과정은 대동맥의 연결 그리고 우심방과 우심실의 연결 통로가 형성되는 것이라 할 수 있다. 발생 초기의 원시심장관에서는 직렬 연결의 5개 분절로 구성되어 있어 정맥동-심방-원시심실-심장구-동맥간의 연결 상태로 있는데 심장이 좌우로 구분되어 대정맥-우심방-우심실-폐동맥 그리고 폐정맥-좌심방-좌심실-대동맥의 병렬 연결된 두 혈류로 구분되기 위해서는 심방, 심실 및 동맥간에 중격이 형성되는 과정은 중요하지만 이들의 3차원적 배열에서 서로 엇갈리는 형태를 만들어내는데 문제라고 할 수 있다<sup>8-12)</sup>. 즉 원시심실은 대부분이 좌심실로 발달하기 때문에 대부분이 심장구에서 기원하는 우심실에 우심방이 연결되기 위해서는 방실판막의 우측 편위가 일어나야 하고 심실중격의 형성이 원시심실 후벽에 생겨 우심실 유입로는 원시심실에서 기원하게 되는 형태를 갖게 된다. 이 과정에서 좌우 방실판막의 우측편위 및 구분에 의해 승모판과 삼첨판이 나뉜다고 보기 보다는 원시심실 후벽중격과 심방의 1차 중격의 형성에 의해서 좌우 된다고 생각된다<sup>13)</sup>. 승모판을 통해 들어간 좌심실에서 우심실이 되는 심장구를 거치지 않는 유출로를 가지려면 동맥판 하나를 승모판 쪽으로 당기어 붙여야 한다. 대동맥을 당기어 붙이면 대동맥은 폐동맥의 오른쪽 뒤에, 그리고 세 판막사이에 낀 위치가 되어 정상 심장이 되고 폐동맥을 당기어 붙이면 대동맥은 폐동맥의 오른쪽 앞에 있어 완전형대맥관 전위가 된다. 이때 사이에 낀 동맥판은 승모판과 섬유성 연결을 가지며 나머지 혈관은 원추부를 가진다. 이런 과정을 통하여 4개의 판막환은 이들을 연결하는 섬유조직에 둘러싸여 심골격을 형성한다<sup>14,15)</sup>.

태아 심장의 발달과정을 관찰한 결과 7주말에 심실중격이 막히면서 정상 발달기는 끝나고, 8주 이후의 심장은 태아기 순환이 되는 상태에서 크기만 커질 따름이라

고 볼 수 있다. 그런데 이 시기에 관찰되는 태아 심장의 형태도 궁극적으로는 발생과정에서 있었던 여러가지 인자가 복합적으로 나타난다고 볼 수 있고 그것을 형태학적으로 규명한다면 심골격에서 4개의 판막의 위치관계 및 크기로 나타난다고 볼 수 있다. 또한 심기형의 형태학에서 중요한 것은 중격결손 및 연결이상이나 이들도 심골격의 형태 이상으로 이해할 수 있다.

그중 대표적인 것이 활로4징, 양대혈관 우심기시중 및 완전형 대혈관 전위이다. 활로4징의 심골격에서 대동맥과 승모판의 섬유성 연결은 있지만 대동맥판이 폐동맥판보다 크고 심실중격을 걸터앉아 오른쪽으로 치우치며 앞으로 빠져 나가며 이를 대동맥의 우측편위(dextroposition of aorta)라 칭한다. 양대혈관 우심기시중은 대동맥과 폐동맥이 모두 우심실에서 나가는 경우로 이때는 두 혈관판이 같은 높이로서 이중 누두부를 갖고 두 혈관이 나란히 배열된다. 완전형 대맥관 전위 때는 폐동맥판이 승모판과 섬유성 연결이 있으나 사이에 끼는 정도가 약해 전방탈출(unwedging)되어 있다고 칭한다. 이렇듯이 심기형을 중격결손과 연결 이상으로 설명할 수 있지만 심골격 형태 변화는 또 다른 측면에서의 체계적 표현이 필요하다고 할 수 있다. Anderson등<sup>11)</sup>은 이러한 기형의 스펙트럼을 심실중격을 구성하는 유입로 섬유주 및 유출로 중격의 입체적 배열 차이로 설명하였다. 정상심장에서는 심실중격의 세 부분이 각각 30도 정도의 각을 갖는데 활로4징에서는 유출로 중격이 앞으로 배열되어 섬유주 중격과 어긋나며 대동맥이 섬유주 중격을 걸터앉게 된다. 양대혈관 우심기시중에서도 유형에 따라 다르지만 유출로 중격이 회전하고 두 혈관이 나란히 배열된다.

심장은 내부기형이 있을때 좌우 심실 및 심방의 비후 및 확장으로 외부형태가 특이한 변화를 보이고 방-실-혈관형태 이상도 규칙적인 외부형태 변화를 나타낸다. Van Praagh의 분절분석<sup>16)</sup>의 원리도 이러한 규칙성에서 나왔다고 할 수 있다. 그런데 부검이나 흉곽절개를 하기 전에는 외부형태를 정확히 판단하기 힘들고 따라서 여러가지 평면에 투영하거나 절단면 영상을 얻어 진단에 이용하게 된다. 이때 얻게되는 평면영상 중 가장 많은 정보를 제공하는 것이 심저부의 판막배열이라고 생각된다. 4개의 판막의 높이에서 다소간의 차이가 있기는 하나 판막배열은 심골격에 둘러싸인 면을 형성하고 있기 때문에 이들을 한 평면에서의 위치변화를 나타내는데 무

리가 없다고 생각되었다.

심골격에서 위치 관계를 중심으로 간단히 표현하여 심기형을 설명할 수 있는데, 승모판, 삼첨판, 사이의 심방중격을 연장한 선이 대동맥관 중간을 지나는 경우 정상 심장이 되고 삼방중격선을 기준으로 대동맥의 우측 편위가 있을 경우 더 오른쪽으로 치우쳐 심방중격선이 폐동맥을 지나는 경우 및 모두 우측으로 치우친 경우로 분류할 수 있다<sup>17)</sup>. 그러나 이 분류 체계는 좌우 편위와 회전을 상호 종속적인 변수로 가정하였다. 저자는 좌우 편위와 회전을 각각 독립적 변수로 하고 이들의 변형에 대하여 분석하여 보았다.

판막배열을 결정짓는 인자로는 발생학적으로 이미 결정된 형태와 혈류변화에 따른 태아의 후천적 변화로 구분할 수 있다. 발생학적으로 발생 7주 말에 이미 심장 발달이 완성되고 이때 심골격도 제 형태를 가졌다고 판단된다. 그후 나이에 따른 변화는 저자의 관찰에서도 현저하지 않았다. 즉 태아기 혈류의 특성상 난원공, 좌심방, 좌심실을 통하는 혈류와 삼첨판, 우심실, 폐동맥, 동맥관을 통하는 혈류로 나뉘지고 그 혈류 구분의 양상에 따라 좌심과 우심의 발육에서 차이가 예상되지만 좌우 방실판막에서 현저한 차이가 없는 정상 심장군에서 심골격의 태령에 따른 변화가 없었다. 단지 20주 이내의 심장에서 양대혈관판막이 앞으로 돌출한 것은 심근발육이 충분하지 않은 상태에서 심골격이 상대적으로 크고 전후 길이가 좌우 길이보다 크다는 설명으로 해석이 가능해진다.

판막배열에서 문제가 되는 소견을 나이에 따른 변화뿐 아니라 한가지 척도의 변화가 다른 척도에 어떤 영향을 미치는가 하는 점이다. 네개의 점의 위치변동이 서로 연관된다고 생각할 때 무수한 형태가 나타날 수 있어 이들을 통합하고 표준화하여야 분석이 가능하였다. 가장 기본적인 전제로 각각의 판막을 점으로 해석해야 했다. 그 점의 위치는 혈류상의 중심이면 더 바람직하겠으나 형태상의 중심으로 하였다. 다음으로는 승모판-삼첨판 거리를 같도록 만들어야 했고 그 방법으로 두개의 방실판막을 이용하였다.

판막위치 해석에서의 독립변수로는 승모판-대동맥관의 거리(MA%) 및 폐동맥판-대동맥판 각도(AngPA)를 이용하였고 부가적으로 대동맥판-승모판-삼첨판(AngAMT) 및 폐동맥판-대동맥판 거리(PA%)를 추가하였다(Fig. 1). 이 네가지의 독립변수는 이들을 합하

여 폐동맥과 대동맥의 위치를 결정할 수 있고 임상적으로 자주 인용되는 변수라는데 그 근거가 있다. 한개의 독립변수를 제외한 다른 척도는 종속변수로 하여 독립변수의 변화에 따른 종속변수의 변화를 보았고 그 검정은 상관분석과 독립변수군 3개를 설정하여 분산분석을 이용하였다.

나이에 따른 변화(Fig. 2)는 4개의 연령군에서 큰 차이를 나타내지 않으나 제1군에서 전방으로 나가고 제4군에서 후방 좌측으로 치우치며 폐동맥-대동맥 거리가 짧은 것이 특징이다. 이는 태아기중 심골격의 변화가 현저하지 않고 심근의 비후정도로 전후 방향의 변화가 나타나는 정도이고 따라서 발생을 마치는 초기 태아 시절에 이미 심골격이 완성된다는 해석이 가능하다. 승모판-대동맥판의 거리(MA%)에 따른 차이(Fig. 4)는 폐동맥-대동맥축의 변화없이 평행이동하는 양상이다. 이는 승모판-대동맥판 거리가 길 때에는 승모판-대동맥판 섬유성 연결이 없어지고 대동맥판이 우측 전방으로 돌출하는 양대혈관 우심기시증의 형태와는 차이 있는 소견이다. 대동맥판-승모판-삼첨판이 이루는 각(AngAMT)에 따른 변화(Fig. 5)에서도 세 직선이 평행이동하는 양상이고 AngAMT가 작을 때 폐동맥-대동맥선이 짧고 후방 이동한다. 그러나 제 4 연령군처럼 폐동맥-대동맥선이 좌측으로 치우치지 않고 오히려 우측으로 치우친 소견은 AngAMT가 작은 것이 나이에 따른 변화와는 무관하게 나타난다는 해석도 가능하다. AngAMT가 큰 경우는 제 1 연령군과 비슷한 양상으로 좌측으로 치우치며 PA%가 긴 양상을 보였다.

폐동맥판-대동맥판과 기준선이 이루는 각(AngAMT)의 차이에 따른 변화(Fig. 6)에서는 제 1 AngPA 군 및 제 3 AngPA 군에서 두 직선이 교차하는데 서로 대칭이고 교차점이 아래로 치우친 소견이다. 만약에 양대혈관 우심기시증의 논리가 정상변형에서 적용된다면 두선의 교차가 앞쪽으로 돌출되며 비대칭으로 제 1 AngPA 군의 선이 우측으로 치우칠 것을 기대하는데 그런 소견은 보이지 않는다. 동맥판-대동맥판 거리(PA%)에 따른 차이(Fig. 7)에서 다른 척도는 별 변화가 없으나 PA%가 짧을수록 두 혈관이 뒷쪽 중앙에 치우치는 양상이다. 이는 제 4 연령군에서 보인 소견과 제 1 AngAMT 군에서 보인 소견이 합해진 결과라고 생각되며 PA%가 짧은 경우를 이 두가지 경우로 나누어 생각할 수 있다고 해석할 수 있겠다.



### 결 론

저자는 사람 태아 심장 49예를 이용하여 심골격의 정상 발달 과정을 관찰하였다.

심장 발달의 결과로 나타나는 태아 심골격에 대한 분석은 판막들의 상호위치관계 및 판막의 크기로 표시할 수 있는데, 특히 승모판-대동맥판선 및 대동맥-폐동맥선의 거리 및 이 선들과 승모판-삼첨판선이 이루는 각도로 요약할 수 있었다. 발생 20주 이내의 심장은 양대혈관이 앞으로 돌출하나 이 둘 혈관이 이루는 각이나 위치는 나이에 따라 변화를 보이지 않았다. 승모판-대동맥판 거리가 길수록 대동맥이 앞으로 돌출하고 좌심실이 두꺼웠다. 대동맥판-승모판-삼첨판이 이루는 각이 작을수록 양대혈관이 방실판에 가까워지고 우심실이 두꺼웠다. 양대혈관의 거리가 짧으면 두 동맥판은 전후 배열되고 방실판 사이에 삽입되며 좌심실이 두꺼웠다. 양대혈관이 좌우로 배열할 때 두 동맥판은 좌측으로 배열되고 전후배열시 폐동맥이 우측으로 이동하였다.

심골격의 형성은 중격의 형성에 선행하므로 심골격 형성의 이상에 의하여 중격결손이 나타날 가능성을 시사할 수 있다. 정상의 변형에서 우측편위는 나타나지 않아 기형 심장과는 심골격의 형태가 다르다고 사료되었다.

<본 연구자료 수집을 도와주신 병리학교실원 여러분과 측정, 촬영 및 자료 분석을 도와준 모은경 양, 장홍문, 김정환, 안홍준, 신성웅 군에게 감사드립니다.>

### 참 고 문 헌

- 1) MacCallum JB: *On muscular architecture and growth of the ventricles of the heart. Bulletin of the Johns Hopkins Hospital.* 9:307, 1900, cited by Anderson RH & Becker AE, 1980
- 2) Mall FP: *On the muscular architecture of the ventricles of the human heart. Am J Anat.* 11:211, 1911, cited by Anderson RH & Becker AE, 1980
- 3) Verduyn Lunel AA: *Significance of annulus fibrosus of heart in relation to AV conduction and ventricular activation in cases of Wolff-Parkinson-White syndrome. Br Heart J* 34:1267, 1972
- 4) Anderson RH, Becker AE: *Cardiac Anatomy, London, Gower Medical Publ., 1980, p5.2*

- 5) Alvarez L, Aranega A, Saucedo R, Contreras JA: *The quantitative anatomy of the normal human heart in fetal and perinatal life. Int J Cardiol* 17:57, 1987
- 6) Berry CL: *Paediatric pathology. Berlin, Springer-Verlag, 1981, p 2*
- 7) 이명복: 태아의 발육에 관한 연구. *대한해부학회지* 8:73, 1975
- 8) Goor DA, Kische R, Lillehei CW: *The conotruncus. I. Its normal reverse torsion and conus absorption. Circulation* 46:375, 1972
- 9) Goor DA, Edwards JE: *The conotruncus. II. Report of a case showing persistent aortic conus and lack of inversion of the truncus (a bulboventricular heart). Circulation* 46:385, 1972
- 10) Anderson RH, Wilkinson RA, Arnold R, et al: *Morphogenesis of bulboventricular malformations. I. Consideration of embryogenesis in the normal heart. Br Heart J* 36:242, 1974
- 11) Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R, et al: *Morphogenesis of bulboventricular malformations. II. Observations on malformed hearts. Br Heart J* 36:948, 1974
- 12) Van Praagh R, Layton EM, Van Praagh S: *The morphogenesis of normal and abnormal relationships between the great arteries and the ventricles: pathologic and experimental data. In: Van Praagh R & Takao A (Eds). Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. Mount Kisco, Futura Publishing Co., 1980, p271*
- 13) Wenink ACG: *Embryology of ventricular septum: Separate origin of its component. Virchows Arch (Pathol Anat)* 390:71, 1981
- 14) Goor DA, Edwards JE: *The spectrum of transposition of the great arteries with specific reference to developmental anatomy of the conus. Circulation* 48:406, 1973
- 15) Anderson RH, Becker AE, Wilkinson JL, et al: *Morphogenesis of univentricular hearts. Br Heart J* 38:558, 1976
- 16) Van Praagh R: *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defect Original Article Series* 8:4, 1972
- 17) Yoo SJ, Seo JW, Ishikawa S, Han MC: *Spectrum of cardiac anomalies produced by conotruncal traction using chick embryos (with special reference to the left juxtaposition of the atrial appendages). Sejong Med* 4(2):94, 1987

— Abstract —

**Morphological Observation on the Prenatal Development of the Human Heart (II).**

—Analysis of Cardiac Skeleton with Special Emphasis to Their Relation to the Bulboventricular Malformation—

**Jeong Wook Seo, Je G. Chi, Kyung Phill Suh\***

*Departments of Pathology and Thoracic Surgery\*,  
College of Medicine, Seoul National University*

Two dimensional alignment of valves in the cardiac skeleton is studied using 49 fetal hearts. They are standardized with fixed length between the centers of mitral and tricuspid valves. The relations among the parameters and of wall thickness ratio are studied, especially by the change of gestational age, mitral aortic distance

and pulmonary-aortic distance, the angles between the two lines and mitral-tricuspid line. Anterior shift of great vessels was seen in heart with gestational age less than 20 weeks. Long mitral-aortic distance showed anterior shift of the great arteries and left ventricle was relatively thicker than right ventricle. Narrow aorto-mitral-tricuspid angle denoted posterior shift of great vessels and thick right ventricle. Short pulmonary-aortic distance denoted antero-posterior alignment and posterior shift of the vessels and thick left ventricle. Left-right alignment of vessels was not associated with right-ward shift but only with pulmonic displacement to the left. By these observation abnormal alignment of valves in cardiac skeleton would be a basic defect in bulboventricular malformation and we could find basic difference of cardiac skeleton, between normal variation and abnormal heart.

---

**Key Words:** Cardiac development, Cardiac skeleton, Bulboventricular malformation