

## 폴란드 증후군

— I 報 告 —

박 이 태\* · 홍 장 수\* · 서 경 필\*

— Abstract —

### Poland's syndrome; A report of one case

Yee Tae Park, M.D.,\* Chang Soo Hong, M.D.\* and Kyung Phill Suh, M.D.\*

The Poland's syndrome is very rare anomaly, which consists of congenital unilateral absence of the sternocostal part of the pectoralis major muscle, with ipsilateral hand deformities. The clinical features are variable but all patients have absence of at least the sternal head of the pectoralis major muscle. The syndrome is not hereditary and is of unknown origin.

Early recognition of Poland's syndrome may give the provision of psychologic and genetic counseling for anxious parents.

We have encountered a patient with this entity, who showed striking paradoxical movement of the left anterior chest wall and recurrent pneumonia, and underwent successful surgical correction.

### 서 론 증 례

Poland 씨 증후군은 매우 드문 선천성 기형으로 대흉근의 흉골부의 결손 및 동측 수지의 기형을 흔히 동반한다. 1841년 Alfred Poland가 처음 기술한 후 여러 사람에게 의해 보고되었으며 그 임상적 특징은 著者에 따라 퍼 다양하여 대흉근의 흉골부의 결손, 소흉근의 결손, 유방 및 유두의 발육부전 혹은 결손, 피하조직의 발육부전, 제 2, 3, 4 혹은 제 3, 4, 5 번째 늑골 연골부의 결손, 동측 수지의 합지 혹은 단지 등이 있게 된다. 그 원인은 아직 밝혀지지 않고 있으며 유전적인 경향도 없는 것으로 알려져 있다<sup>1)</sup>. 금번 서울대학교 의과대학 흉부의 과학교실에서는 좌측 전흉부의 함몰 및 내과적 치료에 잘 반응하지 않는 반복되는 폐렴을 주소로 입원한 5개월된 남아에서 Poland 씨 증후군이란 진단하에 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 김 ○ ○, 5 개월, 남

주 소 : 호흡곤란

현병력 : 환자는 전남 예수병원에서 정상분만으로 태어났으며 출생시 체중은 2.9 kg 이었고 주생기에 특별한 문제는 없었다 한다. 태어날 때부터 좌측 전흉부의 함몰과 울 때 청색증을 보였으며 당시 단순 흉부 X-선 소견에서 좌측 늑골의 결손과 경증도의 심장의 우측 전위가 있었다고 하였다. 그뒤 2 차례의 폐렴 증세로 동병원에 입원 치료한 경력이 있었고 금번 1980년 10월 21일에서 11월 13일까지 폐렴 증세로 입원하여 치료를 받았으나 호전이 없어서 본원으로 이송되어 왔다. 가족력에서 특기할 만한 상황은 없었다.

이학적 소견

입원당시 빈호흡과 호흡곤란을 보였으며, 울 때 경증의 청색증을 보였다. 좌측 전흉부의 모순된 움직임이 있었으며 제 3, 4, 5 늑골 연골부의 결손이 있었고, 유두는 우측에 비하여 발육부전을 보였으며 좀더 윗쪽에 위치

\* 서울대학교병원 흉부의과

• Department of Thoracic Surgery, Seoul National University Hospital.

하였다. 흉근의 결손이 있었고 청진 소견상 좌측 전흉부에서 수포음이나 천황은 들리지 않았으며 우측후흉부에서 수포음이 들렸다. 심잡음은 없었고 청단음이 흉골하부 중앙으로 이전되어 들렸다. 간은 2 횡지 만져졌으며 수지에 이상은 보이지 않았다.

**검사소견**

혈액소견으로 백혈구  $1200/mm^3$ 였고, 뇨소견과 일반 화학검사 소견은 정상 범위였다. 단순 흉부 X-선 (그림 3)에서 좌측 제 3, 4, 5 늑골의 전면부의 결손 및 중격동의 우측전위가 보였으며, 심전도에서 우측전위와 심방 도치를 보였다. 동위원소검사인 lung scanning에서 좌상엽의 전분절에서 radiouptake의 감소가 있었으며, Cardiac Scanning상 심우경(Dextro version)이 있었고 短絡(Shunt)은 없었다.

**수술소견 및 방법 ;**

좌측 제 3, 4, 5 늑골의 연골부가 없고 대흉근의 흉골두부가 없었으며 그 결손부는 단지 피부와, 피하조직과 근육으로만 덮혀 있었다. 제 6, 7, 8, 9, 10 번째 늑골은 미발육상태였으며 joint cartilage를 형성하였으나 흉골부와 연결되지는 않았다. 수술은 대측부 제 6 늑골을 잘라서 반으로 자른 후, 3 번째 늑골 결손부와 4 번째 결손부에 이식하였고(그림 1), 그위에 Teflon felt를 대어 보강하였다. Teflon felt와 이식된 늑골과 그 하부의 조직을 꿰매어 이식된 늑골의 회전을 방지할 수 있게 하였다(그림 2).

수술후 환자는 2 일뒤에 자신이 호흡할 수 있었으며, 3 일뒤부터는 우유를 먹어도 호흡곤란이 없었으며 외과계 중환자실에서 3 일간 집중간호를 받은 뒤, 병실로 옮겨져 수술후 12 일째 퇴원할 수 있었다. 퇴원당시 모순운동과 울때 나타나던 청색증은 없어졌으며 의례 추적

조사시 매우 건강한 모습을 볼 수 있었다. 그러나 단순 흉부 X-선상 심장의 우측전위는 정상치로 돌아오지 않았다(그림 4).



**Fig. 2. Teflon felt로 보강한 부위**



**Fig. 3. (preop. chest PA)**



**Fig. 1. 이식된 골편**



**Fig. 4. (postop. chest PA)**

Poland 씨 증후군은 1841년 Alfred Poland에 의해 처음 기술되었으며 1962년 Clarkson에 의해 Poland's syndactyly로 명명되었고 그 다양한 임상 양상으로 1967년 Baudinne 등에 의하여 Poland's syndrome으로 명명되었다. 발생율은 Walker<sup>6)</sup> 등이 문헌조사에 의해 발표한 것으로는 1:10,000에서 1:100,000으로 보고되어 있고, Eleidi<sup>2)</sup> 등은 1:30,000으로 보고하고 있다.

Epstein 등의 보고에 따르면 Poland's syndrome을 나타낸 환자에서 합지증을 동반하는 경우가 2.5%에서 13.5%까지 볼 수 있다 하였고, Per 등의 보고에 의하면 합지증의 환자들 중 Poland's syndrome을 동반하는 경우는 6%에 이른다 하였다. Damian<sup>1)</sup> 등은 이러한 경우가 9%에서 볼 수 있음을 보고하였다. 병인은 확실치 않으나, 그 임상 양상이 임신 6주에서 8주사이의 상지의 불완전한 태생학적인 발육에 있는 것 같으며, 초기 중배엽의 국한적인 결손이 결국 Poland's syndrome을 낳는다는 가설도 있다. David<sup>5)</sup> 등이 1972년 10명의 환자를 발표하였는데, 그 중 4명에서 유산을 시도한 경력이 있음을 알아내고 약물(Ergonovine maleate; lysergic acid의 기본 구조식을 가지고 있으며 lysergic acid diethylamide는 사람에게서 수지 기형의 원인이 된다고 발표된 바 있다)의 독성 효과에 의할 수 있다고 보고하였고, 또 한례에서 절박 유산이 있었음을 보고 일시적인 저산소증이 원인이 될 수 있다고 하였다. Mace<sup>3)</sup> 등이 문헌고찰과 함께 발표한 증례보고에서 남녀 성비는 3:1로서 남자에서 많이 있다고 보고되어 있고 좌우비는 3:1로 우측에 많이 나타나고 있으며 그 원인은 모르는 것으로 보고되어 있다. 모든 환자에서 적어도 대흉근의 흉골두부의 결손이 있으며 90% 이상에서 동측성 수지의 합지 혹은 단지를 나타내거나 발육미비를 보여주고 있다고 했고, 40%에서 동측 상박부의 미발육 또는 수지의 결손이 있다고 하였다. 20%에서 흉곽의 이상이 나타났다고 하였는데 대체로 제 2, 3, 4 늑골의 연골부를 포함한 늑골 일부의 결손이 있어서 늑막, 피부, 피하조직으로만 덮혀진 부위의 현저한 모순된 운동이 나타나며 시간이 지날수록 더욱 심해져 심한 호흡기 감염이 나타난다고 하였고, 또한 이환부 폐의 기종으로 하여 심장의 우측편위가 나타날 수 있다 하였다.

다른 보고에 의하면 비노기계의 기형도 볼 수 있다고

하였고 10%에서 폐탈출이 있다고도 하였고 급성 백혈병이 동반한 Poland씨 증후군을 발표한 보고도 있다. 치료에 있어서 흉벽의 모순운동에 의해 심한 호흡기 감염등의 합병증이 생기지 않게 하기 위해서, 또한 환자의 정신적인 발육과 cosmetic defect를 막기 위해 빨리 발견하여 치료해야 한다고 하였으며, 그 함요면을 최소한 줄여서 흉벽의 모순운동을 없애기 우선이다 하였다. 결손부 상 하부 늑골들을 묶어 2차적 변형을 막아야 한다고 하였다. Asp와 Sulamaa는 graft를 인접 늑골에서 골막하로 택하여 근성형술로 덮어주는 방법을 시도했으며, Hecker와 Daum은 heterologous despicated bone graft를 이용하였으며, Ravitch<sup>4)</sup> 등은 대측부 늑골을 이용하여, 거기에 대퇴근막을 써, 보강하였고 뒤에 Teflon felt를 써서 보강하였다. 금번 서울대학교 흉부외과학교실에서는 좌측 제 3, 4, 5 늑골연골부의 결손으로 심한 모순운동을 보인 환자에서 대측부 제 6늑골을 이용하여, Teflon felt로 보강하여 흉벽 결손을 교정한 결과 환자는 울 때 청색증이 나타나지 않게 되고, 호흡곤란과 폐렴증세가 완쾌되었다.

## 결 론

금번 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 Poland씨 증후군 1례를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

## REFERENCES

1. Damian C.R. Ireland : Poland's Syndrome, A Review of Forty-three cases. *J. Bone Joint Surg.* 58:52-58, 1976.
2. Eleidi A Chautard : Poland's Syndrome, *Brit. Med. J.*; 25:312, 1971.
3. Mace, J.W. : Poland's Syndrome, Report of seven cases and review of literature. *Clin. Pediat.*, 11:98-102, 1972.
4. Mark M. Ravitch : Atypical deformities of the chest wall-Absence and Deformities of the Ribs and Costal cartilages. *Surg.* 59:438-441, 1966.
5. Timothy J. David : Nature and Etiology of the Poland anomaly. *N. Engl. J. Med.*, 287:487-489, 1972.
6. Walker, J.C. : Syndactylism with deformity of the Pectoralis muscle-Poland's Syndrome. *J. Pediat. Surg.* 4:569, 1969.