

Poland 症候群

- 2 례 報告 -

박병순* · 오봉석* · 김상형* · 이동준*

- Abstract -

Poland's Syndrome

Byung Soon Park, M.D.*, Bong Suck Oho, M.D.*,
Sang Hyung Kim, M.D.*, Dong Jun Lee, 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 counselling for anxious parents.

We have encountered two patients with this entity, and one of them underwent successful surgical correction.

1. 緒 論

2. 症 例 1

Poland 씨 증후군은 胸壁질환에서 매우 드문 先天性 畸型으로 大胸筋의 胸骨部の 缺損 및 同側 手指의 畸型 을 흔히 동반한다. 1841年 Alfred Poland¹⁾가 처음 기 술한 후 여러사람에 의해 보고되었으며 그 임상적 특징 은^{2,3,4,5,6,7)} 著者에 따라 꼭 다양하여 大胸筋의 胸骨 部の 缺損, 小胸筋의 缺損 或은 發育不全, 乳房 및 乳頭 의 發育不全 或은 缺損, 皮下組織의 發育不全, 제 2, 3, 4 或은 제 3, 4, 5번째 肋軟骨部の 缺損, 同側 手指의 合指 或은 短指 등이 있게 된다. 그 원인은 아직 밝혀 지지 않고 있으며 유전적인 경향도 없는 것으로 알려져 있다⁷⁾. 금번 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 는 Poland씨 증후군 2例를 진단 이중 1例를 手術體 驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

林 ○○, 男子, 11才
患者는 갖은 상기도 감염을 主症으로 본 병원에 입원 했다. 患者는 正常分娩하였으며 家族歷上 어머니가 患 患를 분만하기 3年前에 자궁외임신으로 한쪽 나팔관 절 제술을 받았으며 과거력상 특별한 소견은 없었다. 태어 나서부터 胸壁 및 左手의 이상을 발견하였으나 비교적 건강하게 자랐고 3才에서부터 갖은 상기도 감염에 걸 렸고 最近 3개월간에는 경미한 呼吸困難까지 보이고 있었다.

理學的 所見上 전신상태는 비교적 잘 발육되고 양호 한 영양상태였으며 胸骨의 左側部가 tilting & prominent 했다. 大胸筋의 sternocostal head가 없고 左側乳頭 가 右側에 비해 hypoplasia를 보였고 左側 2, 3, 4 肋軟 骨은 촉진할 수 없었다. 청진상 心尖部가 胸骨의 中間 으로 이동되어 들렸으며 左側 2, 3, 4 手指에 指缺損症 (ectrodactly)를 보였다.

* 전남대 흉부외과학교실
* Department of thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonnam National University

檢査所見은 혈액소견, 뇨소견, 일반화학검사 소견 모두 정상범위였다. 胸部 X선 소견에서 左側 2,3,4 肋骨 전면부의 缺損을 볼 수 있었다. 染色體 分析도 정상이었다. 손의 X선 소견을 보면 左側 2,3,4 手指의 metacarpal bone 이 hypoplastic했으며 phalangeal bone 은 없었다.

手術所見 및 方法 ; 正中胸骨 切開를 실시하였는데 피하지방층이 매우 얇았으며 大胸筋이 얇은 근막층만 出現하였다. 左側 2,3,4 肋軟骨이 發育不全으로 胸骨과 연결되지 않았다. affected cartilage(2,3,4)를 노출시킨 後 右側 胸壁의 肋骨를 자가이식하였다. 肋骨를 떼어낸 右側 胸壁은 정상 胸壁의 골격을 유지하고 있어서 Dacron patch를 쓰지않고 주위 조직으로 보강하였다.

3. 症例 2

金 ○○, 男子, 5 才

비정상적인 前胸壁의 모습과 손의 기형외에는 특별한 사항이 없었다.

理學的 所見은 비교적 잘 發育되고 양호한 상태였으며 左側 前胸壁의 선천성 기형과 同側 2,3,4,5 手指의 syndactly가 있었다.

4. 考 察

Poland syndrome 은 1841년 Alfred Poland씨가 Guy's

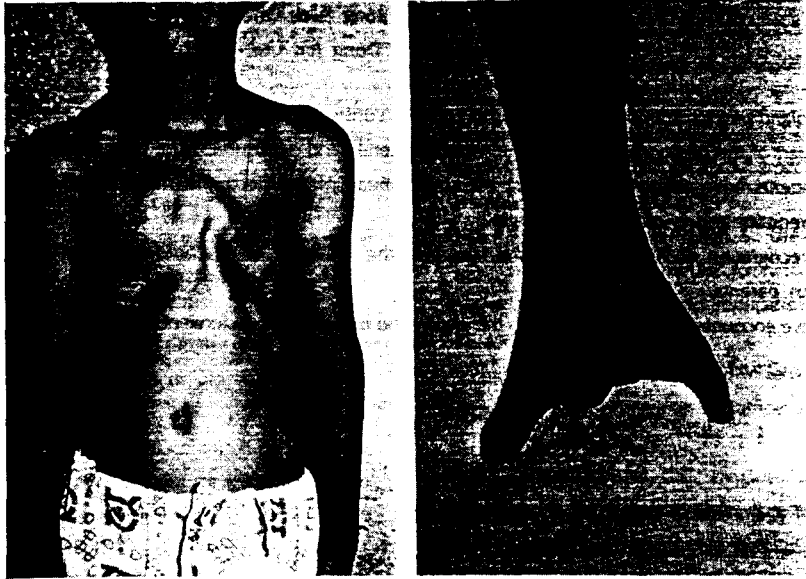


Fig. 1. 환자의 모습과 손의 기형



Fig. 2. 수술前 胸部 및 左手의 X-線 所見



Fig. 3. 수술 장면

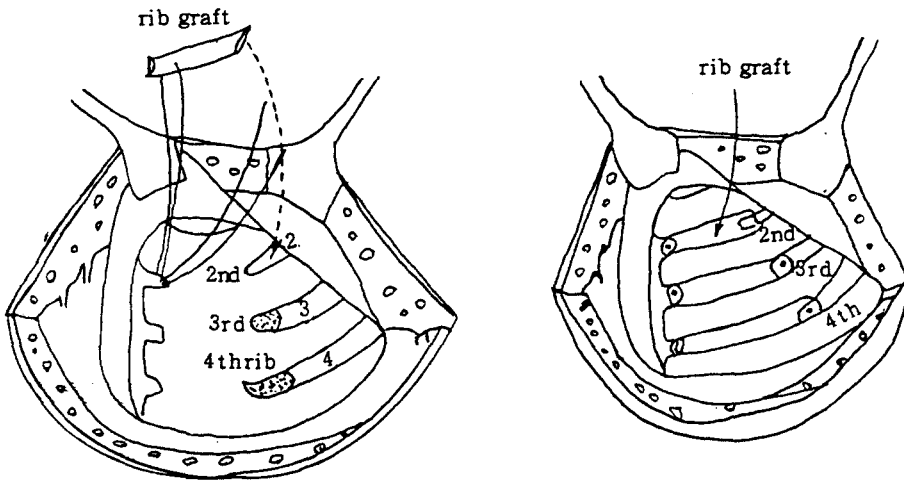


Fig. 4. 수술모식도

Hospital에서 “Deficiency of the pectoral Muscles” 로 최초로 보고하였다¹⁾. Cadaver의 dissection으로 밝힌 소견은 “Pectoralis Major Muscle의 sternal & costal portion의 전부 결손, Pectoralis Minor Muscle의 전부 결손, serratus Magnus Muscle의 대부분 결손, left hand의 all finger의 middle phalanx의 결손, 3rd Phalangeal articulation까지 extend된 finger의 web, left hand가 Right보다 짧다. 다른 부위의 기형은 없었다.” Poland씨는 늑골, 늑연골, 피하조직 및 유방의 기형은 서술하지 않았다.

일반적으로 Poland 증후군은 전측방 흉벽의 편평 또는 함몰, 대흉근의 costosternal portion의 결손으로 인한 axillary fold의 elevation, involved area의 paradoxical respiratory motion, pectoral subcutaneous tissue의 결손, 유방이 작고 유두나 areolar가 prominent하지 못하다. 때로는 반대편 유두보다 약간 높기도 하거나 없기도 한다. Polythelism, syndactyly, brachydactyly or ectromelia가 동반되기도 한다^{2,3,4)}. 그러나 손의 기형의 정도와 흉벽의 기형의 정도와는 상관관계가 없다. 아이가 나이가 들면서 기형은 가중되고 axillary ha-

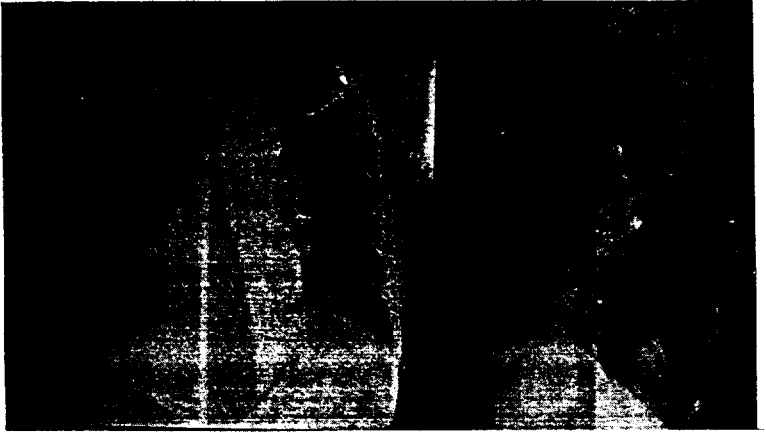
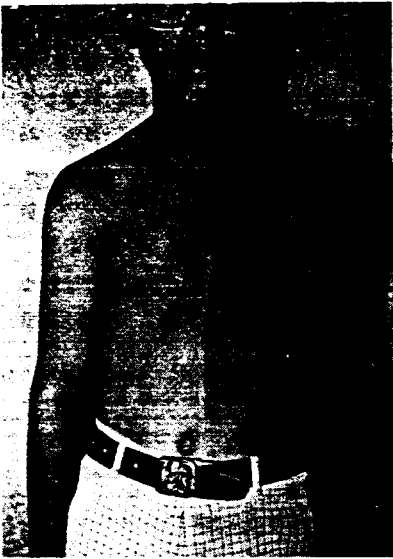


Fig. 5. 수술후 환자의 모습과 흉부 X-ray



Fig. 6. 症例 2 환자 (좌측 전흉벽과 좌측 손의 선천성 기형)

ir 가 결손되기도 한다.

대부분의 환자에서 serious physical handicap은 없으나 respiratory difficulty, cardiomegaly, dyspnea, pain on exertion, 앞으로 굽힐때 늑골사이에서 뭔가 안으로 들어오는 느낌 또는 이것이 통증이나 palpitation을 유발하기도 한다¹⁾.

대부분 cosmetic problem 또는 기형을 최소화시키기 위해 또는 심장과 폐를 적절히 보호하기위해 수술을 한다.

수술방법은

(1) 주변늑골의 periosteal graft, Latissimus dorsi 나 External oblique Muscle의 muscle flap을 이용한 graft.

(2) Autogenous split rib grafts

(3) Split rib \bar{c} periosteum

(4) Heterologous bone grafts

(5) Metallic mesh graft 등이 있다.

國內에서는 1981년 서울대 흉부외과학교실에서¹⁾ 5

개월 남아 1 예를 보고한 적이 있으나 수지기형은 없었
다.

본 교실에서 경험한 환자 2 예는 편측흉벽의 기형과 동
측 수지기형을 모두 볼 수 있었다. 증상은 경미한 호흡
곤란 외에는 별로 없었고 cosmetic problem 이 심했다.
1 예에서 autogenous rib 을 사용하여 graft 를 실시하였
으며 수술후 증상이 호전되고 cosmetic problem 이 해결
되었다.

Autogenous fascia lata 를 사용하여 graft 를 시행하
면 나중에 늘어나 다시 기형이 형성되며 늑골을 조개어
이식하기도 한다. 일반적으로 피하조직이 얇고 늑골자체
의 회전축으로 회전하여 이식된 늑골이 불안정할 우려
가 있으므로 늑골을 조개어 이식하는 것이 좋다. 두세
개의 늑연골간 결손이 있을때는 이식수술후 Teflon 등으
로 보강해주는 것이 좋다¹³⁾.

Syndactyly 는 상염색체 우성으로 유전하지만 흉벽기
형과 관련된 유전인자는 아직 보고된 바가 없다. 아직
까지 폴란드 증후군은 특발성의 질환으로 보고되고 있
다⁷⁾. leukemia 와 동반된 폴란드 증후군이^{11, 12, 13)} 보
고되었으나 아직 그 원인이나 확실한 상관관계가 밝혀
지지 않았다.

5. 結 論

본 전남의대 흉부의과학교실은 흉벽질환에서 매우 드
문 Poland 씨 증후군 2 예를 체험 그중 1 예를 수술교정
하였기에 문헌교찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Poland, A.: Deficiency of the pectoral muscles, *Guy's Hosp. Rep* 6:191, 1941.
2. Clarkson, P.: Poland's syndactyly, *Guy's Hosp. Rep.* 3:335,

- 1962.
3. Duhamel, B., and Glicenstein, J.: *Agenesis du grand pec- toral et brachysyndactylie (syndrome de Poland)*, *Chirurgie* 101:233, 1975.
4. Mace J.W., Kaplan J.M., Schanberger J.E., et al: Poland's syndrome: report of seven cases and review of the literature. *clin Pediatr* 11:98-102, 1972.
5. Chautard E.A. Freire-Maia N.: *Poland's syndrome. Br Med J* 4:812, 1971.
6. Epstein, L.I., and Bennett, J.E.: *Syndactyly with ipsilateral chest deformity. Plast. Reconstr. Surg.*; 46:236, 1970.
7. Mark M. Ravitch: *Disorders of the sternum and the thoracic wall*; Ed. by Sabiston D.C. and Spencer F.C.: *Gibbons surgery of the chest, 4th ed., W.B. Saunders Co., philadelphia, pp. 334-337, 1983.*
8. Walker, J.C., Jr., Meijer, R., and Aranda, D.: *syndactylis with deformity of the pectoralis muscle-Poland's syndrome J. Pediatr. surg.,* 4:569, 1969.
9. Peraeslo, O., and Laustela, E.: *Congenital anomaly of the bony thorax combined with developmental disturbances of an upper extremity. Ann. Chir. Gynecol. Fenn.,* 45:303, 1956.
10. Ravitch, M.M.: *Congenital deformity of the chest wall and their operative correction (Philadelphia: W.B. Saunders company, 1977).*
11. Boaz, D., Mace, J.W., and Gotlin, R.W.: *Poland's syndrome and leukemia, Lancet* 1:349, 1971.
12. Hoefnagel, D., Rozycki A., Wurster-Hill, D., Stern, P., and Gregory, D.: *Leukemia and Poland's syndrome, Lancet* 2. 1038, 1972.
13. Walters, T.R., Reddy, B.N., Bailon, A., and Vitale, L.F.: *Poland's syndrome associated with leukemia. J. Pediatr.,* 82:889, 1973.
14. 박이태, 홍장수, 서경필 : 폴란드증후군 1 예보고, *대한흉부의과학회지* 14 : 60, 1981.