

선천성 흉벽질환의 교정술*

김 주 현**

— Abstract —

Surgical Treatment of Congenital Chest Wall Defects*

Joo Hyun Kim, M.D.**

Fifty-nine cases of congenital chest wall defects experienced in the department of thoracic surgery of Seoul National University Hospital were analyzed and the relevant literatures were reviewed.

They are 52 cases of funnel chest, 3 cases of pigeon breast, one case of superior sternal fissure, one case of costochondral incurvation, one case of Cantrell's pentalogy, and one case of Poland's syndrome. Funnel chest affected males more frequently than females by 44 to 8. All of the funnel deformities were corrected by Ravitch operation or its modification except one which was the first case of this series and was corrected by a sternoturnover. Two cases required a mechanical ventilation for 3 days and 5 days respectively. Four minor complications which were two cases of skin wound infection and 2 cases of fluid accumulation were noted. Skin wound infection was repaired by a secondary closure and fluid accumulation was treated by aspiration only.

The result are all excellent without recurrence or reoperation. In 3 cases of pigeon breast, they were treated by subperichondrial resection of all of the involved costal cartilages and shortening their course with reefing sutures in the perichondrium with excellent result. The superior sternal fissure which was combined by a ventricular septal defect was treated by a simple wire closure with a good result. The costochondral incurvation was corrected by subperichondrial resection of deformed cartilages and a rib graft removed from the contralateral normal side.

The Poland syndrome and the Cantrell's pentalogy was already presented previously.¹⁾⁴⁾

서 론

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1971년 4

* 본 논문의 요지는 1986년 10월 17일 제 18차 대한 흉부외과 학술대회에서 구연 발표되었음.

* 본 논문은 1986년도 서울대학교병원 임상연구비 보조로 이루어진 것임.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic Surgery College of Medicine, Seoul National University
1987년 3월 2일 접수

월부터 1986년 12월말까지 수술 치험한 선천성 흉벽질환 59예를 분석하고 수술적응, 수술방법, 술후성적, 합병증 등 임상적 고찰을 시도하였다. 본 교실에서 경험한 선천성 흉벽질환은 가장 흔한 누두흉(pectus excavatum, funnel chest), 구흉(pectus carinatum, pigeon breast), 칸트렐 증후군(Cantrell's pentalogy), 폴란드 증후군(Poland syndrome), 흉골상부 열구(superior sternal fissure), 흉벽내굴(costochondral incurvation) 등이 포함되었다(Table 1).

Table 1. Varieties of Chest Wall Defects

	Male	Female	Total
Funnel Chest	44	8	52
Pigeon Breast	3	0	3
Cantrell's Pentalogy	0	1	1
Ponland Syndrome	1	0	1
Costochondral Incurvation	0	1	1
Superior Sternal Fissure	1	0	1
	49	10	59

분석재료 및 수술방법

1. 누두흉

전체 59명의 선천성 흉벽 기형 환자중 누두흉은 52명으로 가장 많은 기형을 접하고 있었다. 남자 44예, 여자 8예로 남녀비가 5 : 1 이상이였으며 연령분포는 1년 4개월에서 32세까지 다양하였으나 67.3%에 해당하는 35명이 0세에서 10세 사이였다. 특히 0세에서 5세 사이가 25명으로 가장 흔한 연령층이었다 (Table 2). 이들이 병원을 찾은 주증상은 주로 전흉벽 함몰 기형 자체이고 그외 잦은 상기도 감염, 운동시 호흡곤란이 있었으며 폐무발생 (left lung agenesis) 환자 1명에서는 청색증 및 끈봉지불 호소하였고, 심계항진, 피로감, 흉벽이 조이는 듯한 증상, 체중이 늘지 않는다고 호소한 경우 등이 각각 1예씩 있었다 (Table 3). 이들의 기형의 정도를 용적으로 측정 한 것은 최자 15 cc에서 330 cc 까지로 평균 60 cc였으며 합병질환으로는 좌 폐무발생증 (left lung agenesis), 폐격리증 (pulmonary sequestration), 횡격막성 내장전위 (eventration of diaphragm), 폐낭종 (bronchogenic cyst), 前耳洞 (preauricular sinus), 척추측만 (scoliosis) 이 각각 1예씩 있어 누두흉 52명 중 11.5%가 다른 기형과 합병되어 있었으나 심장기형과 합병된 예는 없었다 (Table 4). 수술방식은 노¹⁾와 이²⁾등 본 교실에서 보고한 바와 같이 Wada식 “sterno-turnover” 방식에 의해 교정된 예가 1예, Ravitch 방식으로 교정 후 Adkins 지주를 사용한 예가 1예, Ravitch술식의 변형인 Shannon식 수술 1예, 32세 성인에서 Ravitch식 교정후 Kirschner wire로 고정시킨 1예 등 4예를 제외한 전예에서 Ravitch 술식을 사용하였다 (Table 5).

술후 합병증은 2예에서 호흡기에 의한 보조 호흡이

Table 2. Funnel Chest (52)

	M	F
0- 5	19	6
6-10	10	0
11-15	6	0
16-20	3	1
21-25	3	1
26-30	1	0
over 30	2	0
Total	44	8

Table 3. Chief Complaints of Funnel Chest (N=52)

Depression deformity	52
Frequent respiratory infection	9
Exertional dyspnea	7
Cyanosis & Clubbing (left lung agenesis)	1
Palpitation	1
Easy fatigability	1
Chest tightness	1
Failure to gain the weight	1

Table 4. Associated congenital lesions of funnel chest

Left lung agenesis	1
Pulmonary sequestration	1
Diaphragmatic eventration	1
Bronchogenic cyst	1
Preauricular sinus	1
Scoliosis	1
Total	6/52(11.5%)

Table 5. Operative Methods of Funnel Chest

Wada's Costoplasty	1
Shannon's Procedure	1
Ravitch operation & Adkin's strut	1
Ravitch operation & Kirshner's wire	1
Rvitch operation	48
Total	52

Table 6. Complications of correction of funnel chest

Assisted ventilation	2
Skin wound infection & secondary closure	2
Wound hematoma	2
Total	6

필요하였던 바 그중 1예는 기도 절개하에 보조 호흡을 3일간 실시하였고 1예는 편도선 비후증이 합병되어 5일간의 호흡기 사용이 요구되었다. 그의 경한 합병증으로 피부절개 부위 감염 2예와, 상처부위 피하 혈종이 2예 있었다(Table 6). 이들 피부감염은 2차 봉합으로 치유되었고 상처부위 피하혈종은 침 흡인술로 완치되었다. 이 혈종은 최근에는 Hemoevac 사용으로 없어졌다.

2. 구흉(pectus carinatum, pigeon breast)

본 교실에서 경험한 구흉은 3예로 전예가 남자였으며 4세가 2예, 17세가 1예였다. 내원시 주증상은 전예가 돌출가슴이었으며 이학적 소견상 특이한 소견은 발견되지 않았고 기타 합병된 기형도 없었다. 전 예에서 Ravitch 술식을 사용하였는 바 양측성 유방하 피부 절개 후 대흉근을 박리하여 제거하고 복직근도 박리하여 늑연골 하연과 검상돌기에서 분리시켰다. 그리고 변형된 하부 늑연골을 늑연골막하 제거 후 늑연골의 늘어난 부분을 주름잡아 봉합하고 돌출된 흉골면을 칼로서 조금 제거하여 교정하고 좌우 대흉근을 봉합하고 복직근도 재부착시켰다(Fig. 1).

3. 흉골 상부열구(superior sternal fissure)

14세 된 남아가 운동시 호흡곤란과 흉벽부분 결손증을 주소로 본 소아병원을 방문, 심도자법과 심장조영술을 포함한 심장검사 결과 심실 중격 결손증이 진단되었고 흉골 상부 열구가 확인되었다(Fig. 2). 환자는 앙와위로 누웠 후 개심술 시 항용하는 흉골 정중절개선으로 피부절개 후 V형의 흉골상부 열구가 있음을 확인할 수 있었고 그 부위는 피부와 피하지방 아래쪽에 심낭이 위치하였으며 심낭은 어떤 결손도 없이 완전하였다. 인공심폐기 사용하여 개심술에 의거 심실중격결손증의 교

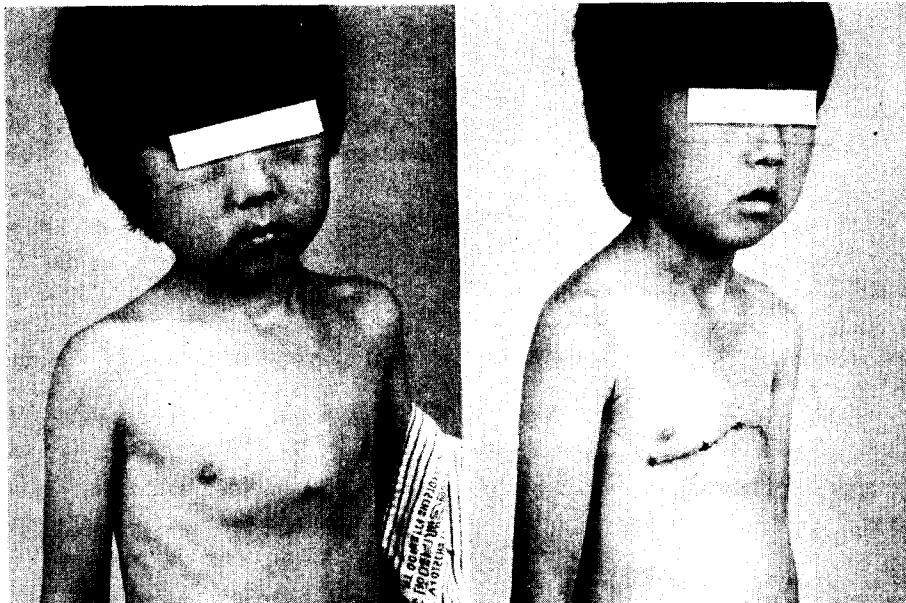


Fig. 1. Preoperative (left) and postoperative (right) view of one of pectus carinatum cases in 4 years old male.

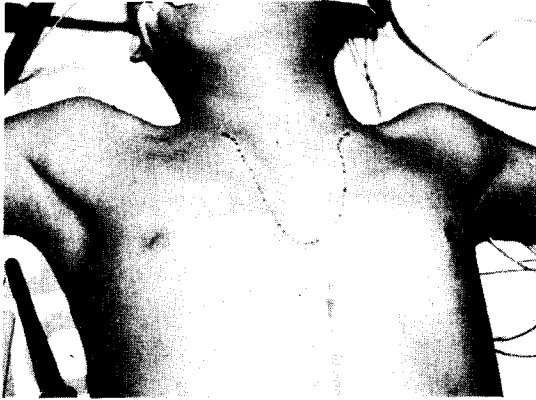


Fig. 2. Preoperative view of superior sternal fissure with ventricular septal defect in 14 years old male. The dotted line indicates the defected portion of sternum.

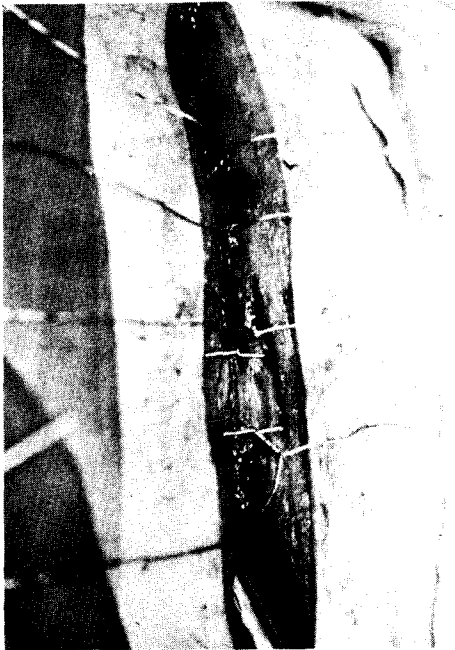


Fig. 3. The operative finding of superior sternal fissure. The sternal defect was closed by simple wire closure.

정술을 시행하였으며 흉벽결손부위는 철사로 견인하여 무리없이 교정되었다(Fig. 3). 환자는 술후 만족한 결과를 보였다(Fig. 4).

4. 흉벽 내굴 (Costochondral Incurvation)

6세 된 여아에서 우측 제 5, 제 6 늑연골 부위에 부분

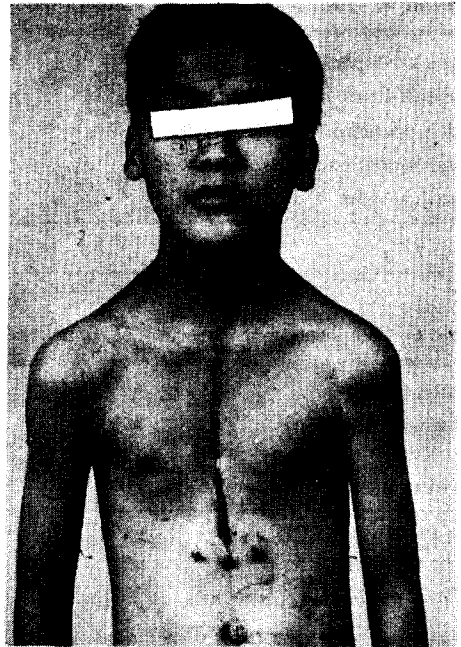


Fig. 4. Postoperative view of superior sternal fissure.

함몰의 교정술을 위해 본 흉부의과로 전과되었다. 환자는 구루병으로 소아과에서 비타민 D 등 약물투여를 받은 과거력이 있었으나 흉벽기흉은 생후부터 인지되고 있었다.

이학적 소견상 기타 특이 소견은 발견되지 않았다. 그림 5의 좌측에서 보는 바와 같이 우측 흉벽내굴로 진단되어 전신 마취하에 좌우대칭으로 유방하 피부절개하고 기형을 보인 제 5, 제 6늑골 일부를 제거 연골막하로 제거하고 좌측 제 5늑골로 늑골이식하였다(Fig. 6). 수술후 환자는 호흡 등에 아무런 지장없이 자가호흡 하였으며 양호한 상태로 퇴원하였다. 술후 6개월에 소아과에서 서해부 탈장으로 교정수술을 받았으나 곧 회복되었고 술후 10개월까지의 추적검사상 양호한 상태를 보이고 있다.

5. 폴란드 증후군 (Poland's syndrome)

본 교실에서 경험한 폴란드 증후군은 1981년 박등³⁾에 의해 증례 보고된 바 있다. 환자는 5개월 된 남아로 정상분만된 아기였으며 출생기에 특별한 문제는 없었으나 태어날 때부터 좌측 전흉부의 함몰과 울 때 청색증을 보였으며 당시 단순 흉부X-선 소견에서 좌측 늑골결손과 경증도의 심장의 우측 전위가 있었다고 한다. 환자는 잦은 폐렴 감염력이 있고 본원 입원 당시에

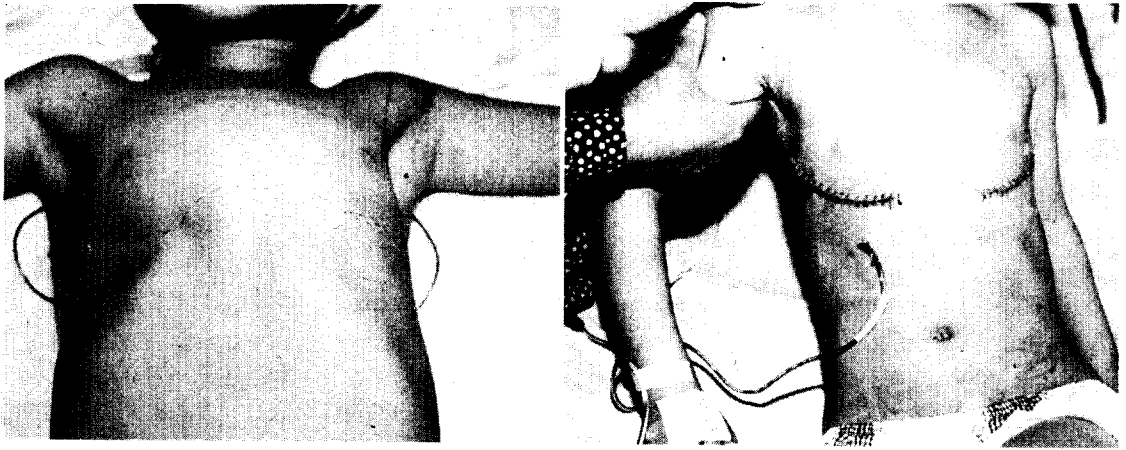


Fig. 5. Preoperative (right) and postoperative view of costochondral incurvation in 6 years old female.

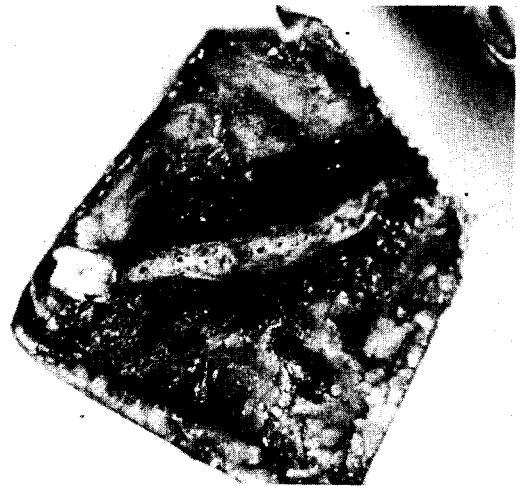
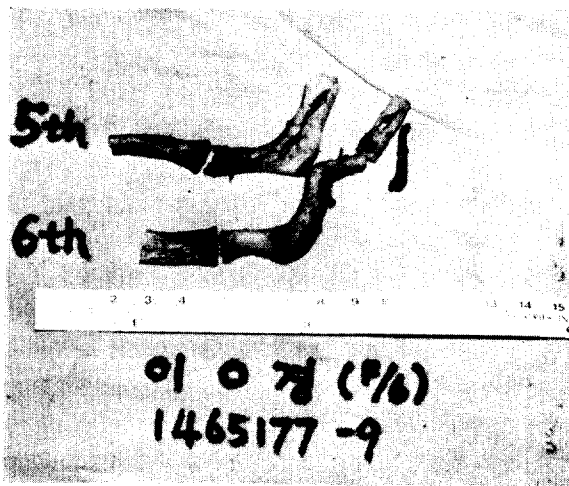


Fig. 6. Operative findings and the resected deformed cartilages in the costochondral incurvation of 6 years old female.

도 폐염 증세를 보였다. 이학적 소견상 좌측 전흉부의 모순된 움직임이 있었으며 제 3, 4, 5 늑연골부위의 결손이 있었고 유두는 우측에 비하여 발육부전을 보였으며, 좀더 왼쪽에 위치하였다. 흉근의 결손이 있었으나 심잡음은 들리지 않았고 수지에 이상도 보이지 않았다. 수술 소견시 좌측 제 3, 4, 5 늑골의 연골부가 없고 대흉근의 흉골두부가 없었으며 그 결손부는 단지 피부와 피하조직 및 늑막으로만 덮혀 있었다. 제 6, 7, 8, 9, 10번째 늑골은 미발육상태였으며 융합연골을 형성하였으나 흉골부와 연결되지는 않았다. 수술은 대좌부 제 6 늑골을 잘라서 반으로 자른 후 3번째 늑골 결손부와 4번째 결

손부에 이식하였고 Teflon felt 를 대어 보강하였다. Teflon felt 와 이식된 늑골 및 그 하부조직을 꿰매어 이식된 늑골의 회전을 방지할 수 있게 하였다. 술후 환자는 2일뒤에 자신이 호흡할 수 있었으며 수술 후 12 일째 퇴원할 수 있었다.

6. 칸트렐씨 5증후군

본 교실에서 경험한 칸트렐씨 증후군은 1982년 성등⁴⁾에 의해 보고된 바 있다.

환자는 7세 된 여아로 제대부위에 돌출된 종괴를 주소로 본 병원에 입원하였다. 출생력을 보면 8개월반만

에 쌍생아의 첫번째로 분만되었으며 출생시부터 종괴를 발견하였지만 성장하는데 별 장애가 되지 않아 관심을 두지 않았다. 이학적 소견상 심잡음은 들리지 않았으나 흉골은 짧으며 아래쪽 일부가 벌어져 있었고 검상 돌기는 없었다. 흉골직하부부터 제대부위까지 정중 복벽근육이 폭 3cm, 길이 10cm 크기의 결손이 있으며 그 부위는 피부로만 덮혀 있었다. 결손 윗부분은 고무강도의 새끼손가락 굵기 되는 맥박성 종괴가 있고 아랫부분은 복부장기의 탈장에 의해 제란크기만큼 불룩 튀어나왔다. 이 종괴는 심장맥박과 같은 시기에 수축 및 확장하여 그곳을 압박하면 부정맥이 유발하였다. 심도자 및 좌심실 조영술 소견은 밖에서 축지된 손가락 굵기의 맥박성 종괴가 좌심실 첨부에서 기원하는 계실임을 알 수 있었다. 수술은 인공심폐기를 사용하지 않고 계실을 잔박리하여 감자로 잡고 절제, 봉합이 가능하였다. 복측 횡격막 결손부도 단순 봉합이 가능하였고 심낭 결손은 횡격막 결손부위를 늑골연 혹은 늑막에 봉합시키므로써 자연적으로 폐쇄되었다. 정중 복벽 결손도 벌어진 복벽근 축연을 끌어당겨 붙여서 단순 봉합하였다. 환자는 수술 후 12시간동안 경한 심부전증이 있었으나 약물 도움으로 곧 호전되었으며 그 후론 별 문제없이 경쾌 퇴원하였다.

고 찰

1. 누두흉

누두흉이 환자의 심장이나 폐에 생리적 영향을 미친다는 증거는 많지 않음에도 미용상 문제는 환자의 성격형성에 중요한 영향을 미칠 수 있고 자세에도 어깨가 앞으로 처지거나 배가 튀어나와 정형외과적 문제를 유발시킬 수 있다¹⁴⁾. 이 기형의 발생원인은 현재까지 분명히 밝혀지지 않고 있으나 Brodtkin⁶⁾의 주장으로 septum transversum에서 기원한 횡격막 전방부의 발육장애와 이로 인한 섬유조직화 된 횡격막이 당겨지는 것이 원인이 된다고 주장하였고 Brown⁷⁾ 및 Chin⁸⁾은 흉골하 인대가 중요한 역할을 한다고 하였으나 다른 저자들은 같은 조직을 발견할 수 없다고 하고 있다¹⁶⁾. Mukusick¹¹⁾은 누두흉이 전반적인 결합조직의 결손 질환인 Marfan 증후군과 합병되어 나타남에 주목하고 있으나 같은 결합조직 장애를 초래하는 구루병이나 괴혈병이 누두흉 발생과 관계없는 점에 비추어 결합조직 결손 자체는 직접 연관이 없는 것으로 보고 있다¹²⁾. Sweet⁹⁾와 Ravitch¹⁰⁾들은 이 기형이 출생시 영아의 첫 호흡

때 관찰되고 가장 깊은 함몰부위의 굴곡이 횡격막 부착 부위에 위치한다는 사실에 주목하고 횡격막이 이 기형을 심화시키는 이상의 역할을 하기가 어렵다고 보고 주로 늑골의 성장과다가 주원인으로 설명하여 상당한 설득력은 있으나 근본적인 원인은 밝혀지지 않은 상태이다²⁴⁾.

이 누두흉의 외과적 치료는 Ravitch¹²⁾에 의하면 1913년 Sauerbruch에 의한 것이 처음 시도라고 하고 그후 여러 술기가 개발되어 왔다. 현재 가장 보편적으로 시도되고 있는 Ravitch 술식은 1949년 처음 발표되었다¹⁰⁾. 이 술식은 처음 발표후 조금씩 수정이 되어 현재에 이르렀다^{12~14)}. 그러나 수술의 근본원칙 즉 첫째 변형된 늑연골의 절제, 둘째 흉골과 검상돌기 관절 분리, 셋째 늑간속(intercostal bundle)과 흉골 경계분리, 넷째 흉골의 횡절골술(Transverse osteotomy), 다섯째 외부 고정물 없이 절골술부위의 과교정(overcorrection)등은 변함이 없다. 이 기형의 수술적응은 기형의 진행과 기형으로 인한 정형외과적 자세 불균형의 심화를 방지하고 미용 및 심리학적 고려, 또한 생리적 특히 심폐기능장애의 방지를 목적으로 하고 있는 바 Ravitch¹⁶⁾ 및 Wada¹⁷⁾ 등은 이 기형이 점차 진행된다고 주장하고 있고 어린 시기에 교정해줄수록 늑연골의 절제가 축소될 수 있으므로 더욱 정상적인 흉벽모양을 갖출 수 있다고 하였다. 그러나 Welch 등¹⁸⁾ 대부분의 저자들은 이 기형으로 인해 정신적 충격을 갖기 전 즉 학령전 연령으로 3~5세를 수술의 적기로 보는 바 본인도 이에 동의하고자 한다. Haller 등¹⁴⁾에 의하면 폐기능 장애는 객관적인 증거를 찾기 어렵다고 주장하였으나 Ravitch¹⁹⁾는 이 누두흉으로 인한 심부전증례를 보고한 바 있고 술전 "slow eater"들이 수술 후 빨리 음식을 섭취하며 맹렬한 식욕을 과시하고 활동이 적던 아이들이 수술 후 활발해진 것으로 보아 심폐기능의 장애를 과소 평가할 수는 없다고 하였다. 또한 Weg 등이²⁰⁾ 보고한 바에 의하면 누두흉 환자에서 강제호기량(Forced expiratory volume)과 최대수의호흡량(Maximal voluntary volume)의 감소가 있음을 보고하고 Ravitch¹⁹⁾와 Diaz²¹⁾들은 우심실 압력곡선상 압축성 심낭염에서 관찰되는 diastolic dip과 plateau가 나타남을 보고한 바 있다. 특히 Beiser²²⁾ 등은 누두흉의 생리적 영향을 뒷받침하고 있다. 그러나 본 저자의 예에서는 뚜렷한 심폐기능의 장애를 나타내는 객관적 소견 없이 대부분이 미용 혹은 심리적 적응이 되었다.

Ravitch 술식 이외에 사용되는 술식으로 본 교실에서

행한 첫 예¹⁾에서 sterno-turnover 식이 있다. 이는 Wada^{17,23)}에 의해 보편화되었으나 그보다 앞서 프랑스에서 1954년 Judet and Judet과 1960년 Santy 등에 의해 보고되었다²⁴⁾. 1975년 Taguchi 등²⁶⁾은 Wada술식이 15세 이상에선 술후 합병증, 즉 근육 및 골괴사, 누공형성 등 불만족한 결과를 얻는 경우가 많다고 주장하고 양측 내유방동맥을 회생시키지 않고 흉골을 뒤집어 성공한 예를 보고한 바 있다. 1973년 Shannon 등은²⁵⁾ Ravitch 술식을 조금 변형한 바 하부 늑간 근육을 흉골하에서 좌우 봉합해주고 더 좋은 미용상의 결과를 얻었다고 보고한 바 있고 본 교실에서도 1예를 이식술에 의거 치유한 바 있으나¹⁾ Ravitch는 이 시도가 기형의 재발을 유발시킬 수 있다고 주장하고 있다²⁴⁾. Peters와 Johnson 등은²⁷⁾ 흉골 통한 Kirschner wire를 사용 고정시키는 술식을 사용 보고하였다. 저자의 예중 가장 나이가 많은 32세 남자 환자 1예에서 Kirschner wire를 사용 고정한 후 3개월 후 철사가 피부를 자극하여 제거하였다. 이런 내부적 혹은 외부에서의 전인 조작은 대체로 불필요하고 때론 위험하다.

2. 구흉(Pectus carinatum, Pigeon breast)

구흉은 누두흉에 비해 훨씬 빈도가 낮은 기형으로 Ravitch²⁴⁾는 누두흉 500예 경험시 구흉은 45예로 거의 10 : 1의 발현 비율을 보고하고 Robicsek³¹⁾ 등의 보고는 174예의 누두흉에 41예의 구흉을 보이는 바 약 4 : 1의 발현 비율을 보이고 있다. 저자의 경우는 52예의 누두흉과 3예의 구흉으로 상기 저자들의 보고보다 더 낮은 발현율을 보인다.

구흉은 2가지 형태로 나타나고 있는데 이를 지칭하는 명칭이 저자들에 따라 차이가 있다. Brodtkin³⁰⁾은 제 1형을 늑연골-흉골병돌출(chondromanubrial prominence)이라 명명하고 이는 흉골병 부분과 그 주위 제 1 및 제 2 연골이 돌출되고 그 아래쪽의 흉골체 부분이 가라 앉아 보이는 기형으로 정의하고 있으며 제 2형을 늑연골-흉골체 돌출(chondrogladiolar prominence)로 지칭하고 이는 하부 전흉부와 흉골의 몸체 부위가 돌출되어 흉골체-검상돌기 부분이 가장 튀어나온 것을 말한다고 하였다. Lam 등은²⁸⁾ 이를 Keel type으로 명명하기도 하였다. Brodtkin³⁰⁾은 제 1형이 더욱 흔한 것이라고 하였다. Ravitch²⁴⁾는 전형적인 병아리 가슴(chicken breast)과 “pouter pigeon”형으로 나누고 병아리 가슴은 흉골이 돌출되고 주위 늑연골은 함몰 기형을 나타내어 마치 “큰 거인이 정면에서 가

슴을 움켜 쥔 듯한 형태”라고 기술한 Howard³²⁾의 말에 공감을 표시하고 둘째 형은 흉골병과 상부 늑연골부위가 돌출되어 아래쪽으로 깊이 들어가 옆 단면을 보면 Z형을 취한다고 기술한 바 Brodtkin의 제 1형과 같은 형태를 나타낸다. 구흉의 수술적 교정은 개인차가 심하므로 개개의 증례에 약간의 수정이 필요하다는 점이 여러 저자들에 의해 강조되고 있다^{24,28-30)}. Lam 등은²⁸⁾ 2가지 형태의 수술의 차이를 강조하고 있는 바 2형 모두에서 변형된 늑연골의 제거는 마찬가지로 흉골의 절골술의 차이를 기술하였다. Ravitch²⁴⁾도 자신의 제 1형은 변형된 늑연골 제거 후 돌출된 흉골을 칼로 도려내어 수술을 완성하고 제 2형 즉 pouter pigeon type에선 흉골의 절골술의 필요성을 강조하고 있다. 본 저자의 예에서 2예는 Ravitch의 제 1형에 속하고 1예는 Ravitch의 제 2형에 포함시킬 수 있었으나 전예에서 흉골의 절골술은 없이 교정이 완료되었다. 즉 그림 1에서 Brodtkin의 chondrogladiolar type (즉 Keel type 기형) 혹은 Ravitch의 1형에 속하는 기형을 보여주고 있는 바 양호한 수술 결과를 보여주고 있다.

3. 흉골 열구(Sternal Fissure)

흉골 열구는 3가지로 구분될 수 있다. 즉 ① 전흉골 열구(clefts of the entire sternum) ② 흉골상부 열구(superior sternal fissure) ③ 흉골하부 열구로 이중 흉골하부 열구는 거의 언제나 다른 부위의 기형과 더불어 나타나는 Cantrell씨 5증후군의 형태를 취하는 바 이는 별도 기술코자 한다.

흉골 열구는 정상적으로는 태생기 6주까지 전면체벽의 양쪽 면에 간엽대(mesenchymal band)를 형성하고 이것이 10주까지는 윗쪽부터 아래로 융합될 것이 융합되지 못한 결과 발생하는 것으로 이 융합이 되지 않는 원인은 밝혀지지 않고 있다. 특히 전흉골 열구는 심장일소증(ectopia cordis)과 병합되어 나타난다.

흉골상부 열구는 대개 U형이거나 V형으로 나타난다. 이 기형은 흔히 복부 상부 정중선에 반흔과 같은 선이 동반되어 나타나는 바 본 증례에서도 같은 선이 보이고 있다(Fig. 2). V형의 흉골상부 열구는 전흉골 열구보다 흔하게 출현하며^{33,35)} 이의 교정은 Sabiston³⁴⁾이 발표한, 즉 분열된 흉골 양면의 늑연골 부위에 연골절술(chondrotomy)을 한 후 시행하는 단순 봉합이 보편화되고 있다. 본 교실에서 경험한 예에서는 V형이었으나 연골절술없이 동반된 심실중격결손증의 교정을 위

해 하부의 흉골을 절단한 후 개흉술을 마치고 천사로 흉골 양면을 봉합하여 좋은 결과를 보였다(Fig. 3, 4).

전흉골 열구에서 심낭은 오직 피부 및 약간의 피하조직에 의해 싸여 있고 초기에 봉합시키지 못할 경우 단순봉합이 더욱 어려워지고 특히 심장이 봉합된 흉골하에서 압력을 견디기 힘들다³⁴⁾. 그러나 단순한 봉합이 힘든 경우 여러 인조조직, Teflon, Ivalon, Wire mesh 등이 연결 안된 공간을 매꾸기 위해 사용되어 비교적 만족스런 결과를 얻기도 하나 특히 금속조직이 대혈관과 밀착되어진다는 점을 감안 상당한 위험이 있다고 할 수 있다³⁴⁾. Verska 등은³⁶⁾ 전흉골 열구의 1차 봉합을 발표한 바 있고 Aytac 등은³⁴⁾ 전흉골 열구시 제 1, 제 3 늑골을 정중선에서 자르고 제 2, 제 4 늑골을 정중선에서 6cm 측방부위에서 잘라 열구부위를 단순봉합한 후 제 2 늑골의 절단된 안쪽면을 제 1 늑골의 절단된 바깥면과 연결하고 같은 방법으로 제 4 늑골 안쪽면을 제 3 늑골 바깥면을 연결하여 좋은 결과를 보였다고 보고하였다.

4. 늑연골 내굴(Costochondral Incurvation)

Ravitch 등은³⁷⁾ 구흉의 변형인 것처럼 보이나 흉골 부위가 아니고 흉벽 측방에 생긴 기형을 기술하고 구흉에서와 같이 늑연골하연골 절제후 늑연골막을 긴축시키는 조작으로 교정하였다고 보고하고 있다. 또 한 예는 골절술, 연골절술을 변형된 늑골 양쪽 끝에 시행하고 여분의 늑연골부위를 절제한 후 제모양을 만들고 Kirschner wire 를 양측에 삽입하고 있다. 본 저자의 경우에는 대칭되는 좌우 2개의 유방하 피부절개선을 넣고 우측 변형된 제 5, 제 6 늑연골을 늑연골막하 제거하고 견착인 좌측의 제 5번 늑골을 이식 봉합하여 좋은 결과를 보여주고 있다(Fig. 5, 6).

5. 칸트렐씨 증후군(Cantrell's pentalogy)

1958년 칸트렐 등은³⁸⁾ 흉골 열구중 특히 하부 흉골 열구를 항상 동반하는 흉벽기형을 보고한 바 이를 칸트렐 5 증후군으로 명명하였다. 국내에서도 1982년 본교실에서 행한 성 등⁴⁾의 치형 성공예와 박⁵⁾ 등의 부검례가 보고되어 있으나 대단히 희귀한 증후군이다. 이는 ①정중 제대상부 복벽결손 ②흉부하부결손 ③횡격막 전방부의 결손 ④횡격막쪽 심낭결손 ⑤선천성 심장기형 등의 복합기형이다. Haller 등은³⁹⁾ 이 기형을 취급하는 외과의들이 정확한 발생학적 기형 기전을 이해하고 교정에 임할 것을 강조하고 있다. 즉 흉골과 복벽결손은 背側 중배엽(dorsal mesoderm)의 복잡 기형으로 이

구조의 좌우 原基의 융합부전으로 생기고 실제 조직과(tissue mass)가 부족한 경우는 많지 않으므로 외과적 봉합에 어려움이 없다고 주장하고 있다.

성⁴⁾ 등도 심장내의 좌심실 계실을 인공심폐기 사용하지 않고 절제 봉합하고 각 결손부위를 성공적으로 봉합하였음을 보고하였다.

6. 폴란드 증후군(Poland's syndrome)

폴란드 증후군은 대흉근의 흉늑연골부 결손과 수지융합증을 기본으로 하는 대단히 드문 기형의 일종이다. 1841년 Guy Hospital의 보고서에 Poland 가 기술한 것이 시초이며⁴¹⁾ 국내에선 본 교실에서 보고한 박 등³⁾의 보고가 있다. 그러나 이 환자에선 수지의 기형이 없으므로 폴란드 증후군에 포함시키는데 무리한 점이 없지 않으나 흉벽의 기형은 폴란드 증후군의 그것과 일치한다. Mace 등⁴⁰⁾의 기술에 의하면 흉벽 기형은 우측이 75%로 우세하고 수지기형은 좌측이 많다고 한다. 흉벽기형이 우측에 많은데 대하여서는 원인이 밝혀지지 않고 있다.

폴란드 증후군의 과거력중 산모가 유산을 시도한 점에 착안하여 발생원인과 관련지우려 하고 있으나⁴³⁾ Ireland 등⁴²⁾은 그런 예를 발견할 수 없다고 보고하고, 그 설을 부인하였다. 폴란드 증후군에서 본 교실에서 보고한 증례와 같이 흉벽의 모순운동에 의해 심한 호흡기 감염 등의 합병증이 생기지 않게 하기 위하여 또 환자의 심리적 장애와 미용상 문제를 위하여 조기치료를 주장하고 있다³⁾. Ireland 등⁴²⁾도 학동기 이전에 외과적 치료가 완료되어야 할 것이라고 주장하고 있다. Ravitch⁴⁴⁾는 흉벽교정에서 반대측의 늑골을 이식 봉합하고 Teflon을 보강하여 교정하였는 바 본 교실에서 발표한 증례에서도 동일한 방법을 사용 좋은 결과를 얻었다.

결 론

서울대학교 의과대학 흉부의과학교실에서 1971년 4월부터 1986년 12월말까지 수술치험한 선천성 흉벽질환 59예를 분석 임상적 고찰을 시도하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 환자의 연령별 분포는 0세에서 5세 사이가 29예로 가장 많고 6세에서 10세 사이가 12예로 10세 이하 환자가 69.5%를 점하고 있었다.

2) 남자대 여자의 비는 49대 10으로 남자가 4배 이상 많았다.

3) 질병별로는 누두흉이 52예로 가장 많은 기형이었고, 구흉이 3예였으며 그의 Cantrell 증후군, Poland 증후군, 흉골상부 연구, 흉벽내굴이 각각 1예씩 있었다.

4) 누두흉의 치료는 초기 시행한 Wada식 교정 1예, Adkins 지주 이용한 Ravitch 변형 1예, Shannon 술식 1예를 제외하고 전예에서 탁월한 결과를 얻었다.

5) 합병증은 2예에서 술후 기계적 호흡보조가 요구되었고 2예의 피부창상 감염, 2예의 피하혈종 등이 있었으나 각각 2차 봉합 혹은 칩 흡입으로 완쾌되었다.

6) 기타 기형에서는 각기 늑골이식 (흉벽이식 및 폴란드 증후군에서) 일차봉합 (흉골상부연구와 칸트렐 5 증후군) 등으로 만족할만한 결과를 얻었다.

REFERENCES

1. 노준량 : 누두흉의 수술요법. 대한흉부외과학회지 7 : 153, 1974.
2. 이상호, 김삼현, 노준량, 김종환, 서경필, 이영균 : 누두흉의 임상적 고찰 - 14 예 보고 - 대한흉부외과학회지 15 : 21, 1982.
3. 박이태, 홍장수, 서경필 : 폴란드 증후군 - 1 예 보고 - 대한흉부외과학회지 14 : 60, 1981.
4. 성숙환, 노준량 : 좌심실 계실을 동반한 칸트렐씨 5 증후군의 1 예 보고. 대한흉부외과학회지 15 : 325, 1982.
5. 박우현, 최순옥 : 거대 제대 기저부탈장 (Giant omphalocele) 과 동반된 Cantrell's Pentalogy 1 예. 대한의학협회지 29 : 1013, 1986.
6. Brodtkin, AA: Congenital anterior chest deformities of diaphragmatic origin *Dis Chest* 24:250. 1953
7. Brown, AL: Pectus excavatum *J Thoracic Surg* 9:164, 1939
8. Chin, EF, and Adler, RH: The surgical treatment of pectus excavatum (funnel chest) *Brit MJ* 1:1064, 1954
9. Sweet, RH: The operative treatment of pectus excavatum *Ann Surg* 129:429, 1949
11. Mckusick, VA: The cardiovascular aspects of Marfan's Syndrome A heritable disorder of connective tissue *Circulation* 11:321, 1955
12. Ravitch, MM: operative treatment of congenital deformities of the chest *Am J Surg* 101:588, 1961
13. Ravitch, MM: Operation for correction of pectus excavatum *Surg Gynec Obst* 106:618, 1958
14. Haller, JA, Peters, GN, Mazur, D and White, JJ: Pectus excavatum A 20 year surgical experience *J Thorac Cardiovasc*

Surg 60:375, 1970.

15. Ravitch, MM: Technical problems in the operative correction of pectus excavatum *Ann Surg* 162:29, 1965
16. Ravitch, MM: Chest wall deformities in shields TW(Ed) *General Toracic Surgery 2nd ed, Lea & Febiger Philadelphia, 1983:pp415*
17. Wada, J Ikeda, T, Iwa, T, and Ikeda, K: "Sterno-turnover" An advanced new surgical method to correct funnel chest deformity. *J Int Coll Surg* 44:69, 1965
18. Welch, JJ: Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in childhood. A limited opportunity *J Thorac Surg* 36:697, 1958
19. Ravitch, MM: Pectus excavatum and heart failure *Surgery* 30:178, 1951
20. Weg, JG, Krumholz, RA, and Harkleroad, LE: Pulmonary dysfunction in pectus excavatum *Am Rev Respir Dis* 96:936, 1967
21. Diaz, FV, et al: Pectus excavatum: hemodynamic and electrocardiographic considerations *Am J Cardiol* 10:272, 1962
22. Beiser, GD, Epstein, SE, Stampfer, M, Goldstein, RE, Noland, SP, and Levitsky, S: Impairment of cardiac function in patients with pectus excavatum, with improvement after operative correction *N Eng J Med* 287:267, 1972
23. Wada, J, Ikeda, K, Ishida, T, and Hasegawa, T: Results of 271 funnel chest operations *Ann Thorac Surg* 10:526, 1970
24. Ravitch, MM: Disorders of the sternum and the thoracic wall in Sabiston & spencer(Ed) *WB Saunders Company Gibbon's Surgery of the chest, 4th ed Philadelphia, 1983:pp318*
25. Shannon, JP, and Sparks, CH: An improved method for repair of pectus chest deformities *Ann Thorac Surg* 16:629, 1973
26. Taguchi, K, Mochizuki, T, Nakagki, M, and Kato, K: A new plastic operation for pectus excavatum: sternal turnover surgical procedure with preserved internal mammary vessels. *chest* 67:606, 1975
27. Peters, RM, and Johnson, GJ, Jr: Stabilization of pectus deformity with wire strut *J Thorac Cardiovasc Surg* 47:814, 1964
28. Lam, CR, and Taber, RE: Surgical treatment of pectus carinatum *Arch Surg* 103:191, 1971
29. Ravitch, MM: The operative correction of pectus carinatum (pigeon breast) *Ann Surg* 151:705, 1960
30. Brodtkin, HA: Pigeon breast-congenital chondrosternal prominence: etiology and surgical treatment by xiphosternopexy *Arch Surg* 77:261, 1958
31. Robicsek, F, Sanger, PW, Taylor, FH, and Thomas, MJ: The

- surgical treatment of chondrosternal prominence (pectus carinatum) J Thorac Cardiovasc Surg 45:691, 1963*
32. Howard, R: *Pigeon chest (protrusion deformity of the sternum) Med J Aust 45:664, 1958*
 33. Ravitch, MM: *Operative treatment of congenital deformities of the chest Am J Surg 101:588, 1961*
 34. Sabiston, DC, Jr: *The surgical management of congenital bifid sternum with partial ectopia cordis J Thorac Surg 35:118, 1958*
 35. Aytac, A, and Saylam, A: *Successful surgical repair of congenital total cleft sternum with partial ectopia cordis Thorax 31:466, 1976*
 36. Verska, JJ: *Surgical repair of total cleft sternum J Thorac Cardiovasc Surg 69:301, 1975*
 37. Ravitch, MM: *Congenital deformities of the chest wall and their operative correction Philadelphia, WB Saunders Company 1977*
 38. Cantrell, JR, Haller, JA, and Ravitch, MM: *A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynec Obst 107:602, 1958*
 39. Haller, JA, and Cantrell, JR: *Diagnosis and surgical correction of combined congenital defects of supra-umbilical abdominal wall, lower sternum, and diaphragm J Thorac Cardiovasc Surg 51:286, 1966*
 40. Mace, JW, Kaplan, JM, Schanberger, JE, and Gotlin, RW: *Poland's syndrome-Report of seven cases and review of the literature Clin Pediat 11:98, 1972*
 41. Poland, A: *Deficiency of the pectoralis muscles Guy's Hosp Rep 6:191, 1841 (Cited from 40)*
 42. Ireland, DCR, Takayama, N, and Flatt, AE: *Poland syndrome. A review of forty-three cases J Bone Joint Surg 58:52, 1976*
 43. David, TJ: *Nature and Etiology of the Poland anomaly N Eng J Med 287:487, 1972*
 44. Ravitch, MM: *Atypical deformities of the chest wall-absence and deformities of the ribs and costal cartilages Surgery 59:438, 1966*