

Poland 증후군 환자의 흉벽 및 유방 재건술

오득영 · 이백권 · 서병철 · 이종원 · 안상태

가톨릭대학교 의과대학 성형외과학교실

Chest Wall and Breast Reconstruction in Poland's Syndrome

Deuk Young Oh, M.D., Paik Kwon Lee, M.D.,
Byung Chul Seo, M.D., Jong Won Rhie, M.D.,
Sang Tae Ahn, M.D.

Department of Plastic Surgery, The Catholic University of
Korea, Seoul, Korea

Purpose: As a rare congenital anomaly, Poland's syndrome has been known to show hypoplasia in breast and nipple, absence of pectoralis major muscle, and aplasia or deformity of rib or costal cartilage which has been reported to be more common in male. However, most patients who are seeking operation are female patients having one-side deformity. In the field of plastic surgery, the major surgical indications could be asymmetric chest wall depression in man or breast hypoplasia in woman. There are many reconstruction options according to the degree of patient's deformity: a prosthetic implant, breast implant with or without tissue expander, latissimus dorsi musculocutaneous pedicled flap with or without implant and/or tissue expander, and free tissue transfer with or without tissue expander.

Methods: The authors have treated 4 patients(2 male, 2 female) who had a diagnosis of Poland's syndrome. According to the degree of patient's deformity, all patients underwent correction of breast asymmetry and unilateral anterior thoracic hypoplasia with one-staged or two-staged reconstruction.

Results: All patients were satisfied with the results and there occurred no specific complications.

Conclusion: The authors propose the treatment plan for patient with Poland's syndrome, according to the degree of patient's deformity. In case of male patient

with mild deformity, the prosthetic implant or latissimus dorsi musculocutaneous pedicled flap will simulate the missing pectoralis and improve the contour deformity. In case of female patient with moderate to severe breast asymmetry and upward displaced nipple areolar complex (NAC), NAC can be lowered with tissue expander, breast can be enlarged with autologous free flaps or latissimus dorsi musculocutaneous pedicled flap with implant.

Key Words: Chest wall and breast reconstruction, Poland's syndrome

I. 서론

Poland 증후군은 드문 선천성 기형으로 유방과 유두의 형성저하(hypoplasia), 큰가슴근(pectoralis major muscle)이 없거나 부분 결여, 늑골 또는 갈비연골(costal cartilage)의 무형성(aplasia)이나 기형을 특징으로 하는 질환¹으로서 주로 한 쪽만 침범하는 것으로 알려져 있다. 대개 발생빈도는 남자에서 호발하지만 임상적으로는 대부분 여성 환자를 만나게 되며, 드물게 남성의 경우 함몰된 흉벽을 극복하기 위해 운동을 많이 해 더욱 비대칭이 심해져 내원하게 된다. 성형외과 영역에서는 여성에 있어서 흉벽의 함몰이나 유방의 재건, 남성에 있어서 흉벽 재건과 같이 기능적인 문제 때문이라기보다는 외형적인 문제로 인하여 수술을 시행한다. Poland 증후군은 정신적인 스트레스 때문에 조기에 수술해야 할 경우를 제외하고는 청년기가 되면 수술해 주는 것이 좋다.²

저자들은 미발육의 흉벽 및 유방을 가진 Poland 증후군 환자들을 다양한 수술방법을 통하여 재건하였고 기형 정도에 따라 수술방법을 결정하였다. 본원에 내원한 4명의 Poland 증후군 환자를 대상으로 다양한 흉벽 및 유방 재건을 시행한 후 추적관찰 결과를 보고하는 바이다.

II. 재료 및 방법

가. 대상

1998년 5월부터 2005년 7월까지 본원을 내원한 4명의

Received August 23, 2006

Revised March 5, 2007

Address Correspondence: Sang Tae Ahn, M.D., Department of Plastic Surgery, Kangnam St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 505 Banpo-dong, Seocho-gu, Seoul 137-040, Korea. Tel: 02) 590-2739 / Fax: 02) 594-7230 / E-mail: stahn@catholic.ac.kr

* 본 논문은 2005년도 제 59차 대한성형외과학회 추계학술대회에서 구연 발표되었음.

Poland 증후군 환자에게 유방 및 흉벽 재건술을 시행하였다. 남자 2명, 여자 2명이었으며 평균 연령은 33세(25-42세)였다.

나. 수술방법

모든 환자는 선 자세에서 환자가 가지고 있는 결손 부위 및 정도, 유두유륜 복합체의 위치 등을 기준으로 수술 방법을 선택하였다. 필요에 따라서 단층촬영 또는 자기공명영상을 통해 결손 부위를 정확하게 진단할 수 있었다.

첫째, 반대쪽에 비해 흉벽의 함몰이 심하지 않고 유두유륜 복합체의 변위가 미약한 남자 환자의 경우는 유방 보형물(breast implant)을 삽입하였다(Case 1).

둘째, 반대쪽에 비해 흉벽의 비대칭이 심하거나 유두유륜 복합체의 변위가 심하지 않은 남자의 경우 유경 광배근 근피판(latissimus dorsi musculocutaneous pedicled flap)으로 흉벽을 재건하였다(Case 2).

셋째, 유방의 비대칭을 보이며, 유두유륜 복합체가 2 cm 이상 상방으로 변위되어 있으며 큰가슴근의 결손 및 피부가 얇은 여자 환자의 경우, 유두유륜 복합체의 하방 전위 및 더 많은 피부피판 조직을 얻기 위해 조직 확장기를 삽입 후에 광배근 근피판술 및 유방 보형물로 유방을 재건하였다(Case 3).

넷째, 심한 유방 비대칭, 심한 유두유륜 복합체 상방 전위 및 흉벽의 함몰이 심한 여자 환자의 경우, 조직 확장기로 유두유륜 복합체의 하방 전위 및 더 많은 피부피판을 얻은 후 자가조직 유리피판술로 유방을 재건하였다(Case 4).

III. 결 과

흉벽 및 유방 재건술을 받은 4명의 환자들 중 유방 삽입물만을 시행 받은 남자 환자의 경우 인공 삽입물과 상부에 남은 큰가슴근 사이의 윤곽이 약간 함몰되어 보였으며, 유

경 광배근 근피판술을 시행한 1명의 환자에서 공여부의 장액종(seroma) 형성을 제외하고는 특이한 합병증이 발생하지 않았으며, 정상측과 비교하여 비교적 대칭적인 흉벽과 유방을 재건하였다.

증례 1

41세 남자 환자로 비대칭 흉벽을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 큰가슴근의 하부 약 4/5의 발육부전 및 유두유륜 복합체의 경한 상방 전위 소견을 보였다.

유방 보형물을 이용하여 부족한 흉벽을 보강(augmentation)하기로 계획하고, 큰가슴근 근막 상방으로 피하 포켓을 형성하고 125 cc 실리콘 겔 유방 보형물을 삽입하여 흉벽을 재건하였다. 수술 후 7년째 추적관찰에서 유방 보형물의 위치는 비교적 잘 유지되었으나 상부의 큰가슴근과 유방 보형물 사이의 윤곽이 자연스럽지 못한 문제점을 보였다(Fig. 1).

증례 2

42세 남자 환자로 비대칭 흉벽을 주소로 내원하였다. 이학적 검사 상 우측 큰가슴근의 결여와 유두가 상방으로 전위된 소견을 가진 Poland 증후군 환자로 동반된 다른 기형은 없었다. 흉벽 재건을 위해 피하 포켓을 형성 후 유경 광배근 근피판술을 시행하여 흉벽을 재건하였다. 수술 후 9개월째 추적관찰에서 상부의 큰가슴근과 광배근 근피판 사이의 윤곽이 자연스럽고 비교적 대칭적인 흉벽을 보였다(Fig. 2).

증례 3

25세 여자 환자로 우측 유방의 미발육을 주소로 내원하였다. 이학적 검사 상 우측 큰가슴근의 결여와 2 cm 이상의 유두유륜 복합체의 상방 전위 및 미발육의 유방을 지닌 Poland 증후군 환자로 우측 제 3늑연골의 저형성이 동반되었다. 환자는 2단계에 걸친 유방 재건을 목표로 1단계로 조직 확장기를 삽입하여 부족한 조직을 늘리고 상방 전위된 유두유륜 복합체를 낮추었으며, 2단계로 조직 확장기 제거 후 유경 광배근 근피판술 및 유방 보형물로 유방을 재건하였다. 수술 후 6개월째 추적관찰에서 비교적 대칭적인 유방을 보였다(Fig. 3).

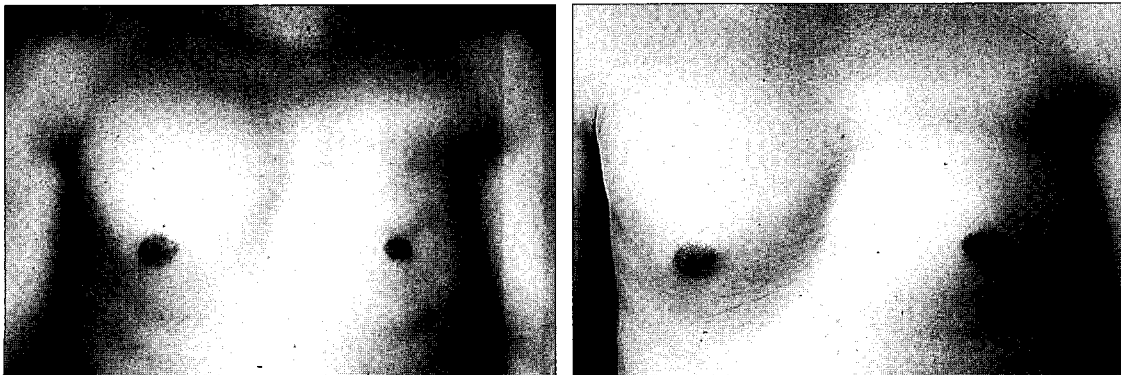


Fig. 1. (Left) Preoperative view of a 41-year-old male patient with Left Poland's syndrome. (Right) Postoperative 7 years view after chest wall reconstruction with silicone gel breast implant.

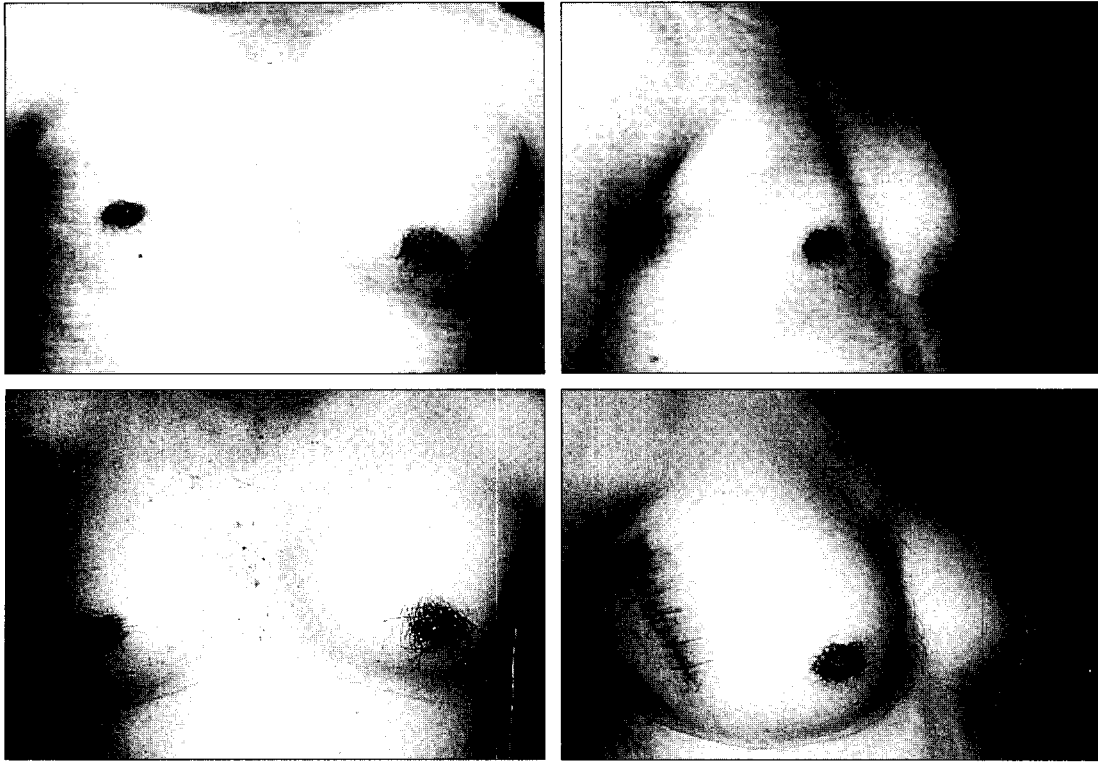


Fig. 2. (Above, left & right) Preoperative view of a 42-year-old male patient with right Poland's syndrome. (Below, left & right) Postoperative 9 months view after chest wall reconstruction with latissimus dorsi musculocutaneous pedicled flap.

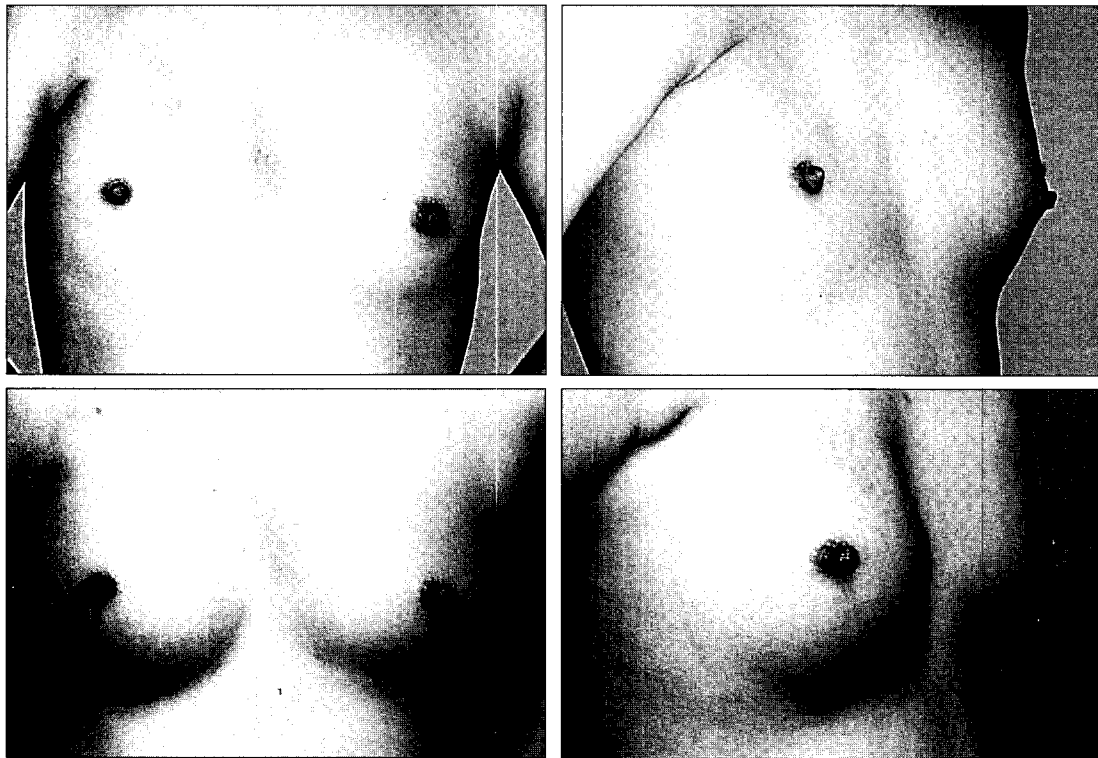


Fig. 3. (Above, left & right) Preoperative view of a 25-year-old female patient with right Poland's syndrome. (Below, left & right) Postoperative 6 months view after 2 stage breast reconstruction: tissue expander(smooth round 550 cc) and latissimus dorsi musculocutaneous pedicled flap with breast implant(smooth round saline 160 cc).

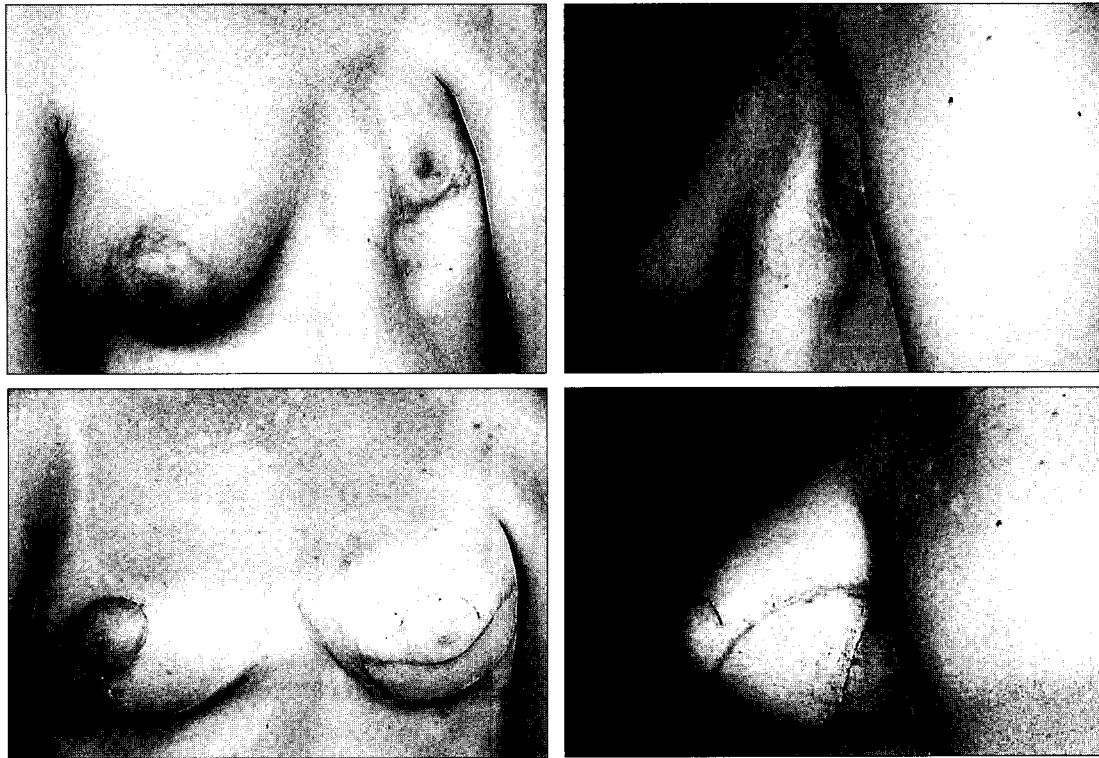


Fig. 4. (Above, left & right) Preoperative view of a 24-year-old female patient with left Poland syndrome. (Below, left & right) Postoperative 4 months view after left breast reconstruction with left superior gluteal musculocutaneous free flap and right mastopexy.

Table 1. Brief Summary of 4 Patients with Poland's Syndrome

Patient	Sex	Age	Deformity	Surgical treatment
Case 1	M	41	Absence of lower 4/5 left pectoralis major muscle depression of left chest wall	Breast implant
Case 2	M	42	Absence of lower 2/3 right pectoralis Major muscle Depression of right chest wall	LD MC flap
Case 3	F	25	Right breast hypoplasia Defect of right pectoralis major muscle Superior displacement of NAC Defect of anterior axillary fold Hypoplastic right 3rd cartilage	Tissue expander LD MC flap + breast implant
Case 4	F	24	Defect of left pectoralis major muscle Left breast hypoplasia Superior displacement of NAC Hypoplastic Lt. 2rd-6th cartilage	Tissue expander + gluteal MC free flap

M: male, F: female, LD MC: latissimus dorsi musculocutaneous, NAC: nipple-areolar complex

증례 4

24세 여자 환자로 좌측 흉벽의 심한 함몰 및 미발육의 유방, 상방 전위된 유두유륜 복합체를 가진 Poland 증후군 환자로, 흉벽과 유방 재건을 위한 1단계로 부족한 연부조직을 늘이고 유두유륜 복합체를 하방으로 내리기 위해 조직 확장기를 상부 흉

벽에 삽입을 하였고, 2단계로 부족한 피부 및 유방 재건을 위해 좌측 상부 둔부 근피판을 이용한 유리피판술(superior gluteal musculocutaneous free flap)을 시행하여 좌측 유방을 재건하였고 우측 유방고정술(mastopexy)을 시행하였다. 2차 수술 후 4개월째 추적관찰에서 비교적 대칭적인 유방을 보였다(Fig. 4).

IV. 고 찰

Poland 증후군은 기형이 있는 쪽 쇄골하동맥(subclavian artery)의 형성저하로 인한 근육, 뼈 기형으로 생긴다는 학설¹이 지지를 받고 있으며 큰가슴근의 결여, 유방 또는 유두의 형성저하 또는 무형성, 늑골과 늑연골 기형, 피부 지방과 겨드랑이 털 부족, 같은 쪽 손에 여러 가지 기형이 동반될 수 있는 증후군으로,^{1,3,4} 2:1의 빈도로 남자에서 호발하며, 한 쪽에만 동반하는 기형이 흔한 것으로 밝혀져 있다.¹ 주로 비대칭 흉벽 함몰이나 미발육 유방 등의 미용적인 목적으로 수술을 시행한다. 특히, Poland 증후군을 가진 대부분의 환자들은 흉벽의 연부조직이 부족하며 유두유륜 복합체가 상방 전위된 경우가 많아, 수술적 치료로 정상측 유방과 대칭을 이루기가 쉽지 않다. 그래서 유방 및 흉벽 재건의 목표는 대칭적이면서 자연스런 모양의 유두유륜 복합체를 유지한 유방과 적절한 양의 쇄골하부의 조직(infraclavicular volume)과 정상적인 앞겨드랑이 주름(anterior axillary fold)를 가진 흉벽을 재건하는데 있다. 수술시기는 정상측 유방과 흉부가 성숙한 다음에 수술을 하는 것이 이상적이다.² 유방 및 흉벽 재건의 방법으로는 주로 유경 광배근 근피판술을 이용하거나 인공 보형물, 유방 보형물의 삽입, 또는 자가조직 유리피판술을 이용한 유방 및 흉벽 재건술의 방법들이 보고⁵⁻¹³되고 있다.

저자들은 Poland 증후군 환자의 기형 정도에 따라 수술 방법을 결정하였다. 남자의 경우 흉부에 작은 기형이 있으며 다른 부위에 흉터를 원하지 않을 때 유방 보형물을 삽입하였고, 앞겨드랑이 주름이 소실되고 중등도의 유방의 조직을 보충하기 위해서는 유경 광배근 근피판술을 이용하여 재건하였다. 여자 환자의 경우 유두 유륜 복합체의 변위가 2cm 이상 심하거나 피부조직이 부족할 때는 조직확장기를 이용하여 부족한 조직량을 늘리고 유두유륜 복합체의 위치를 하방으로 이동시키고, 유경 광배근 근피판 아래에 유방 보형물을 삽입하는 2단계의 재건술을 시행하였다. 특히, 흉벽의 기형이 심하여 많은 조직이 필요하거나 흉벽 함몰이 심해 기저부가 불규칙하여 인공 유방 보형물을 삽입할 수 없을 경우, 흉벽의 변형이 심하지 않아도 유방 보형물의 사용을 원하지 않는 경우, 또는 광배근마저 형성저하되어 있는 경우에는 자가조직 유리피판술을 이용하여 유방을 재건하였다.

저자들의 증례 1과 같이 인공 삽입물만을 이용할 경우 수술이 쉬우면서 공여부 흉터가 없는 장점이 있으나 인공 삽입물의 이동으로 인해 차후에 비대칭 흉벽을 유발할 수가 있을 뿐 아니라 삽입물의 이동이 없어도 삽입물과 기존의 남아있는 큰가슴근육 사이의 함몰변형을 나타낼 수 있다. 이는 Poland 증후군의 경우 단순히 흉벽의 피부조직

부족 뿐 아니라 큰가슴근육의 일부 형성부전, 하부의 늑연골 또는 늑골의 형성부전 및 형성부전 등이 동반되는 경우가 많아 기존의 제폭화된 유방 보형물로는 자연스러운 윤곽을 얻기가 어렵다. 따라서 본 저자들의 증례 1의 경우도 유방 보형물 보다는 광배근 근피판술과 같은 자가조직을 이용한 흉벽 재건이 흉부의 자연스러운 윤곽을 얻기에 더욱 이상적이다. 광배근 근피판을 이용할 경우 비교적 쉽게 유방 및 흉벽 재건을 시도할 수 있고 자연스런 유방을 얻을 수 있으나 공여부에 장액종 등의 합병증이 유발될 가능성이 있겠다. 증례 3의 경우처럼 Poland 증후군 여성 환자의 비대칭 가슴 및 유방을 교정하기 위해서는 광배근 근피판술과 동시에 유방 보형물을 삽입하여 유방을 재건하는 경우 비교적 큰 자연스런 유방을 얻을 수 있으나 공여부 합병증이나 피막구축 등의 유방 보형물과 관련된 합병증 발생 가능성을 염두해 두어야 하겠다. 상방 전위된 유두유륜 복합체를 낮추고 부족한 연부조직의 보충을 위해 조직확장기를 사용할 수 있다. 증례 4의 경우처럼 흉벽의 함몰이 심하고 좌우 유방 비대칭을 해결하기 위해 많은 연부조직이 필요한 경우 둔부근 근피판을 이용한 유리피판술이나 TRAM 유리피판술을 이용할 수 있다. 자가조직의 잇점 및 비교적 자연스런 유방을 얻을 수 있으나 숙련된 문합기술을 요하며 피판의 괴사 등의 합병증을 유발할 수 있는 단점이 있다. 대칭적인 유방을 얻기 위해 부가적으로 유방 보형물을 삽입하거나 본 예에서처럼 유방고정술을 시행할 수 있을 것이다.

V. 결 론

Poland 증후군 환자의 흉벽 및 유방의 기형 정도에 따라 적절한 치료 방법을 선택함으로써 보다 자연스럽고 만족스러운 흉벽 및 유방을 재건할 수 있었으며, 저자들이 경험한 4례의 Poland 증후군 환자의 치료 방법에 대해 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Fokin AA, Robicsek F: Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 74: 2218, 2002
2. Hodgkinson DJ: The management of anterior chest wall deformity in patients presenting for breast augmentation. *Plast Reconstr Surg* 109: 1714, 2002
3. Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F: Poland syndrome: description of an atypical variant. *Aesthetic Plast Surg* 29: 32, 2005
4. Spear SL, Pelletiere CV, Lee ES, Grotting JC: Anterior thoracic hypoplasia: a separate entity from Poland syndrome. *Plast Reconstr Surg* 113: 69, 2004
5. Schneider MS: An aesthetic approach to Poland's syn-

- drome, chest reconstruction. *Aesth Surg* 20: 503, 2000
6. Kelly EJ, O'Sullivan ST, Kay SP: Microvascular transfer of contralateral latissimus dorsi in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 52: 503, 1999
 7. Avei G, Misirlioglu A, Eker G, Akoz T: Mild degree of Poland's Syndrome reconstruction with customized silicone prosthesis. *Aesthetic Plast Surg* 27: 112, 2003
 8. Liao HT, Cheng MH, Ulusal BG, Wei FC: Deep inferior epigastric perforator flap for successful simultaneous breast and chest wall reconstruction in a Poland anomaly patient. *Ann Plast Surg* 55: 422, 2005
 9. Cho IC, Choe J, Park BY, Lew JD: Breast reconstruction in Poland's pectoralis muscle anomaly. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 9: 353, 1982
 10. Lee MJ, Yang JY: 3 cases report of the Poland's syndrome. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 20: 1169, 1993
 11. Song HS, Park CG: Breast reconstruction in Poland's syndrome by transfer of latissimus dorsi muscle with tissue expander. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 17: 1022, 1990
 12. Park EJ, Kim IG, Choi HY, Lew JM: Treatment of Poland's syndrome: 2 case experience. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 18: 925, 1991
 13. Lee HK, Shin KS: Rotation of latissimus dorsi flap through the minimal incisions in Poland's syndrome. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 14: 641, 1987