

Von-Recklinghausen 氏病을 同伴한 Funnel Chest 1 治驗例

李英秀* 李榮根* 閔震植**

= Abstract =

A Case of Funnel Chest Associated with von-Recklinghausen's Disease of the Skin

Y.S. Lee,* M.D., Y. K. Lee,* M.D., J.S. Min,** M.D.

A case of funnel chest associated with von-Recklinghausen's disease of the skin, who was treated surgically under the method of sternoturn-over at the 63rd Army Hospital, Republic of Korea Army, is presented with review of the literature.

緒 論 症 例

1938年頂부터 funnel Chest 或은 Chonechondrosternum 이라 불리워지기 시작한 本畸形은 胸骨과 그周圍의 肋骨軟骨이 後面으로 陷沒되어 漏斗를 形成하는 前胸壁의 畸形으로 外科的 興味가 있는 畸形이다.

이畸形이 Pectus Excavaum 이라고 많이 불리워지고 있는데 그 語源인 Latin 語에서 Pectus Excavatum 이라함은 젖가슴(Breast)의 陷沒을 의미하는데 本畸形을 볼때 젖가슴의 陷沒보다는 主로 胸骨의 體部와 劍狀軟骨 그리고 그 周圍의 肋骨軟骨部의 漏斗形 陷沒이기 때문에 funnel chest 或은 Chonechondrosternum 이라고 命名함이 더 正確한 記述¹⁴⁾인것 같다.

本畸形은 흔히 Manubrium-gliadiolus 의 接合部位 或은 第一, 第二胸骨의 接合部位에서 부터 陷沒이 시작되어 劍狀突起로 향해 갈수록 陷沒은 심해진다. 本畸形의 原因에 對하여는 여러學說이 있으나 아직까지 正確한 原因은 究明되지 않고 있으며 대부분이 先天的인 것으로 알려져 있다.

著者들은 今般 第63 陸軍病院에서 von Recklinghausen 氏病을 同伴한 funnel chest 1 例를 治驗하였기에 紹介하며 同時에 文獻考察을 하고자 한다.

患者: 성○남, 30 歲, 既婚男子

主訴: 前胸壁의 심한 陷沒, 呼吸困難, 胸部疼痛及 頭痛, 眩氣症, 全身의 皮下結節

現病歷: 患者自身の 말에 依하면 어려서는 前胸壁의 畸形에 對해서는 자세히 記憶을 하지 못하고 다만 軍入隊前 約 5 個月前 부터 갑자기 前胸壁의 陷沒이 심하여졌다(軍入隊後 約 1 年됐음)는 것으로 미루워 보아 外觀的 畸形에 對하여는 別로 關心이 없었던것 같다. 患者의 삼촌말에 依하면 어려서 부터 前胸壁의 畸形과 全身에 皮下結節及 Café au Lait Spots 가 있었으며 이것들은 患者가 成長하여 감에따라 점차 擴大 되었고 따라서 軍에도 入隊하지 못하게 될줄 알았다한다.

本病院에 入院하기 約 7 個月前부터 驅步나 作業을 할 때면 呼吸困難이 왔으며 本病院入院 約 3 個月前부터는 呼吸 困難이 더욱 심하여졌고 따라서 胸部疼痛及 頭痛, 眩氣症等이 나타나기 시작하였고 1967 年 9 月 28 日에 本院 外科에 入院되었다.

患者의 過去歷에 入隊前 商業을 하였던것 외에 特記할만한 事項은 없었고, 家族歷에 funnel chest 가 있는 다른 家族은 없고 患者의 母에서 全身에 皮下結節及 Café au Lait Spots 를 볼 수 있었다.

理學的 所見: 入院 당시 血壓은 110/70 mmHg. 脈搏 72 min. 呼吸數 18/min. 體溫은 97.5 F 였다. 體重 48kg.

* 大田 第63 陸軍病院 外科

** (指導: 李世淳 教授) 延世醫大 外科學教室

* General Surgery Service, 63rd Army Hospital, Taejon, Korea

身長 161 cm이었고 中等度の 體格에 榮養狀態는 不良하였다. 顔面은 검은편이 있고 數個의 皮下結節이 있고 頸部 淋巴腺은 觸知되지 않았다. 胸部所見은 胸骨 中間部 腫에서부터 陷沒이 시작되어 下部로 갈수록 심하여 劔狀突起에서 陷沒은 제일 심하였고 漏斗形의 陷沒은 100c.c의 水容量이었다. 聽診上 心音及 肺音은 正常이었고 다만 P.M.I. 가 左側中鎖骨線을 지나 있었다. 全身에 廣範圍하게 散布된 pin point 크기에서 달걀 크기만한 皮下結節과 그 結節의 表面에 pin point에서 직경 4×5 cm까지의 café au Lait spots를 볼 수 있었고 이들 結節들은 힘을 주면 더욱 顯著하게 突出되었고, 부드럽고 non-tender하였으며 그외에 다른 神經學的 所見은 없었다.

檢査所見으로서 赤血球 410萬/mm³, 白血球 5,500/mm³, 血色素 12gm%, Ht. 39% 血小板 26萬/mm³ 血球沈降速度 6mm였으며 尿檢査所見은 正常이었고, 大便檢査上에 蛔虫이 있었다.

肺機能檢査所見上에서도 特記할만한 異常은 없었다.

眼底檢査所見도 正常이었다.

心電圖上에서도 特記할만한 異常은 없었다.

手術所見及 方法

手術의 基本方法은 Ravitch¹⁹⁾氏 方法을 使用하였으나 단 陷沒畸形된 胸骨은 완전히 뒤집어 놓았다(Sternoturn-over). 全身麻醉下에 胸部 正中線 切開를 胸骨柄에서 劔狀突起 直下 上腹部에 까지 加한後 大胸筋을 胸骨로부터 分離하여 胸骨과 肋骨軟骨들을 完全히 露出시키고서 軟骨膜을 薄離한다음 畸形을 이룬 肋骨軟骨의 大部分은 除去하였다.

劔狀突起를 除去한 다음 胸骨을 縱隔膜으로 부터 완

전히 分離하였다.

本患者에서는 胸骨의 陷沒이 第2胸骨 部位에서 부터 시작되었으며 陷沒된 胸骨과 縱隔膜사이에는 癒着이 매우 심하였다.

陷沒이 시작되는 第2胸骨部位에서 橫으로 Osteotomy를 加하여 陷沒된 胸骨을 完全히 分離하였다. 患者가 30歲가 지났고 또한 陷沒이 매우 심하였으므로 陷沒된 胸骨의 正中부에 垂直으로 Osteotomy를 약간 加하여 骨折을 시킨뒤 完全히 뒤집어서 맞춰 보았더니 正常人의 胸骨의 모양과 비슷하였으므로 畸形을 이루었던 胸骨을 뒤집은 다음(Sternoturn-over) wire로 胸骨과 胸骨을 縫合한 後에 肋骨軟骨들도 wire로 縫合함으로써 胸骨을 固定시켰다. Intercostal bundles를 胸骨에 縫合한後 大胸筋을 胸骨의 正中部에서 서로 縫合한 다음 切開線을 通하여 2個의 Penrose Drain을 薄離했던 胸骨의 밑에 두고서 皮下組織及 皮膚를 縫合하였다.

胸骨을 縱隔膜으로 부터 分離할때 癒着이 매우 심하였던 관계로 약간의 무리가 加해져서 右側肋膜에 穿孔이 생겨서 右側肋膜腔內에 water-seal-closed drainage를 하였다.

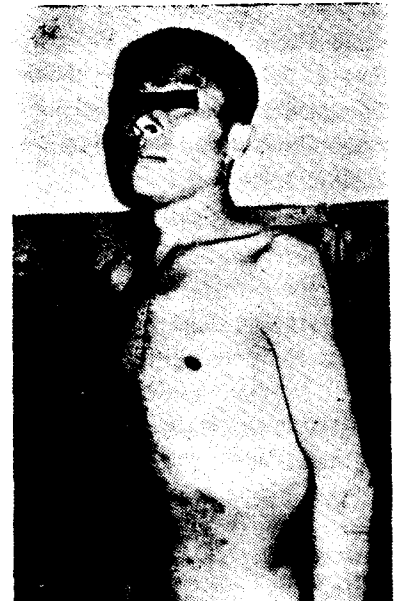
病理組織學的 所見

肉眼的 所見: 左背部에서 摘出した 皮下結節은 3cm×1.5cm×1.3cm 크기의 黃色組織片으로 比較的 부드러운 觸感이었다. 畸形을 이룬 肋骨軟骨은 萎縮되어 있었다.

顯微鏡的 所見: 神經纖維囊의 粘液性 變性과 가는 神經纖維及 神經軸의 波狀의 配列을 볼 수 있었으며 組織學的 診斷은 良性인 神經纖維腫이었다.



手術前



手術後

結 果

手術直後에 적은 胸部 X-ray 上에는 特記할만한 異常이 없었고 手術後 3日째 Drain 과 Chest-tube 를 除去하고서 胸部 X-Ray 를 撮影한 結果 左側肋膜腔內에 相當量的 滲出液이 存在하였으므로 肋膜穿刺를 시행한 結果 血色漿液이 있었는데 아마도 手術中 左側肋膜에 穿孔이 있었기 때문에 發生한것으로 看做하고서 즉시 water seal closed drainage 를 하였으며 5日後에 除去하였다.

手術後 9個月째 까지 繼續하여 觀察한 結果 再發의 徵兆는 없으며 胸部 X-Ray 도 깨끗하고 患者의 自覺症狀도 완전히 없어졌고 극히 良好한 全身狀態이다.

考 按

Funnel chest 는 先天的이며 흔히 家族性이 있다고 알려져 있으나 本畸形의 原因은 아직까지 確實히 糾明되지는 않았고 다만 여러學說이 있으나 그중 널리 알려져 있는 것으로는 다음의 두가지 學說이 있다. 即 胸骨과 橫隔膜 사이에 附着되어 있는 韌帶의 肥大 或은 收縮이 原因이라는 學說과 肋骨軟骨의 成長의 位置選定, 比率及 速度, 길이 그리고 成長 方向等에 異常이 있어 發生한다는 學說¹⁵⁾이 있다.

初生時期에 呼吸氣道에 閉塞나 幼年時期에 呼吸氣道에 感染等이 있어서 發生한 呼吸의 勞苦(Respiratory effort)가 funnel chest 를 發生시키는 附隨的인 要因이 된다는 說도 있다.

funnel chest 의 自然經路에 對해서도 確實히 糾明되어 있지 않은것 같다.

Moghissi 는 本畸形이 흔히 出產時에도 存在하나 患者가 2歲 前後가 될때까지는 1/3 以上에서 더 심해지지 않는다고 했으며¹³⁾ Ochsner 는 出生時에도 어느정도의 畸形은 存在하나 그 畸形이 發見되는 경우가 드물거나 또는 눈에 띌 정도로 심한 경우는 드물다고 하였다. 또한 肥大한 初生兒에서는 胸壁의 陷沒이 發見되지 않다가도 骨格이 發達되어감에 따라 發見되는 경우도 있다고 하였다. funnel chest 의 畸形이 變化없이 그대로 存在하는 경우는 드물고 대개가 어린이가 成長함에 따라서 그 畸形이 심해지거나 或은 好轉된다고 하였으며 本畸形의 自然經路를 豫測할 수 있는 方法은 없다고 하였다¹⁵⁾.

funnel chest 의 畸形으로 因하여 發生하는 症狀는 特記할 것이 없을때가 많으며 따라서 患者에게 細密한 주의를 갖고서 질문을 하여야 한다. 藥으로 治療가 잘 되지않는 氣道感染으로 오랫동안 고생을 하고있는 경우가 많으며 어떤경우는 allergic 혹은 asthmatic bronchitis 라는 印象으로 오랫동안 治療를 받은 患者가 있다.

胸骨이 심하게 陷沒되고 縱隔膜의 anterioposterior diameter 가 심하게 감소되어 cardiopulmonary mechanism 에 장애를 초래하는 경우도 있다. 畸形이 심한경우에는 mediastinal structure 의 機械的 轉位로 因하여 招來되는 症狀이 오며 心臟이나 大動脈을 壓迫하거나 廻轉시켜서 congestive heart failure 를 招來할 수가 있다.

病態生理

前述한바와 같이 funnel chest 患者의 臨床的主訴는 畸形의 輕重의 程度로 因하여 發生하는것으로 보며 빈번한 上氣道感染, 呼吸困難, 成長障礙, 衰弱體質 등이 흔한 主訴이다.¹⁵⁾ 이러한 심한 胸骨의 畸形이 cardiac failure 乃至 急死 까지 招來한다는 學者가 있는¹²⁾ 반면에 funnel chest 의 患者에서 心臟機能障礙는 있을수 없고 만약에 發生한다면 그것은 胸骨의 畸形 때문에 發生한것이 아니고 funnel chest 와 相伴된 심장 畸形이 存在하여 心臟機能障礙가 發生한다는 學者도 있다.⁴⁾

Schaub 와 Wegmann 은 137 例의 funnel chest 中 57% 에서 聽診上 心雜音에 異狀이 있었다고 報告하였으며 그중 2/3에서 systolic murmur 를 聽診할 수 있었고 그 나머지에서는 第2心音의 splitting 或은 第3心音을 들을 수 있었다고 報告하였다. 收縮期 心雜音은 (systolic murmur) 左側胸骨緣을 따라서 제일 잘 들었으며 ejection type 이라고 하였다. funnel chest 患者에서 發生하는 cardiac murmur 의 原因은 確實히 모르나 胸骨의 陷沒로 因하여 大動脈 或은 心臟이 壓迫을 받기 때문이거나 或은 右側 心室의 outflow tract 가 壓迫을 받기 때문이라는 說이 있지만 上記 모든要因의 混合으로 因하여 心雜音이 發生한다고 보는것이 더 妥當할 것이다.

心電圖上的 變化도 흔히 볼 수 있는데 이는 心臟이 左側으로 變位¹¹⁾되기 때문이며 心電圖上的 變化로는 right axis deviation, T-wave 의 inversion 과 incomplete right bundle branch block 등을 볼 수 있다. 心電圖上的 이러한 變化는 畸形이 矯正된 後에는 好轉되거나 消滅된다고 하였다.

Cardiac catheterization 上에서는 右心室의 end-diastolic pressure 가 上昇된 경우를 흔히 보는데 이는 胸骨의 심한陷沒로 因하여 右側心室이 壓迫을 받기 때문에 發生되며 end-diastolic pressure 가 심하게 上昇하는 경우는 거의 없으므로 臨床的으로 重要한 意義는 없다.

Van Buchem 과 Nieveen 은 funnel chest 患者에서 end-diastolic pressure 가 上昇하여도 systolic pressure 는 1/4 以上으로 上昇하지는 않는다고 報告하였다.

Angiocardiography 上에서도 右心室 特히 outflow tract 와 infundibulum 이 壓迫된 現狀을 볼 수 있는데 右心室이 壓迫을 받는 程度는 funnel chest 의 畸形의 程度보다는 心臟이 側面으로 變位된 程度에 따라 영향을 받는다.

funnel chest 患者에서 肺機能은 大部分에서 變化를 볼 수 없으나 간혹 肺機能의 低下를 볼 수 있는데 이는 胸骨의 陷沒, fixing 그리고 scoliosis로 인한 呼吸運動의 制限으로 因하여 초래된다.

治 療

胸骨의 陷沒이 輕微하고 아무런 症狀이 없는 患例에서 外科의 手術을 輕한 必要가 없을 것이며 이런 患者는 Postural exercise 만으로도 治療하여도 된다. 外科의 手術을 施行하여야 될 경우는 다음의 2群으로 分類할 수가 있을 것이다. 卽 外觀的 矯正과 胸骨의 陷沒로 因하여 縱隔膜에 壓迫을 加함으로써 發生되는 Cardiopulmonary mechanism의 障礙를 豫防 乃至 矯正하는 것이다.

funnel chest의 畸形으로 因하여 身體的 障礙나 症狀이 있는 경우는 물론 手術로서 畸形을 矯正하여야 한다.

Cardiopulmonary mechanism에 障害가 없는 患者라도 胸骨의 畸形이 患者에게 心理學的 影響을 주는 경우 卽 自身의 畸形에 對해서 심한 수치심을 느끼며 따라서 다른 아이들과 같이 正常的인 日常生活을 영위하지 못하는 患者에게는 外科的 矯正을 하여주어야 할 것이다.

funnel chest 患者에서 外科的 手術을 施行한것은 1911년에 Myer 었다.

funnel chest 患者에서 胸骨을 矯正하는 手術의 方法으로는 여러가지가^{2, 3, 6, 7, 12, 17, 20, 22}) 있으나 funnel chest를 갖은 患者의 全年齡과 解剖學的인 畸形의 程度에 相關 없이 일률적으로 施行할 수 있는 理想的인¹⁵⁾ 手術方法은 없으며 患者의 年齡에 따라서 그 手術方法을 選擇하는 것이 賢明하다. 胸骨의 畸形을 矯正하는 外科的 手術方法으로는 크게 2가지 方法으로¹⁾ 말할 수가 있다.

첫째는 Brown이 시작한것으로 xiphoid cartilage를 切除하고 胸骨과 橫隔膜사이의 靱帶의 附着物을 分離하는 比較的 간단한 方法이다. 이 手術方法은 시간이 많이 필요하지 않고 手術의인 부담이 적다는 것이 利點이지만 患者의 年齡이 1歲以上일때는 效果가 적으며 生後 3個月 乃至 6個月 사이에 施行하는 것이 가장 效果의이다. 대개 이 시기에는 胸壁이 彈力性이 있으므로 좋은 效果를 얻을 수 있으며 특히 胸骨의 陷沒부위에 현저한 Paradoxical motion이 있을 경우에 效果의이다.

患者가 1歲以上이 됐을 경우는 上記와 같은 Substernal의 剝離만으로는 그 結果가 심히 疑心스러우며 滿足한 結果를 얻기 힘들며 이런경우는 다른 方法의 手術이 必要하다.

둘째 手術方法은 좀더 廣範圍하며 陷沒된 胸骨과 그 주위의 肋骨軟骨들을 완전히 노출시킨뒤에 畸形을 이룬 肋骨軟骨들을 切斷하고 胸骨에 Osteotomy를 加하여 畸形

이된 胸骨을 矯正하는 方法이다. 이 手術은 3歲 以下의 小兒에서는 될수록 施行하지 않는 것이 좋으며 4歲에서 6歲사이에 施行하는 것이 좋다.

胸骨에 wedge osteotomy를 加하거나, 胸骨에 external traction을 加하거나 또는 struit 혹은 wire를 使用하여 胸骨을 矯正시켜서 좋은 外形을 保持하기 위하여 여러 가지의 技術的인 手術方法들이 研究되여 왔으나 어떤 手術方法을 施行하던 基礎的인 手術方法은 다음과 같다.

1. Longitudinal 혹은 transverse skin incision transverse skin incision이 手術後에 흉터가 적으므로 특히 女子에게 좋다.
2. Xiphoid를 切斷하고 胸骨과 縱隔膜사이의 모든 附着物을 剝離한다.
3. 畸形을 이루는 肋骨軟骨들을 완전히 노출 시킨 後에 切斷하며 perichondrium은 保存한다.
4. 胸骨의 畸形이 시작되는 直上부에 transverse osteotomy를 施行한다.
陷沒된 부위의 胸骨에 다른 vertical osteotomy를 加함으로써 畸形이 矯正되는 경우가 많다.
5. 胸骨을 충분히 運用造作하여 陷沒된 부위를 높이고 난 다음 stainless steel struit나 wire로 使用할 경우는 이것을 胸骨 밑으로 通過시켜서 兩側 肋骨軟骨과 肋骨에 附着시킨다. 이때 一側이나 혹은 兩側을 皮下 組織內로 突出시켜서 手術後 2個月 乃至 3個月後에 除去하기 쉽게 한다.

手術後 處置

手術直後 合併症으로 氣胸, 出血, 無氣肺와 感染등이 있다. 手術中 흔히 肋膜의 穿孔이 發生하므로 手術直後 手術室內에서 chest X-ray를 撮影하여 볼 필요가 있다. 만약 氣胸이 發見됐을 때는 closed drainage를 즉시 施行하여야 할 것이다. substernal space에는 draine를 넣어 두는 것이 좋다. Osteotomy의 結果로 出血이 있을 수 있으나 대개 手術後 24時間內에 멎으며 문제를 惹起하는 경우는 드물다. 手術後 기침이나 심호흡을 자주시켜서 atelectasis를 방지 하여야 할 것이다. Postural instruction이나 postural exercise를 手術後 시켜서 funnel chest로 因하여 惹起된 腹部의 突出, 척전어깨, lordosis 혹은 scoliosis 등을 矯正하여야 한다. 이러한 funnel chest에 隨伴된 姿勢의 畸形은 반드시 矯正시켜야 함으로 姿勢가 矯正될때 까지 postural exercise를 계속시킨다.

結 論

Von-Recklinghausen 氏病을 同伴한 funnel chest를 가진 成人 男子에서 sternoturn-over의 手術方法을 施行하

여 좋은 결과를 보았기에 報告하고 同時에 文獻考察을 하였다.

REFERENCES

1. Blades, B.: *Surgical disease of the chest, The C. V. Mosby Company 1961.*
2. Brown, A.L.: *Pectus excavatum (funnel chest) anatomic basis; Surgical treatment of incipient stage in infancy; & Correction of deformity in fully developed stage. J. Thoracic Surg. 9:164, 1939.*
3. Dailey, J.E.: *Repair of funnel chest using substernal osteoperiosteal rib graft strut. J. A. M. A. 156: 1202, 1952.*
4. Evans, W.: *Heart in sternal depression. Brit. Heart J. 8:192, 1946.*
5. Hegemanh, G. & Gall, F.P.: *Surgical treatment of funnel chest. Dis. of chest 52:10, 1957.*
6. Jennings, E.R.: *Simple technic for sternal fixation in repair of pectus excavatum. Am. Surgeon 30:6 89, 1964.*
7. Jensen, N.K.: *Funnel chest: a new corrective operation. J. Thoracic & Cardion, Surg. 43:731, 1962.*
8. Lam, C. R. & Brinkman, G.L.: *Indications & results in the surgical treatment of pectus excavatum Arch. Surg. 78:322, 1959.*
9. Lyons, H.S. & Zuhd, M.N. *pectus excavatum ("Funnel breast,"), cause of impaired ventricular distensibility as exhibited by right ventricular pressure pattern. Am. Heart J. 50:921, 1955.*
10. Mahoney, E.B.: *Surgical treatment of the congenital funnel chest deformity, Arch. Surgery 67:317 1953.*
11. Martins De Oliveria, J., & Zimmermar, H.A.: *The electro-cardiogram in pectus excavatum. Brit. Heart J. 20:495, 1958.*
12. Mayo, P. & Long, G.A.: *Surgical repair of pectus excavatum. J., Thorac. & Cardiov. Surg. 44:53, 1963.*
13. Moghissi, K.: *Long-term results of surgical correction of pectus excavatum & sternal prominence. Thorax 19:350, 1964.*
14. Ochsner, A. & DeBakey, M. E.: *Chone—chondrosternon. J. Thoracic Surg. 8:469, 1966.*
15. Ochsner, A., & Ochsner, J.L.: *Funnel chest (chonechondrosternum) Surg. (I. North Am. 46:1943 1966.*
16. Orzalesi, M.M. & ok, C.F.: *Pulmonary function in children with pectus excavatum. J. Pediat. 66: 898, 1965.*
17. Peters, R.M. & Johnson, G.J.: *Stabilization of pectus deformity with wire strut. J. Thorac. & Cardiov. Surg. 47:814, 1964.*
18. Polgar, G. & Koop, C.E.: *Pulmonary function in pectus excavatum. Pediatrics 32:299, 1963.*
19. Ravitch, M.M.: *Technical problems in the operative correction of pectus excavatum. Ann. Surg. 162:29, 1964.*
20. Rydell, T.R. & Jennings, W.K.: *Surgical treatment of funnel chest deformity. Am. J. Surg. 88: 69, 1954.*
21. Lester, C.W.: *Pectus excavatum. An appraisal of surgical treatment. J. Thoracic Surg. 36:714, 1958.*
22. Wada, J., Ikeda, T., Iwa, T., & Ikeda, K.: *Sternoturn-over: an advanced new surgical method to correct funnel chest deformity J. Internal. Coll. Surgeon 44:69, 1965.*