

Poland 증후군

- 1례 보고 -

김성준* · 이홍식* · 임진수* · 양정렬*

- Abstract -

Poland's Syndrome

- A Case Report -

S.J Kim, M.D.^{*}, H.S. Lee, M.D.^{*}, J.S. Im, M.D.^{*}, J.R. Yang, M.D.^{*}

Poland's syndrome is very rare anomaly and typified by absence of the pectoralis major, absence or hypoplasia of the pectoralis minor, absence of costal cartilage, hypoplasia of breast and subcutaneous tissue, and brachysyndactyly. 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 a patient with this entity, and underwent successful correction.

I. 서 론

Poland 증후군은 대흉근의 결손 및 동측 수지의 기형을 흔히 동반하는 매우 드문 선천성 기형으로써 1841년 Alfred Poland¹²⁾가 처음 기술한 후 여러 사람에게 의해 보고되었다. 임상적 증후는^{2,3,5,7,9,10)} 저자들에게 따라 다양하며 대흉근의 흉골부의 결손, 소흉근의 결손, 유방 및 유두의 발육부전, 제2,3,4번 혹은 제3,4,5번 늑골 연골부의 결손, 동측 수지의 합지 또는 단지등이 있다.

금번 조선대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 좌측 유방의 결손 및 좌측 전흉부의 함몰 때문에 입원

한 환자에서 Poland 증후군이란 진단하게 수술, 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자 : 박○○, 18세, 여.

주소 : 좌측 유방 결손 및 흉벽 함몰.

현병력 : 환자는 좌측 유방 결손 및 피하조직의 발육부전, 잦은 상기도 감염을 호소하며 본원에 입원하였다. 환자는 정상분만으로 태어났으며 가족력상 부모에게 특별한 이상은 없었다. 태어날 때부터 흉벽의 이상을 발견하였으나 성장함에 따라 함몰이 교정될 것으로 기대하고 별다른 치료는 하지 않았다. 이후 비교적 건강하게 자랐으나 국민학교에 입학 후 잦은 상기도 감염 및 운동시 좌측 흉통을 호소하였다.

이학적 소견 : 전신상태는 비교적 잘 발육되고 양호하였으며 흉골의 좌측부가 약간 돌출되었고 함몰된 좌흉벽외에는 특이한 이상소견은 없었다(사진 1,2). 흉

*조선대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chosun University.

**조선대학교 의과대학 성형외과학교실

**Department of Plastic Surgery, College of Medicine, Chosun University.

부 촉진상 제3,4,5번 늑연골부의 결손이 있었고 좌측 유방이 없었으며 청진상 심첨부가 흉골의 중앙으로 이동되어 들렸으나 다른 심잡음이나 수포음은 들리지 않았고 수지의 이상은 없었다.

검사소견 : 혈액소견상 $13,000/mm^3$ 의 백혈구 증가

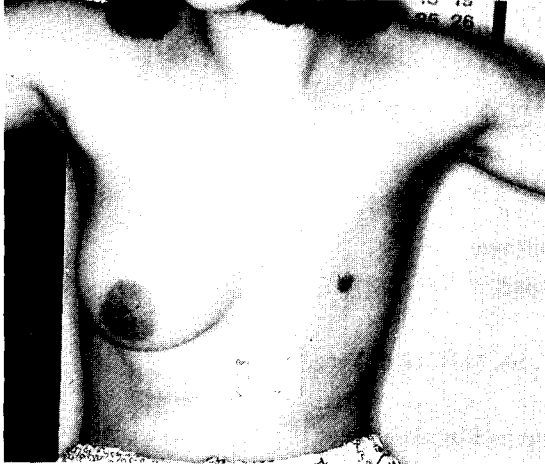


사진 1. 수술전 전면 모습, 좌측 유방의 미발달 및 흉벽의 함몰을 보여준다.

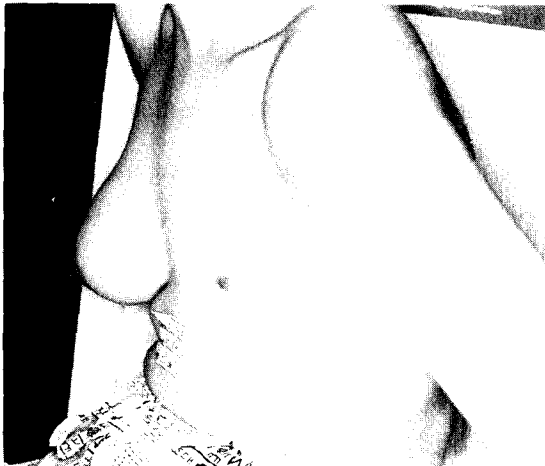


사진 2. 수술전 측면 모습, 반대편 유두보다 약간 높고 크기가 작다.

외에 뇨, 소견, 간 기능검사, 신 기능검사는 정상범위였다. 단순 흉부방사선 소견은 좌측 제3,4,5번 늑연골부의 전면부 결손을 보이고 있고 심전도 검사에서 우측 편위를 보였다(사진 3).

수술 소견 및 방법 : 좌측 제3,4,5번 늑연골의 발육부전이 있었고 대흉근의 흉골두부가 없었으며 결손부위는 피부와 피하조직으로 덮혀있었다. 수술은 전신

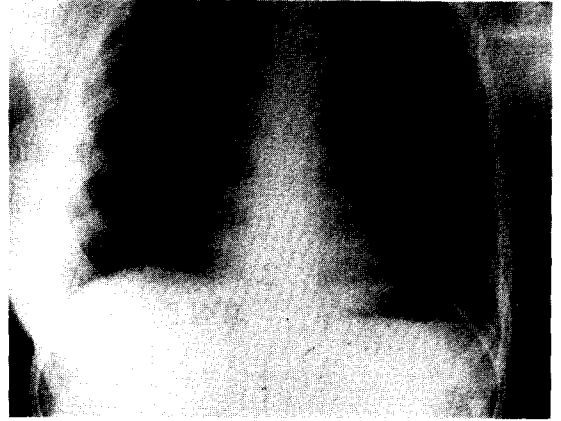


사진 3. 수술전 흉부 단순 방사선 소견.

마취하에 활배근 공여부의 절개부터 시도하였다. 좌측 후흉벽의 제5,6늑골 사이에 7cm정도 절개를 한후 이 부위를 통하여 활배근 흉추부와 상부 요추부의 기시부와 장골능 기시부의 일부를 박리하여 근피판을 만들었다. 다음으로 반흔을 가능한 감추기위해 액와부 Z자 모양의 절개를 한후 활배근의 종지부인 상완골 이두근구(bicipital groove of humerus)의 tendinous portion을 박리하였다. 이미 가한 후흉벽의 절개 부위와 액와부 사이에는 피하박리를 통하여 터널을 형성하였고, 다음 액와부 절개부위를 통하여 좌측 흉곽강(chest pocket)을 마련하기위해 내측으로 흉골연, 하방으로 제6늑갈부위까지 박리하였다. 충분한 지혈을 한후 준비된 활배근 근피판을 전흉벽으로 이전하였으며, 상부 요추부로부터 박리된 기시는 흉골연부 위의 피하층에서 retractor를 사용하여 근막에 Dexon과 중견사로 고정 봉합하였다. 흉부와 상부요추부에서 박리된 기시부는 external oblique muscle과 serratus anterior muscle에 고정봉합 하였으며, 활배근 외측연은 대흉근에 봉합하였다. 이후 silastic mammary implant를 삽입하고, 피부 절개부위는 일차 봉합하였다(그림 4, 사진 5).

III. 고 찰

Poland's syndrome은 1841년 Alfred Poland가 Guy's Hospital에서 "Deficiency of the pectoralis muscle"을 최초로 보고한 이래 1962년 Clarkson³⁾에 의해 Poland's syndactyly로 명명되었고, 그 다양한 임상 양상으로 1967년 Baudinne등에 의하여 Poland's

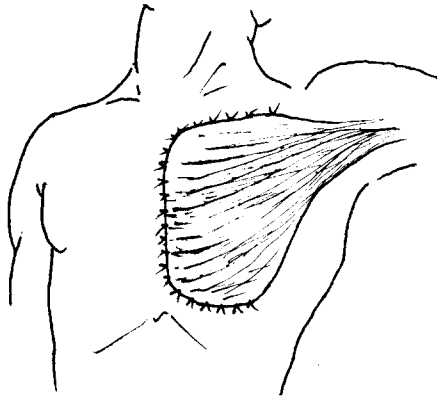


사진 4. 활배근 회전법의 모식도.



사진 5. 수술후 모습.

syndrome으로 명명되었다.

Poland증후군은 전측방 흉벽의 편평 또는 함몰, 대흉근의 흉골 두부의 결손으로 인한 Axillary fold의 elevation, involved area의 paradoxical motion, pectoral subcutaneous tissue의 결손, 유방이 작고 유두나 areolar가 prominent하지 못하다. 때로는 반대편 유두보다 약간 높거나 없기도 하며 Polythelism, syndactyly, bradydactyly 또는 ectremelia가 동반되기도 하나^{3,5,10,15)} 손의 기형의 정도와 흉벽의 기형의 정도와는 상관관계가 없다.

발생률은 Walker¹⁵⁾등이 발표한 것에 의하면 1 : 10,000에서 1 : 30,000으로 보고되어 있고, Eleidie등은⁶⁾ 1 : 30,000으로 보고하고 있다.

합지증을 동반하는 경우는 Epstein에⁷⁾ 의하면 2.5%에서 13.5%까지 볼수있다 하였고 Per등의 보고에 의하면 합지증의 환자중 6%에서 Poland's syndrome

을 동반한다고 하였고, Damina은⁴⁾ 이러한 경우는 9%에서 있다고 하였다. Sabiston에¹⁴⁾ 의하면 24명의 환자중 11명이 남자였고, 10명이 우측에 병변이 있었고, 4명이 합지증, 5명이 단지증, 3명에서 무지증이있다고 보고하고 있다.

병인은 확실치 않으나 그 임상 양상이 임신 6주에서 8주 사이의 상지의 불완전한 태생학적 발육에 있는 것 같으며, 초기 중배엽의 국한적인 결손이 결국 Poland's syndrome을 발생시킨다는 가설이 있다.

David등이 1972년 10명의 환자를 발표하였는데 그중 4명에서 유산을 시도한 과거력이 있음을 알아내고 약물(Ergonovine malate)의 독성에 의할 수 있다고 보고하였고, 또 1례에서 절박 유산이 있었음을 보고 일시적인 저산소증이 원인이 될수 있다고 하였다.

Mace의⁹⁾ 보고에 의하면 남녀 성비는 3 : 1로 남자에서 많고, 좌우비는 3 : 1로 우측에 많이 발생한다고 보고되어 있다. 대부분의 환자에서 serious physical handicap은 없으나 호흡장애, 심비대, 빈맥등을 호소하기도 한다.

보통 cosmetic problem, 기형을 최소화 시키기 위해 심장과 폐를 보호하기 위해 수술을 한다. 수술 방법은¹⁸⁾

- 1) 주변 늑골의 Periosteal graft, Latissimus dorsi 나 External oblique muscle flap을 이용한 graft.
- 2) Autogenous split rib graft.
- 3) Split rib with periosteum.
- 4) Heterogenous bone graft.
- 5) Metallic mesh graft등이었다.

Asp와 Sulamma는 graft를 인접 늑골에서 골막하로 택하여 근성형술로 덮어주는 방법을 시도하였으며 Herter와 Daum은 Heterogenous despeciated bone graft를 이용하였고 Ravitch는¹³⁾ 대측부 늑골을 이용하여 거기에 대퇴근막을 써 보강하였고 위에 Tefron felt를 써서 보강하였다. 국내에서는 1981년 서울대 흉부외과학교실 및 1985년 전남대 흉부외과학교실에서 보고한 적이 있을 뿐이다.^{17,18)}

IV. 결 론

Poland증후군에서 흉벽기형의 교정은 현재 활배근 피판의 회전법에 의한 것이 가장 이상적인 것으로 정립되어 있으며 이것을 행함에 있어서는 최소의 절개선

을 사용하는 것이 주안점이 되고 있다.

본 조선대학교 흉부외과학교실에서는 Poland증후군 1례를 진단 및 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Boaz, D., Mace, J.W., and Gotlin, R.W. : *Poland's syndrome and leukemia*, *Lancet* 1 : 349, 1971
2. Chautard E.A. Freire-Maia N. : *Poland's syndrome*. *Br Med J* 4 : 812, 1971
3. Clarkson, P. : *Poland's syndactyly*, *Guy's Hosp* 3 : 335, 1962
4. Damian C.R. Ireland : *Poland's syndrome, A Review of Forty-three case*. *J. Bone joint Surg.* 58-52-58, 1976
5. Duhamel, B., and Glicentein, J. : *Agenesis du grand pectoral et bradysyndactyly (syndrome de Poland)*, *Chirurgie* 101 : 233, 1975
6. Eleidi A Chautard : *Poland's syndrome*, *Brit. Med. J.* : 25 : 312, 1972
7. Epstein, L. I., and Bennett, J.E. : *syndactyly with ipsilateral chest deformity*. *Plast. Reconstr. Surg.* : 46 : 236, 1970
8. Hoefnagel I, D., Rozycki A., Wurster Hill, D., Stern P., and Gregory. D. : *Leukemia and Poland's syndrome*, *Lancet* 2. 1038, 1972
9. 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. *thoracic wall* ; Ed. by Sabiston D.C. and Spencer F.C. : *Gibbons surgery of the chest, 4th ed.*, B. Saunders Co., Philadelphia, pp.334-337, 1983
10. Mark Ravith : *Disorders of the sternum and the thoracic wall* ; Ed. by Sabiston D.C. and Spencer C. : *Gibbons surgery of the chest, 4th ed.*, W.B. Saunders Co., Philadelphia, pp.334-337, 1983
11. Peraeslo, O., and Laustela. E. : *Congenital anomaly of the bony thorax combined with developmental disturbances of an upper extremity*. *Ann. Chir Gyneco. Fenn.*, 45 : 303, 1956
12. Poland, A. : *Deficiency of the pectoral muscles*, *Guy's Hosp. Rep* 6 : 191, 1941
13. Ravitch, M.M. : *Congenital deformity of the chest wall and their operative correction*(Philadelphia : W.B. Saunders company, 1977)
14. Sabiston. : *Surgery of the chest*, 430-431, 1990
15. 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
16. Walters, T.R., Reddy, B.N., Bailon, A., and Vitale, S.F. *Poland's syndrome associated with leukemia*. *J. Pediatr.*, 82 : 889, 1973
17. 박이태, 홍장수, 서경필 : 폴란드 증후군 1례보고, 대한흉부외과학회지 14 : 60, 1981
18. 박병순, 오봉석, 김상형, 이동준 : Poland 증후군 2례 보고, 대한흉부외과학회지 18 : 423, 1985