

완전 흉골열

- 1례 보고 -

신 제 균* · 정 종 필* · 유 동 곤* · 박 성 종** · 정 진 영** · 이 건 호***

=Abstract=

Complete Sternal Cleft

- 1 case report -

Je Kyoum Shin, M.D.*, Jong Pil Jung M.D.*, Dong Kon Yoo, M.D.*
Sung Jong Park, M.D.**. Jin Yeong Jeong M.D.**. Kun Ho Lee, M.D.***

Congenital defects of the sternum are rare developmental anomalies. They result from the failure of the lateral sternal bars to fuse. This malformation may be associated with other ventral midline fusion defects and ectopia cordis. A complete sternal cleft is the rarest form and less than 10 cases have been reported in the medical literature. Here we report a 3-day-old boy with complete sternal cleft without other malformations, who underwent primary surgical repair. Surgical correction of complete sternal cleft should be performed in neonatal period whether the infant is symptomatic or not because it is usually simple, able to achieve good result and primary repair is usually feasible at this period.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:966-9)

Key word : 1. Sternum
2. Cleft

증 례

환아는 생후 3일된 남아로 정상분만직후 발견된 흉골의 결손 때문에 본원으로 전원되었다. 주산기에 감염, 방사선 조사나 약물복용등은 없었다. 입원당시 경도의 호흡곤란이외는 비교적 건강하였으며 체중은 3.7 kg이며 만삭아였고 선천성 기형의 가족력은 없었다. 심청진상 심잡음은 들리지 않았

으며 호흡은 분당 60회였고 경도의 청색증을 보이고 있었다. 전 흉벽은 호흡시에 반대로 움직여서 호흡을 방해하였고, 피부의 결손은 없었으나, 전흉벽 중간에서 배꼽 사이에 붉은색의 줄무늬가 있으며 이 부위가 특히 약해 보였다. 양쪽 늑연골사이의 결손은 6 cm정도였으며, 심장과 흉부장기를 희미하게 볼 수 있었으며, 촉진시 심장의 박동을 직접 느낄수 있었다. 복벽의 결손 및 이상은 없었다(Fig. 1). 술전 검사상 경

*울산대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Ulsan University Hospital

**울산대학교병원 소아과

Department of Pediatrics, Ulsan University Hospital

***울산대학교병원 성형외과

Department of plastic Surgery, Ulsan University Hospital

논문접수일 99년 5월 4일 심사통과일 : 99년 7월 12일

책임저자 : 정종필 (682-060) 울산광역시 동구 전히동 290-3, 울산대학교병원 흉부외과. (Tel) 052-250-7140, (Fax) 052-250-8070

e-mail : jkshin@uuh.ulsan.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

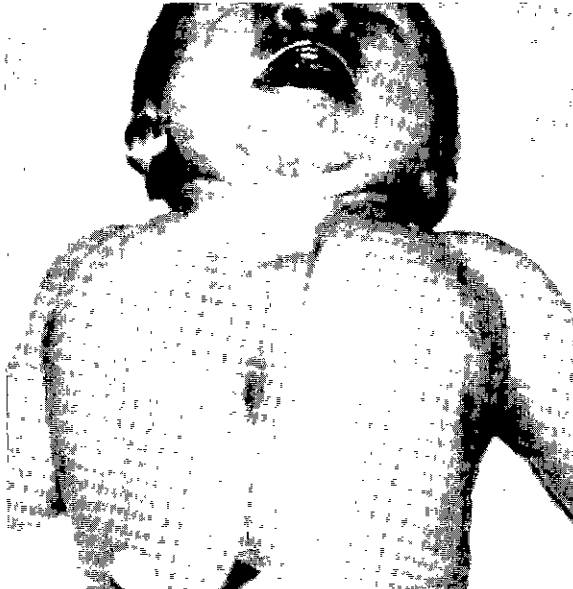


Fig. 1(A). Preoperative photography at inspiration



Fig. 1(B). expiration

도의 산증을 보였고 특별한 이상은 없었다. 단순 흉부방사선 사진상에서는 흉곽이 확장되어 있었고, 심장크기는 정상이며 중앙에 위치하였다. 흉부 컴퓨터단층촬영에서도 전흉부에 흉골이 보이지 않으며 결손부위로 심장이 돌출되어 있음을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 술전에 동반이 가능한 기형의 확인 및 정확한 진단을 위하여 시행한 심초음파상 작은 난원공개

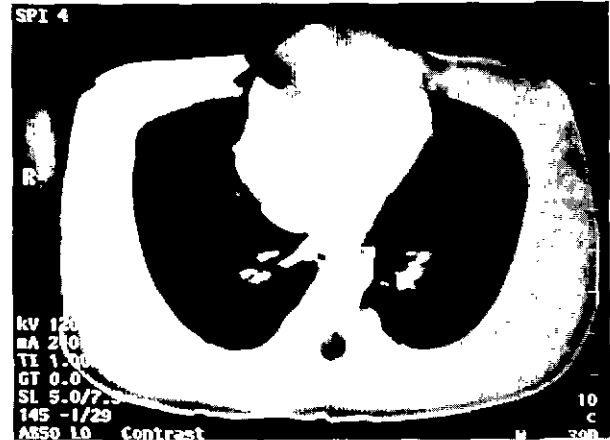


Fig. 2. Preoperative chest CT shows absence of sternal body.

존과 등맥관계존이 관찰되었으나 임상적으로 유의하지 않은 것으로 판단되었으며, 복부 초음파 소견도 정상이었다. 이상의 소견으로 다른 기형이 동반되지 않은 완전흉골결손으로 확진하고 생후 3일에 수술을 시행하였다.

피부절개는 흉골상 절흔(suprasternal notch)에서 점상돌기(xiphoid process)까지 정중앙으로 시행하였다. 피부 바로 아래 심낭이 연하여 있었으며, 심낭이 파열되지 않게 조심스럽게 양쪽 외측으로 대흉근 기시부까지 박리를 시행하여 잘 발달된 양측 흉골간(sternal bar) 주변을 완전히 노출 시켰다. 아래쪽으로 횡경막과 복부 근육 층에는 다른 결손은 발견할 수 없었고 흉골간의 아래쪽은 백선(linea alba)으로 바로 이어졌다. 흉골간의 내측 연골막을 절개하여 잘 박리하여 접합면이 일맞도록 준비하였다. Vicryl 1-0를 이용하여 6개의 단절된 봉합사를 설치한 후에, 양쪽 봉합사를 당겨서 임시로 흉골간을 긴장(tension)이 없이 접합한 뒤에 5분동안 혈압, 맥박수, 동맥혈 산소포화도등을 관찰하여 심폐기능에 변화가 없음을 주의 깊게 확인한 후에 흉골을 안정적으로 고정하였다. 피부 봉합사에는 여분의 피판이 있어 성형외과의 도움을 받아 피판의 일부를 제거하면서 피부 양접합면이 적절히 만나도록 하여 수술을 마무리 하였다.

술후 1일째 정도의 폐부종이 있었고, 정도의 호흡성 산증이 남아 있어 충분히 인공 호흡기로 도와준 뒤인 술후 5일째 호흡기를 이유하고 발관하였다. 수술직후에 일시적으로 동맥혈 가스검사상 PCO₂가 140 mmHg까지 올라가서 신경계의 손상을 배제하기 위해 뇌 초음파와 뇌파검사를 하였으나 별다른 이상은 발견할 수 없었다. 이후 술후 16일째에 퇴원하였으며, 다른 합병증 없이 만족스러운 외관과 함께 3개월째 외래를 통하여 추적 관찰중이다(Fig. 3).

고 찰

흉골은 태생기 초기인 6주경에 흉부의 복측(ventral aspect) 부분으로 원시흉골간(primitive sternal bars)이 양측으로 나타나 전방으로 성장하여 8주경에 정중앙에서 결합하게된다. 이러한 발생과정에서 양측의 흉골간의 결합이 되지 않는 경우에 선천성 흉벽의 기형인 흉골열이 나타나게된다¹⁾. 발생원인은 잘 알려져 있지 않으며 가족력은 없는 것으로 생각되며, 임신 초기에 영양부족이나 비타민부족등이 의심이 되나 확실하지는 않다²⁾. 흉골열은 2가지의 종류로 흉골의 상측이나 하측의 일부는 붙어 있는 불완전 흉골열과 완전히 분리되어 있는 완전 흉골열로 나누어진다. 이는 심장이 흉강의 외부에 위치하는 흉부 이소심장(thoracic ectopia cordis)과 흉복부 이소심장(thoracoabdominal ectopia cordis)과는 구별되어지며 후자의 경우에는 70%이상의 사망률을 나타낸다³⁾.

선천적 흉골열중에서도 완전 흉골열은 흉골에 발생하는 주 기형으로 전세계적으로도 10례미만이 보고된 매우 드문 질환으로서 종격동 내장의 전방이 피부와 피하지방으로만 싸여 있어 심장박동을 볼 수 있고 흉벽의 역리(paradoxical)운동이 나타나며 다른 흉복부 정중앙 결손등의 선천성 기형이 동반되지 않으며 횡경막과 심낭이 정상인 경우로 제한된다⁴⁾.

시간이 경과할수록 전갑부 하중이 증가하고 흉부내장이 성장함에 따라 흉골열의 크기가 증가하여 수술적 교정이 점점 더 힘들어진다. 그러므로 여러 저자들이 주장하는 바와 같이 가능한 한 신생아 시기에 교정을 적극적으로 권장된다²⁻⁷⁾. 본례에서도 출생 직후에 바로 동반된 기형의 유무를 확인하여 완전 흉골열로 확진한 뒤에 생후 3일째 바로 교정술을 무난히 시행할 수 있었다. 신생아 시기에 교정은 흉벽의 탄력성이 뛰어나 비교적 용이하게 직접 접합이 가능하며 조기에 심낭의 감염을 예방하고 심장 및 흉부장기를 보호하며 흉벽의 역리(paradoxical)운동으로 인한 호흡기계 감염을 예방할 수 있고 환아 부모의 정신적인 충격을 조기에 해소시켜 줄 수 있으며 좀더 나은 미용적인 효과를 기대할 수 있다²⁾. 직접 교정시에는 임시로 접합한 뒤에 혈액학적으로나 호흡기계에 영향이 없으면 좋은 적응증이 된다. 그러나 직접교정이 불가능할 시에는 늑연골 이나 늑연골막 이식편을 이용하거나 인공 구조물인 Marlex mesh나 Teflon mesh를 사용할 수도 있으나, 가능하다면 자가이식편의 사용이 감염의 위험도를 감소시키고 흉벽의 정상적인 성장과 균형을 이룰 수 있다³⁾.



Fig. 3. Postoperative photograph of gross appearance.

이상에서 선천성 기형인 완전 흉골열은 매우 드문 질환으로 조기에 수술적 교정이 비교적 안전하고 용이하게 시행할 수 있으며 만족할 만한 결과를 얻었다.

참 고 문 헌

1. Sabiston DC, Baltimore. *The surgical management of congenital bifid sternum with partial ectopia cordis.* J Thorac Surg 1958;35:118-22.
2. Smarrai AR, Hussam AM, Attra AA, et al. *Complete cleft sternum: classification and surgical repair* Int Surg 1985; 70:71-73
3. Laura K, Daivid T, Christopher JK. *Repair of congenital sternal cleft in adolescence and infancy* J Pediatr Surg 1994, 29:1513-6.
4. Jose RM, Luiz TB, Angelo F, et al *Repair of congenital sternal cleft in infant and adolescents.* Ann Thorac Surg 1998;66:1151-4.
5. Firmin RK, Fragomeni LS, Lennox SC. *Complete cleft sternum* Thorax 1980;35:303-6.
6. Heron D, Lyonnet S, Iserin L, et al. *Sternal cleft: case report and review of a series of nine patients* Am J Med Genet 1995;59:154-6.
7. Greenberg BM, Becker JM, Pletcher BA, et al. *Congenital bifid sternum: repair in early infancy and literature review.* Plast Reconstr Surg 1991;88:886-9.

=국문초록=

선천적 흉골열은 흉벽에 발달장애로 발생하는 질환이며, 그 중에서도 완전 흉골열은 전세계적으로도 문헌 보고가 10례미만인 매우 드문 질환이다. 이는 태생기에 양측 흉골간의 결합이 되지 않아 나타나며 복벽의 결손이나 이소성 심장등이 동반 될 수 있다. 우리는 생후 3일된 남아에서 다른 기형이 동반되지 않은 완전 흉골열의 수술적 교정을 성공적으로 시행하였다. 신생아 시기에는 완전 흉골열의 일차적 직접 교정이 가능한 경우가 많고, 비교적 안전하고 용이하게 시행할 수 있으므로, 증상 유무에 관계없이 조기에 수술적 교정을 시행하여야 한다.

중심단어 : 1. 흉골열