

# 폴란드 증후군

-1례 보고-

신 성 호\* · 전 양 빈\* · 전 순 호\* · 강 정 호\*  
김 혁\* · 정 원 상\* · 김 영 학\* · 지 행 옥\*

=Abstract=

## Poland Syndrome

-One Case Report-

Sung Ho Shinn, M.D. \*, Yang Bin Chon, M.D. \*, Soon Ho Chon, M.D. \*, Jung Ho Kang, M.D. \*,  
Huk Kim, M.D. \*, Won Sang Chung, M.D. \*, Young Hak Kim, M.D. \*, Heng Ok Jee, M.D. \*

The chest wall deformity associated with Poland's syndrome is a very rare anomaly which consists of congenital unilateral absence of the sternal head of the pectoralis major muscle and various abnormalities of the upper extremity. Other clinical features associated with Poland's syndrome include deficiency or absence of the breast and nipple, deficiency of subcutaneous fat and axillary hair, and abnormalities of costal cartilages and anterior ends of ribs. The origin remains uncertain, but is considered not to be hereditary. Poland's syndrome may pose a serious psychologic and cosmetic problem, early recognition and surgical correction may prove beneficial. A 37 year old patient with Poland's syndrome was encountered and underwent satisfactory surgical correction.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:915-8)

Key word : 1. Thoracic defect  
2. Poland's syndrome

## 증 례

37세 남자가 좌측 전흉부의 함몰 및 객혈을 주소로 본 병원에 입원했다. 환자는 정상분만하였으며 가족력상 특이한 사항 없었고 과거력상 특별한 소견은 없었다. 태어날 때부터 좌측 전흉부의 이상을 발견하였으나 비교적 건강하게 자랐고 1997년 6월 30일 한차례의 객혈(50 cc가량)이 있어 검사

및 치료 위해 입원하였다.

이학적 소견상 전신상태는 비교적 잘 발육되고 양호한 상태였으며 외관상 좌측 전흉부의 함몰이 있었고 유두는 우측에 비하여 발육부전을 보였으며 좌측 유두가 우측에 비해 좀 더 위쪽에 위치하였다. 흉근의 결손이 있었고 청진소견상 심첨부가 흉골의 중앙으로 이동되어 들렸으며 수지의 이상 보이지 않았다.

\* 한양대학교병원 흉부외과학교실

Department of thoracic and cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University Hospital

논문접수일 : 98년 3월 5일 심사통과일 : 98년 4월 22

책임저자 : 신성호, (133-792) 서울특별시 성동구 행당동 17번지, 한양대학교병원 흉부외과학교실. (Tel.) 02-290-8469,8470 (Fax) 02-290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative X-ray

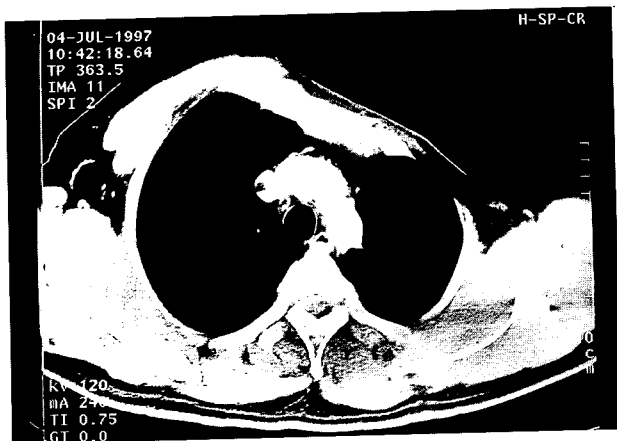


Fig. 2. Chest Computer Tomography

검사 소견은 혈액소견, 뇨소견, 일반화학검사소견 모두 정상 범위였다.

단순 흉부X-선(Fig. 1) 및 흉부컴퓨터단층촬영(Fig. 2)상 대흉근과 소흉근의 결손 및 좌측 제3,4,5늑골 전면부의 결손을 볼 수 있었다. 객혈의 원인을 규명하기 위해 시행한 흉부컴퓨터단층촬영 및 기관지내시경검사상 객혈의 원인이 될만한 특이한 병변은 없었으며 입원후 객혈은 없었다.

모든 검사를 끝낸 후 수술을 시행하였다. 환자를 우측 측와위로 수술대 위에 놓인 후 전측부 흉부절개 및 광배근의

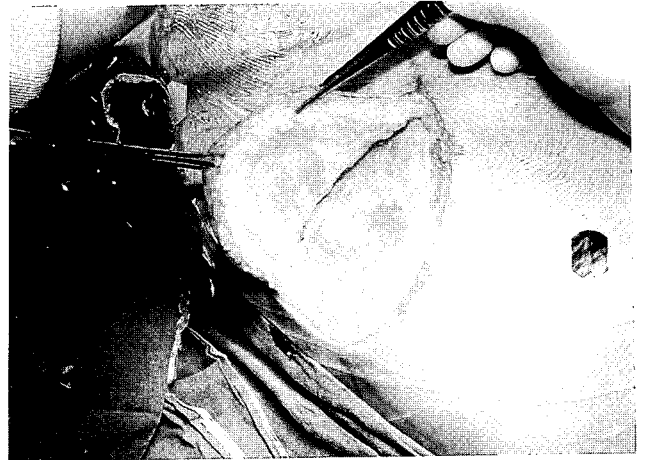


Fig. 3. The view of operative field

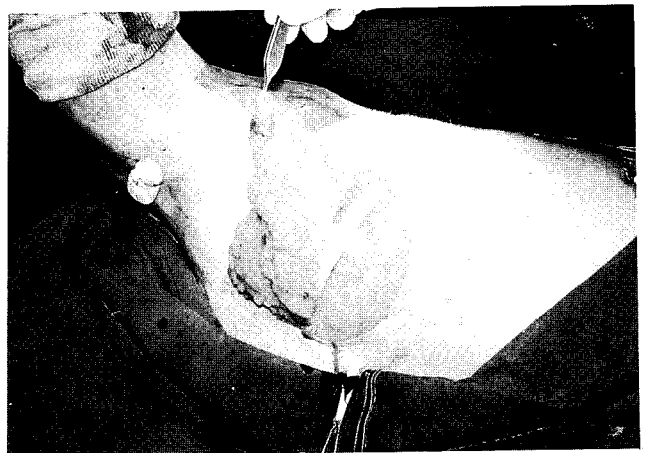


Fig. 4. The view of operative field

전방경계를 따라 수직으로 절개하였다. 전측부 흉부절개에 이어 피하조직을 박리한 후 관찰된 소견은 대흉근 및 소흉근의 결손을 보였고 좌측 제3,4,5늑골전면부가 없었으며 그 결손부는 단지 피부와 피하조직과 늑막으로만 덮혀 있었다(Fig. 3). 수술 중 늑막이 열려 teflon felt로 늑막보강하였고 동측제6,7늑골의 측면을 잘라서 4번째 전방늑골결손부와 5번째 전방늑골결손부에 wire로 연결하였다. 광배근의 전방경계 절개부위를 박리한 후 광배근의 기시부를 자르고 상완골에 정지되는 광배근 부위를 혈관경(vascular pedicle)을 이용해 액와를 통해 광배근 flap을 이용하여 결손부위를 보강하였다(Fig. 4). 전액와주름(anterior axillary fold)을 살리기 위해 상완골전이 정지하는 부위를 포함하였다.

환자는 별 문제없이 수술후 만족함을 보였고 수술후 31일에 퇴원하여 외래추적관찰중이다.



Fig. 5. Postoperative X-ray

### 고 찰

Poland씨 증후군은 1841년 Alfred Poland씨가 Guy's Hospital에서 사체해부를 통해 처음 보고하였다<sup>2)</sup>. 이 때 보고한 내용은 “대흉근의 흉골부 결손, 소흉근의 전부 결손, 전거근의 대부분 결손, 좌측 손의 모든 수지의 중절골의 결손, 3번째 중절골 관절부위까지 연장된 손가락의 web, 좌측 손이 우측 손보다 짧다.”는 것이었다. 그러나, Poland씨는 늑골, 늑연골, 피하조직 및 유방의 기형을 서술하지 않았다.

현재 Poland씨 증후군은 대흉근의 결손, 소흉근의 전부 결손, 연골 및 늑골전부결손(특히 2번째에서 4번째 늑골), 광배근, 삼각근, 극상근, 극하근의 결손을 포함한다<sup>2,3)</sup>. 또한, 유방의 무형성 또는 저형성이 있을 수 있으며 nipple areolar complex가 동반되기도 한다<sup>4)</sup>. 그리고, 다유두증(polythelism), 합지증(syndactyly), 단지증(brachydactyly) 또는 기지증(ectromelia)가 동반되기도 한다<sup>5,6)</sup> 대부분의 남자환자에서 흉벽피하조직의 결손이 밝혀졌다. 반면에 여자환자에서는 체지방이 충분하기 때문에 심한 기형이 있을 시에만 피하조직의 결손을 밝혀낼 수 있었다<sup>4)</sup>.

삼만명에서 오만명의 출생아중 한명의 빈도로 나타나며 발생율이 남자가 여자보다 3배정도로 높고 75%가 우측에서 발생했다<sup>1)</sup>. Epstein등의 보고에 의하면 Poland씨 증후군을 나타낸 환자에서 합지증을 동반하는 경우가 2.5%에서 13.5%까지 볼 수 있다 하였고, Per등의 보고에 의하면 합지증의 환

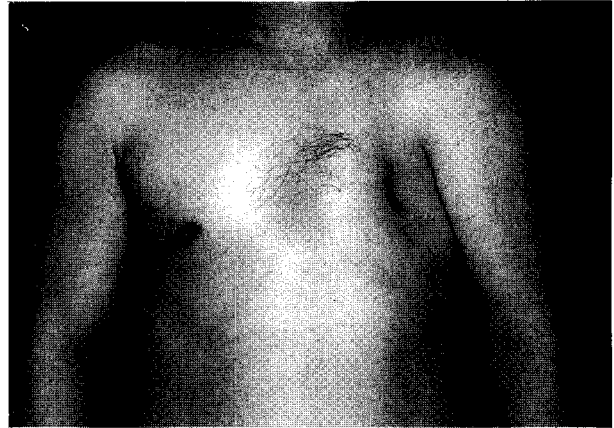


Fig. 6. Preoperative general appearance

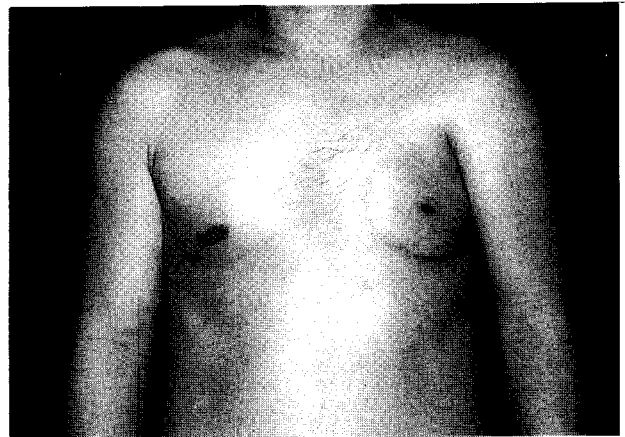


Fig. 7. Postoperative general appearance

자들 중 Poland씨 증후군을 동반하는 경우는 6%에 이른다 하였다<sup>7)</sup>. 대부분의 경우 특발성이었으나 가족유전도 보고된 바 있다. 원인은 아직 알려진 바가 없으나 Uterovascular pathogenetic mechanism이 선호되고 있다고 하며 체태기간 6~7주동안 쇄골하 또는 척추혈류차단이 위 증후군의 원인으로 제시되어 있다.<sup>1)</sup>

대부분의 환자에서 심각한 신체적 결함은 없으나 호흡부전, 심비대, 호흡곤란, 운동시 심계항진, 심계항진을 유발하기도 한다.

Poland씨 증후군에서 동반될 수 있는 기형은 측만증(scoliosis), Sprengel's deformity, 우심증(dextrocardia), 함몰흉(pectus excavatum), 신저형성(renal hypoplasia), 족부기형(foot anomaly), 선천성 구상적혈구증(congenital spherocytosis)이 있으며 백혈병(leukemia)이 발생하는 빈도가 높다고 알려져 있으나 그 원인이나 상관관계는 밝혀지지 않았다<sup>4)</sup>.

진단은 육안적 소견과 단순X-선촬영 및 흉부컴퓨터단층촬영으로 확인되며 수술의 적응증은 미용상 문제와 기형을 최소화시키기 위해 또는 심장과 폐를 적절히 보호하기 위해 수술을 한다.

수술방법은

- (1) 주변 늑골의 periosteal graft, 광배근이나 외복사근의 muscle flap을 이용한 graft
- (2) Autogenous split rib grafts
- (3) Split rib with periosteum
- (4) Heterologous bone grafts
- (5) Metallic mesh grafts<sup>7)</sup>
- (6) 최근에는 광배근 flap을 동반한 Augmentation mammaplasty(silicon implant)<sup>1)</sup> 등이 있다.

국내에서는 1981년 서울대 흉부외과학교실과 1985년 전남대 흉부외과학교실 및 1992년 조선대 흉부외과학교실에서 보고된 적이 있었으며, 본 교실에서 체험한 환자는 수지기형은 없었다. 환자는 좌측흉벽기형이 있었으며, 미용상 문제가 매우 심하였다. 본 한양의대 흉부외과학교실에서는 좌측 제 3,4,5늑골연골부 및 대흉근과 소흉근의 결손을 동반한 환자에서 동측 제6,7늑골의 자가이식 및 광배근 flap을 이용한 흉

벽성형을 실시하였으며 술후 미용상 문제가 해결되었다(Fig. 6,7).

### 참 고 문 헌

1. Sabiston DC, Spencer FC. *Disorders of the sternum and the thoracic wall*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the Chest*. 6th ed. New York: WB Saunders Co. 1995; 507-08.
2. Poland A. *Deficiency of pectoral muscles*. *Guy's Hosp Rep* 1941;6:191-2.
3. Hester TR Jr, Bostwick J III. *Poland's syndrome: Correction with latissimus muscle transposition*. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69:226-8.
4. Malcom W Marks, Louis C Argenta, et al. *Management of the chest-wall deformity in male patients with Poland's syndrome*. *Plast Reconstr Surg* 1991;674-8.
5. 박병순, 오봉석, 김상형, 이동준. 폴란드 증후군 2예 보고. *대한흉부외과학회지* 1985; 18: 423-7.
6. Clarkson P. *Poland's syndactyly*. *Guy's Hosp Rep* 1962;3: 335.
7. 박이태, 홍장수, 서경필. 폴란드 증후군 1예 보고. *대한흉부외과학회지* 1981;14:60-2.

#### =국문초록=

Poland씨 증후군과 관련된 흉벽기형은 매우 드문 질환으로 선천적으로 대흉근의 흉골부 결손과 한쪽 상지의 다양한 기형을 동반한다. 또한 Poland씨 증후군의 다른 임상적 특징은 유방과 유두의 결손 및 저형성, 피하지방과 액모의 결손, 늑연골 및 늑골전면부의 이상을 포함한다. 그 기원은 확실하지 않으나 유전과는 관계가 없는 것으로 알려져 있다.

Poland씨 증후군은 심한 정신적인 그리고 신체적인 문제를 일으킬 수 있으며 초기 발견 및 수술적 교정이 이득이 될 것으로 생각된다.

본원은 Poland씨 증후군으로 진단된 37세 남자환자를 성공적으로 수술치험하였기에 이를 보고하는 바이다.

- 중심단어: 1. 흉벽  
2. 기형  
3. 폴란드씨 증후군