

흉골 이분증(완전형의 1 부검증례)*

Bifid Sternum(An autopsy case of a complete type)

서울대학교 의과대학 병리학교실

이병두 · 안금환 · 지제근

서 론

선천적으로 전흉벽(anterior chest wall)에 균열이 생기는 것은 대단히 드문 기형이다. 이는 흉골 자체가 종으로 이분되어 있음으로서 흉벽이 피부와 얇은 섬유조직으로만 구성되는 것이다. 이 기형은 흔히 이소심(ectopia cordis)을 동반한다.

저자들은 25세의 한국인 경산부에서 임신 22주 만에 인공유산술을 통해서 얻어진 기형아를 부검하고 흉골병(manubrium)에서 검상돌기(xiphoid process)까지 이르는 완전형의 흉골이분증을 경험하였기에 이를 보고한다.

증 례 보 고

산모는 25세로서 산과적 병력은 특기할 만한 사항이 없으며 출산력은 분만 경험이 두번이었고 두차례 유산한 경험이 있었다.

최종 월경일은 1980년 3월 15일이었고 임신기간 중에 약물복용이나 기타 감염은 없었다. 1980년 8월 15일에 인공분만을 시행하였으며 출산 태아는 이미 사망하여 있었다.

부검소견 (A80-24)

외견상 다발성 기형을 보이는 남아로서 maceration은 없었다. 체장은 34cm(C-H) 및 23cm(C-R)이었고 체중은 800gm이었다. 외견상 상구순부의 토순 및 구개부의 중앙형의 균열 및 양쪽 손이 내측으로 굽어진 것을 관찰하였다. 중앙부 흉벽은 피부와 약간의 섬유조직으로 되어 있으면서 그 밑에 바로 심낭과 심장을 볼 수

* 본 논문의 요지는 1980년 10월 16일 제32차 대한 병리학회 학술대회에서 전시 발표되었음.

있었으나 그 위치는 정상이었고 소위 이소심(ectopia cordis)은 관찰되지 않았다. 심장은 심방실공형(atrio-ventricular canal type) 심실 중격 결손을 보였으며 그 직경이 약 4mm이었고 심첨부에서 약 1cm 상방에 위치하고 있었다.

흉골은 흉골병(manubrium)에서 검상돌기(xiphoid process)까지 이르는 완전형의 이분증을 보였으며 늑골의 기형은 관찰할 수 없었다. 쇄골과의 연결도 정상이



Fig. 1. Bifid sternum. Under the incised skin the heart(H) is located without bony coverage. Round sternal margin(arrows) is seen. The heart is covered completely by pericardium which was accidentally incised along the midline at the time of primary skin incision at autopsy.



Fig. 2. Eviscerated body showing multiple anomalies. The cleft lip, flexion deformity of hands and horse-shoe kidney are seen in addition to bifid sternum.

었다. 기타 장기 조직에는 특기할 기형이 없었으나 다만 마제신(horse-shoe kidney)이 중앙부에 있었으며 그 위치는 약간 낮았고 노관은 하부가 융합된 부위 위로 나와서 방광으로 연결되어 있었다.

고 찰

흉골의 해부학적 및 발생학적 연구는 아주 오래 전 부터 시작되었으나 흉골이 어디서부터 어떻게 형성되는가에 대해서 이리 설명이 시도되었을 뿐 명확히 제시 되지 못했다.

1919년 Hanson은 방대한 비교 해부학적 연구를 통하여 흉골대(sternal bands)로 부터 흉골이 형성된다고 결론을 얻기에 이르렀다. 그에 의하면,

첫째, 흉골은 Hexanchus에서 부터 영장류에 이르기 까지 모든 척추 동물에서 보편적으로 나타나는 상동구조(homologous structure)라는 점.

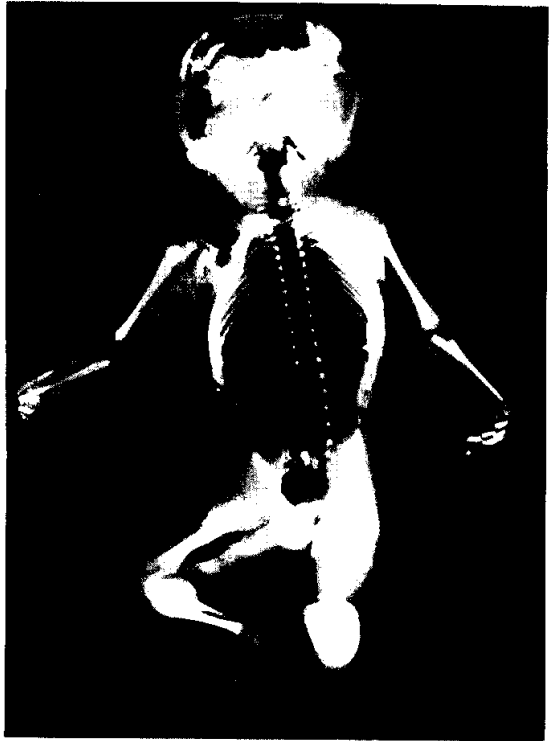


Fig. 3. Whole body X-ray after evisceration. The vertebral column was removed previously.



Fig. 4. Close up view of fig. 2, showing the kidneys fused in the lower poles and ureters running anteriorly.

둘째, 흉골의 전부(anterior element)는 견대(shouldergirdle)와 공통적인 기원을 가지며 태생기나 전생애에 걸쳐서 오목골(coracoids)과 밀접한 관계를 갖는다는 점

셋째, sternal bands는 anterior median rudiment의 파생체로서 늑골들과는 유전적으로 관련이 없고 다만 이차적으로 연결된다고 하였다.

포유류 흉골 형성의 과정을 개체 발생학적으로 보면 다음과 같다. 태아의 흉부 양측에 간엽세포들이 밀집되면서부터 시작되며, 늑골과는 별도로 흉골대(sternal bands)가 양측에 나타난다. 그 다음에 한개의 median anterior rudiment가 나타나 견대와 밀접한 관련을 갖는다. 이어서 'sternal bands'와 anterior sternal rudiment 사이의 거리가 점차 가까워져 연합이 이루어지고, 이 구조는 배측으로 자라 들어오는 늑골들의 첨단부와 붙게 된다. 그 다음 양 'sternal bands'가 신체 중상선으로 접근 및 융합하여 흉골을 형성하게 된다. 이 융합은 상-하 방향으로 진행된다. 흉골은 몇 개의 sternebrae로 갈라지며 불합선이 만들어지는데 이들은 늑골 각쌍의 끝에 언제든지 위치한다. 각 분절에 하나 내지 그 이상의 화골점(ossification center)이 나타남으로서 sternebrae간의 골화가 이루어진다. 영장류에서는 이 sternebrae가 세 부분으로 융합되어 각각 흉골병(manubrium), 흉골체(gliadiolus), 검상돌기(xiphisternum)가 된다. 이때가 태아기 제 9주이다.

세계 문헌 보고를 보면 1734년 Prochaska에 의해서 흉골의 하 삼분의 일이 균열된 예가 다른 동반된 선천성 기형 소견과 함께 보고된 이후 십수례가 보고되었다. 그러나 이들 보고의 대부분은 흉골의 하부가 균열된 즉 부분적으로 융합이 안된 예들이었다. 1948년 Byron이 처음으로 완전형의 흉골 이분증을 보고하였는데 함께 동반된 기형은 omphalocele, tetralogy of Fallot, ectopia cordis와 malrotation of intestine이었다.

본 증례에서 보이는 상구순부의 토순, 구개부의 균열, 심방실공 형의 심실중격 결손 및 마제신 등의 기형이 동반된 증례는 아직 보고되지 않은 것으로 여겨진다.

1949년 Herbert는 심낭막의 hernia를 동반한 완전형의 흉골 이분증 환자를 외과적으로 교정하는데 성공하였고, 그 후 성공예 등이 계속 보고되고 있다.

흉골 결손을 발생 병리학적으로 살펴보면, 이는 흉골의 원기(sternal primordium)의 결여에 의하기 보다, 양측의 원기구조(primordial structure)의 복측에로의 완전한 이동이 되지 않는데 기인하는 것으로 여겨지고 있다. Cantrell 등은 이 원인에 대한 설명으로 두가지

설을 제안했다. 즉, 첫째는 이동되는 조직의 성장 잠재력(potential)에 원발적 결손이 있다는 설이며, 둘째는 복측의 정중방(paramidline)의 간엽세포 조직이 결여되거나 전혀 없어서 이동조직이 정상적으로 자라 들어갈 수 없다는 것이다. 그런데 흉골 이분증의 경우 동반되는 기형들을 함께 설명하는데 후자에 의한 것이 용이하여 Cantrell 등은 이 후자의 설을 더 옹호하였다.

그러나 본예의 경우 이 설명으로 상구순부의 토순 및 구개부의 중상형의 균열을 설명할 수 있겠으나 마제신 기형의 설명을 하기가 어려운 점이 있다.

결 론

저자들은 25세의 한국인 경산부에서 임신 22주만에 사산된 태아를 부검하고 흉골병에서 검상돌기까지 이르는 완전형의 흉골 이분증을 경험하였기에 이를 보고한다. 본 예는 동반된 기형으로 토순, 구개파열, 손의 굴곡이상, 심실간격 결손증 그리고 마제신을 가지고 있었다.

—ABSTRACT—

Bifid Sternum

(An autopsy case of complete type)

Byung Doo Lee, Geung Hwan Ahn
and Je G. Chi

Department of Pathology, College of Medicine
Seoul National University

An autopsy case of bifid sternum in a male dead-born fetus after 22 weeks of gestation in a 25 year old mother is described.

The sternum was split with the maximum distance of 3cm, and was extending from manubrium all the way down to the xyphoid process. This defect was made of thin fibrous membrane under which normally located heart was found with its intact pericardium. Rib attachment to the sternum was normally made and both clavicles were also normally formed and connected. This patient also had cleft lip and palate, flexion deformity of both hands, ventricular septal defect and horseshoe kidney.

REFERENCES

Byron, F.: *Ectopia cordis*, *J. Thorac Surg.*, 17:717,

- 1948.
- Cantrell, J.R., Haller, J.A. Ravitch, M.M.: *A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg. Gyn. Obst.*, 107:602, 1958.
- Hansen, F.B.: *The ontogeny and phylogeny of the sternum. Am. J. Anat.*, 26:41, 1919.
- Herbert, C.M.: *Complete failure of sternal fusion with herniation of pericardium. Report of a case corrected surgically in infancy. J. Thor. Surg.*, 18:851, 1949.
- Jewett, T.C. Jr. and Butsch, W.L.: *Congenital bifid sternum. Surgery*, 52:932, 1962.
- Sabiston, D.C. Jr.: *The surgical management of congenital bifid sternum, partial ectopia cordis. J. Thor. Surg.*, 35:118, 1958.