대한방사선의학회지 2002;46:555 - 560

누 두 흉[1]

김영통 · 조원수 · 배원경 · 김일영

누두흉은 전흉벽에 생기는 가장 흔한 선천성 기형이다. 누두흉은 흉골이 함몰되어 오목 가슴을 만든다. 흉골 함몰의 정도와 부위, 관련된 흉골의 경사짐과 늑골연골의 심한 볼록함으로 인해 함몰 혹은 돌출의 다양한 변형을 보인다. 가장 흔하게 동반되는 질환은 Poland 증후군, Marfan 증후군, 측만증 등이다.

흉벽의 기형은 Pectus 변형이 가장 흔하며 누두흉과 새가슴이 있는데 누두흉이 새가슴에 비해 더 흔하다. 그 외 Poland 증후군, 쇄골두개이골증(cleidocranial dysostosis), 경륵(cervical rib) 등이 있다 (1). 누두흉은 흉골이 함몰되면서 늑골이 흉골에 비해 돌출 되는 기형으로 이학적 검사와 단순사진으로 쉽게 진단되는데 CT와 MRI는 심한 변형에 의한 해부학적관계를 보여주는데 도움을 주며 수술 후 합병증을 보는데 도움을 준다 (2, 3).

저자는 누두흉의 다양한 모양과 동반되는 흉벽의 다른 변형들을 기술하고자 한다.

누두흉의 임상 및 방사선학적소견

누두흉은 흉곽하부의 늑골연골이 잘못된 방향으로 과도하게 성장하여 다양한 모양의 오목한 변형을 일으키고 흉골의 아랫부위가 안으로 함몰되는 기형으로 funnel chest라고도 한다. 늑골과 연골의 함몰은 척추전방의 공간을 감소시키면서 심장의 축회전(axial rotation)과 심장을 좌측으로 이동시키고 좌측

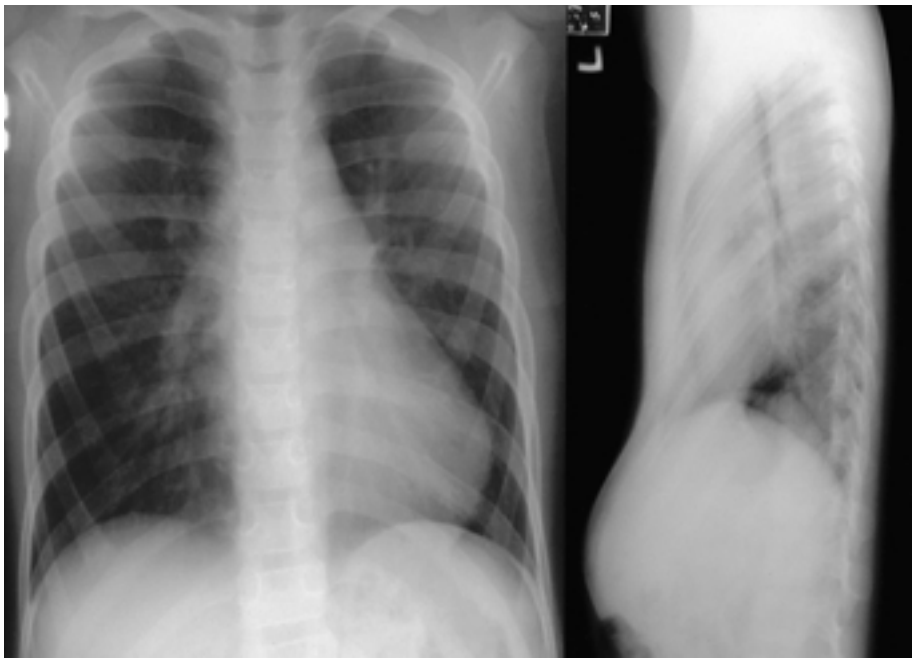


Fig. 1. Severe form of pectus excavatum in a 7-year-old girl.
Anteroposterior chest radiograph shows sharp downward angulation of the anterior arcs of the ribs, leftward displacement of the heart, and indistinct border of the right side of the heart.
Lateral chest radiograph demonstrates depression of sternum and protruded upper abdomen compared with depressed sternum.

[1]순천향대학교 천안병원, 진단방사선과학교실
이 논문은 2001년 순천향의학연구소 일반연구과제 결과임.
이 논문은 2001년 9월 7일 접수하여 2002년 2월 25일에 채택되었음.

폐의 용적도 감소시킨다. 이때 흉골이 회전되어 비대칭기형이 동반되기도 한다.

이러한 변형은 출생시부터 혹은 생후 수개월 내에 나타나는데 경한 경우는 생후 3년 이내에 교정되지만 중등도 및 심한 변형은 자라면서 빠른 골성장에 의해 변형이 더 뚜렷해진다. 성인이 되면서 체중이 늘고 가슴에 털이 나면 변형이 감소된다. 심한 변형에도 심장과 폐는 정상적인 성장과 발달을 하지만 심장과 폐의 운동에 제한을 주기 때문에 잦은 호흡기 감염, 흉통, 피로, 운동시 호흡곤란, 천식, 두근거림(palpitation), 제한성 폐질환 등을 유발할 수 있다. 또한 미적문제(cosmetic problem)로 정신적인 장애를 유발할 수 있다. 중등도 및 심한 누두흉은 수술을 필요로 하는데 5 - 10세 사이가 수술을 시행하는 가장 이상적인 시기이다. 청소년기에 수술을 시행하면 폐기능이 더 이상 좋아지지 않기 때문이다. 심한 변형의 경우는 자발적으로 좋아지는 경우가 거의 없으며 수술을 시행하지 않으면 골 변형, 측만증, 비대칭성이 더 심해져서 수술이 더 어려워진다.

단순 사진은 누두흉의 정도에 따라 소견이 다양하다. 중등도 및 심한 변형인 경우에는 (Fig. 1) 전후사진에서 특징적인 소견을 보이는데 첫 번째는 흉골의 함몰 정도에 비례하여 늑골의 앞부위가 아래로 각(angulation)이 생기며, 두 번째는 좌측 상부 심장연의 볼록함을 동반한 심장의 좌측이동으로 승모판막질환때와 비슷하게 보이기도 하고, 세 번째는 흉추에 의해 가려져서 우측 심장연이 불확실하며, 네 번째는 우측 폐기저부의 음영증가가 보이는데 이는 흉골함몰에 의한 폐압박과 정상적으로 우측 심장에 의해 가려져 있던 폐혈관들이 보이는 것이며, 다섯 번째는 심한 변형때 보이는 심장음영의 감소 등이 보인다. 측면사진에서 흉골의 함몰을 볼 수 있다 (4).

경미한 변형의 경우는 측면사진에서 흉골의 함몰을 보이나 전후사진에서 정상 혹은 늑골의 앞부위가 아래로 향하는 것만을 보일 수 있다 (Fig. 2).

소아들은 측면사진에서 흉골함몰과 상대적으로 상복부의 돌출을 볼 수 있다 (Fig. 1).

CT는 누두흉의 정도와 동반된 여러 가지 변형들을 볼 수 있으며 수술후 합병증을 볼 수 있다. CT에서 누두흉의 정도를 나타내는 대표적인 지수는 pectus index로 아랫부위의 흉곽에서 가장 긴 횡직경을 흉골과 척추간의 전후직경으로 나눈 것으로 (Fig. 3), 정상범위는 2.56±0.35이며, 3.25가 넘으면 수술로 교정이 필요하다 (2). 그 외 CT에서 편평도(flatness), 비대칭성, 함몰 등을 봄으로써 수술후 경과를 평가하기도 한다(3).

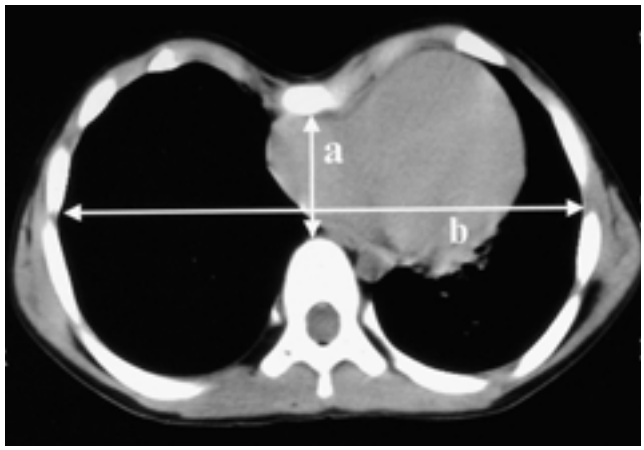


Fig. 3. Pectus index on CT scan.
Pectus index is calculated by dividing the transverse diameter (b) of lower thoracic cage by anteroposterior diameter (a).

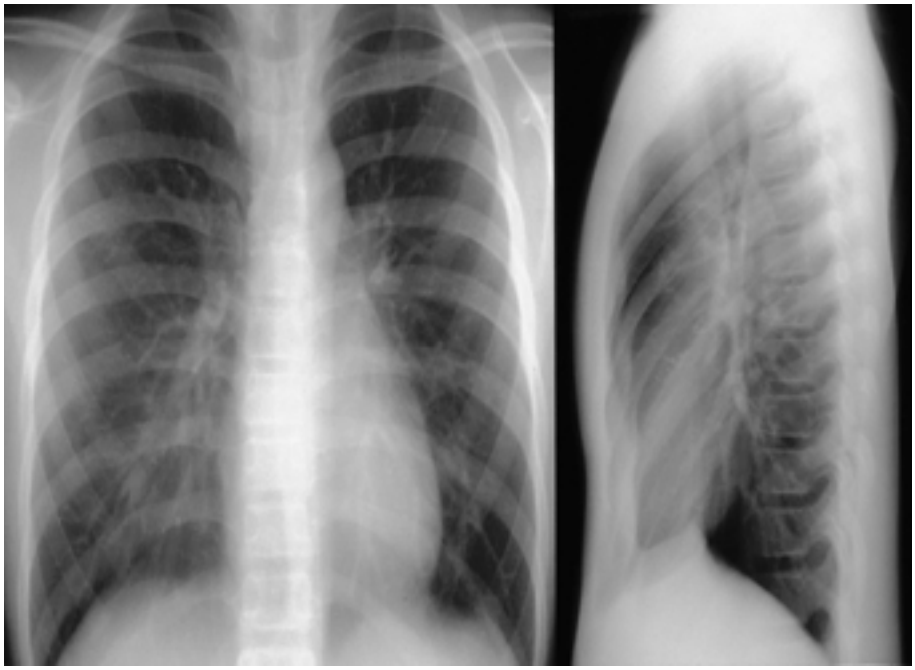


Fig. 2. Mild form of pectus excavatum in a 16-year-old man.
Posteroanterior radiograph shows mild downward angulation of the anterior arcs of the ribs only. Heart is located in normal position.

누두흉의 다양한 모양

누두흉의 전형적인 CT 모양은 흉골의 함몰로 인해 흉골과 척추간의 직경이 감소되고 늑골의 앞부위와 늑골 - 늑연골 연결(costochondral junction)이 앞으로 돌출되어 아치를 형성하고 함몰된 흉골에 의해 심장이 좌측으로 밀린다. 심한 경우는 흉골과 척추사이의 직경이 2 - 3 cm이하인 경우도 있다 (Fig. 4).

또 다른 모양은 편평형으로 흉골과 척추사이의 직경은 감소되어 있으나 늑골의 앞부위와 늑골 - 늑연골 연결이 흉골과 거의 같은 선상에 있으면서 아치를 형성하지 않고 편평한 모양을 보이는 것으로 이때는 심장이 좌측으로 이동되지 않고 거의 제 위치에 있다 (Fig. 5).

대부분 늑골연골이 돌출되지만 일부에서 국소적인 함몰을 동반하기 때문에 전 흉벽의 함몰 또는 돌출의 다양한 변형을 보인다 (Fig. 6).

그 외 흉벽에 보일 수 있는 다양한 모양으로는 늑골 연골과 검상돌기(xiphoid process)의 함몰로 간에 압흔(indentation)을 보일 수 있으며 아랫부위의 늑골의 주행이 안으로 휘기도 한다 (Fig. 7). 늑골연골과 늑골 - 늑연골연결의 국소적인 함몰에 의해 인접한 폐에 폐렴 혹은 폐허탈을 동반하기도 한다 (Fig. 8).

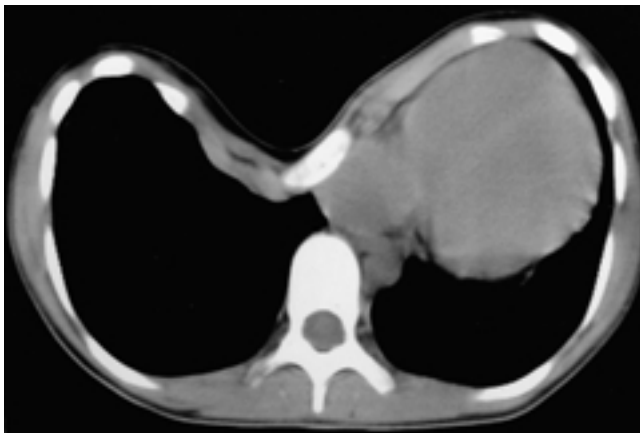


Fig. 4. Typicnl CT finding of peitus excavatum in a 11-year-old girl.
CT scan shows the sternum to be tilted with respect to the horizontal right to left axis of the body. The left margin of the sternum is located more anteriorly than the right margin. Prevertebral space is less than 2 centimeter due to severely depressed sternum.

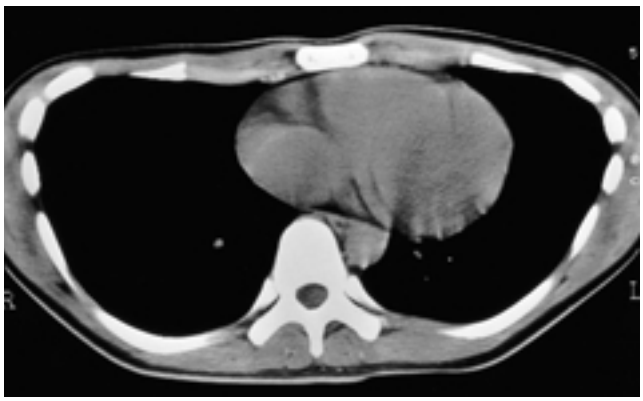
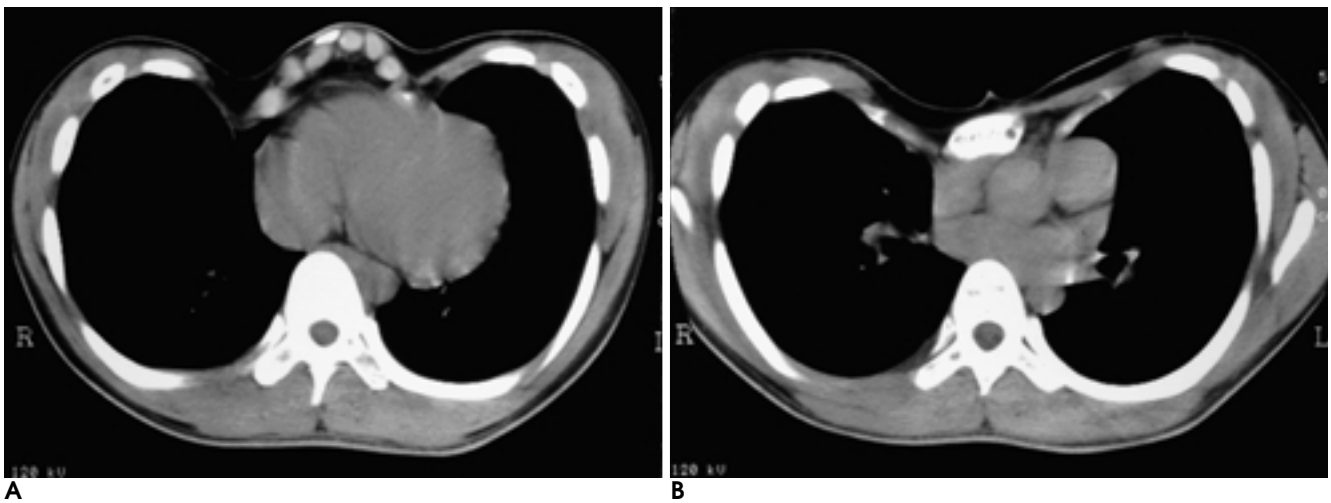


Fig. 5. Flatness in a 20-year-old man.
Sternum is depressed and distance between sternum and vertebra is decreased, but costal cartilage and anterior rib are located at the same plane with depressed sternum. Heart is not displaced.



A **B**

Fig. 6. Undulation of costal cartilages in a 18-year-old boy.
A. CT scan shows protrusion of the midline portion of both costal cartilages, but the lateral portions are depressed.
B. CT scan shows pointed skin in the midline chest wall.

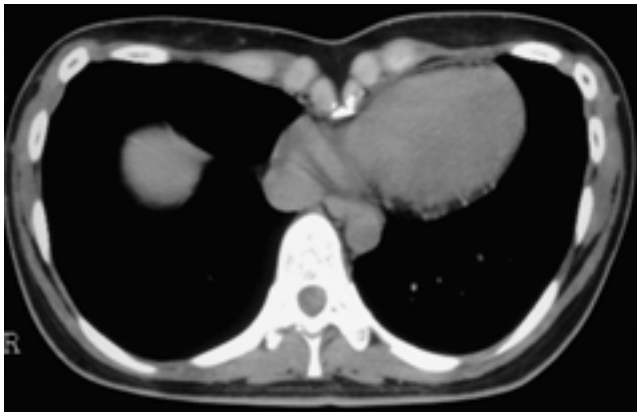


Fig. 7. Focally depressed xiphoid process in a 26-year-old woman.
CT scan shows focal depression of xiphoid process compared with sternum and costal cartilages.

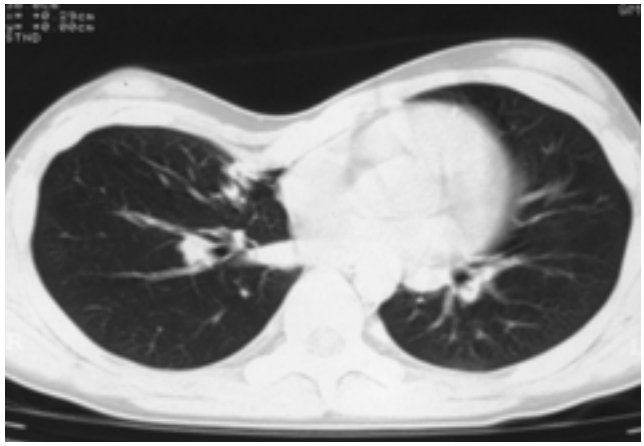


Fig. 8. Pneumonia due to severe depression of costal cartilages in a 11-year-old boy.
CT scan shows pneumonia in the right middle lobe.

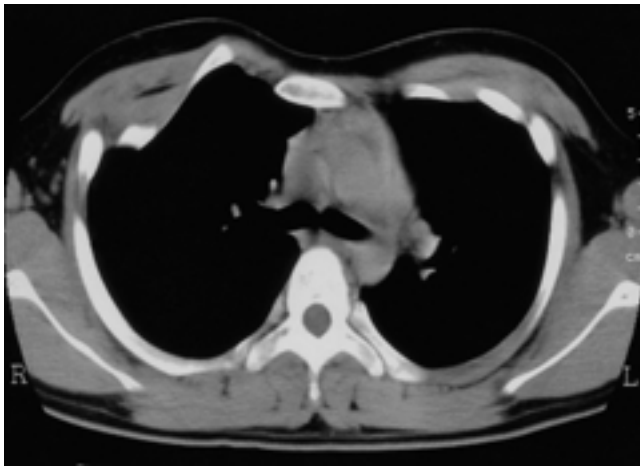


Fig. 9. Rib anomaly in a 14-year-old boy.
CT scan shows depressed right 2nd rib.

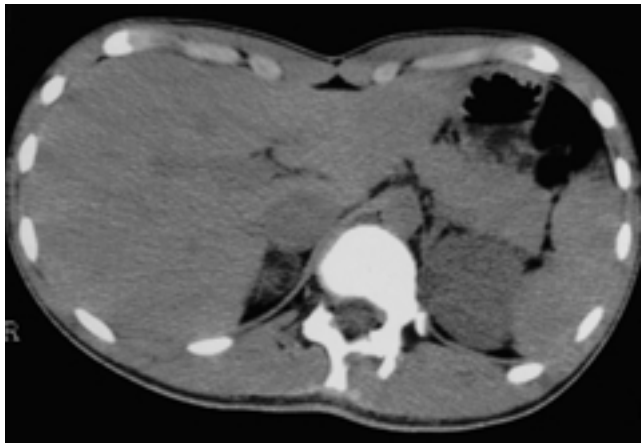
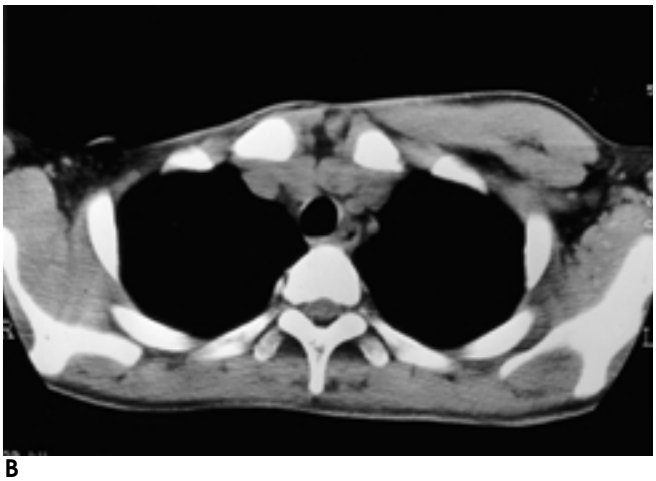


Fig. 10. Scoliosis in a 16-year-old boy.
CT scan shows leftward rotation of lumber spine due to scoliosis.

A



B

Fig. 11. Poland syndrome in a 17-year-old boy.
A. Plain film shows unilateral hyperlucency on the right side.
B. CT shows agenesis of the right pectoralis major and minor muscles.

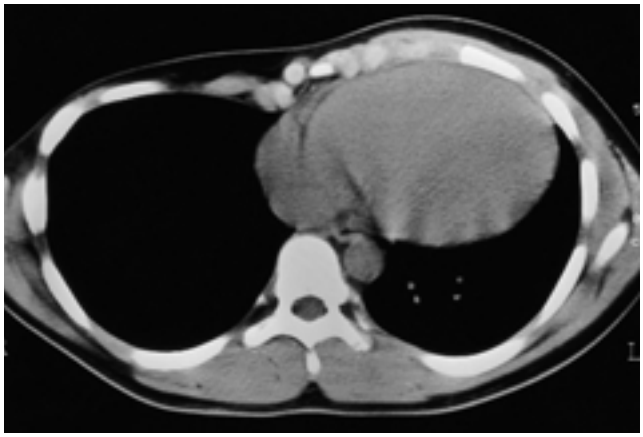


Fig. 12. Poland syndrome in a 13-year-old boy.
CT scan shows absence of the right pectoralis major muscle.

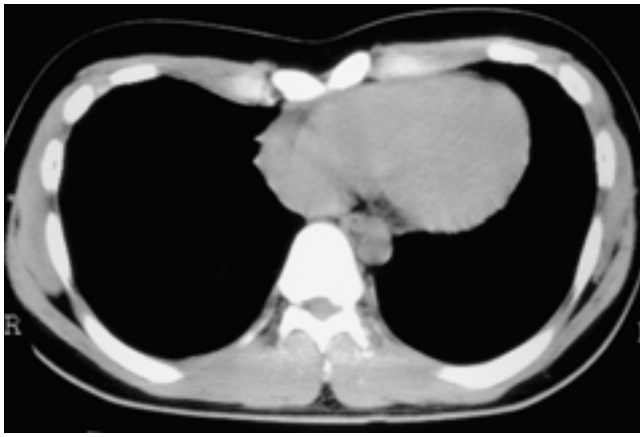
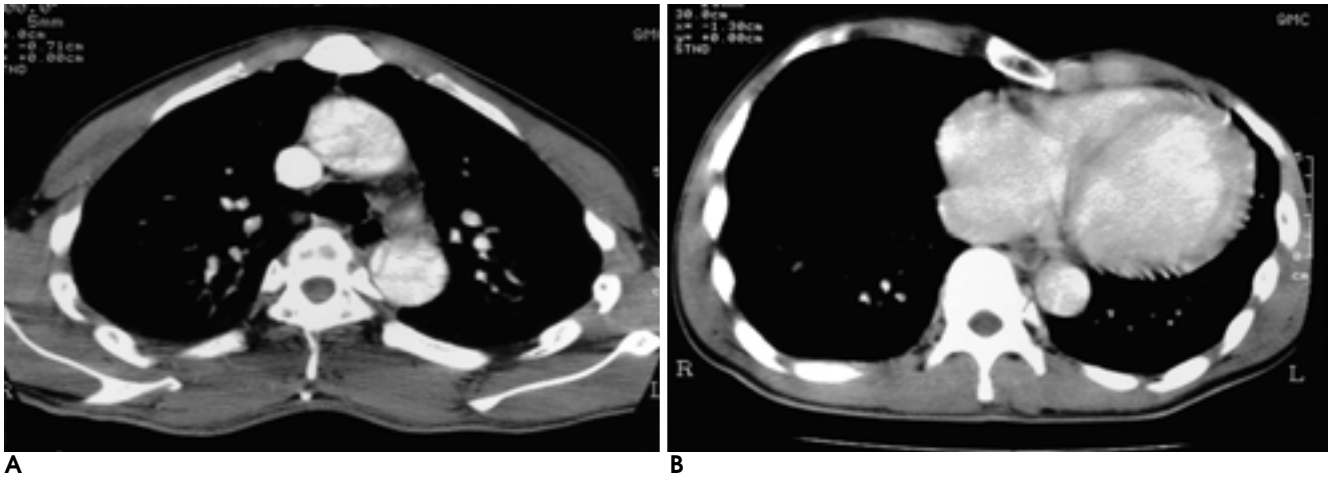


Fig. 14. Sternal cleft in a 18-year-old boy.
CT scan shows ribbon-like shape of the lower portion of sternum.



A B

Fig. 13. Marfan syndrome with pectus deformity in a 30-year-old man.
A. CT scan at the level of aortic arch shows protruded sternum(pectus carinatum) and aortic dissection.
B. CT scan at the level of lower thorax shows depressed and tilted sternum.

누두흉과 관련된 흉벽변형

동반되는 흉벽 변형으로는 흉골의 경사짐(tilted sternum) (Fig. 4), 늑골의 앞부위와 늑골 연골의 심한 볼록함, 늑골의 다양한 변형 (Fig. 9) 등을 보일 수 있는데 이러한 변형들은 누두흉이 없는 정상인에서도 보일 수 있어 흉벽 이상을 의심하지 않은 소아에서 시행한 CT의 약 3분의 1에서 위와 같은 전 흉벽의 변이를 보였다고 한다 (5).

늑골의 앞부위의 볼록함과 늑골연골의 각짐이 덩어리로 촉지될 수 있으며, 흉골의 경사짐으로 인해 쇄골이 흉쇄관절(sternoclavicular joint)에서 앞쪽으로 불완전 탈구가 되기도 한다. 늑골의 앞부위, 늑골 연골, 그리고 늑골 연골의 심한 볼록함이 좌우 비대칭으로 생기며 흉골의 경사짐이 같이 동반되면서 많은 예에서 좌우 비대칭성을 보인다.

누두흉은 단독으로 나타날 수 있으나 다른 이상들과 연관될 수도 있다. 대표적으로 측만증, Poland 증후군, Marfan 증후군과 연관된다. 흉벽 변형의 약 21%에서 경한 측만증 (Fig. 10)을 보이며 pectus deformity환자의 약 14 - 18%에서 수술을 필요로 하는 측만증을 보인다. 누두흉과 측만증과의 관계는 연골 성장의 불균형으로 설명하기도 하고 흉벽 변형으로 인해 척추에 힘이 비대칭적으로 작용해서 척추성장이 달라져서 측만증이 된다는 주장도 있다. 혹자는 골밀도의 감소와 연관이 있으며 구루병과도 연관성을 주장하기도 한다.

Poland 증후군은 10,000 - 100,000명당 한명 정도의 빈도로 산발적으로 발생하며 남자에 흔하고 우측에 더 많이 생긴다 (1). 다양한 임상 양상을 보이는데 대흉근의 결손, 편측성 상지의 기형, 합지(syndactyly)와 얼굴 비대칭 등을 보인다 (Fig. 11, 12). 단순사진에서 대흉근의 결손으로 편측성 음영감소를 보이며 CT에서 대흉근의 결손을 보인다.

Marfan 증후군은 골격, 폐, 눈, 심장과 혈관을 침범하는 결체조직의 유전성 질환으로 승모판탈출증, 대동맥류와 대동맥 박리를 동반한다 (Fig. 13). 폐에서는 기흉, 기종, 낭포(bulla) 등을 동반한다. 또한 누두흉 혹은 새가슴이 동반될 수 있는데

Marfan증후군으로 진단받기 전에 약 1/3에서 누두흉으로 수술을 시행하였다고 한다.

흉골 열(cleft, fissure)은 정중심선의 결합(midline fusion) 실패로 생기는 드문 기형으로 전체 혹은 위, 아래의 일부가 분열되는데 두개안면혈관종, 제류(omphalocele), Cantrell 's pentalogy와 연관이 있다. Cantrell 's pentalogy는 흉골의 원위부 열(distal cleft), 제류, 횡격막 열, 심막 결손, 선천성 심장병(심실중격결손 혹은 팔로사징)을 보이는 증후군이다. 누두흉과 관련된 흉골 열은 대부분에서 흉골의 아랫부위의 일부가 리본모양으로 분열된다 (Fig. 14).

그 외 드물게 연관될 수 있는 질환은 Ehlers - Danlos 증후군, homocystinuria, osteogenesis imperfecta, 다운 증후군, Turner 증후군, Noonan 증후군, Rett 증후군, cutis laxa, Shprintzen - Goldber 증후군, 두개골조기봉합(craniosynostosis), Camptodactyly 증후군 등이 있다.

참 고 문 헌

1. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999;19:617-637
2. Haller JA Jr, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J Pediatr Surg* 1987;22:904-906
3. Nakahara K, Ohno K, Miyoshi S, Maeda H, Monden Y, Kawashima Y. An evaluation of operative outcome in patients with funnel chest diagnosed by means of the computed tomogram. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:577-582
4. Juhl JH, Crummy AB. *Paul and Juhl's essentials of radiologic imaging.* 6th ed. Philadelphia : Lippincott. 1993:1122-1123
5. Donnelly LF, Frush DP, Foss JN, O 'Hara SM, Bisset GS 3rd. Anterior chest wall: Frequency of anatomic variations in children. *Radiology* 1999;212:837-840

J Korean Radiol Soc 2002;46:555 - 560

Pectus Excavatum[1]

Young Tong Kim, M.D., Won Soo Cho, M.D., Won Kyung Bae, M.D., Il Young Kim, M.D.

[1]*Department of Diagnostic Radiology, Soonchunhyang University, Chunan Hospital*

Pectus excavatum in which the sternum is depressed and the anterior chest wall is concave in shape, is the most common congenital deformity to affect this region of the body. Various deformities involving depression or protrusion are caused by the degree and location of the sternal depression, and associated deformities such as a tilted sternum and anterior convexity of costal cartilages may occur. The most common associated disorders are Poland syndrome, Marfan syndrome and scoliosis.

Index words : Thorax, abnormalities
Thorax, anatomy
Thorax, CT

Address reprint requests to : Young Tong Kim, M.D., Department of Radiology, Soonchunhyang University Hospital, 23-20, Bongmyung-dong, Chunan 330-100, Korea.
Tel. 82-41-570-2101 Fax. 82-41-574-6265