

Cantrell 氏 症候群 二例 報告

서울대학교 醫科大學 放射線科學教室

柳潤政 · 延敬模

— Abstract —

Two Cases of Cantrell's Syndrome

Yun Jeong Yu, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Congenital absence of the lower sternum, defect of the abdominal wall, defects of the anterior diaphragm, pericardial defects and cardiac anomalies had been described as a syndrome by Cantrell et al.

Developing mechanism of the syndrome was embryologically defined. These defects arise apparently from combined anomalies of developing of the dorsal mesoderm.

The authors present two cases of Cantrell's syndrome developed in one day old and eight months old female patient in which angiocardiology was done at the Department of Radiology, Seoul National University Hospital.

I. 緒 論

Cantrell 氏 症候群이 報告되기 以前 心臟脫出症을 主 症候로 한 先天性 複合畸形이 散發的으로 報告되었다¹⁾. 1958年 Cantrell等은 이러한 疾患을 比較 · 分析하여 1) 臍上部 中央 腹壁의 缺損. 2) 胸骨下部의 缺損. 3) 橫膈膜 前部의 缺損. 4) 心囊膜의 缺損. 5) 先天性 心疾患을 隨伴하는 複合畸形을 하나의 症候群으로 報告하였다^{2,3)}. Cantrell 氏 症候群에 적합한 症例는 1772年에서 1970年까지 約 36例 정도만이 報告되었다¹⁾.

著者들은 最近 서울大學校病院 診斷放射線科에서 經驗한 Cantrell 氏 症候群 二例를 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

1) 症例 1

患者: 生後 一日, 女子

主所: 出生時부터 認知된 上腹部의 搏動하는 腫物

理學的 所見: 心雜音이 胸骨下部에서 들렸으며, 胸骨

下部의 骨缺損이 觸知되었다. 그 아래에 搏動하는 突出性 腫物이 觸知되었으며, 臍部脫腸이 있었다.

放射線學的 所見: 單純 胸腹部 X-線寫眞上 臍部脫腸 및 心脫出의 所見이 觀察되고 (Fig. 1), 心血管映画撮影 所見上 心房中膈缺損을 통한 左心房에서 右心房으로의 轉流가 觀察되었으며, 脫腸된 左心室에서 同時에 大動脈과 肺動脈이 起始되는 所見이 보였다 (Fig. 2와 3).

解剖症理學的 所見: 剖檢을 試行하여, 心囊膜의 缺損 動脈幹의 交通, 橫膈膜의 缺損, 前腹壁의 缺損(臍部脫腸) 및 胸骨下部의 缺損을 確認하였다.

2) 症例 2

患者: 生後 八個月, 女子

主所: 認知된 先天性 心疾患

症歷: 3.1Kg의 正常 分晚兒였으며, 生後 二個月부터 非特異消化器疾患으로 治療中 先天性 心疾患이 認知되었다.

理學的 所見: 收縮期 雜音이 胸骨 右側邊에서 聽取되었으며, 胸骨下部의 缺損 心周圍部 突出과 前腹壁이 正常보다 얇음이 觸知되었다.

放射線學的 所見: 單純 胸部 X-線寫眞上 右位心과 右

본 논문은 1981년 9월 29일에 접수되었음.

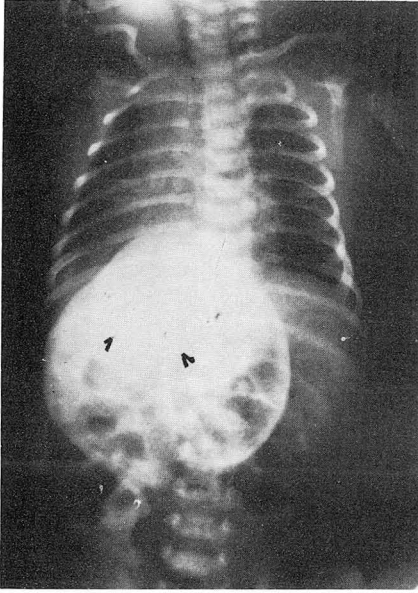


Fig. 1. A round mass with gas shadow in the lower part and relatively well defined hazy density in the upper part of the mass is located in the upper abdominal area. The upper hazy density is confirmed as a part of the heart on the cardioangiography. (arrowed)

心房的 突出이 觀察된다(Fig. 4). 小腸造影上 橫膈膜 脱腸은 確認되지 않았다. 心血管映画撮影 所見上 心房

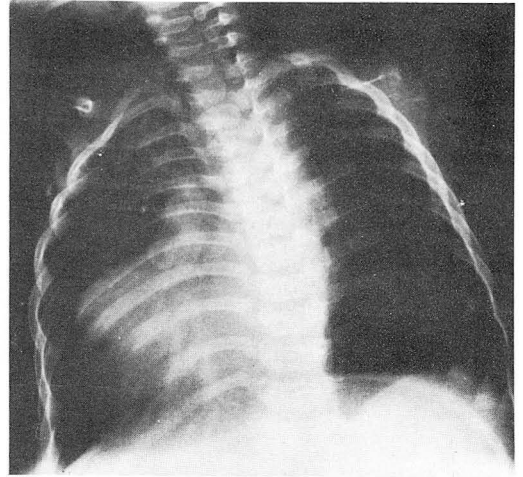


Fig. 4. The heart is located in the right side of the thorax. Right atrium is herniated through right pericardial defect simulating dextrocardia.

中膈缺損을 통한 左心房에서 右心房으로의 轉流가 觀察 되었고, 右心房의 一部가 心嚢의 右側部缺損을 통해 脱 腸된 것이 觀察되었다(Fig. 5).

Ⅲ. 考 按

1958年 Cantrell 등은 그 以前 心臟脱出症, 胸骨下 部缺損을 主 症候로 發表된 先天性 複合畸形 13例와 그 들이 經驗한 5例를 모아, 比較·分析하여 獨立된 症候群

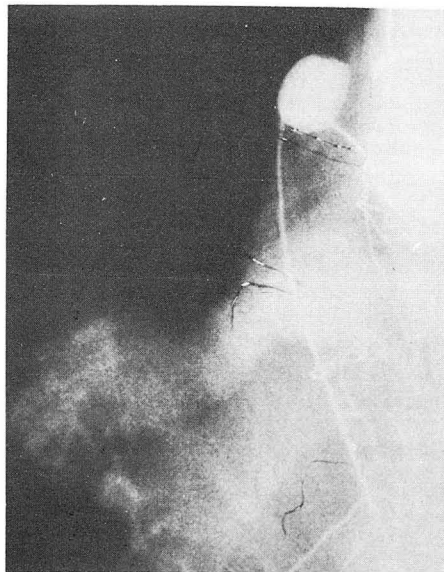
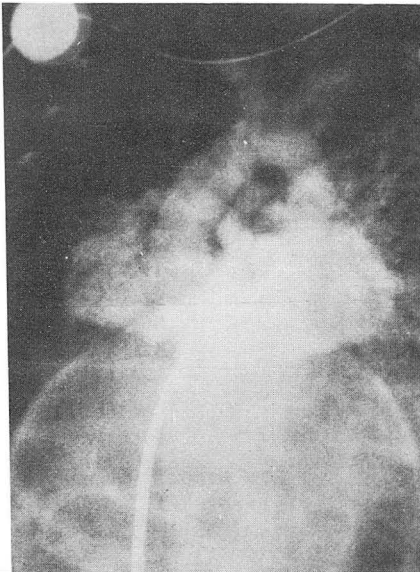


Fig. 2-3. In cardioangiography film, catheter tip is located in left atrium. Contrast media regurgitated into right atrium through interatrial septal defect.

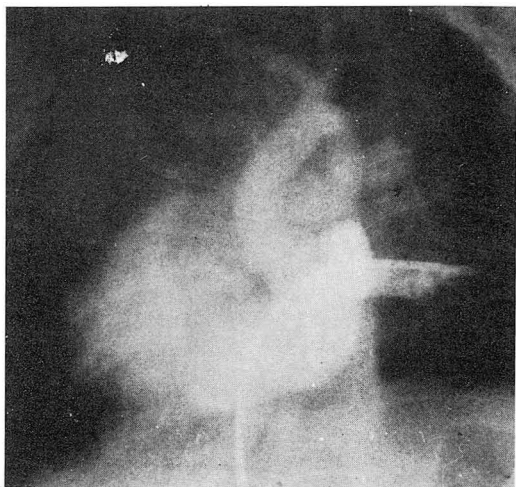


Fig. 5. In cardioangiography film, catheter tip is located in the orifice of the left lower pulmonary vein. Flow of the contrast media from left atrium to right atrium through large interatrial septal defect is noted. Pulmonary artery and aorta are almost simultaneously visualized.

으로發表하였고, 그 限界를 1) 膈上部 中央腹壁의 缺損, 2) 胸骨下部的 缺損, 3) 橫膈膜 前部の 缺損, 4) 心 囊膜의 缺損, 5) 先天性 心疾患으로 定하였다.

이 症候群은 發生學的으로 背側中胚葉의 複合畸形에 起因한다. 各 構造들의 外原基(Lateral Primordia)의 不完全 腹側移動과 結合의 缺陷이 胸骨과 腹壁畸形의 原因이되며⁴⁾ 胎生 14日에서 18日경 原始胎兒內의 中胚葉의 內腸中胚葉과 體壁中胚葉으로의 分離過程의 異狀으로 이러한 畸形이 發生한다²⁾ 內腸中胚葉은 前腸門의 腹側部와 心囊의 尾壁을 形成한다^{7,9)} 胎生 三週에 心囊의 周圍를 外胚葉과 體壁中胚葉으로 構成된 胸壁이 둘러싸고, 이 두 胚葉사이로 筋節等이 發生되어 두꺼워지며, 腹側으로 移動, 結合하게 된다. 이 結合이 不完全하면, 心囊缺損이 發生된다. 橫行中隔의 發生異狀에 의해 橫膈膜缺損이 發生하며, 心臟의 畸形은 內腸中胚葉에서 有來하는 心筋外膜의 發達異狀에 依한다. 胸骨과 腹壁의 缺損은 前記한 原基構造의 腹側으로의 移動異狀에 의해 發生하며, 特히 胸骨缺損은 胸骨帶(Sternal band)의 結合不全에 의해 發生한다^{2,4,5,6,7)}

診斷은 腹側缺損과 心臟畸形을 包含한 上記條件을 滿足시키면 되나, 5 가지 條件을 充足시키지 않아도 된다. 心臟畸形에는 心房中隔缺損이 53%, 肺動脈瓣狹窄이 33%, 팔로의 四徵이 20%를 차지한다. 心脱出症은 頸部型, 腹部型이 있으며 複合型인 胸腹部型이 가장 많다.

治療는 各 缺損을 外科的으로 矯正하는 方法 뿐이다.

IV. 結 論

著者들은 서울大學校病院 診斷放射線科에서 1981年 1月과 6月에 經驗한 二例의 Cantrell 氏 症候群의 臨床 및 放射線學的 所見을 文獻考察과 함께 報告한다.

REFERENCES

1. Toyama WM : Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart: A case report and review of the syndrome. *Pediat* 50:778-791, 1972.
2. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM : A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gyn & Obst* 602-614, 1958.
3. Davis-Christopher : Textbook of surgery. 10th ed II: 1867, Saunders Co. Philadelphia, 1972.
4. Haller JA, Cantrell JR : Diagnosis and surgical correction of combined congenital defects of supraumbilical abdominal wall, lower sternum, and diaphragm. *J Thor Cardiovas Surg* 51:286-291, 1966.
5. Aytaç A, Saylam A : Successful surgical repair of congenital total cleft sternum with partial ectopia cordis. *Thorac* 31:466-469, 1976.
6. Crittender IH, Adams FH, Mulder DG : A syndrome featuring defects of the heart, sternum, diaphragm, and anterior abdominal wall. *Circulation* 20:396-404, 1959.
7. Langman J : Medical embryology. 2nd ed 183-188, 270, 278, The Williams & Wilkins Co. Baltimore 1969.
8. Symbas PN, Ware RE : A syndrome of defects of the thoracoabdominal wall, diaphragm, pericardium, and heart. *J Thorac Cardiovas Sur* 65:914-919, 1973.
9. Mulder DG, Crittenden IH, Adamsn F II : Complete repair of a syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: Excision of left ventricular diverticulum. *Ann Surg* 151:113-122, 1960.