

좌심실 기실을 동반한 Cantrell씨 증후군으로 진단된 신생아 1례

부산대학교 의학전문대학원 소아과학교실
양혜경·김아영·임령경·박경희·변신연

A Case of Cantrell's Syndrome with Left Ventricular Diverticulum in a Neonate

Hea Kyoung Yang, M.D., Ah Young Kim, M.D., Ryoung Kyoung Lim, M.D.,
Kyung Hee Park, M.D., and Shin Yun Byun, M.D.

Department of Pediatrics, Pusan National University School of Medicine, Yangsan, Korea

Cantrell's syndrome is a rare congenital anomaly, consists of five malformations. There are the midline abdominal wall defect, the defect of sternum lower part, an agenesis of the anterior part of the diaphragm, an absence of the diaphragmatic pericardium, and the congenital intracardiac problem. We diagnosed Cantrell's syndrome with left ventricular diverticulum in a female neonate with no perinatal problems. She experienced an one-staged operation and discharged with no complications. We report a case with brief review of the literature.

Key Words : Cantrell's syndrome, Ventricular diverticulum, One-staged operation

Cantrell씨 증후군이란 매우 드문 선천성 기형으로 다음 5가지 기형을 동반하는 증후군을 말한다. 첫째, 제대 상부의 정중 복벽의 결손, 둘째, 흉골하부의 결손 및 외심기형, 셋째, 복측 횡경막의 결손, 넷째, 횡격막과 접한 심외막의 결손, 다섯째, 선천성 심장기형이다. 이는 1958년 Cantrell씨 등이 다섯 개의 증례를 들어 처음 구체적으로 기술하였다.¹ Cantrell씨 증후군은 신생아 백만명당 5.5명에서 발생할 정도로 드문 선천성 기형으로 태생기 14-18일째 중배엽의 분화과정 중 일부의 결손으로 인해 발생하며^{2,3} 산전 초음파소견에서 흉복부형 이소성 심장과 함께 제대기저부 탈장이 동반되었을 때 의심할 수 있고⁴ 출생 후 심내기형, 횡격막결손, 심장외막 결손, 흉골하부결손 등을 확인하면 진단된다. 예후는 동반된 심장 내 기형의 종류와 심한 정도에 따라 결정되며 치료는 정해진 지침은 없지만 제대 기저부 탈장, 횡격막탈출 및 심내기형 각각의 교정수술이다.¹ 저

자들은 좌심실 기실을 절제하지 않고 1회 수술로 완전 교정한 Cantrell씨 증후군을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환아: 김○○아기, 생후 1일, 여아

주소: 흉골 결손과 복벽 결손

출생력 및 현병력: 제대주수 38주 1일, 출생체중 2,830 g (10-25 percentile), 신장 46.5 cm (10-25 percentile), 두위 33 cm (10-25 percentile)으로 제왕절개술로 출생한 생후 1일의 여아로 Apgar 점수는 1분에 8점, 5분에 10점으로 출생 후 흉골 결손과 복벽 결손이 의심되어 본원으로 전원되었다.

산모 병력 및 가족력: 산전 초음파에서 특이 소견 없었고 산모는 특별한 내외과적 질환 없었으며 임신 기간 동안 복용한 약물도 없었다. 가족력상 선천성 기형 및 유전질환 없었다.

진찰 소견: 본원 전원시 환아의 활력 징후는 혈압 62/33 mmHg, 맥박수 111회/분, 호흡수 36회/분, 체온 36.7°C, 산

접수: 2014년 1월 9일, 수정: 2014년 3월 24일
승인: 2014년 3월 28일
주관책임자: 변신연, 626-770 경상남도 양산시 물금읍 금오로 20
부산대학교 의학전문대학원 소아과학교실
전화: 055)360-2180, 전송: 055)360-2181
E-mail: byun410@hanmail.net

소포화도 99%로 안정적이었고 육안으로 관찰되는 4-5 cm 지름의 심박동수에 따라 박동하는 종괴가 흉골 하부에서 보였다. 종괴의 하방에서 제대까지 피부 결손을 의심하게 하는 붉은 색의 변색된 피부가 관찰되었다(Fig. 1). 환아가 울면 종괴가 박동성으로 커지는 양상이었다. 흉부 청진상 심음과 폐음은 정상이었으며 사지 기형은 관찰되지 않았다.

검사소견 : 입원 1일째 시행한 검사에서 말초혈액 소견은 백혈구 $16,050/\text{mm}^3$ (다핵구 56.1%, 임파구 35.3%, 단핵구 8.2%), 혈색소 17.8 g/dL, 혈소판 $104,000/\text{mm}^3$ 이었다. AST 42 IU/L, ALT 8 IU/L, 총 빌리루빈 2.1 mg/dL,



Fig. 1. This image of the patient shows pulsating and protruding mass on the lower sternal area with abdominal wall defect to umbilicus.

C-반응성 단백은 0.1 mg/dL (정상치: 1.0 mg/dL 이하) 이었다. 혈청 전해질 검사와 다른 생화학 검사는 정상이었으며 Prothrombin time (PT) 14.3 초(INR 1.31), Activated partial thromboplastin time (aPTT) 53.2 초였다. 동맥혈 가스 검사 상 이산화탄소 분압은 24 mmHg, 산소 분압은 64 mmHg, 산소 포화도 92% 였다. 흉부 방사선검사, 심전도 검사는 이상 소견 없었다. 심장초음파에서 이차공 심방 중격 결손이 관찰되었고, 입원 2일째 실시한 복부 초음파에서는 횡격막 아래쪽의 복벽 결손과 배꼽탈장이 관찰되었고(Fig. 2) 3D 흉부 전산화 단층촬영에서 흉골의 부분 결손과 좌심실 게실, 복측 심장외막 결손과 심장과 닿는 부위의 횡격막 결손, 복직근 이분증과 복벽 피하조직 일부 결손과 배꼽 탈장이 관찰되어 Cantrell씨 증후군을 진단하였다(Fig. 3).

치료 및 경과 : 입원 6일에 교정 수술을 시행하였으며 심장막의 결손으로 인한 좌심실 게실은 게실낭이 없고 심첨부가 제기능을 하여 절제하지 않고 심장막 안으로 밀어 넣고, 심방 중격 결손은 자연 폐쇄 가능성이 있어 교정하지 않았다. 흉골 아래쪽의 결손은 생체적합적 패치(Permacol®)를 사용하여 흉골 결손부위와 횡격막 결손까지 12번째 갈비연골을 이용하여 해결하였다. 복부는 대흉근을 사용하여 복직근과 연결하여 복벽의 결손을 해결하였다. 수술 후 신생아중환자실에서 인공호흡기 치료 3일 후 발관하고 호흡 증상, 부정맥, 심기능과 폐기능 저하, 수술 부위의 감염 없이 상태 양호하여 수술 후 2주째 퇴원하였다. 수술 후 현재 5개월 간 외래에서 추적관찰 중이며 수술 부위의 합병증이나 문제 없이 양호하게 유지 중이다.

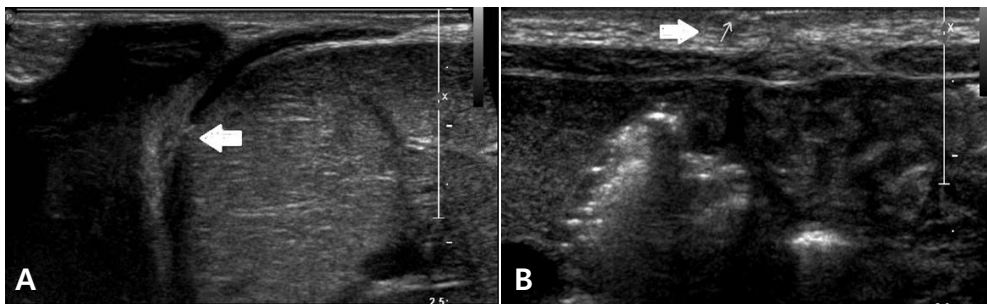


Fig. 2. The abdominal ultrasound shows a defect of abdominal wall (A, arrow) and umbilical hernia (B, arrow).

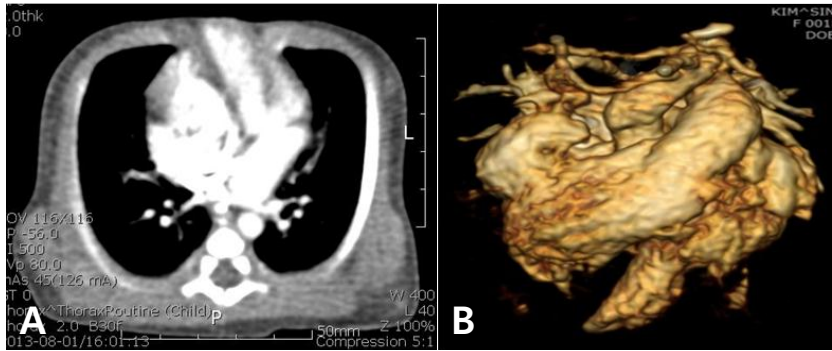


Fig. 3. The Abdominal CT shows evagination of cardiac apex through dehiscence chest wall (A) and left ventricular diverticulum (B).

고찰

Cantrell씨 증후군은 제대 상부의 정중복벽 결손, 흉골 하부의 결손, 복측 횡격막의 결손, 횡격막과 접한 심장막의 결손 및 선천성 심장 기형의 5가지의 기형을 특징으로 하는 매우 드문 선천성 증후군이다.¹ 국내에서는 Cha 등⁵이 산전 초음파에서 특별히 진단되지 않고 분만 후 15분만에 사망한 태아의 부검결과 Cantrell씨를 진단한 증례를 보고하였고, Cho 등⁶은 산전 초음파로 외전뇌증을 동반한 Cantrell씨 증후군을 진단하고 임신중절을 한 증례를 보고하였다. 이 질환은 산전 초음파의 진단도 어렵고 출생 후 수술적 치료 후 사망률이 매우 높은 질환이었지만 소아외과의 발전과 더불어 치명적인 뇌기형이나 심한 심장기형이 동반되지 않고 체벽의 결손부위가 적은 경우는 수술로 좋은 예후를 기대할 수 있게 되었다.⁷

Cantrell씨 증후군의 각 기형에 대한 수술적 방법에 대해서는 아직까지 정립되지 못하고 논란이 많다. 실제로 흉골, 심장, 심낭막, 횡격막 그리고 복벽의 이상 다섯 부위 기형의 정도와 환자의 연령에 따라 단계적으로 수술을 하거나 혹은 모든 기형을 한번에 수술로 교정할 수 있으나 1회 수술로 Cantrell씨 증후군을 치료 성공한 예는 드물게 보고되고 있다.

심실 계실의 경우 Lowe 등⁸은 계실과 좌심실간의 수축기 동안의 압력차이로 인해 계실의 내압상승으로 인한 계실의 자연 파열이 매우 흔하다고 하고, Orsmond⁹는 심장 외형의 미용적 목적, 파열의 위험성, 심내형의 기형과 동반

된 경우 계실의 제거를 추천하고 있다. Suehiro¹⁰의 신생아 Cantrell씨 증후군의 수술 관리에 따르면 좌심실 계실의 경우는 절제술을 시행하고 난 뒤 좌심실 부전의 위험성으로 주로 2단계의 수술을 권하고 있다. Park 등¹¹은 심실 계실을 동반한 생후 25일 경과한 Cantrell 씨 증후군 환아를 일단계로 완전 교정한 후 부정맥과 심부전의 합병증을 동반하였으나 호전되어 퇴원한 경우를 보고하였다. Cantrell씨 증후군에서 수술의 성공과 단계적 수술 여부는 술 전 심기능, 심장기형의 정도와 흉강내압 등에 따라 결정될 것으로 생각된다.

저자들은 신생아 시기에 심실 계실을 동반한 Cantrell씨 증후군으로 진단되어 입원 6일에 부정맥이나 심부전, 폐동맥 고혈압 등의 합병증을 동반하지 않고 일단계 수술로 완전 교정하여 복벽 결손과 횡격막 결손, 심실 계실의 문제점이 해결되고 건강하게 퇴원한 환아를 경험하여 보고하는 바이다.

References

- 1) Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958;107:602-14.
- 2) Angtuaco TL. Fetal anterior abdominal wall defect. In: Callen PW. editor. *Ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2000;157-9, 169-82.
- 3) Hertzberg BS, Nyberg DA, Neilsen IR. Ventral wall defects. In: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pulu G. editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams

- & Wilkins; 2003;989-1000.
- 4) Seashore JH. Congenital abdominal wall defects. Clin Perinatol 1978;5:61-77.
 - 5) Cha IW, Yoo MS, Park IS. A case of Cantrell's pentalogy syndrome. Korean J Obstet Gynecol 1983;26:1073-6.
 - 6) Cho HC, Chung IB, Choi SJ, Lee YH, Ha JW, Lee JJ. A case of Cantrell's pentalogy with anencephaly diagnosed by prenatal ultrasonography. Korean J Obstet Gynecol 2004;47:2490-3.
 - 7) Sanchis Solera L, Beltra Pico R, Castro Sanchez M, Serrano Gonzalez A, Sanchez Lopez JM, Hernandez Navarro J, et al. Cantrell's pentalogy: Complete treatment, step by step. Cir Pediatr 1992;5:101-4.
 - 8) Lowe JB, Williams JC, Robb D, Cole D. Congenital diverticulum of the left ventricle. Br Heart J 1959;21:101-6.
 - 9) Orsmond GS, Joffe HS, Chesler E. Congenital diverticulum of the left ventricle associated with hypoplastic right ventricle and ventricular septal defect. Circulation 1973;48:1135-9.
 - 10) Suehiro K, Okutani R, Ogawa S, Nakada K, Shimaoka H, Ueda M, et al. Perioperative management of a neonate with cantrell syndrome. J Anesth 2009;23:572-5.
 - 11) Park JY, Kim SM, Park YH, Kim DJ, Yoo BW, Bang SO, et al. One-stage operation for Cantrell's pentalogy. J Korean Surg Soc 2008;75:282-4.

= 국 문 초 록 =

Cantrell씨 증후군이란 매우 희귀한 선천성 기형으로 다음 5가지 기형을 동반하는 증후군을 말한다. 첫째, 재대 상부의 정중 복벽의 결손, 둘째, 흉골하부의 결손 및 외심기형, 셋째, 복측 횡격막의 결손, 넷째, 횡격막과 접한 심외막의 결손, 다섯째, 선천성 심장기형이다. 이는 1958년 Cantrell씨 등이 다섯 개의 증례를 들어 처음 구체적으로 기술하였다. 저자들은 산전 초음파에서 특별한 이상소견 없이 출생 후 흉골의 부분 결손과 복벽 및 횡격막 결손, 좌심실 게실 이 동반 된 심방 중격 결손이 관찰되어 Cantrell 씨 증후군이 진단되었고, 1회 수술 후 합병증 없이 교정된 Cantrell씨 증후군을 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : Cantrell씨 증후군, 좌심실 게실, 일단계 수술