

성인에서 기흉을 동반한 우측의 Bochdalek Hernia 1예

백 광 세 * · 이 설 세 * · 선 경 *
김 요 한 * · 김 학 세 * · 김 형 뚝 *

—Abstract—

Right Bochdalek Hernia with Neumothorax in the Adult —A Case Report—

Back Kwang Se, M.D.,* Lee Chol Sae, M.D.,* Sun Kyung, M.D.*
Kim Yo Han, M.D.,* Kim Hark Se, M.D.,* Kim Hyung Mook, M.D.*

Bochdalek hernia is a type of congenital diaphragmatic defect in the posterolateral portion of the diaphragm. The defect is usually Lt. sided due to protective effect of liver on right.

Sex distribution is male preponderance (2:1) and it is diagnosed during neonate, mostly first 24 hours, due to severe respiratory distress.

We experienced a rare case of old aged female patient with congenital Bochdalek hernia on Rt. side which was found incidentally during treatment of spontaneous pneumothorax of Rt. side.

17 year old female patient was admitted to CS department for chest discomfort on right and mild dyspnea with duration of 20 days. Under the diagnosis of spontaneous pneumothorax, Rt. closed thoracostomy and underwater sealed drainage with continuous suction was applied.

On follow-up chest x-ray, poorly defined hazy increased density with multiple air-fluid levels in Rt. lower lung field and Lt. subphrenic free air were noted. So, Barium enema was done under the impression of Rt. diaphragmatic hernia, and nearly entire colon proximal to sigmoid was demonstrated in the Rt. hemithorax.

Operation was done for surgical repair of defected diaphragm through Rt. posterolateral thoracotomy. Operative findings were as follows;

1. Hypoplastic Rt. lung, esp. RME & RLL.
2. Nearly entirely intestines were herniated.
3. Diaphragmatic defect was located on posterolateral portion of the diaphragm, about 10x3cm in size with blunt smooth margin.
4. A large bleb on apex of RLL of lung.

Herniated intestines were repaired into abdominal cavity manually and defect of diaphragm was repaired with No. 1 black silk interrupted sutures directly, and bleb was resected.

Postoperative courses were uneventful and the patient was discharged with good condition on POD 14th.

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

서 론

Bochdalek hernia는 횡경막에 발생한 선천성 기형의 일종으로 횡경막의 후측방에 결손공이 존재하여서 그 결손공을 통해서 복강내 장기가 흉강내로 탈장이 되어서 이리까지 임상증세를 일으키는 희귀한 질환이다.

본 고려대학교 흉부외과학교실에서는 17세 여자환자에서 발견된 우측 Bochdalek hernia를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례보고하였다.

증 례

환자는 정상분만으로 출생한 17세 여자로서 출생시와 그 이후에 특별한 소견은 없었으나 쉬이 느끼는 피로감과 지속적인 복부불쾌감, 식욕저하등을 호소했다. 특별한 과거력은 없었고 20일전부터 운동시 호흡곤란으로 개인병원에서 자연기흉으로 진단되어 내과적 치료를 했으나 호전되지 않아 본원으로 진원되었음

이학적 소견 및 검사소견: 입원 당시 환자는 비교적 건강한 17세 여자로서 응급실 내원시 호흡곤란을 호소하였고 호흡수는 분당 22, 맥박수 분당 80이었다.

이학적 검사상 늑간함몰은 발견할 수 없었고 타진상 우측흉부에서 tympanicity가 있었고 청진상 우측흉부에서 호흡음이 감소되어 있었다. 심장음은 정상이었으며 복부소견: 장운동음은 감소되었고 우측흉부에서 장운동음은 활발치 않았다.

일반 검사: 이상 소견은 없었다. 단순 흉부 촬영상

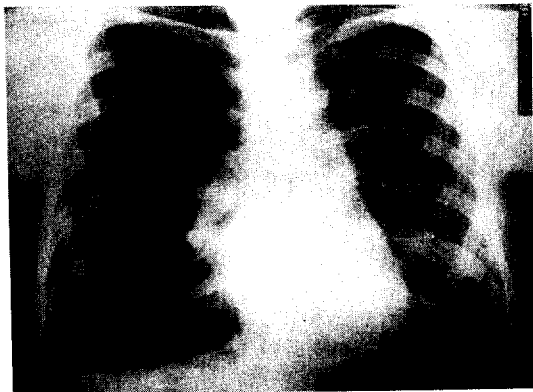


Fig.1 단순흉부 X-선 소견(입원당시)
우측에 긴장성기흉을 보이고 좌측 횡경막하 유리기체를 볼 수 있음.

우측폐음영이 전혀 보이지 않는 기흉의 소견을 보였고 우측 횡경막은 경계가 뚜렷치 않았다.(Fig. 1).

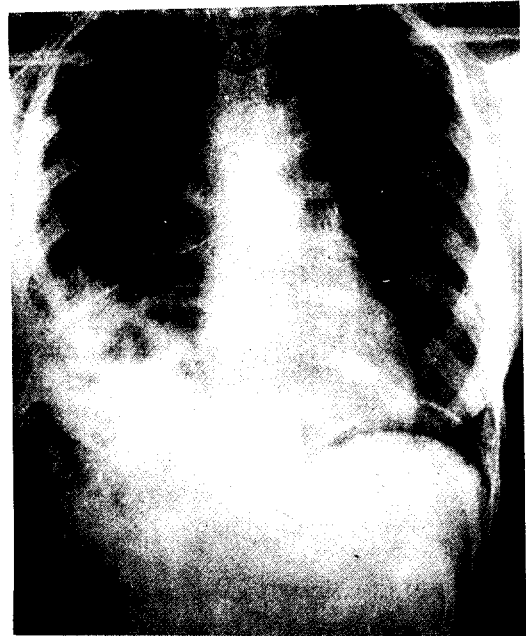


Fig.2 및 3 우측폐쇄식 흉강 삽관후
단순흉부 X-선 소견
우측 흉하부에 다발성 air-fluid 층을 보이고 좌측 횡경막하에 유리기체를 보임.

임상경과 : 응급실 내원시 우측기흉의 진단하에 우측 폐쇄성 흉관삽관술을 시행하였다. 흉관삽관술 시행후에 호흡부전은 호전되었고 즉각적인 continuous weak suction을 시행후 복부불쾌감과 복통등이 발생하였다. 7일 동안 배변이 없었으며 우측흉하부에서 장운동음이 청진되었다. 술후 흉부X-선 결과 우측 폐음영은 완전이 회복되었고 우측하부의 폐음영중에 여러개의 air-fluid level을 발견할 수 있었다. 또한 좌측 횡경막밑에 free air가 보여서 (Fig.2, Fig.3) 우측횡경막을 통한 탈장을 의심했다. 즉시 Barium enema를 시행하여 우측 흉강내의 대장이 확인되었고 우측 횡경막 탈장을 확인하였다 (Fig.4).

수술 및 수술소견 : 수술은 기관삽입후 전신마취하에 제 8째 늑골간을 따라 절개하였다. 수술소견은 공장부위의 모든 소장과 대장이 흉강내로 탈장되어 있었고 간은 복강내 존재하였다 (Fig.5). 우측 폐는 발육부전의 상태였으며 (특히 중엽 하엽) 우측상엽의 접부에 큰 Bled이 있었다 (Fig.6). 탈장된 장은 Color와 motility가 정상이었고 결손공을 확인하면서 조심스럽게 도수정복 하였다. 탈장을 도수정복한 후에 횡경막의 후측방에서 10 × 3 cm 결손공을 확인할 수가 있었다. 결손공은

smooth blunt margin을 갖고 있었고 (Fig.7) Black silk No.1으로 direct interrupted closure 하였다 (Fig.8). 우측상엽의 Bled을 제거하고 3-0 atraumatic continuous suture로 repair하였다.

수술후 경과 : 수술후 Levin tube를 삽입, intermittent suction으로 흡입하였고 수술후 3일째에 장운동음이 돌아왔으며, 배변이 되었다. 환자는 경쾌호전되어



Fig.4 Ba-enema 소견 (수술전)
우측 흉하부에 탈장된 대장을 보여 줌



Fig.5 수술소견
탈장된 내장과 소장이며 외쪽에 발육부전의 폐 소견을 볼 수 있음.



Fig.6 수술소견 - Bled
폐접부에 약 3 cm 직경의 기포를 볼 수 있음



Fig. 7. 회장막 결손상 - 고정전
10×3 cm의 횡경막 결손상



Fig. 9. 단분혈부 X-선 소견 - 수술후



Fig. 8. 복강내 종괴 - 수술중



Fig. 10. Ba-enema - 수술후

수술후 10일에 흉관을 제거했고, 수술후 14일째 경색 퇴원하였다. 현재 외래통해서 follow-up 중이다 (Fig.9 Fig.10).

고 안

Bochdalek hernia는 선천성 기형의 일종으로 횡경막의 후측방에 결손공이 존재하여 그 결손공을 통해서 복부장기의 탈장이 발생하여 여러가지 증상을 일으키는 질환이다.

이것은 매우 드문 질병으로서 10000 live birth 중에 0.8명의 발생빈도가 보고되기도 하며 우리나라에서도 드물게 보고되고 있다²⁻¹⁷⁾. 보고자에 따라 차이가 있기는 하지만 남녀의 발생비는 대개 2:1⁸⁾이나, 국내에서는 7:4¹²⁾ 정도로 알려져 있고 좌측에 대부분 발생하며^{3,5,6)} 약 15~20%에서 우측에 발생한다^{4,5,9)}. 본 예에서는 우측에서 볼 수 있었다.

이 기형의 발생기전을 알기 위해서 횡경막의 발생^{2,6)}을 보면⁶⁾ 횡경막은 태생기에 4개의 source 에서 발생하는데 태생 6주 정도에 septum transversum 이 간과 폐의 사이에서 발생해서 흉강의 복강을 분리하기 시작한다. 점차 후내측 (posteromedial) 으로 접착해서 Dorsal mesentery 와 융합하며, 횡경막의 lateral rim 은 측복벽의 근조직에서 발생해서 성장한다. 그후 태생 8주에 마지막으로 후측방 부위의 횡경막이 pleuroperitoneal membrane 과 합쳐지는데 이 pleuro-peritoneal membrane 의 융합부전이 발생하면 Bochdalek hernia 가 발생한다고 한다. 이때 장이 흉강으로 탈장되면 태생 3개월에 장의 회전이 방해되어서 장의 malrotation 이 잘 동반된다. 그러니 결손공이 우측에 존재해서 간에 의해서 탈장이 방지되면 malrotation 은 동반되지 않으며 대개 결손공측의 폐의 발육부전이 동반된다. 기타의 동반기형으로 심장내 기형, 대동맥 축착증, 기관지식도루 등을 들 수가 있다.

임상증상은 탈장된 장에 의해서 폐가 압축되어 생후 1~2일내에 대개 발생한다. 가장 흔한 증상으로는 cyanosis, 빈맥, 호흡부전등의 심한 Respiratory emergency⁸⁾ 의 증세를 보이며 이때 청색증, 호흡부전, Dextrocardia 를 이 질환의 triad 로 기술하기도 한다⁸⁾. 그러므로 상기 증세의 유아에서는 항상 이 횡경막 탈장을 의심하여야 하며 청색증을 동반한 선천성 기형등의 동반 진단이 중요하다. 이때 동반된 쪽의 흉관에서 다발성 동

맥음이 들리고 청진실 정음소음이 관찰된다⁶⁾. 그러나 선생이 가장 커서 증상이 방만한 경우에는 만성적 호흡 및 소화기 장애¹⁸⁾ 가 나타난다 특히 본 증례와 같이 우측에 결손공이 있을 경우에는 늦게 증상이 생기는 경우도 있다. 이것은 간에 의해서 탈장이 방지되기 때문이라고 보고하고 있다. 이 경우는 늦게 증상이 발생하며 간장까지 탈장되는 경우가 76%⁷⁾로 보고하기도 하며 간만 탈장된 경우도 보고하고 있다⁸⁾. 이 경우에 별 증상없이 지내다가 복압이 증가될 경우 갑자기 탈장이 되어서 증상이 발생하기도 한다^{5,9,10)}. 보고에 따라서는 intussusception 수술후 paralytic ileus 가 발생해서 흉강내로 탈장이 심해져서 호흡부전으로 사망한 예도 있다⁷⁾. 저자들이 경험한 예는 그 반대로 기흉 치료를 위해서 흉강내 흡입을 유도하여 그 결과 탈장의 정도가 심해진 경우였다.

이 질환의 진단은 전술한 비위 같은 주소나 이학적 소견등 respiratory distress 가 있을 모든 환자에서 의심해야 하며 흉부 X-ray 상인상에 감을 볼 수 있는 Barium enema 로 확인이 가능한다. 우측에 결손공을 통한 탈장에 길이 동반된 경우에는 pulmonary consolidation, pleural effusion, 폐렴양질의 결별진단이 필요하다⁹⁾. 이 경우에 Stuart 등은 Renografin 을 이용하여 umbilical venogram 을 통해서 간의 탈장을 확인 할 수 있다⁹⁾.

후유증으로써는 장의 incarceration necrosis 등이 보고된다^{3,4,11)}.

치료는 수술에 의해서 결손공을 봉합하여야 하는데 결손공의 위치에 따라 수술방법의 차이는, 우측 결손공은 대개 우측 개흉을 시행하며, 좌측 결손공에서는 전술한 비위 같이 장의 malrotation 이 많이 동반됨으로 개복술을 시행한다. 현재 수술방법, 진단법, 유아의 마취 방법등이 발달하여 수술 사망률이 많이 감소했으나, 생후 24시간내의 선생아 환자에게는 여전히 높은 사망률이 보고된다. Eugene¹¹⁾ 등에 의하면 24시간내의 환자에게서 58.6%의 사망율을 보인 반면에 24시간 이상의 환자에게는 사망률이 없었다. Loria¹²⁾에 의하면 24시간 이내에서 67%, 24시간 이후에서 9% 등으로 보고하고 있으며, 대개 생후 24시간 이내 환자에게 50% 이상의 사망률이 보고되고 있다. 선생아 환자의 수술후 경과를 보면 수술기후에 점차 좋은 상태로 보이다가 3일후에 사망하여 장의 폐색적으로 악화되어서 사망하는데¹¹⁾ 이 원인으로써 결손공측의 폐의 발육부전

이 주장되어 왔으나 Kitagawa⁵⁾ 등에 의해서 발육부전의 폐에서 airway 자체의 숫자와 alveoli 자체도 감소하지만 폐속의 작은 혈관內的 근육이 증가되어서 이 Bochdalek hernia 때 폐고혈압이 저산소증을 유도하는 원인이 된다고 주장하였다. 이 폐고혈압이 발생하는 기전으로는, 태생기에 탈장에 의한 fetal ductus arteriosus가 압박받아 폐혈관으로의 혈류가 증가되어서 태생기에 폐고혈압이 발생한다고 한다¹¹⁾. 그래서 현재 수술 직후에 이 폐고혈압의 정도를 감소시키는 방법으로 수술성적을 높이고 있다. Stephen 등²⁾ 등에 의하며 수술후 vasodilator와 tolazoline 등을 사용해서 신생아기(24 시간內)의 환자의 사망율을 38%로 감소시켰다고 보고했으며 Eugene 등¹¹⁾에 의하면 ECMO(Extra-Corporeal Membrane Oxygenation)을 이용해서 사망율을 감소시킬 수 있다고 보고되고 있다.

결국 현재 신생아기의 환자에서는 수술후에 폐고혈압에 대한 치료를 병행하여 좋은 성적을 얻을 수 있다.

결 론

본 고려대학교 흉부외과학교실에서는 17세 여자환자에서 간장성 기흉으로 폐쇄식 흉관 삽관술후에 탈장을 확인한 우측 Bochdalek hernia를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Brain Day : *Late appearance of Bochdalek Hernia: British Medical Journal* 1972, 1, 786.
2. Stephen J. Shochat, Richard L. Naeye, W.D.A. Ford, Victor Whiteman, M. Jefferey Maisels; *Congenital diaphragmatic hernia: Annal of Surgery* September 1979.
3. Winfred L. Sugg, Charles L. Roper, Eric Carlsson : *Incarcerated Bochdalek Hernia in the Adult: Annal of Surgery* November 1964 Vol. 160 No. 5
4. Justin L. Ban, Thomas C. Moore, : *Intrathoracic tension incarceration of stomach and liver through right-sided congenital posterolateral diaphragmatic hernias: The journal of thoracic and cardiovascular surgery* Vol. 66 No. 6 December, 1973
5. M. Kitagama, Alison Hislop, E.A. Boyden, and Lynne Reid : *Lung Hypoplasia in Congenital Diaphragmatic Hernia : Brit. J. Surg. Vol. 58 No. 5 May 1971.*
6. Lorin D. Whittaker, Jr., Hugu B. Lynn, Brain Dawson, Enrique Chaves; *Hernia of the foramen of Bochdalek in children: Mayo Clin. Proc.* 43 Aug. 1968.
7. Eugene Blank, John R. Campbell. : *Congenital posterolateral defect in the right side of the diaphragm: Pediatrics* Vol. 57 No. May 1976
8. Leonard Graivier, George W. Dorman, and Theodore P. Vottler, : *Congenital diaphragmatic hernia in children: S.G.O. March 1971*
9. Stuart S. Sagel, Ronald C. Ablow : *The use of umbilical venography for the diagnosis of congenital right-sided diaphragmatic hernia: Radiology* 91 Oct. 1968.
10. Stefan H. Fromm, Charles E. Lucas. : *An unusual complication of chronic Diaphragmatic hernia and adult patient: The journal of thoracic and cardiovascular surgery* Vol. 61 No. 4 April. 1971
11. Eugene S. Wiener, : *Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: new dimensions in management: Surgery* Vol. 92 No. 4 Oct. 1982
12. 조규석 外 : 횡경막 허니아 (20예 보고), 대한흉부외과학회지 제 11권 4호 Dec. 1978
13. 김찬용 : 선천성 우측 횡경막 발육부전, 대한흉부외과학회지 11권 1호 March. 1978
14. 김병노 : Bochdalek씨 공을 통한 선천성 횡경막 탈장증 1예, 대한흉부외과학회지 제 7권 1호 June 1974
15. 배인근 外 : 우측 Bochdalek Hernia (1예보고) : 대한흉부외과학회지 6권 1호 June. 1973
16. 남민우 外 : 위전염증을 동반한 좌측 횡경막內 위탈출증 (1예), 대한흉부외과학회지 제 5권 2호 Dec. 1972
17. 김재권 外 : 선천성 Bochdalek Hernia (4예보고): 대한흉부외과학회지 제 15권 4호 Dec. 1982