

선천성 횡격막 이완증

— 3예 보고 —

오세웅* · 김병석* · 한영숙* · 이선희*

— Abstract —

Congenital Diaphragmatic Eventration — Three Case Report —

S.W. Oh, M.D.* , B.S. Kim, M.D.* , Y.S. Han, M.D.* , S.H. Lee, M.D.*

Anomalies of the diaphragm, particularly eventration, are not encountered frequently in clinical practices. Diaphragmatic eventration is generally accepted as an anomaly high position of part or all of the diaphragm, usually associated with a marked decrease in muscle fibers and a membranous appearance of the abnormal area. We experienced 3 cases of the congenital diaphragmatic eventration at the department of the thoracic and cardiovascular surgery, Maryknoll Hospital, which were treated successfully.

서 론

횡격막 이완증은 임상에서 경험하기가 비교적 드문 질환으로서 한쪽 횡격막이 전부 혹은 일부가 비정상적으로 흉강내로 올라간 상태를 나타낸다. 선천성 횡격막 이완증은 선천적으로 횡격막 근육의 발달이 잘못된 것이며 후천성 횡격막 이완증은 횡격막 신경마비 등에 기인한다^{1~3)}. 본 메리놀병원 흉부외과에서는 1983년부터 1986년까지 총 3예의 선천성 횡격막 이완증을 치험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

환자는 생후 1일째 되는 남아로서 개인 산부인과 의

* 메리놀병원 흉부외과

* Department of thoracic and cardiovascular surgery, Maryknoll Hospital.

1987년 8월 31일 접수

원에서 유도분만 후 청색증 및 빈호흡 등으로 전신상태가 양호하지 못하여 기관 절개술 및 산소흡입 치료를 하였으나 상태가 별 진전이 없어 본원 응급실로 내원하였다. 내원당시 전신상태는 매우 불량하였으며 청진 소견상 좌측 하흉부에 호흡음이 감소되어 있었고, 장음을 들을 수 있었다. 흉부 단순 X-선 촬영상 좌하엽에서 장음영이 비정상적으로 나타났으며 종격동의 우측 전위를 볼 수 있었다(Fig. 1).

검사소견상 혈액검사는 적혈구 22,557/mm³, 이 중 Segment 형이 48%, 임파구가 45%이었으며, Hct 치는 63 Vol %, 혈색소치는 18.0 g/dl 이었다.

수술은 전신마취하에서 개복술로 하였으며, 횡격막은 특별한 열공이 없이 전체적으로 얇아져 있었으며, 이완된 횡격막을 통해 위, 대장, 소장 등이 흉강내로 올라와 있었다. 좌측의 이완된 횡격막을 타원형으로 절제하고, 겹쳐서 봉합한 후 양측 봉합단을 다시 주름잡아 봉합하는 추벽 성형술을 시도하였다. 수술후 좌폐 하엽부위에 무기폐가 발생하여 수술후 경과가 만족스럽지는 못했지만 결국 잘 회복하여 술후 12일째 건강한 모습으로 퇴원하였다. 술후 단순 흉부 X-선 촬영상 거의 정상적인

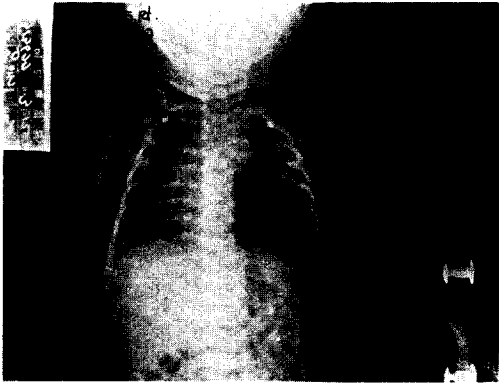


Fig. 1. Preop. chest P-A.

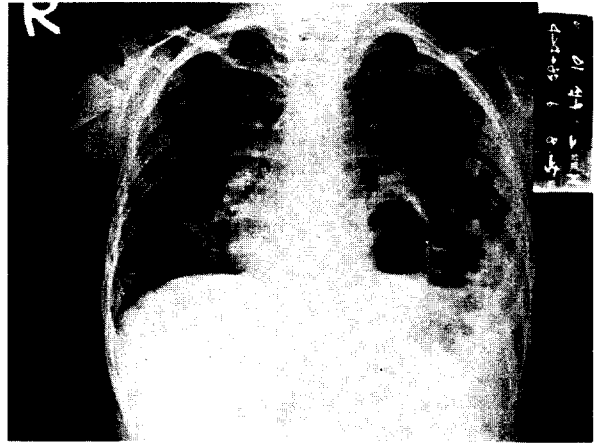


Fig. 3. Preop. chest P-A.

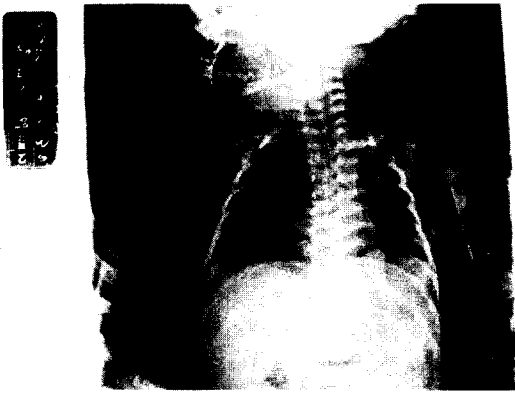


Fig. 2. Postop. chest P-A.

소견을 보였으며 1년 뒤 단순 흉부 X-선 촬영상 정상 소견을 보였다(Fig. 2).

증례 2

환자는 2세 된 남자로 출생시부터 경미한 호흡곤란이 있었으며 내원 20일전부터 폐렴증세가 있어서 개인 병원 소아과에서 지속적인 약물요법을 받았으나 별 진전이 없어서 본원 소아과를 방문하여 폐렴에 대해 입원 치료시 단순 흉부 X-선 검사상 횡격막 이완증이 의심되어 본과로 전과되어 수술을 시행하였다.

내원 당시 청진소견은 좌측 하흉부에서 장음을 들을 수 있었으며 좌측 하흉부에 호흡음이 감소되어 있었고 타진상 둔탁감을 느낄 수 있었다.

단순 흉부 X-선 촬영상 좌하엽에서 장의 음영이 비

정상적으로 나타났으며 심장의 우측 편위도 볼 수 있었고, 좌측 횡격막이 매우 뚜렷하게 상승되어 있음을 볼 수 있었다(Fig. 3).

검사 소견상 혈액검사에서는 백혈구 $19,300/\text{mm}^3$ 이 중 Segment 형이 86%, 임파구가 10%이었으며 Hematocrit 치는 34.7 Vol %, 혈색소치는 11.6 g/dl이었다.

수술은 전신마취하에 표준 후외측 흉부 절개술로 하였으며, 횡격막은 열공부위 없이 전체적으로 얹어져 있었으며, 내번된 횡격막으로 인해 위, 대장이 같이 상승되어 있었다. 수술은 좌측의 이완된 횡격막을 타원형으로 절제하고 겹쳐서 봉합한 뒤, 양측 봉합단을 다시 주름을 잡는 추벽성형술을 시행하였다.

환자는 특별한 후유증 없이 술후 11일째 되던 날 진강한 모습으로 퇴원하였다. 술후 단순 흉부 X-선 촬영상 정상 소견을 보였다(Fig. 4).

증례 3

환자는 생후 12일째 되는 남자로서 Transverse Lie로 본원 산부인과에서 제왕절개 분만하여 단순 흉부 X-선상 좌폐 하엽에서 장음영이 비정상적으로 나타났으며 좌측 횡격막의 거상을 볼 수 있었으며 심장 및 종격동의 우측 전위를 볼 수 있었다(Fig. 5).

청진소견상 좌측 하흉부에 호흡음이 감소되어 있었으며 장음을 들을 수 있었다. 이학적 검사에서 Total Bilirubin이 12.0 mg/dl, Hemoglobin 16.0 g/dl, Hematocrit 47 Vol % W. B. C. $14,751/\text{mm}^3$ 으로 생리적 황달이 있었다.

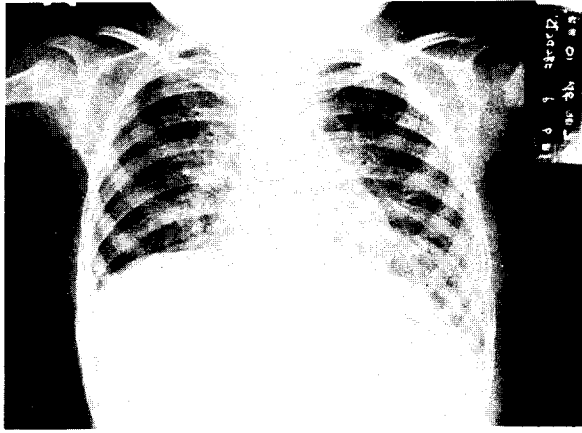


Fig. 4. Postop. chest P-A

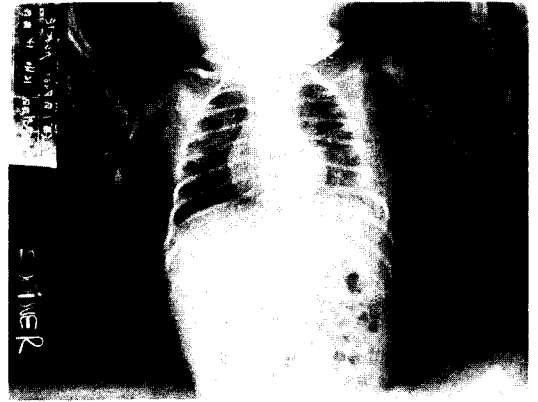


Fig. 6. Post-op. chest A-P.

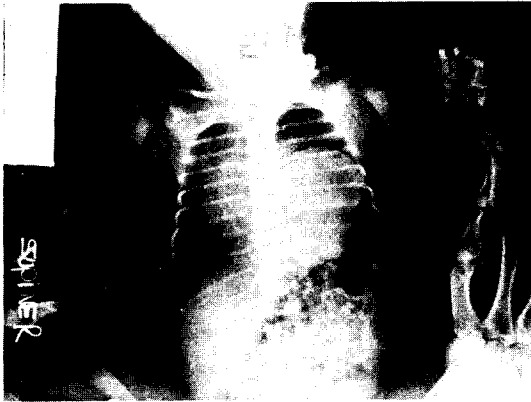


Fig. 5. Pre-op. chest A-P.

수술은 전신마취하에서 표준 후외측 흉부 절개술로 하였으며 횡격막은 열공부위없이 전체적으로 얇아져 있었으며 좌측의 내번된 횡격막으로 인해 위, 대장이 같이 상승되어 있었으며 폐에는 또 다른 선천성 기형은 관찰할 수 없었다. 수술은 좌측의 내번된 횡격막을 주름을 잡아서 3-0 silk로 봉합후 다시 추벽성형술을 시행하였다.

술후 단순 흉부 X-선 촬영상 내번된 횡격막은 완전히 수복되었으며 기흉 및 혈흉의 흔적이 없이 약간의 늑막의 유착이 남아 있었다.

환자는 술후 15일째 완전히 회복하여 퇴원하였다 (Fig. 6).

고 찰

횡격막의 기형은 임상에서 비교적 드물게 발견되는 질

환으로 특히 횡격막 이완증은 매우 희귀하게 발견된다. 횡격막 이완증은 횡격막의 열공이 없이 횡격막의 전부 또는 일부가 비정상적으로 상승된 것을 말하며, 횡격막의 근육섬유의 발육부진, 근육섬유의 위축 또는 마비등에 기인한다¹⁻³⁾. 횡격막의 열공이 없는 점이 횡격막탈장과 구분된다.

횡격막 이완증의 역사적 문헌고찰에 의하면 1790년 Petit가 사체 부검에서 처음으로 횡격막병변에 이완증과 같은 병변을 처음으로 기술하였다. 그 후 1829년 Bechard에 의해 처음으로 이완증이라는 용어를 사용하였으며 1882년에 Thomas⁴⁾가 횡격막의 일부 또는 전부가 비정상적으로 높은 위치에 있는 상태인 임상적인 용어이며 이러한 상태를 일으키는 증상을 말하는 것이라고 보고하였다. 1947년 Bisgard¹⁾는 횡격막 근육섬유가 마비되고 발육부진이나 횡격막의 한쪽엽이 비정상적으로 높은 위치에 있는 상태로 정의하고 처음으로 수술을 시행하여 교정하였다. 1949년 State는 횡격막의 이완된 부분을 절제하고 추벽성형술을 시행하였다.

횡격막 이완증의 발생빈도는 극히 적으며 모든 연령층에서 발생할 수 있다. Beck & Motsay는 2,500명의 영아의 흉부 X-선을 분석한 결과 4%에서 발견되나 그중 3명만이 증세를 가지고 있었다 한다⁵⁾. 성인의 발생빈도는 1,400명 내지 13,000명중 1명 정도라 한다. Kinzer 등은 412,149명의 군 신체검사 X-선에서 35명을 발견하였으나 이중 31명은 증상이 없었다 한다⁵⁾. 성별의 차이는 불확실하나 소아에 있어서는 남자가 여아보다 거의 2배 정도로 많으며 좌측이 우측보다 8배 정도로 잘 침범된다고 한다⁴⁾.

위치별 보고에서는 Korns는 좌측이 59예, 우측이 6예, Reed와 Borden⁶⁾은 좌측이 165예, 우측이 18예를 보고하였으며 Avnet, Lindstrom, Allen등은 양측 발생예를 보고하였다. Chin과 Lynn⁸⁾은 412,000명의 흉부 X-선 검사에서 32명의 횡격막 이완증 환자를 발견하였고 이 중 증상이 있는 경우는 5명에 불과하고 이들 모두가 외과적 치료가 필요하다고 보고하였다.

횡격막 이완증의 원인으로는 선천성(비마비성) 및 후천성(마비성)으로 크게 두가지로 나눌 수 있다. Bovornkitti²⁾는 척추 신경세포와 신경섬유의 양적 감소의 이차적 결과로 신경성 근육무형성이라고 하였고 Chin과 Lynn은 선천성인 경우는 횡격막 신경의 외상, 신생, 신경염 그리고 횡격막신경의 축소등이 있으며, Thomas는 후천성일 때 태아시병 혹은 디프테리아, 대상 포진, 회백수염, 심한 빈혈과 구루병, 납중독, 둔위분만등의 소모성 질환을 앓고 난 경우에 나타난다고 보고하였다.³⁾ 선천성인 경우는 대개 횡격막의 근육이 충분히 발육되지 못하여 생긴 것이며 동측 폐의 발육부전 혹은 위장관의 기형을 동반한 경우가 많다. 후천성의 경우는 횡격막신경에 손상을 주어 마비를 일으키는 경우가 많다. 외상성 횡격막 이완증은 임상에서는 Curveihier⁹⁾에 의해 처음으로 언급되었다. 소아의 개심술로 인해 초래되는 원인들은 견인, 봉합결찰, 전기소작, 지혈용 Clip 등에 의해 횡격막신경에 손상을 받으며 Nickell¹⁰⁾ 등은 1.7%의 일측성 횡격막 신경마비가 발생하였다고 보고하였다

증상은 대개는 없는 것이 보통이고, 증상을 나타낼 경우 순환 및 호흡기계통의 증상 또는 소화기계통의 증상을 나타낸다. 신생아기에는 심한 호흡장애를 나타낼 수 있고, 소아기에는 반복되는 폐렴, 기관지염, 호흡곤란이나 비특이적인 소화장애, 발육부전등을 나타내기도 한다. McNamara¹¹⁾는 폐증상과 위장증상을 보고하였고, Reed와 Borden⁶⁾은 위장증상, 심폐증상, 늑막 폐 증상을 보고하였다. 신생아에서는 Schifrin은 호흡곤란, Arnhem¹²⁾은 복강내 압력의 증가로 심장파 종격동의 반대측 전위에 따른 증가를 보고하였다.

진단은 단순 흉부 X-선의 호기시와 흡기시 사진을 비교해서 알 수 있는 방법이 보고되었으며⁸⁾, 1930년 Zeitin¹³⁾이 기복촬영술(Pneumoperitoneography)을 사용하여 진단에 이용하였다. 이는 신생아에서는 호흡곤란을 야기시켜 공기전색의 가능성도 있어서 최근 1973년 이후 Meyer¹⁴⁾, Oh¹⁵⁾, White 등에 의하여 Positive Contrast Peritoneography가 개발되어 횡격막 이완

증의 최종 진단에 이용되고 있다.

치료는 대개 무증상일 경우는 수술이 불필요하고 수술은 내번되고 이완된 막의 절제후 남은 근육끼리 봉합한다고 하였고, Thomas는 개흉술을 보고하되 제 6번과 제 7번 늑간강으로 개흉한다고 보고하였다. 신생아나 영아에서 심한 호흡장애를 나타낼 경우는 응급 수술을 요한다. 종양이나 횡격막탈장과 구분하지 못할 경우는 수술의 적응이 된다. 수술은 개흉 또는 개복으로 할 수 있으나 개흉이 시야가 더 좋고 수술을 완전히 할 수 있다.

수술의 치명율은 낮으며 수술후 경과는 양호한 편이다.

결 론

본 메리놀병원 흉부의과에서는 3예의 선천성 횡격막 이완증을 치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. J.D. Bisgard, Omaha, Neb: *Congenital eventration of the diaphragm. The Journal of thoracic surgery.* 16:484, 1947.
2. S. Bovornkitti et al: *Neurogenic muscular aplasia of the diaphragm. Amer. Rev. Resp. Dis.* 82:876, 1960.
3. T.V. Thomas: *Nonparalytic eventration of the diaphragm. Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* Vol. 55 No: 4 April, 1968.
4. T.V. Thomas: *Congenital eventration of the diaphragm. Ann. Thorac. Surg.* 10:180, 1970.
5. Beck, W.C., and Motasy, D.S.: *Eventration of diaphragm. A.M.A. Arch Surg.,* 65:557, 1952.
6. J.A. Reed and D.L. Borden: *Eventration of the diaphragm. Archives of Surgery.* 3:30, 1935.
7. Avent, N.L.: *Koentgenologic features of congenital bilateral anterlor diaphragmatic eventration. Am. J. Roentgenol.,* 88:743, 1962.
8. E.F. Chin, R.B. Lynn: *Surgery of the diaphragm. J. Thoracic Surgery July,* 1956.
9. Cruveihier: *Anatomic pathologique corps dumain Tracte dianatomic pathologique general.*
10. Nickell, J.J. Oh, K.S., Sievens, R.D., et al: *Clinical implications of post-operative unilateral phrenic nerve paralysis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.,* 76:298, 1978.
11. J.J. McNamara, D.L. Paulson, H.C. Urschel, M.A. Razzuk:

- Eventration of the diaphragm. *Surgery* 64:1013, 1968.
12. E.E. Arnheim: *Congenital eventration of the diaphragm in infancy. Surgery: May 1954.*
 13. Zeitlin, N.S.: *Diagnostic pneumoperitoneum in diaphragmatic pathology. Radiology* 14:152, 1930.
 14. Meyers, M.A.: *Peritoneography. Am.J. Roentgenol.*, 117:353, 1973.
 15. Oh, K.S., Dorst, J.P., White, J.J.: *Positive contrast peritoneography and herniography. Radiology* 108:647, 1973.
-