

늦게 발현된 선천성 횡경막 탈장 1예

한림대학교 의과대학 소아과학교실

송지은 · 권오건 · 김영호 · 이혜란

A Case of Late Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia

Ji Eun Song, M.D., Oh Kun Kwon, M.D., Young Ho Kim, M.D. and Hae Ran Lee, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

Congenital diaphragmatic hernias (CDH) usually cause respiratory distress soon after birth and are associated with a high mortality rate in the early postnatal period. However, there is a milder form of CDH that does not manifest during the neonatal period. The late presenting CDH is characterized by a variable clinical picture. We present the case of an otherwise healthy 5-month-old girl, who was referred for evaluation of an 1-day history of vomiting and irritability. Chest simple X-ray and CT showed bowel loops in the left thoracic cavity, which was consistent with diaphragmatic hernia. At operation, she was found to have a small left posterolateral diaphragmatic defect with viable small bowel loops in the left thoracic cavity. After surgical reposition of the hernia, the symptoms such as vomiting and irritability subsided. The lack of typical manifestation of CDH such as respiratory distress may lead to delayed diagnosis. The possibility of late presenting CDH should not be overlooked even after the neonatal period. (Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2009; 12: 246~250)

Key Words: Hernia, Diaphragmatic, Congenital

서 론

선천성 횡경막 탈장은 횡경막의 불완전한 융합이나 융합 지연으로 인하여 횡경막의 결손 부위가 생기고 이 부위를 통하여 복부 장기 및 장관이 흉강 내로 들어가 위치하는 것을 말한다. 출생 2,200~5,000명당 약 1명

에서 발생하는 태아 기형으로, 대개 다인자성 유전 경향을 보이지만 염색체 이상과도 관련이 있을 수 있다¹⁾. 초음파의 발달로 정확한 진단이 가능하게 되었으나 여전히 선천성 횡경막 탈장에 이환된 신생아의 사망률은 높다.

대개 횡경막의 후외측 결손으로 생기는 Bochdalek형 탈장으로 산전이나 신생아기에 진단되는 것이 대부분이나 환아에 따라서는 출생 직후에 횡경막의 결손부위를 통해 복부장기가 흉강으로 빠져나가지 않아서 임상증상의 발현이 지연되는 경우가 있다. 선천성 횡경막 탈장이 있는 환아 중 5~25%는 신생아기 이후에 진단

접수 : 2009년 7월 2일, 승인 : 2009년 9월 3일
책임저자 : 김영호, 134-701, 서울시 강동구 길1동 445
한림대학교 의과대학 강동성심병원 소아청소년과
Tel: 02-2224-2251, Fax: 02-482-8334
E-mail: drkyh@hallym.or.kr

된다고 보고되고 있다¹⁾. 임상증상은 경미하거나 무증상인 경우에서부터 호흡곤란을 일으킬 정도로 심한 경우까지 다양하게 나타나며 신생아기 이후에 늦게 발현할수록 임상적, 영상학적 접근에 오류를 범할 수 있다²⁾.

이에 저자들은 특이병력 없는 5개월 여아가 반복적인 구토와 보챌을 주소로 내원하여 선천성 횡경막 탈장을 진단받은 예가 있어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 이○○, 5개월, 여아
주 소: 반복적 구토, 보챌
현병력: 평소 건강하게 지내오던 환아는 내원 하루

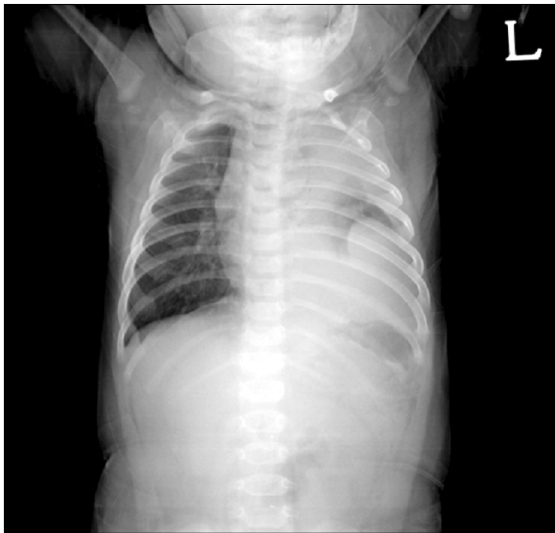


Fig. 1. Simple radiography shows abnormal mass shadow with passive atelectasis in the left chest.

전부터, 모유를 먹고 나서 발생하는 반복적인 구토와 보챌은 증상으로 본원 외래를 통하여 입원하였다.

과거력: 만식질식분만으로 3.12 kg으로 건강하게 출생하였고 특별한 질환을 앓거나 외상의 병력은 없었으며, 이전까지는 모유 먹고 나서 반복적인 구토 증상 없었으며 체중 증가도 잘 이루어지고 있었다.

가족력: 특이 사항은 없었다.

이학적 소견: 신체계측에서 체중 8.5 kg (90~95 백분위수)이었고 활력 징후는 맥박 120회/분, 호흡 24회/분, 체온 37.6°C였다. 진찰조건에서 급성병색 소견을 보이고 두경부에서 공막은 깨끗하였고 결막은 창백하지 않았으며 인후발적 소견 및 경부 임파선 종대는 관찰되지 않았다. 흉부진찰에서 대칭적 팽창을 보였고 왼쪽 폐야의 호흡음이 다소 감소하였고 나음 및 천명은 관찰되지 않았다. 심음 또한 규칙적으로 청진되었다. 복부는 부드러웠고 함몰은 없었으나 장음은 감소되어 들렸으며 간비종대 및 만저지는 증물은 없었다. 기타 사지 및 피부에 특이 소견은 관찰되지 않았다.

검사 소견: 말초혈액 검사에서 혈색소 12 g/dL, 적혈구 용적율은 37%, 백혈구 15,470/mm³, 호중구 60%, 혈소판 587,000/mm³, 혈청 검사상 전해질 검사와 생화학 검사, 또한 동맥혈 가스 검사는 정상 범위에 속하였다. 적혈구 침강 속도는 2 mm/hr, C-반응 단백질은 1 mg/dL이었다.

방사선 소견: 단순 방사선 검사에서 좌측 흉부에 수동성(passive) 무기폐와 함께 비정상적인 증물 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영에서 소장이 좌측 흉강내로 들어간 횡경막 탈장 소견이 보였다(Fig. 2).

치료 및 경과: 흉부외과에 전과하여 응급수술을 시

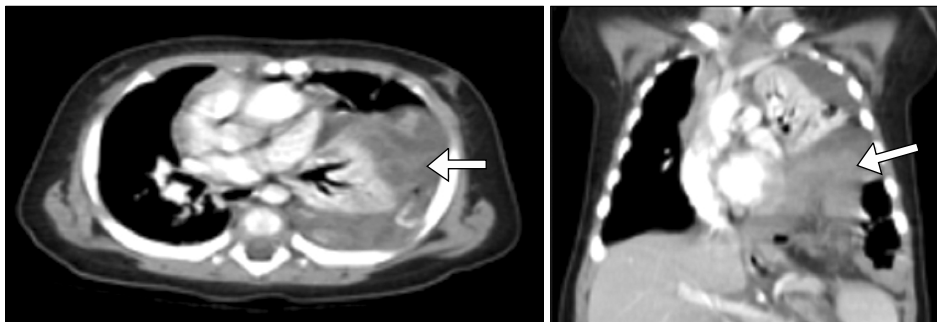


Fig. 2. Herniation of bowel loops is seen on the chest CT.

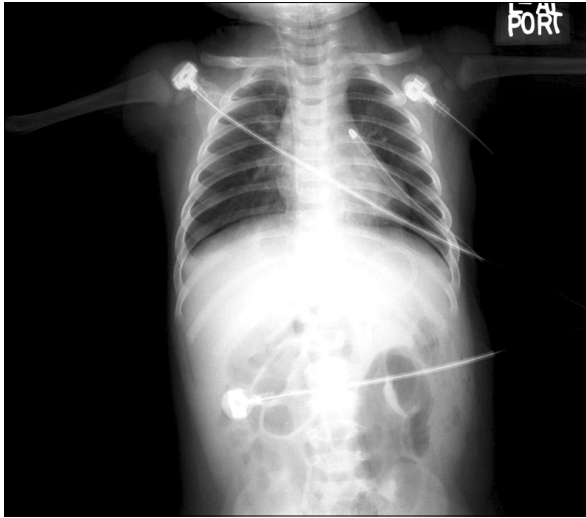


Fig. 3. After surgical reposition of the herniated bowel loops, an abnormal mass shadow with passive atelectasis in the left chest disappeared in simple radiography.

행하였다. 수술 소견에서 횡경막의 좌측 후외방에 약 4 cm의 결손부위가 확인되었으며 장의 괴사나 감돈은 없었다.

탈장된 소장을 복강내로 원위치 시키고 횡경막 결손 부위를 봉합하였다. 이러한 수술적 치료 후 시행한 흉부 방사선 검사에서, 이전에 관찰되었던 비정상적인 종물음영과 무기폐가 소실된 것을 볼 수 있었다(Fig. 3). 수술 다음날부터 식사를 시작하였고 구토와 보체는 증상 없이 잘 지냈으며, 수술 후 6일째 퇴원하였으며 수술 후 12개월 현재 잘 지내고 있다.

고 찰

선천성 횡경막 탈장은 횡경막의 불완전한 융합이나 융합 지연으로 인하여 횡경막에 결손 부위가 생기고 이 부위를 통하여 복부 장기 및 장관이 흉강 내로 들어가 위치하는 것을 말한다. 선천성 횡경막 탈장으로 태어나는 신생아의 1/3 정도가 사산되는 것으로 추정되며, 사산의 원인은 동반된 치명적인 선천성 기형에 기인한다고 알려져 있다³⁾. 치명적인 동반기형은 신경관 결손과 심장 결손이 대부분이고, 식도 폐쇄, 제류, 구개열 등의 정중 기형이 동반되기도 한다⁴⁾. 10~20%에서는 유전성 기형으로 trisomy 13, 18, 21 등이 동반되기도 한다¹⁾. 1848년 Bochdalek가 선천성 횡경막 탈장은 후외측의

결손으로 생김을 밝히고 1940년 Ladd와 Gross가 16명의 환자 중 9명에서 수술적 치료에 성공한 이래, 1980년대까지 즉각적인 응급수술을 시행하는 것이 치료의 기본이었다. 선천성 횡경막 탈장의 병인과 병태생리에 대한 연구는 높은 사망률의 중요한 원인이 폐 발육부전과 폐 고혈압임을 밝히게 되었다. 최근에는 수술 전에 환자를 충분히 안정시키는 소생 요법을 시행한 후 수술을 하는 것이 보편적인 추세이다.

대부분의 환자가 출생 후 24시간 이내에 증상이 나타나지만 10~20%는 그 이후에 나타나는 것으로 알려져 있으며 7~10%에서는 무증상인 경우도 있다^{2,5)}. 증상이 지연되어 나타나는 경우에서 가장 흔한 해부학적 변이는 후외방에서 발생하는 Bochdalek type이다¹⁾. 무증상의 Bochdalek hernia는 오른쪽에 발생하는 경우로, 간에 의해 횡경막 결손이 보완이 되기 때문이며 왼쪽의 탈장은 무증상인 경우가 거의 없다⁶⁾. 무증상기에는 결손의 크기가 작아서 탈장이 발생하지 않았을 가능성과 비장이나 간의 좌엽 등에 의해서 결손이 보완이 되었을 것으로 추측해볼 수 있다. 이러한 지연성 횡경막 탈장은 여러 소아외과센터에서 보고되어지고 있는데 임상 양상이 다양하고 나타나는 증상이 비특이적이라서 진단에 어려움을 겪기도 한다⁷⁾. Zoran Vulic와 Golladay 등의 보고에서도, 영아에서 갑작스러운 복압의 증가로 인해 구토 증세를 보인 후에야 선천성 횡경막 탈장으로 뒤늦게 밝혀진 증례가 있었다^{2,8)}.

지연성 횡경막 탈장의 방사선 소견은 매우 다양하다. 대부분의 증례에서 장구조물의 전위가 있는 경우에는 진단하기가 용이하지만 이러한 전위가 없는 경우에는 많은 오류를 범할 수가 있다. 여러 연구결과에서 진단이 늦은 경우의 대부분의 원인은 증상과 징후의 경미함, 비특이적인 양상, 그리고 단순 방사선 검사 또는 초음파 검사의 판독오류 등이다¹⁾. 초기 단순 방사선 검사의 판독오류는 횡경막 기능, 해부학적 변이와 관련이 있다. 생후 초기에 횡경막은 비교적 올라가 있다. 영아기부터 생후 6개월까지는 생리적인 팽창으로 인하여 왼쪽의 횡경막이 오른쪽보다 높게 위치하게 된다. 생후 1년경 양쪽의 횡경막은 같은 레벨에 위치하다가 그 후에 오른쪽의 횡경막이 왼쪽보다 높아지게 된다. 특별한 임상증상 없이 폐렴이 병발한 경우에도 횡경막 탈장의 진단이 늦어지는 경우도 있다⁹⁾. 선천성 남성 샘모양종

양 기형(congenital cystic adenomatoid malformation), 세로칸 기형종(mediastinal teratoma), 기관지기원 낭종(bronchogenic cyst), 신경외배엽 종양(neuroectodermal tumor)과 이들은 모두 유사한 초음파소견으로 나타날 수 있으므로 감별진단이 필요하다. 동반된 기형이 없는 선천성 횡경막탈장이 진단된 경우 임상경과는 주로 폐의 저형성증과 관련이 있다. 폐의 저형성증의 정도는 탈장낭의 크기와 탈장된 장기의 부피와 흉강내 전위기간, 기형형성의 시기 등에 영향을 받는다^{10,11}.

여러 가지 요인에 의한 횡경막의 전위와도 감별을 해야 한다. 가장 많은 원인 중의 하나는 주산기에 횡경막신경(phrenic nerve)의 손상에 의한 것으로 환측의 횡경막의 상부전위와 마비, 역설적 움직임(paradoxical movement)을 유발할 수 있다¹². 그 외에도 납중독, 간낭종, 흉부외과의 수술에 따른 손상 등에 의해서도 횡경막 전위가 일어날 수 있으므로 감별이 필요하다.

Glasson 등의 연구결과 지연된 왼쪽 Bochdalek hernia 환자의 증상발현 전의 흉부단순촬영사진은 정상을 보이는 것으로 보고하였다. 그는 증상이 지연되어 나타나는 것이 아니라 복강구조물의 흉강내로의 갑작스러운 탈출이 일어나면서 증상이 발현되는 것이라 주장하였다¹³. 본 증례에서와 같이 횡경막 결손의 교정 후 흉부단순사진이 거의 바로 정상화된 것은 장관의 전위가 만성적이 아니었음을 시사한다.

지연된 좌측 Bochdalek hernia는 호흡기계의 보완이 잘 이루어지므로 대부분 심각한 호흡기계 증상이 일어나지 않는다. 그러므로 호흡기계 증상이 없더라도 위장 증상의 유무를 잘 관찰해야 한다. 모든 탈장에서 감돈이 합병될 수 있고 패혈증과 쇼크증상이 동반될 수 있음을 유념해야 하겠다¹⁴.

요 약

평소 건강하게 지내다가 갑자기 시작된 반복적인 구토와 보채는 증상으로 5개월 여아가 병원에 내원하였고, 단순 흉부 방사선 검사에서 비정상적 음영이 좌측 흉부에서 관찰되었다. 이어 시행된 흉부 전산화 단층 촬영에서 선천성 횡경막 탈장으로 진단되어, 흉부외과에서 수술적 치료 시행하였으며 수술 결과 횡경막 좌측 후외방의 Bochdalek 형식의 선천성 횡경막 탈장으로

확인되었고, 수술적 치료 후 증상의 호전을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Zaleska-Dorobisz U, Baglaj M, Sokolowska B, Lado-górska J, Moroń K. Late presenting diaphragmatic hernia: clinical and diagnostic aspects. *Med Sci Monit* 2007;13 Suppl 1:137-46.
- 2) Cigdem MK, Onen A, Otcu S, Okur H. Late presentation of bochdalek-type congenital diaphragmatic hernia in children: a 23-year experience at a single center. *Surg Today* 2007;37:642-5.
- 3) Wenstrom KD, Weiner CP, Hanson JW. A five-year statewide experience with congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1991;165:838-42.
- 4) Puri P, Gorman F. Lethal nonpulmonary anomalies associated with congenital diaphragmatic hernia: implications for early intrauterine surgery. *J Pediatr Surg* 1984; 19:29-32.
- 5) Manning PB, Murphy JP, Raynor SC, Ashcraft KW. Congenital diaphragmatic hernia presenting due to gastrointestinal complications. *J Pediatr Surg* 1992;27:1225-8.
- 6) Osebold WR, Soper RT. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia past infancy. *Am J Surg* 1976;131: 748-54.
- 7) Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL Jr, Greenfield J, Harmon CM, Hirschl RB, et al. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. *J Pediatr Surg* 2003;38: 1563-8.
- 8) Golladay ES, Katz JR, Katz H, Haller JA Jr. Delayed presentation of congenital posterolateral diaphragmatic hernia: a dramatic cause of failure to thrive. *J Pediatr Surg* 1981;16:503-5.
- 9) Oztürk H, Karnak I, Sakarya MT, Cetinkurşun S. Late presentation of Bochdalek hernia: clinical and radiological aspects. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:306-10.
- 10) Gayer G, Bilik R, Vardi A. CT diagnosis of delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia simulating massive pleuropneumonia. *Eur Radiol* 1999;9:1672-4.
- 11) Levin DL. Morphologic analysis of the pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1978;92:805-9.
- 12) Baglaj M, Dorobisz U. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review. *Pediatr Radiol* 2005;35:478-88.
- 13) Glasson MJ, Barter W, Cohen DH, Bowdler JD. Con-

genital left posterolateral diaphragmatic hernia with previously normal chest x-ray. *Pediatr Radiol* 1975;3:201-5.

14) Ban JL, Moore TC. Intrathoracic tension incarceration of

stomach and liver through right-sided congenital posterolateral diaphragmatic hernias. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;66:969-73.
