

신생아에서의 선천성 횡격막 내번증

- 치험 3례 -

최강주* · 류지윤* · 이양행* · 황윤호* · 조광현*

=Abstract=

Congenital Diaphragmatic Eventration in Neonates - A Report of 3 cases -

Kang Ju Choi, M.D.*, Ji Yoon Ryoo, M.D.*, Yang Haeng Lee, M.D.*, Youn Ho Hwang, M.D.*,
Kwang Hyun Cho, M. D.*

Three neonates with congenital diaphragmatic eventration underwent intrathoracic operation had marked improvements in symptoms postoperatively. Two were one day of ages, one was 1 month of age, and they were all female and had other congenital abnormalities of lung hypoplasia, cleft palate, nasal polyps and neonatal hepatitis. The right diaphragm was more affected than left as 2:1. The repair for diaphragmatic eventration was performed successfully by plication of remnant diaphragm, and there were no complications postoperatively.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:730-4)

Key words : Congenital diaphragmatic eventration, Neonate

횡격막 내번증이란 횡격막의 과열없이 횡격막의 일부 또는 전부가 비정상적으로 이완되어 흉강내로 높이 올라와 있는 상태로서 주 원인은 횡격막 근육섬유의 마비, 형성부전 또는 위축으로 알려져 있다.

1774년 Petit가 사체 부검중에 처음으로 발견했고 1892년 Beclard가 eventration이란 용어를 처음 사용한 후 1947년 Bisgard가 선천성 횡격막 내번증을 성공적으로 수술하였다. 특히 신생아 및 유소아의 선천성 횡격막 내번증은 종격동을 이동시키고 횡격막의 역행운동(Paradoxical movement)을 일으키는 등 심한 호흡부전을 유발할 수 있어 즉각적인 수술이 요구되는 질환이다. 본 교실에서는 최근 신생아에서의 선천성 횡격막 내번증 3례를 치험하였기에 보고하는 바이다(Table 1).

증 례 1

김 ○○ 1일 여자 체중 3.4Kg

환자는 내원 4시간전 개인의원에서 제왕절개술로 분만된 후 심한 호흡 곤란과 전신 청색증을 주소로 응급실에 도착하였다. 당시의 이학적 소견상 좌측 폐야에서 호흡음의 감소와 타진시 탁음이 들렸고 복부는 약간 팽대되어 있었으며 사지는 늘어진 상태였다. 술전 검사소견은 Hb 16.0 g/dl, Hct 48%, WBC 46,000, Na/K/Cl 134/4.6/95로 특이한 소견은 없었으나 동맥혈가스분석검사상 pH 7.229, PCO₂ 52.1 mmHg, PO₂ 46.4 mmHg, BE -5.9로 호흡성 산증을 보였고 흉부 X-선 검사상 좌측 폐야에 장음영이 보이면서 종격동이 우측으로 심하게 밀려간 상태였다(Fig. 1).

응급개흉수술소견상 결손없이 이완된 횡격막과 함께 위와 대장의 일부가 흉강으로 올라와 있는 좌측 횡격막 내번증이 확인되었고 좌측 폐의 발육부전이 발견되었다. 수술은 좌측 여섯번째 늑간으로 후측방개흉술을 시행하고 이완된 횡격막을 위로 들어올린 후 그 횡격막의 기저부를 5

* 인제대학교 의과대학 부속 부산백병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

Table 1. Comparative Analysis of Congenital Diaphragmatic Eventration in Three Neonates

	Case I	Case II	Case III
Age	1 day	1 day	1 month
Sex	Female	Female	Female
Weight(Kg)	3.4	2.3	3.8
Birth Hx			
type	C-sec	NFSVD*	NFIVD**
offspring	1st	1st	2nd
FamilyHx	-	-	-
Associated anomaly	Lung hypoplasia	Cleft palate Nasal polyps Prenatal teeth	Neonatal hepatitis
Affected diaphragm	Left	Right	Right
Ascended organ	Stomach Colon	Stomach Liver	Liver

* NFSVD: Normal Fullterm Spontaneous Viginal Delivery

**NFIVD: Normal Fullterm Induced Viginal Delivery

호 silk로 봉합하고 다시 여분의 횡격막을 겹쳐서 고정시켰다. 술후 흉부 X-선소견상 좌폐의 확장, 장음영의 소실과 정상위치의 횡격막이 보였고 종격동도 정상적인 위치로 돌아갔으며(Fig. 2) 술후 동맥혈가스분석검사상 pH 7.42, PCO₂ 39.8 mmHg, PO₂ 93.3 mmHg, BE 1.3, O₂ sat 97.4%로 정상소견을 보였다.

증 례 2

박 ○○ 1일 여아 체중 2.3 Kg

환자는 내원 3시간전 개인의원에서 정상자연분만후 심한 호흡곤란 및 청색증을 보여 응급실로 내원하였다. 당시 환아는 구개열, 산전치아 그리고 비용종을 동반하였고 우측 폐야에서 감소된 호흡음이 들렸다. 그 외 이학적인 소견상 특이소견은 없었다. 검사소견으로는 Hb 14.6 g/dl, Hct 45.3%, WBC 21,300, Na/K/Cl 137/5.8/105로 특이한 소견은 없었으나, O₂ 2l/min를 공급하고 있는 상태에서의 동맥혈가스분석검사상 pH 7.27 PCO₂ 41.5 mmHg, PO₂ 170mmHg, BE -7.9, O₂ sat 99.3%로 교정되지 않는 산증을 보였고 흉부 X-선검사상 우측 폐야에서 위에 위치한 급식도관의 음영이 보이면서 종격동은 좌측으로 심하게 밀려 있었다(Fig. 3).

응급개흉수술소견상 결손없이 이완된 횡격막과 함께 위와 간이 흉강으로 올라와 있는 상태를 확인할 수 있었다.

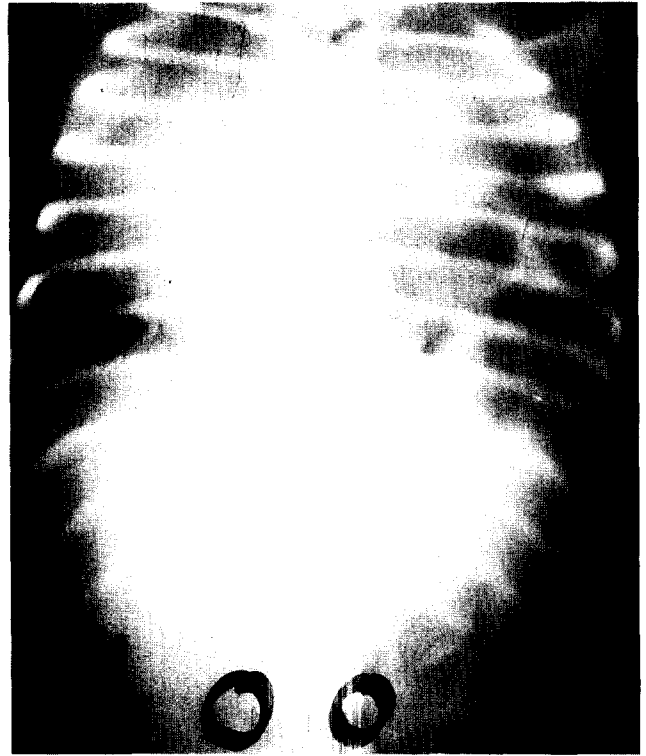


Fig. 1. Preoperative chest film of diaphragmatic eventration (Case I), which shows a bowel shadow in left thorax, resultant shift of mediastinum and heart to right, and collapsed left lung.

술후 흉부 X-선검사상 상승되어 있었던 위와 간 그리고 횡격막과 종격동이 정상위치로 교정되었으며 우측 폐는 잘 확장되었다(Fig. 4). 수술직후 O₂ 2l/min를 공급하는 상태에서의 동맥혈가스분석검사결과 pH 7.25, PCO₂ 49.7 mmHg, PO₂ 246.3 mmHg, BE -5.5, O₂ sat 99.8%로 약간의 산증이 남아 있었지만 술전보다는 호전되었으며 임상증세도 정상적인 상태를 유지하였다.

증 례 3

권 ○○ 1개월 여아 체중 3.8 Kg

환자는 두번째 아기로 개인의원에서 정상분만후 지속적인 빈호흡증을 보여 당시 본원 소아과에서 횡격막 내번증으로 진단받았으나 신생아간염으로 인해 보존적인 치료를 해오는 중 빈호흡증이 더욱 심해져 수술을 시행하였다. 환아는 전신 위약, 이루, 전신 청색증이 있었고 이학적소견상 혈압 90/60 mmHg, 분당 호흡수 50회, 분당 맥박수 100회였으며 우측 폐하부에 호흡음이 감소되어 있었고 흉부

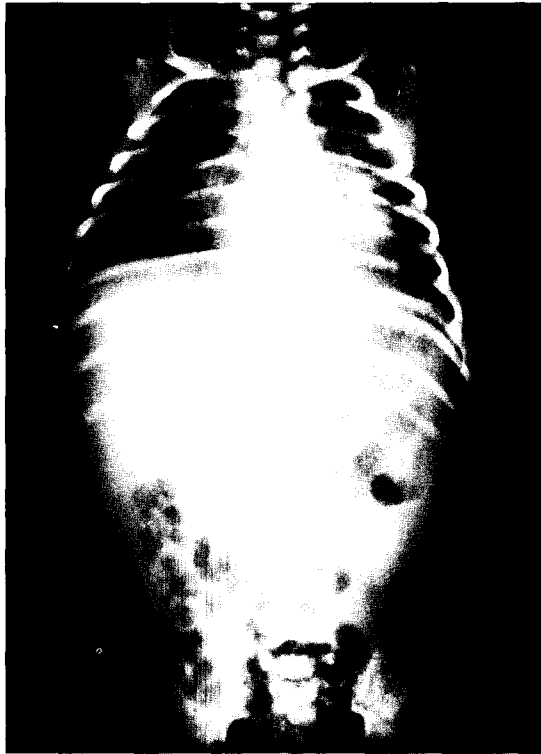


Fig. 2. Postoperative chest film of case I, which shows expanded left lung, and normal positioned left diaphragm and mediastinum.

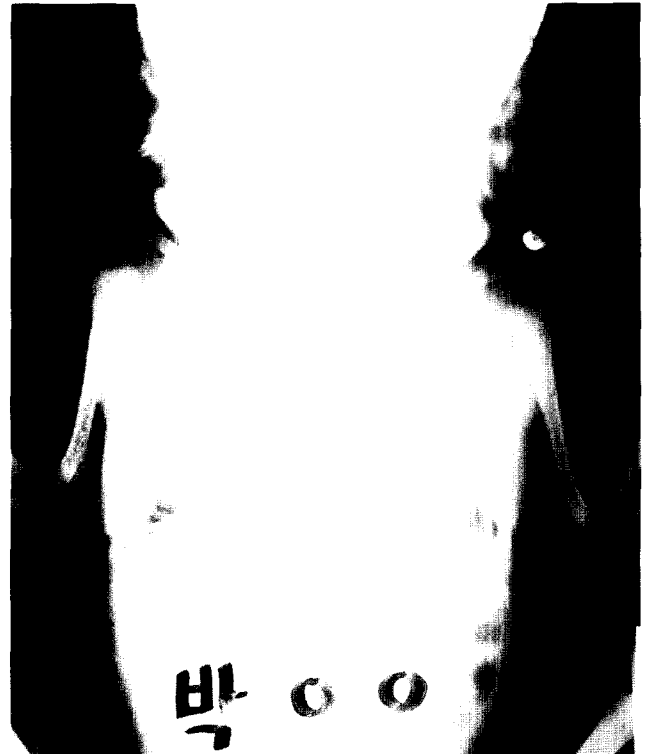


Fig. 3. Preoperative chest film of case II, shows a feeding gastric tube and gastric air shadow in right thorax, and mediastinal shifting to left thorax.

X-선소견상 우측폐하부에 횡격막과 간이 함께 상승되어 있었다(Fig. 5).

술전 검사소견으로는 Hb 13.3 g/dl, Hct 40%, WBC 18, 100, Hbs Ag/Ab +/-, AST/ALT 46/65, LDH/CPK 424/39 u/ml로 혈청간효소치가 증가되어 있었고 동맥혈가스분석검사소견은 pH 7.42, PCO₂ 40.2 mmHg, PO₂ 82.4 mmHg로 정상소견이었다.

우측 여섯번째 늑간을 통한 후측방 개흉술 소견상 파괴되지 않고 이완된 횡격막과 흉강으로 올라온 간을 볼 수 있었고, 증례 1과 같은 방법으로 수술을 시행한 후 우측 폐가 잘 확장되는 것을 볼 수 있었다. 술후 흉부 X-선검사상 우측 폐의 확장도와 간과 횡격막이 정상적인 위치로 교정된 것을 볼 수 있었고(Fig. 6) 동맥혈가스분석검사소견은 정상이었으며, 혈청간효소치검사상 간염의 악화소견도 없었다.

고 찰

횡격막 내번증은 드물게 보고되는 질환으로서^{1~4)} 횡경

막의 파열없이 일부 또는 전부의 횡격막이 비정상적으로 이완되어 흉강내로 상승되어 있는 상태를 의미하며 횡격막 근육섬유의 마비, 형성부전 또는 위축에 기인 한다.

횡격막 내번증의 구체적인 원인들은 선천성인 경우 횡격막의 발육과정에서 생긴 근육섬유의 위축 결과로 생각하고 있고, 후천성인 경우는 외상 및 수술에 의한 횡격막 신경의 마비로 인하여 생길 수 있는데 특히 Blalock-Taussig 단락술후 7% 정도에서 생기고, 그 외 종양, 회백수염과 디프테리아에 의한 신경염 등에 의해서도 유발된다고 한다. Thomas⁵⁾에 의하면 원인에 따라 선천성 혹은 비마비성, 후천성 혹은 마비성으로 나누고, 해부학적으로 전부성, 일부성 그리고 양측성으로 나누며, 발생학적으로는 전방, 후방 그리고 내측방으로 분류하였다. 발생빈도는 선천성인 경우 Beck와 Motsay⁶⁾ 등에 의하면 4% 정도이고, 후천성은 1,300~1,400 명당 1명 정도로 발생한다고 한다.

성별로는 남자가 여자보다 2대 1로 많다고 하나 저자들의 경우에는 모두 여아였다. Reed⁷⁾ 등에 의하면 183례 중 165례가 좌측에서 발생하였고 Chin⁸⁾에 의하면 38례 중 35례가 좌측인 것으로 보고하고 있어 좌측이 우측보다 8

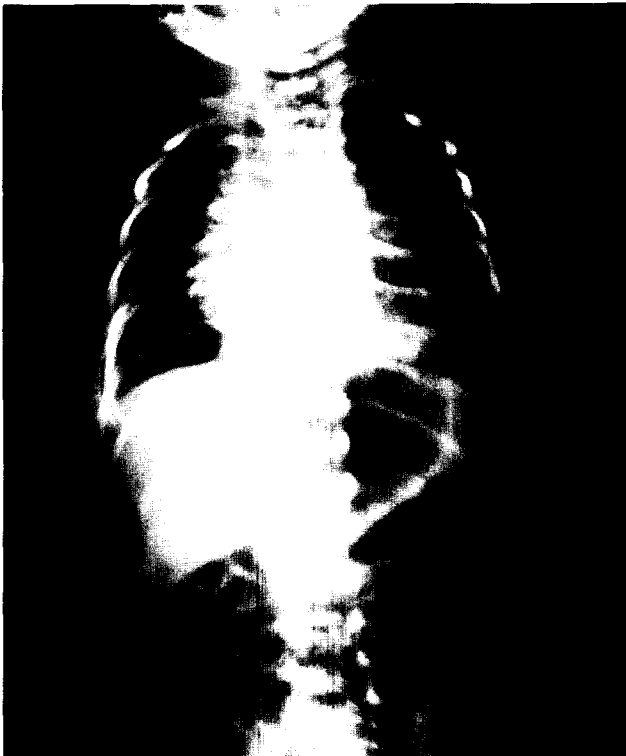


Fig. 4. Postoperative chest film of case II, shows full expanded right lung, descended right diaphragm, and corrected mediastinum.

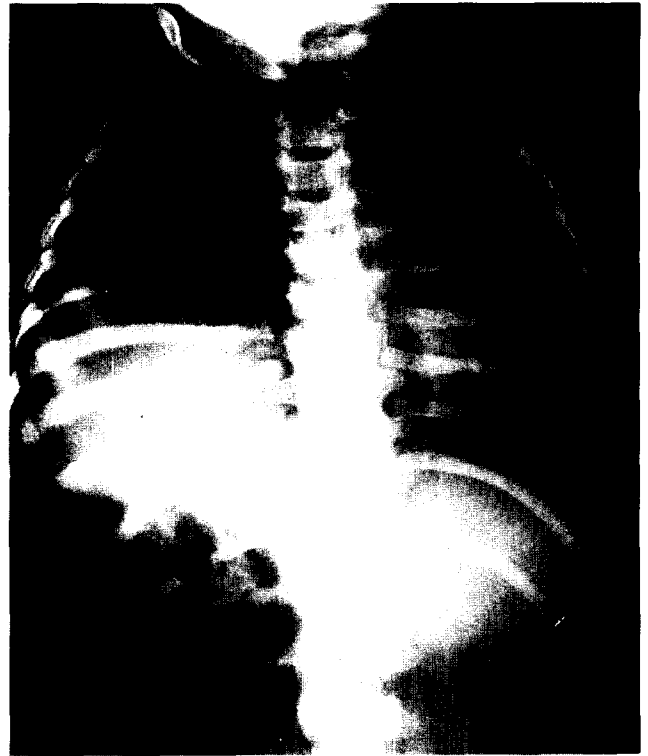


Fig. 5. Preoperative chest film of case III; shows ascended liver and right diaphragm. Contrary to previous two cases, there are no severe collapsed lung and shifted mediastinum.

대 1 정도로 많다고 하나 본 저자들의 경우에는 2례가 우측, 1례가 좌측이었다. 횡격막 내번증의 증상은 주로 빈맥, 청색증, 빈호흡 등이고 그 외 부정맥, 기침, 가래, 흉통, 오심, 구토, 식욕부진, 복통, 전신위약감, 성장지연 등이 있을 수 있다. 특히 신생아의 경우에는 심한 호흡부전이 유발될 수 있는데 호흡기능을 회복하기 위해서는 즉각적인 수술이 시행되어야 한다.

이학적 소견으로는 감소된 호흡음 및 장운동음이 들리며 흡기시 늑간이 확대되는 Hoover's sign이 있고, 둔탁한 타진음, 종격동 이동으로 인한 가성우심증도 있을 수 있으며, 복부장기의 상승으로 인한 주상(舟狀, scaphoid)의 복부도 볼 수 있다.

합병증으로는 선천성인 경우는 폐 발육부전 혹은 형성부전, 폐격리증이 가장 많으며, 후천성인 경우는 위축염전증(胃軸捻轉症, gastric volvulus) 와 유문부 협착이 가장 많이 발생한다. 본 례의 경우, 증례 3에서 신생아 간염, 증례 2에서 구개열, 산전치아, 비용종, 증례 1에서는 폐 형성부전이 있었다. 진단은 대부분의 경우에 단순 흉부 X-선

촬영으로 가능하나 횡격막 탈장과 감별이 어려울 때는 바륨주장(注腸, Barium enema), 형광투시법(transillumination), 기복검사법(pneumoperitoneum), 간 주사(走査, liver scan (99mTc-phylyate)), 폐 주사(走査, lung scan), 복막조영술(peritoneography) 등으로 진단할 수 있다.

횡격막 내번증의 수술방법은 1949년 State가 plication을 처음 시행한 후 여분의 횡격막을 plication하는 방법이 널리 이용되고 있고, 접근방법으로는 개흉술, 개복술, 개흉복술이 있는데 본 례들의 경우에서 이용된 개흉술은 시야가 좋고 동반된 폐합병증의 처치가 용이하며 수술을 완전하게 할 수 있다는 장점이 있어서 많이 사용되고 양측성 횡격막 내번증인 경우에는 개복술이 많이 이용되나 좌우 개흉술을 수주 간격을 두고 시행하는 이도 있다³⁾.

인제의대부속 부산백병원 흉부외과교실에서는 최근 심한 호흡부전 및 빈호흡증을 동반한 3례의 신생아에서 선천성 횡격막 내번증을 진단하고, 이완된 횡격막을 plicaton 수술로 치험하였다.

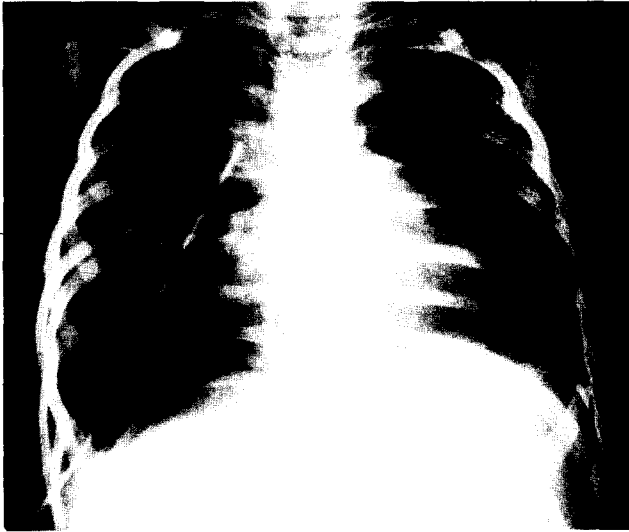


Fig. 6. Postoperative chest film of case III, which shows corrected right diaphragm with descended liver.

References

1. 김자억, 박주철, 노준량, 김종환, 서경필, 이영균. 선천성 횡격막 내번증. 대흉외지 1973;11:92-6
2. 崔秀丞, 李正浩, 柳英善, 柳會性. 橫隔膜脫臟 및 橫隔膜弛緩症. 대흉외지 1973;6:249-53
3. 申基雨, 李浩完, 李東俊. 胃軸捻轉 및 嵌頓 을 合併한 先天性 橫隔膜弛緩症. 대흉외지 1981;14:218-24
4. 김송명. 횡격막이완증. 대흉외지 1984;17:144-9
5. Thomas TV. Congenital eventration of the diaphragm. Ann Thorac Surg 1970;10:180-92
6. Beck WC, Motsay DS. Eventration of diaphragm. Arch Surg 1952;65:557-63
7. Reed JA, Borden DL. Eventration of the diaphragm. Arch Surg 1935;30:30-4
8. Chin EF, Lynn RB. Surgery of eventration of diaphragm. J Thorac Surg 1956;32:6-14