

선천성 횡격막 헤르니아로 오인된 좌측 횡격막 내장탈출 2예

경상대학교 의과대학 소아과학교실, *외과학교실, † 진단영상과학교실

염정숙 · 박지숙 · 박은실 · 서지현 · 임재영
박찬후 · 우향옥 · 정은정* · 조재민† · 윤희상

Left Diaphragmatic Eventration Diagnosed as Congenital Diaphragmatic Hernia by Prenatal Sonography

Jung-Sook Yeom, M.D., Ji-Sook Park, M.D., Eun-Sil Park, M.D., Ji-Hyun Seo, M.D.,
Jae-Young Lim, M.D., Chan-Hoo Park, M.D., Hyang-Ok Woo, M.D.,
Eun-Jung Jung, M.D.*, Jae-Min Jo, M.D.† and Hee-Shang Youn, M.D.

Departments of Pediatrics, *Surgery and † Radiology, College of Medicine,
Gyeongsang National University, Jinju, Korea

Congenital diaphragmatic eventration is the abnormal elevation of the diaphragm into the thoracic cavity. Sometimes, it is not easy to differentiate congenital diaphragmatic eventration from diaphragmatic hernia by either prenatal sonography or postnatal chest radiography. However, differential diagnosis of both diseases is practical because of different prognosis and surgical approaches. Careful interpretation of postnatal serial chest X-rays is mandatory to differentiate between both diseases. We report two neonates with congenital diaphragmatic eventration of left diaphragm that initially misdiagnosed as diaphragmatic hernia by prenatal sonography and postnatal chest radiography. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 9: 92~97)

Key Words: Diaphragmatic eventration, Diaphragmatic hernia

서 론

횡격막 내장탈출은 횡격막의 일부 혹은 전체가 흉강 안으로 비정상적으로 상승하는 것을 의미한다.

선천성 횡격막 내장탈출은 제태 연령 8~10주경에 막성 횡격막의 근육 형성이 불완전하여 발생되며, 전체 횡격막 질환의 5%를 차지한다¹⁾. 출생 전 진단이 중요하지만 산전 초음파 검사로 횡격막 내장탈출과 선천성 횡격막 헤르니아를 감별하는 것은 쉽지 않다^{2,3)}.

출생 후에 연속적으로 촬영하는 단순흉부사진은 두 질환의 감별에 매우 유용하나 그 중요성에 대한 언급이 거의 없다. 저자들은 산전 초음파 검사에서 선천성 횡격막 헤르니아로 진단을 받고, 출생 후 단

접수 : 2006년 1월 31일, 승인 : 2006년 2월 28일
책임저자 : 윤희상, 660-702, 경상남도 진주시 칠암동 90
경상대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 055-750-8161, Fax: 055-752-9339
E-mail: hsyoun@gsnu.ac.kr

순흉부사진에서도 두 질환의 감별 진단을 내리지 못하고 수술 시에 선천성 횡격막 내장탈출로 확진된 2예를 경험하면서, 단순흉부사진을 후향적으로 분석하여 선천성 횡격막 내장탈출의 진단에 주요한 소견을 확인하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

증례 1

환 아: 박○현, 여아, 생후 1일

주 소: 전신 청색증, 무호흡

현병력: 37주, 2.9 kg, 제왕 절개술로 태어났으며 출생 후 전신 청색증과 무호흡으로 분만실에서 인공 기도 삽관 후 신생아 중환자실로 입원하였다.

과거력 및 가족력: 28세 초산모의 환아로 임신 16주에 실시한 산전 초음파검사에서 횡격막 헤르니아의 가능성이 제시되었다. 임신 29주에 시행한 산전 초음파 검사에서 위가 좌측 횡격막 결손을 통하여 흉강내로 이탈 된 선천성 횡격막 헤르니아로 진단 받았다(Fig. 1).

진찰 소견: 출생 직후 자발 호흡이 없었으며 전신 청색증을 보였다. 맥박은 분당 100회 미만이었으며 체온은 36°C였다. 출생 직후 인공 양압 환기 후 혈압

60/30 mmHg, 맥박 분당 140회였으며, 청색증은 호전되었다. 1분 및 5분 Apgar 점수는 각각 4점, 7점이었다. 심음은 흉골 우연에서 청진되었으며 규칙적이고 잡음은 들리지 않았다. 복부는 평편하고 흉쪽 배의 모양을 보였으며 장음은 들리지 않았다. 사지와 항문에 이상 소견은 없었다.

검사 소견: 출생 당시 시행한 말초 혈액 검사에서 혈색소 16.8 g/dL, 백혈구 14,250/mm³, 혈소판 247,000/mm³였다. 혈청 생화학 검사에서 포도당 농도 36 mg/dL, AST 33 IU/L, ALT 11 IU/L, 알부민 3.1 mg/dL, 총 빌리루빈 1.9 mg/dL, 혈액요소질소 9 mg/dL, 크레아티닌 0.5 mg/dL, CK 507 IU/L, LDH 365 IU/L였다. 혈청 전해질은 나트륨 138 mmol/L, 칼륨 4.3 mmol/L, 염소 108 mmol/L였다. 인공 양압 환기 이후 Fi O₂ 0.3에서 실시한 동맥혈 가스분석 검사에서 산도 7.51, 이산화탄소 분압 20 mmHg, 산소 분압 83 mmHg, 산소 포화도 97.2%였다.

방사선 소견: 출생 50분경에 실시한 단순흉부사진에서 종격동 우측 이동과 함께 좌측 폐 용적이 작아져 있으면서 좌측 폐 하부에 위와 장내 가스로 생각되는 다량의 공기 음영이 좌측 폐하부 4~5번째 갈비뼈의 위치까지 걸쳐 있어 산전 진단과 같은 횡격막 헤르니아를 우선 진단하였다(Fig. 2A). 코위 영양관을 삽입하여 위 내 공기를 제거한 뒤인 생후 6시간 뒤에 찍은 단순흉부사진에는 방사선 투과성이 낮은 음영이 5번째 갈비뼈 위치에서 돔(dome)의 형태로 보이고, 그 아래로 위장 공기로 보이는 음영이 6~7번째 갈비뼈 위치까지 내려와 있는 소견을 보였다(Fig. 2B). 이런 현상은 생후 24시간에 찍은 단순흉부사진에서 더욱 뚜렷하게 나타났다(Fig. 2C).

심장 초음파 소견: 출생 6시간 후에 실시한 심장 초음파 검사에서 심장의 구조적인 이상은 없었으나 동맥관을 통하여 좌→우 단락을 보였으며 폐동맥압이 40~45 mmHg로 높았다.

경과 및 수술 소견: 환아는 출생 직후부터 인공 환기를 실시하였으며 이후 신체 활력 징후는 별다른 변동 없이 안정되어 4병일에 수술을 하였다. 횡격막은 결손 없이 얇은 격막으로 이루어져 있으면

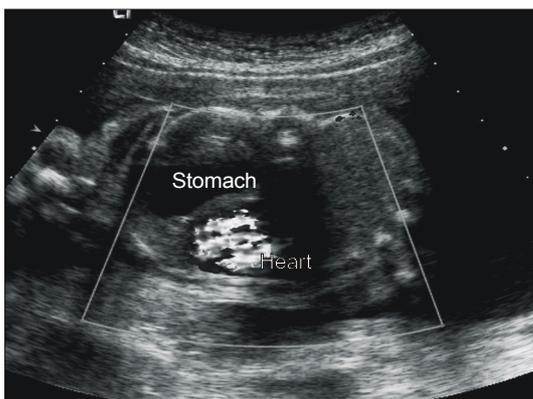


Fig. 1. Fetal sonogram (gestational age 29 weeks) of patient 1 shows 4-chamber of heart surrounded by stomach at chest level but can not show the hyperechoic, thin diaphragmatic membrane.

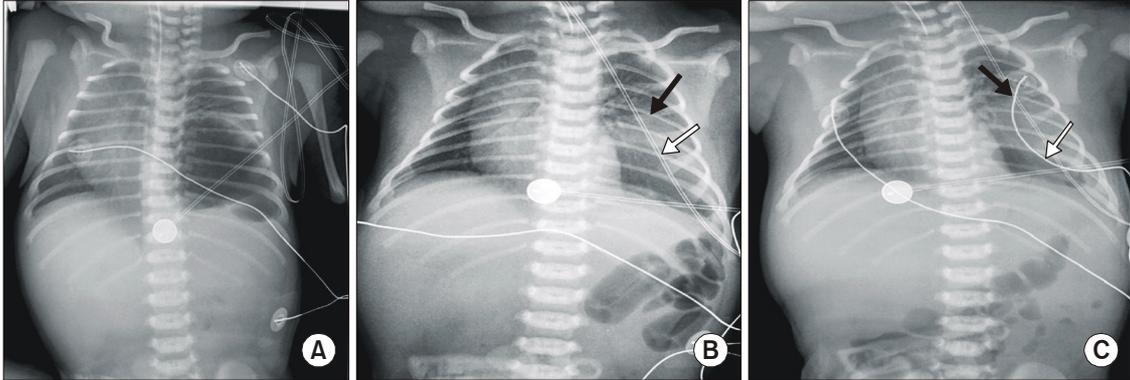


Fig. 2. Images of patient 1. On the chest radiography obtained 50 minutes after birth shows shifting of the mediastinum to the right with a linear and smooth margined radiolucent leaf (A). Six hours after birth, a dome-shaped, homogenous, radio-opaque, soft tissue-like dense shadow is apparent at the level of 5th rib (solid arrow) and a radiolucent, air dense shadow(dash arrow) at the level of 6-7th rib (B). This trend is more well-defined at the 24 hours after birth (C).

서 흉강 내로 밀려들어간 상태였고, 얇은 횡격막 바로 아래에 위, 비장 및 대장이 위치하고 있었다. 우선 이들 장기들을 끌어내리고 늘어난 횡격막을 일부 잘라 낸 후에 봉합하였다. 수술 후 환아는 안정한 상태로 생후 8일째 인공 환기를 중단하였으며 17병 일째 건강한 모습으로 퇴원하였다.

증례 2

환 아: 이○아 아기, 남아, 생후 1일

주 소: 입술 주위 청색증, 불규칙 호흡

현병력: 환아는 산전 초음파검사에서 횡격막 헤르니아로 진단받았으며 출생 후 경한 입술 주위 청색증을 보여 분만실에서 기도 삽관 후 신생아 중환자실에 입원하였다.

과거력 및 가족력: 재태 기간 38주, 출생 체중 3.2 kg으로 정상 분만되었으며, 분만 2일 전 개인 병원에서 시행한 산전 초음파 검사에서 횡격막 헤르니아로 진단 받았다.

진찰 소견: 출생 당시 자발 호흡은 있었으나 불규칙하였고 입술 주위에 청색증이 있었다. 혈압은 63/33 mmHg였고 맥박수는 분당 100회 이상이였다. 1분 Apgar 점수는 9점이었으나 시간이 경과함에 따라 점차 장백해지고 처지면서 5분 Apgar 점수는 7점

이였다. 심음은 흉골 우연에서 청진되었고 잡음은 들리지 않았다. 복부는 평편하였으나 홀쪽배의 양상은 아니었으며 장음은 들리지 않았다. 사지 및 항문에 이상 소견은 없었다.

검사 소견: 출생 당시의 혈액 검사에서 혈색소는 15.8 g/dL, 백혈구 10,440/mm³, 혈소판 204,000/mm³였다. 혈청 생화학 검사에서 포도당 농도 59 mg/dL, AST 35 IU/L, ALT 8 IU/L, 알부민 3.2 mg/dL, 총 빌리루빈 1.9 mg/dL, 혈액요소질소 9.3 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, CK 292 IU/L, LDH 369 IU/L였다. 혈청 전해질은 나트륨 137.6 mmol/L, 칼륨 4.2 mmol/L, 염소 106.1 mmol/L이였다. 인공 양압 환기 후 Fi O₂ 0.21에서 실시한 동맥혈 가스 분석 검사에서 산도 7.38, 이산화탄소 분압 37 mmHg, 산소 분압 67 mmHg, 산소 포화도 100%였다.

방사선 소견: 출생 15분 후에 촬영한 단순흉부사진에서 좌측 폐 음영이 줄어들어 있고 하부에 위내공기로 보이는 돔 모양의 음영이 3~4번째 갈비뼈 사이에서 관찰되면서 종격동과 심장이 우측 편위를 보여 산전 초음파 소견과 동일한 선천성 횡격막 헤르니아를 우선 의심하였다(Fig. 3A). 코위영양관을 삽입하여 위 내 공기를 제거한, 생후 10시간 경에 촬영한 단순흉부사진에서는 횡격막 음영과 유사한

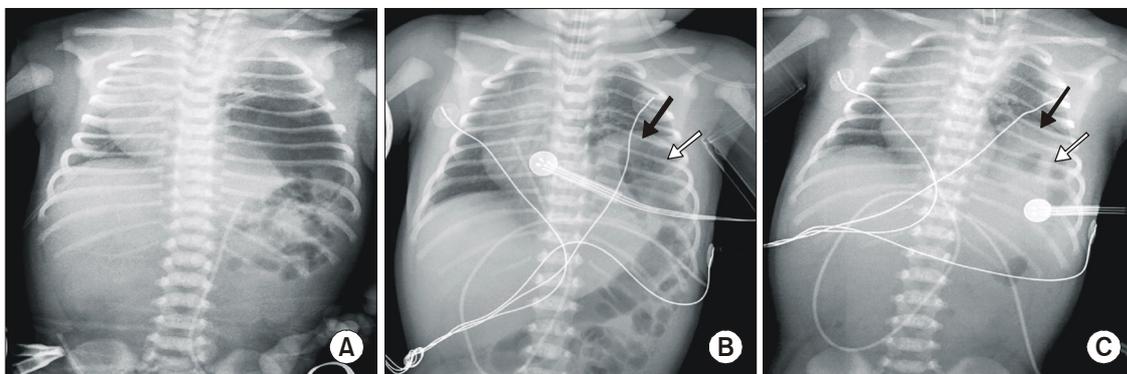


Fig. 3. Images of patient 2. 15 minutes after birth, chest radiography shows a radiolucent leaf like shadow on left lower lung field (A). 10 hours after birth, the chest radiography shows defined diaphragm shadow (solid arrow) at the 5th rib level (B). 26 hours after birth, the diaphragmatic shadow is more defined and clarified and has separated further from the scattered air in the alimentary track (C).

뿔 모양의 음영이 좌측 5번째 갈비뼈 위치까지 내려온 소견을 보였으며, 그 아래로 공기 음영이 관찰되었다(Fig. 3B). 장내 공기가 거의 제거된 생후 26시간 뒤에 촬영한 단순흉부사진에서는 횡격막으로 보이는 음영이 좌측 5번째 갈비뼈 위치에서 더욱 분명하게 관찰되었다(Fig. 3C).

심장 초음파 소견: 출생 직후와 24시간에 실시한 심장 초음파에서 동맥관이 0.3 cm으로 관찰되면서 양방향의 단락을 보였다. 다른 구조적 이상은 보이지 않았으나 1단계 정도의 삼첨판 역류가 관찰되었다.

경과 및 수술장 소견: 환아는 폐 고혈압 소견을 보여 인공 환기를 실시하였다. 생후 12시간 경에 평균 혈압이 25 mmHg으로 떨어지면서 생체 활력 징후가 불안정하였으나 생후 2일경에는 안정되었으며 수술은 생후 4일째 실시하였다. 횡격막은 결손 없이 얇은 격막으로 이루어져 있었으며 위가 흉강 내로 탈출하여 있었으나 다른 복부 장기는 모두 복강에 위치하였다. 좌측 횡격막을 주름잡기술로 복구하였다. 환아는 8병일째 인공 환기를 제거하였다.

고 찰

횡격막의 선천적 이상은 출생아 2,000명 내지 3,000명당 1명 정도 나타난다⁴. 횡격막 후-측면의 결

손으로 인한 횡격막 헤르니아가 가장 흔하고 선천적 횡격막 내장탈출은 전체의 5% 정도로 드물다^{1,5}.

선천적 횡격막 내장탈출은 예후가 다양하나 횡격막 헤르니아에 비하여 일반적으로 경과가 양호하다⁶. 선천성 횡격막 헤르니아의 경우 대부분 출생 직후 심한 호흡 곤란을 보이는 반면에 선천성 횡격막 내장탈출은 무증상인 경우가 많고 이런 경우 수술은 필요 없다⁷. 두 질환은 경과와 예후뿐 아니라 수술적 접근 방식도 다르기 때문에 감별 진단이 필수적이다⁸. 하지만 두 질환은 산전 초음파 소견이 유사하여 출생 전 감별 진단이 어렵다⁹. 따라서 산전 초음파 검사에 의한 진단은 출생 후에 반드시 재평가가 필요하다.

출생 후의 단순흉부사진은 선천성 횡격막 내장탈출과 선천성 횡격막 헤르니아를 감별 진단할 수 있는 가장 기본적인 검사법이다. 선천성 횡격막 내장탈출은 단순흉부사진에서 횡격막과 연속성을 보이는 균질성의 매끈한 경계를 가진 연부 조직처럼 보인다¹⁰. 좌측 횡격막 내장탈출의 경우 위의 공기-액 체층이 폐부에서 관찰되거나 선형의 방사선 투과성의 잎(leaf) 모양으로 보이기도 하지만 특이 소견은 아니다^{2,3}. 선천성 횡격막 헤르니아의 경우에는 처음에는 중격동 전위를 보이는 방사선 비투과성의 흉강으로 보이다가 공기가 위장관에 차게 되면 전형

적인 거품 모양의 위장관 음영이 흉강 내에서 보이게 된다¹¹⁾. 하지만 산전 초음파 검사와 마찬가지로 단순흉부사진으로 횡격막 헤르니아와 다른 종격동 질환을 감별 진단하는 것은 그리 간단하지만은 않다¹⁰⁾. 본 두 증례에서도 출생 직후 촬영한 단순흉부사진에서 매끈한 경계를 가진 방사선 투과성의 잎 모양 음영이 보여 선천성 횡격막 내장탈출로 진단할 수도 있으나, 이 소견만으로 횡격막 내장탈출과 횡격막 헤르니아를 구분할 수는 없었다.

하지만 본 두 증례에서 비록 후향적이기는 하지만 출생 직후의 단순흉부사진인 위장 내 공기가 존재할 때의 사진과 생후 수 시간 후 공기가 제거된 뒤의 사진을 비교한 결과, 단순흉부사진만으로 좌측 횡격막 내장탈출의 진단이 가능함을 알 수 있었다. 두 증례 모두 출생 직후 위장 내 공기가 있을 때는 매끈한 경계를 가진 방사선 투과성의 잎 모양을 보였으나(Fig. 2A, 3A) 공기가 제거됨에 따라 돔 모양의 균질성을 가진 횡격막의 형태가 분명하게 나타났다(Fig. 2B, C, 3B, C). 또 위장 내 공기가 완전히 사라지고 난 뒤에도 둥근 형태의 횡격막의 음영이 계속 유지되고 있어서 횡격막 자체에는 결손이 없다는 것을 알 수 있었다. 특히 공기가 제거된 출생 수 시간 이후의 단순흉부사진에서는 소수의 공기 음영이 상승된 좌측 횡격막 음영과는 분리되어 있는 모습을 보여 횡격막 내장탈출에 합당한 소견임을 알 수 있었다(Fig. 2C, 3C). 연속적인 단순흉부사진의 분석 결과 우측 횡격막에 비하여 병변측인 좌측 횡격막의 각도가 더 예리하면서 원형에 가까웠고, 대부분의 사진에서 형태의 변화가 없어 병변측 횡격막이 늘어나 있으면서 활동성도 저하되어 있음을 알 수 있었다.

저자들의 경험은 비록 후향적 분석이기는 하지만 연속적으로 촬영한 단순흉부사진을 주의 깊게 판독한다면 다른 진단적 도구를 사용하지 않더라도 횡격막 내장탈출을 진단할 수 있음을 보여 준다. 따라서 비록 산전 초음파와 검사에서 횡격막 헤르니아로 진단된 경우라 할지라도 출생 후 단순흉부사진의 연속적인 촬영과 주의 깊은 판독이 중요함을 알 수 있다. 다만 우측 횡격막 내장탈출이나 종격동 종괴

로 발현하는 내장탈출의 경우에는 단순흉부사진만으로는 진단이 어려울 수도 있어서 초음파나 컴퓨터 단층 촬영의 도움이 필요할 수도 있다¹⁰⁾.

저자들은 선천성 횡격막 내장탈출과 횡격막 헤르니아의 감별 진단에 있어서 연속적으로 촬영한 단순흉부사진의 중요성을 강조하는 보고가 없기에 저자들이 경험 2예를 바탕으로 문헌 고찰과 함께 보고한다.

요 약

선천성 횡격막 내장탈출은 드문 질환으로 산전 초음파로 횡격막 헤르니아와 감별하는 것은 쉽지 않다. 선천성 횡격막 내장탈출과 횡격막 헤르니아의 예후가 다르고 수술적 접근 방식이 다를 수 있어 정확한 감별 진단이 필요하다. 저자들은 산전 초음파 검사에서 선천성 횡격막 헤르니아로 진단되었으나 수술 시에 선천성 횡격막 내장탈출로 진단된 두 증례의 후향적 분석을 통하여 비록 출생 직후의 단순흉부사진으로는 두 질환의 감별 진단이 어려웠으나 연속적인 단순흉부사진에서 뚜렷하게 드러나는 병변측 횡격막을 확인하는 경험을 하였다. 따라서 산전 초음파와 검사에서 횡격막 헤르니아로 진단되었다 하더라도 출생 이후에 촬영한 연속적인 단순흉부사진의 주의 깊은 판독을 통한 재평가를 강조하고자 한다.

참 고 문 헌

- 1) Tomas TV. Congenital eventration of the diaphragm. *Ann Thorac Surg* 1970;10:180-92.
- 2) Yang CK, Shih JC, Hsu WM, Peng SS, Shyu MK, Lee CN, et al. Isolated right diaphragmatic eventration mimicking congenital heart disease in utero. *Prenat Diagn* 2005;25:872-5.
- 3) Yang JI. Left diaphragmatic eventration diagnosed as congenital diaphragmatic hernia by prenatal sonography. *J Clin Ultrasound* 2003;31:214-7.
- 4) Tsukajara Y, Ohno Y, Itakura A, Mizutani S. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic eventration by magnetic resonance imaging. *Am J Perinatol* 2001;

- 18:241-4.
- 5) Jurcak-Zaleski S, Comstock CH, Kirk JS. Eventration of the diaphragm: prenatal diagnosis. *J Ultrasound Med* 1990;9:351-4.
 - 6) Thiagarajah S, Abbitt PL, Hogge WA, Leeson SH. Prenatal diagnosis of eventration of the diaphragm. *J Clin Ultrasound* 1990;18:46-9.
 - 7) Hartman GE. Diaphragmatic hernia. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2004:1353-5.
 - 8) Becmeur F, Talon I, Schaarschmidt K, Philippe P, Moog R, Kauffmann I, et al. Thoracoscopic diaphragmatic eventration repair in children: about 10 cases. *J Pediatr Surg* 2005;40:1712-5.
 - 9) Rais-Bahrami K, Gilbert JC, Hartman GE, Chandra RS, Short BL. Right diaphragmatic eventration simulating a congenital diaphragmatic hernia. *Am J Perinatol* 1996;13:241-3.
 - 10) Eren S, Ceviz N, Alper F. Congenital diaphragmatic eventration as a cause of anterior mediastinal mass in the children: imaging modalities and literature review. *Eur J Radiol* 2004;51:85-90.
 - 11) Eren S, Ciris F. Diaphragmatic hernia: diagnostic approaches with review of the literature. *Eur J Radiol* 2005;54:448-59.
-