

## 선천성 횡격막 탈장증

— 치험 1 예 —

김민호\* · 구자홍\* · 김공수\*

— Abstract —

### Congenital Diaphragmatic Hernia

— one case report —

Kim Min Ho M.D.\*, Ku Ja Hong M.D.\*, Kim Kong Soo M.D.\*

Congenital diaphragmatic hernia remains a disease with high neonatal mortality rate despite recent advance in neonatal intensive care.

We experienced one case of the congenital diaphragmatic hernia with acute respiratory distress and left pulmonary hypoplasia in the neonate.

The simple closure was performed through left paramedian approach after diagnosis.

The postoperative course was unevenful except wound disruption.

The patient was follow-up with good general condition.

#### I. 서 론

선천성 횡격막 탈장증은 임신 6주째 흉막과 복막의 융합 결손으로 발생하며 임신 10주째 횡격막 결손을 통해 복강 내용물이 흉강내로 탈장되어 폐와 종격동을 압박하여 폐 형성부전증을 야기시키고 출생 직후 급성 호흡부전을 나타내므로 사망율이 높다. 따라서 조기에 진단하여 수술하고 적절한 출후 처리를 필요로 한다.

본 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 선천성 횡격막 탈장증 1예를 수술하여 좋은 결과를 얻었기에 이에 보고한다.

#### II. 증 례

환자는 생후 1일 된 여아로 임신 41주에 둔위전진으로 제왕절개술하 분만하였다. 출생 당시 몸무게는 3120

g이었다.

환자는 출생 직후부터 청색증 및 빈호흡등 급성 호흡부전의 증세가 있었으며 포유력도 심히 감소되었다.

흉부 X-선상 흉강내에 복강 내용물의 음영이 보여 선천성 횡격막 탈장증 진단하에 수술을 위해 소아과에서 본 흉부외과에 전과되었다 (그림 1).

전과 당시의 이학적 소견상 舟狀腹을 보였고 좌측 흉부 청진상 호흡음이 들리지 않았으며 대신 장운동음이 청진되었다.

전과 당시의 검사실 소견상 CBC는 백혈구 26,000/mm<sup>3</sup>, 혈색소 16.4 g/dl, Hct 47.9%, 혈소판 341,000/mm<sup>3</sup>이었다.

상기 증세 및 이학적 소견, 흉부 X-선상 선천성 횡격막 탈장증 진단하에 응급 탈장 정복술을 시행하였다.

수술은 전신 마취하 좌측 방정중 절개로 개복술을 실시하여 먼저 탈장된 내용물인 위, 소장 및 대장의 일부, 비장을 복강내로 복원시킨 후 복강 및 흉강 그리고 횡격막 결손 부위를 관찰한 바 장기간의 유착이나 십이지장의 band 또는 장의 malrotation 등 복강내 이상은 없었으며 좌측 폐의 무기폐 상태가 완전히 소실되지 않

\* 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Chonbuk University Hospital.

1987년 11월 13일 접수

아 좌측 폐의 형성부전증(hypoplasia)을 의심하였다. 횡격막의 tendinous 부분은 없었고 횡격막의 후측방에 7×4 cm의 난원형 횡격막 결손을 볼 수가 있었다.

흉강내 흉관을 삽입한 후 횡격막 결손 부위의 전·후 근육연을 전사로 직접 이중 봉합한 후 수술을 완료하였다.

수술후 처치는 1:6 수액으로 수술 당일 및 수술 1일째는 100ml/kg, 수술 2일째부터는 120~150 ml/kg/day의 수액을 투여했으며 수술 8일째부터는 feeding tube를 통해 우유를 공급하였고 감염 방지를 위해 항생제를 투여했다.

좌측 폐의 형성부전증은 continuous suction을 -5 내지 -12 CmH<sub>2</sub>O로 유지하였으며 추적 흉부 X-선 촬영 소견상 좌측 폐의 점진적인 호전을 관찰할 수 있었다 (그림 2, 3, 4).

수술 후 합병증으로는 수술 6일째 저단백혈증으로 창상 파열이 발생하여 repair를 실시하였다.

수술 후 환아는 전신 상태가 호전되고 체중의 증가가 있었으며 수술 24일째 흉관을 제거하고 수술 31일째 퇴원하여 현재 좋은 상태로 지내고 있다.

### Ⅲ. 고 안

선천성 횡격막 탈장증은 매우 희귀한 질환으로 대개

6500명당 1명꼴로 발생된다고 보고하고 있다<sup>1-3)</sup>.

선천성 횡격막 탈장증에는 esophageal hiatal hernia, posterolateral (Bochdalek) hernia, 그리고 subcostosternal (Morgagni) hernia가 있다. 이중 Bochdalek hernia는 10번과 11번 늑골 부위 후측 횡격막쪽의 선천적 횡격막 결손 때문에 발생되며 90% 이상 좌측에서 발견되고 남녀 성비는 2:1로 남아에서 호발한다.

선천성 횡격막 탈장증의 원인은 밝혀져 있지 않으나 Anderson 등<sup>4,5)</sup>은 동물 실험 결과 maternal 비타민 A 결핍증, 약물의 teratogenic 효과에 인한다고 보고하였다.

polyhydro-amniosis와 선천성 횡격막 탈장증과의 발생 관계는 정확히 밝혀 있지 않으나 polyhydroamniosis의 76%에서 선천성 횡격막 탈장증이 발생되고 또한 89%의 높은 사망율을 나타내므로 이런 환자에서는 정확한 prenatal 진단을 내려 분만 즉시 적절한 조치를 취해야 한다<sup>6)</sup>.

선천성 횡격막 탈장증이 아직도 높은 사망율을 나타내는 주된 이유로는 태아 생활동안 복강 내용물의 흉강 내 탈장으로 폐의 압박, 중격동 이동 및 반대쪽 폐의 압박이 발생하기 때문에 나오는 호흡부전이 주된 이유가 된다. Edward 등<sup>7)</sup>은 호흡부전증을 나타내는 미숙아에서 폐의 성숙도와 alveolar 세포 type II와의 관계를 설명하고, 동물실험에서 alveolar 세포 type II와 surfactant와의 상관 관계를 보고했는데 폐의 미숙화와

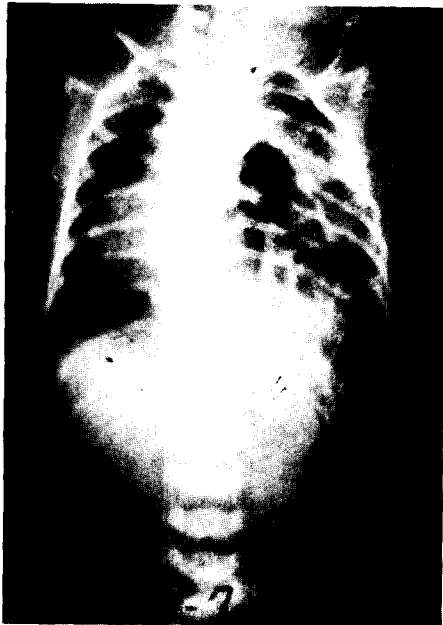


그림 1. 수술전 흉부 X-선

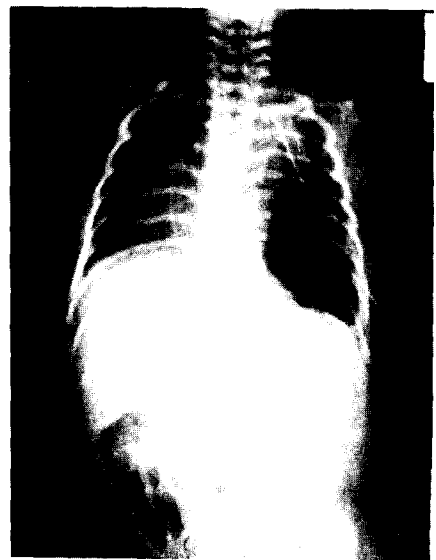


그림 2. 수술지후 흉부 X-선

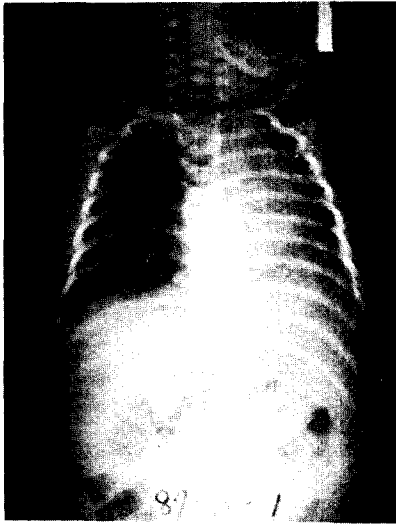


그림 3. 수술 1개월 후 흉부 X-선

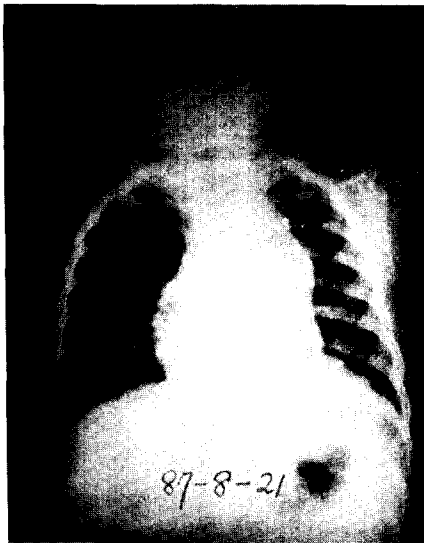


그림 4. 수술 6개월 후 흉부 X-선

hyaline membrane disease는 alveolar 세포수의 감소와 형태적 변화와 관련이 있었다.

선천성 횡격막 탈장증 환자는 prenatal life 동안 탈장된 복강 내용물이 종격동을 압박시켜 좌심방, 좌심실 및 심실중격의 형성부전을 야기시켜 결국 cardiac mass를 현저히 감소시켜서 심부전의 중요한 발병인으로 작용한다<sup>8)</sup>.

경미한 폐 형성부전증을 가질 때는 적절한 처치에, 중증도의 폐 형성부전증일 때는 폐혈관 확장제의 투여나

일시적인 membrane oxygenation의 치료로서 생존율을 높일 수 있으나 심한 폐 형성부전증일 때는 신속한 수술과 집중적인 처치에도 불구하고 생존하기 어렵다<sup>9, 10)</sup>.

Robert 등<sup>11)</sup>은 선천성 횡격막 탈장증을 수술전 X-선 scoring system을 이용하여 술후 예후를 평가하였다. 횡격막 결손 부위, 위장의 위치, 기흉의 유무, 폐의 용적, 종격동 이동의 정도와 내장 팽만의 양에 의해 각 점수를 주어 그에 따른 예후를 예측하였는데, 6점 이상시는 사망을 89%이었고, 6점 이하시는 사망을 11%이었다(표 1).

대부분의 선천성 횡격막 탈장증에서는 횡격막 결손을 직접 봉합하는 수술이 가능하나 아주 큰 결손이나 횡격

**Table 1.** Assignment of Risk Factor to Anatomic and Radiographic Variables Seen in Congenital Diaphragmatic Hernia

Criteria	Score
1. Side of diaphragmatic defect	
left	1
right	2
right with liver	3
2. Location of stomach	
abdominal	1
thorax	2
3. Pneumothorax (ipsilateral or contralateral)	
absent	0
present	2
4. Degree of mediastinal shift	
none	0
mild	1
marked	2
5. Amount of visceral distention	
no air	0
no distention	1
distended	2
6. Volume of aerated ipsilateral lung	
>25 %	0
< 25 %	1
none	2
7. Volume of aerated contralateral lung	
normal to 75 %	0
75 % - 50 %	1
50 % - 25 %	2

막의 agenesi s 경우에는 직접 봉합이 불가능하여 PT FE<sup>12)</sup>, Teflon Sheet, Prolene mesh, 또는 Marlex mesh 등을 이용하여<sup>13)</sup> 수술을 한다. 단순 직접 봉합 시는 횡격막이 편평한 drum-head 형태로 되어 기능상 흉강을 확장시키고 따라서 형성 부전의 폐를 과확장시켜 폐의 혈관 장애를 초래시킨다. 또한 복강의 용적을 감소시켜 개복술의 봉합을 방해하기도 한다. PTFE, Teflon Sheet, Prolene mesh와 Marlex mesh를 이용하여 횡격막 결손을 교정하면 흉강의 과확장이나 복강의 용적 감소의 문제를 해결할 수 있으나 감염, displacement, 또는 주위 조직으로의 erosion 등의 문제가 있다<sup>14,15)</sup>.

근육판을 이용하거나 늑골판을 이용한 수술법이 있는데 너무 길거나 복잡하고 흉벽의 외관적 결손을 초래하기 때문에 자주 사용하지 않는다<sup>16,17)</sup>.

재발성 횡격막 탈장증의 수술법으로 Bianchi 등<sup>16)</sup>은 Reverse Latissimus Dorsi 판을 이용한 방법을 보고하였는데, 이는 혈액 공급이 용이하고 tension 없이 전 체 횡격막을 대신할 수 있게 충분한 조직을 공급할 수 있다.

수술 후 예후를 알기 위해 수술 직후 동맥혈 가스분석을 실시하는데 PH < 7.0, PCO<sub>2</sub> > 60 mmHg, PO<sub>2</sub> < 50 mmHg 일 때는 사망율이 높은 것으로 되어 있다<sup>18,19)</sup>.

#### IV. 결 론

본 전북대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서는 급성 호흡 부전이 있는 생후 1 일 된 여아의 선천성 횡격막 탈장증 1 예를 수술하여 좋은 성적을 얻었기에 보고 한다.

#### REFERENCES

1. Ravitch MM, Barton BA: *The need for pediatric surgeons as determined by the volume of work and the mode of delivery of surgical care. Surgery.* 76:754, 1974.
2. Touloukian RJ, Cole D: *A state-wide survey of index pediatric surgical conditions. J. Pediatr. Surg.* 10:725, 1975.
3. Harrison Mr, Bjordal RI, Langmark F, et al: *Congenital diaphragmatic hernia; The hidden mortality. J. Pediatr. Surg.* 13:227, 1978.
4. Anderson DH: *Effect of diet during pregnancy upon the*

- incidence of congenital diaphragmatic hernia in the rat. Am. J. Path.* 25:163, 1949.
5. Warkany J, Roth CB, Wilson JG: *Multiple congenital malformations; A consideration of etiologic factor. Pediatrics* 1:462, 1948.
6. Scott NA, Michael RH, Phillip LG, et al: *Diaphragmatic hernia in the fetus; Prenatal Dx and outcome in 94 cases. J. Pediatr. Surg.* 20:357, 1985.
7. Edward G, Hashimoto, Kevin CP, et al: *The creation and repair of diaphragmatic hernia in fetal lambs; Morphology of the type II alveolar cell. J. Pediatr. Surg.* 20:354, 1985.
8. Joseph RS, Joel EH, Bruce B: *Left ventricular hypoplasia in CDH. J. Pediatr. Surg.* 19:567, 1984.
9. Bloss RS, Arando JV, Beardmore HE: *CDH; Pathophysiology and phamacologic support. Surgery.* 89:418, 1981.
10. German JC, Gazzaniga AB, Amlic R, et al: *Management of pul. insufficiency in diaphragmatic hernia using E.C.C. with membrane oxygenator. J. Pediatr. Surg.* 12:905, 1977.
11. Robert JT, Richard IM: *A preop. X-ray scoring system for risk assessment of newborns with CDH. J. Pediatr. Surger.* 19:252, 1984.
12. Barry MN, Theodore CJ, Allan L, et al: *Prosthetic materials and muscle flaps in the repair of extensive diaphragmatic defects; An experimental study. J. Pediatr. Surg.* 20:362, 1985.
13. Bax NM, Collins DL: *The advantages of reconstruction of the dome of the diaphragm in congenital posterolateral DH. J. Pediatr. Surg.* 19:484, 1984.
14. Lacey SR, Goldthorn JF, Kosloske AM: *Repair of agenesi s of the hemidiaphragm by prosthetic materials. Surg. Gynecol. Obstet.* 156:310, 1983.
15. Schneider R, Herrington JL, Granda AM: *Marlex mesh in repair of diaphrag. defect later eroding into the distal esophagus and stomach. Am. Surg.* 45:337, 1979.
16. Bianchi A, Doig CM, Cohen SJ: *The reverse latissimus dorsi flap for CDH repair. J. Pediatr. Surg.* 18:560, 1983.
17. Holcomb GW: *A new technique for repair of CDH with absence of the left hemidiaphragm. Surgery.* 51:534, 1962.
18. Bohn DJ, James I, Filler RM, et al: *The relationship between PaCO<sub>2</sub> and ventilation parameters in predicting survival in CDH. J. Pediatr. Surg.* 19:666, 1984.
19. Raphaelly RC, Downes JJ: *CDH; Prediction of survival. J. Pediatr. Surg.* 8:815, 1973.