

흉부 종괴로 오인된 선천성 식도열공 탈장 1례

충남대학교 의과대학 소아과학교실, ¹일반외과학교실, ²진단방사선과학교실

노혜미 · 문은경 · 이동철 · 임혜경
유재홍 · 설지영¹ · 김종철²

A Case of Congenital Esophageal Hiatal Hernia Simulating Chest Mass

Hye Mi Rhou, M.D., Eun Kyung Moon, M.D., Dong Chul Lee, M.D.
Hye Kyung Im, M.D., Jae Hong Yu, M.D. Ji Young Sul, M.D.¹
and Jong Chul Kim, M.D.²

Departments of Pediatrics, ¹General surgery and ²Radiology
Chungnam National University College of Medicine, Taejon, Korea

The esophageal hiatal hernia is a herniation of an abdominal organ, usually the stomach, through the esophageal hiatus into thoracic cavity. It is a rare disease, usually congenital and frequently associated with gastroesophageal reflux and other congenital malformations in children. It is classified according to their anatomic characteristics as type I (sliding hiatal hernia), type II (paraesophageal hiatal hernia), type III (combined hiatal hernia) and type IV (multiorgan hiatal hernia).

We experienced a case of type III congenital esophageal hiatal hernia simulating chest mass on simple chest x-ray because of right intrathoracic stomach secondary to congenital esophageal hiatal hernia and organoaxial rotation in 10 months male. After the operation, he showed an improved general condition and was discharged at the 14th hospital day. We report the case with the brief review of the related literatures. (**J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 1999; 2: 211~216**)

Key Words: Congenital esophageal hiatal hernia (type III), Chest mass, Right intrathoracic stomach

서 론

횡격막 탈장은 횡격막의 결손부를 통하여 복강

내 장기가 흉강내로 침입하는 것으로 소아에서는 대부분 선천성이다. 횡격막이 생기는 과정은 복잡하여 발생과정에서 여러 가지 형태의 결손이 생길 수 있으며, 대부분의 경우는 후외측 횡격막의 결손으로 생기는 Bochdalek 탈장이고, 식도열공을 통한 탈장(esophageal hiatal hernia)은 위를 포함한 복강 내 장기의 일부가 식도열공을 통하여 흉강내로 함

접수 : 1999년 8월 10일, 승인 : 1999년 9월 7일
책임저자 : 유재홍, 301-040, 대전시 중구 대사동 640
충남대학교 의과대학 소아과학교실
Tel & Fax: 042) 220-7252

입되는 것으로 활주형 열공탈장(sliding hiatal hernia, type I), 식도주위 열공탈장(paraesophageal hiatal hernia, type II) 및 두 가지가 혼합된 형태로 복합성 열공탈장(combined hiatal hernia, type III), 다발성기관 열공탈장(multiorgan hiatal hernia, type IV)이 있다¹⁾. 식도열공 탈장은 비교적 드문 선천성 기형이며 국내에서는 단지 몇 예가 보고되었고²⁻⁷⁾, 제3형의 식도열공 탈장은 단지 1례가 보고된바 있으나⁸⁾, 본 증례와 같이 위 전체가 거울상으로 회전되어 흉강내로 탈장된 경우는 없었다. 최근 저자들은 심한 탈수와 영양 실조를 주소로 내원하여 단순 흉부촬영에서 우측 흉강내 종괴로 오인되었고, 상부 위장관 바륨조영술에서 위식도 연결부는 횡격막 하부에 위치하나 위 기저부가 흉부에서 관찰되며, 위 전체가 식도와 유문부를 축으로 회전된 상태로 우측 흉강내에서 관찰되어 선천성 식도열공탈장과 위의 회전에 의해 우측 흉강내에 위 전체가 위치한 것처럼 보였던 제3형의 선천성 식도열공탈장 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 박○○, 10개월, 남아

주 소: 탈수, 영양 실조

출생력: 재태기간 39주, 출생체중 2.9 kg으로 제왕절개술로 분만하였으며 주산기 문제는 없었다.

과거력: 생후 15일경 뇌수막염으로 타 병원에서 입원 치료를 받았으나 이 당시 열공탈장의 증거는 발견하지 못하였다.

가족력: 특이사항 없음.

현병력: 환아는 신생아기부터 수유 후 경한 정도의 비담즙성, 비사출성 구토가 자주 발생하며 체중이 잘 늘지 않았으나 특별한 검사 없이 지내던 중 내원 2일전부터 수유량이 감소하면서 활동력이 저하되었고, 내원 1일전부터 심한 비담즙성, 비사출성 구토와 소변량이 현저히 감소하였다. 내원 당시 환아는 기면 상태로 심한 탈수와 영양실조의 증세를 나타내었다.

이학적 검사: 입원 당시 활력 증후는 맥박수 160 회/분, 호흡수 40회/분, 체온 37.5°C, 혈압 100/60 mmHg이었고, 체중 6 kg (3백분위수 이하), 신장 68.5 cm (3~10백분위수), 두위 47.5 cm (75~90백분위수), 흉위 42.5 cm (3~10백분위수)였다. 환아는 전반적으로 야위어 보였고 활동력이 감소하고 기면 상태에 있었다. 피부 탄력은 감소되어 있었고 열록열록하였으며 구강 점막은 심하게 건조되어 있었다. 두부가 다른 신체 부위에 비하여 커 보였고 대천문은 열려 있고 편평하였으며, 안구는 약간 함몰되어 있었다. 흉부소견에서 흉벽은 비대칭적으로 우측이 약간 돌출되어 있었으며 청진상 호흡음은 깨끗하고 심음은 규칙적이고 심잡음이나 장음은 들리지 않았다. 복부는 유연하고 평편하였고 간 비장 종대는 없었으며 우측 서혜부에 종괴가 촉진되었다. 직장 수지 검사는 정상이었다.

검사 소견: 내원 당시 말초 혈액 소견은 혈색소 11.7 gm/dl, Hct 33.9%, 백혈구 수 23,000/mm³(다핵 백혈구 67%, 임파구 24%, 단핵구 9%), 혈소판 수 325,000/mm³, 적혈구 침강속도 14 mm/hr이었다. C-반응성 단백질은 정상이었으며, 혈액 화학 검사에서 총단백 6.8 g/dl, 알부민 4.4 g/dl, AST 39 IU/L, ALT 20 IU/L, alkaline phosphatase 210 IU/L, total bilirubin 0.4 mg/dl, Triglyceride 405 mg/dl, total cholesterol 269 mg/dl, BUN/Cr 94.5/1.7 mg/dl, calcium 5.5 mg/dl, phosphorus 12.2 mg/dl, Na 157 mEq/L, K 4.7 mEq/L, Cl 111 mEq/L였다. 동맥 혈액가스 검사상 pH 7.41, Base excess -6.2 mmol/L, HCO₃ 18.5 mmol/L이었다.

방사선 소견: 내원 당시 시행한 단순 흉부촬영상 우측 흉강내에서 심장에 인접한 연조직 종괴 음영이 보였으며(Fig. 1), 영양관을 삽관한 후 시행한 단순 흉부촬영상 영양관의 하부가 우측 횡격막 상부에서 낭종 모양의 종괴 음영내에 위치하였다(Fig. 2). 흉부 전산화 단층촬영상 우측 종격동에 약 5×3×3 cm 크기의 경계가 분명한 낭성 종괴가 보였다(Fig. 3). 상부 위장관 조영술에서 위식도 연결부는 횡격막 하부에 위치하나 위 기저부가 좌측 흉강내로 함입된 소견과(Fig. 4), 위 전체가 식도와

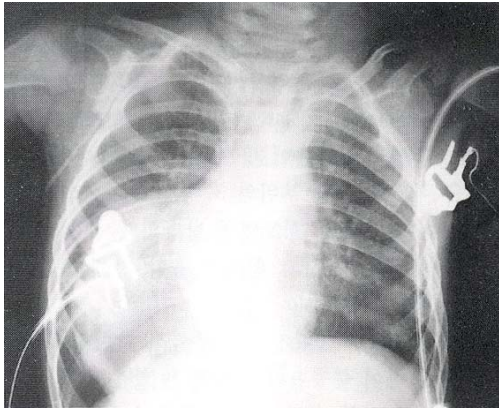


Fig. 1. Chest P-A shows an ovoid soft tissue mass like lesion on the right lower lung field.

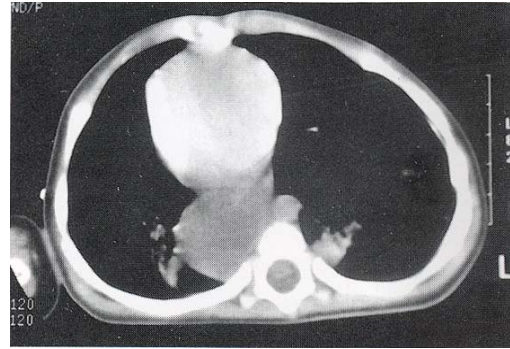


Fig. 3. Chest CT shows a 3×3 cm sized cystic mass on the right lower field between the heart and thoracic vertebra.

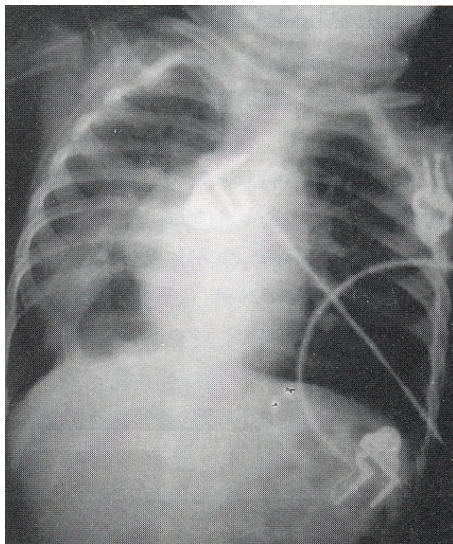


Fig. 2. Chest PA shows a Levin tube in the mass lesion on the right lower field.

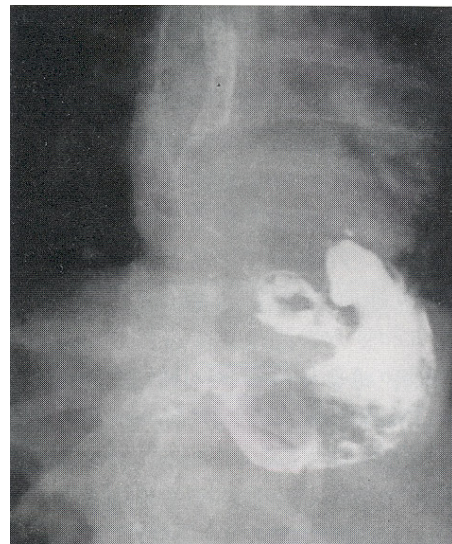


Fig. 4. Upper gastrointestinal contrast study shows a left side intrathoracic stomach.

분문부를 축으로 회전된 상태로 우측 흉강내에서 관찰되었다(Fig. 5).

경 과: 환아는 심한 탈수 현상과 영양 실조 상태에 있었으므로 수액 요법과 보조 정맥 영양을 시행하였으며 환아의 상태가 양호해진 후 탈장 교정술을 시행하였다.

수술 소견 및 수술 경과: 위 전 부분이 탈장되어

있었던 상부 위장관 조영검사와는 달리 위 기저부를 제외한 위의 대부분은 이미 복강내로 환원이 되어 있었고, 넓어진 식도 열공을 통해 탈장낭이 동반된 위 기저부가 종격동 내로 탈장되어 있어 위를 횡격막 하부로 내린 후 양측 횡격막 각(crus muscle)을 이용하여 식도열공을 좁혀주고 위식도 역류를 방지하기 위하여 위 기저부로 식도를 감싸

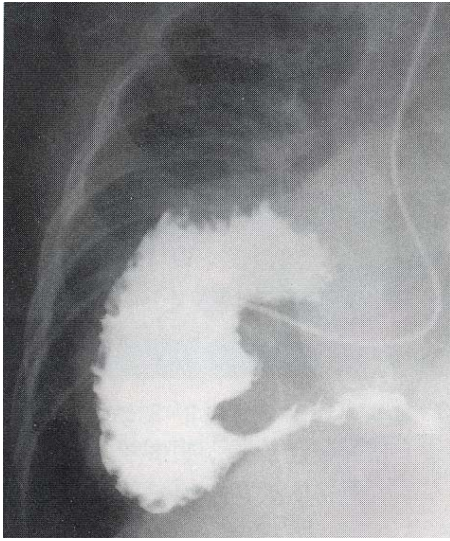


Fig. 5. Upper gastrointestinal contrast study shows a right side intrathoracic stomach.

는 Nissen fundoplication을 시행하였다. 또한 우측 서혜부 탈장 교정술을 시행하였다. 수술 후 경과는 양호하였으며 먹는 양이 현저히 증가되면서 활동력과 체중도 증가되었다.

고 찰

횡격막은 태생 4~8주 사이에 흉막복막(pleuro-peritoneal membrane), 횡행중격(septum transversum), 식도의 후부 장간막, 체벽근(body wall musculature)으로부터 형성되며⁹⁾, 이 과정 중에 횡격막 구성분의 융합이 장애를 받는 경우 선천성 횡격막 기형이 발생한다. 선천성 횡격막탈장은 발생 부위에 따라 후측방 탈장(Bochdalek공), 식도열공 탈장(esophageal hiatal hernia), 흉골후방 탈장(Morgagni공), 중앙건부결손으로 분류한다. 발생빈도는 후측방 탈장 75~85%, 식도열공 탈장 10~12%, 흉골후방 탈장 1~6%로 국내외의 보고가 유사한 결과를 보인다¹⁰⁻¹²⁾.

식도열공에는 여러 층의 조직이 흉강과 복강을 분리하고 있는데 이중에서 가장 중요한 것은 횡격식도막(phreno-esophageal membrane)이며, 이것은 식

도열공 내에서 식도를 고정시키는 역할을 하며 횡격막 근육의 하부에서 유래한 복내막근막(endoabdominal fascia)으로 횡격막의 상부에서 기시한 흉내막근막(endothoracic fascia)의 섬유탄력조직과 결합한다. 2개의 근막층이 융합하여 형성된 횡격식도막은 식도위 결합 부위의 3~4 cm 상방의 식도에 부착하며, 선천성 식도열공 탈장의 원인은 선천적으로 식도주위에서의 횡격막 융합 장애에 의하여 발생한다¹³⁾.

선천성 식도열공 탈장은 해부학적인 특성에 따라 다음과 같이 분류한다¹⁾. 제1형은 활주형 식도열공 탈장으로 가장 흔하며 식도 주위의 횡격식도막이 약해져 복횡근막이 식도 열공을 통하여 흉강내로 연장되어 위 체부의 일부가 탈장된 형태로 식도열공을 통하여 위식도 결합부위가 올라와 종격동내에 위치하게 된다. 제2형은 식도주위열공 탈장으로 식도의 전방과 외측의 횡격식도막이 부분적으로 약화되어 결손 부위를 통하여 위 기저부가 식도를 따라 흉강내로 전위되며, 위식도 연결부와 위 분문부가 횡격막 아래에 위치한다. 제3형은 복합성 식도열공 탈장으로 제1형과 제2형이 동반되어 나타난다. 이것은 활주형 식도열공 탈장이 커지면서 횡격식도막의 전방부가 부분적으로 약화되어 위 기저부가 이곳을 통하여 탈출하거나 또는 식도주위열공 탈장이 있고 시간이 경과하면서 비정상적인 식도의 수축으로 위식도 결합부위가 종격동으로 당겨지면서 탈주형 식도열공 탈장이 형성된다. 제4형은 식도열공의 확장이 더욱 진행되어 위 뿐 아니라 다른 복강내 장기가 흉강내로 함입이 일어나는 것이며, 횡행결장, 대장, 비장, 소장 등의 함입이 동반될 수 있다. 본 증례의 경우 상부 위장관 바륨조영술에서 위식도 연결부는 정상 위치이나 위 기저부가 좌측 흉강내에서 관찰되고, 위 전체가 식도와 유문부를 축으로 회전된 상태로 우측 흉강내에서 관찰되므로 선천성 식도열공 탈장과 위의 회전에 의해 우측 흉강내에 위 전체가 위치한 것처럼 보였던 제3형의 선천성 식도열공 탈장으로 생각된다. 탈장과 회전이 동시에 일어났는지 또는 순차적으로 일어났는지는 알 수 없으나, 탈장

이 진행된 후 회전이 일어났을 것으로 추정된다.

식도열공 탈장의 임상 증상은 제1형에서는 대개 증상이 없으나 위식도 역류가 있는 경우 구토와, 위 내용물의 흡인에 의해 반복되는 호흡기 감염이나 성장부전이 나타나기도 한다. 제2형의 경우 흉곽 내 압력이 대기압 보다 작으며 호흡 주기 동안에 복압은 지속적으로 양압을 유지하므로 탈장이 점차적으로 커지게 되며, 식사 후 구토 및 불쾌감, 호흡곤란, 연하곤란 등이 동반되고, 탈장이 진행되어 위 장축염전증, 장폐색, 감돈, 출혈, 경색, 장천공 등의 치명적인 합병증을 유발할 가능성이 있다. 그러나 제 2형 열공 탈장에서 위식도 역류는 15~25%에서 발생하며¹⁵⁻¹⁷⁾, 탈장된 위 부분의 정체가 위 점막에 손상을 주어 위궤양이 야기되고 출혈이나 천공의 위험이 있으며 빈혈을 동반하는 경우도 있다^{4,5,18)}. 제3형과 제4형에서는 제1형과 제2형의 증상이 동반되어 나타날 수 있으며, 탈장의 정도가 심하여 흉강내로 위 전체가 침입하는 intrathoracic stomach의 양상을 보일 수 있다^{15,19)}. 본 증례의 경우 반복성 구토와 식욕부진으로 인한 탈수증 및 영양실조의 소견을 보였으나 연하곤란, 위팽만, 위출혈, 장폐색 및 흉 등⁴⁾, 이 등⁵⁾의 보고에서처럼 빈혈은 관찰되지 않았다. 상부 위장관 바륨조영술에서 위식도 역류의 소견은 없었으나 내시경을 시행하지 않았고 내원시 반복적인 구토와 영양실조가 있었으므로 식도염이 동반되었을 것으로 추정된다.

진단은 단순 흉부촬영, 상부 위장관 조영술을 시행하며, 식도역류 검사를 위해 산 역류 검사 및 식도 내시경을 시행한다. 본 증례는 입원 당시 단순 흉부촬영에서 흉강내 종괴로 추정되는 부위에 공기 음영이나 기수위(air-fluid level)가 관찰되지 않아서 우측 흉강내 연조직 종괴로 오인되어 흉부 전산화 단층 촬영을 시행하였으며 종괴는 후종격동내에서 식도의 좌측 및 심장의 후부에 인접하여 위치한 5×3×3 cm 크기의 낭종으로 판단되었다. 그러나 그 후로 우연히 영양관이 삼관된 단순 흉부촬영에서 영양관이 우측 흉강내 낭종내에 위치하는 것이 발견되어 이 당시 위의 탈장을 의심하

고 상부 위장관 조영술을 시행하였다. 그 결과 위 식도 연결부는 정상 위치이나 위 기저부가 좌측 흉강내에서 관찰되고, 위 전체가 식도와 유문부를 축으로 회전된 상태로 우측 흉강내에서 관찰되므로 선천성 열공탈장과 위의 회전에 의해 우측 흉강내에 위 전체가 위치한 것처럼 보였던 제3형의 선천성 식도열공 탈장으로 진단하였다.

치료는 탈장의 종류, 결손부위, 위치와 크기, 탈장된 장기의 종류에 따라 차이가 있다. 제1형의 경우 합병증의 발생률이 비교적 적고 2/3에서 체위나 대증요법 등으로 치유가 가능하므로 반드시 수술적 치료가 필요한 것은 아니다. 제2형의 경우는 심각한 합병증이 발생하므로 발견즉시 수술적 방법이 추천된다¹³⁾. Skinner와 Belsey 등²⁰⁾에 의하면 증세가 경미하여 내과적 치료를 받은 21명의 환자 중 6명이 감돈, 천공, 출혈, 급성 위 팽만 등의 합병증으로 사망하였으므로, 진단이 확정되면 환자의 일반적인 조건을 평가하고 치명적인 합병증의 위험성 있기 때문에 수술적 처치를 실시한다. 식도열공 탈장의 수술은 개흉술 또는 개복술 모두 가능하며, 위식도 역류를 방지하기 위한 조치를 모든 환자에게 취해야 하는지에 대해서는 논란이 있는데¹⁷⁾, 대부분은 식도열공 탈장 교정 후 위식도 역류를 방지하기 위한 조치를 취해야 한다고 주장한다²¹⁾. 최근의 연구에 의하면 복강경을 이용한 식도주위 탈장의 정복이 안전하고 성공적이며 개복술이나 개흉술의 효과와 비슷하다고 한다²²⁻²³⁾. 본 증례의 경우 개복술을 시행하여 식도 열공을 좁혀주고 위식도 역류를 방지하기 위하여 fundoplication을 시행하였다. 수술 후 경과는 양호하여 구토나 장관 폐색 등의 증상은 관찰되지 않았다. 환아는 점차 수유량 및 체중 증가가 관찰되었으며 영양 상태와 활동력도 호전되어 수술 2주 후 퇴원하였다.

요 약

식도열공 탈장은 그 형태에 따라 진단 및 치료가 지연될 경우 반복되는 구토, 빈혈, 영양실조, 출

혈, 감돈, 위궤양, 급성 위궤만 등의 합병증이 발생하여 치명적일 수 있다. 저자들은 심한 탈수와 영양 실조를 주소로 내원한 10개월 남아에서 단순 흉부촬영에서 우측 흉부 종괴로 오인되었으나 선천성 식도열공 탈장과 위의 회전에 의해 상부 위장관 바륨조영술에서 우측 흉강내에 위가 위치한 것처럼 보였던 경우로 탈장 정복술과 위식도 역류 방지술을 시행한 후 상기 증상이 호전된 제 3형의 선천성 식도열공 탈장 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) David BS. Esophageal hiatal hernia. In: Gibbon JH, Sabiston DC, Spencer FC. Surgery of the chest. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1990; 890-902.
- 2) 정우식, 이인규, 정세우. 중증 황달을 동반한 선천성 활주 식도열공 탈장 1례. 대한신생아학회지 1995; 2(1): 97-102.
- 3) 김병호, 전상훈. 활주형 횡경막탈장의 외과적 치험 3례. 대한흉부외과학회지 1995; 28(1): 96-9.
- 4) 홍영숙, 손영모, 김병길. 빈혈을 동반한 선천성 열공 탈장 1례. 소아과 1982; 25(5): 95-9.
- 5) 이해룡, 함형국, 남궁미경, 임백근, 김종수. 심한 빈혈 증의 원인이 된 열공 탈장. 소아과 1989; 32(2): 250-54.
- 6) 김현경, 김규만, 권은수, 이형렬, 김종원, 이성광, 등. 신생아에서 발생한 식도열공탈장 1례. 대한흉부외과학회지 1992; 25(12): 1436-9.
- 7) 이원진, 신호승, 박희철, 홍기우. 식도주위열공 탈장 1례. 대한흉부외과학회지 1995; 28(11): 1067-70.
- 8) 진웅, 이선희, 김우찬, 박재길, 광문섭, 김세화. 영아에서 발생한 식도열공탈장 수술 치험 1례. 대한흉부외과학회지 1994; 27(1): 72-5.
- 9) Weils LJ. Development of the human diaphragm and pleural sacs. Contrib Embryol 1954; 35: 107.
- 10) 박귀원, 이중의, 목우균, 조마해, 정성은, 이성철, 등. 소아 횡경막탈장 및 횡경막이완증. 외과학회지 1993; 45(6): 877-84.
- 11) Marc LC, Michael DK, Arvin IP. Congenital Diaphragmatic hernia. SCNA 1985; 65: 1115.
- 12) Park WB, Kim SW, Chun JS, Joo SW. Congenital diaphragmatic hernia through Morgagni foramen. JKSS 1977; 19: 601.
- 13) Hill LD, Tobias JA. Paraesophageal hernia. Arch Surg 1968; 86: 744-9.
- 14) Allison PR. Hiatus hernia. A 20 year retrospective survey. Ann Surg 1973; 178: 273-7.
- 15) Allen MS, Trastek VF, Deschamps C, Pairolero PC. Intrathoracic stomach. Presentation and results of operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105(2): 253-8.
- 16) Menguy R. Surgical management of large paraesophageal hernia with complete intrathoracic stomach. World J Surg 1988; 12: 415-22.
- 17) Williamson WA, Ellis FHJ, Streitz JMJ, Shahian DM. Paraesophageal hiatal hernia: is an antireflux procedure necessary? Ann Thorac Surg 1993; 56: 447-51.
- 18) Cameron AJ. Linear gastric erosion: A lesion associated with large diaphragmatic hernia and chronic blood loss anemia. Gastroenterology 1986; 91: 338-42.
- 19) Wo JM, Branum GD, Hunter JG, Trus TN, Mauren SJ, Waring JP. Clinical features of type III (mixed) paraesophageal hernia. Am J Gastroenterol 1996; 91: 914-26.
- 20) Skinner DB, Belsey RH. Surgical management of esophageal reflux and hiatus hernia. long-term results with 1,030 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1967; 53: 33-54.
- 21) Ferraris VA, Martinez L, Burrington JD. Modified fundoplication technique for correction of gastroesophageal reflux in children. Surg Gynecol & Obstet 1985; 161(4): 378-80.
- 22) Altorki NK, Yankelevitz D, Skinner DB. Massive hiatal hernias; the anatomic basis of repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 828-35.
- 23) Perdakis G, Hinder RA, Filpi CJ, et al. Laparoscopic paraesophageal repair. Arch Surg 1997; 132: 586-9.