

저절로 파열된 횡격막 이완증 1예

서울대학교 의과대학 외과학교실

이성철 · 김기홍

= Abstract =

Spontaneous Rupture of the Diaphragm in an 8 Years-old Girl with Nephrotic Syndrome

Seong-Cheol Lee, M.D., Ki-Hong Kim, M.D.

*Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine
Seoul, Korea*

Spontaneous rupture of the eventrated diaphragm is not common. The authors report a case of spontaneous rupture of the congenital diaphragmatic eventration. An 8 year-old girl with right congenital diaphragmatic eventration and nephrotic syndrome was seen in emergency room because of severe abdominal pain and vomiting. She had intermittent abdominal pain for 1 year. Plain chest X-ray and ultrasonography showed entrapped bowels in the right thoracic area. Exploratory laparotomy revealed a ruptured right eventration. THE displaced abdominal viscera were repositioned into the abdominal cavity and the ruptured diaphragm was trimmed and plicated. The postoperative course was uneventful. Only one case of spontaneous rupture of eventrated diaphragmatic has been reported in the English literature

Index Words : *Diaphragmatic eventration, Spontaneous rupture*

서 론

횡격막 이완증은 횡격막의 연속성이 유지되고 횡격막이 비정상적으로 상승되어 있는 것으로 원인에 따라 선천성과 후천성으로 나눌 수 있다¹. 후천성 횡격막 이완증은 주로 횡격막 신경(phrenic nerve)의 손상에 의하며, 그 원인으로는 외상, 수술 중 손상, 종양, 분만 손상, 감염 등이 있다¹. 선천성 횡격막 이완증은 횡격막 근육의 발생이 불완전

함으로써 발생하며, 그 원인으로 태생기 중장의 복강내 환원이 초기에 이루어져 생긴다는 설이 유력하다¹. 횡격막 파열은 주로 외상에 의해 생기며, 저절로 파열되는 경우는 아주 드문 것으로 알려져 있고², 문헌 고찰상 횡격막 이완증에서 저절로 횡격막이 파열된 예로 검색 가능한 것은 세계에서 지금까지 1예만 보고되어 있다³. 저자들은 최근 저절로 파열된 횡격막 이완증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

Correspondence : Seong-Cheol Lee, M.D., Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine, 28 Younkun-dong, Chongno-ku, Seoul 110-744, Korea

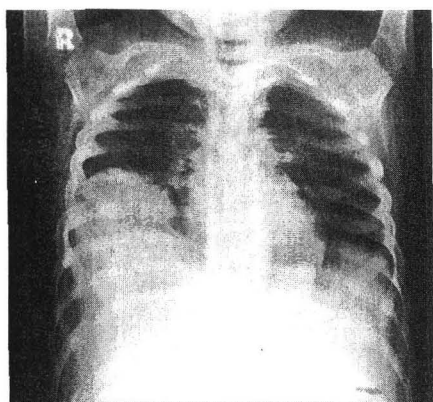


Fig. 1. Chest PA taken 4 years prior to rupture, showing eventration of right diaphragm.

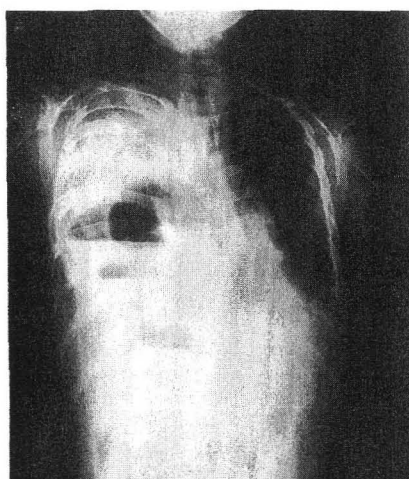


Fig. 2. Pre-operative chest PA, revealing bowel gas shadow in the right thorax.

증 례

8년 9개월 된 여자 환자가 내원 2일전부터 시작된 복통과 구토를 주소로 내원하였다. 구토는 하루 10회 정도 있었으며, 토물은 비혈액성, 비담즙성이었으며 비사출성 구토였다. 환자는 내원 1년 전부터 식후 간헐적이고 경미한 상복부 동통이 있었으나 오심, 구토, 설사, 변비 등은 동반되지 않았다.

출생력 상 2.8 kg으로 만삭자연분만으로 타 병원에서 태어났으며, 분만 중 특별한 문제는 없었다고 하였다. 출생 시 우측 횡격막 이완증이 있었으나 치료는 필요 없다고 들었다고 하였다. 과거력 상 4세에 안검 부종과 구토가 있어 타 병원에서 검사 후, 신증후군이 의심되어 본원으로 전원되어 초음파 유도 신생검 후 막증식성 신염(MPGN type I; membrane proliferative glomerulonephritis)으로 진단 받고 프레드니솔론(10 mg, b.i.d.) 복용 중이었다. 소아과에서 정기적으로 추적 중이었으며, 4세 때 본원에서 시행한 흉부 단순 촬영에서 우측 횡격막이 올라가 있었다(그림 1). 2년 전 시행한 투시검사(fluoroscopy)상 좌측 횡격막은 정상이었으며 우측 횡격막은 운동성이 없고, 종격동이 우측으로 편위되어 이완증이 확인 되었다.

내원 당시 체온은 36℃, 맥박수 분당 140회, 호흡수 분당 32회, 혈압은 150/96 mmHg였다. 체중은 21 kg으로 25 percentile이었다. 이학적 검사상 경미한 상복부 압통, 우측 호흡음 감소가 있었으며 다른 이상 소견은 없었다. 입원 후 시행한 일반 혈액 검사에서 백혈구 $15,500/\text{mm}^3$, 혈색소치 13.2 g/

dL, 적혈구 용적치 39.2 %, 혈소판 수 604,000 $/\text{mm}^3$ 였다. 일반 화학 검사상 총단백이 5.2 g/dL, 알부민이 1.4 g/dL 였고 다른 검사치들은 정상 범위였다. 소변 검사상 소변 내 알부민이 +++ 양성, 포도당이 ++ 양성, 혈액이 ++ 양성이었다. 입원 첫날 비위관을 삽입하였으며 비위관을 통해 혈액이 조금 석인 액체가 약 900 mL 배액되었다. 활력 징후는 특별한 변화가 없었다. 입원 둘째날 활력 징후는 정상이었으며, 비위관을 통해 혈액과 담즙이 석인 액체가 약 1000 mL 배액되었다. 복통의 정도는 비슷하였다. 입원 3일 활력 징후는 특별한

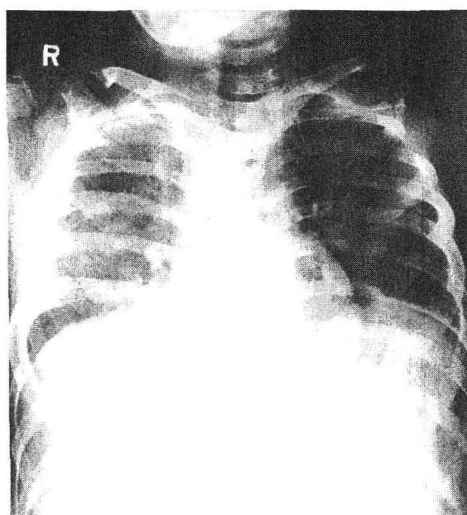


Fig. 3. Post-operative chest PA. Straightened and lowered right diaphragm is noticed.

변화가 없었으나, 복통은 더 심해졌다. 흉부 방사선 검사(그림 2)와 초음파 검사를 시행하였으며, 초음파검사상 횡격막의 파열이 의심되어 응급 수술을 시행하였다. 수술 소견상 복강 내 복수가 약 300 mL 정도 있었으며, 유착은 없었다. 우측 횡격막의 중앙에 약 3 cm × 5 cm 크기의 결손이 있었고, 변연은 불규칙 하였다. 그 결손을 통하여 간의 일부, 대망의 일부, 그리고 회맹관 40 cm 상방에서 65 cm 길이의 회장이 탈장되어 있었다. 회장은 교액되지 않았으나, 대망의 일부는 교액되어 있었다. 수술은 탈장된 장관과 간장의 복원과 지지분한 변연부의 피사조직 제거 및 봉합 후, 4-0 프롤린을 이용하여 횡격막 주름성형술을 시행하였다. 동시에 충수절제술을 같이 시행하였으며, 탈장된 대망의 일부분을 절제하였다. 수술 후 하루 동안 중환자실에서 관찰하였다. 특별한 문제가 없어 수술 2일째 일반 병실로 전동 되었으며, 수술 후 4일째 식이를 시작하였다. 수술 후 일주일째 흉부 방사선 촬영은 그림 3과 같았다. 환자는 수술 후 8일 퇴원하였으며 현재까지 별 문제는 없다.

고 찰

횡격막 이완증은 횡격막의 근육들이 존재하고 정상 분포를 하고 있으나, 신경 손상이나 마비, 횡격막 근육들의 위축, 저형성 등에 의하여 횡격막이 비정상적으로 올라가 있는 경우이다¹. 선천적인 경우와 후천적인 경우로 나눌 수 있으며 선천성 횡격막 이완증은 탈장낭을 가지고 있는 횡격막 탈장과의 감별이 어렵다. 후천성 횡격막 이완증은 주로 횡격막 신경의 손상에 의해 생길 수 있으며, 선천성 횡격막 이완증 이라고 알려진 예 중 일부는 분만시 발생하는 횡격막 신경의 손상에 의하기도 한다고 한다⁴. 본 예에서는 분만시 특별한 문제가 없었고 후천성을 의심할 병력이 없어 선천성 횡격막 이완증으로 생각된다.

천명, 반복되는 호흡기 감염, 호흡곤란, 청색증 등 호흡기에 관련된 증상이 다양하게 나타날 수 있다. 심한 경우에는 출생 후 인공호흡기로 지속적인 호흡 보조를 해야 하는 경우도 있지만, 많은 예에서는 증상이 없거나 경미하여 우연히 발견되는 경우가 흔하다고 한다⁵. 그 외 성장 부전, 복통, 구토 등의 증상이 있다⁶. 이학적 검사상 청진상 호흡음 감소 또는 흉부 장 연동운동음, 타진상 탁음 또는 천명음 등이 있으나 다른 질환과 감별은 힘들

다. 본 예에서도 출생시부터 이완증이 존재한 것 같지만, 흉부 방사선 검사상 우연히 발견 되었고, 증상은 없다가 시간이 경과 후 증상이 발현되었으며, 증상은 주로 소화기계와 관련된 것이었다. 과거력상 호흡기 감염이 있었고 호흡부전은 없었다. 이학적 검사상 호흡음의 감소가 있었다.

진단을 위한 검사로는 흉부 단순 촬영과 흉부 투시 검사가 있다. 단순 촬영에서 횡격막의 상승으로 진단할 수도 있으나 확진은 힘들다. 흉부 투시 검사를 시행하여 횡격막이 무운동성 또는 흡기시 상승하는 기외운동으로 확진할 수 있다^{4,7}. 또한 기복술(pneumoperitoneum)을 이용하여 확진 하거나, 횡격막 탈장과 감별하기도 한다⁸. 요즘은 초음파 검사, 전산화 단층촬영이나 자기공명영상을 이용하기도 하고, 간비장 동위원소 주사를 이용하여 이완된 횡격막에 삽입된 내용물을 확인하기도 하고 폐동맥조영술도 이용하기도 한다^{9,10}. 본 예에서는 횡격막 이완증을 흉부 투시 검사로 확인하였으며, 횡격막 파열은 초음파 검사로 확인하였다. 횡격막 이완증은 좌측에 호발하고, 남아에서 호발하는 것으로 알려져 있다¹⁰⁻¹². 그러나 본 예에서는 우측에 발생하였으며, Malone 등의 보고에서도 3예의 이완증이 모두 우측에 발생하였다고 하였다⁶.

1947년 Bisgard는 처음으로 선천성 횡격막 이완증에 대해 성공적 횡격막 주름성형술을 시행하였다⁴. 증상이 없는 작은 횡격막 이완증은 치료 없이 추적 관찰하고, 증상이 있거나 큰 횡격막 이완증은 수술을 시행하는 것으로 알려져 있다^{1,3,10,12}. 만일 증상이 없더라도 폐순환 환기 검사에서 기능적 장애가 있으면 수술을 시행해야할 적응증이 된다고 보고한 예도 있다¹⁰. Smith 등은 예방적으로 횡격막 이완증에 대한 수술을 시행하였다고 보고하였다⁵. 많은 저자들의 보고에서 수술은 개흉술이나 개복술을 통하여 시행할 수 있고 두 방법간 차이는 없다고 하였다^{7,12}. 수술후 예후는 동반된 기형이 있는 경우나 폐가 미숙한 경우에서 불량하였다고 하였다¹³.

횡격막 파열은 주로 외상에 의하여 자발적인 파열은 흔하지 않다. Bekassy 등은 30년간 5예의 저절로 파열된 경우를 경험하였다고 하였고, 이들 모두 심한 운동이나 수술 후 발생하였다고 보고하였다². 현재까지 선천성 횡격막 이완증에서 자발적으로 파열되어 횡격막 탈장이 보고 된 예는 지금까지 Mitchell 등이 보고한 1예뿐이다. 보고에 의하면 환자는 청년기부터 좌측 횡격막 이완증이 있던

51세 남자로 외상이 없이 횡격막이 파열되었고 위장, 소장, 횡행 결장이 탈장되었으며, 약 8 cm의 결손이 있어 수술은 좌측 개흉술로 주름성형술을 시행하였다고 보고하였다³. 본 예에서도 출생 시부터 있었던 횡격막 이완증 환아에서 자발적으로 횡격막이 파열된 증례이다.

참 고 문 헌

1. Symbas PN, Hatcher CR, Waldo W: Diaphragmatic eventration in infancy and childhood. *Ann Thorac Surg* 24:113-119, 1977
2. Bekassy SM, Dave KS, Wooler GH, Ionescu MI: 'Spontaneous' and traumatic rupture of the diaphragm. *Ann Surg* 177:320-324, 1973
3. Mitchell TE, Ridley PD, Forrester-Wood CP: Spontaneous rupture of a congenital diaphragmatic eventration. *Eur J Cardiothorac Surg* 8:281-282, 1994
4. Bisgard JD, Neb O: Congenital eventration of the diaphragm. *J Thorac Surg* 16:484-491, 1947
5. Smith CD, Sade RM, Crawford FA, Othersen HB: Diaphragmatic paralysis and eventration in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:490-497, 1986
6. Malone PS, Brain AJ, Kiely EM, Spitz L: Congenital diaphragmatic defects that present late. *Arch Dis Childhood* 64:1542-1544, 1989
7. Beck WC: Etiologic significance of eventration of the diaphragm. *Arch Surg* 60:1154-1160, 1950
8. Graviss ER, Danis RK, Lewis JE: Peritoneography diagnosis of delayed onset right-sided diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 97:119-1122, 1980
9. Langer JC, Filler RM, Coles J, Edmonds JF: Plication of the diaphragm for infants and young children with phrenic nerve palsy. *J Pediatr Surg* 23:749-751, 1988
10. Stolar CJH, Dillon PW: Congenital diaphragmatic hernia and eventration, in O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG: *Pediatric Surgery*(ed 5), chapter 53. Mosby-Year Book, St. Louis, 1988, Pp819-837
11. 박귀원, 이중의, 목우균, 조마해, 정성은, 이성철, 김우기: 소아 횡격막 탈장 및 횡격막 이완증. *외과학회지* 45:877-884, 1993
12. 이상규, 박동원, 장수일: 선천성 횡격막 이완증. *소아외과* 4:67-73, 1998
13. Ribet M, Linder JL: Plication of the diaphragm for unilateral eventration or paralysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 6:357-360, 1992