

## 선천성 횡격막 이완증

경북대학교 의과대학 외과학교실

이상규·박동원·장수일

= Abstract =

### Congenital Diaphragmatic Eventration in INFANCY

Sangkyu Lee, M.D., Dongweon Park, M.D., Sooil Chang, M.D.

*Department of Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University,  
Taegu, Korea*

Although diaphragmatic eventration in newborn infants is generally regarded as a rare condition, the need for accurate diagnosis and appropriate intervention according to the etiological factors is well known. Recently the authors experienced five consecutive cases of diaphragmatic eventration below the age of two months(one to 55 days) requiring surgery. All were in males, and were left sided. Respiratory symptoms were present in 4 patients, and one patient showed inability to gain weight. Diaphragms were elevated to the level of the third to fifth intercostal spaces. Diaphragmatic plication through the abdomen gave excellent results. There was no postoperative mortality.

**Index Words:** Eventration, Diaphragm, Congenital.

### 서 론

횡격막의 이완증은 실지 임상에서 그렇게 흔히 보는 질환은 아니다. 선천성 횡격막 이완증은 비마비성 이완증, 횡격막의 신경성 근육 무 발생증, 횡격막 위축, 고위치 횡격막 및 막성 횡격막등 다양한 명칭으로 기술되고 있다<sup>1-3</sup>. 여러 논문에서 일반적으로 인정하는 점은 횡격막의 일부 혹은 전부가 비정상적으로 높게 위치한 것과 비정상 부분의 막성 양상과 근섬유의 현저한 감소라는 것이다<sup>1,4,5</sup>. Bisgard<sup>4</sup>는 이완증과 탈장과의 차이는 횡격막의 연결선에 결손부위가 없는 것으로 정의 하였다. 횡격막 이완증의 원인으로 선천성 혹은 비마비성과 후

천성 혹은 마비성으로 나누고 있으며 선천성 이완증은 해부학적 형태로 봐서 1)완전(전체), 2)부분적, 3)양측성 등으로 나눈다. 횡격막의 일부 혹은 전부의 기형은 비교적 드문 질환이기는 하지만 특히 영아 및 소아에서는 급성 폐, 심장, 혹은 위장관 증상을 발현하는 수가 있기 때문에 정확한 진단과 처치법의 충분한 숙지 없이는 생명을 구할 수 없는 때가 많다. 이에 저자들은 본 교실에서 경험한 5예의 횡격막 이완증 환아에서 진단과 치료 등에 중점을 두고 임상 관찰한 결과 흥미 있는 성적을 얻었기에 보고코자 하는 바이다.

## 대상 및 방법

1993년 1월 1일부터 1996년 3월 31일까지 경북대학교병원 외과학교실에서 경험한 생후 2개월 미만의 영아에서 선천성 횡격막 이완증이라고 생각되는, 즉 외상이나 난산의 병력이 없고, 흉부 X-선 투시 검사상 이완부위의 역운동이 있으며 그 나머지 근육층 부분 운동은 반대측 횡격막 운동과 같고 수술소견상 횡격막은 얇은 막성 양상을 보이며 연결이나 결손부위가 없고 전기신경자극으로 잘 반응하고 술후 횡격막 이완부위 조직검사상 근육층이 소량 존재했던 5례의 환아를 대상으로 연령, 성별, 횡격막 이완증의 원인, 결손 혹은 이완부위, 진단, 치료 및 합병증 등을 분석하였다. 횡격막의 연속성의 결여 혹은 결손과 신경자극에 반응하지 않고 조직검사상 근육층이 존재하지 않을 때를 횡격막탈장으로 간주하였다. 수술 방법으로는 전례에서 경복부 접근 방법을 이용하였고, 횡격막 습벽봉합은 개복후 전위된 위장, 소장 및 비장을 끌어내리고 이완된 막 양부위의 횡격막을 신전 시킨 후 일차 봉합을 횡격막 신경 분지를 피해 가면서 실시한 뒤 횡격막을 여덟번째나 아홉번째 늑간에 두기 위해서 한번 더 일차 봉합 부위를 함몰시킨 후 이차 봉합을 중첩시켰다(그림 1).

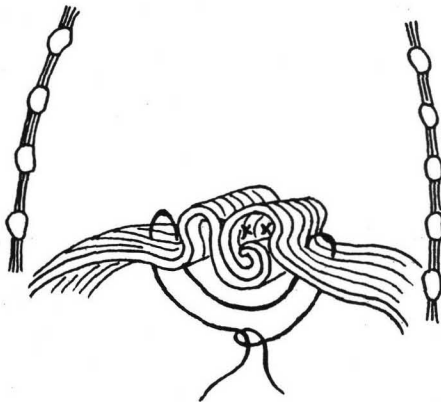


Fig. 1. Schematic diagram of the two-layer plication in diaphragmatic eventration<sup>6</sup>.

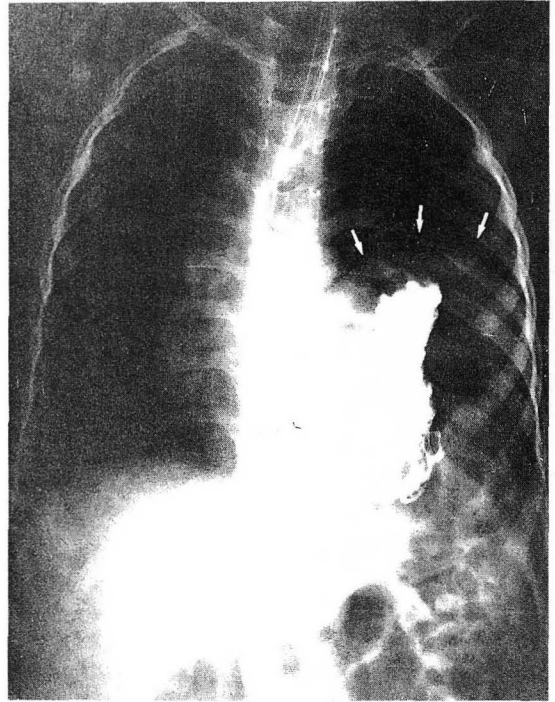


Fig. 2. Chest radiogram, showing diaphragmatic eventration(Case 5).

## 성적

5례의 횡격막 이완증 환자 전 예가 남아였고 연령은 출생후 1일에서 55일 사이의 신생아였다. 이완증의 유형은 출생시 난산 혹은 외상의 병력이 없었고, 술전 흉부 X-선 투시 소견과 술중 횡격막의 양상으로 판단한 결과 전례에서 선천성 횡격막 이완증에 속했다. 횡격막 이완증 부위는 전례에서 좌측 횡격막이었다. 진단은 흉부 X-선상 발견되었고(그림 2, 3), X-선 투시 소견으로 확인되며, 수술 소견상 횡격막 이완증으로 판명되었다. 증상은 과호흡 등의 경한 호흡기 증상을 나타낸 경우가 1례 있었으며, 3례에서는 심한 호흡기 증상 즉 과호흡, 호흡곤란 및 청색증 등을 나타내었고, 생후 25일의 환아에서는 호흡기 및 소화기계 증상 등은 없었으나, 체중 증가가 되지 않아 병원을 찾은 후 부수적으로 발견되었다. 횡격막의 조직학적 소견중 2례에서는 신경조직을 발견할 수 있었고, 나머지 3례에서는 신경 조직을 발견할 수 없었다. 수술후 전례

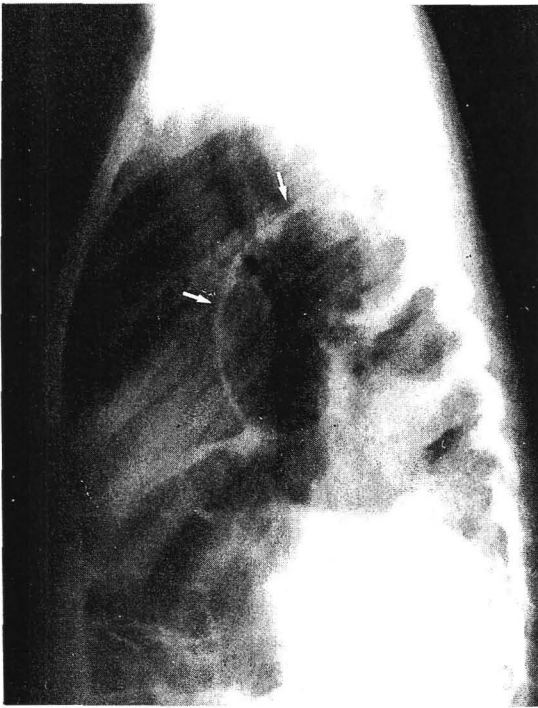


Fig. 3. Lateral view of the chest, the same case of Fig. 1.

에서 증상이 완화되었고, 2례에서 술후 2일째까지 기관내 삽관 및 보조 호흡이 필요했으나 다른 예에서는 필요 없었다. 술전 흉부 X-선상 전례에서 좌측폐야에 장가스 음영이 나타나고 심장 음영이 우측으로 전위되어 있으며 좌측 횡격막의 음영이 2번째에서 3번째 늑간 사이에서 나타났고 방사선 투시 검사상 전례에서 좌측 횡격막의 역운동을 관찰할 수 있었고 술후 흉부 X-선상 좌측 횡격막 음영은 8번째에서 10번째 늑간 사이에서 관찰할 수 있었다. 술후 합병증은 절개창 감염 1례와 경미한 유미흉이 1례 관찰할 수 있었으나 보존적 요법으로 치

료되었다(표 1). 수술 사망 예는 없었고 전례 모두 퇴원후 특별한 증상 없이 잘 자라고 있었다.

## 고 찰

소아의 횡격막 이완증은 임상적으로 희귀한 질환은 아니나 비교적 드문 질환으로 알려져 있다. 횡격막 발생시 pleuroperitoneal fold는 횡격막의 후측방에서 생기고 태생기 후기까지 복막과 늑막만으로 구성되어 있다가 경부근절(cervical myotome)의 횡문근이 두 막 사이로 자라 들어가서 아주 두터운 횡격막이 되는데 태생기때 체대 기저부에 있던 창자가 복강 내로 너무 일찍 들어감으로 인해 횡격막의 정상적 발달을 방해하던지 부전을 초래해서 횡격막의 결손 혹은 신전된 막성 횡격막을 형성하게 된다고 한다. 그래서 격막 사이의 횡문근이 자라 들어간 것을 볼 수 없을 때가 많다. 그 외 폐장 발육장애, 종격동 및 심장의 전위 등을 초래하기도 하며, 흉골, 늑골 및 척추공의 이상을 초래하기도 한다<sup>3,5,7</sup>. 횡격막 이완부의 말초부분은 잘 발달된 근육층을 볼 수 있으나 이완 부위는 근육층이 잘 발달되어 있지 않고 드물게 흐트러져 있거나 투명한 건막을 보이기도 한다.

이완증의 빈도를 보면 Beck과 Motsay<sup>8</sup>는 4%로 보고하고 있고, 1.2%는 심한 이완증이 있었다고 했다. Chin과 Lynn<sup>9</sup>에 의하면 412,000례의 흉부 X선상 32례의 이완증을 진단할 수 있었고 외과적 치료를 요할 만한 증상을 나타낸 예는 5예였다고 했다. 저자 등은 5예를 경험할 수 있었고, 전례에서 2개월 미만의 환아였고, 전례에서 남아였다.

횡격막 이완증의 원인으로 선천성, 외상성, 신경성(중심성 혹은 말초성), 근육위축, 무발생증, 저발

Table 1. Clinical Summary

Case	Diaphragm level		Ventilatory therapy	Complication
	Preop	Post op		
1	3rd ICS	8th ICS	—	Wound infection
2	2nd ICS	10th ICS	+	—
3	4th ICS	9th ICS	—	Chylothorax
4	3rd ICS	9th ICS	+	—
5	5th ICS	9th ICS	—	—

ICS : Intercostal space

생증, 감염, 바이러스성 및 특발성등으로 설명하고 있다. 그중 Chin<sup>9</sup>, Bayne-Jones<sup>10</sup> 그리고 Beck<sup>12</sup> 등의 주장처럼 선천성 기형이 이완증의 원인 설명 중 가장 지지를 받는 학설이다. 진성 횡격막 이완증은 횡격막의 중심 부위 전부나 일부분이 선천적인 근육 발생의 결함으로 인해 약해져서 생긴다는 것이다. 대부분의 이완증은 좌측에 호발하고 남자에서 많다고 한다. Reed와 Borden<sup>11</sup>은 183례중 165례가 좌측에 발생했다고 했다. 저자 등의 예에서 보면 전례에서 좌측이고 남아였다.

외상, 호흡기나 상복부의 염증성 병변 혹은 종양의 병력이 있을 시는 횡격막 이완증의 원인은 후천성일 가능성이 높다고 했고, X선 투시 촬영에서는 횡격막의 역운동이 보이며, 횡격막 신경의 전기 자극에 의한 반응은 없다고 한다<sup>2,12-15</sup>. 선천성 이완증에서는 횡격막 신경이 적어져 있지만 정상적으로 존재하며, 전기 자극에도 잘 반응한다고 했다.

Bovankitti<sup>1</sup> 등은 종종 횡격막이 얇아져 있고, 선전되어있는 건초성 구조를 가지며 근육 섬유가 띄엄띄엄 있는 예를 볼수 있었는데 이는 횡격막 이완증이라는 명칭보다 횡격막의 신경성 근육 무발생증이라는 용어가 합당하다고 했다. 이 건초성 부위는 신경 섬유도 감소되어 있었다고 했다. 저자 등의 예에서도 근육 부위는 아주 소량 존재했으며, 전 예에서 전기로 신경자극상 잘 반응했다.

폐와 흉곽의 탄성률의 변화 혹은 비만 등이 있을 때 증상을 유발하게 되며 증상의 차이도 경미한 것부터 중한 것까지 다양하다고 했다<sup>16</sup>. 즉 비만에 따른 복압 상승으로 소화기계 증상 혹은 심폐 예비기능이 저하되어 여러 가지 증상 등이 발생한다고 했다<sup>16</sup>. 소아 환자에서 후천성 원인을 배제하기 위하여 산전, 분만 및 소아기 병력을 잘 분석해야한다고 했고 유아의 이완증에서 가장 뚜렷한 증상은 급성 호흡기 부전과 급유 곤란 등이라고 했다<sup>5,16,17</sup>. 저자 등의 예에서는 4예에서 호흡곤란이 있었고, 1례에서는 무증상이었으나 체중이 증가되지 않았다. 비특이성 소화기 증상으로는 식욕부진, 체중 증가 불능, 상복부 불편감, 트림, 변비, 간헐적 장폐쇄 증상 등을 흔히 볼 수 있다고 한다<sup>18</sup>. Michelson<sup>19</sup>에 의하면 호흡시 하부 늑간의 uninhibited divergence (Hoover's sign)를 이완증의 가장 가치있는 임상적 징후

라고 했는데, 이는 호흡시 늑간 근육에 대한 늑골연의 외방으로의 견인과 흉골의 내방 견인 사이의 불균형 때문이라고 했다.

이학적 소견으로 타진상 하부흉부의 탁음, 흉부 청진상 호흡음의 감소, 장연동음의 청취 등을 들 수 있다. 그 외 심장과 기관지의 전위 및 하흉부의 전후방 직경의 증가 등을 볼 수 있다<sup>5,19</sup>. 부분적인 이완증 환자의 대부분은 무증상이기 때문에 술전 진단이 어렵고 주로 다른 이유 때문에 수술중 부수적으로 진단되는 때가 흔히 있다. 진성 횡격막 이완증과 횡격막 탈장, 횡격막 파열, 후천성 횡격막 마비, 횡격막 농양, 심장내 낭종 및 횡격막 종양 등과의 감별을 위해서는 완전한 임상 조사, X선 검사 및 X선 투시 등이 필요하다고 했다<sup>16</sup>. X선 투시 검사 소견상 선천성 횡격막 이완증에서는 진성 역운동은 볼 수 없다고 하며, 이완부의 횡격막 부분이 수동적으로 상부로 당겨 올라가기 때문에 간혹 역운동으로 혼돈하기도 한다고 했다<sup>4,5,9,20</sup>. 근육층 부위는 반대편 횡격막의 운동과 일치한다고 했고, 횡격막의 양측성 내측부분 이완증은 종종 종격동 종양과 혼돈된다고 했다.

모든 진단 방법이 실패한다면 기복증으로 아주 귀중한 정보를 얻을 수 있다고 했다<sup>21</sup>. 기복을 만들기 위해서 공기나 산소보다 탄산가스나 질소 가스를 선호하기도 한다<sup>22</sup>. 그외 간 혹은 폐와 같이 동위원소 주사, 폐동맥조영술<sup>16,19</sup> 등이 이용되기도 한다. 드물게는 종양 혹은 감염에 의한 횡격막마비의 진단에 기관지경 검사와 기관지 조영술 등이 필요할 때도 있다고 한다<sup>15</sup>. 횡격막 이완증중 마비성형과 진성 이완증 간의 감별을 위하여 임상적으로 시행하기 상당히 어려운 횡격막 신경의 전기 자극을 수술 도중 시행하기도 했다<sup>16,19</sup>. 저자 등의 예에서는 X선 검사 및 X선 투시 검사에서 확인되었고, 수술 소견상 선천성 이완증으로 생각되었으며, 횡격막 조직학적 소견상 확진되었다. 저자 등의 경우에서 호흡기계 증상이 심한 예 즉 호흡곤란과 청색증을 나타낸 예는 증례 1, 증례 2 및 증례 5에서였고, 과호흡만 나타낸 것은 증례 4였고, 증례 3에서는 체중 증가 불능으로 흉부 X선 검사상 부수적으로 확인되었다. 흉부 X선상 전례에서 횡격막 절정의 위치는 제 3에서 제 5늑간에 위치했고 부분적 이완증

이었다.

신생아나 유아기에 횡격막 이완증이 발견되면 수술적 처치가 선택적 치료로 생각되고 있다. 좌측 횡격막 이완부의 하부로의 고정은 소화기 증상의 완화를 가져오고 중격동의 안정화를 도우며 폐의 기능적 용량을 증가시킨다고 한다. 또한 증상이 없는 환자에서도 수술적 치료 후에 폐기능이 저하됐던 환자에서 폐기능이 완전히 회복되었다는 보고가 많다.

외과적 횡격막 습벽융합은 경복부 접근으로 비교적 안전하게 시행할 수 있는 수술 방법이라고 알려져 있다. 접근 방법에 대해서 보면 경흉부 접근 방법을 많은 저자들이 애용하고 있으며 비장을 다칠 염려가 없고, 술후 장폐쇄증 등의 합병증을 피할 수 있다는 장점이 있다고 역설하고 있다<sup>4, 7, 11, 15-18, 21, 24</sup>. 경복부접근 방법은 양측성 이완증일 경우나 위장관계통의 선천성 기형 교정을 위해서는 경흉부 접근보다 훨씬 유리하고 횡격막 부착 부위를 박리하여 근육층이 잘 발달된 부분을 표출하여 비흡수성 단층적 봉합으로 이중 중첩을 하는 방법이 많이 쓰인다. 많은 저자들은 이완 부위의 여분의 신전된 막성 부분을 소아의 경우에는 절제하는 경우가 많고 성인의 경우는 단순 습벽융합만 하는 경우가 많다고 했다<sup>4, 11, 17, 19, 21</sup>.

이는 대부분 경흉부접근 방법에서 상복부장기의 유착 등을 박리하고 불필요한 손상을 피하기 위한 방법이라고 기술하고 있다. Paris<sup>6</sup> 등의 수술술기를 보면 중격동쪽으로 방사상으로 이완 부위를 신전시킨 뒤 몇 개의 석상봉합(mattress suture)을 시행한 후 횡격막을 팽팽하게하여 너무 단단하지 않게 고정시키는데 술자가 희망하는 늑간에 두기 위해서는 습벽 융합 부위를 한 번 더 함몰시킴으로써 일차 봉합 후보다 1-2늑간 낮게하여 소기의 목적을 달성할 수 있다고 했다. 물론 일차 봉합선은 횡격막 신경 분지와 평행을 이루어야 신경 손상을 피할 수 있다고 했다. 술기상 주의할 점은 봉합선이 터지지 않도록 해서 봉합선 파열로 인한 이완증 재발을 일으키든지 흉곽으로의 탈장을 유발시키지 않도록 해야 한다고 한다.

횡격막 신경 손상은 습벽융합시 횡격막 신경 분지의 정상 분포를 알기 때문에 이론적으로는 피할

수는 있지만 실제 수술 시야에서 신경 분지가 잘 보이지 않기 때문에 수술후 합병증으로 적지 않게 발생한다고 한다<sup>25</sup>. 저자의 예에서는 전례에서 경복부 습벽융합 실시후 재발이나 횡격막 기능 저하를 나타낸 예는 한 예에서도 찾아볼 수 없었고, 전예에서 우수한 성적을 보였다. 폐발달 미숙이 동반되는 예에서는 술후 환자의 생존에 지대한 영향을 미치며 사망하는 예가 많다고 한다<sup>26</sup>. 저자 등의 예에서는 술후 사망 예는 없었다. 술후 사망률은 동반기형, 미숙상태 유무 및 경중에 좌우 된다고 한다. 또한 양측 횡격막 신경마비는 아주 나쁜 예후를 예고한다고 한다. 사망 원인으로는 폐형성부전증, 폐의 심한 발육부전, 염색체 이상과 복잡성 선천성 심장 기형이 공존하는 경우라고 하며 이러한 경우에는 습벽 융합후라도 생존이 불가능하다고 한다<sup>6</sup>.

아직도 수술 환자 선택 범위에 대한 정확한 결론은 없지만 심한 기형을 동반한 환자에서는 우선 충분한 술전 검사로 정확한 전신 상태 및 이상 상황을 숙지한 후 이상 상태 및 심장 장애를 적어도 2주에서 6주 정도 치료하면서 횡격막 기능 회복 여부를 가늠한 후에 결정적인 수술에 들어가는 것이 좋다고 한다.

결론적으로 유아의 횡격막 이완증은 일반적으로 드문 질환으로 알려져 있고 수술적 처치가 필요할 때가 많지 않은 것으로 알고 있지만 저자 등의 예에서 보면 그렇게 드문 질환은 아닌 것 같고 유아에서 심한 호흡 부전을 나타낼 때는 수술적 치료만이 구명 효과를 얻을 수 있다. 증상이 있을 경우는 물론, 모든 검사에서 횡격막 이완증이 발견되는 경우 횡격막 습벽 융합술이 적용되며 저자 등의 예처럼 경복부 접근 방법으로도 우수한 성적을 얻을 수 있을 것으로 믿는다.

## 요 약

신생아 및 영아에서의 횡격막 이완증은 일반적으로 드문 질환으로 인식되어 있지만 이에 대한 정확한 진단과 적절한 원인별 처치의 필요성은 널리 알려진 사실이다. 최근 저자 등은 5례의 선천성 횡격막 이완증을 경험할 수 있었고, 전례 모두 수술이 적용되었다. 전례 모두 생후 2개월 미만의 영아였

고 모두 남아있다. 이완 부위는 전 예에서 좌측 횡격막이었다. 증상은 3례에서 호흡기 증상이 있었고 소화기계 증상은 없었으며 나머지 1례에서는 체중 증가불능 이 외는 무증상이었다. 전 예에서 방사선학적 변화가 저명하였고, 횡격막의 절정은 제 3에서 제 5늑간에 달하였다. 수술 술기로 저자 등은 경복부 접근 방법에 의한 횡격막 습벽 봉합술을 선호하였으며 수술 결과는 임상적으로나 방사선학적으로 우수하였다.

### 참 고 문 헌

1. Bovornkitti S, Kangsadal P, Sangvichien S, and Chatikavanij K: Neurogenic muscular dysplasia(eventration) of the diaphragm. *Am Rev Resp Dis* 82:876, 1960
2. Couch AHC: Paralysis of the diaphragm after pneumonia and of undetermined cause. *Thorax* 8:326, 1953
3. Petit JL: *Traite des Maladies Chirurgicales, et des Operations qui Leur conviennent* (vol 2), Mequignon, Paris, 1970, p233
4. Bisgard JD: Congenital eventration of the diaphragm. *J Thorac Surg* 16:484, 1947
5. Caffey J: *Pediatric X-ray Diagnosis* (ed 5), Year Book, Chicago, 1967, p214
6. Paris F, Blasco E, Canto A, Tarazona V, Casillas M: Diaphragmatic eventration in infants. *Thorax* 28:66, 1973
7. Beck WC and Motsay DS: Eventration of the diaphragm. *Arch Surg* 65:557, 1952
8. Carter REB, Waterston DJ, Aberdeen E: Hernia and eventration of the diaphragm in childhood. *Lancet* 1:656, 1962
9. Chin EF, and Lynn RB: Surgery of the eventration of the diaphragm. *J Thorac Surg* 32:6, 1962
10. Bayne-Jones S: Eventration of the diaphragm, with report of a case right-sided eventration. *Arch Intern Med* 17:221, 1916
11. Reed JA, Borden DL: Eventration of the diaphragm; with a report of two cases. *Arch Surg* 31:30, 1935
12. Beck WC: Etiologic significance of eventration of the diaphragm. *Arch Surg* 60:1154, 1950
13. Bingham JAW: Two cases of unilateral paralysis of diaphragm in the newborn treated surgically. *Thorax* 9:248, 1954
14. Bishop HC and Koop CE: Acquired eventration of the diaphragm in infancy. *Pediatrics* 22:1088, 1958
15. Christensen P: Eventration of the diaphragm. *Thorax* 14:311, 1959
16. Shah-Mirany J, Schmitz GL, Watson RR: Eventration of the diaphragm. *Arch Surg* 96:844, 1968
17. Koop CE and Johnson J: Transthoracic repair of diaphragmatic hernia in infants. *Ann Surg* 136:1007, 1952
18. Mc Namara JJ, Paulson DL, Urshel HC, Razzuk MA: Eventration of the diaphragm. *Surgery* 64:1013, 1968
19. Michelson E: Eventration of the diaphragm. *Surgery* 49:410, 1961
20. Kinzer RR and Cook JC: Lesions of the diaphragm with special reference to eventration. *Am J Roentgenol* 52:611, 1944
21. Evans CJ, and Simpson JA: Fifty-seven cases of diaphragmatic hernia and eventration. *Thorax* 5:343, 1950
22. Firestone FN, and Taybi H: Bilateral diaphragmatic eventration ; demonstration by pneumoperitoneography. *Surgery* 62:954, 1967
23. Berdon WE, Baker DH, and Amoury R: The role of pulmonary hypoplasia in the prognosis of newborn infants with diaphragmatic hernia and eventration. *Am J Roentgenol* 103:412, 1968
24. Butsch WL, and Leahy LJ: A technique for the surgical treatment of congenital

- eventration of the diaphragm in infancy. J Thorac Surg 20:968, 1950
25. Merendino KA, Johnson RJ, Skinner HH, Maguire RX: The intradiaphragmatic disturbance of the phrenic nerve with particular reference to the placement of diaphragmatic incisions and controlled segmental paralysis. Surgery 39:189, 1956
26. Areechon W, and Reid L: Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. Brit Med J 1:230, 1963