

## 초음파로 산전진단된 선천성 횡격막탈장증 1례

계명대학교 의과대학 산부인과학교실

김학준 · 이승민 · 송윤호 · 김기홍 · 이정호 · 김종인

### I. 서 론

선천성 횡격막탈장증은 태생시 횡격막의 불완전한 융합에 의해 생기거나 넓어진 횡격막의 결손부 열공을 통하여 복부의 장기 및 장관이 흉강내로 들어가 흉강내에 위치하고 있는 것을 말하는 것으로, 신생아 2,000명에서 3,000명당 1명꼴로 발생한다(Butler, 1962). 횡격막의 결손부위에 따라서 흉골 후방의 횡격막결손부를 통한 탈장은 Morgagni 탈장이라 하며, 횡격막의 양측 후측부의 결손부를 통한 탈장을 Bochdalek 탈장이라 하며 폐순환기계의 부전이나 장폐색증이 생후 조기에 나타내기 때문에 조기진단과 응급수술을 요하는 질환으로서 수술 후 사망률도 높은 것으로 보고되어 있다. 최근 동산의료원 산부인과에서는 23세의 미산부에서 임신 28주에 산전 초음파로 진단된 Bochdalek 탈장과 추후 임신 38주에 정상 질식분만 사례를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

### II. 증례

환자 : 이○○, 23세.

주소 : 임신 38/5주의 불규칙 진통, 무색투명한 액성 질 누출.

현병력 : ○○병원에서 산전진찰을 받아오다 임신 27주에 산전초음파에서 태아 심장주위의 이상음영 발견으로 임신 28주에 본원으로 전원되어 초음파상 Bochdalek 탈장증을 진단받고 규칙적인 산전진찰 받아오다 상기 주소로 분만실 내원함.

월경력 : 초경은 16세였고 30일 주기로 규칙적이었으며 기간은 5~6일로 양은 보통이었다.

임신력 : 임신력 0-0-1-0의 미산부로 1회의 인공유산 있음.

피임력 : 특이사항 없음.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 특이사항 없음.

초진소견 : 내원당시 산모의 전신상태는 양호하였으며, 체중은 62kg, 혈압은 110/60 mmHg 이었다. 자궁저고는 31cm, 자궁경부는 2~3cm 개대, 70~80% 연화도였고 조기양막파수 소견보였다. 태위는 두위였고, 태아심음은 156회/min로 좌측하복부에서 규칙적으로 들렸다.

검사소견 : 흉부방사선 소견은 정상이었고, 혈액형은 B+, 혈색소는 10.8 g/dl, 적혈구 용적은 33.3%, 뇨검사, 간기능검사, 혈청전해질검사, 혈액응고검사, 매독반응검사는 모두 정상이었고, 공복시 혈당치는 70 mg/dl였다.

초음파소견 : 임신 28주에 시행한 초기 초음파 소견상 태아는 두위상태였으며 양측 두정부 측간 길이는 7.2 cm로 임신 28주 크기였다. 태반은 자궁 전벽에 위치해 있었고, 양수양은 정상범주였고, 태아심박동, 호흡, 움직임 등은 좋았다. 태아의 위장 음영이 좌측 흉강내에서 보였고 심장이 우측으로 전위되었고 횡격막의 좌후측부위 영상의 불연속성을 보였고 다른 기형은 없었다(Fig. 1).

내원당시의 초음파소견은 상술한 것과 같았고 태아체중계측치는 2,868 gm으로 40%에 해당했으며 양수량은 다소 감소하였음.

분만소견 : 산모와 보호자와 분만방법에 대해 상의후 질식분만으로 일단 결정후 약 6시간의 활동성 분만기를 거쳐 1996년 11월 20일 자연질식 분만으로 2,920 gm의 남아를 분만함.



Fig. 1. Stomach and intestinal loop within thoracic cavity through diaphragmatic hernia.

**분만후 경과 :** 분만 후 자궁수축 정도는 양호하였으며 질출혈없이 분만후 2일째 다른 합병증 없이 퇴원함.

**환아 :** 강○○, 남아.

**병력 :** 자연질식분만으로 출생하였고, 당시 체중은 2,920 gm이었으며, Apgar 점수는 1분에 8점, 5분에 9점이었다. 울음소리 및 피부색깔은 양호했으나, 흉부청진시 호흡음이 감소되어 있었고, 좌측 하흉부에서는 장음을 들렸다.

**검사소견 :** 출생후 즉시 시행한 동맥혈가스분석치는 pH 7.362, PaCO<sub>2</sub> 30.3, PaO<sub>2</sub> 167, O<sub>2</sub> sat 98.7이었고, 12시간 후 시행한 것은 pH 7.13, PaCO<sub>2</sub> 67.4, PaO<sub>2</sub> 29.9, O<sub>2</sub> sat 39.6 이었다. 흉부 X-선 사진상 심장을 포함한 중격동이 우측으로 이동되어 있었고, 좌측 흉부에 장으로 생각되는 이상 기체 음영을 볼 수 있었다(Fig. 2).

**수술소견 :** 즉시 기관삽관술을 시행하고 출생 18시간 후 복강을 통해 수술적 교정에 들어갔다. 3 cm 크기의 좌측 후외측 횡격막결손부를 통해 위장, 비장과 대장이 흉강내로 탈장되어 있었고 그 주위로 탈장막이 형성되어 있었다. 또한 정상적인 폐에서 완전히 분리된 새부리 모양의 폐분리증이 폐문 주위에 유착되어 발견되었다(Fig. 3).

탈장된 기관을 정복하고 탈장막과 폐분리증을 제거후, 횡격막 결손부위의 1차 봉합술 및 흉관삽관술을 시행하였다.

**수술후 경과 :** 생후 3일째 동맥혈가스분석치는

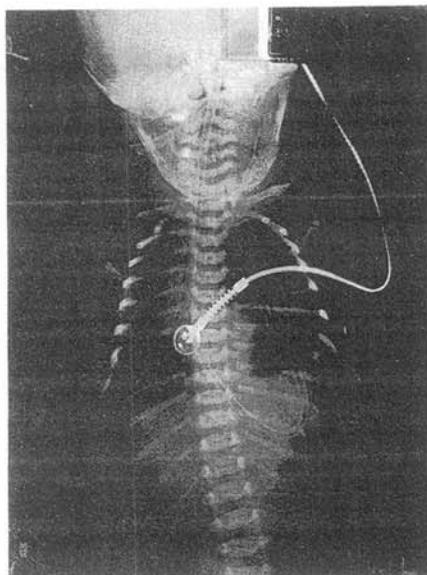


Fig. 2. Stomach and intestinal shadow is seen in left hemithorax at chest X-ray of newborn.

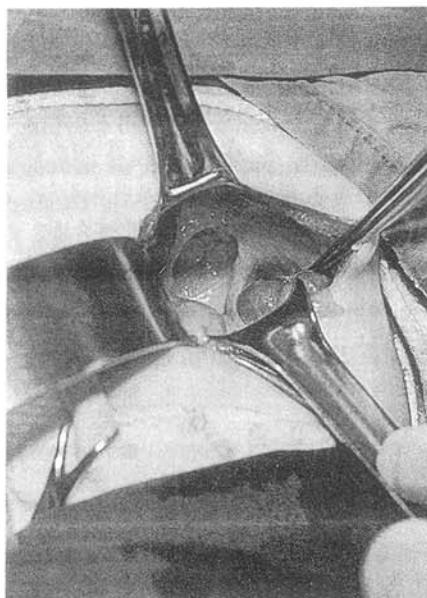


Fig. 3. 3×3 cm sized diaphragmatic defect is well seen at operation field.

pH 7.340, PaCO<sub>2</sub> 44.2, PaO<sub>2</sub> 49.7, O<sub>2</sub> sat 82.7로 기관삽관술을 재시행하고 기계적 폐환기장치를 부착하였다.

생후 5일째 전신상태는 양호하며 기계적 폐환

기장치를 제거후 생후 7일째 비위관 흉관을 제거하였고 향후 특별한 다른 합병증없이 생후 18일째 현재 전신상태는 비교적 양호함.

염색체검사 : 태아 제대혈을 이용한 염색체검사에서는 46,XY의 정상소견을 보였다

### III. 고 칠

발생학적으로 태생기 횡격막은 여러 개의 구성조직이 융합하여 단계적으로 이루어지는데, 먼저 태생기 제 8주경에 횡행중격이 심장의 하부에서 처음 형성되어 후방으로 자라나고 전장의 후장간막과 만나서 횡격막의 중앙부를 형성하고, 더 나아가 횡행중격은 체강의 측벽과 늑골조직 및 그 근육과 더불어 전측방으로 융합하게 된다. 이 횡격막이 체강을 흉강과 복강으로 분리시키게 되는데, 이 단계적인 과정에서 후측부에서 양자의 연결이 안되고 남는 부위를 bochdalek foramen 또는 pleuroperitoneal canal이라고 한다(Moore, 1982). 이는 복막층과 점차 막히게되고 central myotome에서 발생한 근섬유가 이 사이를 자라 태생기 제 9주말에 완전한 횡격막이 형성하게 된다. 또한 태생기 제 10주경에 중장(midgut)이 정상회전을 하여 복강내로 들어오는데, 만약 횡격막의 폐쇄가 늦어지거나 융합이 불완전할 때, 혹은 중장이 비정상적으로 일찍 회전을 시작하여 복강내로 장이 탈장하게 되어 bochdalek foramen을 통해 압력이 낮은 흉강내로 장이 탈장하게 되어 태생기의 폐를 압박하여 정상발육을 지연시키거나 발육부전을 초래한다(Gray, 1972). 발생학적으로 폐의 공기전도를 담당하는 기도(conducting airway)는 태생기 제 16주경에 발생이 끝나고 이후부터는 가스교환을 담당하는 기도(respiration airway)가 발생하게 되어 생후 7세까지 그 수가 증가하게 된다.

선천성 횡격막탈장이 16주 전에 생긴다면 conduction airway의 발육을 저지시켜 폐 발육부전을 초래하게 된다. 이러한 태아의 폐혈관의 변화를 보면 폐혈관수의 감소와 폐동맥 내벽의 두께 증가 등의 형태학적 변화로 인해 선천성 횡격막

탈장 수술후 약간의 산성화, 저산소증에도 쉽게 폐고혈압과 우-좌 단락과 지속적인 태아 혈행을 일으킬수 있는 근거가 된다.

Bochdalek 탈장은 횡격막탈장의 85~90 %를 차지하며(David, 1976), 80 %에서는 좌측에 발생하며 이는 우측 pleuroperitoneal canal이 좌측보다 더 일찍 폐쇄되기 때문이라 여겨진다. 탈장되는 기관을 보면 소장, 위장, 비장 순으로 관여하고, 탈장이 우측에 발생하면 간과 담낭이 관여된다.

Morgagni 탈장은 횡격막탈장의 1~2 %를 차지하며 우측에 많이 발생한다(David, 1976). 탈장되는 기관은 대개 간이며 탈장정도는 경미하다. 탈장되는 기관을 복막낭이 항상 싸고있다.

횡격막탈출증(eventration of diaphragm)은 약 5 %를 차지하며 횡격막 근 섬유가 얇고 부족하여 근육화의 실패로 오는 경우이며 횡격막신경의 마비 등으로 인해 후천성으로도 올 수 있다.

선천성 횡격막탈장증과 동반되는 기형을 보면 선천성 횡격막탈장증과 연대해 생기는 폐 발유부전과 장의 이상회전을 제외하더라도 50~57 %정도의 중요장기기형을 동반한다(Leck, 1959). 그중 중추신경계 기형이 가장 흔하며 신경관결손기형, 구순열, 배꼽 탈장기형 등의 분열성 형태의 기형의 한 부분으로 간주되어지기도 한다.

선천성 횡격막탈장증의 경우 35 % 경우에서 사산되었고 이 사산중 90 %에서는 동반기형이 존재하였다. 많은 수의 신생아가 생후 첫 몇시간내에 사망하는데 신생아사망의 35 %에서 1시간이내였다는 보고가 있다(Butler, 1962). 이후 생존하여 수술을 받은 경우 사망률은 29~53 %정도이며(Marshall, 1982), 예후인자로는 아래와 같다.

첫째, 수술을 받는 시기이다. 즉 생후 호흡부전이 언제 일어나느냐에 따라 24시간 이후이면 거의 생존률이 100 %이다(Collins, 1977 ; Ruff, 1980 ; Wiener, 1982). 그러나 많은 수에서 24시간 이전에 수술을 받게되어 생존률이 낮다. 그외 동맥혈가스분석상 산성도, 저산소증과 과탄산증이 있으면 예후가 좋지않으며, 동반되는 중요 기형의 유무에 따라 예후가 좌우된다.

횡격막탈장으로 인한 증상은 Morgagni 탈장은

1일된 신생아부터 81세된 노인까지 다양하지만 Bochdalek 탈장은 신생아 및 소아에 빈발하여 신생아기에 약 50%정도 나타난다고 한다.

증상의 발현과 정도 차이는 탈장된 복강내 장기의 양, 허탈된 폐의 정도와 이로 인한 종격동의 이동의 정도, 횡격막 탈장의 크기 및 위치에 따라 다르지만, 일반적으로 호흡곤란, 청색증, 심장의 우측전위가 주된 3대 증상이다.

이학적 소견상 탈장이 일어난 흉부에서 호흡음의 감소와 장의 유동음을 들을 수 있다.

진단은 임상적 증상과 이학적 소견 그리고 산전초음파, 흉부 X-선 사진과 양수조영술과 컴퓨터단층촬영 등의 방법으로 한다. 산전 초음파로 88~94%정도 진단되어지며, 초음파로 확진하기에 곤란하거나 의심스러운 경우 즉 폐에 낭종성 병변이 있는 질환 경우에는 양수조영술(amniography)과 컴퓨터단층촬영이 감별진단에 도움이 된다. 초음파상 흉곽내에 위 음영이 보이거나, 복강내에 위 음영이 없고 종격동이 우측으로 이동되어 있거나, 소장이나 대장음영이 심장부위에서 보이면 진단할 수 있다. 경우에 따라서는 위-식도 접합부의 암박으로 인한 양수과다도 동반된다(Stolar, 1988). 흉부 X-선사진은 확진적인 도움을 주는데 장이 흉곽내에 있고 종격동의 우측이동, 폐의 허탈, 그리고 복부의 복강내의 공기음영이 보이지 않는다(Smith, 1986).

산과적 처치를 보면 태아의 생존가능성이 없는 시기에서는 임신종결의 선택권은 부모에게 주며, 분만방법도 정당화된 통계가 아직 없으며 분만은 3차 병원에서 시도되어야 할 것이다.

역사적으로 볼 때, 선천성 횡격막탈장증은 응급 수술을 요하는 질환으로 보고되고 있으며 치료는 대부분의 증상, 특히 호흡곤란이 24시간내에 발생하므로 가능한 이시간 내에 수술해야 사망률을 줄일 수 있다. 신생아가 태어나면 즉시 기관내 삽관과 비위관을 삽입하여 장내공기압력을 줄여야 한다. 수술시 마취도 신생아의 예후에 영향을 미치는데 장을 확장시키지 않는 마취를 권하고 있다. 그러므로 낮은 압력, 높은 빈도의 호흡기를 권하고 있다. 개복을 한후 다른 기형이 동반되었

는지 세밀히 살핀 후, 소장, 비장, 위, 신장, 대장, 폐장을 원위치로 정복한 후 결손 부위를 꿰매워 준다.

#### IV. 결 론

저자 등은 23세의 건강한 임신부로부터 임신 28주에 산전 진찰된 Bochdalek 탈장과 추후 임신 38주에 정상 자연질식분만을 시행하여 태어난 2,920 gm의 남아에서 분만후 선천성 횡격막탈장증을 치료한 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### -References-

- 김성봉. Bochdalek씨 공을 통한 선천성 횡격막 탈장증. 대한외과학회지 1973 ; 15 : 791-796.  
김탁·김진홍·나중열. Congenital diaphragmatic hernia. 대한산부회지 1988 ; 31 : 849-852.  
지훈상·노현부·화의호. 선천성 횡격막 탈장증. 대한외과학회지 1975 ; 17 : 4.  
Bell MJ, Ternberg JL. Antenatal diagnosis of diaphragmatic hernia. Pediatr 1977 ; 60 : 738.  
Breaux CW, Rouse TM, Cain WS, et al. Improvement in survival of patients with congenital diaphragmatic hernia utilizing a strategy of delayed repair after medical and/or extracorporeal membrane oxygenation stabilization. J Pediatr Surg 1991 ; 26 : 333-338.  
Butler NR, Claireaux AE. Congenital diaphragmatic hernia as a cause of perinatal mortality. Lancet 1962 ; 1 : 586.  
Collins DL, Marks L, Edwaeds D. Management of infants with diaphragmatic hernia. West J Med 1977 ; 127 : 479.  
David TJ, Illingworth CA. Diaphragmatic hernia in the south-west of England. J Med Genet 1976 ; 13 : 253.  
Gray SW, Skandalakis JE. The diaphragm. In : Embryology for Surgeons. The Embryological Basis for the Treatment of Congenital Defects. Philadelphia. Saunders, 1972, pp 359-385.  
Harrison MR, de Lorimier AA. Congenital diaphragmatic hernia. Surg Clin North Am 1981 ; 61 : 1023.  
Hobbins JC, Grannum PAT, Berkowitz RL. Ultrasound in the diagnosis of congenital anomalies. Am J Obstet Gynecol 1979 ; 134 : 331.  
Leck I, Record RG, McKeown T, et al. The incidence of ma-

- lformations in Birmingham, England, 1950-1959. Teratology 1959 ; 1 : 263.
- Marshall A, Sumner E. Improved prognosis in congenital diaphragmatic hernia : Experience of 62 cases over 2-year period. J Roy Soc Med 1982 ; 75 : 607.
- Moore KL. The Developing Human, ed3. Philadelphia, WB Saunders, 1982, pp 172-175.
- Ruff SJ, Campbell JR, Harrison MW, et al. Pediatric diaphragmatic hernias. An 11-year experience Am J Surg 1980 ; 139 : 642.
- Smith CD, Sade RM, Crawford FA, et al. Diaphragmatic paralysis and eventration in infants. J Thorac Cardiovasc Surg 1986 ; 91 : 490-497.
- Stolar CJH, Dillon P, Reyes C. Selective use of extracorporeal membrane oxygenation in the management of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1988 ; 23 : 207-211.
- Touloukian RJ, Markowitz RI. A preoperative X-ray scoring system for risk assessment of newborns with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1984 ; 19 : 257.
- Wiener ES. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia : New dimensions in management. Surgery 1982 ; 92 : 670.

=Abstract=

### A Case of Congenital Diaphragmatic Hernia Diagnosed by Antenatal Ultrasonography

Hak Joon Kim, M.D., Sung Min Lee, M.D., Kee Hong Kim, M.D., Youn Ho Song, M.D., Jung Ho Lee, M.D., Jong In Kim, M.D.

Department of Obstetrics and Gynecology, School of Medicine, Keimyung University, Taegu, Korea

Congenital diaphragmatic hernia occurs about one in every 2,000 to 3,000 new born infant and is a condition in which the abdominal contents protrude into the thoracic cavity through a congenital defects in the diaphragm. Congenital diaphragmatic hernia is divided into three types ; the first is herniation through the foramen of Bochdalek and the second is herniation through the foramen of Morgagni and the other is eventration of diaphragm. Herniation through the foramen of Bochdalek is the most common type of congenital diaphragmatic hernia and requires emergency operation in the affected newborn infants. Infants born with congenital diaphragmatic hernia have a high mortality which is essentially due to the associated lung hypoplasia and other major combined anomalies.

However, there have been several innovations, both in the surgical approach and in techniques of neonatal intensive care, which have improved the outlook for some of these critically ill infants. We experienced one case of herniation through the foramen of Bochdalek and presented this case.

---

Key Words : Congenital diaphragmatic hernia, Ultrasonography.