

신생아 Bochdalek 탈장의 외과적 고찰

문승호*·민용일*·안병희*·오봉석*

=Abstract=

Bochdalek's Hernia in Neonate -A Clinical Review of 14 Cases-

Seung Ho Moon, M.D.*, Young Ill Min, M.D.*, Byung Hee Ahn, M.D.*, Bong Suk Oh, M.D.*

During the Dec. 1990 to April. 1994, 14 patients were diagnosed in the Department of Thoracic and Cardiovascular surgery, Medical college of Chonnam National University, as having congenital Bochdalek hernia. All of them diagnosed and operated before the age of 20 days, neonatal period. 3 of 14 were died after operation, so mortality rate was 21%, the deaths occurred in 1, 1, 13 days neonate. In this retrospective study we describe our experience and results with review of the literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 481-6)

Key words : 1. Hernia, diaphragm
2. Infant, newborn

서 론

이 질환의 발생률은 2,000~5,000명 가운데 1명에서 발생하는 것으로^{1~4)}, 호발부위는 좌측 후외측 횡격막으로, 남녀비는 1.5 또는 2배 정도 남아가 발생률이 높다고^{5~7)} 알려져 있다. 또한 Bochdalek 탈장은 선천성 횡격막 탈장중 출생시 대부분 발견되어 수술을 시행하는 질환으로 조기 수술 후에도 그 예후가 불량한 것으로 알려진 질환이다. 발견당시 심한 호흡곤란을 보이며 흉부에서 장운동음이 들리거나 복부함몰 등의 이학적 소견을 나타내고 흉부 단순촬영 복부 단순촬영 만으로도 쉽게 진단을 내릴 수 있다. 사망률은 30~40% 정도인데^{5, 8)}, 그 이유로는 탈장된 장기가 폐를 압박하여 발육부전을 초래하는 것으로 알려

져 있고 특히 48시간 이내에 수술을 시행한 경우 사망률이 더욱 높게 보고되고 있다^{9, 10)}. 저자들은 최근 4년간 신생아 시기에 수술을 치험한 예를 임상분석하고 그 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

관찰대상은 전남대학교 흉부외과학 교실에서 90년 12월부터 94년 4월까지 수술 치험하였던 선천성 횡격막 탈장 환자중 Bochdalek hernia로 진단된 14례를 대상으로 하였으며 성별, 수술당시 나이 및 발병시기, 수술전 동맥혈 가스 분석, 수술소견, 합병증, 동반질환 등을 관찰하여 보았다.

* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Medicine College of Chonnam National University

논문접수번호: 940803-2 심사통과일: 1994년 11월 7일

통신저자: 문승호, (501-190) 광주광역시 동구 학동 8, Tel. (062) 220-6558, Fax. (062) 227-1636

결 과

1. 성별분포 및 연령

남아가 11명, 여아가 3명으로 남녀비는 3.7:1이었다. 연령은 출생직후 발견되어 수술을 받은 생후 1일의 환아가 7명으로 가장 많았으며 제일 나이 많은 예가 생후 20일로써 평균 3.8일이었다.

2. 증상 및 진단

생후 20일된 환자 1례를 제외한 전례에서 주증상은 호흡곤란이었고 출생직후 발견되었다. 그 이외에 청색증, 구토 등을 보였고 이학적 검사상 모두 복부함몰(scaphoid abdomen)과 청진상 흉부에서 장운동이 감지되었다. 출생직후 발견된 7례 중 4례에서 심한 호흡곤란을 보여 수술전 보조호흡 등의 치료를 시행하였다. 진단은 증상과 이학적 검사가 중요하였으며, 대부분 단순 흉부촬영만으로도 쉽게 진단되었으나 우측에 발생하였던 1례에 있어서는 단순 촬영상 우폐의 낭종성 종양을 의심한 후 초음파, fluoroscopy를 시행하여 탈장임을 진단하였다.

3. 수술전 동맥혈 가스분석

전체 14례 중 13례에서 수술전 흡입가스 산소분할(FiO_2) 0.5에서 동맥혈 가스분석(ABGA; Arterial Blood Gas Analysis)을 시행하였고 그 가운데 산도(PH), 산소분압(PO_2), 이산화탄소 분압(PCO_2)을 분석하였다(Table 1). 그 결과 PH는 7.00에서 7.51까지 평균 7.25 ± 0.15 였다. PH가 7.20 이하였던 경우는 5례였으며 그 가운데 2례가 사망하였고 3례는 수술후 3일, 7일, 12일간의 보조호흡 치료후 회복되었다. 산소분압은 최저 18.7에서 최고 136.0 torr로서 평균 63.15 ± 39.50 이었다. 산소분압이 40torr 이하였던 경우는 4례로서 사망례 3례(28.3, 38.6, 18.7)가 모두 여기에 해당되었다. 이산화탄소 분압은 17.8에서 최고 76.9torr로서 평균 46.55 ± 16.80 이었으며 이가운데 이산화탄소 분압이 45torr 이상이었던 경우는 모두 6례였으며 사망례 2례(54.0, 46.3)가 여기에 해당되었다.

생존례와 사망례를 나누어 분석하여본 결과, 생존례 경우 PH 7.27, PO_2 73.5mmHg, PCO_2 46.9mmHg의 평균치를 보였고 사망례의 경우 PH 7.17, PO_2 28.5mmHg, PCO_2 45.3mmHg로 나타나 PH와 PO_2 의 경우 양군 간에 차이를 보여 주었으나 대조군의 숫자가 부족하여 통계적 의미는 없었다. 또한 PH가 7.20 미만인 3례(7.10, 7.08, 7.00)의 경우 수술후 생존하였고 산소 분압이 23.4torr였던 1례에서

생존하여 동맥혈 가스분압의 수치가 생존에 절대적이지 않음을 나타내었다.

4. 수술소견 및 방법

발생은 우측 1례를 제외한 13례에서 좌측에 발생하여 좌측이 93%를 차지하였다. 좌측 13례중 12례에서 늑골하 절개를 통한 개복술을 시행하였고 좌측 1례와 우측발생 1례의 경우는 좌측 제 6늑간, 우측 제 7늑간을 통한 개복술을 시행하였다. 탈장낭이 있었던 경우는 3례로서 약 21%였으며 각각 생후 3, 3, 20일에 수술받은 환자였다. 탈장된 장기로는 좌측의 경우 대장이 가장 많았으며 위, 소장, 비장, 췌장 등의 순이었다. 우측의 경우는 간, 소장, 우측 신장의 탈장을 볼 수 있었다. 결손의 크기는 최소 2×3 cm에서 최대 9×7 cm까지였으며 평균 4.6×4.7 cm이었다. 사망한 3례의 경우 결손의 크기는 평균 수준이었다.

수술은 탈장낭이 있는 경우 이를 제거해 주었으며 정복술후 결손부위는 전례에서 prosthesis의 사용없이 1차 봉합이 가능하였다. 결손부위가 크거나 봉합할 힘격막이 남아 있지 않는 경우는 늑골의 골막이나 늑골을 포함하여 봉합하였으며 봉합은 horizontal mattress suture로 시행하였다. 봉합사는 2-0silk를 대부분 사용하였고 일부 Matuda를 사용하였다.

봉합 이전에 폐의 발육정도를 관찰하였으나 대부분 발육상태가 불완전하여 늑막강을 채우지 못한채 흉관삽관 후 횡격막을 봉합하였다.

5. 동반 질환

대상군 14례 중 6례에서 다양한 질환을 동반하고 있었다. 환자 1례에서 우측 서혜부 탈장을 동반하였고, 1례에서는 가여성유양증(pseudohermaproditism)과 hypospadias를 동반하고 있었으며 1례에서 hydrocele을 동반하고 있었다. 또한 생후 1일의 환자 1례에서는 흉추 기형증(thoracic spine anomaly); 척추 만곡증, 반 척추증(hemivertebra), 선천성 융합늑골(congenital fused ribs)을 보여 수술후 치료를 계획하였고 현재 정형외과적 치료를 받고있다. 생후 4일째 수술을 시행한 1례에서는 위 천공을 동반하고 있어서 이를 봉합 수술하여 주었다.

6. 호흡 보조

대상군 14례 전례에서 호흡보조치료(ventilator therapy)를 수술후 시행하였고, 1일 시행후 기관지 삽관을 발관한 경우가 5례, 2일, 3일, 5일, 7일, 8일, 12일 간 보조호흡을 시행한 경우가 각각 1례씩 이었다(Table 1). 사망례는 3례

Table 1. Clinical data of patients

Age at Op.	Sex	Preop ABGA			Approach	Sac 유무	결손크기 (가로×세로) cm	Ventilator 기간	동반질환	탈장장기	합병증
		PH	PCO ₂	PO ₂							
2 D	M	7.10	75.5	23.4	subcostal	(-)	3 × 2	7 days	inguinal hernia	Si, Li	pneumothorax (right)
1 D	M	7.11	54.0	28.3	subcostal	(-)	4 × 5				
20 D	M	7.36	48.4	43.1	subcostal	(+)	4 × 3	expire POD 1	(-)	Sp, Li, Si	anuria
4 D	M	7.42	36.1	60.2	subcostal	(-)	4 × 4	1 day	Pseudohermaproditism hypospadias	Li, St	(-)
1 D	M	7.51	17.8	143.1	left 6th ICS	(-)	2 × 3	1 day	stomach perforation	St	(-)
3 D	M	7.34	35.0	57.3	subcostal	(+)	6 × 7	1 day	** thoracic spine anomaly	St, Si, Sp	(-)
1 D	M	7.33	35.8	38.6	subcostal	(-)	4 × 5	expire POD 1	Hydrocele (right)	St, Si, Li	(-)
1 D	M	?	?	?	subcostal	(-)	5 × 8	8 days	(-)	St, Si, Li	pneumothorax (right)
3 D	F	7.32	43.2	91.2	thoracotomy (right 7th)	(+)	5 × 6	1 day	(-)	Sp, Pancreas Si, Liver	(-)
1 D	F	7.27	42.4	136.0	subcostal	(-)	4 × 4			Kidney	
2 D	M	7.37	33.5	76.7	subcostal	(-)	9 × 7	5 days	(-)	Li, Si, Sp	(-)
1 D	M	7.08	60.2	51.5	subcostal	(-)	6 × 5	2 days	(-)	St, Li, Sp	(-)
13 D	F	7.09	46.3	18.7	subcostal	(-)	5 × 3	12 days	(-)	St, Si, Li, S	(-)
1 D	M	7.00	76.9	52.8	subcostal	(-)	4 × 5	expire POD 3 3 days	(-)	Si, Li, Sp	anuria, LCO (-)

D: Day, M: Male, F: Female, ICS: Intercostal space, St: Stomach, Sp: Spleen, Si: Small intestine, Li: Large intestine, POD: Post operative day
** hemivertebra, congenital fused ribs, right scoliosis

Table 2. Clinical data

	생존 (11례)	사망 (3례)
수술전 ABGA;		
PH	7.27	7.17
PCO ₂ (mmHg)	46.9	45.3
PO ₂ (mmHg)	73.5	28.5
Ventilator 기간	3.8일	1.6일
결손 크기 (cm)	4.6×4.7	4.6×5.3

ABGA: Arterial Blood Gas Analysis

로서 수술후 1일째 2명, 3일째 1명이 사망하였다. 생존례 11례의 경우 평균 보조호흡 기간은 3.8일이었다. 12일간 보조 호흡을 시행했던 1례의 경우 수술전 동맥혈 가스분석상 PH가 7.08, PCO₂ 60.2, PO₂ 51.5였었고 수술 소견상 폐 발육 정도가 무발육증이 의심되어 5일간 호흡기계 사용후 발거하였으나 다시 호흡부전이 보여 기관지 삽관을 다시한 후 보조호흡을 시행하여 12일째 발거하였다.

7. 수술후 합병증

합병증은 생존 11례 중 2례에서 발생하여 18%에 달했고 2례 모두 우측에 발생한 기흉으로 수술후 1일째 발견하여 흉관삽관후 8일, 6일째 각각 제거 하였다. 그 이외에는 별다른 합병증의 병발은 없었다.

8. 사망률

3례에서 사망하여 사망률은 21%였다. 이들 중 2례는 생후 1일째 발견되어 수술을 시행한 환아로 수술후 하루동안 무뇨(anuria)현상이 지속되고 호흡보조에도 호전되지 않는 상태로 사망하였으며 이들의 수술전 동맥혈 가스분석은 각각 PH 7.10, PO₂ 28.4, PCO₂ 54.0 및 PH 7.33, PO₂ 38.6, PCO₂ 35.8이었다. 다른 1례는 생후 13일째 수술을 시행한 경우로서 수술전 동맥혈 가스분석은 PH 7.09, PO₂ 18.7, PCO₂ 46.3이었으며 수술후 3일째 사망하였다. 사망한 3례의 경우 결손 크기는 각각 4×5, 4×5, 5×3cm로 다른 예의 평균 4.6×4.7cm에 비해 큰편은 아니었다.

고 찰

선천성 횡격막 탈장으로 인한 사망은 특히 신생아기에 높아서 53~62%에 달한다고 보고되고 있으며⁴⁻⁷⁾, 폐의 발육부전과 태생순환이 그 원인으로 알려지고 있다^{8,9)}.

저자들의 경우 14례중 3례가 사망하여 21%의 사망률을

보였으며 이는 그 숫자의 작음이 통계적 의의를 갖지 못한다 하더라도 상당히 고무적이라 할 수 있겠다.

남녀비를 살펴보면 3.7:1로서 1.5~2.1:1⁴⁻⁷⁾ 보다 남아에 발생률이 높았으며 좌측 발생률이 93%로서 75~90%⁵⁻⁸⁾과 유사하였다. 탈장낭은 21%에서 존재하여 10%^{5,13)} 29%³⁾와 유사하였으나 약간 많은 편이었다. 진단은 이학적 소견과 단순 흉부촬영 만으로도 대부분 진단이 가능하였고, 우측에 발생한 생후 3일째 환아의 경우 처음 낭종이나 종양, 폐렴 등을 의심하여 초음파와 Fluoroscopy를 시행하여 진단하였다. 저자들의 경우 증상이 뚜렷하고 단순흉부 촬영으로 진단이 수월한 편이었지만 우측에 발생한 1례의 경우처럼 낭종, 종양, 폐렴 등이 의심되는 경우 초음파, Fluoroscopy, upper G-I series 등의 진단적 도움을 받으므로써 정확한 진단이 이루어질 수 있어야겠다^{4,10-13)}.

Cartilidge¹⁵⁾ 등은 수술전 환자의 상태를 좀 더 호전시켜서 수술하는 것을 권하고 있으나, 저자들의 경우는 진단 즉시 수술을 시행하여 아쉬움을 남기고 있다. 그러나 저자들도 수술전 동맥혈 가스 분석상 산혈증이 보이거나 호흡부전의 양상이 보인 경우는 예외없이 기도삽관 및 보조호흡 실시를 수시간이라도 시행하였고 수술 직전까지 이의 유지에 주의를 기울였다.

수술전 시행하였던 동맥혈 가스분석은 그 예후를 예측하는데 많은 도움을 주었다. Mishalany¹⁸⁾ 등은 수술전 PH 7.2 이상이면 100% 생존하고 7.0 이하인 경우 11%의 생존을 보고하고 있다. 이러한 산-염기 변화는 이산화탄소의 저류(CO₂ retention)에 기인한다고 말하고 있으며, Boix-Ocha's¹⁹⁾ 등은 기계적 보조 호흡으로 이산화탄소를 정상화할 수 있으면 생존률은 일률적으로 향상된다고 보고하고 있다. 또한 Ruff²⁰⁾ 등은 PCO₂가 35mmHg 이하이면 100% 생존 가능성이 있고 50mmHg 이상인 경우 33%로 그 가능성이 줄어든다고 보고하고 있다. 저자들의 경우 PH가 7.2 이하였던 경우가 5례였으며 사망례 3례중 2례가 여기에 속했다.

나머지 생존한 3례는 보조호흡을 각각 3일, 7일, 12일 시행하여 생존한 경우로 Mishalany¹⁸⁾ 등의 경우보다 높은 생존률을 보였고 이는 Boix-Ocha's¹⁹⁾의 이산화탄소 호전에 연관되는 것으로 생각되며 또한 그동안 집중치료능력의 향상과 PGE1 등의 약물보조 등에 힘입은 바 크다고 하겠다.

수술은 좌측의 경우 12례에서 개복술을, 1례에서 개흉술을 시행하였고, 우측에서 발생한 1례의 경우 개흉술을 시행하였다. 수술방법으로서 개흉술과 개복술은 생존에 영향이 없는 것으로 보이며 우측의 경우 개흉술이 더욱 적합

할 것으로 생각된다.

수술후 관리는 오히려 수술보다 중요하다고 할 수 있겠다. 저자는 특히 수술전 동맥혈 가스 분석 결과가 Mishalany's series¹⁸⁾의 경우 처럼 PH 7.2 이하인 경우 수술후 보조호흡에 더욱 유념하였으며 신생아들의 제대혈관(umbilical vessels)을 이용하여 정맥주사 및 채혈, 동맥혈 가스분석(blood sampling, ABGA; Arterial Blood Gas Analysis)을 필요시 자주 시행할 수 있게 하였다. 특히 산혈증의 교정에 주의를 기울였으며, 필요시 중 탄산염의 투여를 적극 고려하였다. 이는 Swyer³⁾ 등이 보고한 내용과 일치하며 수술후 치료에 필수적이라고 할 수 있겠다. 그 이외에 Tolazoline 등의 약품 사용이나 extra coporeal membrane oxygenator(ECMO)의 사용이 소생률이 희박한 환아에 좋은 치료로 보고되고 있으나 저자들의 경우 이런 경험이 없었으며 3례에서만 PGE1을 사용하여 보았고 이들의 결과는 좋았으며, 추후 환자의 경우 계속 사용함이 좋을것으로 생각된다.

폐의 발육부전이 결국 예후를 좌우하는 중요한 요소임을 여러 문헌에서 고찰할 수 있으나^{4~8)} 실제 저자들의 경우 대부분의 폐가 발육부전을 의심케 했으며 육안으로 폐의 발육 정도를 판단하는 것은 그 결과와 일치하지 않는다고 생각되었다.

결론적으로 말하자면, 수술전 환자의 상태가 그 예후를 결정 짓는다는 기존의 인식에서 벗어나서, 수술전 환자의 관리나 수술중 그리고 그이후의 집중치료에 더욱 주의를 기울인다면, 거기에 약품 사용이나 고빈도 호흡, ECMO를 이용하면 그 생존률은 더욱 높아질 것으로 생각된다.

결 론

전남대학교 흉부외과학 교실에서는 1990년 12월 부터 1994년 4월까지 수술처럼 하였던 선천성 횡격막 탈장환자 중 Bochdalek 탈장으로 진단된 14례를 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 연령은 생후 1일째부터 20일까지로 평균 3.8 ± 5.4일 이었으며 남녀 비율은 3.7:1이었다.
2. 진단은 우측에 발생한 1례의 경우 초음파와 fluroscopy를 시행하였고 나머지 13례에서는 단순 흉부촬영과 증상만으로도 진단이 가능하였다.
3. 탈장낭은 3례에서 존재하여 약 21%였다.
4. 전례에서 1차 봉합술이 시행되었고 결손크기는 최소 2×3cm, 최대 9×7cm로 평균 4.6×4.7cm였다.
5. 수술전 시행한 동맥혈 가스분석은 생존례의 경우 PH

27, PO₂ 73.5mmHg, PCO₂ 46.9mmHg였으며, 사망례의 경우 PH 7.17, PO₂ 28.5mmHg, PCO₂ 45.3mmHg로 양군의 차이를 나타내었다.

6. 사망례는 3례 (21%)로서 각각 생후 1, 1, 13일째 수술을 시행하였고 수술후 3일 이내 사망하였다.
7. 합병증은 생존 11례 중 2례 (18%)에서 발생하였고 모두 우측에 발생한 기흉이었다.

참 고 문 헌

1. Harisson MR, DeLorimier AA. *Congenital diaphragmatic hernia*. Surg Clin North Am 1981; 61:1023-35
2. Campbell DN, Lilly JR. *The clinical spectrum of right Bochdalek hernia*. Arch Surg 1982; 117:341-4
3. Puri P, Gorman WA. *Natural history of congenital diaphragmatic hernia.: implications for management*. Pediatr Surg Int 1987; 2:327-30
4. Rescorla FJ, Yoder MC, West KW, Grosfeld JL. *Delayed presentation of a right sided diaphragmatic hernia and Group B streptococcal sepsis*. Arch Surg 1989; 124:1083-6
5. Newman BM, Afshani E, Karp MP, Jewett TC, Cooney DR. *Presentation of congenital diaphragmatic hernia past the neonatal period*. Arch Surg 1986; 121:813-6
6. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. *The late presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20 year review*. J Pediatr Surg 1988; 23:735-9
7. Harrison MR, Langer JC, Adzick NC. *Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero, 5th initial clinical experience*. J Pediatr Surg 1990; 25:47-57
8. 최승훈, 황의호. 선천성 횡격막 기흉에 대한 임상적 고찰. 대한외과학회지 1984; 27:294-8
9. 이성철, 성숙환. 영아 Bochdalek 탈장의 임상적 고찰. 대흉외지 1987; 20:825-8
10. Sawyer SF, Falterman KW, Goldsmith JP, Arensman RM. *Improving survival in the treatment of congenital diaphragmatic hernia*. Ann Thor Surg 1986; 41:75-9
11. Nguyen L, Guttman FM, Beardmore HE. *The mortality of congenital diaphragmatic hernia*. Ann Surg 1983; 198:766-70
12. Collins DL, Pomerance JJ, Travis KW. *A new approach to congenital posterolateral diaphragmatic hernia*. J Pediatr Surg 1977; 12:149-56
13. Nussbaum AR, Ben-Ami T, Treves S, Teele RL. *Diagnosis of delayed onset right sided congenital diaphragmatic hernia using ultrasonic and radionuclide imaging*. Pediatr Surg Int 1987; 2:149-56
14. Ro JS, Refsum S, Nordshus T. *Late presentation of left sided congenital diaphragmatic hernia(Bochdalek)*. Kinderchirurgie 1981; 34:279-83
15. Cartlidge PHT, Mann NP, Kapila L. *Preoperative stabilization in congenital diaphragmatic hernia*. Arch Dis Child 1986; 1226-31

16. Bohn DJ, James I, Filler RM, Ein SH, Wesson DE, Shandling Stephens C, Baker GA. *The relationship between PaCO₂ and ventilation parameters in predicting survival in congenital diaphragmatic hernia.* J Pediatr Surg 1984;19:666-72
17. Nguyen L, Guttman FM, Chadarevian JP, et al. *The mortality of congenital diaphragmatic hernia.* Ann Surg 1983;198:776-9
18. Mishalany HG, Nakada K, Wooley MM. *Congenital diaphragmatic hernia: Eleven years experience.* Arch Surg 1979;114:1118-23
19. Boix-Ochoa J, Peguero G. *Acid base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia.* J Pediatr Surg 1974;19:49-57
20. Ruff SJ, Campbell JR, Harrison MW, Campbell TJ. *Pediatric diaphragmatic hernia.* Am J Surg 1980;139:641-5