

先天性 Bochdalek hernia

— 4例 報告 —

진 재 권 · 박 주 철 · 유 세 영

-- Abstract --

Congenital Bochdalek Hernia (Report of 4 Cases)

Jae Kwon Chin M.D., Joo Chul Park M.D., Seh Young Yoo M.D.

Congenital posterolateral diaphragmatic hernia (Bochdalek hernia) is the result of a congenital diaphragmatic defect in the posterior costal part of the diaphragm in the region of the tenth and eleventh ribs. There is usually free communication between the thoracic and abdominal cavities. The defect is most commonly found on the left (90%), but may occur on the right, where the liver often prevents detection. The male to female ratio is 2:1. Owing to the negative intrathoracic pressure, herniation of abdominal contents through the defects occurs, with resultant collapse of the lung. Shifting of mediastinum to the opposite side and compression of the opposite lung occurs. Most often these hernias are manifested by acute respiratory distress in the newborn. A second, but less well recognized, group of patient with Bochdalek hernia survive beyond the neonatal period, usually present at a later time with "failure to thrive, intermittent vomiting, or progressive respiratory difficulty." The diagnosis can often be made on clinical ground from the presence of respiratory distress, absence of breath sounds on the chest, presence of bowel sounds over the chest. Roentgenogram of the chest confirm the diagnosis. Obstruction and strangulation have been reported but are rare. Treatment consists of early reliable identification of these congenital diaphragmatic hernia with high risk and surgical repairment. and postoperative pharmacological management with extracorporeal membraneous oxygenation (=ECMO) support in the period of intensive care.

On the surgical approach, for defects on left side, an abdominal incision is preferred, because of the high incidence of malrotation and obstructing duodenal bands. In the neonate, the operative mortality may be appreciable, but, later repair almost always is successful.

During the period from 1972 to 1982, 4 cases of congenital Bochdalek hernia were experienced at the Kyung-Hee University Hospital.

First case was 15 months old male infant who had left-sided diaphragmatic hernia with vomiting and irritability. Second case was 3 months old male infant born at 8th lunar month. This infant had right sided diaphragmatic hernia with hypospadias. During 3 months PTA, this premature infant was suffered from cyanosis and dyspnea.

Third case was 3 days old male newborn with left sided diaphragmatic hernia and severe respiratory distress and vomiting.

Fourth case was 8 day old male newborn with left side a diaphragmatic hernia, dyspnea, and cyanosis. All except one case, were uneventful after surgical therapy and good recovery. One case was expired

on the first postoperative day due to agenesis of the lung, which was discovered on the intraperative field.

I. 緒 論

선천성 횡경막 탈장은 비교적 발생빈도가 드문 질환이다. 선천성 횡경막 탈장은 ①Esophageal hital hernia, ②posterolateral diaphragmatic hernia(=Bochdalek), ③Sabcostosternal hernia(=Morgagni)로 분류되는데 1972년부터 1981년까지 본 경희의대 흉부외과학교실에서 생후 3日 부터 15개월까지의 소아에 발생한 Congenital posterolateral diaphragmatic hernia(=CDH, Bochdalek hernia) 4예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

CDH는 주 임상증상이 24시간 이내에 발생하는 청색증, 호흡곤란이며 신생아기를 지난 경우에는 간헐적 구토, 발육장애, 빈혈, 점차적인 호흡부전 등이 있으며 생존율은 24시간 이후에 증상이 발현된 경우 비교적 특별한 치료없이 높은 생존율을 나타낸다¹⁰⁾. 그러나 24시간 이전에 증상이 나타나는 경우에는 아직도 불량하며 높은 사망율을 보이는 것으로 되어 있다. CDH는 기형증을 많이 동반하는데 cardiac lesions, intestinal malrotation, Hypoplasia of the lung, T-E fistula, Meckel 씨 고실, preductal COA 등이 있으며 수술 사망율은 Eugen¹⁰⁾에 의하면 수술시 출생시간이 24시간이 지났으면 사망자는 거의 없으며 24시간이 미달된 경우는 58%나 된다고 한다. 최근에는 24시간 미만의 신생아에서 임상적으로 예후가 아주 불량하다고 판정된 경우에도 외과적 수술후에 적극적으로 pharmacologic management & Extra corporeal membrane oxygenation(=ECMO)을 이용하여 아주 향상된 생존율을 얻고 있다.

II. 症 例

1) 症 例 1.

17개월된 남아로서, 구토 및 심한 흥분상태를 主訴로 입원하였으며 입원 7일 전부터 상기도 감염을 앓았으며 수차에 걸쳐 구토가 있었고 입원 당시는 호흡부전 및 혼수상태였다. 심한 호흡곤란으로 호흡시 助間과 上腹部가 함몰되었으며 복부 청진시 장운동음을 들을 수 없었고 촉진시 肝을 촉진할 수 없었다.

理學的 所見 및 檢査 所見 ;

체중; 10.3 kg, 맥박; 132 회/분, 호흡수; 24 회/분, 체온; 36°C, 혈압; 110/70 mmHg, Hb; 10 gm/dl, Hct; 33%, WBC; 8900/mm³이었으며 단순 흉부 X-線상에서 좌측 횡경막이 去上되어 있었으며 좌측 폐장이 압박된 인상을 보였고 복부내 정상 장내 gas 음영이 감소되어 있으며 위장은 확장되어 있고 air-fluid level이 보였다. 造影劑 검사소견은 위장의 fundus가 좌측 흉강내에서 보였다.

手術 및 手術所見 ;

기관내 삽관후 경한 전신마취후 좌측 paramedian upper abdominal incision을 시행했으며 위장, 간장 좌엽이 늑강내에 탈출되어 있었으며 결손부위는 좌측 횡경막 후측방에 3.5 cm×5 cm의 크기로 발견되었다. 위장 및 장관을 整腹하고 횡경막 결손을 봉합하였다. Foley urinary catheter를 좌측 늑강내에 유치하였다. 술후 3일에 흉관을 제거하였으며, 술후 7일에 경구 음식 투여가 가능하였다. 술후 2개월에 체중 11.1kg의 증가를 보였다.

2) 症 例 2

3개월된 남아로서 심한 호흡곤란 및 청색증을 주소로 입원하였다. 임신 32주만에 조산된 생후 3개월된 미숙아로 보육기에서 3주간 양육된 과거력이 있으며 빈번한 호흡곤란으로 개인 병원에서 폐염치료를 받아왔으며 응급실을 통해 입원하였다. 호흡시 늑간과 상복부의 함몰과 우측 흉하부의 호흡음 감소 및 장 운동음 및 수포음을 청진할 수 있었으며 타진상 탁음을 들을 수 있었다. 음경 귀두부 하부 파열(Hypospadias)이 발견되었으며 다른 기형은 없었다.

理學的 所見 및 檢査 所見 ;

체중; 4.2 kg, 호흡수; 60 회/분, 맥박; 162 회/분, 체온; 37°C, WBC; 14400/mm³, Hb; 9.2 gm/dl, Hct; 29%였다. 흉부 X-線상 심장을 포함한 종격동은 좌측으로 전위되어 있었고 우측 흉하부는 미만성 혼탁과 장의 Haustral marking과 유사한 소견이 있어 Barium study결과 대장임이 확인되었다.

手術 및 手術所見 ;

기관 삽관 후 경한 전신마취하 우측 제 6간 개흉 및 복부의 우측방 중간선 절개(Rt. posterolateral thoracotomy and Rt. paramedian abdominal incision)를 시행하였다. 우측 늑강내에는 소장, 대장, 간장 우엽

이 몰입되어 있었고, 우측 횡경막 측후방에 3.0 cm × 3.5 cm의 결손이 발견되었다. 몰입된 복강 내용물은 복부절개를 가하여 용이하게 정복시키고 횡경막 결손을 봉합하였다. 다른 장기의 발육부진증은 육안으로 발견되지 않았다. Nelaton tube (20 F°) 로 흉관을 내용하였으며, 술후 2일에 Levine tube 를 3일에 흉관을 제거하고 모유를 먹였으며 술후 3개월에는 7.0 kg 으로 체중이 증가되었다.

3) 症 例 3

3日된 남아로 심한 호흡곤란, 구토, 정색증을 主訴로 入院하였으며, 집에서 10개월 만삭으로 정상 분만하였다. 분만 직후 호흡곤란이 약 10분간 있었다고 하며, 흡기시 하흉부 및 우측흉부 늑간의 심한 함몰 및 양측 흉부에서 호흡음이 감소된 소견을 보였다. 또한 우측 폐엽에서 호흡시 수포음을 청취할 수 있었다.

理學的 所見 및 檢査 所見 ;

체중 ; 2.8 kg, 맥박 ; 128회 / 분, 호흡수 ; 64회 / 분, 체온 ; 38 °C, WBC ; 13100 / mm³, Hb ; 18 gm / dl, Hct ; 68 %였으며 흉부 단순 X-선 촬영상 좌측 늑강내에서 장관의 불규칙한 gas 음영을 볼 수 있었고 중격동의 우측으로의 전위 및 좌측폐의 무기폐, 좌측 횡경막의 去上을 보였다.



사진 1 : Right. Side posterolateral diaphragmatic hernia 환자에서 Levine tube 를 삽관한후 X-선 소견이다 (증례 2) .



사진 2 : Posterolateral diaphragmatic hernia 환자에서 측면 흉부 X-선 사진이다. 복부장기의 흉강내 탈출로 복강과 흉강의 연속된 gas 음영이 보인다 (증례 4) .

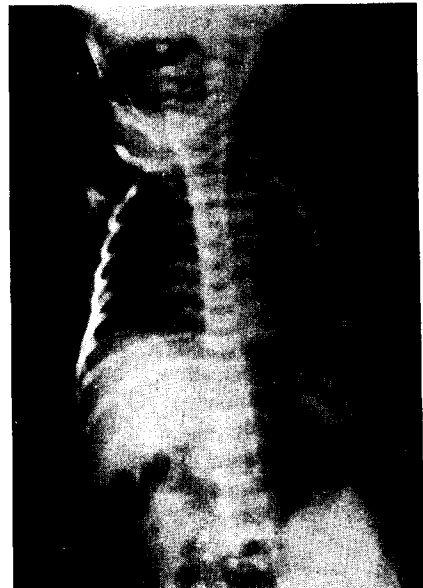


사진 3 : Posterolateral diaphragmatic hernia 의 흉부 단순 X-선 촬영이다. 복부장기의 흉강내 탈출로 인해 연속된 gas 음영이 복강 및 흉강에서 보인다 (증례 1) .

手術 및 手術 所見

기관 삽관후 경한 전신마취하에 좌측 제 6 늑간 후

측방 및 복부 좌측 정중선 절개를 시행하였으며, 좌측 늑막강내에서 위장, 비장, 췌장, 소장 및 대장이 발견되었으며 좌측 폐장의 미발육을 발견할 수 있었다. 복부장기를 정복시키고 횡경막 결손을 봉합하였다. 술후 1일째 호흡부전으로 사망하였다.

4) 症 例 4

4 일된 남아로 생후 1일부터 구토, 호흡곤란 및 중등도의 청색증이 있었으며 혼수상태로 입원하였다. 10 개월 만삭으로 정상분만 하였으며 청진상 우측 흉부에서 심 박동음을 들을 수 있었고 좌측 흉부에서는 호흡음을 청진할 수 없었다.

理學的 所見 및 檢査 所見 ;

체중 ; 3.1 kg, 맥박 ; 160 회 / 분, 호흡수 ; 64 회 / 분, 체온 ; 35 °C, WBC ; 14400/mm³, Hb ; 19.9 gm/dl, Hct ; 63 %였으며 흉부 X-線 소견상 좌측 늑막강내에 불규칙한 장관의 gas 상을 볼 수 있었으며 심음영이 우측으로 전위되어 있었고 복부에서는 직장 부위에 소량의 gas 음영이 보일 뿐 정상 gas 음영은 보이지 않았다.

手術 및 手術 所見 ;

기관 삽관후 경한 전신마취하에 좌측 상복부 중앙절개를 시행하였으며 복강내에서는 간장만이 발견되고 좌측 늑막강내로 전 장기가 돌출되어 있었고 횡경막 결손은 4×5 cm의 크기로 측후방에서 발견되었다. 좌측 폐장은 무기폐 상태였다. 조심스럽게 탈출된 장기를 정복하고 횡경막 결손을 봉합하였다. 흉관 (20 F°)을 좌측 늑막강내에 유치하고 복막 및 피부를 봉합하였다. 술후 4 일째 흉관을 제거하였으며 술후 6 개월에는 13 kg 으로 체중이 증가되어 있었다.

Ⅲ . 考 按

횡경막 탈장은 Ambros pare 가 1579 년 처음 traumatic diaphragmatic hernia 로 보고 했으며 Allison (1969) 에 이어 petit (1674-1750) 가 acquired varieties 와 congenital varieties 를 구분했으며 1769 년 Morgagni²¹⁾ 가 natural diaphragmatic opening 을 통한 diaphragmatic hernia 에 대해 발표를 했으며 1853 년 Bowditch³⁾ 가 생존자중 diaphragmatic rupture 진단을 처음 했으며 진단에 대한 clinical criteria 를 주장했고 Riofli 가 1886 년 diaphragm 의 열창된 부위를 통해 탈출된 omentum 을 정복했으며 Naumann(1888)

이 위장이 외상에 의해 좌측 횡경막을 통해 탈장된 것을 정복하였으며 근래에 와서는 선천성 및 후천성 횡경막 탈장의 수술 빈도가 증가를 보이고 수술수기도 보편화 되어 조기 진단하에 외과적 조치를 취하게 되어 사망률도 점차 감소하고 있다. Bochdalek hernia 는 제 10, 제 11 위 늑골부위에서 횡경막의 후늑골 부위에 선천적 결손으로 인하여 선천성 횡경막 탈장중 대부분을 차지한다^{13,19)}. 좌우의 빈도는 좌측이 90 %^{13,19)} 이며 남녀의 비는 남자가 2 : 1^{13,19)}로 남자에서 많은 것으로 보고되어 있다.

胎生學 ;

횡경막은 태생초기 (7~8 주) 에 복강과 흉강이 하나인 상태에서 전방에서부터 심장 하부로 횡행 중격이 형성되어 후방으로 성장해서 횡경막 중앙부에 Central tendon 및 dome 을 형성하고 태아 성장에 따라 횡행 중격은 체강의 측벽과 늑골 조직 및 근육과 함께 전측방으로 융합되고 후방으로 dorsal mesentery 의 원시 종격동 및 심낭 (중배엽) 과 융합하게 된다. 따라서 전후방부가 형성되며 양측 후방부는 장래의 흉강과 복강이 서로 소통된 채로 남아있게 되며 이 개방공을 Bochdalek 氏 孔이라고 부른다. 이 Bochdalek 氏 孔은 측방에서부터 흉복막 조직의 내측 성장이 진행되므로 폐쇄되는데 처음에는 늑막과 복막의 얇은 막으로 형성되어 있다가 후에 경부 근절에서 유래된 근 섬유조직이 두개의 막층 사이로 성장해 나와 완전한 횡경막을 이루게 된다. 이와같은 발육과 정중횡경막의 융합이 지연 또는 불완전하게 되면 결손부가 남게 되고 이는 특히 측후방에 많다. 이 결손부를 통해 복강 내의 장기들이 압력이 낮은 흉강내로 탈출되면 태생기에 Embryonic lung buds 의 정상 발육을 억제하게 되고 이로인해 폐의 발육부전을 초래할 수 있다. 또한 태생 10 주에 중장 (中腸) 이 비정상적으로 복강에 조기 환원되거나 위장관의 정상 회전을 마치기 전에 흉강내에 물입되면 회전 이상이 남게 된다고 한다.

臨床症狀 및 理學的 所見 ;

증상은 생후 24 시간 이전에 71 %, 24 시간 이후에 29 %에서 나타나며 경우에 따라서는 성인에서도 나타난다²⁴⁾. 주로 호흡곤란, 청색증, 심장의 우측 전위가 나타나며 Cerilli⁶⁾ 는 병변측 흉부의 호흡을 감소, 구토, 설사, 흉부에서의 장 유동음, 장 폐쇄증 등이 나타나며 타진상 탁음, 발열 및 중등도의 탈수증을 볼 수 있었다고 했다 (Table - I) (Table - II) (Table-III).

신생아기를 지나고 증세가 나타나는 경우에는 발육장애, 간헐적 구토, 점진적인 호흡장애^{19,23)} 를 나타낸다.

Table I. Congenital Bochdalek Diaphragmatic Hernia: patient distribution and survival

Years	age: more than 24 hr.			age: less than 24 hr.	
	n	n (% of Total)	Survived (%)	n (% of Total)	Survived (%)
Reviewed					
1970 - 1973	30	11 (37)	11 (100)	19 (63)	10 (53)
1974 - 1977	32	8 (25)	8 (100)	24 (75)	9 (38)
1978 - 1981	31	8 (26)	8 (100)	23 (74)	9 (40)
Total	93	27 (29)	27 (100)	66 (71)	28 (42)
Survival (% of Total)	55 (59)				

Children's Hosp Pittsburgh, Pa 의 Eugene S. Wiener¹⁰⁾ 가 Central Surgical Association 제 39 차 회의에서 발표한 환자의 빈도를 발표한 것이다. 생후 24 시간을 전후로 총 93名中 24 시간 전에 발생한 예가 71% (66名) 24 시간 후에 발생한 예가 29% (27名)이다. * n = number

Table II. Physical Examination in Congenital Bochdalek Hernia.

	%	No. of cases
Decreased breath sounds on side of hernia	68	24
Mediastinal shift	51	18
Cyanosis	51	18
Dullness on side of hernia	28	10
Bowel sounds in chest	23	8
Tachypnea	17	6
Scaphoid abdomen	11	4
Huperresonance on side of hernia	8	3
Death on arrival	3	1

Cerilli⁶⁾ 에 의한 Congenital Bochdalek hernia 의 이학적 검사 및 증상.

Table III. Symptoms of congenital Bochdalek Hernia

	%	No. of cases
Cyanosis	77	27
Respiratory distress	68	24
Vomiting	6	2
Fever	6	2
Diarrhea	3	1
Stridor	3	1
Abdominal pain	3	1
Incidental finding	3	1

Cerilli⁶⁾ 에 의한 Congenital Bochdalek hernia 의 이학적 검사 및 증상.

Ladd¹⁷⁾ 는 신생아에서 호흡곤란, 청색증이 있으면서 구토가 있으면 Bochdalek hernia 를 의심하라고 했으며, 심장의 우측 전위, 타진상 좌측 흉부의 탁음 및 복부의 단상 (Scaphoid abdomen) 등의 소견으로 조기에 발견할 수 있다²⁾.

흉부 X-선 촬영으로 약 85%에서 진단이 가능하다고⁶⁾ 보고되어 있으며 흉강 내에서 장관의 gas 상을 볼 수 있고 종격동의 반대쪽 전위 및 병변측 폐의 위축, 횡격막의 상승을 볼 수 있다. 측면 촬영에서는 흉강내 복부장기의 gas 상 및 연속된 장의 음영이 단순 흉부 X-선 촬영과 대조적으로 비교적 명확히 나타난다.

탈장 진단에 의심이 갈 때에는 Barium을 사용한 조영제 검사로 확진이 가능하다.

處理 및 혈액학 ;

조기 진단 및 진보된 치료, 마취 기술과 호흡 보조요법의 발달에도 불구하고 아직도 생후 24 시간 이내에 수술받은 선천성 Bochdalek 탈장환자의 수술 생존율은 호전되지 않고 있다. 또한 조기 진단과 숙달된 치료팀에 의한 조속한 외과적 처치에도 나이가 어리면 어릴수록 예후가 나쁜 것으로 되어 있다. 예전에는 이러한 높은 치사율이 병변측 폐장의 발육부전에 기인한 호흡부전때문이라고 하였으나 최근의 연구 결과는 폐장의 고혈압과 지속된 태생기 순환 (PFC=Persistent Fetal Circulation) 에 기인한다고 한다. 호흡능력의 결핍으로 사망하는 신생아도 있지만 더욱 빈번한 결과는 폐장 고혈압으로 Rt. to Lt. Shunting이 일어나 수술 짧은 기간의 증세 호전후 악화되어 저 산소증으로 사망하게 된다.

1979년 부터 Bochdalek 탈장을 가진 신생아에서 지속된 태아 순환을 차단하려는 의도로 많은 약제 및 체외 순환 요법 (ECMO = Extracorporeal membrane oxygenation) 을 보조요법으로 사용하여 생존율을 높임으로서 미래의 치료에 밝은 전망을 보여주고 있다¹⁰⁾.

수술 당시 생후 24 시간 미만의 신생아가 술후 높은 사망율을 보이는 것은 늑막강내에 붙임된 장기가 fetal lung buds 를 압박하여 폐장의 발육부전 및 호흡 불충분을 유발시키기 때문이라고 했다. Dibbins & Wiener⁸⁾, Collins⁷⁾ 는 이들 신생아의 탈장된 장기의 정복후 잠간 동안 상태가 호전되어 정상 혈액 가스상을 보이다가 Rt. to ct. Shunting 의 증가 및 hypoxemia, acidosis 를 지나 마침내는 사망하는 것을 관찰하고 짧은 기간동안 상태가 호전되는 기간을 "honey moon period" 라고 했는데 이는 low inspired oxygen 으로 정상 혈액상을 보이는 때다. 그 후에 pulmonary vasculature 의 hyperactivity, 폐장 고혈압, 폐혈류의 감소, Rt. to Lt. predactal or ductal shunting 이 발견된다. 이런 현상은 PFC 이라고 했는데 많은 요인이 pulmonary vascular resistance 를 증가시키는 trigger 작용을 하지만 그중 hypoxemia, acidemia, alveolar hypoxia, percapnea 그리고 increased transcapillary pressure 가 가장 중요한 원인이 되는 것이다^{15,22)}. Naye¹⁸⁾ 는 Bochdalek 탈장을 가진 신생아의 terminal pulmonary arteriolar 에서 증가된 muscle mass 를 보고했으며 pulmonary vessel 의 수가 감소되고 muscle cell 이 더 distal resistance vessel 에 extension 된다는 보고도 있다. 이러한 변화가 postnatal triggers 와 함께 감소된 vascular bed 를 지나 normal or subnormal right heart output 시키 다음에 postnatal period 를 잠깐 확립되었다가 fetal circulation 으로 다시 돌아가게 만든다. 따라서 출생 12-24 시간 후에 증상이 발현되는 경우는 폐장 발육에 태생기 압박이 적었으며 폐장의 해부학적 구조와 출생후 폐순환생리에 영향을 적게 미치기 때문에 탈출된 복강장기가 공기로 확장된 후에 증상이 나타난다. 이때는 신속한 탈장의 정복으로 100% 생존율을 얻을 수 있다. 아주 출생 초기에 증상이 나오면 persistent fetal circulation syndrome 이 발생할 위험이 높게 된다. 이런 경우 Ein⁹⁾ 은 현재 42%의 생존율을 보고했으며 심한 폐장 발육부전을 가진 환자들이다. 그리고 심하게 fetal lung buds 를 압박하여 양측 폐장 발육부전을 일으키는 경우 더욱 위험율이 높아지게 된다. 현재는 술후 고위험도 환자의 경우 여러 연구센터에

서 술전 또는 술후 예후에 대한 지침을 마련했으며 가장 신빙성이 있는 것으로는 shunt fraction 과 Blood gas analysis 를 이용하여 pharmacologic therapy 의 적용 여부를 결정하고⁸⁾ Respiratory distress syndrome 과 PFC \bar{c} CDH, PFC \bar{s} CDH 의 경우 예후를 예측할 수 있는 NP II (neonatal pulmonary insufficiency index = Comparing FiO_2 to O PH) 를 계산, 위험도가 높은 환자는 pharmacologic therapy 에 좋은 반응을 보일때 까지 (2~3 일 동안) ECMO 을 이용하여 높은 생존율을 얻고 있다. 또한 CDH repair 후에 환자의 상태가 악화되면 PFC 치료에 역점을 두어 PDA 를 걸찰하고 폐쇄동맥을 확장시키는 약제를 사용한다. (Chlorpromazine, Tholazoline, PGE₁, Acetylcholine, methylprednisolone, morphine 등). 또한 pharmacologic support 로 반응이 좋지 않을 때는 PFC control 이 pharmacologically 양호한 반응을 얻을 때 까지 ECMO 을 사용하는 것이 이상적인 치료 방법이다. ECMO support 를 하면 PDA 혹은 난원공을 통한 Rt. to Lt. shunt 가 감소하거나 없어지게 된다. 즉 폐동맥 혈류량이 감소되며 유심방압이 감소하게 되어 따라서 병변측 폐장의 확장으로 alveolar size 가 커지게 되어 결국 환기가 증가된다. 그 결과 systemic oxygenation 이 증가되고 ductal flow 가 감소되며 pulmonary vascular resistance 가 감소되어 자연적으로 PDA 가 폐쇄되며 폐기능이 정상적으로 돌아오게 되어 (대개 2~3 일 후에 이러한 반응이 온다) low FiO_2 , low peak inspriatory flow 를 사용하는 mechanical ventilator 를 이용할 수 있다.

治 療 ;

대부분 신생아에서 많이 발견되며 또한 심장장애를 동반하는 경우가 많아 조기진단 및 조기수술이 치료에 중요하다. 외과적 처치는 개복, 개흉, 개흉복 등 3 가지 방법이 있으며 개복시는 위장관 기형의 발견과 교정이 용이하고 수술조작이 간단하나 흉부내 기형을 발견할 수 없으며 절개 부막의 봉합이 어렵고 우측 횡경막 탈장시는 간에 의해 수술시야가 나쁘고 결손부위 노출과 봉합이 어렵다. 개흉으로는 수술시야는 좋으나 위장관의 기형을 발견할 수 없고 탈장의 정복도 어렵다. 개흉복으로 이상의 단점은 없으나 수술이 광범위하여 환자에게 부담이 큰 단점이 있다. 일반적으로 개복법을 많이 사용하고 있으며^{19,25)}, 술후 intensive care 면에서 생후 24 시간 이내에 증상이 발현된 환자에서 여러 보조요법이 사용되는데 최근에는 전에 이용되던 pharmacologic support 에 ECMO 를 추가하여 사용하여 생존율을 더 높

Table IV. Result of pharmacologic and ECMO treatment of patient with PFC

	n (drug)	PR	CR	Surviver
Pharmacologic				
Dibbins	2 (MP, C)	1	1	1
Levy	1 (T)	-	1	
Collins	6 (T, C, A)	3	3	3
Moodie	2 (T)	1	1	1
Shochat	7 (T)	2	4	4
Ein	8 (T, C, A)	1	4	5
Stevens	19 (T)	4	2	2
Eugene S. Wiener.	30*	15	8	7
Total	66	25 (38%)	24 (36%)	24 (26%)
ECMO				
Bartlett/German	4	3	1	1
Kurmmel	2	-	2	2
Eugene S. Wiener	8	3	2	4
Total	14	6 (43%)	8(57%)	7 (50%)

T: Tholazoline. MP: methyl prednisolone. C: Chlorpromazine. A: Acetylcholine PR: Partial Response. CR: Complete Response.

*: T. MP. C. A. PGE₁ and morphine. PGE₁: Prostaglandin E

Eugene S. Wiener가 Children's Hosp. Pittsburgh. Pa에서 High risk가 예측되는 환자에
서 수술후 Pharmacologic and ECMO 보조요법하에 향상된 생존율이다.

이고 있다 (Table IV). 증례 3의 경우 폐장의 발육부
전으로 술후 발생하는 폐장의 고혈압과 지속된 태생기
순환을 최근 추가된 약물요법 및 체외순환법을 술후 보
조요법으로 이용했다라면 더욱 더 좋은 결과를 얻을 것
으로 본다.

結果 및 예후 ;

CDH를 가진 infant의 50%가 생후 첫 12시간 이
내에 frustration 및 빈번한 lethal alterations of ra-
lmonary circulation을 나타낸다. 조기에 좀더 신빙성
있는 진단만이 보다 적극적이고 정확한 치료를 시작할
수 있으며 PFC의 증상이 나타나면 high risk에 대한
pharmacologic therapy를 시행하고 이때 좋지 않으면
pharmacologic agent에 대한 반응이 좀더 양호할 때까
지 ECMO를 사용하여 술후 생존율에 있어 과거보다 좋
은 결과를 얻을 수 있다 (Table V).

IV. 結 論

이와 같이 경희대학교 의과대학 교실에서 선천적으로
발생한 Bochdalek 탈장 4例를 치험하였기에 문헌고찰

과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Allison, P.R., : *The Diaphragm. In Surgery of the Chest., 2nd Ed., p. 243, W.B. Saunders Company, Philldelphia, 1969.*
2. Baffes, Thomas G. : *Diaphragmatic hernia in pedia-
truc syrgery, wil. 1, p 251, The year book publishers,
Inc., Chicago, 1962.*
3. Bowditch, H.I. : *Diaphragmatic hernia, Buffalo
Med. J., 9:1. 1853.*
4. Carl, W., Sheer, and John L. Linville : *Congenital
diaphragmatic hernia through formaen Bochdalek.,
Arch. Surg., 91:823-828*
5. Cimma R, Reisenberg H, White J J : *A simple objec-
tive system for early recognition of overwhelming
neonatal respiratory distress. J. Pedria. Surg. 15:
581-5, 1980.*
6. Cerilli, G.J. : *Foramen of Bochdalek hernia, Ann.
Surg., 159:385-389, 1964.*
7. Collins D.L., Pomerance J.J., Turner S.W., Pappel-

- baum S.J. : *A new approach to congenital posterolateral diaphragmatic hernia.* *J. Pediatr. Surg.* 12:149-56, 1977.
8. Dibbins A.W., Wiener E.S. : *Mortality from neonatal diaphragmatic hernia.*, *J. Pediatr. Surg.*, 9:653-62, 1974.
 9. Ein S.H., Barker G., Olley P., Shandling B., Simpson J.S., Stephens C.A., Filler R.M. : *The pharmacologic treatment for newborn diaphragmatic hernia. 2 year evaluation.* *J. Pediatr. Surg.* 15:384-94, 1980.
 10. Eugene S., Wiener M.D. : *Congenital posterolateral diaphragmatic hernia. : New dimensions in management.* *Surgery*, 92:4, 670-681, 1982.
 11. German J.C., Bartlett R.H., Gazzaniga A.B., Huxtable R.F., Amile R., Sperling D.R. : *Pulmonary artery pressure monitoring in persistent fetal circulation. (PFC),* *J. Pediatr. Surg.* 12:905-12, 1977.
 12. Grage T.B., MacLean, L.D., Campbell G.S. : *Traumatic rupture of the diaphragm, a report of 26 cases.* *Surgery*, 46:669, 1959.
 13. Gravier L. : *Congenital diaphragmatic hernia,* *South Med. J.*, 67:59, 1974.
 14. Greenwood R.D., Rosenthal A., Nadas A.S. : *Cardiovascular abnormalities associated with congenital diaphragmatic hernia.* *Pediatrics*, 57:92-97 1976.
 15. Hardesty R.L.L., Griffith B.P. Debski R.J., Jefferies M.R. Borovetz H. S. : *Extracorporeal membrane oxygenation. Successful treatment of persistent fetal circulation following repair of congenital diaphragmatic hernia.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:556-63, 1981.
 16. Gross R.E. : *The surgery of infancy and childhood.* D.P. 428-440, W.B. Saunders company, Philadelphia, 1953.
 17. Ladd W.E. : *Congenital diaphragmatic hernia.* *New England J. Med.*, 233:917, 1940.
 18. Levine D.L. : *Morphologic analysis of pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia.* *J. Pediatr.*, 92:805-9, 1978.
 19. Marvin Pomerantz : *The diaphragm. In the Gibbon's Surgery of the chest.* 3rd Ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, p 790, 1976.
 20. Mishalany H.G., Nakada K., Wooley M.W. : *Congenital diaphragmatic hernias. Eleven years experience.* *Arch. Surg.* 114:118-23, 1979.
 21. Morgagni G.B. : *Seats and caused of disease.* *Zellts 54, Monograph on hernia of diaphragm.*, 1769.
 22. Saw E.S. Aebegast N.R., Commer T.P. : *Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in children.* *Calif. Med.* 119:6 1973.
 24. Sotton J.P, Carlisle R.B., Stephenson S.E. : *Traumatic diaphragmatic hernia,* *Ann. Thorac. Surg.* 10:180, 1970.
 25. Thomas T.V. : *Congenital eventration of diaphragm.* *Ann. Thorac. Surg.* 10:180, 1970.
 - 26) 崔秉茂, 金振燾, 許滿, 申永, 白善行 : 좌측 횡경막내 장탈출증 2 예 대한외과학회지. 8:7.1966
 - 27) 李世淳, 徐相賢, 金學洙外 : 선천성 횡경막 기형. 대한외과학회지잡지. 10:431-435. 1968.
 - 28) 金海泰, 趙成慶, 金龍雲, 沈英輔 : 성인에 발생 한 Bochdalek 허니아. 대한외과학회지. 12:30. 1970.
 - 29) 尹秉宅, 李正善, 姜大, 孫基燮 : 선천성 횡경막 탈장증. 대한외과학회지. 14-173. 1972.
 - 30) 金慶愛, 李京姬, 金善元, 金奎煥, 金玉洙, 朴容喆 : 선천성 우측 횡경막 탈장증. 대한외과학회지. 10:431-435. 1968.
 - 31) 배인근, 박수하, 안재두, 유세영, 이상주, 안치열, 이영인 : 우측 Bochdalek hernia. 대한흉부의과학회지. Vol. 6 No.1 109-112. 1973
 - 32) 金炳노 : Bochdalek 氏孔을 통한 선천성 횡경막 탈장증 1 예 : 대한흉부의과학회지. Vol.7 No.1:127-132. 1974
 - 33) 조규석, 조범구, 홍승록 : 횡경막허니아 (20 예 보고) 대한흉부의과학회지. Vol.11 No.4. 1978.