

## 영아 Bochdaleck 탈장의 임상적 고찰

이 성 철\* · 성 숙 환\*\*

— Abstract —

### 22 Bochdaleck's Hernia in Infant — A Clinical Review —

Seong-Cheol Lee, M.D.\* and Sook Whan Sung, M.D.\*\*

Authors carried out a retrospective study in 22 infants with Bochdaleck's hernia who were operated upon, the results are; 1) the male to female ratio was 2:1 and the incidence of left side was threefold prevalent than right, 2) the chief complaint of those who were operated upon in neonatal period was dyspnea and diagnosis was possible by chest A-P, 3) primary repair was possible except one patient in whom a prosthesis was used. 4) complication occurred in 41% and pulmonary complication was most common including 5 pneumothorax, 5) mortality rate was 14%, the deaths occurred in infants who were operated upon within 48 hours of life and the lesion was left without sac, the defect was larger than average and all died within 72 hours after operation.

#### I. 서 론

Bochdaleck 탈장은 횡경막 형성전에 태아의 복부 밖에 있던( extracoelomic phase) 장기가 돌아오거나<sup>1)</sup> 횡경막 형성이 완전하지 않으면<sup>2)</sup> 복부장기가 흉강내로 탈장하게 되는 질환으로 흉강내로 탈장한 장기가 발육하는 폐를 압박하게 되어 동측 폐의 발육부전을 초래하며 심한 경우 반대측 폐의 발육부전을 초래하게 되어 신생아에서 심한 호흡곤란을 일으키는 질환이며 진단은 증상과 흉부X-선 촬영으로 간단히 내릴 수 있지만 조기수술에도 불구하고 높은 사망율을 보이는 질환이다. 신생아 시기에 많은 예를 치험한 우리나라 문헌

이 드물어 저자들은 서울대학교병원 소아외과에서 치험한 예를 임상분석하여 보았다.

#### II. 대상 및 방법

1980년 1월부터 1985년 12월까지 6년간 서울대학교병원 소아외과에서 수술한 22명의 Bochdaleck 탈장 환아를 대상으로 하여 성별, 나이, 발병시기, 수술시기, 수술소견, 수술방법, 동맥혈가스분석, 합병증, 사망률 등을 관찰하였고 사망에는 어떤 특징을 가졌나 조사하여 보았다.

#### III. 결 과

연령 및 성별분포 출생지후 호흡곤란이 발생하여 생후 48시간 이내에 수술을 받은 예가 7예이며, 생후 48시간 이후에 수술을 받은 환아가 15예로서 이중 4주 이하가 7예 1세 이상은 2예이며 제일 나이는 17개월이었다. 성별분포는 남자가 15예, 여자가 7예로 남녀비는 약 2:1이었다(Table 1). 증상 및 발병시기 19예에서 주증상이 호흡곤란이었

\* 서울대학교 의과대학 외과학교실

\* Department of Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

\*\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

본 논문은 1987년도 서울대학교 병원 임상 연구비의 일부 보조를 받음.

1987년 11월 3일 접수

**Table 1. Age & Sex Distribution**

Age at admission	Sex		Subtotal
	M	F	
1 day	5*	2	7
≤ 4 Week	4	3	7
> 4 Week	6	2	8
Total	15 cases	7 cases	22 cases

\* 3 operative mortality among 5

으며 이중 9예에서 생후 12시간내에 증상이 발생하였으며, 5예에서는 생후 2일째 증상이 나타났고 나머지 5예는 내원전 호흡기 감염후 호흡곤란이 발생했다. 주증상이 성장장애인 예가 2명이고 이들의 나이는 각 6개월 및 17개월이었고, 나머지 한예는 3개월된 여아로 감기로 흉부X-선을 찍고 횡경막 탈장이 우연히 발견되었다.

진단 및 발생부위 진단은 호흡곤란이 있는 경우 증상과 흉부X-선 검사로 쉽게 내릴 수 있었으며 성장장애가 주소였던 2예에서는 모두 우측에 발생하였는데 이들에서는 Barium 을 이용한 위장관 조영술이 시행되었다.

발생부위는 좌측이 16예, 우측이 6예로 좌측에서 73% 발생하였고, 우측은 27%이며 양측성은 없었다. 생후 48시간내에 수술을 받은 경우는 모두 좌측이었고 3개월 이후에 내원한 7예중 5예가 우측이었다. 우측 6예중 5예가 남자이었고 좌측 16예중 12예가 남자이었다.

수술소견 탈장낭이 있는 경우가 7예로 전부 생후 48시간 이후에 입원한 환아였고 탈장된 장기는 좌측의 경우 간 또는 췌장이 탈장된 예도 있었고 우측의 경우 신장이 탈장된 경우가 있었다(Table 2).

결손의 크기는 2cm 정도의 작은 것부터 거의 남아 있는 횡경막이 없는 경우까지 다양했으며 사망 예의 경우 5cm 이상이었다(Table 3). 좌측인 경우에서 1예에서 좌폐 무발육증이 있었고 1예에서는 동측 폐엽 sequestration 이 발견되었다. 교액된 장기는 발견되지 않았다.

수술방법 좌측 16예중 11예에서는 개흉술을 시행하였고 5예에선 개복을 하였으며 우측인 경우 6예 전부에서 개흉술을 시행하였다. 개흉술의 경우 좌측은 제 8번늑간으로 우측인 경우 제 6번늑간으로 개흉했으며, 개복술의 경우 전부 늑골하절개를 시행하였다.

**Table 2. Herniated content**

Herniated Organ	No. of Cases	
	Left	Right
Stomach	14	1
Small bowel	15	5
Colon	15	4
Spleen	9	0
Liver	1	3
Kidney	1	1
Pancreas	1	0

**Table 3. Diameter of defect**

Size	Age at Admission		Site	
	≤ 4 week	> 4 week	Right	Left
	No. of Patients			
2 - 5 cm	6	8	5	14
Above 5 cm	8	0	1	8
Total	14	8	6	22

탈장낭은 전부 제거하였으며, 결손부위는 왼쪽 횡경막이 거의 남아 있지 않은 1예에서는 prosthesis 를 사용하였고 나머지 21예에서는 전부 일차 봉합술이 가능하였다. 흉벽쪽에 봉합할만한 횡경막이 남아 있지 않을 때는 늑골의 골막을 이용하여 봉합하였다. 봉합사는 3-0 black silk 혹은 polypropylene 을 썼으며, interrupted suture 혹은 pledget 를 이용한 horizontal mattress suture 를 시행하였다. 폐엽 sequestration 이 있던 예에서는 절제술을 시행하였으며 충수절제가 가능한 경우 충수절제술을 시행하였고 흉관은 동측에 전예에서 삽입하였다. 그외 추가수술이 필요한 경우는 없었다.

호흡보조 생후 4주이내의 환아 14예에서는 모두 기계적 호흡보조를 해주었으며, 생후 1개월 이상의 환아 8예에서는 5명에서 기계적 호흡보조를 해주었다. 폐합병증이 생기지 않은 경우 모두 48시간 이내에 기계적 호흡보조가 필요없어졌다. 폐합병증이 생긴 경우에는 기계적 호흡보조가 사망예를 제외하면 평균 9.6일 필요하였다.

동맥혈가스분석 술후 처음 실시한 동맥혈 가스분석은 사망한 3예에서는 흡입가스 산소분할(FiO<sub>2</sub>) 0.5에서 산소분압이 40 torr 이하였으며 (24.3, 38.5, 35.2) 폐포동맥혈간산소분압차(A-a DO<sub>2</sub>) 가 흡입가스산소분할

을 1.0으로 증가시켰을때 500 이상이었고, 생존예에서는 흡입가스산소분압이 0.5에서 동맥혈 산소분압이 최저 65 torr에서 최고 220torr이었으며 평균 143 torr이었다. 탄산가스분압은 사망예에서는 평균 52 torr이었으며 생존예에서는 평균 39 torr였다. pH는 사망예 평균이 7.36이고 생존예 평균은 7.37이었다.

술후 합병증 합병증은 9명(41%)에서 발생했으며 폐합병증은 7명에서 발생하였고, 기흉이 5예(23%)에서 발생했으며 동측에 4예 반대측에 1예 발생하였다. 폐부종이 1예 폐염이 2예 수흉이 1예에서 발생하였으며 기복증(pneumoperitoneum) 1예 창상 감염이 1예 있었고, 횡경막탈장 재발은 좌측에 1예 있었으나 재수술후 별문제없이 퇴원하였다. 1예에서는 과사성장염 후유증으로 인한 S결장 협착이 생겨 퇴원 한달뒤 협착 부위 절제 및 장문합술을 받았다.

동반기형 및 가족력 선천성 횡경막탈장에 수반되는 장회전 이상, 폐발육부전 등을 제외하면 동측폐엽 sequestration 1예 및 서혜부탈장 1예의 동반기형이 있었고 가족력은 특이한 사항이 없었다.

사망을 3명이 사망하여 사망율은 14%이며 3예 모두 출생직후 호흡곤란이 발생하고 48시간 이내에 수술 받았으며 술후 각각 5시간 18시간 및 68시간만에 사망했고 모두 남자이고 좌측 횡경막 탈장이었다. 결손크기는 약 5 cm, 7 cm, 10 cm로 큰편이었으며, 탈장낭은 모두 없었고 술후 동맥혈가스분압은 산소분압이 40 torr 이하이고 탄산가스분압은 평균 52 torr였다.

#### IV. 고 안

저자의 경우 전체 사망율은 14%로서 Johnson<sup>3)</sup>, Mishalany<sup>4)</sup>, Sawyer<sup>5)</sup>, 최<sup>6)</sup>등의 22%~46%보다 적었으나 이는 신생아의 예수가 상대적으로 적은데 기인한다고 생각된다. 생후 48시간 이내에 수술 받은 7예의 사망율은 43%로서 이는 Johnson<sup>3)</sup>, Schochat<sup>7)</sup>, Manthei<sup>8)</sup> 등과 비슷한 결과를 보였다. 선천성 횡경막탈장에서의 사망은 폐의 발육부전과 지속성 태생순환에 기인한다<sup>9,10)</sup>. 폐의 발육부전은 장기의 흉강내 탈장으로 폐가 발육하지 못하는 것으로 동측은 언제나 정도의 차이는 있으나 생기고, 생존은 반대측 폐가 얼마나 발육부전이 있나에 의해 좌우된다. Nguyen<sup>11)</sup> 등에 의하면 사망한 예에서 양측 폐의 무게는 기대치의 0.33밖에 되지 않았다 하며 많은 사람들이 사망의 원인이 폐의 발육부전이라고 생각하고 있다.

Schochat<sup>7)</sup> 등은 폐의 발육부전보다 지속성 태생순환이 사망의 주원인이라 주장하고 있다. 태생성순환을 동맥관개존을 결찰함으로써 일부 차단, 좋은 결과를 보았다고 Collins<sup>12)</sup>는 주장하였으나 다른 저자들은<sup>13,14)</sup> 이를 인정하지 않고 있다. 즉 횡경막 탈장시 폐조직의 소동맥 수가 정상보다 감소해 있으며 소동맥 벽의 근육층이 정상보다 두꺼우며 저산소증과 산혈증에 민감한 동맥벽 근육이 수축함으로써 악순환이 계속되어 사망하게 된다고 하였다.<sup>13,14)</sup> 저자의 경우 5시간과 18시간만에 사망한 2예는 폐발육부전에 의한 것이고 68시간만에 사망한 예는 지속성태생순환에 의한 것이라고 생각된다. Sawyer<sup>5)</sup>는 중탄산염의 조기 투입과 고빈도호흡보조(high frequency ventilation)으로 생존율을 향상시켰다 했으며 Bloss<sup>9)</sup>는 Tolazoline을 사용하여 치료성적이 나아졌다 했으며 Bartlett<sup>14)</sup>, Hardesty<sup>13)</sup> 등은 extracorporeal membrane oxygenation(ECMO)를 이용하여 예전 기준으로는 소생 가능성이 없는 환아를 살릴 수 있었다 보고했다.

Tolazoline 등 약물사용, 고빈도호흡 및 ECMO 등이 생존이 힘들었던 예들에서 몇명의 환자들을 구할 수 있었으나 양측 폐의 심한 발육부전에서는 환자를 구할 수 없으며 반대측 폐의 발육부전이 심하지 않을때만 가능하지 않나 생각된다.

Bochdaleck 탈장은 횡격막중 제일 늦게 막히는 좌측 후방에 잘 생기며<sup>6)</sup> 우측이 좌측보다 먼저 형성되므로 우측에 적게 생긴다<sup>15)</sup> 하였는데 이는 저자들의 결과와 일치한다. 치료는 수술이나, Sakai<sup>16)</sup>, Carlidge<sup>17)</sup>, Boles<sup>18)</sup> 등은 수술전에 환자의 상태를 호전시켜 수술하는 것이 응급수술보다 생존율이 높다고 하였다. 수술방법은 Johnson<sup>3)</sup> 등은 좌측의 경우 개흉술을 주장하고 Campbell<sup>15)</sup> 등은 우측에서 개복술을 주장하였으나 수술방법 자체는 생존에 큰 영향을 미치지 않는다.

Bochdaleck 탈장은 증상과 흉부 X-선으로 간단히 진단할 수 있으나 술후 생존은 폐의 발육 정도와 밀접한 관계가 있으며, 수술전 환자의 상태를 호전시킨후 수술하는 편이 낫고 술후 저산소증, 산혈증을 예방하고 필요하면 Tolazoline을 투여하여야 하며 수술은 좌측은 개복술, 우측은 개흉술이 적절하다고 생각한다.

#### V. 결 론

1 세이하인 22예의 Bochdaleck 탈장을 분석한 결과, 1) 남자에 호발하며(남녀비 2:1), 좌측 횡격막에서 우

측에 비해 약 3배 정도 많았고, 2) 신생아시기에 수술 받은 환아는 모두 호흡곤란 때문에 내원하였고 진단은 흉부X-선 촬영으로 가능하였으며 3) 1예를 제외하고는 일차 봉합술이 시행되었고 탈장낭은 32%에서 있었으며 4) 합병증은 41%에서 발생하였고 폐에 관련된 것이 대부분이며 기흉은 23%에서 생겼고, 5) 사망예는 3명(14%)이었으며 전부 출생후 48시간 이내에 수술받았고, 탈장은 좌측에 발생하였고 탈장낭은 없었으며 탈장공의 크기는 평균보다 컸고 술후 72시간 이내에 사망하였다.

## REFERENCES

1. 김우기 : 임상소아외과학, 초판, 일조각, 1979, p.95.
2. Anderson KD: *Pediatric Surgery, 4th ed. Year book medical publishers, Chicago, 1986, p 590*
3. Johnson DG, Deaner RM, Koop CE: *Diaphragmatic hernia in infancy: Factors affecting the mortality rate. Surgery 62:1082, 1967*
4. Mishalany HG, Nakada K, Wooley MM: *Congenital diaphragmatic hernias. Arch Surg 114:1118, 1979*
5. Sawyer SF, Falterman KW, Goldsmith JP, Arensman RM: *Improving survival in the treatment of congenital diaphragmatic hernia. Ann Thor Surg, 41:75, 1986*
6. 최승훈, 황의호.: 선천성 횡격막 기형에 대한 임상적 고찰, 대한외과학회지 27 : 294, 1984
7. Shochat SJ, Naeye RL, Ford WD, Whitman V, Maisels MJ: *Congenital diaphragmatic hernia. Ann Surg 190:332, 1979*
8. Manthei U, Veucher Y, Crowe CP: *Congenital diaphragmatic hernia: Immediate preoperative and postoperative oxygen gradients identify patients requiring prolonged respiratory support. Surgery 93:83, 1983*
9. Bloss RS, Aranda JV, Beardmore HE: *Congenital diaphragmatic hernia: Pathophysiology and pharmacologic support. Surgery 89:518, 1981*
10. Bohn DJ, James I, Filler RM, Ein SH, Wesson DE, Shandling Stephens C, Baker GA: *The relationship between PaCO<sub>2</sub> and ventilation parameters in predicting survival in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 19:666, 1984*
11. Nguyen L, Guttman FM, Chadarevian JP et al.: *The mortality of congenital diaphragmatic hernia. Ann Surg 198:776, 1983*
12. Collins DL, Pomerance JJ, Travis KW, Turner SW, Pappelbaum SJ: *A new approach to congenital posterolateral diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 12:149, 1977*
13. Hardesty RL, Griffith BP, Debski RF, Jeffries MR, Borovetz HS: *Extracorporeal membrane oxygenation. J Thorac Cardiovasc Surg 81:556, 1981*
14. Bartlett RH, Andrews AF, Toomasian JM et al: *Extracorporeal membrane oxygenation for newborn respiratory failure: Forty-five cases. Surgery 92:425, 1982*
15. Campbell DN, Lilly JR: *The clinical spectrum of right Bochdalek's hernia. Arch Surg 117:341, 1982*
16. Sakai H, Tamura M, Hosokawa Y et al.: *Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 111:432, 1987*
17. Cartledge PHT, Mann NP, Kapila L: *Preoperative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 61:1226, 1986*
18. Boles E T, Schiller M, Weinberger M: *Improved management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. Arch Surg 103: 344, 1971.*