

선천성 좌측 횡격막 무발육증 수술치험 1례

이 종 락* · 이 신 영*

—Abstract—

Congenital Agenesis of Left Diaphragm : Surgical Repair —Report of a Case—

Jong Lak Lee, M.D.^{*}, Shin Yeong Lee, M.D.^{*}

Agenesis of the hemidiaphragm is unusual congenital anomaly associated with a high mortality. A case of congenital agenesis of left diaphragm was experienced in 22-day old male patient who was dyspneic and cyanotic on admission.

Emergency exploration through the left eighth interspace thoracotomy showed complete agenesis of the left diaphragm. The stomach and transverse colon covered with peritoneal sac was partially herniated into left hemithorax. The left lung was slightly hypoplastic. This neonate had no intestinal malrotation. The defect was reconstructed using Dacron graft. Dacron patch was sutured with interrupted Ethibond to chest wall anteriorly, esophagus aorta and costomediastinal sinus medially, and the tenth rib posterolaterally.

Postoperatively, Extubation was performed at 1st day, but some respiratory difficulty was noted. Severe dyspnea was occurred at postoperative 11th day and so reintubation was done. Intermittently ventilatory support and intravenous alimentatuion were continued for 9 days after that. Therafter he had no respiratory problems at discharge.

서 론

선천성 횡격막 무발육증은 빈도가 매우 드물고 수술 후 사망율도 매우 높다. 국내에서는 1978년 김에 의해 우측 횡격막 무발육증 1례가 보고되었다¹⁾. 본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실에서는 좌측 횡격막 무발육증을 보이는 생후 22일된 신생아에서 Dacron 첩제를 이용하여 횡격막성형술을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

*인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, Medical College, Inje University.

본 논문은 1990년도 재단법인 인제연구 장학재단의 연구 보조에 의한 것임

증 례

환자는 생후 22일된 남아로 출생직후부터 흡기시 흉골하연의 함몰이 보였으나 이를 간과하여 지내왔다. 본원에 입원하기 2일전부터 울때와 수유시 청색증이 발현되고 호흡곤란이 악화되어 타병원에 방문하여 촬영한 단순 흉부엑스선 사진상(Fig. 1) 선천성 좌측 횡격막 탈장으로 진단되어 응급수술을 위해 본원으로 전원되었다. 출생력상 체중 3.5kg의 만삭아로 제왕절개에 의해 분만 되었다.

본원에 내원당시 이학적소견상 환자의 체중은 4.1kg이었고 청색증이 있으며 호흡수는 64회/min로 알고 빠르며 흡기시 흉골하연의 함몰이 뚜렷이 보이는 심한 호흡곤란을 나타낸다. 혈압은 100/70mmHg, 맥

박 150회/min, 체온 36.3℃이었다. 청진상 좌측 흉부에서 호흡음의 감소와 장의 유동음이 들렸고 심잡음은 없었다. 복부에서 간 및 비장의 비대는 없었다. 혈액 검사상 혈색소 13.6mg/dl, Hct. 41%, WBC 16900/mm²였고 동맥혈 가스검사상 pH 7.30, PaCO₂ 42mmHg, PaO₂ 62mmHg, Base Excess -26으로 저산소증과 산혈증소견을 보였다. 단순 흉부엑스선 사진상에서 좌측 횡격막이 거상되어 있고 위장관이 좌측 흉곽내로 탈장된 소견과 종격동이 우측으로 편위되어 보였다(Fig. 1)). 환아는 청색증 및 심한 호흡부진증을 보여 이의 개선을 위해 기관삽관을 하고 인공호흡을 시킨 후 응급 개흉술을 시행하였다.

수술은 좌측 제8늑간을 통한 개흉술을 실시하였다. 수술소견상 좌측 폐는 깨끗하고 늑막의 유착도 없었으나 경도의 형성부진증을 보였다. 복막으로 덮혀 있는 위와 횡행결장이 부분적으로 좌측 늑막강내로 밀려 올라와 있었으나 폐와는 유착이 없었다. 흉막강내로 탈장된 위와 횡행결장을 복강내로 밀어내리고 확인한 결과 좌측 횡격막은 흔적도 없는 선천성 횡격막 무발육증으로 진단되었다. 그리하여 좌측 횡격막성형술을 계획하고 흉곽내로 탈출된 위와 횡행결장을 복강내로 원상복구시키고 Dacron 첩제를 인조 횡격막으로 사용하기 위해 적절한 크기와 모양으로 만들었다. Dacron 첩제를 좌측 제10번째 흉추의 위치에서 식도와 행대동맥

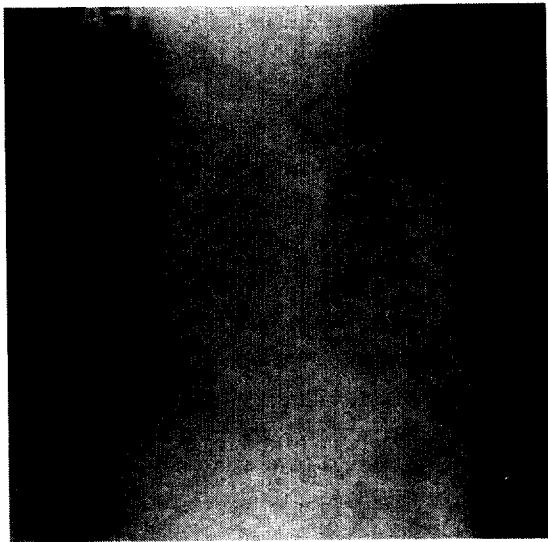


Fig. 1. Anteroposterior view of chest. The mediastinum was shifted to the right thorax and left diaphragm was elevated.

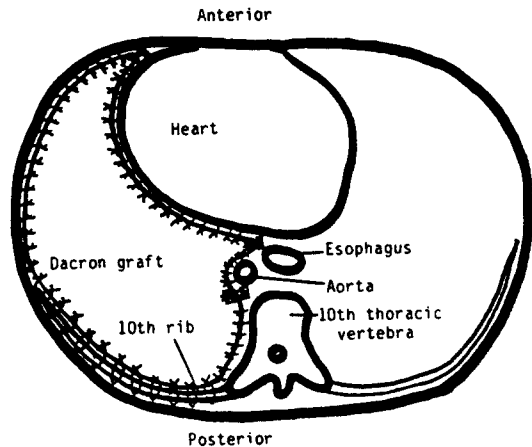


Fig. 2. Schematic view of operation.

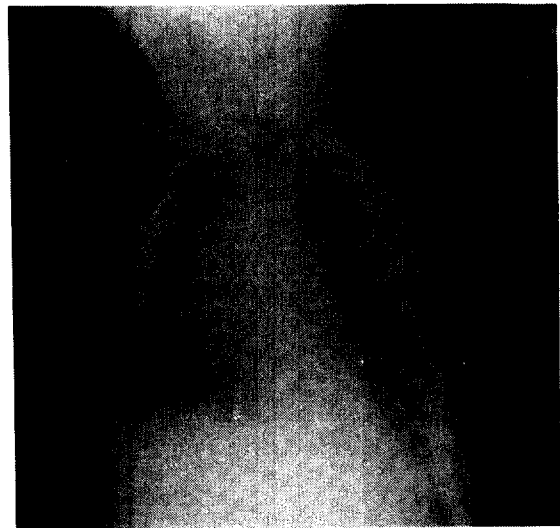


Fig. 3. Immediately anteroposterior view of chest after diaphragmatic reconstruction.

의 각각의 측부에 단속봉합을 하여 위치시키고 심장의 하연을 따라 내측을 봉합하였다. 흉벽의 외측에는 제 10번째 늑골에 걸쳐 단속봉합을 하였다. 그리고 흉벽의 전측에서는 제10번째 늑골의 연장 선을 따라 흉벽에 견고히 단속봉합을 시행하여 횡격막성형술을 마쳤다(Fig. 2,3).

수술후 1일째는 인공호흡기와 기관삽관을 발관하였으나 흡기시 흉골하연에 경미한 함몰이 관찰되어 환자의 호흡을 주의깊게 관찰하였다. 수술후 11일째는 수유시 흡인과 더불어 심한 호흡곤란이 발생되어 재기관

고 찰

삽관을 시행하여 인공호흡기에 의한 호흡관리를 하여 수술후 19일째 인공호흡기를 제거하고 기관삽관을 발관하였다. 이후 환자의 호흡은 비교적 양호하였다. 상부 위장관조영술상 좌측 인공횡격막이 보이고 위와 횡행결장이 복강내에 고정되어 있고 기타 기형은 발견되지 않았다(Fig. 4). 환자는 수술후 44일째 호흡부전 없이 퇴원하여 외래관찰 중에 있다(Fig. 5).

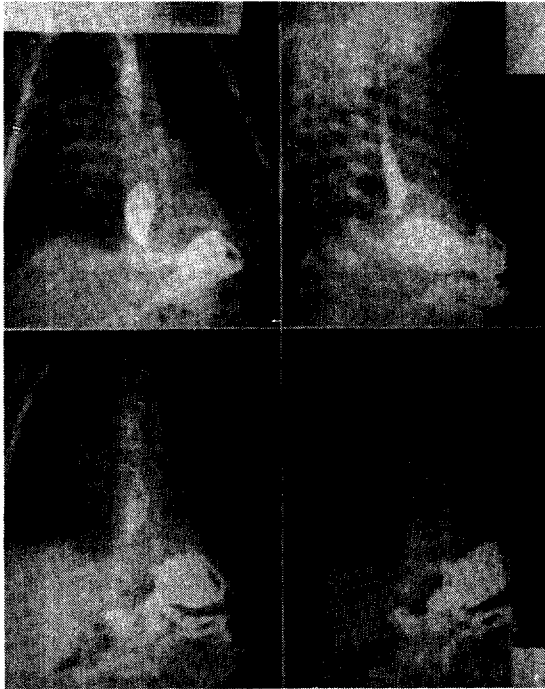


Fig. 4. No intestinal malrotation.

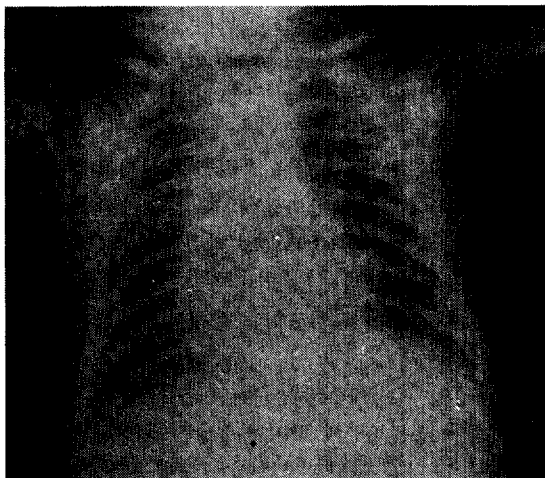


Fig. 5. Postoperatively posteroanterior view of chest.

선천성 횡격막 무발육증은 매우 드문 질환으로 아주 높은 사망율을 보인다^{2,3,8}). 임상소견은 Bochdalek 탈장과 비슷하여 병변측 폐의 형성부전과 지속적인 태생순환을 보인다⁸). 생존율은 횡격막 결손의 크기 보다는 심폐기능에 더욱 의존하게 된다³). 생존한 횡격막 무발육증 환자에서는 폐의 형성부전과 지속적인 태생순환이 없었다고 보고되고 있다⁵⁻⁷). 1968년 Passarge등⁴) 이 횡격막 무발육증은 상염색체열성(Autosomal recessive)으로 유전된다고 하였으나 Valente A.³)와 Eichelberger⁸) 등은 가족력과 연관이 없다고 하였다. 초기의 치료는 태생순환계를 방지하여 자발적인 호흡으로 적절한 가스교환을 하게 함에 있으나 불행히도 기관-폐의 형성장애로 발전되어 계속적인 인공호흡기의 사용, 빈번한 폐감염에 의한 패혈증으로 사망하게 된다⁸).

1960년 이전에는 횡격막 거대 결손증으로 수술을 받은 신생아들은 대부분 사망하였으며³) 최근에도 심폐소생술과 수술후 치료의 발달에도 불구하고 전체적 사망율에 대한 상대적인 향상은 없었다²).

횡격막 거대 결손시 횡격막성형술에는 Dacron Velour, Prolene Mesh¹⁶), 복부근판⁹), 동결건조된경막¹⁴) 등이 이용된다. 1971년 Simpson등⁹)은 복부근판을 이용하여 횡격막을 재건하였으나 나중에 복벽의 약화로 인한 복벽교정이 필요하였고^{10,14}), 1983년 Silastic이 사용되었으나 섬유형성 반응의 결여로 결국에는 주위조직으로부터 유리되었고¹¹), 동결건조경막의 사용은 조작에 난점이 있다고 보고 되었다^{12,13}). Valente등³)은 Dacron이 Prolene보다 크기조절과 봉합에서의 장점과 함께 주위조직과 신속하고 견고하게 고정될 수 있다고 하였다. Gortex는 조작에는 편리한 이점이 있으나 가격이 다소 비싸다¹⁵). 저자는 Dacron침체를 사용하여 횡격막성형술을 시행하였다. 횡격막성형술후는 흉벽기형이 보고되고 있다²). 수술후 치료는 보통의 횡격막 결손증의 치료와 기본적으로 같으나 주된 사망원인은 폐형성부전증이다^{8,15,16}).

저자의 본 예에서는 경도의 폐의 형성부전과 위와 횡행결장이 복막으로 싸여 흉강내로 부분적으로 거상된 것이 생존하는데 있어 중요한 인로 작용하였을 것으로 고려된다. 횡격막 무발육증은 조기에 적극적인 내

과적 치료와 응급수술 그리고 수술후 호흡부전증에 대한 적극적인 치료가 사망율을 줄일 수 있다고 생각되며 향후 폐기능과 흉벽기형에 대한 관찰이 요구된다고 하겠다.

결 론

본 인제대학교 서울백병원 흉부외과학교실에서는 좌측에 발생한 횡격막 무발육증 1례를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 김찬용 : 선천성 우측 횡격막 무발육증 ; 1례 보고. 대한흉부외과학회지 11 : 12-115, 1978
2. Greig DJ, Azmy AF : Thoracic cage deformity : A late complication following repair of an agenesis of diaphragm. *J Pediatr Surg* 25 : 1234-1235, 1990
3. Valente A, Brereton RJ : Unilateral agenesis of the diaphragm. *J Pediatr Surg* 22 : 848-850, 1987
4. Passarge E, Halsey H, Unilateral agenesis of the diaphragm. *Humangenetik* 5 : 226-230, 1968
5. Benjamin HB : Agenesis of the left hemidiaphragm. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 46 : 265-270, 1963
6. Neville WE, Clowes GA, Jr : Congenital absence of hemidiaphragm and use of a lobe of liver in its surgical repair. *Arch Surg* 69 : 282-290, 1954
7. Geisler F, Gotlieb A, Fried D : Agenesis of the right diaphragm repaired with Marlex. *J Pediatr Surg* 12 : 587-588, 1977
8. Eichelberger MR, Ketrtrick RG, Hoelzer DJ, et al : Agenesis of the left hemidiaphragm surgical repair and physiological consequences. *J Pediatr Surg* 15 : 395-397, 1980
9. Simpson JS, Gossage JD : Uses of abdominal wall muscle flap in repair of large congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 6 : 42-44, 1971
10. Newman BM, Jewett TC, Lewis A, et al : Prosthetic materials and muscle flaps in the repair of extensive diaphragmatic defects : An experimental study. *J Pediatr Surg* 20 : 362-367, 1985
11. Lacey SR, Goldthorn JF, Kosloske AM : Repair of agenesis of the hemidiaphragm by prosthetic material. *Surg Gynecol Obstet* 156 : 312, 1983
12. Waldschmidt J, Berlien P : Treatment of defects in the thoracic and abdominal wall and in the diaphragm by implantation of lyophilized dura. *Z Kinderchir* 38 : 114-120, 1983
13. Huston JM, Azmy AF : Preserved dura and pericardium for closure of large abdominal wall and diaphragmatic defects in children. *Ann R Coll Surg* 19 : 484-487, 1985
14. Bax NMA, Collins DL : The advantages of reconstruction of the dome of the diaphragm in congenital posterolateral diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg* 19 : 484-487, 1984
15. Nair UR, Entress A, Walker DR : Management of neonatal posterolateral diaphragmatic hernia. *Thorax* 38 : 254-257, 1983
16. Brereton RJ, Kummar D, Spitz L : Diaphragmatic hernia in the neonate. *Z Kinderchir* 40 : 75-79, 1985