

선천성 횡격막탈장

-수술 치험 2례-

전찬규* · 전용선* · 박영훈* · 송기호* · 전예지* · 김욱진* · 이인성**

=Abstract=

Congenital Postrolateral Diaphragmatic Hernia -A report of Two cases-

Chan Gui Chun, M.D.*, Yong Sun Jeon, M.D.*, Young Hoon Park, M.D.*,
Ki Ho Song, M.D.*, Ye jee Jun, M.D.*, Wook Jin Kim, M.D.*, In Sung Lee, M.D.**

Bochdalek hernia is the congenital posterolateral defect in the diaphragm caused by a failure of the pleuroperitoneal canal to close at 8 weeks' gestation. Infants with hernia diagnosed at birth have poor prognosis. Survival rate depends on pulmonary growth and development, preoperative stability and postoperative care.

We experienced two cases of Bochdalek hernia, one in right was repaired with patch closure using sheet and the other in left was repaired with simple closure.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 640-3)

Key words : Hernia, diaphragmatic

증 례

증례 1) 3.0kg 여아로 임신 38주에 제왕절개로 태어나 출생시 호흡부전이 있었으며 흉부단순촬영상 선천성 횡격막탈장을 의심하여 수술을 위해 전원되었다. 이학적 소견상 청색증, 빈호흡, 비대칭적 흉벽운동, 좌측흉부에서 장관운동음을 들을 수 있었으며, 기관삽관을 통한 분당 산소 6L에서 동맥혈가스검사는 pH=7.249, PaCO₂=31mmHg, PaO₂=162mmHg, B.E=12.7mmole/L, AaDO₂=84.5mmHg 이었다. 다른 검사소견은 정상이었다. 술전 Infantogram상 (그림 1) 탈장된 장내가스가 좌측 흉강에 존재하였고, 종격

동의 우측 편위가 관찰되었다. 이상의 소견으로 선천성 횡격막탈장 진단하에 출생 6시간만에 개복술을 시행하였다. 수술소견은 좌후측면에 4×3cm 넓이의 횡격막결손이 있었고 내측 2/3부분의 횡격막은 존재하였다. 좌측 흉강내에 대장, 소장, 비장이 탈장되었으며 좌측 폐는 육안으로 흉강의 50%정도를 차지하는 크기였고 장폐쇄, 소장회전이 상, 탈장낭은 관찰되지 않았다. 좌측 subcostal margine 1cm하방을 따라 좌측 늑골하절개(subcostal incision)을 통해 개복하여 복강내로 탈장된 장기를 복원시킨 후 결손된 횡격막부위는 복강내에서 2-0 Ethibond를 사용하여 Interrupted horizontal mattress suture로 직접폐쇄하여 횡격막을

* 리라병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Lee Rha General Hospital, Cheong Joo

** 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일: 95년 2월 6일 논문통과일: 95년 3월 10일

통신저자: 전찬규, (363-930) 청주시 주중동 589-5, Tel. (0431) 212-5000, Fax. (0431) 212-1334

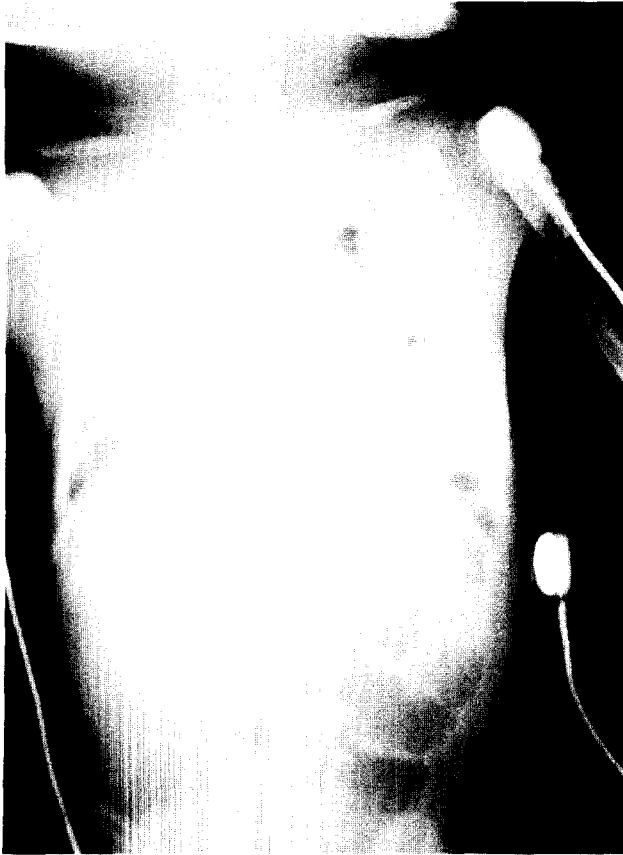


그림 1. 증례 1의 수술전 Infantogram.

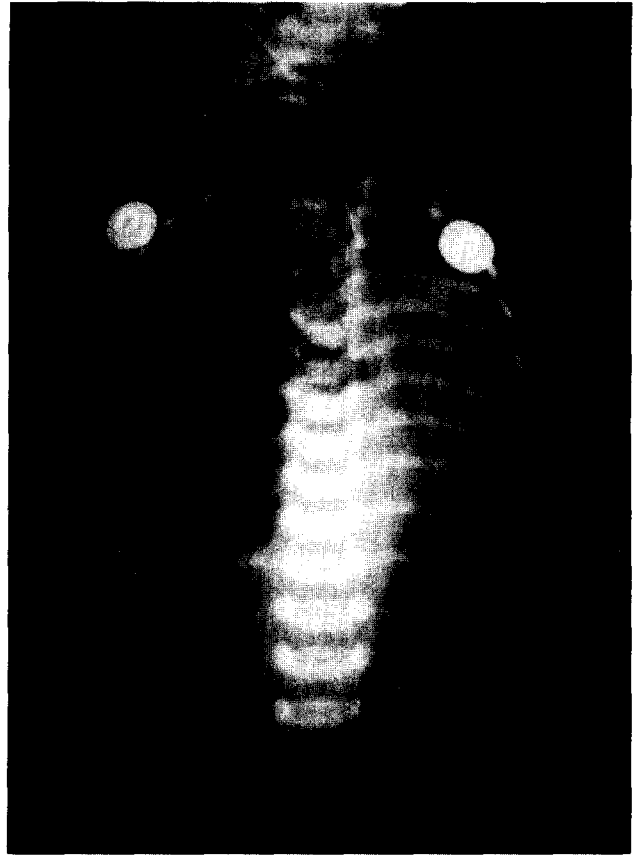


그림 3. 증례 2의 술전 Infantogram.

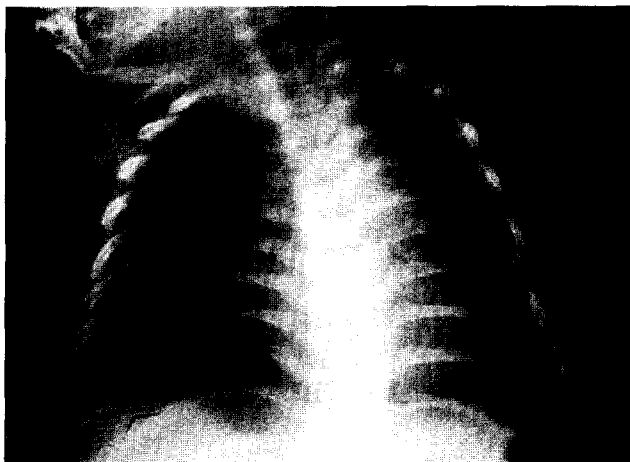


그림 2. 증례 1의 퇴원시 흉부단순촬영.

복원하였다. 흉관삽입 후 늑골하절개부위를 봉합하였고 흉관을 검사하였다. 술후 인공호흡기를 SIMV양식으로 부

착하였으며, $FiO_2=0.4$, 호흡수는 분당 60회에서 $pH=7.468$, $PaO_2=181.6mmHg$, $PaCO_2=35.7mmHg$, $B.E=2.5mmol/L$ 이었다. 술후 3일에 흉관을 제거하였으며 술후 8일에 기관내 삽관을 발관할 수 있었다. 술후 19일에 건강한 상태로 퇴원하였다. 술후 52일 흉부단순촬영(그림 2)으로 좌측 흉강 전체를 차지하는 폐음영과 정상 위치에 있는 종격동이 관찰되었다.

증례 2) 임신 36주 5일된 정상 질식분만한 2.45kg 저체중 남아로, 출생시 심한 호흡부전, 빈호흡이 있어 개인 산부인과에서 전원되었다. 이학적 소견상 전신청색증, 우측 늑골하 및 흉벽함몰이 있었으며 우측흉부에서 호흡음을 들을 수 없었다. 분당 산소 6L에서 $pH=6.231$, $PaCO_2=64.17mmHg$, $PaO_2=174mmHg$, $AaDO_2=118mmHg$ 이었다. Touloukian score는 7이었으며, 다른 검사소견은 정상이었다. 술전 Infantogram상(그림 3) 우측 흉강내 장음영이 보였고 종격동의 좌측 편위가 관찰되었다. 이상의 소견으로 선천성 횡격막탈장 진단하에 출생 4시간만에 수술을 시행



그림 4. 증례 2의 횡격막복원후 수술소견.

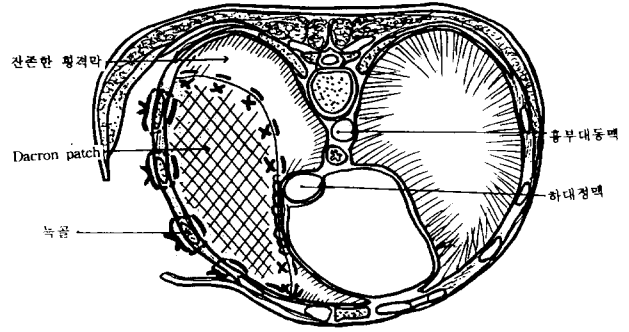


그림 5. 증례 2의 수술 모식도

하였다. 수술 소견은 우후측면에 크기 6×5cm의 타원형 형태의 횡격막결손부위가 있었으며, 내측에는 잔존된 횡격막이 존재하였다. 육안상 우측 폐는 흉강의 20~30% 정도를 차지하는 크기였고, 2개의 엽으로 구성되었다. 대·소장이 우측 흉강내로 탈장되었으나, 간은 복강내에 위치하였고 탈장낭, 장폐쇄, 장회전이상은 없었다. 수술(그림 4)은 우측 표준후측방절개 후 7번째 늑간을 통해 흉강으로 들어가 흉강과 복강을 조사한 바, 횡격막복원 및 복강내로 장 정복이 난이하여 우측 subcostal margine 1cm하방을 따라 늑골하절개(subcostal incision)로 개복하여 복강내로 장 정복 후 주변부는 늑골에, 중심부는 잔존한 횡격막에 Dacron patch를 이용하여 교정하였다(그림 5). 술후 Pressure control양식하에 인공호흡기를 부착하였으며 기도압은 19cmH₂O, FiO₂=0.6, 호흡수 분당 60회에서 pH=7.300, PaCO₂=32.4mmHg, PaO₂=167.2mmHg이었다. 술후 5일째 흉관을 제거하였고, 18일째 인공호흡기를 이탈하였으며 또한 기관내 삽관을 발관할 수 있었다. 수술 후 37일째(그림 6) 건강한 상태로 퇴원하였다.

고 찰

Bochdalek hernia는 임신 8주에 흉막복막관폐쇄 실패로 인한 횡격막 후측부의 결손으로 복강내 장기가 흉강내로 탈장되고 폐의 발육및 성장장애를 초래하여, 출생 후 호흡장애를 나타내는 질환이다. 약 80%에서 좌측에 발생하며, 드물게는 양측에 발생하기도 한다. 폐발육상태에 따라 출생후 즉시 증상이 나타나는 경우에서부터 신생아시기를

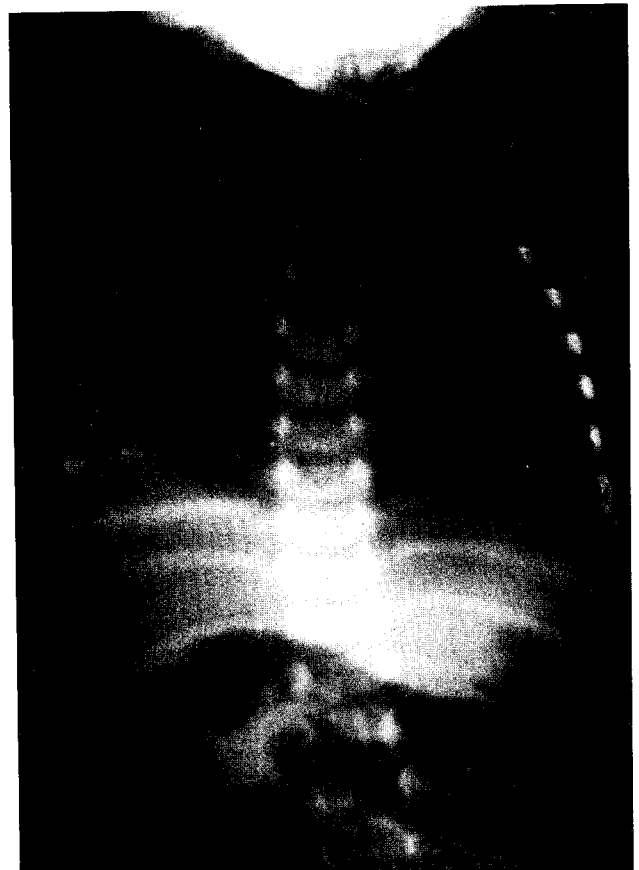


그림 6. 증례 2의 퇴원시 단순흉부촬영.

지나 진단되는 경우도 있다.

병리적으로 세기관지, 세동맥 수의 감소및 폐포수와 크기의 감소뿐 아니라 세동맥의 비정상적인 근육화소견이 있으며, 이러한 해부병리소견이 임상적 경과와 연관관계가 있다. 폐발육 부전에 의하여 저산소혈증, 이산화탄소저

류, 산혈증이 유발되어 폐 세동맥수축이 더욱 진전되고, 또한 폐 세동맥의 비정상적 근육화에 의한 폐동맥압의 증가로 지속적 태아순환이 유지되어 난원공개존과 동맥관개존을 통한 우좌단락이 초래되어 더욱 심한 저산소혈증, 탄산혈증, 산혈증이 유발되는 악순환이 지속된다.

환자의 생명유지에 영향을 주는 위험인자는 1) 술전 방사선소견에서 탈장부위, 위의 위치, 병측 및 반대측의 공기화된 폐용량, 기흉유무에 근거한 Touloukian score 6이상¹⁾, 2) 폐포동맥혈간 산소분압차(AaDO₂)가 500torr이상, 3) 저산소혈증, 고탄산혈증, 산혈증, 4) 평균기도압 13cmH₂O 이상, 5) 출생전 과양수증(생존율 11%)이다²⁾.

선천성 횡격막결손증이 의심되는 호흡부전 신생아는 FiO₂=1.0, 호기말양압 5mmHg, 기도압 25mmHg미만으로 인공호흡기를 부착하여 폐동맥수축을 악화시키는 저산소혈증, 산혈증, 탄산혈증을 예방하여야 한다.

과거에는 응급수술로 고려되었으나 응급수술이 폐탄성도의 감소등 오히려 폐기능의 악화를 유발함으로 응급수술여부는 연구과제로 남아있다³⁾. 수술은 병변에 따라 개복술이나 개흉술을 시행하여 탈장된 장기의 복원과 결손부위의 크기에 따라 직접봉합이나 인공삽입물 또는 근육판을 이용한 횡격막재건술을 한다.

술후 치료의 목적은 폐동맥저항의 감소와 저산소혈증, 산혈증, 탄산혈증 등의 예방 및 치료에 있다. 과호흡으로 PaO₂의 개선, PaCO₂의 감소(25~30mmHg), pH를 증가(7.5~7.6)시켜 폐동맥압의 강하를 유도하며⁴⁾, 기도압이 34cmH₂O이상시 기흉이 잘 발생되고 간질성기종에 의한 공기차단증후군(air-block syndrome) 때문에 저산소혈증, 산혈증이 악화되므로 낮은 기도압을 유지하는 것이 좋다⁵⁾. 또한 초기에 중탄산염 사용으로 산혈증을 교정(pH=7.45)하고 밀월기간이 있는 경우에 흡인, 자극적 처치, 소음, 무기폐등은 불안정한 반응성폐혈관을 유발하므로 Fentanyl 혹은 Pancuronium으로 진신마취하여 예방하여야 하고⁶⁾ 수액은 되도록 소량사용하여야한다. 강심제, 혈관이완제를 사용할 수 있으며 반응 정도는 예측할 수 없다. 모든 치료에 실패한 경우 체외막혈산화기를 사용할 수 있다.

Freyschuss 등⁷⁾은 선천성 횡격막결손 복원수술 6~22년 후 폐기능검사시 잔기량, 기능적잔기량은 증가하였고, 관류 환기율은 병변측이 20% 감소하였으나 고작업부하(high working load)에 정상적인 작업능력과 폐포가스교환을 유지하는 것을 보고하였다. Wohl 등⁸⁾은 X-ray 추적검사상 1년만에 병측폐가 신속하게 성장하고 6~18세까지 보상적 성장이 되는 것을 관찰하였고, 병측폐의 혈류량이 적을 뿐만 아니라 하변부의 혈관이상으로 관류 환기율이 병측 상변부보다 하변부에서 더 큰 것을 관찰하였다.

본원에서 선천성 횡격막결손증 2례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Touloukian RJ, Markowitz RI. Preoperative X-ray scoring system for risk assessment of newborns with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1984;19:252-7
2. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in the 94 case. J Pediatr Surg 1985;20:357-61
3. Sakai H, Tamura M, Hosokawa Y, et al. Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 1987;11:432-8
4. Peckham GJ, Fox WW. Physiologic factors affecting pulmonary artery pressure in infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 1978;93:1005-10
5. Gibson G, Fonkalsrud EW. Iatrogenic pneumothorax and mortality in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1983;18:555-9
6. Vacanti JP, Crone RK, Murphy JD, et al. The pulmonary hemodynamic response to perioperative anesthesia in the treatment of high risk infants with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1984;19:672-9
7. Freyschuss U, Lannergren K, Frenckner B. Lung function after repair of congenital diaphragmatic hernia. Acta Pediatr Scand 1984;73:589-93
8. Wohl ME, Griscom NT, Strieder DJ, et al. The lung following repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 1977;90:405-14