

선천성 보흐다레크 횡격막 탈장

- 대한소아외과학회 회원 대상 전국 조사 -

대한소아외과학회

김재천 · 김대연 · 김상윤 · 김성철 · 김인구 · 김재익 · 김해영 · 김현영 · 박귀원
박우현 · 박진영 · 백홍규 · 서정민 · 송영택 · 오수명 · 이남혁 · 이두선 · 이명덕
이석구 · 이성철 · 정상영 · 정성은 · 정연준 · 정을삼 · 정풍만 · 조마해 · 최금자
최순옥 · 최승훈 · 한석주 · 허영수 · 홍 정 · 황의호

서 론

2002년 대한소아외과학회 운영위원회에서 우리나라에서 발생하는 선천성 보흐다레크 횡격막 탈장에 관한 전반적인 상황을 조사하여 2003년 제 19회 대한소아외과학회 학술대회의 "주제토의"시간에 발표하기로 결정하였다.

선천성 보흐다레크 횡격막 탈장은 여러 가지 선천성 질환 중에서도 비교적 드문 질환으로 국내에서는 산발적인 보고가 이루어지고 있는 실정인 바, 전국적인 조사를 통해 국내에서 발생하는 이 질환에 대한 제반 사항들을 정리해 봄으로써 향후 본 질환의 진료에 많은 도움이 될 것으로 사료된다.

대상 및 방법

1998년 1월 1일부터 2002년 12월 31일까지 만 5년 간 대한소아외과학회 회원들이 치험한 선천성 보흐다레크 횡격막 탈장 환자들을 대상으로 하여 제반 임상 사항을 기입할 수 있도록 작성한 환자 등록지와 설문지를 대한소아외과학회 정회원 및 준회원에 게 배포하였다. 그 중 22개 병원(가톨릭대학교 강남성모병원, 가톨릭대학교 성모병원, 경북대학교병원, 경희의대부속병원, 계명대학교 동산병원, 단국의대부속병원, 대구파티마병원, 부산대학교병원, 서울대학교병원, 성균관의대 삼성서울병원, 소화아동병원, 울산대학교 서울아산병원, 아주대학교병원, 연세의대세브란스병원, 연세의대영동세브란스병원, 영남의대부속병원, 이화의대부속병원, 전남대학교병원, 전북대학교병원, 예수병원, 한림대학교성심병원, 한양대학교병원)에서 29명의 회원이 자료를 보내 주었다. 이 기간 동안에 치험한 선천성 보흐다레크 횡격막 탈장 환자는 203명이었으며, 환자 등록지와 설문지를 토대로 하여 제반 임상 소견들을

본 논문은 2003년도 6월 전북 무주리조트에서 개최된 제 19회 대한소아외과학회 학술대회에서 발표되었음.

접수일: 05/12/1 게재승인일: 06/2/26
교신저자: 김재천, 561-712 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18 전북대학교병원 소아외과
Tel : 063) 250-1578, Fax : 063)271-6197
E-mail: jckim@chonbuk.ac.kr

Table 1. Summary of Registered Congenital Posterolateral Diaphragmatic Hernia

Number of cases	203
Sex distribution*	Male : Female = 123 : 75 (1.64 : 1)
Method of management	operation ; 174 (85.7 %) non-operation ; 29 (14.3 %)
Outcome	alive ; 129 (63.5 %) expire ; 74 (36.5 %) after operation ; 45 (22.2 %) before operation ; 29 (14.3 %)
Postoperative mortality	45/174 (25.9 %)

* unanswered cases : 5

분석하여 2003년 대한소아외과학회 제 19차 학술대회의 주제토의 시간에 발표한 결과를 정리하여 그 내용을 보고한다. 통계 처리는 student t-test를 이용하였다. 본 조사에서 문제가 될 수 있는 부분은 보고자들이 진료하고 있는 지역들의 분포가 상당히 편중되어 있어 이 기간 동안에 우리나라에서 발생된 모든 선천성 보호다레크 횡격막 탈장 환자가 등록되지 않았을 가능성이 많다는 점과 환자 등록지의 각 항목들에 대해 기록이 누락된 부분들이 있어 각 항목마다 총 환자의 수가 다른 점을 들 수 있다.

결 과

1998년 1월 1일부터 2002년 12월 31일까지 5년간에 29명의 소아외과 의사가 203명

의 선천성 보호다레크 횡격막 탈장 환자를 치료하여, 개인차가 크기는 했지만 의사 1인당 평균 7명(년간 1.4명)의 환자를 치료했었다.

1. 성별, 지역별 및 연도별 발생빈도

성별 분포는 남아가 123명, 여아가 75명, 성별을 기록하지 않은 경우가 5명으로 남녀의 비는 1.64 : 1이었으며(표 1), 남아와 여아에서 각각 80명(65.0%)과 45명(60%)이 생존하여 통계학적으로 유의한 생존율의 차이는 없었다.

부모의 거주지역별 분포는 인천·경기 지역이 63명(31.1%)으로 가장 많았고 다음으로는 서울이 61명(30.0%), 대구·경북이 28명(13.7%), 부산·경남이 12명(5.9%), 전북이 11명(5.4%), 강원도와 광주·전남이 각각 9명(4.5%), 대전·충남이 7명(3.5%), 충북이 2명

Table 2. Incidence of Congenital Posterolateral Diaphragmatic Hernia

Year	Total cases of live-birth	Cases of CDH*	Incidence
1998	642,972	34	1/18,911
1999	616,322	38	1/16,219
2000	636,780	42	1/15,161
2001	557,228	33	1/16,886
2002	495,000	44	1/11,250
Total	2,948,302	203	1/14,522

* CDH : congenital posterolateral diaphragmatic hernia

Table 3. Survival Rate by the Age at the Time of Admission

Age	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR* (%)
≤ 1 day	65	66	131	49.6
2 days~1 month	25	3	28	89.3
1 month~1 year	20	1	21	95.2
> 1 year	17	-	17	100.0
Mean±SEM (days)	259.4±69.8	5.3±5.14		

* SR : survival rate

(1.0%), 제주도가 1명(0.5%)의 순이었다.

연도별 발생빈도는 표 2에서 보는 바와 같았으며, 생존출생아 14,522명 당 1예의 발생빈도를 보였다.

2. 입원 시 연령별 분포

입원 시 연령 분포는 출생일에서부터 13세까지 다양했는데 표 3에서 보는 바와 같이 연령을 기재하지 않은 6예를 제외한 197예 중 출생일에 입원한 경우가 131예로 66.5%를 차지하였고, 생후 1개월 이후에 입원한 경우도 38예(19.3%)가 있었으며, 평균 연령은 생존 군이 259.4±69.8일, 사망 군이 5.3±5.14일로 통계학적으로 유의한 생존율의 차이를 보였다.

3. 출생 시 체중별 분포

출생 시 체중을 기재하지 않은 8예를 제외한 195예의 출생 시 체중별 분포는 1,427 gm에서부터 4,450 gm까지로 다양하였으며,

표 4에서 보는 바와 같이 생존 군이 3.13±0.05 kg, 사망 군이 2.81±0.07 kg으로 통계학적으로 유의한 차이를 보였고, 2,500 gm 이상인 경우와 이하인 경우에서도 각각 161예와 34예 중 110예(68.8%)와 11예(32.4%)가 생존하여 통계학적으로 유의한 생존율의 차이를 보였다.

4. 분만 전 진단

분만 전 진단에 관한 기록을 하지 않은 17예를 제외한 186예 중 76예(40.9%)에서 분만 전에 진단이 이루어 졌으며 이 중 36예(47.4%)만 생존하였고 분만 전에 진단이 되지 않았던 나머지 110예(59.1%) 중에서는 80예(72.7%)가 생존하여 분만 전에 진단된 경우가 그렇지 않았던 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 생존율이 낮았다. 분만 전에 진단된 76예의 진단 시 임신령은 기록하지 않은 26예를 제외한 50예 중 임신 27~32주가 24예(48.0%)로 가장 많았고 다음으

Table 4. Survival Rate by Birth Weight

Birth weight (kg)	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR* (%)
< 2.5	11	23	34	32.4
2.5~3.0	36	22	58	62.1
≥ 3.0	74	29	103	71.8
Mean±SEM (kg)	3.13±0.05	2.81±0.07		

* SR: survival rate

로는 임신 32~36주(17예 34.0%), 임신 27주 이전(6예 12.0%), 임신 36주 이후(3예 6.3%)의 순이었으며 생존 군과 사망 군의 진단 시 평균 임신령은 각각 226.6±5.77일과 214.8±6.71일로 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다.

5. 가족력

선천성 보호다레크 횡격막 탈장의 가족력이 있는 경우는 없었다.

6. 분만 시 모성의 연령

분만 시 모성의 연령은 20세에서부터 44세까지의 분포를 보였으며 생존 군과 사망 군의 모성의 평균 연령은 각각 29.7±0.45세와 30.2±0.49세로 통계학적으로 유의한 차이는 없었다.

7. 임신령

임신령을 기재하지 않은 32예를 제외한 171예 중 임신 36~41주가 144예(84.2%)로 대부분을 차지하였고, 임신 41주 이상이 14

예(8.2%), 임신 36주 이내가 13예(7.6%)였으며, 평균 임신령은 생존 군이 269.4±2.8일, 사망 군이 269.1±1.8일이었고 임신 36주를 기준으로 하여 그 이전과 이후의 경우, 13예와 158예에서 각각 6예(46.2%)와 97예(61.4%)가 생존하여 생존 군과 사망 군 간에 통계학적으로 유의한 임신령의 차이는 보이지 않았다.

8. 임신 중 모성에 발생한 합병증

임신 중 모성에 발생한 합병증에 대해 기록하지 않은 28예를 제외한 175예 중 30예(17.1%)에서 34가지의 임신 중 합병증이 환자의 어머니에서 발생했으며, 이 중 17예(56.7%)의 환아가 생존했고 발생되지 않았던 145예 중에서는 97예(66.9%)가 생존하여 모성에 발생한 합병증의 유무에 따른 생존율의 차이는 통계학적으로 유의하지 않았으나 양수과다증이 있었던 경우 11예 중에서 5예(45.5%)만이 생존하여 다른 합병증의 경우보다 훨씬 낮은 생존율을 보였다. 모성에 발생한 임신 중 합병증은 표 5에서 보는바와 같다.

Table 5. Survival Rate by Maternal Complications in Pregnant Period

Complications	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR** (%)
Polyhydramnios	5	6	11	45.5
Oligohydramnios	2	1	3	66.7
PROM*	5	3	5	62.5
Placenta previa	2	-	2	100.0
Others	6	4	10	60.0
Total	20	14	34	

* PROM : premature rupture of membrane

** SR : survival rate

Table 6. Onset Time of Symptoms and Signs after Delivery

	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR* (%)
≤24 hours	59	53	112	52.7
1 day~1 year	23	-	23	100.0
> 1 year	10	-	10	100.0
No symptom	16	3	19	84.2
Total	108	56	164	

* SR : survival rate

Table 7. Survival Rate by the Symptoms and Signs in Early-onset Cases

Symptoms and Signs	Survivor	Nonsurvivor	Total(112 cases) (%)
Cyanosis	51	58	109 (93.7)
Tachypnea	47	17	64 (57.1)
Retraction	37	19	56 (50.0)
Diminished bowel sound	23	27	50 (44.6)
Barrel chest	24	17	41 (36.6)
Grunting	29	9	38 (33.9)
Pallor	7	10	17 (15.2)
Shifted PMI	10	4	14 (12.5)
No respiration	-	5	5 (4.5)
Lethargy	2	2	4 (3.6)
Bradycardia	-	2	2 (1.8)
Relaxed anal sphincter	-	1	1 (0.9)
Poor crying	-	1	1 (0.9)
Hypothermia	1	-	1 (0.9)
Bowel sound in chest	1	-	1 (0.9)

9. 출생 장소

출생 장소를 기재하지 않은 15예를 제외한 188예 중 치료를 시행한 병원에서 출생한 경우는 92예(48.9%)였으며, 이 중 45예(48.9%)가 생존하였고 다른 의료시설에서 출생한 후에 치료를 시행한 병원으로 이송되어 온 경우 96예(51.1%)에서는 72예(75.0%)가 생존하여 다른 의료시설에서 출생한 후 이송되어 온 경우에서 통계학적으로 유

의하게 높은 생존율을 보였다.

10. 분만 방법

분만 방법에 대해 기재하지 않은 8예를 제외한 195예 중 질식 분만이 110예(56.4%)였고 제왕절개술이 85예(43.6%)였으며, 분만 방법에 따른 생존율은 각각 69.1%(76예)와 54.1%(46예)로 분만 방법에 따른 생존율의 차이는 통계학적으로 유의하지 않았다.

Table 8. Symptoms and Signs in Late-onset Cases

Symptoms and Signs	Cases (33 cases) (%)
Vomiting	11 (33.3)
Abdominal pain	5 (15.2)
Frequent URI	5 (15.2)
Dyspnea on exertion	4 (12.1)
Fever	3 (9.1)
Poor oral intake	2 (6.1)
Failure to thrive	2 (6.1)
Poor weight gain	1 (3.0)
Flank pain	1 (3.0)
Tachycardia	1 (3.0)
Irritability	1 (3.0)
Murmur	1 (3.0)

* URI : upper respiratory infection

11. Apgar score

Apgar score는 1분치와 5분치의 중간 값이 생존 군에서는 각각 7점과 8점이었으며 사망 군에서는 각각 3.5점과 6점으로 생존 군과 사망 군 사이에 통계학적으로 유의한 차이를 보였다.

12. 증상 출현 시기

표 6에서 보는 바와 같이 증상 출현 시기를 기재하지 않은 39예를 제외한 164예 중 24시간 이내에 증상이 출현한 경우는 112예(68.3%)로 과반수를 차지했으며 이 중 59예(52.7%)가 생존한 반면에 출생 후 24시간 이후에 증상이 출현한 경우의 전 예(33예)와 출생 직후 기도내 삽관으로 증상이 없었던 19예 중 16예(84.2%)가 생존하여 통계학적으로 유의한 생존율의 차이를 보였다.

13. 임상 증상 및 신체검사 소견

출생 후 24시간 이내에 증상이 출현한 112예에서 관찰된 증상 및 신체검사 소견은 표 7에서 보는바와 같이 청색증이 109예(97.3%), 빈호흡이 64예(57.1%), 늑간함몰이 56예(50.0%) 등의 순이었으며, 이 중 청색증, 장연동음감소, 술통형가슴, 창백, 기면, 서맥 등을 보인 경우는 보이지 않은 경우에 비해 생존율이 낮았다. 출생 후 24시간 이후에 증상 및 소견이 출현한 33예에서는 표 8에서 보는바와 같이 구토가 11예(33.3%), 복통과 잦은 상기도 감염이 각각 5예(15.2%), 운동성 호흡곤란이 4예(12.1%) 등의 순이었다.

14. 수술 전 심폐소생술

수술 전 심폐소생술이 필요했던 경우에는 이에 대한 기록을 하지 않은 15예를 제외한 188예 중 63예(33.5%)였으며, 이 중 생존한 경우는 19예(30.2%)였고 심폐소생술이 필요하지 않았던 125예에서는 101예(80.8%)가 생존하여 심폐소생술을 시행한 경우가 시행하지 않은 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 낮은 생존율을 보였다.

15. 진단 방법

진단에 이용된 방법을 기록하지 않은 3예를 제외한 200예에서 시행한 진단 방법으로는 단순 흉부 X-선 검사가 185예(92.5%)로 가장 많았고 다음으로는 초음파 검사가 60예(30.0%), 전산화 단층촬영이 12예(6.0%),

Table 9. Associated Anomalies and Diseases

Anomaly or Disease	Survivor (64 cases)	Nonsurvivor (36 cases)	Total (100 cases)
Cardiovascular	42	25	67
PDA [#]	18	12	30
ASD ^{##}	8	2	10
VSD [§]	2	6	8
TOF [☆]	3	-	3
CoA [‡]	2	-	2
Pericardial defect	2	-	2
Miscellaneous	7	5	12
Gastrointestinal	40	15	55
Malrotation of intestine	21	9	30
Accessory spleen	5	1	6
Esophageal atresia	-	2	2
Anorectal malformation	1	1	2
Meckel's diverticulum	1	1	2
Hirschsprung's disease	1	-	1
Miscellaneous	11	1	12
Genitourinary	16	10	26
Musculoskeletal	7	7	14
Pectus excavatum	3	1	4
Rib anomaly	2	-	2
Abnormal finger and toe	-	4	4
Vertebral anomaly	1	1	2
Miscellaneous	1	1	2
Head and Neck	5	3	8
Aged face and large mouth	1	-	1
Microcephaly	-	1	1
Anophthalmia	-	1	1
Miscellaneous	4	1	5
Central nervous system	1	3	4
Dysmorphic shaped brain	-	1	1
Corpus callosum hypogenesis	-	1	1
Cystic lesion in brain	-	1	1
Abnormal brain US	1	-	1
Chromosomal abnormality	2	2	4
Trisomy 13	1	1	2
Wolf-Hirschhorn syndrome	-	1	1
46XY, t (1:10)	1	-	1
Syndrome	1	3	4
Potter syndrome	-	1	1
Fryns syndrome	-	1	1
Cantrell's pentalogy	1	-	1
Patau syndrome	-	1	1
Others	8	11	19
Absent	58	24	82

* Incidence of associated anomaly or disease; 100/182 (54.9 %)

PDA : patent ductus arteriosus, ## ASD : atrial septal defect

§ VSD : ventricular septal defect, ☆ TOF : tetralogy of Fallot

‡ CoA : coarctation of aorta

Table 10. Methods of Preoperative Stabilization

Method	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR* (%)
CMV [#]	33	27	60	55.0
CMV+HFV ^{##}	-	1	1	0.0
CMV+NO [§]	-	1	1	0.0
HFOV [☆]	12	15	27	44.4
HFOV+NO	8	5	13	61.5
HFV	7	7	14	50.0
NO inhalation	1	2	3	33.3
CPAP [‡]	5	4	9	55.6
Not performed	61	7	68	89.7
Unanswered cases	2	5	7	28.6

CMV : conventional mechanical ventilation

HFV : high-frequency ventilation

§ NO : nitrogen oxide

☆ HFOV : high-frequency oscillatory ventilation

‡ CPAP : continuous positive airway pressure

* SR : survival rate

상부위장관조영술이 3예(1.5%), 대장조영술 및 MRI가 각각 1예씩의 순이었다.

16. 동반 기형 및 질환

동반 기형 및 질환은 이에 대한 기재를 하지 않은 21예를 제외한 182예 중 100예(54.9%)에서 관찰됐는데, 표 9에서 보는 바와 같이 심혈관계 이상이 67예로 가장 많았으며, 다음으로는 소화기계 이상이 55예, 비뇨생식기계 이상이 26예, 근골격계 이상이

15예 등의 순이었으며 각 기관별 동반 기형 및 질환은 표 9에서 보는 바와 같다. 동반 기형 및 질환을 가진 100예의 환자 중 64예(64.0%)가 생존하여 통계학적으로는 동반 기형 및 질환의 유무가 생존에 영향을 미치지 않는 것으로 보이나 근골격계 이상, 중추신경계 이상, 및 염색체 이상을 동반한 경우는 증례 수가 적기는 하지만 동반하지 않은 경우에 비해 생존율이 낮았다.

Table 11. Survival Rate by the Values of Preoperative ABGA*

Variable	Survivors	Nonsurvivor	P value
FiO ₂	0.48 ± 0.03	0.79 ± 0.04	0.000
pH	7.31 ± 0.01	7.13 ± 0.03	0.000
PaO ₂	98.4 ± 6.4	73.2 ± 7.1	0.01
PaCO ₂	49.2 ± 2.6	56.7 ± 4.2	0.135
AaDO ₂	185.1 ± 19.8	433.6 ± 30.8	0.000

value; mean±SEM

* ABGA : arterial blood gas analysis

Table 12. Preoperative Complications

Complication	Survivor	Nonsurvivor	Total
Pneumothorax	5	12 [§]	17
Cardiac arrest	-	2	2
Bradycardia	-	1	1
Total (%)	5/105 (4.8)	15/52 (28.8)	20/157 (12.7)

[§] 1 case; combined with intracranial bleeding
P value = 0.000

17. 수술 전 안정화(Preoperative stabilization)

수술 전 안정화에 대한 기록이 없었던 7예를 제외한 196예의 환자 중 수술 전 안정화를 시도하지 않은 경우는 68예(34.7%)였으며, 나머지 128예에서는 표10에서 보는 바와 같이 CMV(conventional mechanical ventilation), HFOV(high-frequency oscillatory ventilation), HFOV+NO(nitrogen oxide), HFV(high-frequency ventilation) 등의 방법이 시행되었으며, 이상의 여러 가지 방법들에 따른 각각의 생존율은 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았고 수술 전 안정화를 시도하지 않았던 경우가 시행한 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 높은 생존율을 보였다.

18. 수술 전 FiO₂ 및 동맥혈액가스분석

수술 전 FiO₂ 및 동맥혈액가스분석의 결과는 표 11에서 보는 바와 같았으며, PaO₂와 PaCO₂를 제외한 FiO₂, pH, 및 AaDO₂는 생존 군과 사망 군 간에 통계학적으로 유의한 차이를 보였다.

19. 수술 전 합병증

수술 전에 발생한 합병증에 대한 기록이 없었던 46예를 제외한 157예중 20예(12.7%)에서 표 12에서 보는 바와 같은 합병증이 수술 전에 발생했으며, 이 중 5예(25.0%)만 생존하여 수술 전 합병증이 발생하지 않았던 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 생존율이 낮았다.

Table 13. Survival Rate by Duration between Birth and Operation

Duration	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR* (%)
Within 6 hours	6	14	20	30.0
6 - 24 hours	30	19	49	61.2
1 - 7 days	48	11	59	81.4
7 days - 3 months	10	1	11	90.9
Over 3 months	35	-	35	100.0

p value = 0.000

* SR: survival rate

20. 출생 후 수술 시까지의 경과시간

출생 후 수술 시까지의 경과시간은 표13에서 보는 바와 같이 1~7일이 59예(33.9%)로 가장 많았고 다음으로는 6~24시간이 49예(28.2%), 3개월 이상이 35예(20.1%) 등의 순이었으며, 출생 후 수술 시까지의 시간이 길어질수록 통계학적으로 유의하게 생존율이 높았다.

21. 수술시 탈장 부위로의 접근방법

탈장 부위로의 접근방법으로는 수술을 시행한 174예 중 복부접근법이 155예(89.1%)로 대부분을 차지하였으며 나머지 19예(10.9%)에서는 흉부접근법을 시행하였다.

22. 선천성 보흐다레크 횡격막 탈장의 발생 장소

탈장이 발생한 장소에 대한 기록이 없었던 9예를 제외한 194예 중 좌측 횡격막에 발생한 경우가 151예(77.8%), 우측 횡격막에 발생한 경우가 40예(20.6%), 양측에 발생한 경우가 3예(1.6%)로 좌측이 약 3.8배 많았으며, 좌측, 우측, 및 양측에 발생한 경

우의 생존율은 각각 99예(65.6%), 24예(60.0%), 1예(33.3%)로 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다. 그러나 양측에 발생한 경우에는 증례 수는 적지만 3예 중 2예가 사망하여 편측 발생 예에 비해 월등하게 높은 사망률을 보였다.

23. 선천성 보흐다레크 횡격막 탈장의 결손부위의 크기

횡격막 결손 부위의 크기에 대한 기록이 없거나 모른다고 기재한 71예를 제외한 132예 중, 7~14cm가 47예(35.6%)로 가장 많았으며 다음으로는 14~21cm가 42예(31.8%), 횡격막이 전혀 형성되지 않은 경우(agenesis)가 20예(15.2%) 등의 순이었다. 결손 부위의 크기에 따른 생존율은 표 14에서 보는 바와 같이 횡격막에 부분적인 결손이 있는 경우가 전혀 형성되지 않은 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 높은 생존율을 보였다.

24. 탈장낭

수술을 시행한 174예 중 탈장낭의 유무에 대한 기록이 없었던 5예를 제외한 169예 중 112예(66.3%)에서 탈장낭이 없었으며, 이

Table 14. Size of Diaphragmatic Defect

Size of defect (cm ²)	Survivor	Nonsurvivor	Total	SR* (%)
≥ 7	10	-	10	100.0
7~14	38	9	47	80.9
14~21	32	10	42	76.2
> 21	11	2	13	84.6
Agenesis	5	15	20	25.0
Total	96	36	132	

* SR : survival rate

중 75예(67.0%)가 생존한 반면에 탈장낭이 있었던 57예(33.7%) 중에서는 51예(89.5%)가 생존하여 탈장낭이 있었던 경우가 없었던 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 생존율이 높았다.

25. 횡격막 결손 부위의 폐쇄 방법

수술을 시행한 174예 중 횡격막의 결손부위의 폐쇄 방법에 대해 기재하지 않은 9예를 제외한 165예 중 결손부위의 변연부를 단속봉합한 경우가 137예(83.0%)로 대부분을 차지했으며 다음으로는 prosthesis를 사용한 경우가 23예(14.0%), 변연부를 연속봉합한 경우가 5예(3.0%)의 순이었다.

26. 부가 수술

수술을 시행한 174예 중, 부가 수술의 시

행 여부 대한 기록이 없었던 7예를 제외한 167예 중 62예(37.1%)에서 한 가지 이상의 부가수술을 시행하였는데, 부가수술로는 충수절제술이 43예로 가장 많았고 다음으로는 Ladd 술식이 27예였으며, 그밖에 13예에서는 각각 폐분리증 적출술, omphalocele의 교정술, 심낭성형술, 부비장 및 이소성 취장조직 적출술, 위저추벽성형술, 인공항문 조성술, 서혜탈장수술 등을 시행했으며, 이 중 45예(72.5%)가 생존했고, 부가 수술을 시행하지 않은 경우 105예(62.2%) 중에서는 80예(76.1%)가 생존하여 부가 수술의 시행여부에 따른 생존율의 차이는 통계학적으로 유의하지 않았다.

27. 흉강삽관술

흉강삽관술의 시행 여부에 대한 기록이 없었던 15예를 제외한 159예 중 106예(66.7

Table 15. Postoperative Complications

Complication	Survivor	Nonsurvivor	Total (152 cases)
Restrictive pulmonary disease	4	5	9
Failure to thrive	3	5	8
Pneumothorax	2	5	7
Recurrence	6	1	7
Gastroesophageal reflux	6	-	6
Sepsis	2	2	4
Adhesive ileus	3	-	3
Atelectasis	3	-	3
Seizure	1	1	2
Growth retardation	1	1	2
Developmental delay	1	1	2
Thoracic deformity	2	-	2
Pneumomediastinum	1	1	2
Miscellaneous	3	3	6

Table 16. Interval between Surgery or Birth and Death

Interval	Operated patient (n=45)	Nonoperated patient (n=29)
Within 1 hour	1	2
1 - 6 hours	3	10
6 - 24 hours	14	9
1 - 7 days	18	6
7 - 30 days	5	-
Over 1 month	2	-
No comment	2	2

%)에서 흉강삽관술이 시행됐으며 이 중 79예(74.5%)가 생존했고, 흉강삽관술을 시행하지 않은 나머지 53예에서는 43예(81.1%)가 생존하여 흉강삽관술의 시행 여부에 따른 생존율의 차이는 통계학적으로 유의하지 않았다.

28. 수술 후 합병증

표 15에서 보는바와 같이 수술 후 합병증의 발생 여부에 대한 기록이 없었던 22예를 제외한 152예 중 54예(35.5%)에서 63가지의 합병증이 수술 후에 발생했으며, 이 중 30예(55.6%)가 생존하였고, 합병증이 발생하지 않은 98예 중에서는 91예(92.9%)가 생존하여 합병증이 발생한 경우, 발생하지 않은 경우에 비해 통계학적으로 유의하게 낮은 생존율을 보였다.

29. 출생 혹은 수술 후부터 사망까지의 시간

총 203예의 선천성 보호다레크 횡격막 탈장 환자 중 사망한 경우는 74예(36.5%)였으며, 이 중 수술 전에 사망한 경우는 29예(14.3%)였고, 모두가 출생 후 7일 이내에

사망하였으며 이 중 출생 후 24시간 이내에 사망한 경우가 21예(72.4%)로 대부분을 차지하였다. 수술을 시행한 174 예 중에서는 45예(25.9%)가 사망하였으며, 수술 후 1시간 이내에서부터 1개월 이상이 경과된 후에 사망한 경우까지 다양하였으나 수술 후 7일 이내에 사망한 경우가 36예(80%)를 차지하였다(표 16).

설문지 분석 결과

질문 1. 신생아기 이후에 진단된 경우가 있다면 가장 고령인 경우는 몇 세였는가?

21명의 회원이 응답하였으며, 이 중 16명이 경험하였고 최고령 환자의 나이는 3명이 생후 2개월~1세, 7명이 1~6세, 4명이 6~15세, 그리고 41세와 59세가 각각 1명씩이었다.

질문 2. 사용하고 있는 prosthesis의 종류는 어떤 것인가?

20명의 회원이 응답하였으며, 사용하는 prosthesis는 Goretex가 9명, Dacron이 6명, silastic sheet가 4명, Marlex가 2명, Teflon

이 1명이었고, 그 밖에 soft tissue patch를 사용한다는 회원이 1명이었으며 응답한 회원 20명 중 2명은 상황에 따라 2가지 이상의 prosthesis를 사용한다고 답하였다.

질문 3. 수술 후 follow-up chest X-ray는 언제까지 시행하는가?

14명의 회원이 응답하였으며, 수술 직후와 수술 후 7일째에 시행한다는 회원이 1명, 1개월 후에 시행한다는 회원이 1명, 6개월까지 시행한다는 회원이 2명, 1년 후까지 시행한다는 회원이 2명, 3년 후까지 시행한다는 회원이 1명, 10년 이상, 길게는 18~20세까지 시행한다는 회원이 2명, 정해놓은 기간 없이 chest X-ray 소견이 정상화될 때까지 시행한다는 회원이 4명이었으며, 나머지 1명은 인공호흡기를 가동하고 있는 동안은 매일 시행하고 인공호흡기를 이탈시킨 뒤에는 2~3일에 1회씩 시행한다고 답하였다.

질문 4. 수술 후 persistent fetal circulation의 여부는 언제 확인하는가?

17명의 회원이 응답했으며, 수술 직후에 확인한다는 회원이 3명, 72시간 이내에 한다는 회원이 1명, 수술 후 vital sign이 안정된 뒤에 시행한다는 회원이 1명, 수술 후 7일째에 시행한다는 회원이 1명, vital sign이 안정화된 뒤에 청진 상 심잡음이 청취되며 지속적인 저산소증과 팔과 다리에서 채취한 동맥혈의 산소 포화도가 상이할 때 시행한다는 회원이 1명, 인공호흡기의 이탈을 할 수 없는 상태일 때 시행한다는 회원이 3명, 수술 후 14일간 관찰만 한다는 회원이 1명, 퇴원할 때까지 주의 깊게 관찰만 한다는 회

원이 1명, 신생아 전문의가 전담한다는 회원이 2명, 확인하지 않는다는 회원이 2명이었다.

고 찰

선천성 보호다레크 횡격막 탈장은 2,000~5,000 신생아 당 1예 정도의 발생빈도를 보이며 남자보다는 여자에 2배정도 많이 발생하는 선천성 질환으로 본 조사에서는 생존출생아 14,522당 1예가 발생했고 여자에서보다 남자에서 1.64배 더 높은 발생빈도를 보였는데 이는 본 조사의 대상 중 51.1%가 타 의료기관에서 이송되어 온 증례들로 후송 전이나 후송 중에 사망한 경우들이 제외됐기 때문으로 생각된다. 발생원인으로는 유전인자가 일부분 역할을 한다는 증거들이 보고되고 있으나¹ 아직 완전하게 밝혀져 있지 않은 실정이며 본 조사에서는 가족력이 있었던 경우는 없었다. 또한, 본 질환이 발생되면 약 30%가 태아기에 사망하며 나머지 약 70%의 신생아 중에서도 30~50%가 전문 의료기관에 도착하기 전에 사망한다¹. 특히, 태생기 초기에 모성의 양수과다증이 동반된 경우에는 예후가 불량하다². 본 조사의 경우에도 통계적으로는 의의가 없었지만 양수과다증이 있었던 11예 중 6예(54.5%)가 사망하여 높은 사망률을 보였다. 이렇듯 주산기 사망률이 높은 것은 폐형성 부전과 심기형 등의 심한 동반기형, 폐혈관 이상, 표면활성물질(surfactant)의 결핍 등에 의한 저산소혈증, 과탄산혈증, 및 산증 때문에 초래되는 폐동맥 고혈압과 태아순환의 지속(persistent fetal circulation)에 의해 이미 초래된 저산소혈증, 과탄산혈증, 및 산증이 더

심해지는 악순환이 이루어지기 때문이다¹.

임상증상으로는 출생 후 24~48시간 이내에 빈호흡, 그렁거림(grunting), 늑간함몰(retraction), 창백, 청색증 등의 호흡곤란증상을 보이는 경우가 대부분이며 임상소견으로는 지속적인 태아순환의 소견, 흉곽의 전후직경의 증가, 종격동의 변위에 의한 최대심박점(PMI)의 전위, 호흡음의 감소 및 흉부에서의 장운동음 청취 등을 관찰할 수 있다. 그러나 약 10%에서는 신생아가 지난 후에야 위장관 증상을 보이거나 다른 질환에 대한 검사 중에 우연히 발견된다¹. 본 조사의 경우에서도 유사한 양상을 보였으며 출생 후 24시간 이후에 증상이 출현한 경우는 20.1%에서 있었으며, 주로 비특이적인 위장관 증상을 보이거나 다른 질환에 대한 검사 중에 우연히 진단됐었다.

횡격막의 결손부위는 횡격막의 후외측에 생기며(foramen of Bochdalek) 좌측 횡격막에 있는 경우가 약 88%로 거의 대부분을 차지하고 10%는 우측에, 나머지 1~2%는 양측에 발생되고, 탈장낭이 존재하는 빈도는 보고자에 따라 다양하나 약 80~90%에서는 존재하지 않는다^{1,3}. 흉곽 내로 탈출되는 장기는 좌측의 경우, 보통 소장, 비장, 위 및 대장이며, 우측의 경우에는 간장과 드물게 장관이 탈출된다¹. 그러나 본 조사에서는 좌측 횡격막에 발생된 경우가 77.8%로 우측의 20.6%에 비해 3.8배 더 많았으며 1.6%에서는 양측에 발생됐었고 탈장낭은 66.3%에서 존재하지 않아 약간의 차이를 보였다.

동반기형의 빈도는 10~25%에 이르며, 그 종류로는 장이상회전증, 폐형성부전, 선천성심장질환, 염색체 이상 등이 있고, 통상

적으로 출생 후 1시간 이상 생존한 신생아에서는 심한 기형을 동반하는 경우가 극히 드물다⁴⁻⁶. 본 조사에서는 54.9%에서 한 가지 이상의 동반기형이 관찰됐으며 기형의 종류로는 선천성심장질환이 67%, 소화기계 질환이 55%, 비뇨생식기계 질환이 26%, 근골격계 이상이 15% 등이었으며 염색체 이상이 확인된 경우는 4%였다.

진단은 분만 전 진단과 분만 후 진단으로 대별할 수 있으며 분만 전 진단방법으로는, 특히 모성의 양수과다증이나 본 질환의 가족력이 있는 경우, 임신 25주 경에 시행하는 초음파검사가 있으며^{5,6}, 그밖에, CT-스캔, MRI, 양막천자법⁷에 의한 염색체 분석^{4,8,9} 및 산모의 혈중 알파-페토프로테인(MS-AFP) 측정법^{10,11}등을 이용하기도 하며, 분만 후에는 단순 흉부 X-선 검사만으로 확진이 가능하다. 본 조사에서도 분만 전에 초음파 검사로 40.9%에서 진단이 이루어 졌으며 진단 시기는 임신 27~36주가 분만 전에 진단된 경우의 82%로 대부분을 차지했으며 분만 후의 진단방법으로는 단순 흉부X-선 검사가 92.5%로 가장 많이 이용됐었고 그밖에 초음파검사, CT-스캔, 위장관조영술, MRI 등도 이용됐었다.

치료방법에 있어서는 태아기에 진단이 된 경우, fetal intervention¹²이 시행되고는 있으나 생존율을 증진시키지 못하는 상황으로 출생 후에 수술을 하는 방법이 주류를 이루고 있다¹. 출생 후 치료에 있어서는 상기한 병태생리학적 변화 때문에 응급 수술을 해야 하는 것으로 생각했었으나 근래에 들어서는 폐고혈압(pulmonary hypertension)의 교정과 기압상해(barotrauma)를 피하고 적

합한 산소화(oxygenation)를 유지시키기 위한 기계적 환기(mechanical ventilation)에 의한 수술 전 안정화(preoperative stabilization)를 이룬 후에 수술하는 방법으로 대처되고 있다¹³⁻¹⁹. 기계적 환기로 적절한 효과를 얻지 못하는 경우에는 HFV(high-frequency ventilation), HFOV(high-frequency oscillatory ventilation), NO(inhaled nitrogen oxide administration), 및 ECMO(extra-corporeal membrane oxygenator)등을 이용하기도 한다²⁰. 본 조사에서는 65.3%에서 CMV, HFV, HFOV, NO를 이용하여 수술 전 안정화를 시도했으나 ECMO를 이용하는 의료기관은 없었다.

수술 방법에 있어서는, 먼저 접근법으로써 복부접근법과 흉부접근법의 두 가지 방법이 있는데, 탈장된 장기의 환납이 쉽고 결손 부위의 노출 상태가 좋은 복부접근법을 많이 이용하고 있고, 탈장낭이 있는 경우에는 이 탈장낭을 절제하고, 결손부위가 작은 경우에는 2-0 혹은 3-0 비흡수성 봉합사로 일차봉합(primary closure)을 해 주지만 큰 경우나 횡격막이 형성되어있지 않은 경우에는 두께 1 mm의 prosthetic patch를 이용하여 dome 형태로 결손부위를 폐쇄해 주는 것이 좋다. 본 조사에서는 복부 접근법이 89.1%로 대부분을 차지하였고, 결손부위는 83%에서 단속봉합으로 폐쇄하였으며 14%에서는 prosthetic patch를 사용하였다. 사용한 prosthetic patch로는 Goretex, Dacron, silastic sheet, Marlex, 혹은 Teflon 등이었다.

수술 후 결과는 중증도, 환기 방법, 환기 장치의 종류, ECMO의 이용가능성과 적응기준, 및 NO, surfactant등의 사용 등에 따라

다양한데 Langham등(1996)에 의하면 1990년에서 1995년 사이에는 25~83%의 다양한 생존율이 보고되어 있으며 전체적으로는 60%정도였다고 했다. 그러나 사산한 경우와 후송 중에 사망한 경우를 포함할 경우에는 생존율이 40~60%로 저하된다^{9,22,23}. 또한 분만 전에 진단된 경우에는 심한 기형이 동반된 경우 사망률이 높으며²⁴, ECMO를 이용할 경우에는 생존율의 증진에 도움이 되지 않는다는 보고도 있으나^{25,26} 15~20% 정도 증진시킬 수 있다는 보고들도 있다^{27,28,29}. 본 조사에서는 전체 사망률이 36.5%였으며, 이 중 수술 전에 사망한 경우가 14.3%를 차지하였고 수술을 시행했던 경우의 사망률은 25.9%였다. 생존율에 영향을 미치

는 인자들로는 입원 시의 연령(259.4 ± 69.8 일 : 5.3 ± 5.1 일), 출생 시의 체중(3.13 ± 0.05 kg : 2.81 ± 0.07 kg, 혹은 2,500 gm 기준), 분만 전 진단의 여부, 타 의료시설로부터의 이송 여부, Apgar score, 증상의 출현 시기, 수술 전 심폐소생술의 시행 여부, 근골격계 이상, 중추신경계 이상 혹은 염색체 이상의 동반 여부, 수술전 안정화의 필요성 여부, 동맥혈의 FiO_2 , pH 및 $AaDO_2$ 치, 수술전 및 수술 후 합병증의 발생 여부, 양측 횡격막탈장 여부, 횡격막 결손 부위의 크기, 탈장낭의 유무 등을 들 수 있었다.

결 론

대한 소아외과학회에서 1998년부터 2002년까지 만 5년간 회원들이 치료했었던 선천성 보호다레크 횡격막 탈장 환자 203명의 의무기록을 모아서 제반 임상 소견들을 정

리, 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

연간 발생빈도는 생존출생아 14,522명 당 1예였으며 남녀의 비는 1.64 : 1이었으며, 연간 회원 1인 당 1.4명의 환아를 치료했었다.

입원 시 연령, 출생 시 체중, 분만 전 진단 여부, 처치가 불가능한 다른 의료시설에서의 분만, Apgar score, 출생 후 증상출현

시기, 수술 전 심폐소생술의 시행 여부, 근 골격계, 중추신경계 및 염색체이상의 동반 여부, 동맥혈의 FiO_2 , pH 및 $AaDO_2$ 치, 수술 전후 합병증의 발생 여부, 횡격막 결손부위의 크기, 탈장낭의 유무가 수술 후 생존율에 영향을 미치는 인자가 될 수 있음을 관찰하였다.

**Congenital Posterolateral Diaphragmatic Hernia in Korea
- A Survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons -**

JC Kim, M.D., DY Kim, M.D., SY Kim, M.D., SC Kim, M.D.,
IK Kim, M.D., JE Kim, M.D., HY Kim, M.D., HY Kim, M.D.,
KW Prak, M.D., WH Prak, M.D., JY Park, M.D., HK Paek, M.D.,
JM Seo, M.D., YT Song, M.D., SM Oh, M.D., NH Lee, M.D.,
DS Lee, M.D., MD Lee, M.D., SK Lee, M.D., SC Lee, M.D.,
SY Chung, M.D., SE Jung, M.D., YJ Jeong, M.D., US Chung, M.D.,
PM Jung, M.D., MH Cho, M.D., KJ Choi, M.D., SO Choi, M.D.,
SH Choi, M.D., SJ Han, M.D., YS Huh, M.D., J Hong, M.D.,
EH Hwang, M.D.

Korean Association of Pediatric Surgeons

This is a survey on congenital posterolateral diaphragmatic hernia, conducted by the Korean Association of Pediatric Surgeons(KAPS). A registration form for each patient during the 5-year-period between 1998 and 2002 and a questionnaire were sent to each member. Twenty-ninemembers in 22 institutions returned completed forms. The average number of patients per surgeon was 1.4 cases a year. The male to female ratio was 1.64: 1, and annual incidence was 1/14,522 live births. In this review, factors influencing survival in congenital posterolateral diaphragmatic hernia were age at admission, birth weight, time of antenatal diagnosis, birth place, Apgar score, onset time of symptoms and signs, preoperative cardiopulmonary resuscitation, associated anomalies of the musculoskeletal system, central nervous system, or chromosomes, preoperative stabilization, levels of preoperative FiO₂, pH, and AaDO₂, perioperative complications, bilaterality of defect, size of the defect, and presence or absence of hernia sac.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 12(1):53~69), 2006.

Index Words : *Congenital posterolateral diaphragmatic hernia, Prognostic factors*

Correspondence : *Jae-Chun Kim, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Chonbuk National University Medical School, 734-18, Keumam-dong, Dukjin-gu, Jeonju 561-712, Korea*

Tel : 063) 250-1578, Fax : 063)271-6197

E-mail: jckim@chonbuk.ac.kr