

소아 횡격막 질환의 임상적 고찰

부산대학교병원 외과¹, 양산부산대학교병원 외과²

김수홍¹ · 조용훈² · 유제호²

서 론

횡격막은 몸통에서 흉강과 복강을 나누는 중요한 구조물이다. 상대적으로 내압이 높은 복강과 상대적으로 내압이 낮은 흉강을 확실하게 분리시켜야 호흡에 문제가 발생하지 않기에 횡격막은 생명 유지에 대단히 중요한 역할을 한다. 횡격막은 태생 8~10주 가슴막복막막(Pleuroperitoneal membrane)이 닫히면서 만들어 지는데, 소아에서의 횡격막 질환은 주로 이러한 발생 과정의 문제에 기인한다. 대표적인 소아 횡격막 질환은 탈장과 횡격막 이완증이다¹. 탈장은 다시 횡격막 발생의 부전으로 횡격막이 일부 결여되어 발생하는 탈장과 원래 존재하는 횡격막 구멍의 확장으로 발생하는 탈장으로 나눌 수 있다. 진단은 비교적 쉽게 되지만 치료시기를 놓치거나 적절히 치료하지 못하면 호흡 부전으로 환자가 사망할 수도 있기에 진단과 치료에 상당한 주의와 노력이 필요하다.

이에 저자들은 신생아를 포함한 소아에서

발생한 여러 가지 횡격막 질환을 조사하여 이들의 특징을 알아보고자 본 연구를 시행하게 되었다.

대상 및 방법

1) 대상

1997년 1월부터 2009년 12월까지 만 13년 동안 부산대학교병원에서 각종 횡격막 질환으로 진단되어 수술 받은 환자를 대상으로 하였다.

수술 전 사망한 환자는 생존한 환자와의 비교를 위해 본 연구에 포함하였다. 다른 병원에서 횡격막 질환에 대한 수술을 시행 받았으나 문제가 생겨 본원으로 전원된 환자 5명은 정보의 부정확 때문에 본 연구에서 제외하였고, 흉부외과에서 수술 받은 환자 3명도 결과의 오차를 줄이기 위하여 제외하였다.

2) 방법

대상이 된 환자들을 수술 전 사망한 군(Non-survivor, 이하 NS 군), 보흐달레크 탈장군(Bochdalek's hernia, 이하 BH 군), 식도열공 탈장군(Hiatal hernia, 이하 HH

접수일 : 10/6/14 게재승인일 : 10/9/10
교신저자 : 유제호, 626-787 경상남도 양산시 물금읍 범어리 양산부산대학교병원 외과
Tel : 055)360-2124, Fax : 055)360-2154
E-mail: ryujh@hanmail.net

군), 모르가니 탈장군(Morgagni hernia, 이하 MH군) 그리고 횡격막 이완증군(Diaphragmatic eventration, 이하 DE 군)으로 분류하였다. 각 군의 환자를 대상으로 병력지를 후향적으로 조사하여 인구 통계학적 정보와 여러 가지 임상적 정보를 알아보고 서로 비교하였다.

연도별 남녀 발생빈도를 기본으로 조사하고, 각 환자 개개인에 대해 출생에 관한 정보, 증상과 진단에 관한 정보 그리고 치료와 결과에 대한 정보를 조사하였다. 결과치는 대상 환자 집단이 작기 때문에 중위수와 최대, 최소값으로 표시하였다.

결 과

대상이 된 환자는 39명이었는데 이중 남자는 30명, 여자는 9명으로 남녀비는 3.3:1이었다. 수술 전 사망한 NS군이 6예이었고, 횡격막 질환으로 수술 받은 환자는 33명이었으며, 이 중 BH군 17예, HH군 11예, DE군 4예, MH군 1예이었다. 각 군에서 출생 전 진단된 경우와 출생 후 진단된 경우를 비교해 보았을 때 특별한 시계열적인 변화를 발견할 수 없었다(표 1).

출생할 때 제대 주수를 기준으로 각 군을 비교해 보면, BH군의 1명을 제외한 모두가 37주를 초과하는 만삭이었고, 각 군 간의 차

Table 1. Incidence and Sex Distribution

Year	NS		BH				HH				DE				MH						
	Male		Female		Male		Female		Male		Female		Male		Female		Male		Female		
	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	AD	PD	
1997																					
1998	1														1						
1999				1																	
2000						1															
2001					1											1					
2002	1					2				2											
2003						1														1	
2004					3	1															
2005																					1
2006	1					2		1		1		1		1							
2007	1					2				1		1									
2008				1			1			1									1		
2009						1		1	1	1		1		1							
Total	4	0	1	1	6	9	0	2	1	6	0	4	0	3	0	1	0	1	0	1	0
	6		17				11				4				1						

Abbreviations: NS ; Non survivors, BH ; Bochdalek's hernia, HH ; Hiatal hernia, DE ; Diaphragmatic eventration, MH ; Morgagni hernia, AD ; Antenatal diagnosis, PD ; Postnatal diagnosis.

Table 2. Clinical Characteristics about Birth and Symptoms

	NS (n=6) (%)	BH (n=17) (%)	HH (n=11) (%)	DE (n=4) (%)	MH (n=1)
Birth					
Gestation age (wk+day) (Median (Range))	40 (39~40+4)	38+5 (36~41+5)	40 (37+3~41+4)	38+4 (37~40+3)	39
Weight (g) (Median (Range))	2882.5 (2100~3120)	3060 (2330~3750)	3060 (2420~3860)	3140 (2800~3460)	3110
Sibling (n,%)					
First	5 (83.3)	11 (68.8)	6 (54.5)	2 (50.0)	1
Second	1 (16.7)	4 (25.0)	5 (45.5)	1 (25.0)	
Third	0 (0.0)	1 (6.3)	0 (0.0)	1 (25.0)	
Unknown	0 (0.0)	1 (6.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	
Symptom					
Onset age (Day) (Median (Range))	1 (1~1)	6.5 (1~1145)	220 (1~2196)	163 (1~1351)	34
First symptom (n,%)					
Respiratory	6 (100.0)	13 (76.5)	6 (54.5)	3 (75.0)	0
Gastrointestinal	0 (0.0)	2 (11.8)	3 (27.3)	0 (0.0)	0
Other	0 (0.0)	1 (5.9)	1 (9.1)	0 (0.0)	1
None (Incidental)	0 (0.0)	1 (5.9)	1 (9.1)	1 (25.0)	0

Abbreviations: NS ; Non survivors, BH ; Bochdalek's hernia, HH ; Hiatal hernia, DE ; Diaphragmatic eventration, MH ; Morgagni hernia.

이는 없었다. 출생체중은 NS군 1명(2100 g), BH 군 1명(2330 g), HH군 1명(2420 g)을 제외하면 모두 2500 g 이상이였다. 하지만, NS군은 다른 군에 비해 체중이 약간 작은 경향을 보였다. 형제 사이의 순서에서는 첫째인 경우가 가장 많았다(표 2).

증상 발생 시기는 산전 검사에서 이미 횡격막 질환이 진단된 경우 출생 직후부터 증상이 발현되는 비율이 많았고, 만 6세에 증상이 발현되는 경우까지 다양하였다. NS군의 경우 출생 직후부터 증상이 발생하였고, HH군과 DE군은 성장 후 증상이 발생하는 빈도가 높았다. 대부분의 경우 기침, 빈호흡, 감기, 청색증 등 호흡기계 증상이 주를 이루

었고, 구토 등 소화기 증상은 HH군에서 상대적으로 높은 비율을 보였으며, 아무런 증상이 없이 우연히 발견된 환자도 일부 존재하였다(표 2).

진단 방법을 보면 NS군, BH군과 같이 출생 전 진단이 많은 군에서는 산전 초음파 검사가 가장 많이 사용되었고, 출생 후 진단되는 경우는 모든 군에서 흉부 사진과 전산화 단층 촬영이 진단에 많이 사용되었다. HH군에서는 전산화 단층 촬영과 함께 다른 군과 달리 상부 위장관 조영술이 진단에 많이 이용되었다.

횡격막 질환의 진단 시기는 출생 전과 출생 후로 나눌 수 있다. NS군은 산전에 진단

Table 3. Clinical Data about Diagnosis

	NS (n=6) (%)	BH (n=17) (%)	HH (n=11) (%)	DE (n=4) (%)	MH (n=1)
Diagnostic modality (n,%)					
Antenatal US	5 (83.3)	6 (35.3)	1 (9.1)	0 (0.0)	0
CT	0 (0.0)	4 (23.5)	5 (45.5)	2 (50.0)	0
US	0 (0.0)	2 (11.8)	0 (0.0)	0 (0.0)	0
X-ray	6 (100.0)	17 (100.0)	8 (72.7)	4 (100.0)	1
UGI	0 (0.0)	0 (0.0)	4 (36.4)	0 (0.0)	0
Diagnosis					
Age at diagnosis					
Antenatal (n,%)	5 (83.3)	6 (35.3)	1 (9.1)	0 (0.0)	0
(Median (Range)) (wk+day)	32 (26+1~40+5)	32+4 (26+4~37+6)	29 (29~29)		
Postnatal (n,%)	1 (16.7)	11 (64.7)	10 (90.9)	4 (100.0)	1
(Median (Range)) (Day)	1 (1~1)	10 (1~1146)	497 (1~2199)	165 (2~1354)	34
Site (n,%)					
Right	4 (66.7)	4 (23.5)		3 (75.0)	0
Left	2 (33.3)	13 (76.5)		1 (25.0)	1
Preoperative diagnosis (n,%)					
Bochdalek's hernia	6 (100.0)	16 (94.1)	2 (18.2)	2 (50.0)	1
Morgagni hernia	0 (0.0)	1 (5.9)	0 (0.0)	0 (0.0)	0
Hiatal hernia	0 (0.0)	0 (0.0)	9 (81.8)	0 (0.0)	0
Diaphragmatic eventration	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (50.0)	0

Abbreviations: NS ; Non survivors, BH ; Bochdalek's hernia, HH ; Hiatal hernia, DE ; Diaphragmatic eventration, MH ; Morgagni hernia.

되는 비율이 83.3%로 높았으며, BH군도 상대적으로 다른 군보다 높게 나타났다. 반면 DE군과 HH군은 출생 후에 진단된 비율이 각각 100%, 90.9%로 나타났다.

보흐달레크 탈장과 횡격막 이완증은 좌우 모두에 발생할 수 있는 질환인데, 본 연구에서는 BH군은 왼쪽이 많았고 DE군은 오른쪽이 많았다. 수술 전 진단과 수술 후 진단이 바뀌는 경우가 일부 존재하였는데, 횡격

막 이완증이나 식도 열공 탈장이 보흐달레크 탈장으로 진단되는 오류가 가장 많았다. 수술 전 보흐달레크 탈장으로 알았던 환자 2예가 수술 후 식도 열공 탈장으로 진단되었고, 다른 2예는 수술 후 횡격막 이완증으로 진단되었다(표 3).

수술 후 합병증은 HH군에서만 2예 발생하였는데, 창상 감염 1예, 식도 통과 장애 1예이었다. 열공 탈장 부위를 과도하게 좁혀

Table 4. Clinical Data about Operation and Postoperative Complication

	BH (n=17) (%)	HH (n=11) (%)	DE (n=4) (%)	MH (n=1)
Operation				
Age at operation				
Antenatal (Day) [†] (Median (Range))	1 (1~2)	8 (8~8)	0 (0~0)	0
Postnatal (Day) [‡] (Median (Range))	12 (1~1146)	502.5 (1~2220)	168.5 (9~1368)	34
Weight at operation (g) (Median (Range))	3200 (2340~14900)	4200 (1950~16000)	6800 (3170~14800)	4000
Postoperative complication (n,%)	0 (0.0)	2 (18.2)	0 (0.0)	0

Abbreviations: NS ; Non survivors, BH ; Bochdalek's hernia, HH ; Hiatal hernia, DE ; Diaphragmatic eventration, MH ; Morgagni hernia.

[†] Antenatally diagnosed group, [‡] Postnatally diagnosed group

Table 5. Clinical Data about Outcomes

	BH (n=17) (%)	HH (n=11) (%)	DE (n=4) (%)	MH (n=1)
Outcomes				
Non survivors (n,%)	3 (17.6)	0 (0.0)	1 (25.0)	0
Discharge				
Hospital stay (Day) (Median (Range))	9 (1~22)	9 (4~24)	7 (5~18)	4
Weight (g) (Median (Range))	3400 (2185~14900)	4520 (1820~16000)	6800 (3170~14800)	4000
Follow up				
Duration (Month) (Median (Range))	3.5 (1~75)	3.0 (1~64)	28.6 (1~86)	4
Growth retardation (n,%)	3 (17.6)	1 (9.1)	1 (25.0)	0
Recurrence (n,%)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0

Abbreviations: NS ; Non survivors, BH ; Bochdalek's hernia, HH ; Hiatal hernia, DE ; Diaphragmatic eventration, MH ; Morgagni hernia.

식도 통과 장애가 발생한 환자는 6일 후 봉합 부위를 풀어줌으로써 증상이 회복되었다 (표 4).

NS군을 제외한 33예 중 BH군에서 3명, DE군에서 1명이 수술 후 사망하였는데, BH군은 폐 발육부전에 의한 호흡부전이 원인

이었고, DE군은 동반된 선천성 심장질환에 의한 심부전이 원인이었다. 평균적으로 수술 후 8일에 퇴원하였고, 질환별로 재원 기간의 차이는 보이지 않았다. 환자마다 추적관찰 기간이 달랐는데, 퇴원 당시와 비교할 때 대부분 체중의 증가는 표준 증가율에 맞았으

Table 6. Comparison the Patients with Bochdalek Hernia

	Surgery with artificial tissue (n=5)	Surgery without artificial tissue (n=12)
Birth		
Gestational age (wk+day) (Median (Range))	39+5 (37+5~40)	38+3 (36~41+5)
Weight (g) (Median (Range))	3000 (2600~3200)	3350 (2330~3750)
Sibling (n,%)		
First	3 (60.0)	8 (66.7)
Second	2 (40.0)	2 (16.7)
Third	0 (0.0)	1 (8.3)
Unknown	0 (0.0)	1 (8.3)
Symptom		
Onset age (day) (Median (Range))	1 (1~138)	3 (1~1145)
First symptom (n,%)		
Respiratory	5 (100.0)	8 (66.7)
Gastrointestinal	0 (0.0)	2 (16.7)
Other	0 (0.0)	1 (8.3)
None (Incidental)	0 (0.0)	1 (8.3)
Diagnosis		
Age at diagnosis		
Antenatal (n,%) (Median (Range)) (wk+day)	2 (40.0) 32+3 (31+2~33+4)	4 (33.3) 32+5 (26+4~37+2)
Postnatal (n,%) (Median (Range)) (day)	3 (60.0) 10 (1~138)	8 (66.7) 38 (1~1146)
Site (n,%)		
Right	2 (40.00)	2 (16.67)
Left	3 (60.00)	10 (83.33)
Operation		
Age at operation		
Antenatal (day) (Median (Range))	1 (1~1)	1.5 (1~2)
Postnatal (day) (Median (Range))	12 (1~140)	39.5 (2~1146)
Weight at operation (g) (Median (Range))	3085 (2600~6700)	3350 (2340~14900)
Outcomes		
Non-survivor (n,%)	3 (60.0)	0 (0.0)
Discharge		
Hospital stay (day) (Median (Range))	6 (1~18)	12 (5~22)
Weight (g) (Median (Range))	3180 (2690~6700)	3430 (2185~14900)
Follow up		
Duration (Month) (Median (Range))	6 (5~7)	3 (1~75)
Growth retardation (n,%)	0 (0.0)	3 (25.0)
Recurrence (n,%)	0 (0.0)	0 (0.0)

나, BH군 3명, HH군 1명, DE군 1명은 3백분위수 이하의 성장 장애 소견을 보였다. 추적관찰 기간 동안 기존의 횡격막 질환이 재발하거나 사망한 경우는 없었다(표 5).

횡격막 결손 부위가 커서 인공조직이 필요했던 환자가 BH군에 5예 존재하였다. 인공조직이 필요했던 환자와 필요 없었던 환자를 비교해 보면, 두 집단 간에 제태 주수나 출생체중의 차이는 없었다. 인공조직이 필요했던 환자가 더 조기에 증상이 발생하는 경향(1일 대 3일)이 있었고 진단(10일 대 38일)도 빨랐다. 횡격막 결손이 왼쪽에 발생한 13예 중 3예(23.1%)가 인공 조직이 필요하였고, 오른쪽에 발생한 경우 4예는 2예(50%)가 필요하여 상대적으로 사용 빈도가 높았다. 인공 조직이 필요했던 5예 중 3예가 폐 발육부전으로 사망하였는데, 인공조직이 필요 없었던 군에서는 모두 생존하였다. 인공조직이 필요 없었던 군 중 3예가 3백분위수 미만의 성장 지체 소견을 보였다(표 6).

고 찰

횡격막은 태생 8~10주에 흉막과 복막 그리고 횡격막으로 발생한 태생 8~10주 가슴막복막막 조직이 몸통의 양쪽에서 자라나와 서로 만남으로써 형성된다. 이렇게 만들어진 횡격막은 흉부와 복부를 완전히 분리시켜, 높은 복압이 흉부를 압박하지 못하도록 함으로써 호흡 및 순환기계의 활동을 안전하게 보장한다. 이를 위해 횡격막은 결손 부위 없이 완전해야 하지만 식도, 대동맥, 그리고 하대정맥과 같이 횡격막을 관통하여 흉부와 복부사이를 오가는 장기 때문에 정상적으로

3군데 열공이 존재한다. 이러한 이유에서 횡격막 형성과정의 문제나 열공의 느슨함 등이 문제가 되어 여러 가지 횡격막 질환이 발생한다^{1,2}.

횡격막은 4개의 구성요소로 구성된다. 첫째, 횡중격(Septum transversum)에서 유래한 전면의 중앙건(Central tendon), 둘째, 장간막에서 유래한 후방배측부위, 셋째, 흉벽 내측에서 온 근육질의 주변부위, 넷째, 가슴막복막막의 폐쇄부위인 양쪽의 후측방부로 구성된다. 첫째와 둘째의 융합장에서 모르가니 탈장, 둘째의 이동요소의 장애가 있을 때 식도 열공 탈장, 넷째 요소의 발생 장애나 발생 후 근육조직이 발달이 안되면 보흐달레크 탈장이나 횡격막 이완증이 된다³.

소아의 횡격막 질환은 신생아 3000~5000명 중 1명꼴로 발생한다는 보고도 있으나, 인구통계학적인 연구에서는 2000명 중 1명꼴로 발생하는 것으로 보고되고 있다. 이는 임신 중절, 조산과 주산기 사망, 3차 병원으로 이동되기 전에 사망한 예 등이 포함되어 발생율이 높아진다. 민족이나 문화에 따라 발생빈도는 많은 차이를 보인다⁴. 횡격막 질환 환자는 보흐달레크 탈장이 가장 흔하며, 80%에서 좌측에서 발생한다고 알려져 있다. 횡격막 탈출, 식도 열공 탈장, 모르가니 탈장 순이다^{2,5,6}. 이는 본 조사의 결과와도 일치하였다.

출생 때의 체중을 보면, 39명의 환자 중 NS군 1명(2100 g), BH군 1명(2330 g), HH군 1명(2420 g)을 제외하면 모두 2500 g 이상으로, 횡격막 질환이 태아의 임신 중 발육에 영향을 미치지 않는 것으로 여겨진다. 하지만, 추적 관찰 시 성장 지체 소견을 보

이는 환아가 있었다. 한 연구에서 횡격막 탈장을 치료 받은 환자의 56%가 25백분위수 이하의 소견을 보인다고 하였고, 장기간의 기관 삼관에 의한 삼킴 장애, 위식도 역류 질환 등이 영향을 줄 수 있다고 보고하였다⁷.

NS군은 제태주수가 평균 40.0주이었고 체중은 2795.8gm으로 생존하여 수술을 받을 수 있었던 환자와 큰 차이가 없었다. NS군은 다른 군과 달리 우측에 병변이 발생한 비율이 높고(66.7%), 출생전에 진단된 경우(83.3%)가 많았다. 최근의 연구에서 횡격막 질환이 출생후 진단된 경우보다 출생전 진단된 경우 사망률이 높았고⁸⁻¹², 우측에 병변이 있는 군이 사망률이 높다고 알려져 있는데¹²⁻¹⁶, 이는 본 연구의 결과와 일치한다. 산전에 진단된 경우 출생 체중이 적고 제태주수가 적다는 연구¹²도 있으나 이는 본 연구 결과와는 일치 하지 않는다.

횡격막 탈장에 의한 증상은 다양하다. Robinson과 Fitzgerald¹는 출생 직후 증상 발생 시 청색증을 동반한 호흡성 심폐 부전, 빈호흡 그리고 빈맥 등이 흔히 일어나고, 한쪽 흉곽의 용기나 종격동의 이동에 의한 심음의 변화, 그리고 서양배(Scaphoid) 모양의 복부를 볼 수 있다고 하면서, 호흡기 증상(43%)이 가장 흔하며, 소화기 증상(33%)이 그 뒤를 따르고 호흡기 및 소화기 증상이 함께 오는 경우(13%)도 있으며, 무증상인 경우(11%)도 있다고 하였다. 횡격막 이완증은 증상이 없는 경우가 많고, 종종 치료가 필요 없는 경우도 있다. 유, 소아기에 호흡기 증상을 일으킬 수 있지만, 성인까지 증상 없이 자라서 우연히 발견되거나 외상성 횡

격막 파열과 혼돈되는 경우가 많다¹⁷.

선천성 횡격막 질환 환자들을 치료하는 방법은 기관 마다 상이하며, 공통된 프로토콜이 정립되지 않은 상태이다. 고빈도 호흡요법, 체외 막 산소 교환기(ECMO, Extracorporeal membrane oxygenation), 산화 질소(NO) 흡입등 여러 가지 처치가 치료에 이용되고 있다.

일반적으로 선천성 횡격막 질환의 근치 수술은 안정기 이후 지연 수술을 시행하는 경향이 있지만, 지연 수술과 조기 수술에 대해 논란이 있는 상태이다^{18,19}.

횡격막 탈장에서 횡격막의 결손 부위의 크기는 사망률과 연관이 있는 것으로 여겨진다. 이번 연구에서 결손 부위가 커서 일차 봉합술이 가능하지 않은 환자만 인공 조직을 적용하여 수술을 하였는데, 인공 조직을 사용한 군에서 5명 중 3명이 폐 발육부전에 의해 사망하였으나, 인공조직을 사용하지 않은 군에서는 12명 모두 생존하였다. 횡격막 자체가 없어 매우 큰 횡격막 결손 부위가 발생하는 횡격막 무발생증(Diaphragmatic agenesis)은 일반적인 횡격막 탈장보다 예후가 더 나쁜 것으로 보고되고 있고²⁰, 횡격막 결손 크기는 폐의 발육 부전 정도를 보여주는 지표가 될 수 있기 때문에 결손 크기가 클수록 사망률 및 합병증 발생률이 높아진다고 보고되고 있다²¹.

본 연구의 결과 신생아나 소아에서 발생하는 횡격막 질환은 보흐달레크 탈장이 가장 흔하였다. 다른 횡격막 질환들보다 보흐달레크 탈장을 가진 환자들이 출생 전에 발견되는 빈도가 높고 수술 후 사망하는 경우도 다른 환자들에 비해 많아 치료에 더 많

은 노력을 기울여야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Robinson PD, Fitzgerald DA: *Congenital diaphragmatic hernia*. Paediatr Respir Rev 8:323-335, 2007
2. Lally KP: *Congenital diaphragmatic hernia*. Curr Opin Pediatr 14:486-490, 2002
3. Park KW, Rhee JE, Mok WK, Cho MH, Jung SE, Lee SC, Kim WK: *Diaphragmatic hernia and diaphragmatic eventration in children*. J Korean Surg Soc 45(6):877~884, 1983
4. Stege G, Fenton A, Jaffray B: *Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia*. Pediatrics 112:532-535, 2003
5. Wang KS, Cho HG, Kim JH, Kim MH, Park IS, Park JK, Kim MS: *A case of morgagni hernia with intestinal obstruction*. Korean J Med 76:481-484, 2009
6. Lee DS, MH, Kim W, Park IY, Won JM: *A case of Morgagni hernia*. J Korean Surg Soc 58:862-866, 2000
7. Muratore CS, Utter S, Jaksic T, Lund DP, Wilson JM: *Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia*. J Pediatr Surg 36:1171-1176, 2001
8. Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblem R: *Congenital Diaphragmatic Hernia: A Meta-Analysis of Mortality Factors*. J Pediatr Surg 35:1187-1197, 2000
9. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ: *A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia*. JAMA 271:382-384, 1994
10. Cannon C, Dildy GA, Ward R, Varner MW, Dudley DJ: *A population-based study of congenital diaphragmatic hernia in Utah: 1988-1994*. Obstet Gynecol 87:959-963, 1996
11. Calisti A, Manzoni C, Pintus C, Perrelli L: *Prenatal diagnosis and management of some fetal intrathoracic abnormalities*. European J Obstet Gynecol Reprod Biol 22:61-68, 1986
12. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J: *Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Population-Based Study in Western Australia*. Pediatrics 116:356-363, 2005
13. Jaffray B, MacKinlay GA: *Real and apparent mortality from congenital diaphragmatic hernia*. Br J Surg 83:79-82, 1996
14. Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F, Knutrud O: *Congenital diaphragmatic hernia: The hidden mortality*. J Pediatr Surg 13:227-230, 1978
15. Touloukian RJ, Markowitz RI: *A preoperative X-ray scoring system for risk assessment of newborns with congenital diaphragmatic hernia*. J Pediatr Surg 19: 252-257, 1984
16. Gibson C, Fonkalsrud EW: *Iatrogenic pneumothorax and mortality in congenital diaphragmatic hernia*. J Pediatr Surg 18:555-559, 1983
17. Mantoo SK, Mak K: *Congenital diaphragmatic eventration in an adult: a diagnostic dilemma*. Singapore Med J 48(5):136-137, 2007
18. Ontario Congenital Anomalies Study Group: *Apparent Truth About Congenital Diaphragmatic Hernia: A Population-Based Database Is Needed to Establish Benchmarking for Clinical Outcomes For CDH*. J Pediatr Surg 39:661-665, 2004
19. Clark RH, Hardin WD Jr, Hirschl RB, Jaksic T, Lally KP, Langham MR Jr,

- Wilson JM: *Current Surgical Management of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Report From the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group*. J Pediatr Surg 33:1004-1009, 1998
20. Singh SJ, Cummins GE, Cohen RC, Cass D, Harvey JG, Martin HC, Pitkin J, Shun A, Glasson MJ: *Adverse outcome of congenital diaphragmatic hernia is determined by diaphragmatic agenesis, not by antenatal diagnosis*. J Pediatr Surg. 34:1740-1742, 1999
21. Lally KP, Lally PA, Lasky RE, Tibboel D, Jaksic T, Wilson JM, Frenckner B, Van Meurs KP, Bohn DJ, Davis CF, Hirschl RB: *Defect Size Determines Survival in Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia*. Pediatrics 120: 651-657, 2007

Clinical Study of Congenital Diaphragmatic Diseases in Neonates and Infants

Soo-hong Kim, M.D.¹, Yong-hoon Cho, M.D.², Je-ho Ryu, M.D.²

*Department of Surgery, Pusan National University Hospital¹
Department of Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital²,
Gyeongsangnam-do, Korea*

Congenital diaphragmatic disease is one of the common major congenital anomalies, and its mortality remained still high despite recent medical advances. The aim of this study is to examine the clinical characteristics of congenital diaphragmatic diseases. A total of 39 patients with congenital diaphragmatic disease that underwent surgery from January, 1997 to December, 2009 at Pusan National University Hospital were included in this study. Medical records were retrospectively reviewed. The male to female ratio was 30:9. Six out of 39 cases died (NS) before surgery, 17 patients had Bochdalek's hernia (BH), 11 patients hiatus hernia (HH), 4 diaphragmatic eventration (DE), and 1 Morgagni hernia (MH). There were no differences in mean birth weight and mean gestational age. NS (83.3%). BH (35.3%) was diagnosed more frequently than other diseases in the prenatal period. Three patients (17.6%) of BH expired due to pulmonary hypoplasia and 1 patient had co-existing congenital heart disease. BH was diagnosed more frequently in the prenatal stage and had a higher mortality rate than other conditions. Therefore, BH needs to be concentrated more than other anomalies.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 16(2):143~153), 2010.

Index Words : *Congenital diaphragmatic disease, Congenital diaphragmatic hernia, Bochdalek's hernia*

Correspondence : *Je-ho Ryu, M.D., Department of Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital Beomeo-ri, Mulgeum-eup, Yangsan-si, Gyeongsangnam-do 626-787, Korea*

Tel : 055)360-2124, Fax : 055)360-2154

E-mail: ryujhlim@hanmail.net