

2011 년도 (제 27 회)

대한소아외과학회 춘계학술대회 프로그램

일시: 2011 년 6 월 9 일(목) - 10 일(금)

장소: 연세대학교 치과대학병원 강당

2011 년 6 월 9 일 (목)

	13:00- 13:10	개회	회장 최순옥
		개회사	
1 부	13:10- 14:00	일반, 경흥부	좌장: 박우현, 서정민
	1	소아에서 발생한 갑상선관낭종의 임상적 고찰	경북의대 <u>정희경</u> , 박진영
	2	소아에서의 디스크형 리튬 배터리에 의한 식도 손상의 심각성	연세의대 <u>장은영</u> , 한석주
	3	체외막 산소화 요법을 적용한 선천성 횡격막탈장 치료의 초기 경험	울산의대 <u>김태훈</u> , 김대연
	4	늦게 발견된 흉곽 내 신장을 동반한 우측 보호달레크탈장	전북의대 <u>안성우</u> , 정연준
	5	신경아세포종으로 오인된 태아진단 복부 후복막 염외폐분리증 1 예 보고	가톨릭의대 <u>김신영</u> , 이명덕
	6	유아에서 위장관 천공없이 발생한 복강내 유리음영 2 례	연세원주의대 노하니, <u>한애리</u>
2 부	14:00- 15:00	위장관	좌장:김성철, 최윤미
	7	Primary stomach perforation combined with congenital diaphragmatic hernia	인제의대 <u>남소현</u>
	8	예외적인 신생아 유문폐쇄증 1 예 보고 - 이것이 유문 무공증인가?	가톨릭의대 김신영, <u>이명덕</u>
	9	Suture foreign body granuloma masquerading as small intestinal teratoma	계명의대 <u>정은영</u> , 최순옥
	10	거대 맥겔 계실(Giant Meckel's Diverticulum) 1 예	전남의대 <u>박윤철</u> , 최수진나
	11	이소성 취장으로 인한 장관 내 출혈 1 예	성균관의대 <u>정수민</u> , 서정민
	12	선천성 장간막 결손을 통해 발생한 감돈성 탈장 및 장폐쇄증 1 예	연세원주의대 노하니, <u>한애리</u>
	13	복부 초음파 검사 보편화 시대의 소아 장중첩증의 임상적 고찰- 소장형과 대장형의 비교 -	관동의대 <u>이종인</u>
	14	쇄향이 동반되지 않은 H-형 고위 직장-질루에서 후방시상 직장경유술식을 이용한 치유 증례 보고	가톨릭의대 <u>김신영</u> , 이명덕
	15	Case of Hereditary Imperforate Anus	서울의대 <u>김수홍</u> , 박귀원
	16	Currarino Triad: Experience in single center for 27 years	서울의대 <u>김수홍</u> , 박귀원
	15:00- 15:30	Coffee Break	

3 부	15:30- 16:10	Minimal Invasive Surgery	좌장: 이명덕, 김현영
	17	소아 담관낭종 로봇 수술의 초기경험	연세의대 <u>한석주</u>
	18	Successful treatment of pelvic cystic lymphangioma by OK-432 with laparoscopy	계명의대 <u>정은영</u> , 박우현
	19	소아에서 발생한 식도주위 열공 탈장의 복강경적 교정술 1 예	고려의대 <u>부윤정</u>
	20	소아환자에서 시행한 복강경과 개복 위저 추벽 성형술의 비교	성균관의대 <u>곽홍기</u> , 서정민
	21	복강경적 수술로 교정한 OHVIRA 증후군 1 예 보고	성균관의대 <u>정수민</u> , 서정민
	22	횡격막하 폐분리증 신생아의 흉강경적 접근의 증례 보고	연세의대 <u>이학우</u> , 장혜경

16:10-
16:30 Coffee Break

4 부	16:30- 18:00	주제토의 Biliary Atresia	학술이사 오정탁
-----	-----------------	-------------------------	----------

2011 년 6 월 10 일 (금)

5 부	9:00-9:50	특강	좌장: 최순옥
		Antiangiogenic Therapy for Pediatric Solid Tumors	고려의대 부윤정
		Fetal Surgery	가톨릭의대 정재희

6 부	9:50-11:00	간-담-췌	좌장: 홍정, 김대연
	23	췌장에 발생한 actinomycosis 1 예 보고	성균관의대 <u>정수민</u> , 이석구
	24	소아 총수담관낭 환자에서 담도 내 아미라아제 농도와 임상양상의 상관관계	성균관의대 <u>정수민</u> , 이석구
	25	산전 진단된 담관낭종의 임상적 특징: 출생 후 진단 군과의 비교	아주의대 <u>서희리나</u> , 홍정
	26	카사이 수술을 받은 장기추적 환자에서의 영상 소견	계명의대 <u>정은영</u> , 최순옥
	27	담도폐쇄에서 폐내단락의 유병율에 대한 연구	연세의대 <u>신재호</u> , 한석주
	28	COX-2 억제제를 투여한 담즙폐쇄성 간질환 환아에 대한 전향적 임상 연구의 초기 결과	연세의대 <u>장혜경</u> , 한석주
	29	담도폐쇄에서 카사이 술식 전 시행한 간섬유화스캔 검사의 유용성	연세의대 <u>장혜경</u> , 한석주

11:00-
11:20 Coffee Break

7 부	11:20- 12:15	중양	좌장: 이석구, 이남혁
	30	신생아 난소 낭종의 치료	울산의대 <u>조민정</u> , 김대연
	31	18 세 미만 소아에서의 부신 피질 중양	울산의대 <u>조민정</u> , 김대연
	32	소아 환자에서 발생한 Lipoblastoma 임상 특징에 대한 단일기관 보고	서울의대 <u>김홍범</u> , 이성철
	33	간모세포종에 대해 시행한 간이식술의 임상 경험	울산의대 <u>김태훈</u> , 김대연
	34	Congenital hemoperitoneum due to diffuse neonatal hemangiomatosis	인제의대 <u>남소현</u>
	35	수막탈출증으로 보인 남성 천미골 기형종	전북의대 <u>정연준</u> , 김재천

12:15-
12:30

우수연제 시상 및 폐회

회장 최순욱

1. 소아에서 발생한 갑상설관낭종의 임상적 고찰

경북대학교 의학전문대학원 외과학교실

정희경, 박진영, 장수일

갑상설관낭종은 갑상선의 발생과정에서 생기는 갑상설관이 퇴화되지 않고 남아있어 원위부에 분비물이 고여 생기며, 경부의 정중선에 발생하는 가장 흔한 선천성 경부종양이다. Sistrunk 술식이 현재 가장 널리 사용되는 수술적 치료방법이지만, 설골과 혀 기저부의 core-out 범위에 대해서 아직까지 논란이 있으며, 술 후 재발과 관련된 여러 가지 인자들에 관한 분석이 이루어지고 있다. 이에 저자들은 본원에서 1990년부터 2008년까지 갑상설관낭종으로 치료를 받았던 52 예의 환자 중, 타 병원에서 수술을 받은 후 재발하여 본원에서 재수술을 시행한 환자를 제외한 45 예를 대상으로 의무 기록지를 검토하여 임상 양상 및 치료결과를 분석하고 수술 후 재발에 영향을 미치는 인자들에 관하여 알아보려고 하였다. 연령별로는 0-5세가 29 예(64%)로 가장 많았으며, 성별분포는 남아가 31명, 여아가 14명으로 남녀의 비는 2.2:1로 남아에서 호발하였다. 내원 당시 증상은 무통성 종물이 35 예(78%)로 가장 흔했다. 병력기간은 6개월 미만인 22 예(49%), 6개월에서 1년 사이가 7 예(15%), 1년 이상인 경우가 16 예(36%) 있었다. 41 예(91%)는 경부정중선, 3 예(7%)는 좌측 정중방, 1 예(2%)는 우측 정중방에 위치하였다. 병소를 설골 상하로 구분해 보았을 때 하방형이 24 예(53%)로 가장 많았으며, 설골부위에 발생한 경우가 17 예(38%), 상방형은 4 예(9%)였다. 병소의 형태는 38 예(84%)에서 낭종의 형태를 보였으며, 동이 7 예(16%)였다. 병소의 크기는 1 cm 미만인 경우가 3 예(7%), 1-2 cm 미만인 경우가 28 예(62%)로 가장 많았으며, 2-3 cm 미만인 경우가 14 예(31%)가 있었다. 41 예(91%)에서 Sistrunk 수술을 시행하였으며, 4 예(9%)에서는 수술 당시 갑상설관낭종보다는 유피낭종이나 피지낭이 의심되어 단순 종괴절제술만 시행하였다. 술 후 3 예(6.6%)에서 재발되었다. 술 후 합병증은 6 예(13%)에서 창상 하방에 혈청종이 발생하여 보존적 치료 후에 호전되었다. 술 후 재발에 유의한 영향을 미치는 인자들을 파악하기 위해 수술 당시 환자의 나이, 성별, 병소의 위치, 양상 및 크기, 술 전 염종의 동반유무 및 설골의 절제 여부 등의 인자들로 단변량 분석을 시행하였으며, 설골의 절제 여부만이 술 후 재발과 연관되어 통계적으로 유의한 인자로 나타났다($P = 0.018$).

2. 소아에서의 디스크형 리튬 배터리에 의한 식도 손상의 심각성

연세대학교 의과대학 외과학교실, 세브란스 어린이병원 소아외과 및 소아청소년과¹

장은영, 장혜경, 오정탁, 고흥¹, 한석주

(목적) 최근 소형 전자제품에서 사용하는 디스크형 리튬 배터리의 사용이 증가함에 따라 소아에서 사고로 섭취하여 병원을 찾는 일이 흔히 발생하고 있다. 디스크형 리튬 배터리는 흔히 상부 식도에서 걸려 신속히 제거하지 않는 경우 식도 천공, 기관식도루, 대동맥 천공까지 심각한 손상을 일으킬 수 있다. 이에 본원에서 디스크형 리튬 배터리 섭취로 인한 식도 손상 환자 3 예를 경험하여 보고하는 바이다.

(증례) 2010년 9월부터 2011년 3월까지 3명의 소아가 디스크형 리튬 배터리에 의한 식도 손상으로 치료 받았다. 3명 모두 여아였고, 평균 연령은 19개월(13-27개월)이었고, 평균 체중은 10.3kg(9-12kg)이었다. 증상은 모두 발열, 기침, 구토 등으로 나타났고 흉부 x선에서 2cm 직경의 디스크형 리튬 배터리가 상부 식도에 걸려 있는 것이 발견되었다. 모두 응급으로 내시경적 배터리 제거술이 시행되었는데, 배터리를 삼킨지 2시간 30분이 지난 후 제거된 1명을 제외하고, 나머지 두 명은 3일 후에 제거된 것으로 이후 추가로 시행된 식도조영술과 흉부 컴퓨터단층촬영에서 기관 식도루가 발견되어 수술적 치료가 시행되었다. 그 중 1명은 제 1흉추와 제 3흉추 사이의 식도에 배터리가 걸린 경우로 기관 식도루의 크기는 약 1cm 이었고, 기관식도루 주위로 가성 낭종 및 종경동염이 발생되어 있었다. 기관 결손 부위는 앞톱니근을 이용하여 일차봉합을 시행하였으나 식도는 괴사 부위가 약 4cm으로 존재하여 식도 부분 절제술 및 경부식도루 조성술, 위루 조성술 시행 후 약 4개월 뒤에 위식도 재건술을 시행하였다. 나머지 1명은 제 7경추와 제 1흉추사이의 식도에 배터리가 걸린 경우로 기관식도루의 크기는 약 1.5cm 이었다. 기관 결손 부위는 흉쇄유돌근을 이용하여 일차봉합을 시행하였고, 식도는 약 2cm의 괴사부위가 있어 이를 부분 절제 후 일차봉합을 시행하였다. 3명에서 모두 금식과 항생제, 스테로이드 치료가 병행되었다. 현재까지의 추적 검사 결과 1명의 환자에서 경한 기관 협착이 존재하는 것 이외에 기관식도루 재발이나 문합부 누출 등은 발견되지 않았다.

(결론) 소아에서 디스크형 리튬 배터리의 섭취 사고는 생체에 들어가면 누전과 화학물의 누출로 2시간 이내에 제거하지 않으면 생체, 특히 식도에 심각한 손상을 일으킬 수 있어 이에 대한 주의와 일반인에 대한 홍보가 필요하다고 판단된다.

3. 체외막 산소화 요법을 적용한 선천성 횡격막탈장 치료의 초기 경험

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아외과, 소아흉부외과¹

김태훈, 조민정, 박정준¹, 김대연, 김성철, 김인구

(배경) 체외막 산소화 요법(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)은 체외에서 혈액에 산소를 공급하여 다른 치료로는 유지가 되지 않는 중증의 선천성 횡격막 탈장 환자 치료에 이용된다.

(대상 및 방법) 고주파 진동 호흡을 포함한 다른 치료 방법들로 유지되지 못하면서 재태연령 34 주 이상의 선천성 횡격막 탈장 환자들에게 ECMO 를 적용하였다. 본원에서 2008 년부터 2011 년 2 월까지 선천성 횡격막 탈장으로 ECMO 를 시행하였던 12 명 환자(남:여=9:3)의 의무기록을 후향적으로 조사하였다. 환자들의 재태연령, 출생 체중, Apgar 점수, ECMO 시행 나이, 출생 직후부터 ECMO 시행직전까지의 동맥혈 가스 분석, 선천성 횡격막 탈장의 위치, 수술 방법 및 수술 시행 나이, 합병증 및 생존율 등을 분석하였다.

(결과) 환자들은 모두 산전 진단된 경우들로 평균 재태 연령은 38.8 ± 1.7 주, 평균 출생 체중은 3031 ± 499 gram, 평균 ECMO 시행 나이는 생후 29.9 ± 28.9 시간이었다. ECMO 시행 후 선천성 횡격막 탈장을 치료 받고 생존한 환자가 4 명이었고 사망한 환자가 8 명이었고. 생존한 환자들은 평균 5 분 Apgar 점수가 8.25 ± 0.96 이었고 평균 pre-ECMO pH 7.258 ± 0.830 , 평균 pre-ECMO PaCO₂ 48.2 ± 7.9 였다. 사망한 환자들은 평균 5 분 Apgar 점수가 7.00 ± 1.20 ($p=0.109$), 평균 pre-ECMO pH 7.159 ± 0.986 ($p=0.073$), 평균 pre-ECMO PaCO₂ 64.8 ± 16.1 ($p=0.109$)로 통계적으로 유의하지는 않지만 임상적으로 나쁜 결과들을 나타내었다. 사망한 8 명 중 4 명은 ECMO 중단은 성공했으나 이후 폐동맥 고혈압이 진행된 경우였다. 선천성 횡격막 탈장은 10 명에서 왼쪽에, 2 명에서 오른쪽에 위치하였다. 횡격막 탈장 수술은 초기 4 레에서는 ECMO 적용 후 3~4 일 후에 시행하였으나 그 이후 증례들 대부분은 ECMO 적용 후 만 1 일 이내에 시행하였다. 횡격막 탈장 수술 전에 사망한 1 명을 제외한 11 명 중 6 명에서 인공 patch 를 이용하여 봉합 수술을 시행하였다. ECMO 관련 합병증은 3 레에서 총경동맥 혹은 내경정맥 혈전증이 발생하였고 횡격막 탈장 수술 후 출혈로 개복 내지 개흉 수술이 필요했던 경우가 3 레 있었으며 1 레에서 목 뒷부분에 욕창이 발생하였다.

(결론) 기존의 치료로 유지될 수 없는 중증 선천성 횡격막 탈장 환자의 치료를 위해 ECMO 를 활용하여 일부 환자에서 성공적으로 치료할 수 있었다. ECMO 적용 및 중단, 탈장 수술 시기 결정 등에 경험이 축적되고 체계적 치료 지침의 마련으로 성적 향상을 기대할 수 있을 것으로 판단된다.

4. 늦게 발견된 흉곽 내 신장을 동반한 우측 보흐달레크탈장

전북대학교 의학전문대학원 외과

안성우, 정연준, 김재천

(배경) 선천성 횡격막 탈장 중에서 보흐달레크 형태는 대부분 출생 후 즉시 호흡곤란의 원인이 되고 출생 후 초기에 높은 사망률과 관련이 있다. 하지만 신생아기에 증상이 나타나지 않은 선천성 횡격막 탈장이 보고 되고 있고, 이렇게 늦게 발견된 경우는 임상증상, 수술적 방침, 합병증 및 예후가 신생아기에 주로 발생하는 경우와 상당히 다르다. 또한 이소성 신장은 아주 드물게 발견되고 특히 흉강 내 신장은 더욱 드문 것으로 알려져 있다. 흉강 내 신장은 일반적으로 무증상이고 흉부 x-선 촬영에서 우연히 발견된다. 흉강 내 신장을 동반한 보흐달레크 탈장은 매우 드물며 상호간의 연관성은 분명히 밝혀지진 않았다. 저자들은 16 개월 된 남아에서 우연히 발견된 흉강 내 신장을 동반한 보흐달레크 탈장의 치료를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(증례) 본 16 개월 된 남아는 내원 6 일전 주기적으로 심하게 보채는 증상으로 개인병원에서 장중첩증이 의심되어 시행한 초음파검사서 우측 신장이 보이지 않는 소견으로 전원 되어 왔다. 내원해서 시행한 신장초음파에서 우측신장이 없는 한쪽 신장으로 진단되어 신장스캔을 시행하였고 흉강 내에 위치한 이소성신장으로 진단받았고 감별진단으로 횡격막탈장을 의심하였다. 이후에 시행한 흉부 X-선 검사에서 우측 흉강의 대부분을 차지하는 횡격막 탈장이 진단되었고 추가적으로 시행한 흉부 MRI 에서 우측 흉강 내에 우측신장과 대부분의 소장 및 일부 대장이 관찰되었다. 환아는 내원 당시 URI 증상 외에 특이한 소견이 관찰되지 않아 2 주 후 URI 증상이 호전되고 수술을 시행하였다. 수술은 우측 늑골 하 복강 내 접근법을 통해 시행하였고 수술소견상 간은 복강 내에 정상적으로 위치하였고 소장 대부분과 일부 대장 및 우측 신장이 탈장낭안으로 탈장되어 흉강 내에 위치한 것을 확인하다. 소장과 대장을 복강 내로 환원하였고 신장은 후복막으로 쌓여서 흉강 내에 있으나 싹게 복강 내로 환원되었다. 흉강 내 복부장기를 환원한 후 특이한 혈류역학적 변화는 관찰되지 않았다. 횡격막 결손부위는 일차봉합술이 불가능하여 Gortex 를 이용하여 결손부위를 복원하였다. 수술 후 15 일째 고열을 동반한 인플루엔자 B 에 양성으로 진단되어 타미플루 복용 후 증상 호전되어 수술 후 18 일째 퇴원하였고 수술 후 10 개월째 급성장염증상으로 3 일간 입원치료 받은 것 외에 수술 후 13 개월 동안 건강한 상태로 외래 추적관찰 중에 있다.

5. 신경아세포종으로 오인된 태아진단 복부 후복막 엽외폐분리증 1 예 보고

가톨릭대학교 서울성모병원 소아외과

김신영, 이명덕

(배경) Pulmonary sequestration(폐분리증)은 출생아의 0.1% 미만에서 나타나는 드문 선천성 전장기형이다. 엽내형(intralobar)과 엽외형(extralobar type)으로 분류되며 엽외형 중 복부에 발생하는 경우는 10% 미만으로 보고되고 있으며, 일부에서는 선천성낭성선종성기형(Congenital cystic adenomatoid malformation)과 겸하는 경우도 보고된바 있으나 국내의 정확한 빈도는 알 수 없다. 저자들은 임신 22 주에 산전초음파에서 복부 종양으로 발견되어 출산 후 추적 중 신경아세포종이 의심된 복부 엽외폐분리증 수술 1 예를 보고 한다.

(증례) 31 세의 1-0-0-1 의 산력을 가진 산모가 임신 22 주된 남자태아의 산전초음파에서 좌신 상부 후복막에 위치한 약 2cm 가량의 종양이 발견되었다. 추후 시행한 태아초음파에서 태아 크기에 비례한 성장 외의 크기 변화는 없어 36 주 6 일에 2.76kg 으로 건강하게 정상분만 하였다. 태어난 후 시행한 초음파와 MRI 에서는 heterogeneous 한 종양이 좌측 신장 상부 후복막에서 보였으며 먹이혈관은 흉부대동맥에서 유래한 동맥으로 추측되었을 뿐 명확하게 구분되지 않았다. 출생 후 추적 혈액검사에서 homovanilic acid(HVA)와 vanil-mandelic acid(VMA)치가 증가되어 있어 neuroblastoma 를 배제하지 못한 채 수술을 결정하였다. 전신마취 하에 개복하였고 약 3cm 크기의 후복막 종양으로 혈액공급동맥은 횡격막을 관통하여 종괴로 연결되어 흉부대동맥에서 유래한 것으로 추정 되었다. 종양의 육안적 모양은 스폰지 모양의 부드러운 조직이어서 폐분리증이 의심되었고 병리조직학적 소견도 일치하였다. 환아는 수술 후 1 주에 추가 치료 없이 퇴원하였다.

(요약) 산전 초음파에서 발견된 태아 후복막종양은 산전 및 산후 추사에서 엽외폐분리증, 신경아세포종, 림프관종 등의 몇 가지 질환과 감별을 요한다. 증상이 없더라도 산 후 추사에서 HVA, VMA 수치가 상승하는 경우 예후를 감안할 때 진단적 개복술을 시행함이 옳으며, 개복한 결과 복부 엽외폐분리증으로 확진된 수술례를 보고하는 바이다.

6. 유아에서 위장관 천공 없이 발생한 복강 내 유리음영 2 례

연세대학교 원주의과대학 외과학교실

노하니, 한애리

(서론) 영상의학적 검사상 발견되는 복강 내 유리공기음영은 위장관 천공을 강력히 시사하는 소견이며 따라서 개복술을 결정하게 된다. 이는 개복술 및 마취에 따른 위험보다 위장관 천공의 교정 및 수술을 통해 얻는 그 밖의 이득이 크기 때문이다. 그런데 드물게 위장관 천공 없이 유리음영이 관찰되기도 하며 보존적 치료 및 관찰로 복강 내 유리공기음영이 없어지는 것을 확인하기도 한다. 이에 본 저자들은 위장관 천공 없이 발생한 복강 내 유리공기음영이 있었던 2 례가 있어 이를 보고하고자 한다.

(증례 1) 외부병원에서 재태기간 35 주에 제왕절개로 태어난 출생체중 1.99Kg의 여아가 출생 당일 단순흉부사진상 복강 내 유리공기음영 관찰되어 의뢰되었다. 환자는 심정지 상태로 전원되었으며 출생 당시 아프가점수는 0 점이었으며 전원에 소요된 시간은 26 분이었다. 응급실 도착 즉시 심폐소생술을 시행하여 약 10 분 후 전신 순환이 일어남을 확인하였고 단순흉부사진에서 기흉, 기복증을 확인되었다. 이학적검사 상 복부팽만소견은 있었으나 전반적으로 부드러웠으며 압통은 관찰되지 않았다. 정밀 추적관찰을 결정하였으며 병원도착 6 시간 후 복부단순촬영에서 복강내 공기량이 줄어들고 22 시간 후 기복증이 사라지는 것을 확인하였다. 이후 내원 5 일째 기도삽관튜브, 흉관 등을 제거하였으며 7 일째 식이 시작하여 29 일째 2.27Kg 으로 퇴원하였다.

(증례 2) 본원에서 재태기간 30 주에 자연분만으로 태어난 출생체중 1.29Kg의 여아가 생후 21 일째 단순흉부사진상 복강내 유리공기 음영 관찰되어 의뢰되었다. 출생 당시 아프가점수는 1 분 6 점, 5 분 8 점이었으며 생후 3 일째 식이 시작하였다. 생후 12 일째 로타바이러스 양성소견과 함께 복부팽만, 발열 등의 증상 있어 금식을 결정하였으며 위장관 감압 후 증상 호전되었다. 생후 21 일째 다시 식이 시작하였으나 저산소증, 복부팽만, 경부 및 등쪽의 피하기증이 발생하여 기도삽관을 시행하였다. 이후 시행한 단순흉부사진에서 복강내 유리공기음영이 확인되었다. 신생아괴사성장염 및 위장관천공 의심하 개복하였으나 위장관천공소견은 보이지 않았다. 이후 계속되는 호흡기계 합병증으로 81 일째 입원중이다.

(결론) 외과적 수술 적응증 없이 복강 내 유리공기 음영이 발생한 경우, 특히 영유아에서 심폐소생술, 기관지 삽관 등을 시행하는 과정에서 복강 내 유리공기가 발생한 경우 개복술을 결정하기에 앞서 좀더 신중한 접근이 필요하리라 생각된다.

7. Primary stomach perforation combined with congenital diaphragmatic hernia

인제대학교 해운대백병원 외과, 소아청소년과¹

남소현, 구수현¹, 정미림¹

(배경) 횡격막 탈장에 합병되는 위장관 합병증은 드물게 보고되고 있으며, 대부분은 흉강 내에서 발생하고 장관의 괴사 및 염전, 천공 등으로 나타난다. 저자는 탈장낭을 동반한 선천성 횡격막 탈장에서 복강 내 위의 자연 천공을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다. (증례) 생후 3 일된 신생아가 내원 1 일전부터 잘 먹지 못하고 공공거리는 양상을 보여 전원되었다. 환자는 재태기간 38 주, 2980g 으로 자연분만 되었으며, 산전 진찰중 이상 소견없었다. 내원 즉시 시행한 infantogram 에서 복강 내 다량의 free air 가 관찰되었고 좌측 횡격막 탈장이 발견되었다. 횡격막 탈장은 탈장낭이 동반된 것으로 사료되었고, 좌측 폐는 흉곽의 2/3 정도를 차지하고 있었다. 응급 개복술을 시행하였으며, 복강이 분유로 가득차 있어 이를 제거한 뒤 복강을 관찰하였다. 좌측 횡격막의 후외측에 횡격막 탈장이 존재하였고, 탈장낭으로 흉강과 복강이 분리되어 있었으며, 위와 비장만이 탈장낭을 따라 올라가 있었으나 위의 염전은 없었고, 비장도 정상이었다. 소장과 대장의 이상소견은 보이지 않았으나, 위는 대만곡부를 따라 fundus 까지 측면 및 후벽에 걸쳐 5*3 cm 정도 넓게 천공되어 있었다. 천공부위를 통하여 위를 살펴보았을 때 종물 및 이물은 없었으며, 천공된 위벽의 지저분한 변연을 제거한 뒤 2 layer 로 일차 봉합을 시행하였다. 이후 횡격막 탈장낭을 제거한 뒤 횡격막 일차 봉합을 시행하였다. 환자는 술후 7 일째에 상부 위장관 조영술을 시행하였고, 일차 봉합 부위의 문합이 없는 것을 확인한 뒤 수유를 진행하였다. 이후 특별한 합병증 없이 술후 18 일에 퇴원하였다.

8. 예외적인 신생아 유문폐쇄증 1 예 보고 - 이것이 유문 무공증인가?

가톨릭대학교 서울성모병원 소아외과

김신영, 이명덕

(배경) 신생아 및 영아에서의 유문폐쇄증은 비후성유문협착증(HPS)을 제외하면 아주 드문 질환으로 특히 신생아의 경우에는 더욱 희귀하다. 유문무공증은 전체 위장관무공증의 1% 미만으로 Epidermolysis bullosa 와 동반되는 경우가 많으며, 임상 유형은 막형(type 1, 57%), solid tissue 로 대치된 type 2(34%) 및 위-십이지장이 간격을 두고 분리된 type 3(9%)가 있다. 저자들은 7 일된 신생아에서 비담즙성 구토를 하는 해부학적 유문 폐쇄를 수술로 확인하고 유문 무공증 가능성 여부를 토의코자 한다.

(증례) 임신 37 주 2 일에 2.8 kg 출생체중으로 정상 분만한 아기가 출생 9 일에 유문폐쇄로 전원 되었다. 임신 중 양수과다증이나 기타 특이사항은 없었으며, 생 후 7 일부터 수유 시 비담즙성 분출성 구토를 하여 전원 되었다. 전원 전 시행한 상부위장관 조영술에서 조영제가 전혀 유문을 통과하지 않았고 비후성유문협착증에 해당되는 소견도 없어 유문무공증이 의심되었다. 출생 10 일에 상복부 횡행절개로 개복한 결과 팽대된 위장과 위축된 십이지장이 관찰되었고, 수지압으로 밀어도 위 내용물은 십이지장으로 전혀 통과되지 않은 해부학적 폐쇄상태였다. 유문근을 중심으로 상하 1.5 cm 의 절개를 넣어 Heinecke-Mikulicz 식 유문성형술을 하였으며, 과정 중 발견한 소견으로 폐쇄유문 부위는 두께 약 2mm 의 점막이 덮인 실질조직으로 구성되어 있었다. 수술 후 2 일째부터 먹이기 시작하여 4 일에 퇴원하였으며 그 후 정상적인 성장을 계속하였다.

(요약) 유문구 완전 폐쇄의 모양은 유문 무공증 type 2 처럼 실질조직으로 구성된 형태이나 본 환자의 경우 증상발현 시기가 늦어 선천성 폐쇄로 보기는 어려운 면이 있음이 진단의 걸림돌이다. 희귀한 증례로 함께 토의코자 본 증례를 보고한다.

9. Suture foreign body granuloma masquerading as small intestinal teratoma

계명대학교 의과대학 소아외과

정은영, 박우현, 최순옥

(배경) 봉합사에 의한 이물 육아종 (suture foreign body granuloma)은 봉합사가 남아있거나 흡수가 늦게 될 경우 발생하는 만성, 결절성 세포매개 염증반응으로 드물게 보고되고 있으며 정확한 술전 진단이 어려워 대부분의 경우 기형종 등의 양성 종괴로 오인되는 경우가 많다. 저자들은 12 세 여아에서 복부종괴를 제거하여 봉합사에 의한 이물육아종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

(증례) 12 세 여아가 복통을 주소로 내원하였다. 환아는 과거력상 생후 5 개월에 장중첩증으로 타병원에서 소장절제술을 시행받았다. 내원 1 년전부터 간헐적인 colicky 양상의 복통이 있었고, 내원 5 개월 전부터 좌복부에 종괴가 만져졌으나 크기변화는 없었다. 내원당시 환아는 건강하였으며 신체검사상 좌복부에 가동성 구형 종괴가 만져졌다. 혈액학적 검사상 특이소견은 없었다. 타병원에서 시행한 단순복부촬영상 좌상복부에 석회질 음영이 보였고, 초음파 및 복부컴퓨터단층촬영상 3.7 x 3.0 cm 크기의 석회질 종괴가 관찰되었고 내부에 석회화를 동반한 기형종으로 예상되었다. 환아는 수술을 시행하였다. 복강경을 이용하여 회맹판(IC valve)부터 소장검사를 시행하였다. 이전 수술 부위는 회맹판에서 20cm 에서 관찰되었다. 회맹판으로부터 55cm 에서 5cm 크기의 종괴가 antimesenteric 쪽에 있었고 이 종괴는 소장과 횡행결장에 유착되어 있었다. 개복으로 전환 후 종괴주위로 다수의 임파선이 커져 있어 생검을 시행하였고 reactive hyperplasia 소견을 보였다. 종괴와 함께 15cm 의 회장을 절제하였다. 병리소견상 종괴는 장막에 유착된 4.5 x 4.0 x 2.3cm 의 well encapsulated 종괴였으며 봉합사가 함유되어있는 suture foreign body granuloma 의 소견을 보였다. 환아는 술 후 5 일째 별다른 문제 없이 퇴원하였다. 술후 6 개월에 band 에 의한 장폐쇄증으로 band ligation 을 시행하였으며 술 후 9 개월 현재까지 별다른 문제없이 외래추적중이다.

10. 거대 멕켈 게실(Giant Meckel's Diverticulum) 1 예

전남대학교 의과대학 외과학교실

박윤철, 박종훈, 이호균, 최수진나, 정상영

(배경) 멕켈 게실(Meckel's diverticulum)은 인구의 약 2%에서 발생하는 비교적 흔한 소장의 선천성 기형으로 제장관막(Omphalomesenteric duct)의 불완전 폐쇄의 결과로 나타난다. 이는 소장의 전층으로 구성되었으며, 대부분 장간막 반대편 쪽에 위치한다. 일반적으로 회장맹장판막 60cm 이내에 위치하고 평균 3cm 정도의 크기를 가진다. 저자들은 약 12cm 크기의 장간막 쪽에 위치하는 아주 드문 형태의 거대 멕켈 게실을 경험하였기에 보고하는 바이다.

(증례) 11 세된 남자 환아로 평소에 간헐적인 복통 및 빈뇨를 호소하다 복통 악화되어 타병원에서 급성 충수돌기염으로 복강경하 충수돌기 절제술 시행 받았다. 수술 소견 상 충수돌기염과 복부 내부에 회장의 국소적인 팽대 소견과 멕켈게실염 의심되고 수술 후에도 복통이 지속되어 본원으로 전원되었다. 신체 검진 상 하복부에서 종괴가 만져졌으며, 혈액 검사 상 특이 소견은 보이지 않았다. 복부 CT 상 우하복부와 골반강에 걸친 약 12 x 8cm 크기의 내부에 air-fluid level 보이는 huge lobulated mass 가 관찰되었고, small bowel study 상 말단 회장부와 연결되어 있는 거대 멕켈 게실이 의심되는 소견을 보여 수술을 시행하였다. 수술 소견 상 회장맹장판막으로부터 약 50cm 근위부의 회장의 장간막 쪽에 회장과 연결되어 있는 약 12 x 8cm 크기의 큰 게실이 관찰되었고, 게실 내부에는 다량의 변이 존재하였다. 게실과 연결된 회장부위에 용종이 함께 존재하여 게실 절제 및 회장 부분절제 및 단단 문합술을 시행하였다. 용종은 조직검사 상 lymphoid polyps 으로 판명되었다. 환아는 술 후 경과 양호한 상태 보여 수술 후 6 일째에 별다른 합병증 없이 퇴원하였다.

11. 이소성 궤장으로 인한 장관 내 출혈 1 예

성균관대학교 삼성서울병원 소아외과

정수민, 서정민, 이석구

(배경) 이소성 궤장은 궤장조직이 정상적인 궤장 위치 외에 딱 곳에 존재하는 것으로 종종 우연히 발견된다. 이소성 궤장은 임상적으로는 염증, 출혈, 장관의 폐쇄를 일으킬 수 있으며 또한 악성으로 변성되기도 한다. 저자들은 이소성 궤장으로 인한 장관내 출혈 1 예를 수술적으로 진단, 치료 하였기에 이를 보고한다.

(증례) 14 세 남자 환자가 흑색변을 주소로 타병원 내원하여 시행한 초기 혈액검사서 헤모글로빈 5.1 이었으며, 위내시경 및 대장 내시경 검사에서 특이 소견 없어 대증적 치료 후 퇴원하다. 이후 흑색변 다시 발생하여 타원에 재입원하였고 맥켈 스캔 검사 시행하였으나 특이 소견 없어 본원으로 전원되었다. 본원에서는 캡슐 내시경 시행하였으나 이상 소견을 발견할 수 없었다. 환자는 이후 퇴원하였다가 흑색변 지속되어 다시 입원하였고 구강부터 회장의 근위부까지 소장 내시경을 시행하였으나 출혈의 원인을 찾지 못하였다. 또한 복부 전산화 단층 촬영 및 본원에서 다시 시행한 맥켈 스캔에서도 출혈의 원인을 찾지 못한 상태로 환자 또다시 급성 출혈 있어 RBC 스캔을 시행하였고 검사상 공장 근위부에서 혈액이 차는 소견 관찰되어 혈관 조영술 시행하였으나 출혈이 지속되는 부위 찾지 못하여 수술적 진단 의뢰되었다. 복강경으로 살펴 보았을 때 3x2x1.5 cm 크기의 이소성 궤장이 공장의 장간막에 존재하였으며 표면에 염증 소견이 보였으며 공장과 붙어 있었고, 공장을 열고 내부를 보았을 때 이소성 궤장과 공장에 연결된 개구부 등은 확인되지 않았다. 이소성궤장과 이와 붙어있는 공장을 7cm 길이로 잘라내고 공장-공장 문합을 하였다. 환자는 수술 이후 특별한 합병증이나 더 이상의 출혈 없이 퇴원하였으며 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

(결론) 이소성 궤장으로 인한 장관내 출혈은 드물고 감별진단이 필요하나, 아직까지 그 진단이 쉽지만은 않다. 원인을 찾을 수 없는 장관내 출혈에서 수술적 진단과 치료를 고려할 수 있겠다.

12. 선천성 장간막 결손을 통해 발생한 감돈성 탈장 및 장폐쇄증 1 예

연세대학교 원주의과대학 외과학교실

노하니, 한애리

(서론) 성인과 달리 소아의 위장관 폐쇄는 다양한 선행질환을 가지고 있다. 또한 다양한 선행질환이 보이는 임상증상 및 그 정도도 다양하다. 본 저자들은 생명징후를 악화시킬 정도의 복부팽만을 보이던 유아에서 뚜렷한 수술 전 임상진단 없이 이학적 검사소견만으로 수술을 시행하여 환자를 호전시킨 예가 있어 이를 보고하고자 한다.

(증례) 생후 56 일된 여자어린이가 분출성 구토, 복부팽만 및 전신상태 악화를 주소로 내원하였다. 환자는 재태기간 39 주에 제왕절개를 통해 출생체중 2.7Kg 으로 출생하였다.모유 수유 중이었으며 발달에 이상소견은 없었다. 내원 2 일전부터 구토증상이 있었으며 내원 당일에는 쌀뜨물 같은 구토물이 관찰되었다고 한다. 이학적 검사상 분당 40 회전후의 빈맥이 관찰되었고 수축기 혈압은 40~60mmHg 였다. 전신 피부는 창백하였고 모세혈관재충전이 원활히 되지 않음을 확인할 수 있었다. 환자는 눈을 뜨지 못할 정도의 무기력상태와 함께 복부팽만을 보이고 있었다. 복부전산화단층촬영 상 장전반에 걸친 복부팽만과 회장의 염증소견 이외 특이 소견은 관찰되지 않았다. 응급개복술을 시행하였으며 장간막의 결손을 통해 회장의 일부가 감돈되어 있고 그 근위부의 소장이 팽만되어 있음을 확인할 수 있었다. 감돈된 소장을 도수정복하였고 충수돌기 절제부위로 장감압을 시행한 후 충수돌기 절제술을 마쳤다. 수술 후 10 일째 식이를 시작하였으며 수술 후 27 일째 퇴원하였다.

(결론) 유아의 복부팽만은 여러 가지 선행요인이 있을 수 있다. 그런데 생명징후가 악화된 상태에서 복부팽만이 관찰될 때 뚜렷한 외과적 선행요인을 확인할 수 없다면 수술여부를 결정하기가 어렵다. 그런데 외과적 질환으로 인한 생명징후의 악화는 수술 없이 호전을 기대하기 어렵다는 점에서 외과의사의 면밀한 관찰이 중요하며, 특히 소아외과영역에서는 다양한 선천성기형과 그로 인한 합병증이 발생할 수 있으므로 소아외과 의사의 면밀한 관찰 및 판단, 다양한 사전지식이 중요하다고 할 수 있겠다.

13. 복부 초음파 검사 보편화 시대의 소아 장중첩증의 임상적 고찰-소장형과 대장형의 비교

관동대학교 의과대학 명지병원 소아외과

이종인, 김완성

소아 장중첩증의 대부분은 대장형이지만, 소장형은 흔치 않다. 최근 초음파의 발달로 소장형이 빈번해 지면서 자연 정복된 증례들이 증가하고 있다. 저자들은 7년 간 소아 장중첩증의 분포와 임상 양상 및 치료에 대해 알아보고, 특히 소장형을 대장형과 비교 분석하였다. 전체 144명 중 대장형 86명, 소장형 58명이었다. 소장형이 높은 연령군에서 발생하였으며, 대장형에서 3~5월에, 소장형은 11~2월에 많이 발생하였다. 점액성 혈변은 대장형에서 빈번하였고, 그 밖의 증상도 대장형에서 더 빈번하게 호소하였다. 복통, 구토, 보챔, 점액성 혈변과 복부 종괴의 3가지 이상의 증상을 보인 경우는 대장형에서 더 많았다. 증상 지속 시간은 소장형에서 더 길었다. 체온과 CRP는 소장형에서 높았으며, 소장형에서 동반된 질환이 많았다. 대장형 86명 중 84명은 초음파를, 2명은 CT를 통해 진단하였다. 84명에서 공기 정복술을 시도하였고, 2명은 정복술을 시행하지 않았다. 84명 중 71명(84.5%)은 공기 정복술로 정복되었고, 나머지 13명(14.3%)은 수술로 정복되었다. 수술을 시행한 환자는 15명(17.4%)이었다. 소장형 58명 중 초음파는 56명, 2명은 CT를 시행하였다. 수술을 시행한 환자는 없었다. 소장형의 중첩된 장의 외경은 평균 1.14cm 이었고, 길이는 2.09cm 이었다. 진단 후 추적 초음파까지의 시간은 6~19시간이었다. 9명에서는 일과성 소장형 장중첩증 소견을 보였다. 13명(9.0%)에서 재발하였는데, 대장형에서 10명, 소장형에서 3명이었고, 통계학적 차이는 없었다. 재발까지의 평균 기간은 53일 이었다. 대장형 장중첩증은 대부분 특발성으로 발생하며 공기 정복술로 높은 정복률을 기대할 수 있으나, 정복술이 실패하거나 장 괴사나 복막염이 의심될 때에는 수술적 치료를 고려해야 한다. 소장형은 대장형에 비해 연령이 더 많은 소아에서 발생하며 전형적인 임상 증상이 드물고, 자연 정복될 가능성이 높았다. 소장형 장중첩증이 진단된 다음에는 증상이 가벼울 경우에는 주의 깊게 경과를 관찰하고 추적 초음파 검사로 자연적 정복을 확인하는 것이 바람직 할 것으로 판단된다.

14. 쇠항이 동반되지 않은 H-형 고위 직장-질루에서 후방시상 직장경유술식을 이용한 치유 증례 보고

가톨릭대학교 서울성모병원 소아외과

김신영, 이명덕

(배경) 여아의 고위 쇠항에서 쇠항과 더불어 직장-질루가 동반되는 경우는 1 혹은 2 구형 기형에서는 당연한 소견이다. 그러나 신생아에서 항문은 정상이며 고위에 직장-질루만 있는 사례는 보고된 바가 없다. 저자들은 이와 같은 증례를 항문을 경유하지 않고 천미추골하방 후방시상 접근술로 직장을 경유하여 성공적으로 수술한 증례를 치험하였다.

(증례) 29 세의 1-0-0-1 의 산력을 가진 경산부가 37 주 6 일 2.82 kg 의 출생 체중을 가진 여아를 출산하였다. 출생 시 항문은 외형적으로 정상적이었으나 태변이 항문뿐만 아니라 질구에서도 동시에 배출되었으며, 배변 시 음부에서도 거품과 함께 변이 나오는 모양을 보이며 직장-질 루가 의심되었다. 항문으로 카테터를 넣어 fistulography 를 시행하였고 항문 연으로부터 약 2.2cm 상방의 직장에서 조영제가 fistula 를 통하여 상부 질강으로 통하는 것이 확인되었다. 환아는 생후 3 일에 전신마취 하에 수술 시행하였다. 수술은 Pena 수술시의 자세와 같이 복와위 한 후 미추 직하부에서 후방시상 절개를 가한 후 중부 직장 후벽을 노출시켰다. 그 후 직장 후벽을 절개하여 직장 강을 노출시키고 직장 전벽에 열려있는 누공 입구를 확인하였으며, 누공 주위를 절개-박리하여 이중으로 봉합결찰하였다. 그 후 직장 전벽과 후벽은 차례대로 각각 2 층으로 봉합하였으며, 근육층과 피부는 페냐씨 수술 때와 같은 방법으로 마무리한 후 Histoacryl 로 창상을 밀폐하여 항문으로부터의 오염을 방지토록 하였다. 환아는 수술 후 1 주일간 금식시킨 후 먹이기 시작하였으며, 수술 후 2 주에 완쾌되어 퇴원하였다.

(요약) 후천적인 직장항문질환을 겪은 적이 없는 신생아에서 쇠항이 동반되지 않은 고위 직장-질루의 증례는 문헌상 보고된 예를 찾을 수 없었다. 쇠항시 이용되는 페냐 술식 일부를 적용하여 미추골하 후방시상 절개 후 중부 직장 후벽을 절개하고 직장강을 경유하여 직장-질루를 성공적으로 수술한 증례를 보고한다.

15. Case of Hereditary Imperforate Anus

서울대학교 어린이병원 소아외과

김수홍, 김현영, 정성은, 박귀원

(배경) 쇠항은 신생아 장폐쇄증의 빈번한 원인 중 하나로 5000 명당 1 명의 비율로 발생하는 것으로 알려져 있다. 쇠항이 발생하는데는 여러 인자가 영향을 미치는 것으로 알려져 있으며, 멘델 유전 법칙에 따른 유전, 염색체 이상, 모체의 당뇨와 같은 환경적 요인 등이 관련된 것으로 알려져 있다. 저자들은 부자간 발생한 가족성 쇠항 1례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

(증례 1) 47 세 남자 환자로 쇠항 진료를 위해 내원하였다. 환자는 1965 년에 출생하였고, 생후 2 일 근처 병원에서 항문 성형술을 시행받았으나, 배변 및 식이 진행이 원활하게 되지 않아, 14 세에 복회음 절재술 및 말단형 하행 결장루 수술을 시행받았다. 이후 특이 소견 없이 지내다 2000 년 출생한 아들의 치료 과정을 본 후 본인도 치료 원하여 내원하였고, 2011 년 3 월 페냐 수술(Pena's operation, Posterior sagittal anoplasty)을 시행 받았다. 환자는 수술 5 일 후 창상 열개가 발생하여 창상봉합술을 다시 시행받았고, 수술 후 15 일간 장 폐색 증상을 보였다. 이후 1 일 3~5 회 정상적으로 배변하였고, 21 일째에 퇴원하였다. 현재 특이 합병증 없이 외래 추적 관찰 중이다.

(증례 2) 2.92kg 의 만삭인 남아로 출생 당시 쇠항(Intermediate type) 및 직장-요도루 (Rectobulbar fistula) 진단되어 루프형 횡행 결장루 수술 시행받았고, 3 개월 후에 페냐 수술 시행받았다. 2 개월후 장루 복원술 시행받았고, 현재 간헐적인 변비 및 대변 실금이 있는 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

16. Currarino Triad: Experience in single center for 27 years

서울대학교 어린이병원 소아외과

김수홍, 김현영, 정성은, 이성철, 박귀원

(배경) The Currarino triad is a complex genetic disorder characterized by multiple caudal anomalies. The combination of sacral bony abnormality, anorectal malformations, and presacral mass constitutes Currarino Triad. Patients with this disorder usually present with constipation and characteristic radiological findings.

(대상 및 방법) We investigated 22 cases of complete Currarino triad, treated at department of pediatric surgery, Seoul national university hospital from 1984 to 2011. We analyzed the age, gender, anorectal malformations, sacral bony abnormality, presacral mass, associated anomalies and treatment options of patients diagnosed with the Currarino triad by retrospective medical records review.

(결과) There were 8 boys and 14 girls included in the study and ages at admission ranged from 1 day to 7 years. Constipation is main chief complaint (68%). The anorectal malformations were 17 anorectal stenosis and 3 low type imperforate anus, 2 high type imperforate anus. The sacral bony abnormalities were sacral scimitar defect in 12 patients, sacral agenesis in 4 patients and spina bifida in 3 patients, and other sacral dysgenesis in 3 patients. The presacral masses were teratoma in 9 cases, meningocele in 7 cases, dermoid cyst in 4 cases, lipoma in 2 cases. Associated anomalies included tethered cord in 6 patients, double vagina and uterus in 2 patients, renal anomalies in 4 patients, hypospadias in 2 patients, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia in 1 patient. Among 17 patients with anorectal stenosis, posterior sagittal anoplasty was performed in 15 patients and Soave's operation in 2 patients. 2 patients with low type imperforate anus were performed cut-back or jump-back anoplasty and other 3 patients with low or high type imperforate anus were performed posterior sagittal anoplasty. Presacral mass excision was performed in all patients but 4 cases were recurred and re-excision was done. 11 patients had constipation or soiling after surgery. Median follow up period was 74 months. (결론) In this study, Girls were more frequently affected and anorectal stenosis, sacral scimitar defect and teratoma were most common abnormalities. Most patients were performed Posterior sagittal anoplasty and mass excision.

17. 소아 담관낭종 로봇 수술의 초기경험

연세의대 외과학교실

한석주, 장은영, 장혜경, 류선애, 오정탁

(배경) 최근 개발된 로봇 수술은 최소침습 수술의 장점인 적은 흉터 및 통증과 복강경 수술보다 우수한 3차원 확대 시야의 확보, 그리고 로봇 팔을 이용한 정교한 수술 조작이 가능하여 일부 성인 수술에서 그 이점이 확인되고 있다. 그러나 소아 로봇 수술의 경험은 국내외 모두 많지 않다. 본 연구자는 최근 소아 담관낭종에서 로봇수술을 시행하고 시행착오를 거쳐 그 유용성이 있다고 판단하여 초기 경험을 보고하는 바이다.

(대상 및 방법) 2008년 7월부터 2011년 3월까지 세브란스 어린이병원에서 담관낭종으로 진단 받은 소아 중 로봇 수술을 적용 받은 환자의 의무기록을 후향 조사하여 담관낭종의 타입, 성별, 수술 시 연령, 체중, 수술 방법, 로봇 수술의 성공여부, 수술시간, 출혈량, 수술 후 입원기간, 추적기간 및 합병증을 조사하였다.

(결과) 총 6명의 여아(type Ic: 5명, type IVa: 1명)가 로봇수술을 시행 받았으며 모두 여자였다. 수술 당시 나이는 평균 75개월(27-177)이었고, 수술 당시 체중은 평균 23Kg (11.7-40)이었다. 수술방법은 초기 2예에서 total intracorporeal procedure를 시행하였으며, 후기 4명의 환자에서는 extracorporeal procedure를 병행하였다. Rouex-en-Y Limb은 모두 anticolic route를 사용하였다. 마지막 1예는 간의 좌엽에 있는 종양에 대하여 복강경적 간절제를 먼저 시행한 후 담관낭종에 대한 수술은 로봇으로 시행하였다. 처음 1예는 로봇도킹 후 시야확보가 안되어 개복으로 전환하였으며 나머지 5예는 로봇 수술을 진행할 수 있었다. 수술시간은 평균 685분(554-887)이 걸렸으며 출혈량은 평균 54cc(0-10)이었다. 수술 후 입원기간은 평균 10일(8-18)이었으며 추적기간은 410일(14-965)이었다. 수술에 의한 합병증은 초기 연속적으로 담도공장문합부의 협착과 누출이 각각 1예 발생하였으며 그 후는 수술로 인한 합병증은 없었다.

(결론) 소아 담관낭종의 로봇수술은 최소 침습 수술의 장점인 적은 흉터와 통증의 이점을 가지고 있으며 복강경 수술 시 보다 정교한 작업이 가능하기는 하나 성인에 비하여 소아의 좁은 작업 공간의 제한점으로 수술 술기의 정립이 까다롭기는 하나 그 동안의 시행착오 후 현재는 비교적 안전하고 유용한 수술로 생각 된다.

18. Successful treatment of pelvic cystic lymphangioma by OK-432 with laparoscopy

계명대학교 의과대학 동산병원 소아외과

정은영, 최순옥, 박우현

(배경) Cystic lymphangioma 는 주로 두경부에 나타나는 congenital lymphatic disorder 로 신체 어느 부위에도 나타날 수 있는 질환이지만 복강내에서는 드물게 나타나는 것으로 알려져 있다. 조직학적으로 양성이므로 필요할 때는 수술적 제거를 하지만 최근 OK-432 를 이용한 sclerotherapy 로도 치료효과가 있다. 저자들은 16 세 여아에서 방사선학적으로 접근하기 힘든 골반에서 발생한 cystic lymphangioma 환자를 복강경을 이용한 unroofing 과 OK-432 투여를 통해 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

(증례) 16 세 여아가 하복부 동통을 주소로 내원하였다. 과거력상 별다른 증상이 없었던 환자로 내원 5 개월 전 오심, 구토, 설사 혹은 변비등 위장관 증상없이 1 일간의 간헐적 우하복부 통증이 있어 타병원 방문하여 촬영한 복부초음파 및 복부컴퓨터단층촬영상 우측 골반내 81 x 48mm 크기의 낭성종괴가 관찰되어 본원으로 외래로 전원되었다. 환자는 직장수지검사를 포함한 신체검사에서는 특이소견이 없었으며 혈액검사도 정상소견이었다. 외래에서 다시 시행한 복부컴퓨터단층촬영상 크기나 양상의 변화가 없었다. 내원 1 개월 전 지속적인 간헐적 하복부통증이 있었고, 방사선학적으로 접근이 불가능하여 복강경 수술을 시행하였다. 배꼽, 치상선상방과 좌하복부에 각각 5mm 투관침을 사용하였다. 우하복부에 보이는 낭종은 일부 절제를 시행하였다. 내부의 투명액 20 mL 를 흡인한 후 척추바늘을 사용하여 OK-432 10 mL 를 투여하였다. 절제된 낭종을 통하여 폐쇄성 흡입관을 거치하여 술 후 12 시간 동안 양압을 유지하였고 이후 음압을 걸었다. 환아는 술 후 4 일, 5 일, 11 일에 발열이 있었으며 술 후 14 일 퇴원하였다. 환아는 12 개월 후 외래에서 시행한 컴퓨터단층촬영상 임파낭종이 완전 소실되었으며 18 개월 현재까지 별다른 문제없이 외래추적중이다.

19. 소아에서 발생한 식도주위 열공 탈장의 복강경적 교정술 1 예

고려대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

부윤정, 박성흠

소아에서 식도주위 열공 탈장은 매우 드물고 일반적인 활주형 탈장 (type I)과는 근본적으로 다른 질환으로 분류되는 것으로 선천적인 횡경막의 결손이 원인으로 여겨지고 있다. 수술의 원칙은 탈장의 복원과 탈장낭의 절제, 횡경막 결손부위의 봉합 및 위저부 주름술 (fundoplication)이다. 본 저자는 31 개월 여아에서 발생한 식도주위 열공 탈장을 복강경을 이용하여 효과적으로 교정한 예를 경험하여 보고하는 바이다.

(증례) 31 개월된 여아로 흡인성 폐렴으로 타 병원 입원하여 치료 받던 중 검사상 식도주위 열공 탈장 발견되어 수술 위해 전원 되었다. 평소 고탄식을 많이 먹으면 가끔씩 토하는 증상이 있었으며 체중은 11kg 으로 5 percentile 에 해당하였다. 내원하여 시행한 검사상 Hb 8.1 로 빈혈 소견 보이고 있었고 시행한 위내시경상 미란성 위염이 관찰되었다. 상부위장관 조영술 시행하였고 제 3 형 식도주위 열공 탈장으로 진단되었다. 수술은 소아용 복강경기구와 5mm 굴곡성 복강경(flexible scope)을 이용하여 시행하였다. 수술 소견상 위의 상부 60%가 식도 열공을 통해 종격 내로 탈장되어 있었다. 탈장된 위를 환원하고 탈장낭을 분리하여 일부 제거한 뒤 횡경막 결손부위를 일차 봉합하였다. 항역류술기 (antireflux surgery)로서 Nissen 위저부주름술 (fundoplication)을 시행하고 수술을 마쳤다. 수술 후 다음날 식이를 시작하였고 수술 후 2 일 뒤 퇴원하였으며 현재 수술 후 3 개월 째 특별한 합병증 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

20. 소아환자에서 시행한 복강경과 개복 위저 추벽 성형술의 비교

성균관대학교 삼성서울병원 소아외과

곽홍기, 정수민, 서정민, 이석구

(배경) 소아 환자에서 시행한 복강경과 개복 Nissen 위저추벽성형술의 임상 결과를 비교해보고자 하였다.

(방법) 1994 년 10 월부터 2009 년 11 월까지 삼성 서울병원 소아외과에서 시행한 총 105 건의 위저추벽성형술 중에서 Thal 수술과, 재수술 건수를 제외한 89 명의 환자에서 56 명의 복강경 위저추벽 성형술을 받은 환자와 33 명의 개복 위저추벽성형술을 받은 환자들의 기저 질환, 수술 후 진통제 투여량, 수술후 섭식 시작, 합병증, 재발등에 대해서 후향적 연구를 하였다.

(결과) 56 명의 복강경 수술을 받은 환자와 33 명의 개복술을 받은 환자들을 비교하였을 때 두 군의 평균 나이 및 성별, 몸무게는 유의한 차이가 없었으며, 위루술을 함께 시행한 건수도 통계적으로 유의한 차이는 없었다. 또한 기저질환으로 신경학적 손상이 있었던 건수도 두 군간의 유의한 차이는 없었다. 그러나 수술 후 진통제 사용량에서는 복강경 수술을 한 군에서 유의하게 사용량이 적었으며($p=0.032$) 수술 후 식이 진행을 시작한 시간도 복강경 수술을 한군에서 조금 더 일찍 시작되었다($p=0.044$). 그러나 위식도 역류의 증상 호전에 있어서는 두 군간에 유의한 차이가 없었으며 수술 후 증상의 재발, 재수술, 상처 감염, 그리고 수술과 관련한 사망에 있어서는 두 군간에 차이가 없었다.

(결론)복강경적 Nissen 위저추벽성형술은 기술적으로 어렵지 않으며 개복술과 비교하여 임상 결과가 나쁘지 않고, 미용적인 면과 수술 후 통증 관리는 복강경 수술의 장점이므로 가능하다면 복강경 위저 추벽 성형술을 먼저 고려해보는 것이 좋을 것으로 생각한다.

21. 복강경적 수술로 교정한 OHVIRA 증후군 1 예 보고

성균관대학교 삼성서울병원 소아외과

정수민, 서정민, 이석구

(배경) OHVIRA(obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly)증후군은 매우 드문 선천성 기형으로 청소년기의 여자에게서 주로 진단된다. 본원에서 OHVIRA 증후군 환자를 진단하고 복강경 보조 하에 수술적 치료를 하였기에 보고한다.

(증례) 환자는 10 세 여자 환자로 간헐적이 복부 통증이 있어왔으며 우측 서혜부에 만져지는 종물을 주소로 타원 내원하였고 우측 서혜부 탈장을 진단으로 수술을 받았으며, 간헐적인 복부통증에 대한 진단을 위해 시행한 초음파 검사에서 4cm 크기의 낭성 종양 발견되어 본원으로 전원되었다. 본원에서 시행한 영상의학적 검사에서 질의 중간 부위에 4cm 크기의 낭성 병변이 있으며 이병변의 상부로 단각 자궁이 위치하고 있었고 양측 난소는 정상적으로 보였으나 우측 콩팥 무형성이 있었다. 이에 OHVIRA 증후군을 진단하고 복강경 보조하 수술을 진행하였다. 수술장 소견으로는, 방광경을 시행하였을 때 질의 개구부로 보이는 부분은 요도의 개구부였으며 질의 개구부는 없었다. 복강경으로 내부를 살펴 보았을 때 좌측 단각 자궁과 질이 있었으며 우측 단각자궁과 질은 존재하지 않았다.

복강경으로 복강 내부의 질 주위를 박리하였고 회음부에서 질의 전정부를 절개하여 복강 내부의 질을 끌어내려 질성형술을 시행하였다. 환자는 수술후 특별한 합병증 없이 퇴원하였고 월경도 정상적으로 배출되며 외래 추적관찰중이다.

(결론) 보고가 드문 OHVIRA 증후군 환자를 복강경적 수술로 치료하였기에 보고하는 바이다.

22. 횡격막하 폐분리증 신생아의 흉강경적 접근의 증례 보고

연세대학교 의과대학 외과학교실, 세브란스 어린이병원 소아외과

이학우, 정윤지, 장은영, 류선애, 오정탁, 한석주, 장혜경

(배경) 외엽형 폐분리증은 주로 횡격막과 폐하엽 사이에서 주로 발견되나 횡격막 아래쪽에서 나타나기도 한다. 본 증례에서는 흉강내 폐분리증 소견으로 흉강경적 폐분리증 절제술을 시행한 횡격막하 폐분리증의 증례를 보고하고자 한다.

(증례) 제태연령 40 주 3 일에 정상 질식분만으로 3.97kg 으로 태어난 여아로, 산전 초음파에서 제태연령 21 주 이후로 좌측 횡격막과 좌측 신장 사이의 음영증강된 종괴가 발견되어 폐분리증 의심되었다. 출생 당시 태변 흡입으로 인한 호흡 곤란으로 신생아 중환자실에서 인공호흡기 치료 후 곧 호전되었으며, 출생 수일 후 시행한 복부 초음파 및 MRI 상에서 좌측 흉강 또는 좌측 후복막강 내의 3.5 cm 가량의 난원형 종괴로 외엽형 폐분리증 의심되었다. 생후 8 일에 흉강경하 종괴 절제술을 시행하였다. 수술 중 흉강내 압력은 1-5 mmHg 로 낮게 유지하였다. 흉강경으로 종괴를 확인하였을 때 좌측 횡격막의 후방 내측 부분이 종괴에 의해 밀려 올라와 있는 소견이었고, 종괴는 흉강 외에 위치하는 것으로 확인되었다. 종괴를 덮고 있는 좌측 횡격막에 3 cm 가량의 절개를 하여 절개창을 통해 좌측 후복막강의 종괴를 절제하고 늘어진 횡격막의 일부를 절제한 후 횡격막의 절개 부위를 봉합하였다. 종괴는 흉강경 삽입부의 절개창을 확장하여 쉽게 체외로 나왔으며, 종괴의 크기는 직경 약 2cm 및 길이 약 3.5 cm 이었다. 절제된 횡격막의 크기는 2 x 1 cm 가량 되었다. 흉관을 삽입하고 수술을 종료하였으며, 수술 시간은 188 분이였다. 수술 중 환아는 이상 소견 없었으며, 수술 후 1 일째 기도삽관과 흉관을 제거하였다. 조직 검사 상 종괴는 선천성 낭성 선종양 기형이 동반된 외엽형 폐분리증으로 보고되었다. 수술 후 환아의 경과는 이상 소견 없었으며, 수술 후 7 일째 퇴원하였다.

(결론) 신생아의 흉강경하 시술은 시술 중 편측 폐기흉에 환아가 안정적이라면 좁은 공간에서 비교적 넓은 시야 및 활동 공간을 확보할 수 있으므로, 흉강 내 병변에 대한 시술뿐 아니라 흉강 외의 횡격막하 후복막강에 위치한 폐분리증의 절제에 있어서도 안전하고 성공적으로 흉강경적 접근법이 이루어질 수 있겠다.

23. 췌장에 발생한 actinomycosis 1 예 보고

성균관대학교 삼성서울병원 소아외과

정수민, 서정민, 이석구

(배경) Actinomycosis 는 드물게 복강내 감염을 일으키는 원인으로 만성 췌장염과 관련이 있는 것으로 알려져 있다. 저자는 복통 및 구토를 주소로 내원한 소아 환자에서 진단된 췌장의 actinomycosis 에 대해 보고하고자 한다.

(증례) 5 세 남자 환자는 복통 및, 구토를 주소로 본원에 내원하였으며, 출생후 십이지장 격막 진단 되어 복강경하 십이지장-십이지장 문합술 시행하였던 과거력이 있었다.

본원에서 시행한 혈액검사에서 아밀라아제 1021 U/l, 라이파아제 2382.4 U/l 로 상승되어있었으며 복부 전산화 단층 촬영과 복부 초음파에서 췌장 두부에 2.0 x 1.6cm 으로 측정되는 낭성 병변이 있었으며 이는 십이지장 중복 또는 합병증이 동반된 림프관종 소견을 보였다. 또한 췌장염이 동반되어 있고 췌관이 늘어나 있었으며, 낭성 병변은 췌관과 연결된 것으로 보여졌다. 이에 낭성 병변과 췌관, 담관의 관련성을 조사하기 위하여 자기공명 췌담도 조영술을 시행하였고, 췌장내 담도의 중복낭 또는 거짓낭의 소견을 보였다. 이 후 환자는 6 개월 간 주기적으로 복부 초음파로 경과 관찰을 하였으나 췌장 두부의 병변의 변화가 없어 수술을 결정하였다. 수술장에서 시행한 담관조영술에서 조영제는 췌장내 병변에 막혀 십이지장으로 내려가지 않고 상방으로만 올라갔으며, 수술장에서 초음파 유도하 췌장 조직검사를 시행하였다. 수술장에서 시행한 동결조직검사서 림프상피종의 가능성을 제기하였다. 이에 유문보존 췌-십이지장 절제술을 시행하였다. 췌장 두부 검체의 육안소견으로는 약 2cm 크기의 낭종이 있으며 내부에 5mm 크기의 다수의 단단한 알갱이들이 포함되어 있었다. 환자의 최종 조직검사 결과, 췌관에는 squamoid cyst 가 있으면서 췌관내 sulfur granule 들과 Grocott's methemamine silver 염색에 양성인 미생물들이 있어 actinomycosis 를 진단하였으며, 이와 함께 만성 췌장염을 진단하였다. 환자는 수술 후 위배출 지연으로 식이진행에 어려움이 있었으나 증상 호전되었고, 다른 합병증 발생 없이 퇴원하였으며 현재 외래 추적관찰 중이다.

(결론) 만성 췌장염과 동반된 췌관 내 actinomycosis 가 소아에서 진단되었기에 증례를 보고하는 바이다.

24. 소아 총수담관낭 환자에서 담도 내 아밀라아제 농도와 임상양상의 상관관계

성균관대학교 삼성서울병원 소아외과

정수민, 서정민, 이석구

(배경) 연령에 따른 총수담관낭의 임상양상에 대한 연구는 있어왔지만, 임상양상 차이에 대한 원인은 밝혀져 있지 않다. 이에 소아환자에서 담도내 아밀라아제 수치와 임상양상의 상관관계에 대하여 알아보하고자 하였다.

(방법) 1996년부터 2010년까지 삼성 서울병원에서 총수담관낭 진단을 받고 수술을 받은 128 명의 소아 환자 중에서 담도 내 아밀라아제 검사를 시행한 80 명의 환자에 대해 의무기록을 바탕으로 환자의 나이, 성별, 담도내 아밀라아제, 라이파아제 수치, 혈청 아밀라아제, 라이파아제 수치 및 진단 시기, 임상 증상, 영상의학적 진단, 병리학적 소견, 수술 후 경과에 대하여 후향적 조사를 시행하였고, 담도내 아밀라아제 수치가 높은 군 (>200mg/dL)과 낮은 군 (<200mg/dL)의 임상양상을 비교하였다.

(결과) 아밀라아제 수치가 높은 군은 총 54 명이었으며, 낮은 군은 26 명이었으며 두 군에서 모두 여자가 많았으며, 두 군간의 성비 차이는 없었다.($p=0.194$) 두군 간의 진단 시 평균 연령은 아밀라아제가 낮은 군에서 29.2 개월, 높은 군에서 56.70 개월로 낮은 군에서의 연령이 유의하게 어렸다.($p=0.008$) 임상증상은 아밀라아제가 낮은 군에서는 황달이 가장 많았으며, 아밀라아제가 높은 군에서는 복통과 구토가 흔한 증세였으며 황달은 많지 않았으며 두 군간의 임상증상들은 각각 복통- $p=0.000$, 황달- $p=0.002$, 구토- $p=0.001$ 로 유의한 차이가 있었다. 담도 내 아밀라아제 수치가 높은 군에서 담도 내 라이파아제와 혈청 아밀라아제가 유의하게 높았으며 혈청 라이파아제는 유의한 차이는 없었다.

병리학적 소견에서, 담도내 아밀라아제가 낮은 그룹에서 유의하게 담도 증식 비율이 높았으며($p=0.048$), 담즙정체 비율도 높았다.($p=0.026$) 문맥 염증 및 간 섬유화는 두 군간에 유의한 차이가 없었다.

(결론) 소아 총수담관낭증 환자들의 담도내 아밀라아제 수치와 임상증상에는 유의한 상관관계가 있었다. 이러한 상관관계가 환자들의 예후와 어떠한 관계가 있을지 장기적인 추적관찰이 필요하다.

25. 산전 진단된 담관낭종의 임상적 특징: 출생 후 진단 군과의 비교

아주대학교 의과대학 외과학교실

서희리나, 홍우성, 김지훈, 홍정

(배경) 소아의 담관낭종은 유아형과 성인형의 두 가지 형태로 구분되어 왔으나 산전 초음파의 시행이 많아지면서 산전 진단된 담관낭종이 새롭게 알려지게 되었다. 산전 진단된 담관낭종은 유아형, 성인형과 다른 임상양상을 나타내는 것으로 알려져 있으며, 출생 후 증상이 없는 경우 적절한 수술 시기를 결정하는 데에는 논란이 있어 왔다. 본 연구는 산전 진단된 군과 산후진단된 군의 임상 양상, 수술 소견 등을 비교하여 산전진단된 담관낭종의 특징을 알아보려고 하였으며 조기 수술을 시행한 결과를 분석하여 적절한 수술 시기를 알아보려고 하였다.

(대상 및 방법) 1994년 6월부터 2010년 4월까지 아주대학병원 소아 외과에서 담관낭종으로 수술을 시행 받은 31명의 환자를 대상으로 산전 진단군 7명, 산후 진단군 24명으로 구분하였다. 대상환자는 의무기록을 후향적으로 조사하여 임상 양상, 수술 시 연령, 낭종의 형태, 수술소견 등을 비교 하였다.

(결과) 환자의 연령은 평균 4년 11개월(± 4 년 9개월)이었다. 산전 진단군은 7예로 수술 시 평균 연령은 25.7일이었고 산후 진단군은 24예로 6년 6개월이었다. 수술전 증상으로 산전 진단군의 5예(71.4%)가 무증상이었던 반면 산후 진단군에서 복통 및 구토 증상이 각각 21예(87.5%) 및 17예 (70.8%) 관찰되었다. 검사실 소견에서는 낭종 내 아밀라이제 수치에 있어서 산전 진단군과 산후 진단군 사이에 유의한 차이가 발견되었다 (32897.4IU vs 2.61IU, $p < 0.01$). Todani 방법에 따라 환자를 분류하였을 때 산전 진단군은 6명 (87.5%)이 제 I형이었으나 산후 진단군은 14명(54.8%)이 제 IV형 이었다. 췌담관 합류 이상은 산전 진단군 1예(14.3%), 산후 진단군 18예(75%)에서 발견 되었다($p = 0.007$). 낭종의 크기는 산전 진단군 3.51cm (± 3.10), 산후 진단군 4.57cm (± 3.96)으로 산후 진단군에서 약간 큰 편이었다. ($p = 0.515$) 모든 환자는 낭종 절제술 및 Roux-en-Y 총간관공장문합술 및 문합부 60cm 하방에 공장공장문합술을 시행하였고 산전 진단된 경우 조기 수술을 원칙으로 하였으며 양호한 수술 결과를 관찰할 수 있었다.

(결론) 산전 진단된 군은 대부분 무증상이었으며, 낭종 내 아밀라이제 수치가 증가하지 않았으며 췌담관 합류 이상이 발견된 경우도 적어 산후 진단군과 구별되는 임상적 특징이 관찰되었다. 또한 출생 후 1달 이내에 낭종 절제술 및 Roux-en-Y 총간관공장문합술을 시행하여 수술 후 합병증 없이 양호한 수술결과가 관찰되어 일반적으로 시행되는 조기수술이 추천되는데 문제가 없을 것으로 사료된다.

26. 카사이 수술을 받은 장기추적 환자에서의 영상 소견

계명대학교 의과대학 동산병원 소아외과

정은영, 박우현, 최순옥

(배경) 간외담도의 부재로 발생하는 진행성 염증성 질환인 선천성 담도폐쇄증은 카사이 수술로 담즙배출의 회복과 황달의 감소를 보일 수 있다. 하지만 술 후 장기추적을 하면서 간기능 및 문맥압 상승으로 인한 여러가지 합병증과 담도계 변화를 일으키는 것으로 알려져 있다. 이에 저자들은 카사이 수술을 받은 환자들의 간담도자기공명영상 및 컴퓨터단층촬영 소견에 대한 예비분석을 시행하였다.

(대상 및 방법) 1991년부터 2005년 사이 계명대학교 의과대학 동산병원 소아외과에서 담도폐쇄증으로 카사이 수술 시행 후 5년이상 장기 추적중인 환자들 중 9명을 대상으로 하였다. 간담도 자기공명영상을 시행 하였으며 담도염, 비장비대, 정맥류, 간의 형태 및 간내담도의 이상소견 유무를 조사하였다.

(결과) 전체 환자중 남자는 5명, 여자는 4명이었다. 환자의 평균 나이는 13세(6세~19세)이며 술 후 처음 간담도자기공명영상을 시행하였다. 환자들의 수술 당시 평균 나이는 60일(27일~81일)이었다. 간담도자기공명영상 소견상 간내 명확한 담도확장을 보이는 담도염은 4명에서 관찰되었으며 이들 모두는 간의 좌측 2번 및 3번 구역에서 발생하였다. 4명의 담도염 소견을 보였던 환자중 실제 임상적인 담도염으로 입원력이 있는 환자는 1명이었고, 나머지 3명은 담도염의 과거력이 없었다. 간의 macro-regenerative nodule 은 4명에서 관찰되었다. 비장비대는 6명에서 관찰되었으며 정맥류는 3명에서 관찰되었다.

(결론) 카사이 수술 후 환자들의 간담도를 자기공명영상으로 보았을 때 간의 형태변화나 담도염의 흔적들이 있음을 나타내어 만성적인 간의 이상소견이 있음을 알 수 있었다. 추후 장기간의 추적이 필요하며 간상태를 알기위한 CT 및 MRI 등의 영상검사가 필요할 것으로 보이며 이를 위해 보다 많은 수의 환자를 대상으로 한 연구가 필요하리라 생각된다.

27. 담도폐쇄에서 폐내단락의 유병율에 대한 연구

인제대학교 의과대학 부산백병원 외과학교실, 연세대학교 의과대학 외과학교실 세브란스 어린이병원 소아외과

신재호, 장은영, 장혜경, 류선애, 오정탁, 한석주

(배경) 폐내단락(Intrapulmonary shunt; IPS)은 여러 만성 간질환에서 장기 합병증으로 보고되고 있다. 만성 간질환에서 폐내단락으로 인한 심각한 저산소혈증이 동반된 경우를 간폐증후군(hepatopulmonary syndrome; HPS)이라고 한다. 간폐증후군이 일단 발생하면 효과적인 치료는 현재 없으며 결국 간이식만이 유일한 치료로 알려져 있다. 간폐증후군의 유병율은 간이식 예정인 성인 간경화(liver cirrhosis) 환자를 대상으로 한 연구에서 4%-32%로 보고되고 있다. 소아간질환에서 폐내단락의 유병율에 대한 전향적 연구는 현재까지 없다. 본 연구의 목적은 소아에서 대표적인 만성 간질환인 담도폐쇄(biliary atresia)환자를 대상으로 폐내단락의 유병율을 전향적으로 알아보는데 있다.

(대상 및 방법) 담도폐쇄로 수술 후 추적관찰중인 환자 중 2010년 3월부터 2011년 3월까지 1년 동안 세브란스 어린이병원을 방문한 환자들을 대상으로 하였다. 선정기준에는 연령 및 성별에는 제한이 없으나 저산소혈증을 일으키는 심장내단락 (intracardiac shunt)이나 다른 폐질환이 있는 환자는 연구 대상에서 제외하였다. 폐내단락의 진단은 조영심초음파(Contrast enhanced echocardiography; CEE)를 시행하여 폐내단락의 유무를 확인하였고, 폐내단락이 있는 환자에서 저산소혈증의 유무를 확인하기 위해서는 동맥혈가스검사를 시행하였다. 간기능 평가를 위하여 혈청 간기능 검사 및 간섬유화스캔(liver fibroscan)을 시행하였다.

(결과) 조영심초음파를 시행한 환자는 총 29명이었다. 이중 조영심초음파상 폐내단락이 관찰된 환자는 21명(72.4%)이었고, 심각한 저산소혈증이 확인되어 간폐증후군의 진단 기준에 만족하는 환자는 5명(17%)이었다. 연령, 총빌리루빈수치, AST, ALT, 그리고 간섬유화스캔의 간강직도정도와 폐내단락의 상관관계는 통계학적으로 관련이 없었다.

(결론) 담도폐쇄환자에서 폐내단락의 유병율은 본연구에서 72.4%로 높게 나왔으며, 본 연구 상으로는 환자의 연령, 간기능 및 간섬유화와 폐내단락의 발생빈도와는 상관관계가 없는 것으로 나왔다. 그러나 향후 이에 대한 추가 연구가 필요하다고 생각된다.

28. COX-2 억제제를 투여한 담즙폐쇄성 간질환 환아에 대한 전향적 임상 연구의 초기 결과

연세대학교 의과대학 외과학교실, 세브란스 어린이병원 소아외과

장혜경, 장은영, 류선애, 오정탁, 한석주

(배경) COX-2 억제제의 항염증 작용과 함께 간경화의 호전에 대한 연구가 있었으며, 이를 바탕으로 소아의 담즙폐쇄성 간질환에 대한 COX-2 억제제의 역할에 대한 전향적 임상 연구를 시행하여 이의 초기 결과에 대해 보고하고자 한다.

(대상 및 방법) 2009년 9월부터 2010년 8월까지 1년간 담즙폐쇄성 간질환으로 세브란스 어린이병원 소아외과 외래 추적 관찰 중인 2세 이상의 환아를 대상으로 선별 검사를 실시하고 이상 소견이 없을 경우 COX-2 억제제를 적용하는 임상 시험에 동의한 환아에 대해 약물(X)을 투여하였다. 6개월의 중간 점검에서 간 섬유화 스캔의 결과가 호전될 경우 임상 시험 기간을 6개월 연장하여 총 12개월간 X를 투여하였으며, 임상 시험 도중 간 기능의 악화나 X에 의한 부작용이 나타나는 경우 및 6개월 중간 점검 결과 간 강직도가 악화되었을 경우 X의 투여를 중단하고 임상 시험을 마감하였다. X의 투여 시작 후 6개월과 12개월에 각각 간 섬유화 스캔 검사로 간 강직도를 확인하였으며, 복부 초음파와 간 기능 및 신장 기능 검사를 포함한 혈액 검사를 통해 약물 이상 반응 여부를 확인하였다. 대변 잠혈 검사를 통해 위장관 출혈 여부를 확인하고, 양성일 경우 위식도 내시경을 시행하였다.

(결과) 27명의 환아에서 임상 시험을 실시하였으며, 이 중 25명은 담도폐쇄로 카사이 수술을 받았던 환아였다. 27명 중 여아가 20명이었고, 시험군 환아 연령의 중간값은 6세였다. 26명의 환아가 X의 복용 후 간 섬유화 스캔 검사를 시행하였으며, 복용 전후의 간 강직도 점수의 중간값은 각각 19.5 kPa 과 15.0 kPa ($p=0.034$) 이었다. 이 26명 중 17명 (65.4%)에서 X의 복용 후 간 강직도의 감소를 보였으며, 감소량의 중간값은 30.8% (2.4 - 51.5%)였다. 나머지 9명 중 6명에서는 X의 복용 전후 간 강직도 변화량이 크지 않았으며(0.1 - 2.2 kPa), 26명 중 3명에서 X의 복용 후 간 강직도 점수가 10 kPa 이상의 증가를 보였다. 27명 환아에서 X의 복용 전후로 혈청 총빌리루빈의 중간값은 각각 1.25 mg/dL 와 0.83 mg/dL ($p=0.016$)였다. 간 기능 및 신장 기능 악화, 위장관 출혈 등 약물의 장기 복용에 따른 부작용은 보고되지 않았다.

(결론) COX-2 억제제의 간 섬유화 방지 및 황달의 호전에 대한 역할을 임상 시험에서 확인할 수 있었으며, 본 연구에서 사용한 X의 약물 이상 반응은 없었다. 향후 피험자 수를 확대하여 추가적인 연구가 필요하겠다.

29. 담도폐쇄에서 카사이 술식 전 시행한 간섬유화스캔 검사의 유용성

연세대학교 의과대학 외과학교실, 세브란스 어린이병원 소아외과

장혜경, 장은영, 류선애, 오정탁, 한석주

(배경) 간의 섬유화 정도를 측정하는 방법으로 최근 간섬유화스캔이 널리 알려져 있으나, 담도폐쇄에서의 수술 전 간섬유화스캔의 의미에 대해서는 많은 연구가 이루어지지 않고 있다. 본 연구에서는 담도폐쇄 환자에서 카사이 술식 전 시행한 간섬유화스캔의 임상적 의의를 알아보려고 한다.

(대상 및 방법) 2007년 4월부터 2011년 3월까지 세브란스 어린이병원에서 담도폐쇄로 카사이 술식을 시행받은 환자에 대해 수술 전 시행한 간섬유화스캔의 간 강직도(liver stiffness score, LSS)와 카사이 술식 6개월 내의 혈청 총빌리루빈 및 수술 당시 시행한 간 조직 검사에서 간 섬유화 단계(stage) 사이의 연관성을 조사하였다.

(결과) 2007년 4월 이후 담도폐쇄가 의심되는 모든 환자에서 카사이 술식을 받기 전 간섬유화스캔을 시행하였다. 대상 기간 4년 동안 총 64명의 환자가 담도폐쇄로 카사이 술식을 받았으며, 이 중 가장 최근에 카사이 술식을 받아 수술 후 기간이 6개월 미만으로 혈청 총빌리루빈의 정상화 여부가 결정되지 못한 3명을 제외한 61명을 연구 대상으로 하였다. 이 중 여아가 40명(65.6%)이었고, 전체 환자의 평균 수술일은 생후 67.6일이었다. 카사이 술식 6개월 내에 혈청 총빌리루빈이 2.0 mg/dL 미만으로 감소한 환자는 37명이었다. 카사이 술식 후 황달 소실에 대한 간 강직도의 임계치는 9.0 kPa(민감도 56.8%, 특이도 83.3%, 음성예측율 55.6%)이었다. 수술 전 간섬유화스캔 값이 9.0 kPa 미만인 저강직도군과 9.0 kPa 이상인 고강직도군 간의 카사이 술식 6개월 후의 혈청 총빌리루빈의 평균값은 각각 2.176 ± 4.6054 mg/dL 와 6.525 ± 6.5131 mg/dL 로 유의한 차이를 보였다($p=0.003$). 수술 당시 시행한 간 조직 검사로 간 섬유화 정도를 1-4 단계로 분류하였고, 이는 수술 전 간 강직도와 관련이 있었다. 초기 1-2 단계의 간 섬유화에 대한 간 강직도의 임계치는 16.0 kPa(민감도 88.6%, 특이도 46.2%, 음성예측도 75.0%)이었다. 간 섬유화 1-2 단계인 경우 수술 전 간 강직도의 평균값이 9.360 ± 5.4976 kPa 로, 간 섬유화 3-4 단계의 평균 간 강직도 23.242 ± 17.8573 kPa 과 유의한 차이를 보였다($p=0.001$).

(결론) 담도폐쇄 환자에서 수술 전 간섬유화스캔으로 측정된 간 강직도는 수술 당시 시행한 간 조직의 섬유화 단계와 관련이 있으며, 카사이 술식 후의 황달 소실 여부를 예측할 수 있는 지표로 이용될 수 있겠다.

30. 신생아 난소 낭종의 치료

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아외과

조민정, 김태훈, 김대연, 김성철, 김인구

(배경) 난소 낭종은 대부분은 자연적으로 소실되지만 합병증으로 난소 염전이나 출혈을 유발할 수 있다. 합병증이 있거나 크기가 5cm 이상인 난소 낭종은 치료의 대상이 되나 명확한 치료적 지침은 없다. 저자들은 산전 난소낭종으로 진단된 신생아에서 난소/낭종절제술, 초음파 유도하 배액술, 복강경하 배액술을 시행한 결과를 비교하였다. (대상 및 방법) 1977년부터 2010년까지 서울아산병원에서 난소낭종으로 시술 혹은 수술 받은 28 명의 환아를 후향적으로 분석하였다. 초음파 유도하 배액술은 신생아중환자실에서 시행하였고 복강경하 배액술은 수술장에서 전신마취 후 배꼽 하방에 3mm 카메라를 삽입 후 경복막 배액술을 시행하였다.

(결과) 12 명은 난소/낭종절제술, 8 명은 초음파 유도하 배액술, 8 명은 복강경하 배액술을 시행하였다. 평균 출생체중과 재태 연령은 3295 ± 362 gm, 38 ± 1.3 주였고 시술 및 수술나이는 평균 12.6 ± 17.4 일, 관찰기간은 평균 20 ± 23.4 개월이었다. 처음 낭종의 크기의 중간값은 난소/낭종절제술, 초음파 유도하 배액술, 복강경하 배액술 군에서 각각 4.7cm(3-6cm), 5.7cm(3.1-7cm), 5.2cm(3.7-6.7cm)이었다. 난소/낭종절제술을 시행한 12 명 중 8 명과 초음파 유도하 배액술 8 명 중 한 명에서 출생 후 첫 초음파에서 난소염전이 의심되었다. 첫 초음파상 단순 낭종이었던 19 명에서 경과 관찰 기간 중 난소 염전이 생긴 예는 없었다. 복강경하 배액술을 시행한 환자 중 한 명은 출생 직전 초음파 유도하 배액술을 시행하였고 2 명은 출생 후 초음파 유도하 배액술을 시행하였으나 낭종의 크기 증가로 복강경하 배액술을 시행하였다. 복강경하 배액술 후 4 명은 낭종이 완전히 없어졌으며 4 명은 1.5cm 미만으로 경과관찰 중이다. 초음파 유도하 배액술 후 8 명 중 4 명은 낭종의 완전 소실을 보였으며 4 명은 1.3-2.9cm 으로 경과 관찰 중이다. 배액술 후 낭종의 크기가 줄어드는 것에 대한 두 군간 통계적으로 유의한 차이는 없으나($p=0.451$) 단순낭종인 경우 배액술만으로 치료가 충분하다는 것을 확인하였다.

(결론) 단순 난소낭종의 치료로 초음파 유도하 배액술이나 복강경하 배액술을 시행하여 난소를 보존하고 난소 염전을 예방할 수 있었다. 난소 염전이 있는 경우, 한 예만 제외하고 난소절제술을 시행하였지만 향후 치료에 대해서는 추가적인 연구가 필요하겠다.

31. 18 세 미만 소아에서의 부신 피질 종양

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아외과

조민정, 김태훈, 김대연, 김성철, 김인구

(배경) 소아의 부신 피질 종양은 매우 드문 종양이며 기능성인 경우 남성화 현상 및 쿠싱 증후군, 고알도스테론혈증 등을 유발할 수 있다. 저자들은 부신 피질 종양으로 진단받은 소아의 임상적 특성 및 치료결과를 보고하고자 한다.

(대상 및 방법) 1996 년부터 2010 년까지 서울아산병원에서 부신 피질 종양으로 수술 받은 8 명의 환아를 후향적으로 분석하였다. 환자들의 나이, 성별, 임상양상, 과거병력, 수술 및 병리소견, 합병증 유무 등을 조사하였다.

(결과) 8 명 중 남아가 5 명, 여아가 3 명이였다. 환아들의 나이의 중간값은 114 개월(range, 28-216 개월)이었고 관찰기간의 중간값은 61.5 개월(range, 4-180 개월)이었다. 가족력은 없었으나 한 명은 선천성 부신과형성증으로 진단받은 병력이 있었다. 4 명은 쿠싱증후군의 임상 양상을 보였고 나머지 네 명은 각각 남성화 현상, 성조숙증, 고혈압, 혈뇨로 검사 중 진단받았다. 6 명은 좌측에 발생하였고 2 명은 우측에 발생하였고 양측성은 없었다. 5 명은 선종이었고 이들의 종양 크기의 중간값은 2.5cm(range, 1.7-4.8cm)이었다. 3 명은 암종이었고 종양의 크기는 각각 5cm, 6.5cm, 9.5cm 으로 선종보다 크기가 컸으며 2 명은 국소 병변이었으나 한 명은 간 전이를 동반하고 있어 간우엽절제술을 같이 시행하였다. 모든 환아들은 부신절제술을 시행하였고 완전 절제가 가능하였다. 7 명은 항암치료를 하지 않았고 간 전이가 있는 환아만 수술 후 항암치료를 시행하였다. 8 명 모두에서 수술 후 합병증이나 재발은 없었다. 선종 환자 중 3 명, 암종 환자 중 한 명에서 복강경 수술이 시행되었다.

(결론) 본 연구에서는 8 명 중 7 명의 환자에서 기능성 종양의 임상 양상을 보였으며, 암종은 3 명으로 적은 수이기는 하나 좋은 예후를 나타내었다. 치료는 국소 병변이 경우 부신절제술만으로 충분하며 선종뿐 아니라 암종에서도 복강경 부신절제술이 시행될 수 있을 것으로 생각된다.

32. 소아 환자에서 발생한 Lipoblastoma 임상 특징에 대한 단일기관 보고

서울대학교 병원 외과¹, 서울대학교 어린이 병원 소아외과

김홍범¹, 김수홍, 김현영, 정성은, 박귀원, 이성철

(배경) 미성숙 배아 지방세포에서 기원하는 지방모세포종은 드문 질환으로 주로 소아에서 발병하는 것으로 알려져 있다. 이 종양은 조직학적으로 양성이지만, 임상적으로 재발가능성이 있는 질환이다. 이에 본 연구에서는 단일기관 소아 환자에서 발생한 지방모세포종의 임상 양상을 분석하고자 한다.

(대상 및 방법) 1998 년 1 월부터 2010 년 7 월까지 서울대학교 어린이 병원에서 수술 후 병리 조직검사 결과 지방모세포종으로 진단된 33 명의 환자를 대상으로 하여, 의무기록 검토를 통한 후향적 연구를 시행하였다.

(결과) 평균 나이는 28 개월 (4~117 개월)이었고, 남녀비는 21:12 였다. 피하 지방층을 기준으로 분류하였을 때 11 명은 심부성 병변이었고 22 명은 표재성 병변이었다. 11 명에서 복부 및 골반에서 발생하였고, 흉부(폐, 종격동, 흉벽)에서 발생한 경우는 9 명이었다. 25 명은 통증이 없는 종괴가 촉지되어 진단되었고, 3 명은 상기도 감염이나 폐렴의 치료도중 우연히 발견 되었으며, 2 명은 서혜부 탈장 교정술 이후 정삭에서 발견되었다. 29 명에서 완전 종양절제가 이루어졌고, 3 명은 불완전 절제가 시행되었다. 불완전 절제가 시행된 경우는 종양이 척추관으로 침윤되어 완전제가 불가능 경우가 2 명있었고, 한명은 수술도중 과다 출혈로 수술 진행이 어려웠던 환자로 과다출혈로 사망한 환자였다. 평균 재원일은 4.1 일 (2~18 일) 이었고, 1 명에서 합병증이 발생하였고, 1 명은 사망하였다. 합병증은 종격동에서 발생한 지방모세포종으로 종괴 절제술을 시행받은 환자로 수술후 호너 증후군이 발생하였으나 경과 관찰후 호전 되었고, 사망한 환자는 복강내에 발생한 지방모세포종으로 종괴 주변으로 혈관이 매우 발달하여 수술 중 과다출혈로 사망하였다. 평균 추적 관찰 기간은 16 개월 (1~83 개월) 이었고, 불완전 절제를 시행한 2 명의 환자는 다시 종괴가 커져 2 차 수술을 시행하였다. 완전절제를 시행한 환자 중 재발한 환자는 1 명이었고 겨드랑이 피하 종괴를 주소로 수술을 시행하여 지방모세포종으로 진단된 환자로 14 개월 후 겹겹골 부위 피하지방층에 재발하여 수술을 시행하였고 병리검사 결과 지방모세포종으로 진단되었다.

(결론) 지방모세포종은 정확한 진단과 크기 증가로 인한 증상을 치료하기 위해 수술적 절제가 필요한 질환으로 종양의 위치가 심부성인 경우 완전 절제가 어려우며 이 경우 종괴가 다시 증가함을 알 수 있어 완전 절제가 최선의 치료임을 알 수 있다. 또한 완전 절제가 이루어지더라도 재발 가능성이 있으므로 지속적 추적관찰이 요구된다.

33. 간모세포종에 대해 시행한 간이식술의 임상 경험

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아외과

김태훈, 조민정, 김대연, 김성철, 김인구

(배경) 효과적인 항암화학요법의 발달에도 불구하고 약 20%의 간모세포종은 항암화학요법 이후에도 절제 불가능한 상태로 남게 되며 원격 전이가 없는 경우 간이식 치료가 우선적으로 고려되고 있다.

(대상 및 방법) 본원에서 2007년부터 2011년 2월까지 간모세포종으로 간이식술을 시행받은 7명 환자(남:여=3:4)의 의무기록을 후향적으로 조사하였다. 이식 시 연령, PRETEXT(pretreatment extent of disease) 병기, 이식 전후 항암화학요법 시행 여부, 이식형태, 합병증, 수술 후 혈청 태아 단백질 수치 양상, 재발 및 전이 여부 등을 확인하였다.

(결과) 이식 시 연령은 11개월에서 10세 3개월(중간값 47개월)이었고 PRETEXT 병기는 5명이 4기였고 2명이 3기에 해당되었다. 이식 전 항암화학요법은 전 환자에서 5회에서 16회(중간값 8회) 시행되었으며 이식 후 항암화학요법은 이식 후 폐 전이가 발견된 1명에서만 시행되었다. 5명의 환자에서 생체 간이식이, 2명의 환자에서 뇌사자 간이식이 시행되었는데 이중 1명은 분할 간이식을 시행 받았다. 수술 후 합병증은 1명에서 간정맥 협착으로 스텐트 삽입술이 시행되었고 다른 1명에서는 담즙 유출이 있어 경피적 배액술 시행 후 호전되었다. 수술 후 혈청태아단백 수치는 폐 전이가 발견된 1명의 환자를 제외한 모든 환자에서 전 추적 기간 동안 20 ng/mL 미만으로 측정되었고 전이가 발견된 1명의 환자에서는 수술 후 지속적으로 20 ng/mL 이상의 수치를 보이다가 상승되는 소견을 보였다. 환자들의 추적 관찰 기간은 4개월에서 46.6개월(중간값 26개월)로 수술 직후 폐 전이가 발견된 1명을 제외하고 전 환자에서 합병증, 재발 없이 추적 관찰 중이다.

(결론) 아직 소수의 환자들에서 시행되었고 추적 관찰 기간이 짧지만 절제 불가능한 간모세포종의 간이식술은 비교적 안전하고 효과적으로 시행될 수 있었다. 수술 일정을 미리 고려하여 항암 화학 요법의 시행을 조정하는 것이 필요하며 수술 후 항암 화학 요법 실시 대상의 선정, 수술 후 혈청 태아 단백질 수치 측정의 유용성에 대한 추가적인 연구가 필요할 것으로 판단된다.

34. Congenital hemoperitoneum due to diffuse neonatal hemangiomatosis

인제대학교 해운대백병원 외과, 소아청소년과¹

남소현, 구수현¹, 정미림¹

(배경) Diffuse neonatal hemangiomatosis 는 피부 및 내장 기관에 광범위한 혈관종을 동반할 때 진단할 수 있는 드문 질환이다. 증상이 없는 경우도 있지만, 내장 기관의 출혈을 일으키는 경우도 있고, 고박출량 심부전 등을 일으키는 경우도 있다. 저자는 체간 및 대망의 혈관종을 동반한 환아에서 이로 인한 복강 내 출혈을 경험하여 이를 보고하고자 한다.

(증례) 타병원에서 산전 진찰 받던 경산모 (2-0-0-2)가 내원 1 일전 시행한 초음파상 갑자기 발생한 우측 흉막삼출 및 다량의 복수, 간비대를 주소로 본원 내원하였다. 환자는 재태기간 37 주 2 일, 3,250g 으로 태어났으며, 1 분 아프가 8 점, 5 분 아프가 9 점이었고 호흡은 양호하였다. Infantogram 및 초음파에서 우측 흉막 삼출 및 다량의 복수를 확인하였고, 혈색소 수치 7.6 g/dL 을 보여 태아 수동에 대한 처치 및 빈혈의 원인에 대한 검사를 시행하였다. 생후 3 일에 복부 팽만이 악화되어 복막 천자 및 흉막 천자를 시행하였으며, 둘 다 혈액으로 확인되어 복부 전산화 단층 촬영을 시행하였다. 복강 내 다량의 혈종 이외 고형장기 및 장관의 이상 소견은 보이지 않았다. 1 unit 수혈 후 혈색소 Hb 은 11.3g/dL 로 상승하여 경과 관찰하였으나, 생후 5 일 다시 감소하는 소견을 보여 복강경 하 진단적 개복술을 시행하였다. 3mm 복강경으로 복강을 관찰하고 다량의 혈액을 제거한 뒤 간 및 비장, 자궁 및 난소, 장을 확인하였으나 이상 소견 없었다. 주로 대망에 blood clot 이 많이 붙어 있어 배꼽의 절개창을 연장하여, 대망을 살펴보았는데 활동성 출혈은 없었으나 일부분이 심하게 울혈 되어 덩어리를 형성하고 있어 이를 제거하였다. 복강 내 더 이상의 출혈이 없는 것을 확인한 뒤 폐복하였으며, 환자는 이후 안정되어 수술 후 2 일에 수유를 진행하였다. 대망에 대한 조직검사서 넓게 퍼져 있는 여러 개의 혈관종을 진단하였으며, 환자의 흉벽 및 체간의 피부에 넓게 분포된 혈관종을 포함하여 diffuse neonatal hemangiomatosis 로 진단하였다.

35. 수막탈출증으로 보인 낭성 천미골 기형종

전북대학교 의학전문대학원 외과

정연준, 안성우, 김재천

(배경) 천미골 기형종은 영아기에 가장 흔한 선천성 종양이고 주로 천미골의 앞쪽에서 발생해서 후복강, 방광, 항문 및 둔부까지 침범하기도 한다. 천미골 기형종은 주로 고형종이거나 고형종과 낭성부분이 섞여 있는데 약 10-15%에서 낭성으로만 구성되는 경우도 있다. 낭성 천미골 기형종은 대부분 양성이고 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. 하지만 낭성 종괴가 후방에 나타날 때는 천골 수막탈출증으로 오인될 경우가 있다. 저자들은 남아에서 출생 시에 외관상 및 MRI 에서 수막탈출증으로 보였던 다낭성 천미골 기형종의 치료를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(증례) 환아는 39 주 0 일 정상 질식분만을 통해 개인 산부인과에서 태어났고 출생 시 체중은 3,700g 이었다. 산전진찰에서 태아초음파검사상 거대결장이 의심되는 소견이 관찰되었다고 출생 시 항문과 미골사이에 낭성 종괴가 관찰되어 본 병원 신생아실로 전원 되어 왔다. 전원 당시 환아는 건강한 상태였다. 낭성종괴 부위 초음파 검사에서 다낭성 종괴가 관찰되었고 척추와의 연결은 구별하기 어려웠다. 요추-천추부위 MRI 를 촬영하였고 낭성종괴는 방광 뒤쪽으로 그리고 천골 앞쪽에 골반강 전체를 차지하는 매우 큰 낭종이 있었고 일부는 서로 나누어져 있었다. 낭성 종괴는 5 번 천골과 미골이 만나는 부위에서 thecal sac 과 연결되어 있는 소견이 관찰되어 수막탈출증으로 의심되었다. 출생 7 일째 후방시상접근법으로 낭성종괴를 일부 박리하였고 신경외과의사에 의해 4 번째와 5 번째 천골의 척추후궁절제술을 통해 천골의 결손부위로 수막탈출증이 있는지를 확인하였다. 수술소견은 수막탈출증이 천골의 결손부위를 통해 골반강내로 돌출된 것이 아니고 골반강내에 있는 낭성 종괴의 벽이 천골의 결손부위로 밀고 들어와서 thecal sac 과 접하고 있는 소견이었다. 수막탈출증이 아닌 것을 확인하고 낭성 종괴의 박리를 계속해서 골반강내에 있는 낭성 종괴를 제거하였다. 절제된 종괴의 크기는 4.5 x 3.1 x 2.4cm 이었다. 절단면상 1.5 x 1.3cm 크기의 다수의 낭종이 관찰되었다. 조직검사서 낭성 종괴는 성숙한 섬유지방조직, 연골, 기관지 상피세포, 채장조직 등 다양한 조직으로 구성된 성숙한 천미골 기형종으로 진단되었다. 수술 후 16 일째 별다른 합병증 없이 퇴원하였고 수술 후 3 개월째 요추-천추부위 MRI 에서 특이소견은 보이지 않았으며 현재 건강한 상태로 추적관찰 중에 있다.