



CHAPTER

5

CHILD HEALTH NURSING

선천성기형 신생아와 가족의 간호



학습목표

1. 태아기 발달에 대하여 설명할 수 있다.
2. 선천성 기형의 원인과 분류에 대하여 설명할 수 있다.
3. 선천성 기형아 부모에게 간호과정을 적용할 수 있다.
4. 신경계 기형 신생아와 가족에게 간호과정을 적용할 수 있다.
5. 근골격계 기형 신생아와 가족에게 간호과정을 적용할 수 있다.
6. 위장관계 기형 신생아와 가족에게 간호과정을 적용할 수 있다.
7. 비뇨생식기계 기형 신생아와 가족에게 간호과정을 적용할 수 있다.

선천성 기형이란 출생 전에 태아 요인이나 외부 요인에 의해 발생하는 신체적 이상이다. 기형이 신체 외부에 있을 때는 출생 즉시 확인이 가능하지만, 내부 기형은 성장과정 중에 진단되기도 한다. 선천성 기형은 자연유산과 주산기 사망을 일으키는 중요한 요인일 뿐만 아니라 장애로 인해 장기적으로 문제를 유발하는 원인이 된다. 질병관리본부 자료에 의하면 선천성 기형으로 태어난 신생아 10명 중 1명은 1세 이전에 사망하고, 소아과 입원 환자의 30%는 선천성 기형과 유전적 이상이 있는 아동이라고 보고하고 있다.

최근에는 주산기 질병에 대한 진단과 치료법이 많이 발달하여 주산기 사망률이 상당히 감소하였다. 이에 따라 미숙아와 저체중아뿐만 아니라 선천성 기형아도 생존률이 증가하고 있다. 그러나 선천성 기형은 여전히 영아사망의 원인 중 주산기 질환 다음으로 중요하다.

신체 계통별 기형의 발생 비율은 소화기계 기형이 30.8%로 가장 많고, 순환기계 23.5%, 근골격계 16.6% 순으로 발생하고 있으며 그 비율이 증가하고 있다. 이런 변화가 일어나는 이유 중 하나는 여성의 결혼 및 출산연령과 관계가 있다. 즉 여성의 결혼연령이 늦어지면 출산연령도 늦어지고, 이에 따라 인슐린저항성이 증가해 임신성 당뇨병과 선천성 기형의 위험이 높아진다. 이 장에서는 각 선천성 기형에 대해 설명하고 신생아와 가족의 간호에 대해 알아보려고 한다.

I 태아기 발달과 기형

전체 임신기간 40주를 구분하면 8주까지인 배아기(embryonic period)와 이후 출생까지인 태아기(fetal period)로 나눌 수 있다. 발생 초기단계에 완전한 개체를 형성하기 전까지를 배아라 하고, 임신 8주 정도가 되어 대부분의 기관이 기본적인 구조를 형성하여 사람 같은 모습을 갖추게 되면 이때부터 태아라고 부른다.

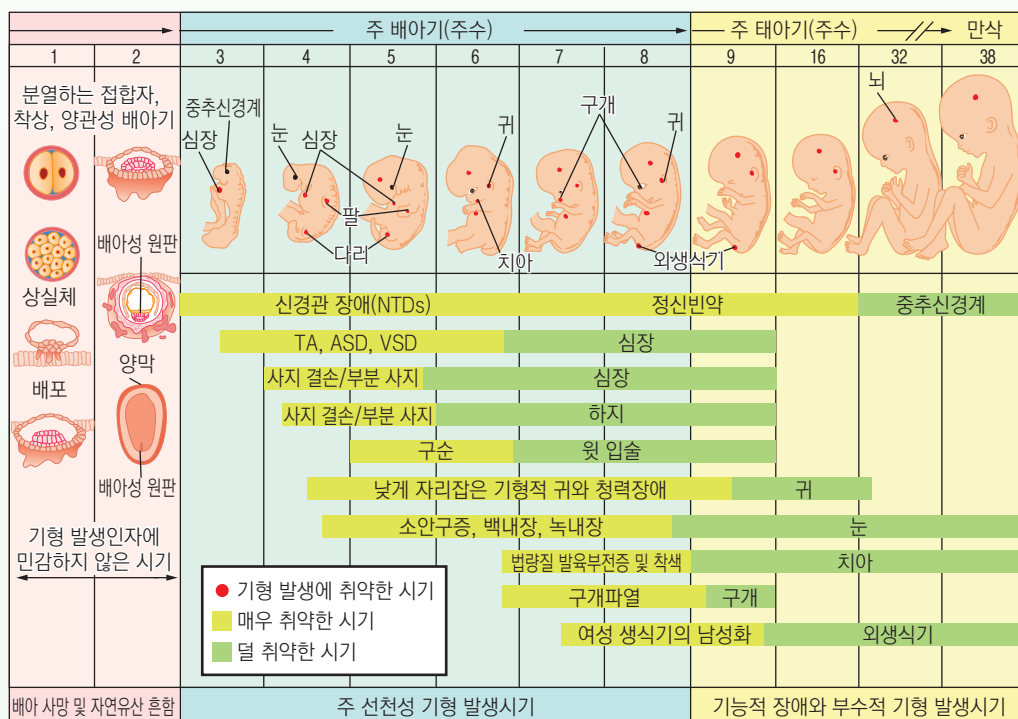
태아는 성장(growth)과 분화(differentiation)를 통해 발달한다. 성장은 개체의 수와 크기, 무게가 증가하는 것으로, 세포의 수가 증가하는 증식(hyperplasia)과, 크기가 증가하는 비대(hypertrophy)로 이루어진다. 세포 증식은 태아기 전체기간 동안 태아의 성장을 돕고, 세포 비대는 후반기에 더 중요한 역할을 한다. 분화는 세포가 성장하는 동안에 그 구조와 기능이 특수화되는 것이다. 즉 동질이던 세포가 신체의 서로 다른 부분으로, 또 서로 다른 세포로 구분

되는 현상이다.

배아와 태아의 각 기관은 성장과 분화를 하는 결정적인 시기가 있다. 결정적 시기는 기관의 성장이 최적으로 진행되는 시기이지만, 부정적인 영향도 잘 받는다. 가장 결정적인 시기는 세포분열, 세포분화, 형태발생 등이 최고에 달하는 때이다. 신체기관을 형성하는 배아기에 부정적인 영향을 받으면, 그 기관은 성장이 지연될 뿐만 아니라 영구적인 결손이 초래될 수도 있다. 출생 시 기형이 가장 잘 발견되는 기관은 뇌이고 다음으로 심장, 콩팥, 사지 순이다.

태아세포가 증식, 비대될 때 어떤 요인에 의해 부정적인 영향을 받게 되면 태아의 성장발달에 문제가 생긴다. 태아 성장지연이나 성장이 일시적으로 중단되는 문제가 나타나지만 적절한 중재를 하면 회복이 가능하다. 선천성 기형아로 출생한 아동은 일반적인 중재로는 회복이 어려워 수술 등의 치료를 받아야 한다.

태아기 주요기관의 분화와 결정적 시기는 [그림 5-1]과 같다.



TA(truncus arteriosus) : 동맥관, ASD : 심방중격 장애, VSD : 심실중격 장애

[그림 5-1] 태아기 주요기관의 분화와 결정적 시기

출처: Moore, K. & Persaud, T. (2008), Before we are born: Essentials of embryology and birth defect (7th ed.), Philadelphia: W.B. Saunders.

II 선천성 기형의 원인과 분류

선천성 기형의 원인은 유전요인이 50% 정도로 가장 많다. 그 외에 환경요인이 5~10%이며 나머지 40% 정도는 정확한 원인을 모른다. 유전요인 중에는 다인자성 유전이 반 정도를 차지하고, 유전자 이상, 염색체 이상 등이 있다. 최근에는 선천성 기형을 검사하는 방법이 발달되어 이전보다 원인을 더 많이 밝히고 있으나 여전히 원인을 모르는 기형이 많다. 기형의 원인은 [표 5-1]과 같다.

1. 원인

1) 유전요인

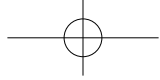
(1) 다인자 유전

기형을 유발하는 가장 흔한 원인은 여러 개의 유전자와 환경요인이 복합적으로 상호작용하는 것이다. 대표적인 기형으로는 신경관결손, 뇌수종, 선천성 대퇴관절 탈구, 만곡족, 토순과 구개열,

[표 5-1] 선천성 기형의 원인

원인		비율(%)	기형의 예
유전요인	다인자 유전	20~30	토순, 구개열, 선천심장병
	가족성(비정형적 유전)	13~18	콩팥 무발생
	염색체 이상	5~10	다운증후군
	단일 돌연변이 유전자	3~8	다지유합증
환경요인	모체질환	3~4	당뇨병, 페닐케톤뇨증, 내분비질환, 만성 알코올중독, 흡연, 영양결핍
	자궁 내 감염	2~3	TORCH 감염
	기계적 요인		둔위, 양막띠, 양수과소증
	약물, 화학물질		warfarin, aminopterin, phenytoin, isotretinoin, 합성 progestin, organic mercury
	방사선조사, 고체온		
원인불명			제류, 복벽손상

출처: 안효섭(편)(2007). *홍창의 소아과학*(제9판), p.297. 서울: 대한교과서주식회사.



유문협착증, 횡격막결손, 요도하열, 심장기형 등이 있다.

(2) 염색체 이상

염색체에는 많은 유전적 정보가 들어 있기 때문에 단 하나의 염색체라도 많거나 적을 경우 태아에게 미치는 영향이 매우 크다. 성염색체는 하나가 소실되면 신체적 이상이 현저하게 나타나지만, 수가 많아질 때는 상염색체 수의 문제에 비해 이상 소견이 적게 나타나는 편이다. 태아에게 염색체 이상이 있으면 대부분 자궁 내에서 유산되거나 사산된다. 초음파 검사로 기형이 확인된 태아의 10~30%는 염색체 이상이 있고, 임신 12주 이내에 사망한 태아는 50%에서 염색체 이상이 발견된다.

보통 염색체 개수의 이상으로 나타나는 질환에는 다운증후군(Down syndrome), 에드워드 증후군(Edwards syndrome), 파타우증후군(Patau syndrome)이 있고, 성염색체 개수 이상으로 나타나는 질환에는 터너증후군(Turner's syndrome), 클라인펠터증후군(Klinefelter syndrome)이 있다. 염색체의 일부가 소실되거나 추가되어 유발되는 질환에는 디조지증후군(DiGeorges syndrome)과 엔젤만증후군(Angelman syndrome) 등이 있다.

(3) 단일유전자

단일유전자는 유전자를 구성하는 DNA의 일부에 단백질이 정상적으로 만들어지지 않기 때문에 상염색체와 성염색체 모두에서 발생할 수 있다. 열성유전질환에는 페닐케톤뇨증, 갈락토스 혈증, 혈우병, 근이영양증 등이 있고, 우성유전질환에는 가족성 고콜레스테롤혈증, 비타민D 저항성 구루병 등이 있다. 또는 유전자의 돌연변이에 의해 질병이 발생하기도 한다.

2) 환경요인

(1) 모체질환

임신부가 당뇨병, 매독, 에이즈, 갑상선질환, 페닐케톤뇨증이 있는 경우 태아에게 문제를 유발할 수 있다. 특히 당뇨병 어머니에서 태어난 신생아는 정상 임신부의 신생아보다 기형발생률이 2~3배 높다.

알코올은 강력한 기형유발물질이다. 임신초기에 음주를 하는 경우에는 신생아가 발육부전, 소뇌증, 구개열, 태아알코올증후군을 가지고 출생한다. 임신 중의 만성 알코올중독은 매우 위험하다. 임신 중에 복용할 수 있는 알코올 안전량은 정해진 것이 없으므로 임신 중에는 음주를 금해야 한다.

흡연이나 간접흡연 역시 태아에게 부정적인 영향을 미쳐 저체중아, 뇌수종, 소뇌증, 토순과

구개열, 제류, 복벽파열증 같은 기형과 태아사망을 유발한다. 태아발육부전은 임신 중 흡연량에 비례하여 나타난다.

(2) 자궁 내 감염

임신 초기에 풍진, 매독, 에이즈가 발병하거나 거대세포바이러스, 수두바이러스, 톡소플라스마, 헤르페스에 감염된 경우에 태아기형이 유발된다. 특히 풍진 감염인 경우에는 정신지체, 신경계 이상, 발육부전이 나타난다. 감염이 있는 임신부에서 태어난 신생아는 기형은 없지만 성장하면서 만성 간염, 간경화, 간암으로 진행될 가능성이 높다.

(3) 약물과 화학물질

임신 초기는 태아의 기관이 형성되는 시기이다. 모든 약물이 기형아를 유발하는 것은 아니지만 이 시기에 태아에게 영향을 미치는 약물이나 화학물질에 노출되면 기형이 발생할 수 있다. 태아에게 영향을 미칠 수 있는 약물은 항암제, 항응고제, 항경련제, 항정신병약, 일부 항고혈압제 등이며, 화학물질은 중금속, 페인트, 제초제 등이 영향을 미친다.

(4) 방사선조사

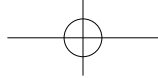
태아에게 영향을 미치는 방사선 양은 5~10 rad 이상으로, 과도한 방사선조사는 유산이나 사산을 유발한다. 항암치료를 목적으로 고용량의 방사선을 조사할 때 소뇌증, 뇌수종, 심한 정신지체를 유발할 수 있다. 방사선에 의한 정신지체는 임신 8~15주에 가장 취약하며, 160 rad에 노출되면 60%에서 정신지체가 발생한다고 보고되어 있다.

2. 분류

기형을 분류할 때 기형이 발생한 기관의 수에 따라 단일기형과 복합기형(다발기형)으로 분류하며 단일기형이 더 많이 발생한다. 흔한 기형으로 선천성 대퇴관절 탈구, 내반첨족, 토순과 구개열, 선천심장기형, 비대성 유문협착증, 신경관결손 등이 있다.

또 주 기형과 부 기형으로도 분류할 수 있다. 주 기형(major anomaly)은 생명에 영향을 미치거나, 수술 등의 적극적인 치료를 해야 생존할 수 있는 기형이다. 그렇지 않는 경우를 부 기형(minor anomaly)이라 하는데 정상변이와 구별이 잘 안 되는 경우도 있다. 주 기형은 생존 출생아의 2~3% 정도이고, 주 기형의 86%는 단일기형을 가지고 있다.

단일기형의 대부분은 그 원인이 알려져 있지 않은 것이 많으나 유전이 되는 특성이 있다. 즉

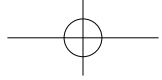


첫 아이가 기형이 있을 경우 둘째 아이에게 기형이 발생할 확률이 3~5%이고, 두 아이에게 기형이 있을 경우에 셋째 아이가 기형이 발생할 확률은 10~15%로 증가한다.

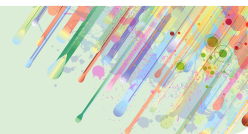
이런 기형은 발생과정 중 장기의 기형, 형성이상, 변형, 파열, 연쇄 등에 의해 유발된다. 각각의 특성은 다음과 같다.

- 기형(malformation): 형태 발생과정 중 내인적 이상에 의해 신체 중 하나의 기관이나 일부 분에 결손이 있는 것으로 토순, 유문협착증, 심실사이막결손 등이 있다. 대개 다인자 유전으로 유발되고 예후는 좋은 편이다.
- 형성이상(dysplasia): 세포의 형태가 비정상적으로 발달한 것으로 전체적이나 국소적으로 발생한다. 혈관종이 해당된다.
- 변형(deformation): 정상 발달을 하던 태아에게 물리적 힘이 가해져서 신체의 모양이나 위치가 변하는 것으로 대부분 임신 후반에 영향을 미친다. 대퇴관절 탈구나 내반첨족처럼 근골격계에 잘 나타나고 자연 교정이 가능하다.
- 파열(disruption): 정상발달을 하던 신체의 일부가 붕괴되어 형태적 결손이 생긴 것으로, 양막피에 의해 파열되거나 허혈성 괴사로 인해 유발된다. 복벽손상이 해당된다.
- 연쇄(sequence): 형태 발생의 초기에 나타난 단일 원발기형에 제2, 제3의 결손이 이어서 발생하는 것이다.

다발 기형은 하나의 원인에 의해 2개 이상의 계통에 결손이 나타나는 형태로 유전과 환경요인에 의해 영향을 받는다. 유전요인으로 염색체 이상이나 단일 돌연변이 유전자에 의해 영향을 받는 경우가 있고, 자궁 내 감염, 약물 등의 환경요인이 있다.



Ⅲ 선천성 기형아 부모의 간호

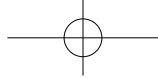


기형아의 부모는 기형의 종류에 관계없이 충격, 부정, 슬픔과 분노 및 불안, 적응, 재조직의 과정을 경험하는 것으로 보고되었다. 출산한 아이가 기형아라는 것을 알게 되었을 때 부모는 의사, 간호사, 배우자, 또는 아동에게 분노를 느끼고 표현하기도 한다. 또한 열등감, 자존심 손상, 건강한 아기를 출산하지 못했다는 조절능력 상실감, 다른 탓으로 돌림, 다음 임신에 대한 자신감 상실 등의 감정을 갖게 된다. 아동의 결함을 자신의 결함인 것처럼 생각하고 상실에 빠지는데, 이런 부정적인 감정은 오랫동안 지속된다.

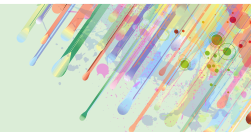
기형아 부모의 반응은 상황에 따라 조금씩 다르게 나타난다. 기형이 눈에 띄는지 아닌지에 따라 다른데, 눈에 띄는 기형이 있는 아동의 부모는 그렇지 않은 부모보다 더 큰 충격을 받고 더 부정적인 반응을 보인다. 눈에 띄는 기형은 부모의 고통을 더욱 가중시키기 때문이다. 기형의 심각 정도와 생명에 위협이 있는가에 따라서도 다르다. 기형이 눈에 띄지는 않지만 기형으로 인해 아동이 죽을 수 있다고 생각하는 부모는 계속해서 두려움을 느낀다. 치료나 수술을 위해 입원할 때는 죄의식이나 슬픔은 더 커지지만, 기형아가 죽을지도 모른다는 고통을 피하기 위해 오히려 움츠러들거나 회피하기도 한다.

기형아 부모 중에서 어머니가 아버지보다 상실감과 슬픔을 느끼는 빈도와 정도가 더 높은 것으로 보고하고 있다. 연구결과에 의하면 어머니가 아버지보다 우울, 불안정한 감정, 피로감 등이 더 높고, 자기발전이나 자유가 더 억압되고, 회복하는 시간이 더 걸리며 건강이나 감정상태가 더 나빠지는 부정적인 결과가 많았다. 아동이 사망할 수도 있다는 두려움으로 입원해 있는 동안 아동과 더 가까이 있으려고 하는 행동이 나타나기도 한다. 이로 인해 기형아에 대한 거부감이나 과잉보호가 나타날 수 있다.

기형아를 간호하는 간호사는 기형아 부모를 더 자주, 더 가까이에서 접촉하게 되므로 부모를 돕고 간호하는 역할을 할 수 있어야 한다. 부모와 신뢰관계를 잘 형성하면 부모의 감정을 이해하고, 부모가 감정표현을 자연스럽게 할 수 있도록 도와 결국은 아동과 부모를 간호하는 데 도움이 된다. 간호사를 비롯하여 기형아의 치료와 간호를 담당할 팀은 간호법이나 치료절차, 예후 등을 정직하고 차분하게 부모에게 설명한다. 부모가 적응할 수 있도록 지속적으로 간호하고 정보를 얻을 수 있는 기관이나 자조집단을 소개해 줄 수 있다.



IV 신경계 기형



1. 이분척추

이분척추(spina bifida: SB, 척추갈림증)는 척추 결손부위로 수막과 신경이 돌출되어 신경계와 비뇨기계에 장기적인 문제를 유발하는 질환이다. 태아의 신경관(neural tube) 결손은 중추신경계 기형 중 가장 흔히 나타난다. 신경관은 재태기간 3~4주에 닫혀야 하는데 어떤 문제에 의하여 닫히지 못하면 기형을 유발한다.

1) 원인과 병태생리

원인은 정확히 밝혀지지 않았지만 유전요인과 후천적 요인을 들 수 있다. 방사선, 약물, 화학물질, 산모의 연령, 영양결핍(엽산) 등이 영향을 끼친다. 미국에서는 임신 중 엽산을 복용하면서 이분척추 발생률이 $\frac{1}{4}$ 정도로 감소되었다고 보고되었다. 발생률은 출생아 1,000명당 1명 정도이며 남아보다 여아가, 흑인보다 백인에서 3배 정도 많이 발생한다.

태아기 배아세포의 외배엽은 피부와 신경계로 발달된다. 발생과정 중 편평한 신경판(neural plate)은 양쪽 가장자리가 두꺼워져 신경주름(neural fold)이 된다. 신경주름은 융기되고, 신경주름 사이에 신경구(neural groove, 신경고랑)가 형성된다[그림 5-2 A, B]. 신경구는 둥근 모양으로 융합되어 신경관(neural tube)이 된 후[그림 5-2 C, D], 대뇌부터 척추까지 전체 척수 발달을 담당한다.

신경관결손(neural tube defects)이란 신경관 융합부전으로 발생하는 기형을 의미한다. 신경관은 앞뒤방향 모두 열려있는데 열린 앞쪽 구멍을 전신경공(an-

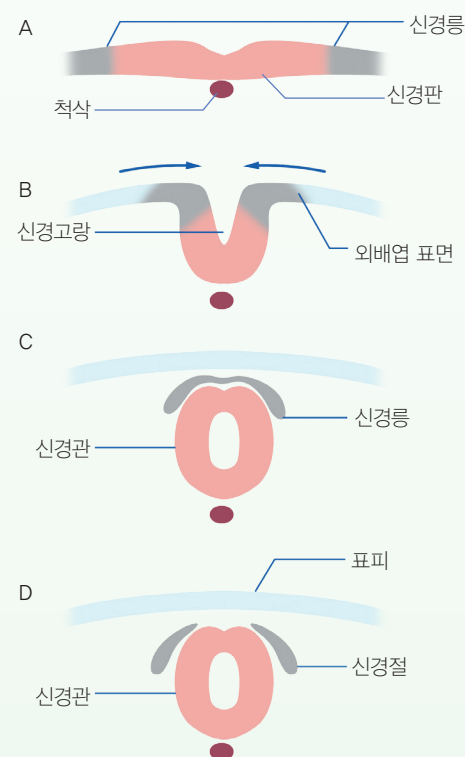


그림 5-2 태아의 신경관 형성과정

terior neuropore), 뒤쪽 구멍을 후신경공(posterior neuropore)이라 한다. 전신경공이 폐쇄되지 않으면 무뇌증, 후신경공이 폐쇄되지 않아 척추궁(vertebral arch, 척추뼈고리)이 완전히 닫히지 않으면 이분척추, 뇌류(cephalocele)가 발생한다. 또 이미 형성된 신경관이 파열되어 신경관결손이 발생하기도 한다.

동반되는 중추신경계 기형에는 뇌수종, 키아리 기형(Chiari's malformation), 거미막낭종, 뇌량형성부전, 대뇌피질 이형성증, 두개골 골화 지연 등이 있다.

2) 간호사정

(1) 건강력

출생 후 신생아의 등에 낭이 있는지, 뇌척수액이 누출되는지 확인한다. 또 결손이 잘 일어나는 부위에 피부병변, 배뇨 및 배변장애, 하지 운동장애, 골격계 이상, 중추신경계 이상 징후가 있는지 알아본다. 잠재 이분척추는 결손 부위의 피부이상 증상이 진단에 도움이 되지만 외형상 변화가 없는 경우는 모르고 지날 수 있으므로 다른 이상 징후가 있는지 확인해보아야 한다.

(2) 신체검진과 임상증상

수막과 척수가 결손 부위로 돌출되었는가에 따라 크게 2가지 유형으로 구분할 수 있다. 결손의 위치 즉 침범된 신경과 범위에 따라 신경학적 기능장애와 증상에 차이가 있다(그림 5-3).

● 잠재 이분척추

잠재 이분척추(spina bifida occulta)는 척추궁(vertebral arch)은 융합되지 않았으나, 수막과 척수는 탈출되지 않은 형태이다. 요천추부(L₅, S₁)에 가장 많이 나타나며, 대부분 증상이 없고 신경학적 이상 소견도 나타나지 않아서 방사선 촬영 시 우연히 발견된다. 결손이 겉으로 드러나지는 않으나 피부소견을 보이는 경우가 있다. 결손부위가 안쪽으로 들어가 있거나 검은 머리카락 같은 털이 있고, 포도주양 모반이나 부드러운 피하지방종이 있는 경우에는 잠재 이분척추를 의심할 수 있다. 증상이 있더라도 영아기에는 잘 발견되지 않으며 영아기 이후에 걷기 시작하면서 이상 증상이 나타나게 된다.

● 낭상 이분척추

낭상 이분척추(spina bifida cystica)는 수막낭이 돌출되어 있는 형태로 낭으로 무엇이 탈출하였는가에 따라 유형을 구분한다.

- 수막류: 수막류(meningocele, 수막탈출증)는 결손된 척추궁으로 수막이 탈출하여 등에

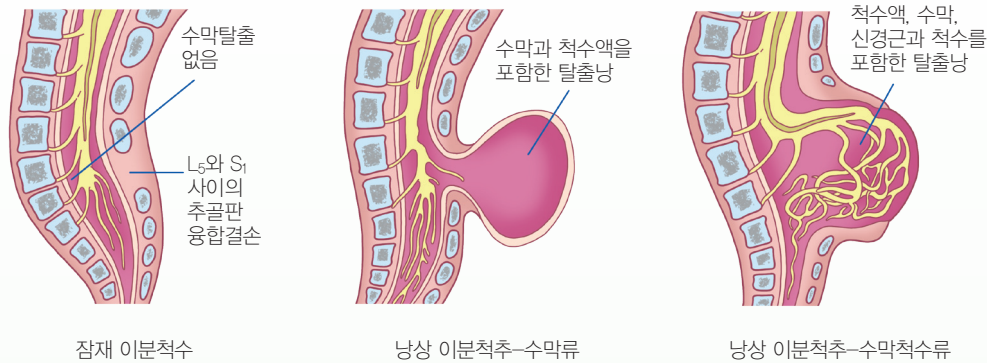
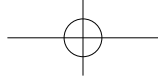


그림 5-3 이분척추의 유형

낭이 있는 형태로 대부분 정상 피부로 덮여 있다. 척수는 척주관(spinal canal) 내에 정상적으로 위치하고 있어서 신경학적 증상은 동반하지 않는다. 그러나 피부가 완전히 덮여 있지 않거나 없는 경우에는 뇌수막염이 생길 가능성이 높다. 낭에는 뇌척수액이 차 있어서 빛을 비추면 빛이 투과되는 것을 볼 수 있다.

- 수막척수류: 수막척수류(meningomyelocele, 수막척수탈출증)는 척수에서 발생하는 기형 중 가장 심각한 유형이다. 척추의 어느 부분에서도 나타날 수 있으나 요천추부위에서 가장 많이 발생한다. 돌출된 낭에는 뇌척수액, 척수, 신경조직이 탈출해 있고 수막낭이 불완전해서 뇌척수액이 새어나오는 경우도 있다. 낭은 대부분 얇은 막으로 덮여 있어서 안쪽으로 신경조직을 볼 수 있고, 수막낭에 빛을 비추면 이 신경조직으로 인해 빛이 투과되지 않는다.

신경학적 증상은 결손 위치와 범위에 따라 다양하게 나타나는데, 높은 부위에 발생할수록 증상이 심하다. 제2요추에 결손이 있으면 마미(cauda equina)가 침범되어 여러 증상이 나타난다. 방광과 항문조임근의 기능장애뿐만 아니라 하지의 운동과 감각에도 장애가 발생하여 하지 무기력, 부분마비, 감각장애 등이 유발된다. 하지관절에도 문제를 일으켜 내반족, 척추측만증, 대퇴관절 탈구와 같은 골격 기형을 유발하기도 한다. 제3천추에 결손이 있으면 방광과 항문조임근의 기능장애가 발생하여 요실금과 배변조절 장애가 나타난다.

배뇨장애는 거의 90%의 환자에게 동반된다. 방광배뇨근 경축이 흔히 나타나서 만성적인 잔뇨, 요로감염을 유발하나 일부에서는 방광배뇨근이 수축되지 않는 경우도 있다. 요도근이 약화되고 콜라겐으로 대체되면 소변을 잘 배출할 수 없고 요실금이 나타난다.

장기적으로 요로감염, 방광요관역류, 신부전 등의 위험이 증가한다. 장관의 문제로 배변 조절이 어렵거나 직장탈출이 일어나기도 한다.

또 하지감각이 소실된 아동은 욕창, 외상, 상처감염이 잘 발생하며, 뼈가 약해지면서 골절 가능성도 높아진다. 80% 이상에서 뇌수종이 동반되며 기형이 심할수록 뇌수종이 더 잘 동반된다.

두개골의 결손부위로 낭이 형성되는 유형에는 뇌척수막만 돌출되는 뇌막류(cranial meningocele)와 대뇌피질이나 소뇌 등의 뇌가 돌출되는 뇌류(encephalocele)가 있다. 낭은 피부나 얇은 막으로 덮여 있다. 뇌류 아동은 소두증, 정신지체, 경련성 질환 등이 나타날 위험이 있다.

(3) 임상검사

출생 전에 신경관결손을 진단할 수 있다. 16~18주 된 임신부의 혈청으로 MSAFP(maternal serum alpha-fetoprotein)을 검사하여 농도가 상승하면 이분척추를 의심하고, 자궁초음파촬영(hysterosonography)으로 결손 위치를 확인할 수 있다. 또 양수천자를 하여 AFP(alpha fetoprotein)가 증가함을 알 수 있다.

낭상 이분척추는 출생 시 시진만으로 진단할 수 있다. 투과조명검사(diaphanoscopy) 시 빛이 수막낭을 투과하면 수막류, 빛이 투과하지 않으면 수막척수류를 의심한다. 정확한 범위와 위치를 확인하기 위해 X선 검사, 자기공명영상(MRI), 컴퓨터단층촬영(CT), 척수조영술(myelography), 초음파사진(ultrasonogram)을 촬영한다.

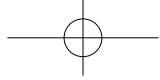
요실금이 있는 아동은 소변검사, 소변배양검사, BUN(blood urea nitrogen, 혈액 요소질소)과 creatinine 검사를 하고, 합병증인 뇌막염과 요로감염을 일으키는 원인균을 확인한다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

이분척추에 대한 치료뿐만 아니라 결손과 관련된 문제 즉 감염, 뇌수종, 뇌막염, 마비, 정형외과적 기형, 비뇨기계 이상 등에도 중점을 둔다. 뇌수종이 동반되었을 때는 증상을 완화하기 위해 뇌실복강단락술(ventriculoperitoneal shunt)을 한다. 우선해야 할 치료법은 외과적 중재이다.

신경손상이 더 이상 진행되지 않도록 예방하는 것이 수술요법의 목적이다. 신경조직의 건조와 손상, 감염을 예방하기 위해 가능한 빨리 결손부위를 폐쇄하는 수술을 한다. 보통 생후 24~72시간 내에 실시하는데, 낭이 손상되어 뇌척수액이 새어나올 때는 24시간 내에 조기봉합을 하도록 한다. 12~18시간 이내에 조기봉합을 하면 노출된 낭의 감염과 손상을 막고, 신경이



낭으로 더 이상 돌출되지 않도록 하여 운동기능 손상이 진행되는 것을 예방할 수 있다. 그러나 영아의 신경학적 기능, 지적 능력 및 합병증에 대해 충분히 사정한 후 수술을 하는 것이 좋다는 견해도 있다. 이는 영아가 수술을 잘 견디고, 낭의 상피화를 촉진하여 감염 위험을 감소시키고 봉합 시 피부의 유동성을 증가시켜 주는 이점이 있기 때문이다. 그러나 이미 손상된 신경 조직은 회복되지 않는다.

수술 후에는 감염, 뇌막염, 뇌수종 등의 합병증이 나타나는지 확인한다. 두위는 매일 측정하고 천문이 팽창되는지 관찰한다. 수술 부위에서 뇌척수액이 누출되는지, 체온 상승 등의 활력징후와 심폐기능에 변화가 있는지 관찰한다.

엽산을 충분히 복용하면 신경관결손을 70% 정도 감소시킨다는 보고가 있다. 엽산은 음식물을 통해 섭취하는 비율이 낮은 편이다. 수정 후 약 1개월에 신경관이 폐쇄되므로 임신 3개월 전부터 임신 12주 이내의 임부는 엽산제제를 1일 0.4mg을 복용한다. 이전에 신경관결손 아동을 분만한 적이 있다면 하루 4g의 엽산 복용을 권장한다.

수막척수류 아동에게 수술과 항생제 치료로 뇌막염과 배뇨장애를 예방하고 뇌수종 교정 등을 함으로써 아동의 생존율이 많이 증가되었으나, 예후가 좋지 않은 경우도 많다. 출생 시에 하지와 방광조임근이 완전히 마비되었거나, 심한 뇌수종, 척추후만증 등의 다른 기형이 있는 경우는 신경학적인 예후가 매우 좋지 않다. 수술을 한 경우에도 출생 시 신경손상 정도, 운동능력, 방광의 신경전달 정도와 중추신경계 기형 유무에 따라 예후가 달라진다. 집중적으로 치료를 받은 아동의 사망률은 10~15%에 이르며, 이런 아동은 대부분 4세 이전에 사망한다. 생존아 중 70%는 지능이 정상이지만, 정상아보다 학습장애와 경련성 질환이 더 흔하게 나타난다. 또한 지능발달 지연, 뇌성마비, 시력장애, 간질 등의 다양한 장애를 남길 수 있다.

(2) 간호문제와 중재

● 낭의 노출과 관련된 손상 위험성

태아에게 수막류나 수막척수류가 있다는 것을 출생 전에 확인했을 때는 출생 시 낭이 손상되는 것을 방지하기 위해 제왕절개 분만을 하는 것이 좋다. 출생 직후에는 낭이 손상되었는지, 뇌척수액이 누출되는지 관찰한다. 낭이 파열되면 중추신경계 감염이 일어나고, 뇌척수액이 흘러나와 뇌압이 변화되어 신경계 문제를 야기하게 된다. 분만실에서 신생아실로 이동할 때는 낭이 손상되지 않도록 보육기를 이용하고, 신생아실에서도 보육기에서 간호를 한다.

낭이 공기 중에 노출되어 있으면 감염뿐만 아니라 낭이 건조되어 탈수와 낭 파열의 가능성이 증가한다. 발열, 과민, 안절부절, 무기력, 기면상태와 같은 감염증상이 있는지 확인한다. 방사보온기 아래에서 아동을 간호하면 낭이 더 빨리 건조된다. 수술 전에는 무균 생리식염수로 비부착 습윤드레싱을 적용하고 자주 교환하여 습윤상태를 유지한다.

● 부동과 관련된 피부손상 위험성

난이 긴장되지 않도록 보호하고, 대소변으로 난이 오염되지 않도록 복위를 취해 준다. 이분척추 아동은 대퇴관절이 탈구될 가능성이 높으므로 둥글게 말은 수건이나 기저귀, 패드 또는 작은 모래주머니를 엉덩이 아래와 무릎 사이에 대어 다리를 외전, 굴곡시킨다. 감각운동장애가 있는 부위의 피부는 매우 약하다. 특히 무릎, 발목과 같이 압박을 받는 부위는 더 약하므로 주의 깊게 관찰한다. 압력감소 매트리스를 이용하면 좋고, 로션을 발라 부드럽게 마사지하면 순환에 도움이 된다.

수술 후에도 기저귀를 채우지 않고 침요에 패드를 깔아주며, 패드는 자주 교환해 주어 피부 자극을 방지하고 회음부를 건조하게 한다. 수술 부위가 회복될 때까지 계속 복위를 유지한다. 그러나 복위로 계속 누워있어서 신체 앞면이 장기간 압박을 받게 되므로 순환장애가 유발되는지 자주 관찰한다.

● 감각지각장애와 관련된 운동장애

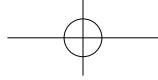
하지의 운동감각 장애로 인해 무기력, 부분마비, 감각장애 등이 나타나면 아동의 대퇴관절, 무릎, 발에 장기적인 문제가 유발된다. 관절경축과 기형을 교정하고 피부손상을 예방하기 위해, 또 가능한 한 보행능력을 최고로 유지해 주기 위한 간호를 한다.

물리치료는 관절경축을 예방하고 기형을 교정하며, 운동기능을 유지하고 피부손상을 방지하기 위해 필요하다. 경축 부위에 관절가동범위 운동을 실시하는데 아동의 뼈가 매우 약하고 탈구가 될 수 있으므로 무릎, 발목, 발가락 관절 부위에 제한하여 실시한다. 교정기, 부목, 지팡이 등을 사용할 수 있으나, 병변이 L₂ 이상에 있으면 특수 보행장비나 휠체어 등을 이용한다.

● 감각운동장애와 관련된 배뇨장애

수막척수류는 신경성 방광기능 장애를 초래하는 흔한 원인 중의 하나이다. 콩팥 기능을 보존하기 위해 요실금을 예방하고 배뇨기능을 증진시킨다. 방광압력이 상승되는 것을 막기 위하여 청결간헐도뇨(clean intermittent catheterization: CIC)를 낮에는 3시간마다, 밤에는 1회 실시하여 규칙적으로 방광을 비운다. 6세 정도가 되면 아동에게 자가 카테터삽입(self-catheterization)을 교육하여 하루에 4~6회 규칙적으로 자가도뇨를 하도록 한다. 카테터를 이용해 자주 도뇨를 하면 고무제품에 대한 알레르기가 발생하기 쉬우므로 이를 예방하기 위해 가능한 사용 횟수를 줄여야 한다.

과민성 방광을 완화하기 위해 항콜린제를 투여한다. 이런 보존적 치료에 반응이 없고 배뇨곤란이 심한 아동에게는 피부방광루(cutaneous vesicostomy) 수술을 고려한다. 이는 방광에서 복부로 만든 길을 통해 소변을 적절하게 배출시켜 콩팥 기능을 보존하는 데 목적이 있다.



- 감각운동장애와 관련된 배변장애

대부분의 수막척수류 아동은 배변조절이 어려우나 식이조절, 규칙적인 배변 습관, 체위, 운동, 약물로 배변 조절을 유도할 수 있다. 고섬유질 및 저탄수화물 식이, 식후 배변하기, 식후에 배변에 도움이 되는 슬럼프 자세를 하거나 하체운동을 시킨다. 장을 비우기 위해 주기적으로 완화제를 투여하거나 관장을 할 수 있다.

- 정보부족과 관련된 부모의 지식부족

이분척추는 장기간 치료가 필요한 만성질환으로 출생 시부터 아동과 부모를 지지하기 위한 간호계획이 필요하다. 보육기에 있는 아동은 모아애착이나 감각자극이 부족하게 되므로 모빌을 달아주는 시각자극, 엄마 목소리와 음악을 들려주는 청각자극, 쓰다듬어 주는 촉각자극을 적절히 하도록 한다. 감각기능이 떨어져 있어 아동이 성장하는 동안 조직손상에 둔감할 수 있다. 피부가 손상되었거나 요로감염이 있어도 불편감을 잘 표현하지 못하여 감염증상을 발견하지 못하는 경우가 있다.

간호사는 이분척추 아동과 부모에게 간호에 대한 교육과 지지를 할 의무가 있다. 여러 분야에서 추후관리를 받을 수 있도록 안내하고, 자조집단을 안내해준다.

2. 뇌수종

뇌수종(hydrocephalus, 수두증; 물뇌증)은 뇌척수액의 생산과 흡수가 균형을 이루지 못하거나 뇌척수액 순환통로가 폐쇄되어, 뇌압증가로 신경학적 증상을 유발하는 질환이다. 출생아 1,000명 중 3~4명에서 발생한다.

1) 원인과 병태생리

뇌척수액은 뇌와 척수를 보호하고, 영양을 공급하며, 신경세포에서 생성된 노폐물을 제거하는 역할을 한다. 뇌척수액은 측뇌실의 맥락막총(choroid plexus, 맥락열기)에서 생성되어, 몬로공(foramen of Monro)을 거쳐 제3뇌실로 들어간 다음, 제4뇌실의 뇌척수액과 합쳐진다. 이는 중간뇌수도관(aqueduct of Sylvius), 측면의 루시카공(foramen of Luschka), 중앙의 마장디공(foramen of Magendi)을 거쳐 뇌와 척수의 거미막하공간으로 유입된다. 대부분의 뇌척수액이 거미막하공간의 거미막용모를 통해 흡수되어 대뇌 정맥동으로 들어간다. 뇌척수액의 분비와 흡수는 균형을 이루고 일정한 양을 유지하고 있다[그림 5-4].

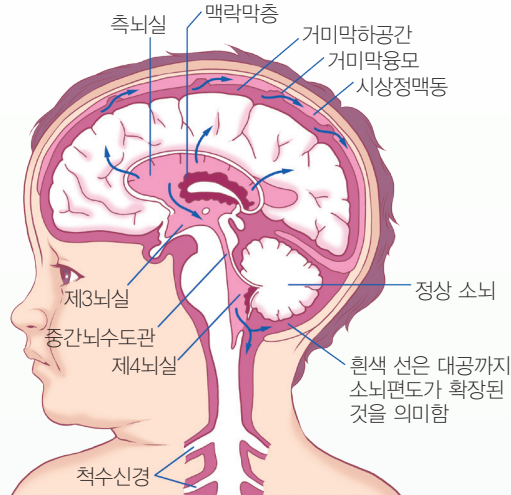


그림 5-4 뇌척수액의 순환

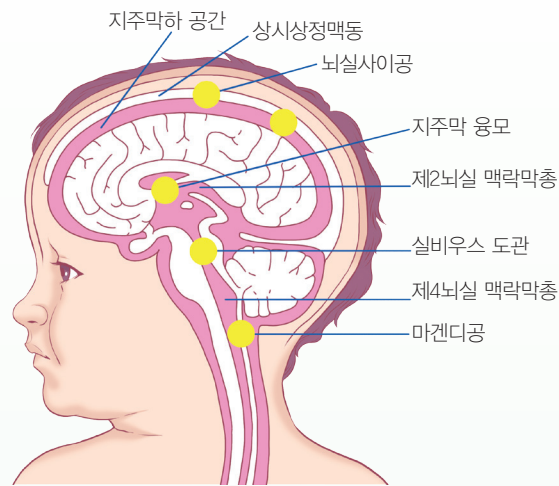


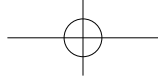
그림 5-5 뇌수종의 뇌와 뇌실

수두증의 원인은 선천성 요인과 후천성 요인이 있다. 선천성 요인은 자궁 내 발육지연이나 자궁내 감염에 의해 뇌척수액 순환통로가 폐쇄되는 것이다. 후천적 요인은 종양이 뇌척수액의 이동로를 막아 흐름이 폐쇄되었거나 염증, 출혈, 뇌척수액의 과잉생산으로 뇌정맥동의 압력이 증가하거나 뇌척수액이 흡수되는 부위가 폐쇄되는 경우이다. 미숙아, 뇌출혈, 분만손상, 외상, 뇌혈관 이상이 원인이 되기도 한다.

또 뇌척수액의 생성과 흡수 간의 불균형으로 원인을 구분해볼 수 있다. 뇌수종은 뇌척수액의 과잉생산, 이동장애, 흡수장애의 3가지 기전으로 발생한다. 뇌척수액 과잉생산은 맥락막층 종양이나 비타민A 과잉으로 일어난다. 뇌척수액 이동장애는 원인이 다양하다. 선천적 원인으로는 뇌실 간에 연결이 폐쇄된 것으로 몬로공이 막히거나 수도관 형성부전 및 폐쇄 또는 제4뇌실 출구가 막힌 것이다. 후천적 원인으로는 종양, 염증, 출혈에 의해 이동로가 막히는 것이다. 흡수장애는 뇌정맥동 압력이 증가되었거나 흡수부위가 폐쇄된 것으로 뇌수막염, 수막 종양, 거미막낭종 등으로 거미막이 비대, 섬유화되기 때문이다.

뇌척수액의 흐름 여부에 따라 뇌수종을 교통성 뇌수종과 비교통성 뇌수종으로 구분할 수 있다. 한다. 교통성 뇌수종(communicating hydrocephalus)은 뇌척수액의 과잉생산이나 흡수장애로 인해 뇌척수액이 거미막하공간에 축적되는 것으로, 순환은 정상이다. 비교통성 뇌수종(noncommunicating hydrocephalus)은 뇌수종의 대부분을 차지하는 형태로 뇌척수액이 거미막하공간을 잘 흐르지 못하고 축적된 상태이다.

뇌척수액의 생성과 흡수 간의 불균형이 오면 뇌실 내에 뇌척수액이 정체된다. 그 결과 뇌실



이 확장되고 뇌조직이 압박되어 뇌손상이 초래된다(그림 5-5).

2) 간호사정

(1) 건강력

뇌수종은 병력, 임상증상, 신경방사선학적 검사로 확인할 수 있다. 영아에서 뇌수종의 첫 증상으로 두위가 급격히 확장되므로 두위와 여러 가지 신경학적 증상에 중점을 두고 관찰한다. 특히 의식, 두위와 천문 팽창, 반사, 수유 등의 변화를 관찰하여 뇌압 상승 징후를 살펴 본다.

(2) 신체검진과 임상증상

뇌척수액의 생성과 흡수 간에 불균형이 초래되면 뇌실 내에 뇌척수액이 정체되고 뇌실이 확장되어 뇌조직이 압박을 받아 증상이 유발된다. 이런 현상이 두개골 융합 이전에 발생하면 두위가 증가하는 반면 뇌압박 증상은 적게 나타나나, 두개골 융합 이후에 발생하면 뇌 압박 증상이 나타나서 뇌가 손상을 받게 된다.

임상증상은 발병 시기와 병변의 위치에 따라 다양하다. 영아기 아동의 첫 증상은 천문팽창이지만 가장 특징적인 증상은 두위 증가이다. 두위가 증가됨에 따라 두개골이 얇아지고 분리되어 머리를 두드리면 깨진 항아리 소리가 나는 마퀴인 징후(Macewen sign)가 나타난다. 대천문 확대와 팽윤, 두피정맥 확장, 이마 돌출, 움푹 들어간 눈, 눈을 위로 올려보지 못하고 눈동자가 아래로 가라앉아 동공 위로 공막이 보이는 일몰징후(setting sun sign)(그림 5-6), 빛에 비대칭적으로 반응하는 동공, 동공반응 소실, 안구가 안쪽으로 물리는 동안신경 마비, 잘 먹지 않고, 잠을 많이 자며 의식저하, 경련, 심부건반사 항진, 근긴장도 증가, 바빈스키징후 양성, 높은 음의 울음소리, 성장이 느려지는 등의 다양한 증상을 보인다.

2세 이상에서는, 두위는 정상 범위이나 뇌압이 올라가서 인접 조직을 압박하여 신경학적 증상을 나타내는 것이 특징이다. 두통과 구토는 뇌압상승의 초기 증상이다. 두통은 나이가 든 경우 아침에 더 뚜렷하고, 초기에는 전두부 전체에서 나타난다. 측위로 잘 때에는 뇌척수액이 잘 배출되지 않아서 두통이 더 심해진다. 진행되면 두통은 지속되고 머리 전체로 퍼진다. 봉합선이 완전히 폐쇄되기 전인 10~12세 이하의 아동에서는 시상봉합이 열리게 된다. 보채고 처지거나 식욕감소, 하지의 강직성 마비, 심한 경우에는 보행장애, 시신경손상으로 인한 시각과 시력



그림 5-6 일몰징후

장애가 오고, 안저검사 시 유두부종을 관찰할 수 있다. 기억력장애와 지능발육 저하, 성격변화, 행동변화, 경련, 드물게 왜소증이나 비만증, 성조숙증이나 사춘기 지연 등의 내분비증상이 나타나기도 한다.

(3) 임상검사

두개 방사선검사, 초음파, 컴퓨터단층촬영(CT), 자기공명촬영(MRI) 등의 신경방사선학적 검사로 뇌수종을 진단할 수 있다. 뇌수종은 임신 후반기에 발생하기 때문에 출생 전에 초음파 검사로 진단할 수 있고, 대천문이 열려 있는 경우에도 초음파로 뇌실확장을 확인할 수 있다. 컴퓨터단층촬영(CT)으로는 뇌척수액 순환이 폐쇄된 부위를 알 수 있다. MRI는 뇌실 크기와 뇌수종의 원인 병변을 확인하는 데 도움이 된다. 동위원소 뇌조조영술(radionuclide cisternography)은 방사성 동위원소를 요추의 거미막하강에 주입한 후 방사성 물질이 뇌와 뇌실로 이동하는 것을 관찰하여 뇌수종을 확인한다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

뇌수종은 조기발견과 조기치료를 하고 감염을 예방하는 것이 중요하다. 치료 목표는 뇌척수액 분비와 흡수의 균형을 유지하여 뇌에 미치는 압력을 줄이고, 뇌척수액을 적절하게 배액시키는 것이다. 원인에 따라 여러 방법으로 치료를 하는데 아동의 나이, 질병의 경과, 중증도 등에 따라 달라진다.

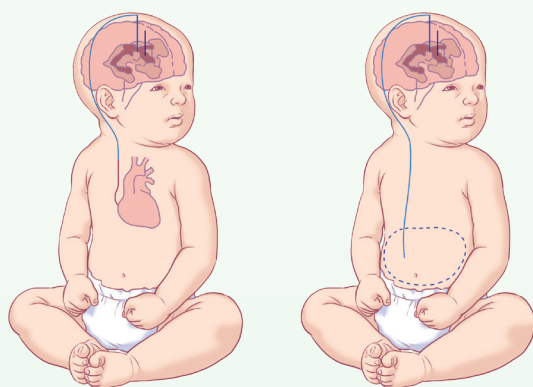
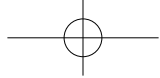


그림 5-7 단락술 (뇌실외배액)

뇌수종이 진행되는 것이 확인되면 수술치료를 한다. 주 치료법은 단락술(shunt)로 뇌척수액을 뇌실에서 신체의 다른 공간으로 배액시키는 우회로를 만드는 수술이다. 가장 흔한 방법은 뇌실과 복강을 연결하는 뇌실복강 단락술(ventriculoperitoneal shunt: VP shunt)이다. 뇌실심방단락술(ventriculoatrial shunt: VA shunt)은 복부에 병변이 있는 아동에게 하고, 아동의 성장에 따라 길이를 계속 연장해야 되기 때문에 성장이 거의 완료된 아동에게 적용한다(그림 5-7).

단락장치는 근위 도관과 원위 도관, 그리



고 뇌척수액을 한쪽 방향으로만 흐르게 하고 흐름을 조절하는 밸브로 구성되어 있다. 뇌척수액 배액은 뇌실 내 압력과 밸브의 저항, 도관 간의 높이에 따른 수압차에 의해 결정된다. 뇌수종 아동의 뇌압이 올라가면, 머리의 높이와 복강까지의 수직거리에 따른 수압 차이로 뇌척수액의 배액이 증가한다. 배액이 갑자기 증가하면 뇌압이 급격히 떨어져 두통, 두개내출혈 등의 합병증이 발생할 수 있기 때문에 뇌척수액이 과도하게 배액되는 것을 방지하는 조정밸브가 삽입되어 있다.

단락술 후에는 감염, 단락장치의 기능부전, 출혈, 과도배액 및 과소배액, 구역, 구토, 두통 같은 합병증이 유발될 수 있다. 단락장치는 꼬이거나, 막히거나 분리 또는 관이 이동하는 문제가 생길 수 있다. 이런 경우에는 뇌압이 다시 상승되므로 재수술을 하기도 한다. 단락의 기능 이상은 종양, 출혈, 감염 등의 선행 원인이 있을 때 잘 발생한다. 뇌척수액이 급격히 감소하면 경막하출혈을 야기할 수 있으므로 밸브를 잘 조절하여 뇌척수액 배액량을 조절한다.

단락술 후 뇌수종으로 인한 증상은 좋아질 수도 있고 변화가 없을 수도 있으므로 추후관리를 하면서 지속적으로 뇌압을 조절한다. 치료하지 않은 경우에 사망률은 50~60%이나 수술 후에는 80% 정도가 생존한다. 그러나 보통 발달이 늦고 지능이 낮으며, 운동장애, 시각장애, 인지장애 등의 신체적, 신경학적 장애가 나타내는 경우가 많다. 수유 시에는 구토가 유발될 수 있으므로 흡인을 방지하기 위해 상체를 높여서 안고 먹이고, 소량씩 자주 수유하고 트림을 자주 시킨다.

단락술이 주된 수술요법이지만, 뇌척수액의 흐름을 막는 신생물, 낭종, 혈종을 제거하거나 뇌척수액의 과잉생성을 막기 위해 맥락총의 일부를 제거하기도 한다. 외부배액술(external drainage)은 수술을 할 수 없는 경우 단기적으로 이용하는데, 세균성 수막염 등으로 중한 상태이거나 거미막하 출혈 후 발생한 뇌수종에 유용한 치료법이다. 요추천자나 뇌실천자를 하여 뇌척수액을 배출시키기도 한다. 뇌척수액의 과잉생산을 막기 위해 acetazolamide와 isosorbide, 또는 furosemide를 투여한다.

(2) 간호문제와 중재

● 뇌척수액 불균형과 관련된 두개내압 조절력 감소

뇌수종이 의심되는 영아는 천문 팽창과 긴장도, 봉합선 분리 등의 뇌압상승 증상이 있는지 관찰한다. 머리의 가장 큰 둘레에서 매일 두위를 측정하고, 두위가 증가하는지 기준치와 비교한다. 뇌수종은 있지만 뇌압이 정상인 아동은 울거나 긴장상태에서만 천문이 팽창하므로 활력징후가 변화되는지, 구토 같은 뇌압상승 증상이 있는지 살펴본다.

수술 부위가 자극을 받지 않도록 수술 받지 않은 쪽으로 눕힌다. 또 베개를 베지 않고 편평하게 눕도록 하는데, 머리를 높이면 뇌척수액이 빠르게 뇌실을 빠져나가서 팽창되었던 뇌실이

빠른 속도로 줄어들게 된다. 이 과정에서 뇌압상승으로 압박되어 있던 대뇌피질이 경막에서 분리되면서 정맥파열이 일어나 경막하혈종을 유발하기 때문이다.

수술 후에 단락장치가 폐쇄되면 뇌척수액이 배출되지 못하여 다시 뇌압이 올라간다. 뇌압상승으로 인한 증상이 나타나면 침상 머리를 올리거나 상체를 높이게 하여 뇌척수액이 중력에 의해 배출되도록 한다. 이런 문제가 유발되었을 때 빨리 파악할 수 있도록 활력징후와 신경증상을 자주 관찰한다. 퇴원 시 부모에게 아동의 질병과 단락장치, 치료방법과 합병증 등에 대해 교육하도록 한다.

● 침습적 시술과 관련된 감염 위험성

감염은 수술 후 발생하는 큰 위험요인이다. 단락술 후에는 복강에 장치된 카테터로 인해 복막염, 복부농양, 삽입시 복부천공, 장폐색이 유발될 수 있으며 뇌실염, 뇌막염도 많이 나타난다. 원인균은 주로 표피포도상구균(staphylococcus epidermidis)과 황색 포도상구균으로 수술 후 2개월 이내에 잘 발생하며 약 30%에서 나타난다. 체온상승, 수유곤란, 구토, 반응 감소, 경련 등과 같은 감염 증상이 있는지 확인한다. 감염이 의심되면 처방된 항생제를 정맥이나 척수강 내로 최소한 1~2주간

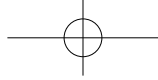
투여한다. 감염이 계속되면 단락을 제거하고 뇌척수액에서 감염소견이 보이지 않을 때까지 뇌실외배액(external ventricular drainage: EVD)을 실시한다(그림 5-8).



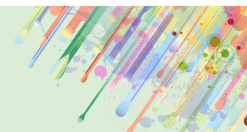
그림 5-8 뇌실외배액(EVD)

● 피부긴장도 변화와 관련된 피부손상 위험성

두위가 증가된 아동은 두피가 긴장되어 피부가 손상되기 쉽고, 머리가 무거워서 머리를 들거나 움직이는 게 어렵다. 수유 시나 이동 시, 옷을 갈아입힐 때 머리를 잘 지지하고 머리 아래 패드를 대주어 자극을 줄여준다. 또 체위를 자주 변경하여 오랜 시간 동안 압박을 받지 않도록 한다.



V 근골격계 기형



1. 대퇴관절 이형성증

대퇴관절 이형성증(developmental dysplasia of the hip: DDH)은 선천성 또는 발달성으로 대퇴관절의 구성요소인 관골구(acetabulum, 비구), 대퇴골두(femoral head), 주위 연조직 중 하나 이상에 발육부진이 나타나는 질환이다. 대퇴관절 이형성증 아동 모두가 출생할 때부터 탈구가 있는 것은 아니다. 정도에 따라 다양한 양상을 띠며, 출생 후 수개월 내에 서서히 탈구가 진행되는 경우가 많아서 광범위한 의미로 ‘발달성’이라는 용어를 사용한다.

발생빈도는 출생아 1,000명에 1~2명 정도로, 비교적 흔히 나타나는 편이다. 첫째 아이에 더 많고 약 60%는 왼쪽에, 20%는 오른쪽에, 20%는 양측성으로 나타난다.

1) 원인과 병태생리

$\frac{1}{3}$ 이상에서 가족력이 있고 약 70%는 여아에서 발생한다. 민족적으로 중국인과 흑인에서는 드물게 발생한다. 산모의 자궁이 작거나 쌍둥이일 때, 양수과소증이거나 거대아일 때 빈도가 높다. 또 태아가 둔위로 대퇴관절을 과도하게 굴곡하고 무릎은 신전시킨 상태인 경우에도 발생률이 높다. 모체의 호르몬에 의해서도 영향을 받는다. 즉 임신 말기에 분만을 돕기 위해 에스트로겐 분비가 증가하여 모체의 골반근육과 인대를 이완시켜준다. 이 호르몬이 태아의 대퇴관절에도 영향을 미쳐 대퇴관절 인대를 신전시킨다. 여아는 에스트로겐이 더 민감하게 반응하므로 여아에게 빈도가 더 높다.

아동을 키우는 방법, 질병과 영양상태, 다른 선천성 질병 유무 등도 영향을 미친다. 아동의 다리를 펴서 포대기로 감싸주는 나라에서 발생률이 높는데 이때 대퇴관절이 신전, 내전되기 때문이다. 즉 아동의 다리를 벌려서 엮어주는 아시아 국가들에서는 잘 발생하지 않는다. 또 다른 선천성 기형 특히 사경, 만곡족 같은 근골격계와 비뇨기계 기형이 있는 아동에서 호발한다.

2) 간호사정

(1) 건강력

관골구 형성이상이나 불완전 탈구는 출생 시 확인이 잘 되지 않는 경우가 많다. 둔부와 허벅

지 주름, 다리의 길이, 대퇴관절 외전에 이상이 있는지 알아본다. 또한 형제자매 중에 이상이 있는 아동이 있는지, 임신 중 아동의 태위와 양수과소증 등이 있었는지 등 여러 가지 상황을 확인하여 대퇴관절 이형성증을 의심해 볼 수 있다.

(2) 신체검진과 임상증상

대퇴관절 이형성증은 변형의 정도에 따라 3가지 유형으로 분류한다(그림 5-9).

● 관골구 형성이상(acetabular dysplasia)

가장 경미한 형태이다. 대퇴골두는 관골구 안에 위치하고 있으나 관골구의 발육이 지연되어 있다. 관골구는 대퇴골두가 안정되게 들어가 있도록 오목해야 하는데, 발육지연으로 비스듬하고 얇은 상태이다.

● 불완전 탈구(subluxation, 아탈구)

가장 흔한 유형이다. 관골구 형성이상과 탈구의 중간 형태로 탈구로 진행될 가능성이 높다. 대퇴골두가 정상 위치에서 벗어나기는 하지만 아직 관골구 내에 위치하여 있다. 원인대(ligamentum teres)가 늘어나 있고, 관골구가 압박을 받아 납작한 모양을 하고 있다.

● 탈구(dislocation)

대퇴관절이 정상 위치로 정복되지 않은 경우에만 탈구라 한다. 대퇴골두가 관골구 속에 들어

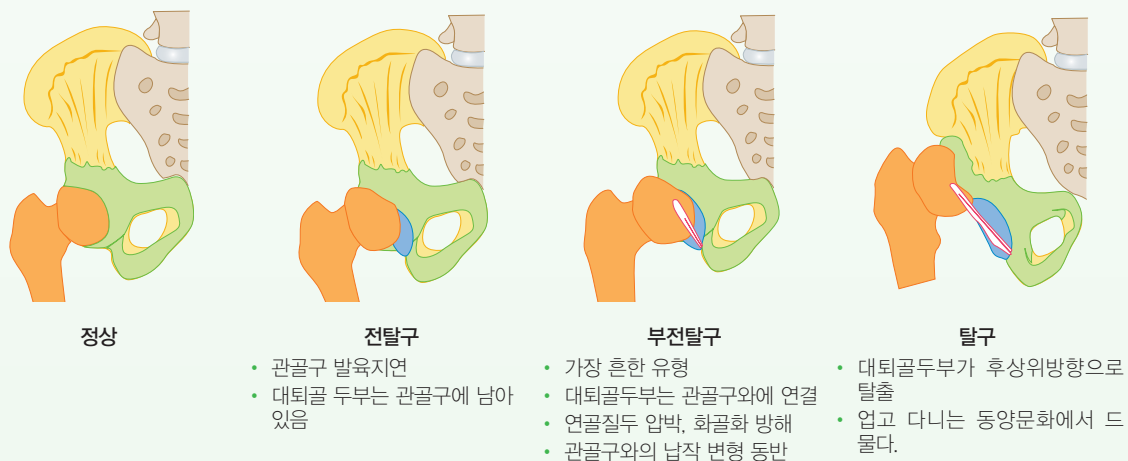
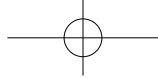


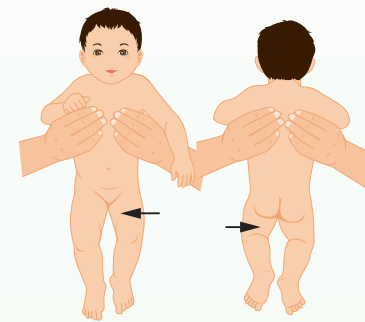
그림 5-9 대퇴관절 이형성증의 유형



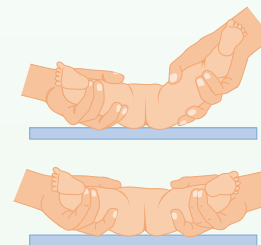
있지 않고 후상방으로 완전히 빠져나와 있다.

대퇴관절 이형성증의 임상증상은 다음과 같다(그림 5-10).

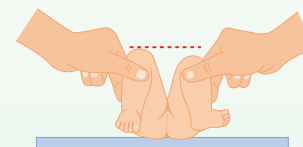
- 깊은 피부주름과 짧은 다리: 아동의 겨드랑이를 잡아 세워서 대퇴 내측과 둔부주름을 관찰한다. 탈구가 있으면 주름이 비대칭으로 나타나는데 탈구된 다리가 상방으로 올라가므로 둔부주름은 더 높고 대퇴주름은 더 깊으며 다리 길이는 더 짧다.
- 대퇴관절 외전 제한: 양와위로 누운 자세에서 대퇴관절과 무릎을 90° 굴곡시킨 후 다리를 외전하면, 탈구된 쪽의 내전근이 단축되어 외전이 제한된다.
- Galeazzi 징후(Allis 징후): 편평한 곳에 아동을 눕히고 무릎을 구부리면 탈구된 다리가 후방으로 탈구되어 탈구된 쪽의 무릎 높이가 더 낮아진다.
- Ortolani 검사 양성: 탈구된 대퇴골두를 관골구 안으로 넣는 검사이다. 아동을 눕혀서 대퇴관절을 90도 정도로 구부리고 무릎은 완전히 구부리게 한다. 중지는 대전자(greater trochanter)를, 엄지는 소전자(lesser trochanter)를 잡은 다음, 대전자부를 안쪽으로 밀어 올리면서 다리를 벌린다. ‘뚝’ 하고 관절이 들어가는 느낌이 있으면 탈구되었음을 의미하고 양성이라 한다. 생후 2~3개월까지 유용하게 이용할 수 있다.
- Barlow 검사 양성: 관절의 탈구를 유도하는 진단방법이다. 아동을 눕혀 다리를 약간 벌린 상태에서 대퇴관절과 무릎을 90° 굴곡시킨다. 엄지를 소전자부에 위치한 다음, 다리 사이 간격을 안쪽으로 좁히면서 침대에 평행한 방향으로 다리를 외측으로 밀어낸다. ‘뚝’ 하고 대퇴관절이 탈구되는 느낌이 있으면 양성이다. 생후 2~3개월까지 유용한 검사방법이다.
- Trendelenburg 징후: 탈구된 다리로 서서 정상쪽 다리를 들면, 탈구된 대퇴관절이 다리를 지지할 수 없어서 정상쪽 다리의 골반이 아래로 처진다.
- Piston 징후: 대퇴 상단을 촉진하면서 탈구 쪽 하지를 아래로 잡아당기거나 위로 밀어 올리면, 탈구되어 고정되지 않은 대퇴관절로 인해 대퇴 상단이 비정상적으로 하강하거나 상승한다.



A. 대퇴 내측과 둔부 아래쪽 피부주름



B. Ortolani test



C. Galeazzi sign

그림 5-10 대퇴관절 이형성증의 증상

- 기타 증상: 대퇴관절이 안정적으로 유지되지 않은 상태이므로 성장해서 걸을 때 보행이 늦어진다. 일측성이면 절름거리고, 양측성일 때는 오리걸음(waddling gait)을 한다. 다리 사이가 넓어져 회음부도 벌어져 보이고, 발끝으로 걷는 침족 보행, 척추전만이 나타난다.

(3) 임상검사

발달성 대퇴관절 이형성증은 조기에 발견하여 치료를 하여야 성공률이 높기 때문에 가능한 신생아기에 진단이 이루어져야 한다. 그러나 신생아기에는 대퇴관절이 이완된 것처럼 보이고 탈구 소견이 분명하게 나타나지 않을 수 있다. 이상이 없는 것처럼 보여도 아동이 걷기 시작하면 대퇴관절 이형성증을 확인하기 위한 진단검사를 하는 것이 좋다. 일부 국가에서는 출생 시나 신생아 때에 조기검사를 위해 의무적으로 초음파 검사로 하도록 한다.

• 초음파 검사

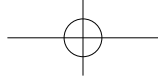
영아 초기의 대퇴골두는 대부분 연골로 되어 있고, 아직 골화가 진행되지 않아서 방사선 검사 보다는 초음파 검사가 좋다. 초음파 검사를 이용하면 아직 화골이 되지 않은 대퇴골두와 연골형 태인 관골을 검사하여 불완전 탈구와 완전 탈구를 구분할 수 있는데, 생후 2개월 이내에서 이용할 수 있다. 방사선 촬영으로는 탈구가 있음에도 정상으로 오진할 확률이 50%나 되지만, 초음파 검사로는 오진 가능성이 1.8%밖에 되지 않는다고 한다. 또 파브릭 보장구(Pavlik harness)를 착용하였을 때도 초음파 검사로 교정상태를 쉽게 평가할 수 있다.

• 방사선검사

생후 2~3개월 후부터는 방사선 검사로 대퇴골두의 성장지연이나 형성저하를 진단할 수 있다. 2세 이후에는 방사선검사가 진단과 치료 시 가장 쉽고 유용하다. 방사선검사만으로는 확인하기 어려운 경우에는 관절조영술을 통해서 관절 내 구조를 정확하게 확인할 수 있다.

3) 치료와 간호

대퇴관절 이형성증은 조기에 진단하여 조기치료를 하면 대퇴관절을 정상으로 회복시킬 수 있지만 방치하면 심각한 장애를 초래하는 질병이다. 치료 목적은 대퇴골두를 관골구 안으로 정복시키고, 발육이 지연된 관골구가 재형성되도록 하며, 탈구로 인해 압박받아 손상을 입은 혈관과 신경을 보호하는 것이다. 치료는 아동의 연령과 유형에 따라 다르게 적용된다.



(1) 치료

● 생후 6개월 이전

영아 초기에는 수술을 하지 않고 파브리크 보장구(Pavlik harness)나 외전부목(abduction splint)으로 좋은 효과를 얻을 수 있다. Pavlik 보장구(그림 5-11)는 6개월 미만 영아에게 가장 널리 사용되는 외전장치로, 무릎을 굴곡하고 대퇴관절을 60° 정도 외전시켜 정복된 자세를 유지시킨다. 이 장치는 다리를 완전히 고정하지 않고 어느 정도 움직일 수 있어서 안전하게 적용할 수 있는 동적 부목으로, 대퇴골두를 관골구로 향하게 하여 자연적인 외전을 유도한다. 적용 후 대퇴골두가 대퇴관절 내에 적절하게 위치하고 있는지 확인하기 위해 방사선검사나 초음파 검사를 한다. 방사선사진 상으로 대퇴관절이 안정될 때까지 약 3~6개월 동안 적용한다.

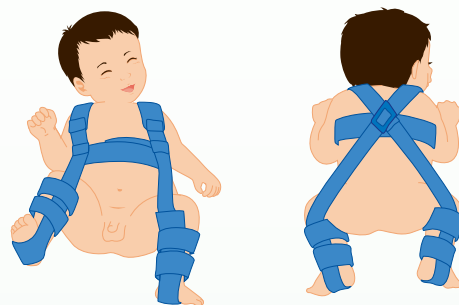


그림 5-11 Pavlik 보장구

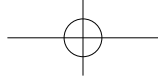
안정적으로 정복을 유지하기 어려운 경우는 대퇴관절 주위의 연조직을 견인하고 도수정복을 한다. 이어 성장에 맞추어 가며 대퇴관절(고관절) 스파이커 석고붕대(hip spica cast)를 약 3~6개월 정도 적용한 후 외전부목으로 교체한다. 치료기간은 관골구의 발달 정도에 따라 다르나 대개 1년 이내에 완료된다.

● 생후 6개월에서 생후 18개월

이 시기는 둔부의 외전근과 굴곡근이 수축되는 때로 이전 단계보다 강화된 치료를 해야 한다. 보장구 치료가 실패했거나 생후 6개월이 지나 대퇴관절 이형성증이 진단되면 견인, 도수정복, 석고붕대 순으로 치료를 한다.

먼저 대퇴관절 주위의 연부조직을 2~3주간 견인한다. 주변의 관절과 연부조직을 점차 이완시켜 관절의 정복을 돕고 무혈성 괴사(avascular necrosis)를 예방한다. 이후 수술실에서 전신 마취 하에 도수정복을 하고 대퇴관절조영술로 대퇴골두가 관골구 내로 정복되었는지 확인한다. 대퇴골두가 정복되면 대퇴관절은 90° 이상, 무릎은 45°로 굴곡시킨 자세로 대퇴관절 스파이커 석고붕대를 적용한다. 방사선검사서 대퇴관절이 안정되었다고 판단될 때까지 6~8주간 격으로 석고붕대를 갈아 주면서 3~6개월간 고정시킨다.

도수정복으로 정복되지 않거나, 정복이 잘 되지 않는 경우에는 개방정복(open reduction)을 한 후 2~4개월 동안 대퇴관절 스파이커 석고붕대로 고정시키고, 외전부목으로 교체한다. 수술



후에도 정복이 잘 유지되는지, 관절구가 재형성되는지 관찰을 한다. 필요하면 정복을 유지하고 대퇴관절을 발달시키기 위해 대퇴골과 관절구 주변에 절골술(osteotomy)을 할 수 있다.

치료를 하지 않았거나, 치료가 적절하지 못하였을 때는 대퇴골두의 무혈성 괴사, 관절구 형성이상, 퇴행성 관절염 등을 초래하여 대퇴의 관절통과 파행보행을 유발할 수 있다.

- 생후 18개월 이후

아동이 걷기 시작할 때까지 적절한 치료를 하지 않으면 대퇴관절 기능이 완전히 회복되기 어렵다. 보통 3세까지는 견인을 하고 도수정복을 시도할 수 있다. 이때는 대부분 내전근이 경축되어 근육긴장이 있으므로 경피적 내전근 건절단술(percutaneous adductor tenotomy)을 동시에 시행할 수 있다. 다음으로 대퇴관절을 90° 굴곡, 60° 미만으로 외전시켜 4~6개월간 석고붕대를 하고 이후에 외전부목을 적용한다. 도수정복이 되지 않거나, 정복이 되어도 불안정한 경우에는 수술로 정복한 후 석고붕대로 6~8주 동안 고정한다. 석고붕대를 제거한 후에는 관절운동을 하여 관절강직을 방지한다.

4세가 되면 대퇴관절 정복과 관절구 재건이 어려워진다. 6세가 넘으면 근육경축이 심하고, 대퇴골과 관절구의 기형도 심각해져서 정복과 재구성이 더 어려워진다. 주위 조직의 경축이 심하거나, 견인되지 않거나, 기형이 심한 경우에는 대퇴골 단축술, 대퇴골 절골술, 골반골 절골술을 실시하기도 한다.

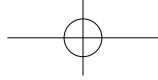
(2) 간호문제와 중재

- 물리적 자극과 관련된 피부손상 위험성

파브릭 보장구에 의해 피부손상이 일어나는지 확인하기 위해 뼈 돌출부위와 석고붕대 주위의 피부를 주기적으로 관찰한다. 피부손상을 예방하기 위해 보장구 안에 면내의와 긴 면양말을 신긴다. 필요하면 띠나 고리가 있는 곳 아래에 패드를 대 준다. 피부자극이 있는지 매일 점검하고 마사지를 하면 좋지만, 가루분이나 로션은 자극이 되므로 사용하지 않는다. 스펀지목욕을 시키는 것이 좋으나 목욕도 가능하다.

- 정보부족과 관련된 부모의 지식부족

영아는 성장이 빠르기 때문에 1~2주마다 끈을 조절해야 한다. 목욕할 때는 보장구를 제거해야하므로 보장구를 분리하고 착용하며 조절하는 방법, 제거할 수 있는 시간과 범위 등에 대해 부모에게 교육한다. 기저귀를 착용했을 때는 보장구나 석고붕대가 오염될 수 있으므로 기저귀를 석고붕대 안쪽으로 채우는 방법도 교육한다. 보조기나 견인, 석고붕대를 하고 있는 동안에는 부모가 아동을 다루기가 불편하므로 신체접촉을 잘 할 수 없고 수유 시에 안고 먹이는 것도 어렵다.



아동의 욕구를 충족시키기 위해 가능한 범위에서 더 친밀하게 돌보도록 하기 위해 수유방법 등의 간호방법을 교육한다.

2. 만곡족

만곡족(clubfoot)은 발과 발목이 복합적으로 변형된 것으로, 발 모양이 골프채 같아서 clubfoot이라는 이름이 붙여졌다. 출생 시에 쉽게 진단할 수 있으며 출생아 1,000명당 1~2명의 빈도로 나타나는 흔한 기형이다. 남아가 여아보다 2배 정도 많으며, 반 정도에서 양측성으로 나타난다.

1) 원인과 병태생리

만곡족의 정확한 원인은 알려져 있지 않다. 임신 초기에 발 형성이 억제되었거나, 자궁 내에서 비정상 태위를 취하고 있어서 움직임이 제한되었거나, 신경근육성 요인, 유전자 결손 등 원인을 다양하게 추정하고 있다. 일차성 만곡족은 다른 원인질환 없이 출생 시에 이미 존재하고, 이차성 만곡족은 소아마비, 뇌성마비, 척수수막류, 척수종양, 골관절 감염증 후에 유발된다.

발과 종아리를 연결하는 발목관절에서 중요한 역할을 하는 거골(talus, 목말뼈)의 기형이 만곡족을 유발한다. 거골에 변형이 오면 주상골(navicula, 발배뼈)과 종골(calcaneus, 발꿈치뼈)에도 이상이 나타나 발목관절도 변형이 온다. 이러한 변화에 동반되어 인대, 근육, 건, 관절막, 피부도 구축도 일어나서 종아리가 가늘어지고, 발뒤꿈치가 작아 보인다. 사경이나 대퇴관절탈구를 동반하기도 한다.

2) 간호사정

만곡족에서는 발바닥이 안쪽으로 향하는 내반(varus), 발바닥이 바깥쪽으로 향하는 외반(valgus), 발끝의 앞쪽이 바닥을 향하는 첨족(equinus), 발끝의 뒤쪽이 바닥을 향하는 종족(calcaneus) 등이 나타날 수 있다. 내반첨족(equinovarus)은 가장 흔한 유형으로 약 95%를 차지하는데 발의 앞쪽 끝부분이 바닥 쪽으로 향하고 안쪽으로 휘어지며, 발뒤꿈치가 바닥에 닿지 않는 변형이다[그림 5-12].



그림 5-12 내반첨족

만곡족은 출생 시 사진으로 바로 확인할 수 있으나 다른 원인 질환이 없는 선천성인지 아닌지를 확인한다. 이차성인 경우는 원인 질환에 대한 치료가 필요하고 치료방법이 달라질 수 있기 때문이다. 변형 정도는 X-선 검사로 확인한다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

치료는 뼈나 연부조직에 2차 변화가 발생되기 전인 출생 직후에 빨리 시작하여야 한다. 치료를 하지 않으면 변형이 고정되어 발등으로 견고 절룩거리게 되기 때문이다.

비수술 방법으로 1주에 1~2회 정도 도수정복(manipulation)으로 발을 바르게 교정한 후 석고붕대를 한다. 경할 때는 6~10주 정도면 교정이 되고, 교정을 유지하기 위해 보조기인 Denis Browne splint(그림 5-13)를 9~12개월 정도 착용시킬 수 있다.

수술은 비수술적 치료에 효과가 없거나 치료가 늦었거나 재발된 경우에 실시한다. 생후 6개월이 지나면 구축된 발에 연부조직 유리술(soft tissue release)을 하고, 2~3개월간 석고붕대를 적용한 이후에 3개월 정도 보조기를 착용한다. 4세가 지나면 골변형이 고착되어 연부조직 이완술만으로는 치료가 충분하지 않아서 절골술(osteotomy)을 한다.

치료 후에 생길 수 있는 합병증으로 골다공증, 거골의 무혈성 괴사, 교정을 과도하게 해서 새로운 변형이 생기는 것이 있다. 변형이 교정된 후 재발된 경우에는 아킬레스건이 구축될 수 있다.

(2) 간호문제와 중재

● 물리적 자극과 관련된 피부손상 위험성

석고붕대나 Denis Browne splint 같은 교정장치를 장기간 착용하는 동안 쉽게 자극을 받을 수 있다. 피부손상이 일어나는지 확인하기 위해 뼈 돌출부위와 석고붕대 주위의 피부를 주기적으로 관찰하고 석고붕대 아동간호와 같이 적용한다. 피부손상을 예방하기 위해 면양말을 신긴 후 보장구를 착용한다. 부모에게 신경과 혈액순환을 사정하고 피부를 간호하는 방법을 교육한다.

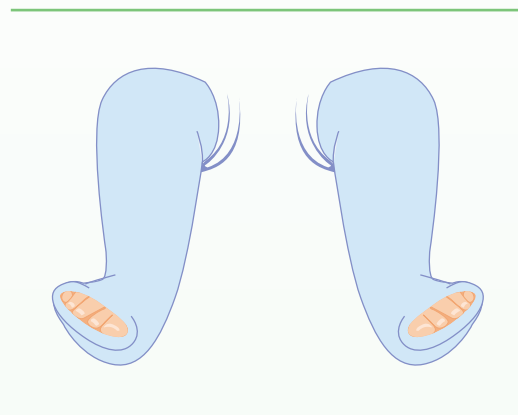
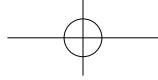


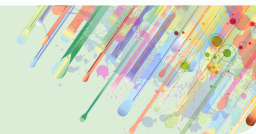
그림 5-13 Denis Browne splint



- 정보부족과 관련된 부모의 지식부족

아동은 장기간 교정장치나 석고붕대를 적용하고 있어야 하므로 부모에게 간호에 대한 교육이 필요하다. 장치를 조절하고 착용하는 방법, 피부 간호, 목욕, 석고붕대 관리 등 만곡족 간호에 대한 사항뿐만 아니라 아동의 일상생활에서 안전을 위해 주의할 점 등을 인지할 수 있도록 한다.

VI 위장관계 기형



1. 토순과 구개열

토순(cleft lip: CL, 구순열)과 구개열(cleft palate: CP)은 태아기 발육부전으로 인해 안면부에 기형이 나타나는 질환이다. 안면기형 중 가장 많고, 선천성 기형 중에는 4번째로 많다. 출생아 1,000명 중 1.5명 정도로 비교적 흔하게 발생한다. 토순은 남아에서 더 흔하고 구개열은 여아에게서 더 흔하다.

1) 원인과 병태생리

원인은 명확히 밝혀지지 않았지만 유전요인과 환경요인이 서로 관련이 있다고 본다. 임신부의 풍진이나 매독, 내분비 질환 등의 감염, 약물 복용, 어머니와 태아의 저산소증, 영양 불균형, 항경련제 복용, 음주, 흡연 등이 영향을 미칠 수 있다. 첫째 아기가 토순이나 구개열이 있었다면 둘째 아이에서도 발생할 가능성이 높다. 유전요인은 남아에게 많이 발생하는 토순에서 더 흔하고, 선천성 기형이나 지능장애는 구개열에서 동반되는 경우가 많다. 전체 발생 중 50% 정도는 2가지가 함께 발생하고, 20%는 토순만, 30%는 구개열만 발생한다. 토순은 왼쪽에 오는 경우가 2배 정도 많다. 토순만



그림 5-14 양측성 cleft lip, palate

있는 경우는 염색체 이상의 빈도가 높지 않지만, 구개열은 염색체 이상의 빈도가 높고, 다른 기형을 잘 동반한다.

입술과 구개는 발생과정이 복잡하기 때문에 기형이 잘 발생한다. 토순은 태아기 5~8주에, 구개열은 7~12주에 융합장애로 발생한다. 태아의 얼굴은 임신 5~12주경 형성되고 원시조직이 얼굴의 중앙부위에서 융합된다. 토순은 코 내측과 상악돌기(maxillary process)의 융합부전에 의해 유발된다. 구개열은 구개의 융합장애의 의하여 발생하지만, 구개열이 융합된 이후에 융합이 유지되지 못하고 다시 분리되어 유발되는 경우도 있다.

2) 간호사정

(1) 건강력

대부분의 토순은 출생 시에 시진만으로도 알 수 있지만 미세한 흔적만 있는 경우는 확인이 안 되는 경우가 있다. 수유하는 동안 수유곤란과 흡인이 있는지 살펴보고 성장하면서 중이염이나 비음이 자주 유발되고 발음이 이상한지 살펴보는 것도 도움이 된다.

(2) 신체검진과 임상증상

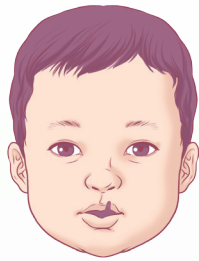
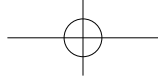
토순은 일측성이나 양측성으로 나타난다. 입술이 미세하게 갈라진 정도에서 코 속까지 완전하게 분리되어 전악골이 앞으로 나오고 인중이 거의 없을 정도인 형태까지 다양하다. 구개열은 연구개, 혹은 연구개와 경구개가 모두 파열된 형태가 있으며, 토순과 함께 오거나 독립적으로도 발생한다(그림 5-15).

토순과 구개열 아동은 여러 문제를 유발한다. 구개열로 인해 입과 코가 서로 열려 있으므로 수유곤란이 있고, 빨아들인 우유가 다시 코로 새어나와 흡인을 유발한다. 유스타키오관을 통한 공기흐름이 원활하지 않아 중이염이 잘 발생하고, 지속되면 청각장애가 나타난다. 구개는 발음을 형성하는 중요기관이다. 구개열이 있으면 발음이 정상적으로 되지 않아 비음을 내는 경우가 많다. 과 언어발달이 지연되면 학교와 사회생활에 적응하기 어렵고 대인관계에 문제가 생길 수 있다. 이 외에도 부비동 감염과 이 과도하게 생기고, 평균 신장이 작고, 골연령이 낮은 경향이 있다. 이런 증상들은 기형의 중증도에 따라 정도가 다양하다.

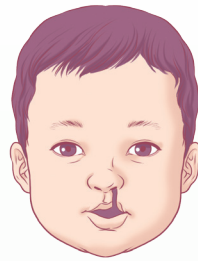
(3) 임상검사

토순은 임신 14~16주면 초음파 검사로 진단이 가능하다. 대부분의 토순은 출생 시에 시진만으로 진단되나, 미세하게 갈라진 흔적만 있는 경우는 진단이 늦어질 수 있다.

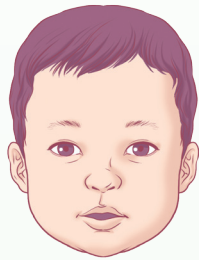
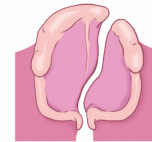
구개열은 산전 초음파 검사로는 완벽하게 확인할 수는 없다. 기형이 겉으로 드러나지는 않지



입술 가장자리에 있는 절흔



일측성 토순과 구개열



구개열



양측성 토순과 구개열

**그림 5-15 토순과 구개열의 유형**

만, 시진과 촉진으로 확인이 가능하다. 출생 시 진단하지 못하였을 때는 수유 시 젖이 코로 새어나오는 증상으로도 진단할 수 있다. 그러나 근육과 뼈만 갈라져 있는 점막하 구개열(submucous cleft palate)은 육안으로는 확인되지 않기 때문에, 아동이 성장하면서 음식물을 삼키거나 말을 배울 때 진단되기도 한다. 언어문제나 치아문제 등은 조기치료를 할수록 효과가 좋으므로 조기진단이 중요하다.

3) 치료와 간호**(1) 치료**

토순은 아동이 빨고 삼키는 데 문제를 유발하고 외관상의 문제도 있어서 출생 후 즉시 수술할 수 있다. 그러나 정상적으로 성장하고 건강상태가 좋으면 보통 생후 1~2개월에 Z성형(Z-plasty)으로 1차 봉합수술을 하고, 이후 4~5세경에 교정수술을 한다.

구개열 수술은 비음을 가능한 줄이고, 발음을 바르게 하도록 유도하는 것이 목적이다. 비뿔

어진 코와 비강의 크기도 교정한다. 수술시기에 대해서는 의견이 다양하고 기형의 정도에 따라 차이는 있지만, 수술을 할 수 있을 정도로 조직이 충분히 성장한 후에 한다. 너무 일찍 수술하면 언어발달에는 도움이 되지만 상악골 성장에 장애가 온다. 반대로 너무 늦게 수술하면 상악골 성장에는 도움이 되지만 언어발달에는 지장이 있으므로 보통 생후 6~12개월에 수술을 하는 편이다. 수술 후에 출혈, 감염, 수술 부위 파열, 구비강루(ornasal fistula) 등의 합병증이 발생할 수 있다.

치아의 수가 정상보다 적거나 오히려 더 많은 경우도 있고, 위아래의 잇몸이 잘 맞지 않아 얼굴 윤곽이 바르지 않게 될 수 있다. 치아가 똑바로 자랄 수 있게 교정기를 부착하거나, 충치가 생기지 않도록 한다. 치조골 결손이 동반된 경우에는 8~10세경에 치조골 이식술(alveolar bone graft)을 하여 치아가 나도록 유도하고 상악골이 성장할 수 있게 한다.

(2) 간호문제와 중재

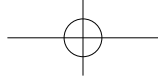
● 해부학적 결손과 관련된 비효율적 수유

토순만 있으면 모유수유가 가능하다. 아동이 젖을 잘 빨지 못하면 엄마가 손가락이나 유방으로 토순 부위를 눌러서 막아주게 한다. 구개열은 모유수유가 어려울 수 있으나 모유를 유축해서 젖병에 담고, 특수 젖꼭지나 길고 부드러운 젖꼭지를 이용하여 입에 깊게 넣어 준다. 인공수유를 한다면 빠는 데 도움을 주기 위해 젖꼭지에 구멍을 조금 크게 내거나 수유 시 우유병을 조금씩 짜줄 수 있다. 젖병수유도 어려우면 점적기나 주사기를 이용하거나 작은 손가락으로 젖을 떠서 혀 안쪽에 넣어준다.

토순과 구개열 아동을 빠는 힘이 약하여 잘 빨지 못하므로 다 먹기 전에 지치게 된다. 천천히 먹이는 것이 좋으나 너무 오래 수유를 하면 오히려 에너지 소모가 많아진다. 수술 부위에 분유찌꺼기가 남아 있으면 감염이 될 수 있으므로 매 수유 후에 깨끗한 물을 먹이거나 증류수, 식염수로 입안을 행구도록 한다.

● 해부학적 결손과 관련된 기도흡인 위험성

구개열 아동을 수유 시 갈라진 입술과 구개 틈으로 공기가 많이 들어오게 되므로 젖이 코로 들어가는 역류와 흡인이 될 가능성이 높다. 이를 방지하기 위해 45도 이상으로 상체를 높인 자세로 수유하면 기침반사를 일으켜 흡인으로 인한 기도폐색을 예방할 수 있다. 또 수유 중과 후에 트림을 잘 시키는 것도 역류와 흡인을 예방하는 데 도움이 된다. 토순 수술 후 입에서 분비물이 나오는 경우에는 측위를 취해준다. 분비물이 있으면 수술 부위를 보호하면서 구상 주입기(bulb syringe)로 흡인을 한다. 구개열 수술 후에는 머리를 낮춘 복위를 취해서 수술 부위에서 나오는 분비물 배액을 돕고 기도흡인을 방지한다.



- 수술 부위 자극과 관련된 조직손상의 위험성

토순 수술 후 수술 부위를 보호하는 간호는 매우 중요하다. 수술 부위가 침상에 닿지 않도록 바로 누운 자세를 취하고, 손으로 수술 부위를 만지지 않도록 팔꿈치 억제대나 자켓 억제대를 적용한다. 아동이 울면 봉합선이 파열될 수 있으므로 통증 관리, 기저귀 갈기를 적절히 하여 울지 않게 한다. Logan bow(그림 5-16)는 얇고 둥근 모양의 금속장치로, 수술 부위에 착용하여 봉합선이 손상되지 않게 보호한다.

구개열 수술 후에 아동이 손가락을 입에 넣으면 수술 부위가 손상될 수 있으므로 주의한다. 수술 부위를 사정할 때 설압자를 사용하지 않고, 수유 시 손가락을 입안에 넣지 않도록 한다. 의사소통이 가능한 아동에게는 혀로 구개를 건드리지 않도록 주의를 준다. 또 수술 부위에 압력이 가하는 행위는 금한다. 토순 수술 후에는 분비물을 흡인하기 위해 구상주입기를 사용할 수 있지만 구개열에서는 사용하지 않는다. 빨대로 물을 먹이거나 젖병, 노리개 젓꼭지를 물리는 것도 수술 부위에 손상을 유발한다. 수술 후 2주간은 젖병을 물리지 말고 주사기 등으로 입안에 젖이나 조제유를 떨어뜨려 준다.



그림 5-16 Logan bow

- 해부학적 결손과 관련된 언어소통장애

토순 아동의 언어발달은 정상이거나 거의 정상이지만, 구개열 아동은 수술 후에도 또래 아동보다 언어발달이 느리고 발음이 정확하지 않을 수 있다. 수술한 3~6개월 후에 검사를 하고, 15~18개월부터 언어검사와 언어치료가 필요하며 수술치료를 할 수도 있다. 만약 3세 이후까지 수술을 미루는 경우에는 발음 보조장치(speech bulb)를 결손부위에 부착한다. Speech bulb는 교정수술을 하기 전에 구개열 부위를 막아 발음을 잘하도록 도와주는 역할을 한다.

아동의 언어발달을 위해 가족이 도와야한다. 가족들이 아동의 발음이 정확하지 않은 것을 받아들이고 발음을 잘못할 때 꾸짖지 않도록 한다. 가족들이 발음을 정확하게 하고, 말할 수 있는 기회를 많이 주도록 한다.

- 아동의 기형과 관련된 부모 역할 장애 위험성

출생한 아동이 안면기형이 있을 때 부모는 충격을 받게 된다. 아동의 간호가 무엇보다 중요하지만 토순 아동의 부모를 간호하는 데 소홀해서는 안 된다. 모아애착이 지연되지 않도록 아기들

보기, 치료 과정에 관한 정보를 제공한다. 수술을 성공적으로 마친 다른 아동의 사진을 보여주고, 다른 부모를 소개해주어 지지를 받고 안정감을 느낄 수 있도록 한다.

2. 식도폐쇄증과 기관식도누공

식도폐쇄증(esophageal atresia)은 식도가 맹관으로 막혀 위와 연결되어 있지 않은 상태이고, 기관식도누공(tracheoesophageal fistula: TEF)는 식도가 기관이나 기관지와 연결되어 있는 상태이다. 이들은 각각 나타나기도 하지만 대부분은 같이 발생한다. 식도 기형 중 가장 흔하고 출생아 4,000명 중 1명 정도로 발생한다. 저체중아에서 잘 발생되고 이 중 $\frac{1}{3}$ 은 미숙아이다.

1) 원인과 병태생리

기도와 기관은 태아기 4~6주경에 전장(foregut)에서 분리되는데, 완전히 분리되지 않으면 기형이 발생한다. 식도폐쇄증의 약 90%가 기관식도누공을 동반한다. 50% 정도에서는 다른 기형을 동반하는데 가장 흔히 것이 척추, 항문, 심장, 기관식도, 콩팥, 사지에서 기형이 나타나는 VACTERL(vertebral, anal, cardiac, tracheo-esophageal, renal, limb defect) 증후군이다. 또 30% 정도에서 심장기형을 동반하는데 심실사이막결손, 동맥관개존증, 팔로사징(tetralogy of Fallot)이 많다.

2) 간호사정

(1) 건강력

기관식도누공이 있어서 수유 시 흡인이 일어나는 경우는 첫 수유 시에 문제가 발생한다. 양수과다증이 있는 산모에서 출생한 아동, 미숙아인 경우는 기관식도누공의 가능성이 있음을 알 수 있다. 모유수유로 첫 수유를 하는 경우에는 간호사가 반드시 관찰하도록 한다. 수유 시 호흡곤란, 질식, 복부팽만 등의 증상을 잘 살펴본다.

(2) 신체검진과 임상증상

식도폐쇄증과 기관식도누공은 여러 유형이 있으며 유형별 특성은 [표 5-2]와 같다([그림 5-17]). 증상은 수유와 동시에 청색증, 기침, 구역질, 질식 등을 유발하는 호흡곤란이다. 침을 계속 흘려 잘 먹지 못하며 수유 시에는 증상이 더 심해진다. 입과 코에 거품이 있는 점액이 많고, 위

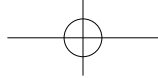


표 5-2 식도폐쇄증과 기관식도누공의 유형별 특성

유형(발생 비율)	특성
원위 기관식도누공(87%)	• 식도 상부가 맹관으로 되어 있고, 하부 식도와 기관 사이에 누공이 있다.
분절형 식도폐쇄증(8%)	• 기관과의 누공은 없으나, 식도 상하부가 분리되어 각각 맹관이 있다.
H형 기관식도누공(4%)	• 식도폐쇄증은 없으나 식도와 기관 사이에 누공이 있다.
근위 기관식도누공(1% 미만)	• 식도 하부는 맹관으로 되어 있고, 식도 상부와 기관 사이에 누공이 있다.
근위 및 원위 기관식도누공(1% 미만)	• 식도의 상, 하부 모두가 기관과 누공을 형성하고 있다.

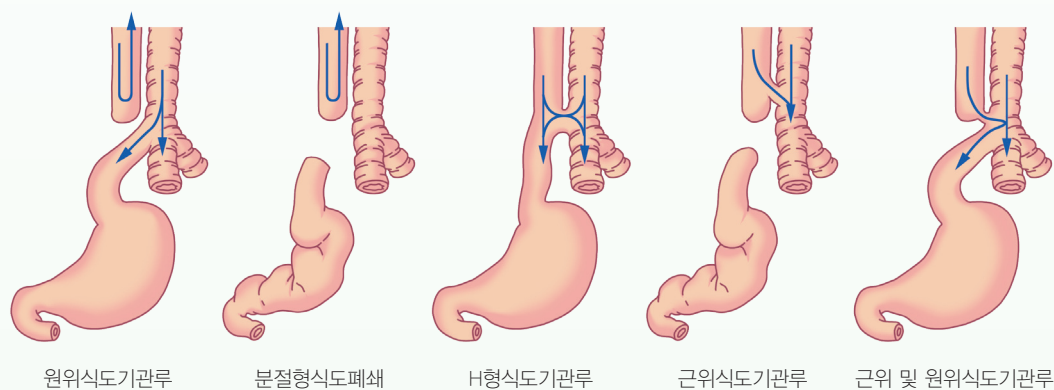


그림 5-17 식도폐쇄증과 기관식도누공의 유형

액이 기관을 통하여 폐로 들어가서 흡인성 폐렴을 일으킨다. H형 기관식도누공에서는 만성적인 폐 흡인으로 인해 폐렴이 반복된다. 인두분비물이 식도 상부의 맹관에서 흡인되어 폐를 손상시키지만, 원위 기관식도누공을 통해 위액이 흡인될 때 폐 손상은 더 심하게 일어난다.

기관식도누공이 있으면 공기가 위로 유입되어 복부팽만이 발생하지만, 기관식도누공이 없이 식도폐쇄만 있으면 공기가 위로 들어가지는 않는다. 기관의 구조적 이상으로 기관연화증(tracheomalacia)이 잘 동반되나 성장하면서 증상이 호전된다. 기관식도누공이 없는 경우에는 기관은 정상이나 식도협착과 위식도역류가 잘 동반된다. 기형의 중증도와 관련 기형의 발생유무는 아동의 사망률과 관련이 있다.

(3) 임상검사

H형 기관식도누공을 제외한 나머지 유형은 생후 즉시 진단이 가능하다. 임신부에게는 양

수과다증이 나타나는데, 식도폐쇄로 인해 태아가 양수를 삼키지 못하여 양수가 줄지 않기 때문이다.

비위관을 삽입은 식도폐쇄 진단에 도움이 된다. 정상에서는 비위관이 17cm 정도 삽입이 되나 식도폐쇄가 있는 아동에서는 10~12cm밖에 삽입이 되지 않는다. 이 경우에 식도폐쇄증을 의심하고 흉부 X선 검사를 실시한다. 비위관을 조금 더 밀어 넣어 맹관에 모이게 한 후 촬영을 하면 맹관의 위치를 확인할 수 있다. 또 복강을 청진하여 공기가 있음을 확인하면 기관식도누공이 있는 것으로 의심한다. 기관지경 검사로 기관식도누공의 위치를 확인하고 바륨연하검사, 식도 또는 기관지 내시경검사, 흉부 CT도 진단에 도움이 된다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

진단 후 24시간 내에 응급수술로 기관식도누공을 폐쇄하고 식도를 문합한다. 신생아의 체중이 적거나, 식도의 결손 간격이 너무 크거나, 폐합병증이나 다른 선천성 기형이 동반된 경우에는 먼저 식도기관루를 폐쇄하고 위루를 통해 영양을 공급한다. 다음 단계로 식도문합을 하는 단계적 수술을 한다. 식도 결손의 크기가 3~4cm 이상이면 위, 소장, 대장을 이용하여 식도를 연결한다. 완전한 식도성형술은 18~24개월이 될 때까지 연기한다.

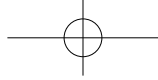
수술 후 합병증으로 수술 부위의 협착, 누공 재형성, 위식도역류, 위배출시간 지연 등이 있을 수 있다.

(2) 간호문제와 중재

● 해부학적 결손과 관련된 기도흡인 위험성

수술 전에는 기도를 확보하는 것이 가장 중요하다. 기관식도누공이 의심되면 즉시 경구섭취를 중지하고 정맥수액요법을 한다. 식도 상부의 맹낭에 있는 분비물이 폐로 흡인되지 않게 하고, 위 내용물이 기관식도누공을 통해 폐로 흡인되지 않게 해야 한다. 머리를 30° 정도 상승시켜 눕히면 위액이 원위 기관식도누공을 통해 폐로 역류되는 것을 예방할 수 있다. 식도 상부 맹관의 식도절개술(esophagotomy)을 부위로 고여 있는 타액 분비물을 흡인해 내어 타액이 호흡기로 들어가지 않도록 한다. 기도폐쇄의 징후를 확인하기 위해 빈호흡과 비정상적 호흡의 증상이 나타나는지 관찰한다.

수술 후에 카테터를 이용해 분비물을 흡인을 할 때 수술 부위를 자극할 수 있으므로 수술 부위에 카테터가 닿지 않도록 삽입할 카테터의 길이를 미리 확인한다.



- 섭취방법 변화와 관련된 비효율적 수유

기관식도누공이 의심되면 경구섭취를 금지하고 정맥수액요법을 한다. 수술 후에는 정맥이나 위루관으로 영양공급을 한다. 수술 후 8~10일 정도면 경구 영양공급이 가능하고, 포도당 용액부터 점차 분유로 바꾸어 투여한다. 아동의 빠른 욕구를 충족시키기 위해 노리개 젓꼭지를 사용할 수 있다.

3. 선천성 유문협착증

선천성 유문협착증(hypertrophic pyloric stenosis: HPS)은 1개월 이내의 신생아에게 잘 나타나는 질환으로, 유문근이 비정상적으로 비대되어 유문이 좁아지는 질환이다. 출생아 1,000명당 3명 정도로 발생한다.

1) 원인과 병태생리

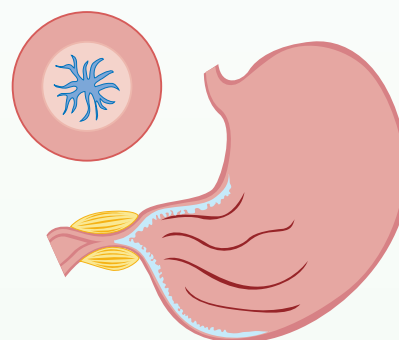
원인은 확실하지 않으나 유전, 환경, 유문경련 등을 원인으로 추정한다. 어머니에게 과거력이 있는 경우, 동양인보다는 서양인이, 모유보다 우유를 먹는 아이, 첫째 아이에게서 더 많이 발생하고, 남아가 여아보다 4배 정도 많다.

선천성 유문협착증은 유문을 싸고 있는 유문조임근(pyloric sphincter)이 비대되어 유문부의 내강이 좁아져서 폐쇄 증상이 나타난다[그림 5-18]. 식도기관누공과 같은 다른 선천기형을 동반하는 경우도 있다.

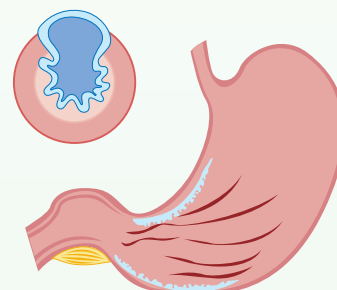
2) 간호사정

(1) 건강력

유문협착증은 병력, 증상, 신체검진을 근거로 진단하고 조기에 진단하면 영양불량과 탈수를 예방할 수 있다. 구토의 양상과 구토물의 특징, 구토의 아동의 반응 등을 확인한다. 구토가 진행되면 전해질 불균형과 체액 부족 증상이 나타나므로 피부긴장도 등 다양한 변화를 관찰하도록 한다.



A. 유문강 근처의 근육 비대



B. 유문근 절개술로 교정한 상태

그림 5-18 선천성 유문협착증

(2) 신체검진과 임상증상

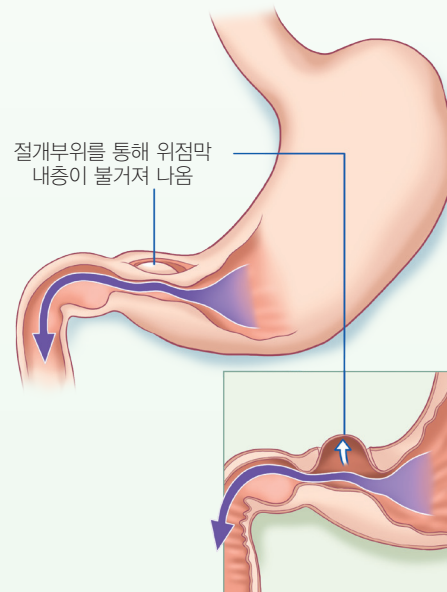
담즙이 없는 구토를 하는 가장 흔한 질환으로 보통 생후 2~3주에 시작된다. 좁아진 유문으로 인해 음식물이 장으로 이동할 수 없어서 구토가 유발되는데, 생후 1주일부터 늦게는 5개월에 나타나는 경우도 있으나 생후 1주 이전에는 거의 생기지 않는다. 초기의 구토는 담즙이 없고 분출구토(projectile vomiting)를 하지 않는 경우도 있으나, 유문 폐쇄가 진행된다면 수유 직후에 잦은 분출구토가 특징적으로 나타난다. 처음에는 심하지 않지만 시간이 지날수록 심해져서 거의 매 수유 후에 구토를 하고, 구토 후에는 배고파하고 다시 먹으려 한다. 계속 구토를 하므로 체중증가가 느리고 성장장애가 유발된다.

구토가 심해지면 수분과 위산이 소실되어 탈수, 대사알칼리증, 저칼륨혈증이 나타나서 피부긴장이 감소하고, 안절부절하며 기면상태를 보이기도 한다. 드물지만 황달이 나타나는 경우도 있다. 수유 후에는 음식물을 아래쪽으로 밀어내는 힘에 의해 복부에서 연동운동을 관찰할 수 있다. 탈수와 영양불량으로 아동의 복벽이 얇아지면 장 폐색을 극복하기 위해 위 연동운동이 강해진다.

우측 늑연골 아래를 촉진하면 연골 느낌의 직경 2~3cm 정도의 도토리 같은 비대된 유문근을 만질 수 있다. 유문근은 구토 후에 촉진하기 좋고, 울지 않을 때는 복근이 이완되어 있어 촉진이 잘 되지 않는다.

(3) 임상검사

복부초음파 검사는 선천성 유문협착증을 확인하는 가장 좋은 검사방법으로 좁고 길어진 유문부를 확인할 수 있다. 유문근의 두께가 4mm 이상이거나 길이가 14mm 이상이면 선천성 유문협착증으로 진단을 한다. 초음파 검사로 진단을 확정하지 못하는 경우에는 상부 위장관조영술을 한다.

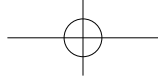


3) 치료와 간호

(1) 치료

수술방법은 유문근층절개술(pyloromyotomy)로 비대된 유문근을 세로방향으로 절개하고 벌려주어 위점막을 확장하는 수

그림 5-19 유문근층절개술



술이다(그림 5-19). 수술 후 6주~6개월에 걸쳐 유문근은 정상 두께로 회복된다. 최근에는 복강경을 이용한 수술이 많아지고 있는데 개복수술에 비해 보통량의 영양을 섭취할 수 있을 때까지 걸리는 시간과 수술 후 회복시간이 더 짧은 것으로 나타났다. 수술 후 수일간은 가끔 구토를 할 수 있으나 대부분은 자연히 좋아지고, 재발이나 거의 후유증이 없이 회복된다.

(2) 간호문제와 중재

● 빈번한 구토와 관련된 영양부족

구토로 인해 유발된 탈수, 대사알칼리증, 저칼륨혈증을 교정하기 위해 구강섭취를 금하고 수술 전에 12~24시간 동안 수액요법을 한다. 보통 0.45~0.9% 생리식염수에 포도당과 염화칼륨을 포함한 용액을 정맥투여한다. 수술 부위의 부종으로 인해 수술 후에도 수일간은 구토가 발생할 수 있으므로 정맥주입을 지속한다. 수술 전에 비위관을 삽입하여 위 압력을 감소시킨다.

섭취량과 배설량, 구토의 빈도, 구토물의 색상과 양을 확인하고, 비위관을 삽입한 경우는 배액량과 색을 확인한다. 수화상태를 사정하기 위해서 섭취량과 배설량, 소변 비중, 피부탄력성, 대천문 함몰, 빠른 맥박, 체중감소 등의 증상을 확인한다.

수술 후에도 구토가 발생할 수 있으므로 정상수유를 할 수 있을 때까지 정맥주입을 지속한다. 수술 8시간 또는 12~24시간 후면 다시 구강수유를 시작할 수 있다. 전해질 용액부터 시작해서 모유나 우유로 바꾸어주며, 소량으로 시작해서 구토가 일어나지 않으면 수유량을 조금씩 증가시킨다. 수술 후 48시간이면 정상 수유를 할 수 있다.

4. 담관폐쇄

담관폐쇄(biliary atresia)는 담도의 전체 또는 일부분이 폐쇄되어 담즙이 장관으로 배설되지 않는 질환이다. 출생아 10,000명에 1명 정도로 발생하고 여아가 남아보다 발생률이 높다.

1) 원인과 병태생리

정확한 원인은 알려지지 않았으나, 감염, 유전, 면역 이상을 원인으로 보고 있다. 임신 말기부터 출생 직후나 생후 1개월 전후에 A, B, C형 간염, 독소플라즈마, 풍진, 거대세포바이러스, 헤르페스바이러스, 선천성 매독 등이 태아의 담도 상피세포에 감염을 일으켜 담관폐쇄를 유발할 수 있다. 출생 시에는 변이 노란색이었으나 이후에 옅은 색으로 변하는 경우도 있어서 출생 후에도

담관폐쇄가 진행되는 것으로 보고 있다.

담즙은 간에서 생성되고 소장에서 지방의 소화를 돕는다. 담도는 간세포에서 만든 담즙을 십이지장까지 배출하는 통로이다. 담도가 폐쇄되면 담즙이 장관으로 배출되지 못하고 간에 정체되어 간조직이 손상되고, 담즙의 빌리루빈이 혈액 속에 축적이 되면서 여러 증상을 유발한다.

2) 간호사정

(1) 건강력

담관폐쇄에서 가장 주의 깊게 보아야할 증상은 황달이다. 특징적으로 황달이 나타나는 시기도 중요하지만, 황달이 있고 변 색깔이 변화되어도 아동이 건강하게 보일 수 있기 때문에 진단이 늦어지는 경우도 있다. 황달, 대소변 색깔의 변화, 지방소화 불량으로 인한 증상, 복부팽만 등의 증상을 주의 깊게 살펴보도록 한다.

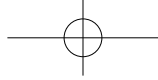
(2) 신체검진과 임상증상

담관폐쇄로 인한 첫 증상은 황달로, 장관으로 배출되지 못한 담즙색소인 빌리루빈과 담즙산염이 혈액에 축적된 결과이다. 혈중 빌리루빈이 증가하면 배설되는 소변에도 빌리루빈 수치가 높아져서 소변색이 짙어지는 반면, 장관으로 배출되는 빌리루빈 양은 줄어서 대변은 회색이나 흰색으로 열어지고 묽어진다. 그러나 황달이 심한 경우에는 황달로 착색된 장세포가 탈락되어 노란색변을 보기도 한다.

담관폐쇄로 인한 황달은 출생 시에도 이미 나타나지만 생후 2주에서 2개월 사이에 가장 특징적으로 나타난다. 신생아는 간기능이 미숙해서 생후 2주 정도까지도 신생아 황달이 나타날 수 있으나, 2주 이상 지속되는 황달은 병적황달로 그 중 담관폐쇄를 의심할 수 있다. 3주 후에는 황달이 더 심해지고 황달로 인한 소양증이 나타난다.

담즙이 배출되지 못하면 지방대사 장애로 인해 여러 문제가 나타난다. 비타민A 결핍으로 야맹증, 비타민D 결핍으로 구루병, 비타민K 결핍으로 응고장애, 비타민E 결핍으로 신경근육의 퇴화가 나타날 수 있고 이런 영양결핍과 관련되어 성장장애가 유발된다.

치료를 적절히 하지 못하면 생후 4주경에 담관폐쇄가 진행되어 간비대와 간경화가 유발된다. 이로 인해 간문맥압 항진, 복수와 식도정맥류를 유발하여 토혈, 혈변, 흑색변을 보고 혈액응고 인자 생성에 영향을 주어 출혈시간과 응고시간이 지연된다. 이어서 비장비대, 복부팽만, 호흡곤란이 유발된다. 간기능 저하로 전신상태가 악화되면 신부전을 초래하여 소변량이 급격히 감소한다. 결국 식도정맥류로 인한 출혈, 복수로 인한 호흡부전, 전신상태 악화로 인한 감염 등으로 사망한다.



(3) 임상검사

담관폐쇄는 임상증상과 여러 검사를 종합하여 진단을 한다. 혈액검사 상 빌리루빈, SGOT, SGPT, 유수탈수소효소(LDH), 알칼리성 인산분해효소(ALP), 콜레스테롤이 증가되어 있고 트롬보플라스틴시간(PT), 부분 트롬보플라스틴시간(PTT)이 연장된다. 복부초음파, 방사선 동위원소 촬영을 한다. 담도를 직접 볼 수 있는 자기공명 담도촬영은 진단에 도움이 되고, 개복하여 진단하기 전까지는 세침 간조직 검사가 가장 정확하나 진단하기 어려울 때는 수술적 담도조영술로 확인하기도 한다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

보통 생후 6~8주 이전에 수술을 하면 예후가 좋다. 카사이수술(Kasai hepatic portoenterostomy, 간문맥장연결술)은 폐쇄된 간외담도를 간문맥 분지까지 제거하고 간과 소장을 직접 연결하는 방법으로 간문부 공장문합술, 간문부 십이지장문합술, 간문부 담낭문합술이 있다(그림 5-20). 이 대체 담도를 통해 담즙이 간에서 작은창자로 직접 배출된다. 수술 후 항생제와 부신피질호르몬제, 담즙분비촉진제를 투여한다. 치료를 하지 않으면 2세 이전에 사망한다.

수술을 해도 담즙정체, 간문맥압 항진, 만성 간부전증이 올 수 있고 지용성비타민 결핍과 성장지연도 나타난다. 합병증으로 수술 후 2년 정도까지 담도염이 올 수 있으므로 고열이 있을 때는 담도염인지 반드시 확인해야 한다. 담도염을 잘 견디면 간이식 없이 잘 성장할 수 있다. 간 기능이 회복되지 않아서 간부전이 오면 간이식이 필요하다.

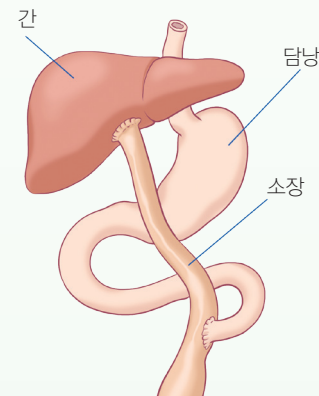


그림 5-20 카사이수술

(2) 간호문제와 중재

● 복부팽만과 관련된 비효율적 호흡양상

질병이 진행되면 복수와 복부팽만으로 호흡장애가 나타나므로 활력징후와 호흡양상을 주기적으로 사정한다. 매일 같은 시간에 체중과 복위를 측정하면 복수가 증가되는지 확인할 수 있다. 호흡에 불편함을 느끼면 반좌위를 취해 호흡을 돕는다.

● 영양흡수 장애와 관련된 영양불균형

담즙이 분비되지 않으면 모유나 분유의 지방이 흡수되지 않으므로, 소화 시 담즙을 필요하지 않는 중쇄중성지방(medium chain triglyceride: MCT)이 함유된 특수분유를 먹인다. MCT는 지방산의 결합구조가 짧아서 담즙과 소화효소가 없어도 쉽게 흡수되어 아동의 체중이 증가하는 데 도움이 된다. 지방이 잘 흡수되지 않으므로 지용성 비타민(A, D, E, K)을 공급할 필요가 있다. 고단백, 고탄수화물, 저지방 식이를 하고, 복수가 심할 때는 염분을 제한한다.

수술 후에는 지방 소화불량, 수술 등으로 나빠진 영양상태를 개선한다. 영양상태가 나빠지면 면역기능이 떨어져 담도염이 생길 가능성이 높으므로 담도염을 예방하고 성장을 돕는 데 목적을 두고 영양관리를 한다. 카사이수술 후에는 지방의 소화흡수가 가능해지나 담즙분비 정도는 개인차가 있다.

● 피부통합성 장애

빌리루빈이 축적되면 피부에 소양증이 나타나고, 불안정하고, 자극에 과민반응도 나타난다. 아동이 피부를 긁어서 피부감염을 일으킬 수 있으므로 손톱을 짧게 깎아주고 전분목욕으로 소양증을 감소시키며, 충분한 수면과 휴식을 취하도록 한다.

5. 제류(배꼽탈출)

제류(omphalocele)는 태아의 장이 얇은 반투명막인 양막과 복막으로 싸여 탯줄을 따라 복부 밖으로 나와 있는 상태이다. 약 5,000명당 1명이 발생한다.

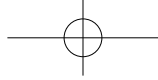
1) 원인과 병태생리

복벽은 태아기 3주경에 융합이 이루어지고, 복강 밖에 있던 장은 10~12주경에 복강으로 들어가는데, 이때 복벽이 융합되지 않아서 장이 복강 내로 들어가지 못하면 복강 내용물이 제대환(umbilical ring)을 통해 탈출되어 제류가 발생한다.

2) 간호사정

(1) 건강력

출생 시 바로 결손이 있음을 알 수 있는 질환이므로 출생 직후에 낭이 손상되었는지 확인한



다. 낭이 파열되면 감염, 탈수, 체온저하 등의 문제가 나타나므로 이런 증상들을 잘 살핀다. 다른 기형을 동반할 수 있으므로 전반적인 사정을 하도록 한다.

(2) 신체검진과 임상증상

탈출한 탈장낭은 반투명하고, 낭 상부에 땀줄이 붙어있다(그림 5-21). 탈장낭에는 장 이외에 간, 비장, 위가 들어있는 경우도 있다. 탈장된 장은 낭에 싸여 있어서 탈수나 체온저하가 출생 시는 심하지 않으나 시간이 흐르면 문제가 생길 수 있다. 낭이 파열되면 장기가 외부로 노출되므로 탈수, 체온저하, 건조, 감염 등의 문제를 유발한다. 심장기형(25%), 염색체 이상(11%), 근골격계 및 비뇨기계 기형을 동반하기도 한다.



그림 5-21 제류

(3) 임상검사

출생 전에는 초음파 검사로 진단할 수 있다. 출생 시에는 시진만으로도 진단이 가능하지만, 제대 부분이 조금 커져 있는 정도인 작은 제류는 초음파 검사로 확인할 수 있으므로 제대를 절단하기 전에 주의 깊게 살펴보도록 한다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

수술은 탈장낭 안의 장기를 복강 속으로 환원시키고 복벽을 봉합하는 방법이다. 복강이 작거나 제류가 클 때에는 단계적으로 교정을 한다. 먼저 낭을 제거하고 플라스틱 시트를 제류 둘레의 피부에 봉합하여 제류를 감싼다. 시트를 7~10일간 매일 조금씩 압박하여 장을 복강으로 밀어 넣는다. 장이 복강 내로 완전히 환원되면 시트를 제거하고 복부를 봉합한다. 제류가 커서 복강으로 들어갈 수 없는 경우에는 제류 아래쪽부터 피부가 자라서 제류를 덮도록 하여 1세 정도로 성장한 후에 복벽재건술을 하는 교정법도 좋다.

(2) 간호문제와 중재

● 낭의 노출과 관련된 손상 위험성

낭이 파열되면 장기가 외부로 노출되므로 탈수나 체온저하, 건조, 감염 등의 문제를 유발할 수 있다. 탈장낭을 보호하기 위하여 생리식염수에 적신 패드나 덮개로 덮고, 낭이 파열되

지 않도록 채위를 적절하게 취하고, 간호할 때 주의한다. 감염을 예방하기 위해 항생제를 투여한다.

6. 복벽손상

복벽손상(gastroschisis)은 태아의 복벽 결함에 의해 복강 장기가 몸 밖으로 탈출하는 기형으로 제류와 달리 장기가 막으로 싸여 있지 않다. 약 3,000명당 1명 정도로 발생하며 남녀의 빈도는 비슷하다. 산모의 나이가 30세 이하인 경우와 임신 횟수가 적은 경우에 더 많이 발생한다.

1) 원인과 병태생리

확실한 원인은 밝혀지지 않았지만 여러 가지 원인을 추정할 수 있다. 제류를 싸고 있는 막이 파열되어 장이 노출되고 그 막은 출생 전에 흡수되었다고도 하고, 탯줄 우측에 혈액을 공급하는 제장간막동맥(omphalomesenteric artery)의 기능부전이 원인이라는 가설도 있다. 또 형제간에 복벽손상이 나타나는 사례로 볼 때 상염색체 열성유전으로 추정하기도 하지만 유전과 환경요인이 복합적으로 작용한다는 것이 일반적인 의견이다. 재태연령에 비해 작은 태아에게 빈도가 높은 것으로 볼 때 고위험 임신도 유발요인으로 추정되며 모체의 면역과 관련이 있다는 보고도 있다.

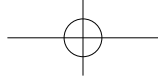
복벽손상 아동의 약 10%에서 장회전이상(malrotation)이나 장폐쇄가 같이 유발되기도 하지만 다른 기형은 동반하지 않으며, 생존율도 90% 이상을 보인다.

2) 간호사정

장은 대부분이 제대 오른쪽 복벽의 결손부위로 탈출된다. 탯줄은 정상 위치에 있고 장을 덮고 있는 탈장낭은 없으며 복강은 작은 편이다[그림 5-22]. 주로 소장이 탈출되지만 위, 간, 대장, 담낭, 자궁, 나팔관, 난소, 방광, 고환도 탈장될 수 있다. 탈출된 장을 감싸주는 막이 없이 그대로 공기 중에 노출되어 감염, 탈수, 저체온증도 나타난다. 장은 자궁 내에서 양수에 노출되어 있어서 붓고 염증이 있으며 두껍고 짧



그림 5-22 복벽손상



아 보인다. 장은 복벽의 작은 구멍을 통과하였기 때문에 혈액공급이 원활하지 않아서 혈액공급이 중단되어 괴사성장염이 나타날 수 있다. 장기능이 감소되어 영양흡수가 원활하지 못하고 운동성이 저하되어 있다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

정상 분만이나 제왕절개 분만 모두 가능하다. 대부분 산전 초음파로 진단되기 때문에 장이 급격히 성장하는 36주경에 출산을 권유하기도 하지만 산모와 태아의 발달 정도에 따라 달라질 수 있다. 임신 37~40주에 유도분만을 하면 장이 수축하여 혈액공급이 저하되는 단점을 예방할 수 있다.

장막이 없이 장이 공기 중에 노출되어서 탈수와 저체온증의 위험이 높으므로 출생 후 빠른 시간 내에 교정하도록 한다. ‘spring-load silo’를 이용하는 방법은 봉합술을 하지 않고 침상에서 교정하는 방법이다(그림 5-23). 수술 후 합병증으로 감염, 장폐색, 대정맥이 압박되어 사지 혈류가 감소될 수 있다. 수술 후에 흡수장애나 위장관 운동장애가 나타나면 정맥 영양요법을 한다.

(2) 간호문제와 중재

- 낭의 노출과 관련된 손상 위험성

낭이 없이 장이 그대로 노출되어 있으므로 탈수, 저체온, 감염 등의 위험이 상당히 높다. 노출된 장을 보호하기 위해 식염수에 적신 패드로 덮거나 장주머니로 감싼다. 장의 압력이 증가되면 탈장이 더 심해지므로 비위관을 삽입하여 장의 압력을 감소시킨다. 감염 가능성을 줄이기 위해 항생제를 투여한다.

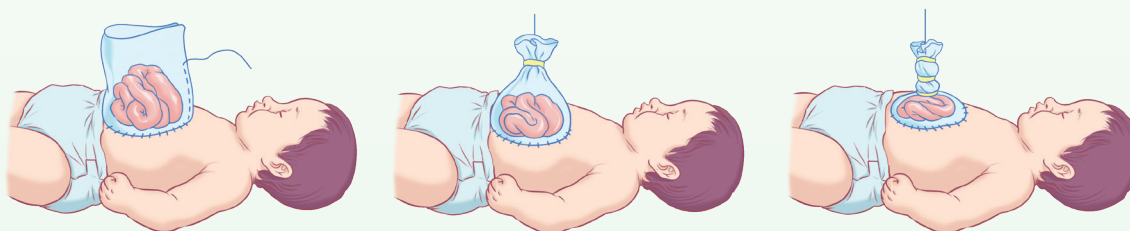


그림 5-23 spring-load silo

7. 선천성 거대결장

선천성 거대결장(congenital megacolon, Hirschsprung's disease)은 장에 신경이 분포되지 않아 장폐쇄와 배변장애가 나타나는 질환이다. 신생아 장폐쇄의 가장 흔한 원인으로 20~25%를 차지한다. 신경절이 없는 장 상부가 팽만되어 있어 거대결장이라 한다. 출생아 5,000명당 1명 정도 발생하며 남아가 여아보다 4배 정도 발생률이 높다.

1) 원인과 병태생리

선천성 거대결장은 유전되지는 않으나 가족력이 있어 3.5% 정도에서 형제간에 나타난다. 비노기계 및 심혈관계 기형, 발작성 질환을 동반하기도 하며 다운증후군 아동은 특히 발생률이 더 높다(5~10%).

태아기에 신체가 형성될 때 부교감신경이 식도에서 항문까지 분포되어야 하지만, 선천성 거대결장에서는 주로 직장과 S상 결장의 점막하층과 근육층에 부교감 신경절세포가 분포되어 있지 않다. 무신경절 부위의 장은 연동운동이 소실되고 장근육이 긴장되어 장폐쇄가 발생한다. 변이 이 부위를 통과하지 못하므로 무신경절 부위의 상부에는 변이 정체되어 장이 확장되고 허혈과 소장결장염이 유발된다. 무신경절 하부에는 장폐색증이 나타난다. 선천성 거대결장의 약 80%는 직장과 하부 S상 결장에 나타나나 드물게 장 상부나 결장 전체 또는 소장에 나타나기도 한다.

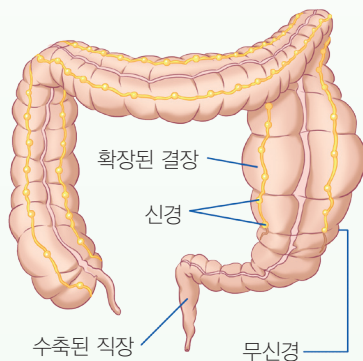


그림 5-24 선천성 거대결장의 확장된 장

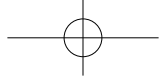
2) 간호사정

(1) 건강력

아동은 장폐쇄로 인해 출생 후 정상적인 태변배출에 문제를 초래하므로 태변배출의 유무를 잘 살펴보는 것으로도 아동의 상태를 파악할 수 있다. 임상증상은 성장에 따라 다르게 나타나므로 발달단계별 특징을 파악하도록 한다.

(2) 신체검진과 임상증상

임상증상은 아동의 나이에 따라 다르고, 무신경절의 크기, 결장염 등과 같은 합병증의 동반



유무에 따라 다양하게 나타난다. 발달단계에 따른 증상은 다음과 같은 특징이 있다.

- 생후 1주일 이내: 태변이 생후 48시간 내에 배출이 안됨, 수유 거부, 담즙 섞인 구토, 복부팽만과 장폐쇄, 호흡곤란.
- 영아기: 정상 태변배출 이후 변비, 대변정체와 복부팽만, 구토, 보채고 잘 먹지 않음, 성장부진, 소장결장염, 패혈증. 그중 장염은 가장 위험한 합병증으로 치료를 적절히 하지 않으면 패혈증이 됨. 패혈증은 선천성 거대결장 아동의 사망원인 중 30%를 차지함
- 소아기: 출생 수주부터 변비, 리본같이 가는 변, 복부팽만, 복부 좌측에 대변덩어리가 만져짐, 장폐쇄, 영양불량, 성장부진.

(3) 임상검사

60% 이상에서 3개월 이내에 진단되지만 무신경절 부위가 아주 짧은 경우에는 3세 이후에 진단되기도 한다. 기본적으로 장폐쇄 증상과 태변배출 유무에 따라 진단하고 다음의 검사도 시행할 수 있다.

- 직장수지검사(rectal examination): 직장이 좁고 비어 있다. 직장에 손가락을 넣었다 빼면 냄새가 심한 대변과 가스가 갑자기 밀려나온다.
- 방사선 검사: 단순복부촬영 시 골반 내에 공기가 없다. 신생아기에 장폐쇄 소견이 있으면 선천성 거대결장을 먼저 의심한다. 1개월 이상에서는 바륨관장을 이용한 결장조영술로 무신경절 부위와 정상 장 사이의 이행부위를 확인한다. 검사 후 24시간 후에도 조영제가 배출되지 않고 결장에 남아있다.
- 항문직장 압력검사(anorectal manometry): 직장이 확장될 때 내괄약근이 이완되는 것이 정상이나 선천성 거대결장에서는 수축된다. 상당히 정확한 진단방법이지만 영아에서는 검사하기가 어렵다.
- 직장흡인생검(rectal suction biopsy): 가장 확실한 진단방법으로 항문에서 2cm 윗부분을 생검한다. 결과에서 신경절세포가 관찰되지 않는다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

치료법은 신경절이 없는 부분을 절제하고 양쪽의 정상 부분을 연결하는 수술을 하는 것이다. 먼저 정상 장 부위에 일시적으로 결장루를 만들어 변을 배출시키면 장의 압력이 감소하면서 장이 서서히 정상 크기로 돌아온다. 다음 단계로 생후 6개월~1년 사이에 무신경절 부위를 절제하

고 신경절이 있는 부위와 직장을 연결하는 근치수술을 하고 결장루를 닫는다. 수술 후에는 변비, 장염, 문합부위 협착, 항문주위농양, 대변실금이 올 수 있다. 최근에는 바로 근치수술을 하거나, 장염이나 다른 합병증이 없으면 복강경을 이용하여 직장 내 견인술(endorectal pull-through procedure)을 하기도 한다.

무신경절 부위가 외괄약근에만 있는 경우에는 항문에 보톨리누스 독소를 주사하여 항문괄약근을 이완시키거나 항문직장근 절제술(anorectal myectomy)을 한다. 예후는 무신경절 부위가 짧을수록 좋고, 직장과 S상 결장에 국한된 경우에 치료결과도 좋다.

(2) 간호문제와 중재

● 장기간의 관장과 관련된 감염 위험성

관장을 계속하면 장의 정상세균이 배출되어 장이 감염될 가능성이 높아진다. 감염을 예방하기 위하여 항생제를 투여하거나 항생제가 포함된 관장액으로 관장을 한다. 관장을 할 때는 등장성 용액인 생리식염수를 이용하는데 장기적인 관장으로 인한 수분전해질 불균형을 방지하기 위해서이다. 관장을 할 때는 주입량과 배출량을 확인한다. 수술 후에는 수술 부위에 대소변이 닿지 않도록 한다. 또 2차 수술을 할 때까지 결장루를 장기간 관리해야 하므로 부모에게 감염 방지를 위해 장루주머니 관리 방법, 피부간호에 대해 교육을 한다.

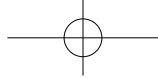
● 음식섭취 불량과 관련된 영양부족

아동은 구토, 변비, 설사, 복부팽만 등으로 영양섭취가 불량하다. 수술 전에는 금식을 시키고 복부팽만을 예방하기 위해 비위관을 삽입한다. 정체된 변을 배출시키기 위해 관장을 계속하면 수분전해질 불균형이 유발될 수 있으므로 불균형 증상을 사정하고 정맥 수액요법으로 교정한다. 변 잔유량을 줄이고 변 배설을 원활히 하기 위해 저섬유, 고칼로리, 고단백식을 한다. 관장을 하면 정체된 변량이 감소되므로 그 정도를 사정하기 위해 측정 위치를 정확히 하여 매일 복부둘레를 측정한다.

수술 후에도 복부의 압력을 줄이기 위해 비위관을 삽입하고, 복부둘레를 측정하여 복부팽만 정도를 사정한다. 수분전해질 상태를 사정한다.

8. 항문기형

항문직장기형(anorectal malformation)은 항문이나 직장이 정상적으로 형성되지 않아서 대변이 다른 경로로 배설되는 기형으로, 출생아 4,000~5,000명당 1명 정도로 발생하고 남아에서 더 흔하다.



1) 원인과 병태생리

일부 환자에서 임신 중의 약물이나 환경요인이 관련이 있으나 정확 원인은 밝혀지지 않았다. 항문기형이 단독으로 발생하거나, 50% 정도에서는 다른 기형을 동반하는데 척추, 콩팥과 요로, 심장, 기관식도, 사지의 기형, 다운증후군, 거대결장 등을 동반한다.

항문기형은 임신 4~16주 사이에 발생한다. 태아기의 배설강(cloaca)은 7주 정도에 직장, 방광, 생식원기(genital primordium)로 분리되는데 이때 문제가 생기면 항문기형과 요로 기형이 발생한다. 분리에 방해를 받은 시기가 임신 몇 주인가에 따라 기형의 높이가 달라지는데 발생 시기가 빠를수록 기형의 위치가 높다.

2) 간호사정

(1) 건강력

기저귀를 갈 때 회음부를 확인함으로써 항문기형을 의심할 수 있다. 항문 부위의 오목한 모양, 괄약근 자극 시 수축하는지, 항문으로 태변이 나오는지, 변의 양상 등을 확인한다. 누공은 출생 시는 발견이 어려울 수 있으나 누공을 통해서 태변이 배출되면 분명히 확인할 수 있다.

(2) 신체검진과 임상증상

분류하는 방법은 여러 가지가 있다. 치골직장근(puborectal muscle)과 직장과의 관계에 의해 다음과 같이 분류한다.

- 저위 기형: 직장은 정상적으로 하강해 있으며, 내·외 항문괄약근은 정상이다.
- 중간 기형: 직장은 치골직장근과 같거나 낮게 위치해 있다. 항문 위치는 오목하고 외 항문 괄약근은 정상이다.
- 고위 기형: 직장은 치골직장근 상부까지만 발달되어 있고 내·외 항문괄약근이 없다. 대개는 비뇨생식기계에 누공을 형성한다.

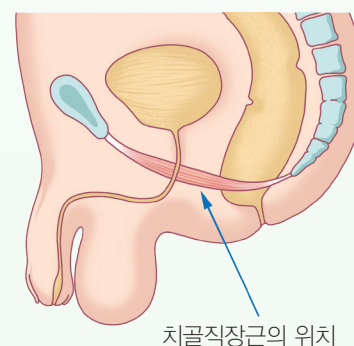


그림 5-25 치골직장근의 위치

그러나 이 방법은 검사 시 아동이 울면 치골직장근이 수축하여 위치가 변할 수 있어 정확하지 않다. 최근에는 누공의 위치에 따른 분류를 많이 사용하는데, 누공 사이에 있는 기관들의

관계를 파악하여 치료에 도움이 되기 때문이다. 누공의 위치는 남녀가 서로 다르다.

남아는 직장요도루(rectourethral fistula)가 가장 많고 다음은 직장회음루(rectoperineal fistula)이다. 직장방광경부루(rectobladderneck fistula)가 있는 기형은 고위기형으로 예후가 나쁘다. 여아에서는 직장전정루(rectovestibular fistula), 직장회음루 순으로 많다. 태아기의 후장이 남아있는 배설강존속증(persistent cloaca)이 있는 형태는 고위기형으로 예후가 나쁘다.

항문기형은 기형의 구조적 차이에 따라 분류할 수 있다(그림 5-26).

- 항문협착(anal stenosis): 항문은 있으나 좁아서 변이 통과하기 어렵다. 1세 정도까지는 증상이 분명하지 않으나, 성장하면서 배변이 더 어려워져서 치약을 짤 것 같은 대변 양상을 보이고 복부팽만이 나타난다.
- 항문점막폐쇄(anal membrane atresia): 얇은 반투명한 점막이 항문을 막고 있어서 변이 밖으로 나오지 못한다.
- 항문무형성(anal agenesis): 항문막힘(imperforate anus)이라고도 하며 항문이 형성되어 있지 않는 상태이다. 항문 부위가 오목하게 들어가지 않고 편평하며 항문 주위를 자극하여도 근육이 수축되지 않는다. 항문부위가 오목하게 들어가 있는 경우도 있다.
- 직장폐쇄(rectal atresia): 항문은 정상이나 직장이 맹낭으로 되어 있어 직장과 항문이 연결되어 있지 않다.

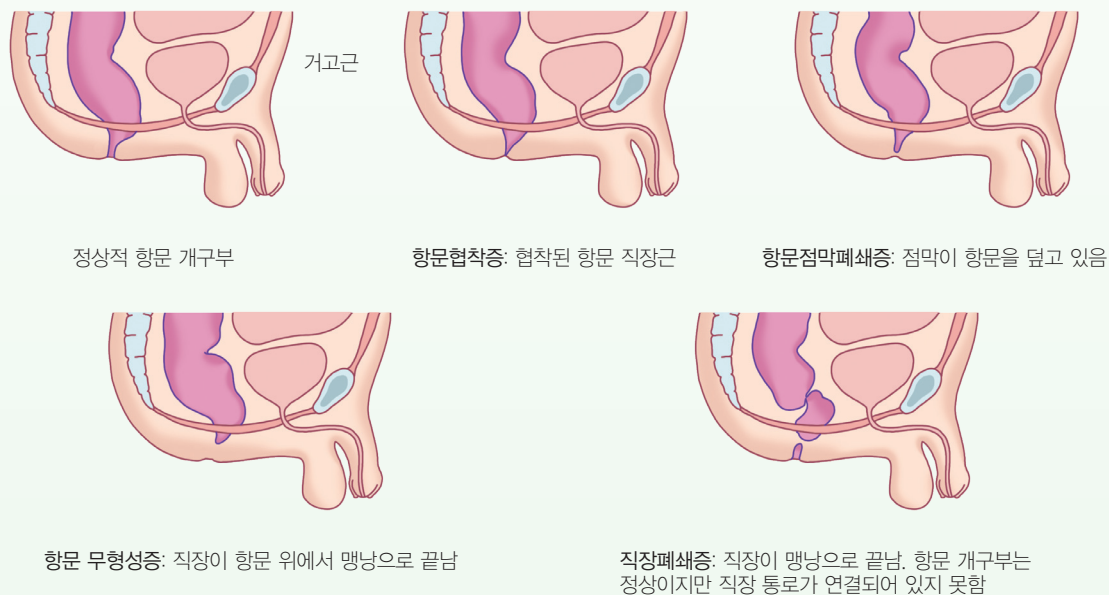
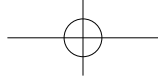


그림 5-26 항문기형의 유형



(3) 임상검사

대부분의 항문기형은 출생 시에 시진만으로도 쉽게 진단된다. 항문무형성인 경우는 직장체온계를 삽입하거나 생후 24~36시간 내에 태변을 보지 못하는 증상을 보고 진단하기도 한다. 기형의 위치를 확인하기 위해 결장루조영술, 회음부 초음파 검사를 할 수 있고 CT, MRI 검사도 유용하다.

3) 치료와 간호

(1) 치료

기형에 따라 치료방법이 다르다. 항문협착은 손으로 계속해서 항문을 확장시킨다. 항문점막폐쇄는 점막을 절개하거나 절제한 다음 항문협착에서처럼 손으로 계속해서 확장시킨다.

항문무형성은 수술로 교정하여 배변조절능력을 가질 수 있게 한다. 저위기형은 누공으로 대변이 나오는 것이 당장 큰 문제를 일으키지는 않지만 신생아기에 적절한 위치에 항문성형(anoplasty)을 한다. 한 번의 수술로 교정할 수 있다.

중위, 고위 기형인 경우에는 보통 3차에 걸친 수술로 교정을 한다. 신생아기에 결장루를 만들고, 3~6개월 후에 하행결장에 항문직장성형(anorectoplasty)을 한 후 수술 부위가 적절히 치료되면 2~3개월 후에 결장루를 닫는 수술을 한다. 전체 수술과정은 영아기 내에 마무리되는 것이 좋다. 아동은 3차 수술 후부터 새로 형성된 항문으로 변을 보게 되며 괄약근이나 신경에 문제가 없으면 배변조절 능력은 만족할 만하다. 그러나 정상 아동처럼 기능이 완벽하지는 않다. 수술 후 처음에는 변이 묶고 대변실금도 나타나지만 2~3개월 내에 변이 굳어지고 대변실금도 사라지게 된다. 변비는 수술 후 가장 흔히 나타나는 증상이다. 저위기형일 때는 대변실금보다 변비가 많고, 고위기형일 때는 대변실금이 많다.

(2) 간호문제와 중재

- 수술 후 부적절한 체위와 관련된 조직손상 위험성

항문성형 후 가장 중요한 간호는 손상과 감염을 방지하는 것이다. 수술 부위가 긴장되면 손상이 생길 수 있으므로 수술 후 적절한 체위를 유지해 준다. 옆으로 눕거나 둔부를 약간 올린 엎드린 자세, 또는 양와위로 누운 자세에서 다리를 90°로 구부린 자세를 취해 준다. 감염을 예방하고 회복을 촉진시키기 위해 기저귀를 채우지 않고 엉덩이를 노출시킨다.

9. 탈장

1) 횡격막 탈장

선천성 횡격막 탈장(congenital diaphragmatic hernia)은 횡격막 결손 부위를 통해 복부장기가 흉강으로 올라가서 폐 형성과 호흡에 문제를 유발하는 질환이다. 횡격막은 복잡한 발생과정을 거쳐 형성되기 때문에 결손의 형태도 다양하다. 출생아 1,000명당 1명 정도로 발생하고 3kg 이상의 남자 만삭아에서 잘 나타난다. 선천성 기형 중 사망률이 높은 편이다.

(1) 원인과 병태생리

횡격막은 태아기 9주경에 4가지 구조물이 융합되어 형성된다. 이 중 어느 부위라도 융합되지 않아 횡격막에 결손이 생기면 이 부위를 통해 복부 장기들이 음압 상태의 흉강으로 탈장된다. 횡격막 탈장은 결손 부위에 따라 여러 유형으로 구분한다. 횡격막의 후좌측 결손에 의한 보흐달레크 탈장(Bochdalek's hernia)은 가장 많이 발생하는 유형이다(그림 5-27). 또 흉골 하부의 결손 부위로 탈장된 모르가니 탈장(Morgagni's hernia), 식도열공으로 탈장되는 식도열공 탈장(esophageal hiatus hernia)이 있다.

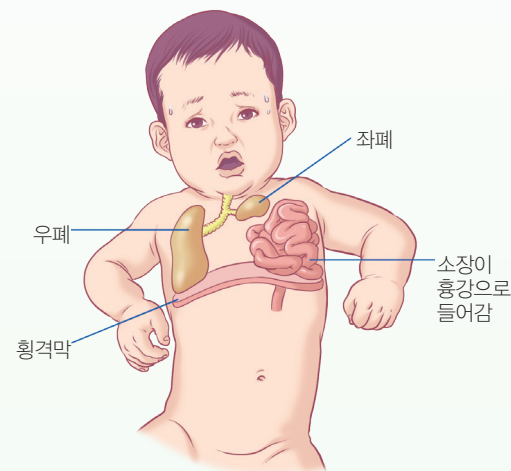


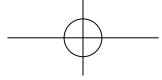
그림 5-27 횡격막 탈장

탈장은 대부분 좌측에 생겨서 위, 비장, 대장이 탈장이 잘 되고, 우측의 간은 탈장이 잘 되지 않는다. 흉강으로 밀려 올라온 장기들이 폐가 형성될 공간을 차지하여 폐 발육부전을 초래하고 이로 인해 호흡곤란을 유발하고 사망의 원인이 된다.

(2) 간호사정

● 건강력

호흡곤란이 주 증상으로 나타나므로 출생 직후부터 호흡양상을 주의 깊게 관찰한다. 정상 아동과 다른 청색증, 빠른 호흡, 흉골함몰 등의 의심스러운 증상을 관찰한다.



● 신체검진과 임상증상

복부장기가 흉강 내로 들어간 정도와 폐 발육부전의 정도에 따라 증상이 다양하다. 출생 후에 호흡이 시작되면 신체 움직임이 많아지고 장으로 공기가 들어가면서 탈장은 더 심해진다. 가장 흔한 증상은 호흡곤란으로, 90% 이상이 출생 시나 출생 후 몇 분에서 몇 시간 내에 청색증, 빠른 호흡, 흉골함몰 등의 호흡부전 증상이 나타난다. 폐 발육부전의 정도에 따라 출생 후 호흡곤란이 나타나는 시간이 다르다. 탈장된 쪽의 흉곽에서 호흡음이 줄어들거나 없어지고 장음이 들린다.

심한 경우, 탈장된 장이 좌심을 압박하여 좌심 용적이 감소하면 심박출량 저하, 쇼크 등의 순환장애가 유발되고 종격동이 우측으로 이동된다. 태아순환은 출생 후 순환으로 변화하지 못하고 여전히 동맥관을 통해 혈액이 흐른다. 복부장기가 흉강으로 올라가면서 복부가 함몰(scaphoid abdomen, 주상복)된다.

결손의 크기와 폐 발육부전의 정도가 클수록 예후가 나쁘다. 출생 후 6시간 이내에 증상이 나타나면 사망률이 50% 이상이고, 24시간 후에 증상이 나타나면 100% 생존한다고 보고되어 있다. 또 좌심실의 크기가 작거나, 횡격막 결손 부위가 클 때에는 예후가 나쁘다.

● 임상검사

출생 전에는 임신 25주경에 초음파 검사로 확인할 수 있다. 출생 후에는 임상증상을 비롯하여 흉부방사선 상 위장관이 보이고 종격동이 탈장된 반대쪽으로 이동하였을 때 진단할 수 있다. 증상이 심하지 않을 때에는 성장하면서 신체검사 시 우연히 발견되기도 한다. 선천성 횡격막 탈장은 다른 기형을 동반할 수 있으므로 추가 검사가 필요하다.

(3) 치료 및 간호

● 치료

선천성 횡격막 탈장은 생명을 위협하는 질환이므로 출생 직후에 진단하여 빨리 치료를 시작하여야 한다. 호흡곤란이 심한 아동에게 심폐소생술을 실시했을 때 반응이 없는 아동은 횡격막 탈장을 의심한다.

호흡곤란이 심한 아동은 진단과 함께 빨리 치료를 시작한다. 호흡곤란이 있는 아동이 폐고혈압과 태아순환이 지속되지 않도록 출생 직후에 기관내 삽관을 하여 양압호흡을 시킨다. 마스크 환기를 하면 위와 장으로 공기가 유입되어 호흡곤란이 악화될 수 있으므로 금지한다. 기관내 삽관을 이용한 환기가 효과가 없으면 고빈도환기(high frequency ventilation: HFV)를 한다. 호흡을 보조하는 동안 계속해서 동맥혈가스농도를 분석하여 호흡이 잘 유지되는지 확인한다. 산염기 상태를 관찰하여 호흡곤란으로 인해 산증이 유발되는지 확인하고 필요하면 중탄산

염을 투여하여 산증을 교정한다. 고위험군에서는 NO(nitrogen dioxide) 가스를 투여하여 폐혈관을 확장시키고, 호흡보조치료에도 호흡유지가 어려운 경우에는 체외막 산소공급(extracorporeal membrane oxygenation: ECMO)을 이용할 수 있다.

비교적 안정된 아동을 즉시 수술을 하지만 고위험군은 호흡보조장치를 적용하여 폐고혈압이 조금 조정된 후에 하는 것이 좋다. 수술로 탈장된 복부장기를 복강으로 돌려보내고 횡격막의 결손 부위를 봉합한다. 수술은 결손 정도에 따라 흉강경을 이용하거나, 개흉술 또는 개복술을 한다. 결손이 클 때는 패치(patch)를 이용하여 봉합하기도 한다. 수술 후에도 폐고혈압을 예방하기 위해 환기와 산염기균형을 유지하여야 한다.

● 간호문제와 중재

• 과소환기와 관련된 비효율 호흡양상

출생 후에 아동이 호흡을 시작하고, 움직이고 울게 되면 복부장기의 운동성도 증가하여 탈장이 더 진행된다. 수술 전에 금식하고 비위관을 삽입하여 위장관의 압력을 감소시켜서 복부팽만을 방지하고 복강장기가 더 이상 탈장되는 것을 막는다. 머리와 가슴을 복부보다 높은 자세로 눕혀서 흉강으로 탈장된 복부장기가 아래로 내려가도록 하여 폐확장을 돕는다. 금식을 하고 정맥수액 공급을 한다.

2) 제대탈장

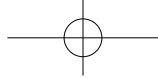
제대탈장(umbilical hernia)은 배꼽에 발생한 탈장으로, 소아의 약 5~20%에서 발생한다. 매우 흔한 질병으로 가족력이 있으며 미숙아, 저체중아, 여아, 다운증후군 아동에서 많이 발생한다.

(1) 원인과 병태생리

배꼽 바로 아래에 위치한 제륜(umbilical ring)이 출생 시부터 약하거나 불완전하게 폐쇄되어 배꼽의 피부층 바로 아래에 작은 통로가 생기게 된다. 이를 통해 복강 내 장관과 일부 장막이 배꼽 피부층을 밀고 올라온다. 크기는 1~5cm 정도로 다양하나 대부분 1cm 미만이고 4cm를 넘는 경우는 매우 드물다.

(2) 간호사정

제대탈장은 시진으로 진단이 된다. 제대탈장이 있는 신생아라도 잘 때나 복압이 올라가지 않을 때는 탈장이 없는 것처럼 보인다. 그러나 울거나 배에 힘을 주면 탈장 부분이 불룩하게 올라온다(그림 5-28). 손가락으로 밀어보면 복강 내로 밀려들어간다. 환원이 잘 되면 특별한 증상은 없



지만 탈장된 장이 제륜에서 감돈(incarceration)되면 장폐쇄 증상이 나타나게 된다.

(3) 치료와 간호

대부분 탈장크기가 작기 때문에 생후 1년 내에 80~90%가 자연치유가 되므로 진단되어도 수술을 하지는 않는다. 자연치유가 되지 않는 경우나 감돈으로 장폐쇄 증상이 있을 때, 1~2세 후에도 크기가 커지는 경우에는 수술을 한다.



그림 5-28 제대탈장

3) 서혜부 탈장

서혜부 탈장(inguinal hernia)은 열려 있는 초상돌기(processus vaginalis)를 따라 복부내장이 나 복수가 서혜부로 내려와 있는 상태이다. 남아가 여아보다 9배 정도 더 많고, 미숙아가 만삭아보다 2배 정도 더 발생하는데 1,500g 미만의 미숙아에서는 빈도가 20배나 된다. 생후 1세 미만에 많고 특히 1개월 미만 아동에 더 흔하다. 60%는 우측에서, 30%는 좌측에서, 10%는 양측에 나타난다.

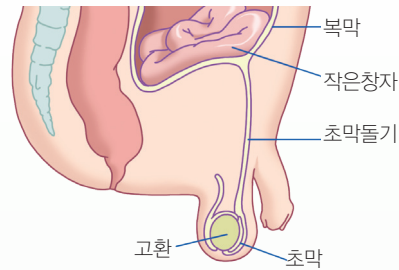
(1) 원인과 병태생리

고환은 태생 2개월경에 형성되기 시작하여 4개월이면 정상 모양이 된다. 이 시기에 고환은 콩팥 근처의 후복강에 위치하다가 서혜부 안쪽으로 내려온다. 7개월이 되면 복막의 일부가 음낭까지 이어지는 초상돌기를 형성하는데 고환이 음낭으로 이동하는 경로가 된다. 고환이 하강한 후에는 초상돌기는 위축되어 폐쇄되어야 하나 그대로 열려 있는 경우에 소장과 복수가 따라 내려와서 탈장을 유발한다. 탈장되는 장기는 소장, 충수, 난소, 난관 등이다.

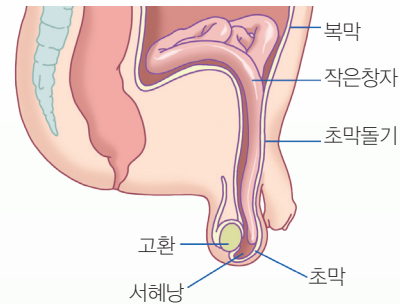
(2) 간호사정

초상돌기가 열려 있어도 장관이 내려오지 않으면 증상이 없을 수 있다. 아동이 울거나, 기침하거나, 뛰어 놀거나, 오래 서 있거나, 대변을 보고 난 후처럼 복압이 올라가면 탈장이 되어 서혜부가 불룩하게 올라와서 서혜부 부종으로 나타나고 통증은 없다(그림 5-29). 이 부종은 복압이 약해지면 없어지고, 살짝 누르면 장이 다시 올라가서 크기가 작아지는 모습을 보인다. 수면 중에는 복압이 낮아져 장이 복강으로 돌아가기 때문에 아침에 일어날 때에는 부종이 없는 경우가 많다.

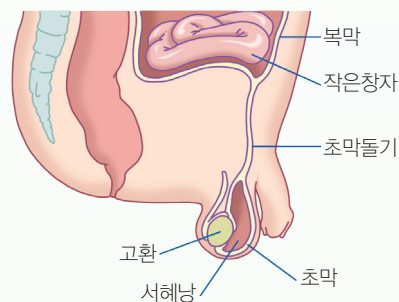
탈장된 장이 초상돌기 속에서 압박을 받으면 장에 부종이 생겨 복강으로 환원되지 못하고



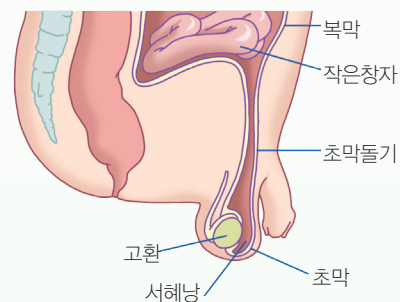
정상 남아의 서혜부



장이 서혜부로 돌출된 서혜부 탈장



음낭수종: 체액이 초막돌기 속에 모여있다. 비교통성 음낭수종: 복강과 연결되어 있지 않으므로 음낭종창이 커지거나 모양이 변하지 않는다.



교통성 음낭수종: 초막돌기가 음낭과 복강을 연결해 주므로 음낭종창의 크기가 다양할 수 있다.

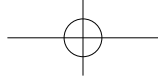
그림 5-29 서혜부 탈장

끼여 있게 되는데 이를 감돈이라 한다. 이 때는 통증이 있고, 부종이 심하며 장폐쇄가 일어난다. 생후 3개월 정도에 감돈 빈도가 높다. 고환으로 가는 혈관이 압박을 받아 혈액공급이 감소하면 고환 손상과 괴사도 유발될 수 있다. 감돈 시에 서혜관을 따라 긴 덩어리가 만져지고 장폐쇄로 인해 복부팽만, 구토, 변비, 통증, 보챔, 식욕부진 등의 증상이 나타난다.

(3) 치료와 간호

● 치료

서혜부 탈장은 자연 치료가 되지 않는다. 감돈이 될 위험이 있으므로 진단이 되면 바로 수술을 계획한다. 감돈된 경우에는 응급수술을 시행하며, 열려 있는 초상돌기의 윗부분을 묶어준다. 감돈으로 인해 장 괴사가 일어난 때에는 장을 절제하는 경우도 있다. 신생아 중환자실에 입원한 미숙아는 퇴원하기 전 즉 체중이 1,800~2,000g 정도일 때 수술을 한다.

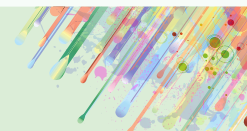


- 간호문제와 중재

- 수술 부위의 압력 상승과 관련된 조직손상 위험성

복압이 올라가지 않도록 주의한다. 감돈되었을 때는 탈장 부위에 찬물찜질을 하고 머리를 낮추는 체위를 하여 복압을 감소시킨다. 수술 후에도 수술 부위를 보호하기 위해 복압이 상승되지 않도록 하는데 재채기와 기침, 울거나 변비, 설사도 자극이 될 수 있다. 수술 부위의 부종을 줄이기 위해 찬물찜질을 한다. 나이든 아동은 수술 후 3주 정도 복압을 올리거나 수술 부위에 자극이 되는 행동을 피하도록 하는데 무거운 물건을 들기, 레슬링, 자전거 타기 등을 하지 않게 한다. 수술 부위의 감염과 자극을 줄이기 위해 대소변을 본 후 엉덩이와 기저귀 관리를 깨끗이 한다. 상처를 보호하기 위해 수술 후 일주일 정도는 통목욕을 시키지 않는다.

VIII 비뇨생식기계 기형



1. 음낭수종

음낭수종(hydrocele)은 고환 주위에 복막액이 고여 있는 상태로 남자 신생아의 1~2%에서 나타난다.

1) 원인과 병태생리

고환은 태아기에 일부 복막과 함께 음낭으로 내려온다. 고환이 내려온 후 통로인 초상돌기가 막히고 고환은 고환초막(tunica vaginalis)으로 둘러싸인 공간에 남는다. 이 공간에 복막액이 고이는 것이 음낭수종이다.

음낭수종이 형성된 후 초상돌기가 폐쇄된 비교통 음낭수종(noncommunicating hydrocele)은 음낭 안의 수분이 복강과 소통하지 않는다. 반대로 음낭수종이 형성된 후 초상돌기가 폐쇄되지 않아서 액체가 내려와 고이는 경우를 교통 음낭수종(communicating hydrocele)이라 한

다. 열려있는 초상돌기를 통해 서혜부 탈장이 생길 수 있다.

2) 간호사정

한쪽 음낭이 다른 쪽에 비해 부어 있거나, 울거나 변을 보려고 힘을 줄 때 한쪽 음낭이 커진다(그림 5-30). 비교통 음낭수종은 통증이 없고 음낭을 만지면 액체가 움직이는 것을 느낄 수 있다. 음낭의 크기가 항상 같으며, 아동이 울거나 자세를 바꾸어도 크기와 모양이 변하지 않는다. 전등빛을 음낭에 비추는 투과조명검사(diaphanoscopy)를 하면 빛이 투과된다.



그림 5-30 음낭수종

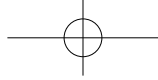
그러나 교통 음낭수종에서는 복압에 따라 크기도 변한다. 활동을 하고 난 오후에는 음낭이 커지고, 음낭을 가볍게 쥐고 눌러보면 크기가 작아진다. 드물지만 고환염이나 고환암일 경우에도 음낭수종이 발생하므로 감별진단을 해야 한다. 투과조명검사 시 빛이 투과되지 않으면 서혜부 탈장을 의심할 수 있고 또 음낭 안의 내용물이 무엇인지 확인하기 위해 초음파 검사를 한다.

3) 치료와 간호

폐쇄되지 않은 초막돌기도 대부분 1세 이전에 막히고 수분이 흡수되므로 탈장이 동반되지 않은 경우에는 1세까지 기다려 본다. 1세 이후에는 초막돌기가 자연히 막힐 가능성이 낮아지므로, 1세 이후에도 비교통 음낭수종이 지속되거나 커지면 교통성일 가능성이 높다. 음낭수종 내의 수분의 압력이 높아지면 고환으로 가는 혈류가 감소되고, 신체내부의 따뜻한 복막액이 계속 내려와서 고환에 나쁜 영향을 줄 수 있으므로 수술을 하는 것이 좋다. 수술은 서혜부 탈장과 같은 방법으로 초상돌기의 윗부분을 묶어준다. 음낭수종이 고환종양이나 염증과 동반되어 있을 때는 빨리 수술해야 한다. 수술 후 재발, 정관손상, 드물게 고환위축이 발생할 수 있다.

2. 잠복고환

잠복고환(cryptorchidism)은 고환이 털 하강되어 음낭 내에 위치하지 않고 중간에 머물게 되는 상태이다. 여러 부위에 위치할 수 있으며 병태생리적인 면을 강조하여 미하강고환(undescend-



ed testis)이라고도 한다. 만삭아는 3%, 미숙아에서는 빈도가 훨씬 증가하여 30% 정도로 나타나고 저체중아 역시 빈도가 높다. 오른쪽에 더 많이(70~80%) 발생하고, 양측에 모두 발생할 확률은 약 10%이며, 50% 이상에서 탈장을 동반한다.

1) 원인과 병태생리

잠복고환은 고환이 완전히 하강하지 못하고 복강 내에 머물러 있거나 서혜부, 음낭 바로 위, 서혜부 피부 아래나 대퇴, 회음부 등의 비정상 부위에 위치한다[그림 5-31]. 드물지만 고환이 형성되지 않은 경우도 있고, 형성되었으나 출생 전이나 출생 직후에 고환염전이나 고환혈관 손상으로 인해 소실되는 경우에도 잠복고환으로 보이기도 한다. 또는 고환이 음낭으로 하강했으나 고환거근(cremaster muscle)에 의해 당겨 올라가서 잠복고환으로 보이는 경우도 있다. 고환이 복강 내에 있는 경우를 제외하면 대부분 촉진할 수 있다.

만삭아의 3%에서 발생률을 보이나 출생 후 첫 3개월 동안은 혈중 테스토스테론 농도가 높아 하강하지 않은 고환의 70% 이상이 하강하여 음낭으로 들어온다. 출생 후 4개월 후에는 고환이 하강할 가능성은 낮다. 출생 당시에는 잠복고환이 아니었던 4~10세의 남아 중에서 고환이 음낭에서 촉진되지 않을 때는 후천 미하강고환이라 한다.

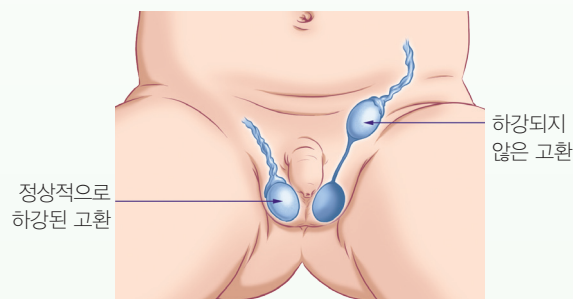


그림 5-31 잠복고환

2) 간호사정

잠복고환의 합병증은 불임, 고환암, 고환염전(testicular torsion), 탈장 등이다. 음낭은 체온보다 약 1~2도 온도가 낮게 유지되는데, 고환의 정자형성 세포는 온도에 민감하여 온도가 높으면 정상 기능을 할 수 없다. 고환이 음낭 외에 위치하면 생식세포 성장에 문제를 유발하는데 고환이 복강 깊숙이 위치할수록 또 오랫동안 있을수록 많이 손상되고 이로 인해 불임의 가능성도 높아진다. 고환암의 위험은 정상 아동에 비해 2~4배 정도 높다.

평소에는 고환이 음낭 내에 위치하지만 출거나 대퇴 전면내측의 피부가 자극되면 고환거근반사(cremasteric reflex)에 의해 고환이 일시적으로 서혜부로 당겨 올라가서 음낭에서 촉진되지 않는다. 그러므로 고환을 검진할 때는 고환거근반사를 유발하지 않도록 주의한다.

고환이 촉진되지 않으면 초음파 검사, CT, MRI, 고환혈관촬영을 한다. 최근에는 복강경검사로 진단과 치료를 동시에 할 수 있다.

3) 치료와 간호

고환의 정상적인 성장을 도와 수정 능력을 보존하고 고환암을 예방하기 위하여 수술을 한다. 고환고정술(orchidopexy)은 고환의 하강을 막는 고환 주변의 조직을 제거하고 고환을 음낭에 내려 고정시키는 수술이다. 출생 6개월 이후에는 고환이 자연하강하는 경우가 거의 없고 마취의 위험성도 줄어들므로 생후 6개월에서 1년 사이에 수술을 하고 늦어도 2살 전에 한다. 수술을 하더라도 수정 능력이 완전해지는 것은 아니며 정상 아동보다는 수정 능력이 낮다고 보아야 한다. 수술 후에 감염을 예방하기 위해 대소변이 닿지 않게 한다. 회음부를 청결하게 하고, 화농성 분비물, 냄새, 발적, 부종, 발열 등의 감염증상이 있는지 관찰한다.

호르몬요법으로 3세에 HCG(human chorionic gonadotropin)를 투여하는데 hCG는 testosterone 생산을 자극하여 고환하강을 유도한다. 양측성 잠복고환일 때 할 수 있으나 효과도 낮고 점차 사용하지 않고 있다. 그 이유는 호르몬요법에 반응은 잘 하지만 3세에는 이미 고환에 변화가 진행된 이후이고 아동기의 호르몬요법은 부작용을 유발할 수 있기 때문이다. 불임과 암 발생의 가능성에 대해 부모에게 알리고 주기적으로 관리를 받도록 한다.

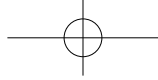
3. 요도기형

요도하열(hypospadias)은 요도구가 귀두 끝 중앙에 있지 않고 정상 위치보다 낮게 열려있는 형태이다. 발생빈도가 높은 편으로 출생한 남아 200~300명 중 1명 정도로 나타난다. 요도상열(epispadias)은 요도구가 정상 위치보다 높게 열려 있는 것이다.

1) 원인과 병태생리

남아의 외생색기는 태아기 8~15주경에 형성된다. 요도는 음경 아래에 요도주름(urethral fold)이 형성된 후 이것이 요도 끝 쪽으로 닫히면서 형성되는데, 이 요도주름이 닫히지 않으면 요도하열이 된다.

발생원인은 정확하지 않으나 유전과 호르몬이 작용한다고 알려져 있다. 그러나 요도하열 아동의 10~15%가 아버지나 형제가 요도하열이 있어서 가족력이 있다고 하지만 유전요인이 확실하지는 않다. 호르몬 요인으로, 태아기 중 성분화시기인 2~3개월경에 남성호르몬인 안드로젠



이 분비되어 요도와 귀두의 형성을 자극하여 음경을 발달시키는데, 이 안드로겐 분비가 부족한 것이 원인이다. 또 요도하열 아동에서 테스토스테론 대사나 수용체 결함도 생식기 발달에 영향을 미친다. 환경호르몬이 요도하열을 유발한다는 보고도 있다.

2) 간호사정

요도구가 정상적으로 있어야 할 곳은 음폭 파여 있고, 요도구는 정상 위치보다 아래에 있다. 요도구의 위치에 따라 귀두부(balanic), 음경부(penile), 음경음낭부(penoscrotal), 음낭부(scrotal), 회음부(perineal) 요도하열로 분류하며, 요도구가 아래로 갈수록 즉 정상 위치보다 멀리 있을수록 심한 형태이다. 발생빈도는 음경의 끝부분일수록 더 높아서 끝부분에 50%, 중간부분에 30%, 몸통에 가까운 부분에 20% 정도가 발생한다[그림 5-32].

요도하열이 있는 음경의 대부분에서 조밀한 섬유조직이 음경 아래에 있어서 음경을 아래쪽으로 만곡시키는 삭대(chordee)가 나타나는데 요도를 둘러싸는 조직이 잘 발달되지 않았기 때문이다. 아래에 위치한 요도구와 삭대로 인해 소변이 흘러지고 소변줄기의 방향이 달라지는데 소변이 전방으로 가는 것이 아니라 발쪽으로 바로 떨어진다. 회음부에 요도구가 있는 경우에는 앉아서 소변을 보아야 하며 정신적인 스트레스를 받게 된다. 이대로 성장하면 발기 시에는 음경이 더 만곡되고 성기능에 문제가 생겨 불임이 될 수 있다.

정상 포피는 귀두를 둘러싸고 있어야 하지만 음경 끝부분의 요도와 피부가 발달되지 않아서 아래쪽 포피가 없는 경우가 많고 음경은 두건을 쓴 것처럼 보이거나 포경수술을 한 것처럼 보인다. 요도하열이 심하지 않은 경우에는 대부분이 다른 기형을 동반하지 않으나, 기형을 동반하는 경우에는 잠복고환, 음낭수종, 서혜부 탈장 등이 나타난다.

요도상열(epispadias)은 요도구가 음경의 위쪽에 개구된 상태로 심한 경우에는 방광외변증(extrophy of bladder)과 동반되어 발생하나 드물게 나타난다[그림 5-32].

출생 시 외형을 시진하는 것으로 진단이 가능하다. 요도구 위치를 확인할 때, 음경의 등쪽 피부를 위로 잡아당기면 정확히 관찰할 수 있다. 그러나 요도하열이 음낭이나 회음부에 있는 것처럼 심한 형태일 경우에는 다른 요로계의 기형이 있는지 확인하기 위해 복부초음파, 경정맥 신우조영술 등의 검사를 하기도 한다.

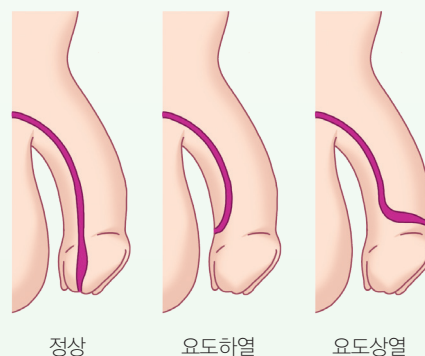
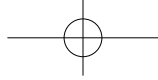


그림 5-32 요도기형의 유형

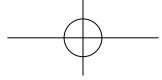


3) 치료와 간호

수술의 목적은 구부러진 음경을 바르게 펴고, 요도결손 부위에 새 요도를 만들어 주는 것이다. 이 수술을 통해 아동이 정신적, 육체적으로 건강하게 성장할 수 있도록 한다. 수술 시기는 정신적인 스트레스를 피하기 위해 성에 대한 인식을 하기 전인 6~18개월에 한다. 수술은 한번으로 할 수도 있고 심한 경우에는 두 단계로 할 수도 있다. 요도구가 음낭이나 회음부에 위치하는 경우에는 두 단계로 수술을 한다. 먼저 삭대를 제거하여 만곡된 음경을 바로 잡고, 귀두 표피를 요도관처럼 둥글게 말아서 정상 위치에 요도를 만든다. 2차 수술은 피부 자가이식 수술이다. 수술 부위의 딱지가 아물지 않은 상태에서 떨어지면 요도피부 누공(urethrocutaneous fistula)이 생길 수 있고, 요도협착(urethral stricture), 삭대가 지속되거나 요도계실(urethral diverticulum) 등이 합병증이 발생할 수 있다.

포경수술을 받은 경우에는 귀두 표피를 이용할 수 없으므로 포경수술을 먼저 하지 않아야 한다. 회음부에 요도구가 있는 심한 경우에는 회음부 피부를 이용하여 요도를 만들기도 한다. 이때 동반된 잠복고환이나 음낭수종을 같이 교정한다. 요도상열도 요도하열과 같은 방법으로 수술한다.

수술 후에는 수술 부위의 부종으로 요도가 폐쇄되어 배뇨곤란이 되는 것을 방지하고 또 수술한 새로운 요도관이 열려있도록 하기 위해 일정 기간 동안 요도에 유치도뇨관이나 내관(stent)을 삽입해 둔다. 배뇨량이 적절하게 유지되어야 내관이 열려 있게 되므로 수분섭취를 충분히 하도록 한다. 내관으로 유발될 수 있는 방광경련을 완화하기 위해 항콜린제를 투여할 수 있다. 또 수술 부위가 감염되지 않도록 내관을 제거할 때까지 통목욕을 금한다.



참고문헌

- 구정아, 권윤정, 김경옥, 김정운, 김선희, 김은영, 김일옥, 김희영, 박경임, 박충선, 신정은, 안미향, 양은영, 여지영, 임경숙, 장세영, 최나영, 최동원, 한규은, 한상영, 한혜경, 황선영, 황애란(2012). 소아청소년을 위한 아동건강간호학. 서울: 퍼시픽북스.
- 권말숙, 김미영, 김수옥, 김순구, 김은경, 배수현, 심미경, 심인옥, 윤영미, 윤희옥, 장영숙, 정정애, 최나영(2009). 왜, 무엇을 & 어떻게-Why시리즈 제8권 아동간호학. 서울: 의학서원.
- 권인수, 구현영, 김미예, 김성희, 김수옥, 김진선, 김태임, 김희영, 송인숙, 심미경, 윤희옥, 이수연, 이지민, 장군자, 정승은, 조갑출, 조은정, 한근혜(2014). 아동간호학심술기. 서울: 수문사.
- 김미예, 구현영, 권인수, 김수옥, 김은경, 김진선, 김태임, 송인숙, 심미경, 윤희옥, 이수연, 장군자, 정승은, 조갑출(2013). 아동간호학 자율학습서. 서울: 수문사.
- 김미예, 권인수, 김수옥, 김은경, 김태임, 문진하, 서지영, 송인숙, 신순식, 심미경, 이수연, 이애경, 정정애, 정승은, 조갑출, 최미혜(2010). 최신아동건강간호학 각론. 서울: 수문사.
- 김미예 외(2011). 신생아 간호. 서울: 군자출판사.
- 김미예 외(2011). 아동간호학 기초. 서울: 군자출판사.
- 김분한 편(2010). 임상간호매뉴얼II. 서울: 퍼시픽북스.
- 김선화, 김옥숙, 김정애, 장은정, 정미영, 정승은(2004). 진단검사 가이드북. 서울: 정담미디어.
- 김수경, 권지윤, 권명진, 김경미, 김금숙, 김효정, 박미정, 박지은, 박혜숙, 송영숙, 윤희옥, 이내영, 이윤미, 조규영, 전상은, 정귀임(2012). 알기 쉬운 임상약리학. 서울: 정담미디어.
- 김영혜, 권봉숙, 양영옥, 이내영, 이영은, 이지원, 정향미, 주현옥(2009). 아동청소년간호학 실습매뉴얼. 서울: 수문사.
- 김영혜, 권봉숙, 남혜경, 안민순, 양영옥, 오상은, 이영은, 이지원, 정향미, 조인숙(2010). 아동간호학 각론. 서울: 현문사.
- 김정혜, 박혜숙 외(2011). 병리학. 서울: 정담미디어.
- 김희순, 박충선, 어용숙, 오진아, 유미애, 유하나, 전화연, 진수혜, 최지혜(2013). 아동청소년간호학II. 서울: 수문사.
- 노승옥, 박인숙, 오세영, 은영, 이금재, 이혜영, 정귀임(2010). 건강사정-통합적 접근. 서울: 수문사.
- 병원간호사회 편(2009). 최신 임상간호 매뉴얼(8). 서울: 현문사.
- 보건복지부(2007). 선천성 이상아 조사 결과 공포.
- 손지철(2007). 요도하열 교정술: 20년 경험. 석사학위논문. 계명대학교. 대구.
- 송지호 외(2009). 원리와 실무중심의 아동간호학(하). 서울: 현문사.
- 순천향대학교 의과대학 편(2011). 소아성장과 발달의학. 서울: 순천향대학교 출판부.
- 안효섭(편)(2007). 홍창의 소아과학(제9판). 서울: 대한교과서주식회사.
- 안효섭(편)(2012). 홍창의 소아과학(제10판). 서울: (주)미래엔.
- 윤전주(2006). 토순과 구개열의 발생요인 및 치료 경향. 박사학위논문. 전남대학교. 광주.
- 이강이, 박정숙, 이영휘, 전시자, 홍미순(2007). 건강사정(3). 서울: 현문사.
- 이자형, 하영수, 김일옥, 김혜영, 박영애, 오진아, 이정은, 장은영(2004). 아동간호학II. 서울: 신광출판사.

- 이진성(2008). 선천성 기형의 임상적 접근. 대한의학유전학회지. 5(2). 94~99.
- 이화자, 강희경, 권봉숙, 김순구, 김영혜, 김정순, 백경선, 안민순, 오윤정, 원대영, 윤영미, 이영은, 이은주, 이지원, 임현빈, 전화연, 정향미(2003). 발달단계별 아동간호학. 서울: 정담 미디어.
- 전국대학병원 전국간호대학편(2003). Essentials of Clinical Nursing 임상간호의 핵심II. 서울: 도서출판 한우리.
- 전종관(2009). 선천성 기형. 질병관리본부 국립보건연구원 희귀난치성질환센터.
- 조승목, 이법이, 조익현, 김이석 외(2012). 인체해부학(3판). 서울: 정담미디어.
- 최명애, 김금순, 박순옥, 임선옥, 김희경, 김정수(2010). 임상약리학. 서울: 엘스비어코리아(유).
- 최소영, 이미라(1997). 기형아 출산 산모의 경험, 여성건강간호학회지. 3(1). 22-30.
- 하정훈(2008). 뽀뽀뽀 119 소아과. 서울: 도서출판 그린비.
- 한국간호교육편찬회(2004). 질환 증상별 치료와 간호지침. 서울: 한우리.
- 한국보건사회연구원(2011). 저출생체중아 및 영아사망 발생 추이, 2002~2008년. 보건·복지 Issue & Focus. 112(44).
- 한국해부생리학 교수협의회 편(2009). 사람해부학(2). 서울: 현문사.
- 한국해부생리학 교수협의회 편(2012). 생리학(4판). 서울: 정담미디어.
- 홍경자, 안채순, 조경미, 남은숙, 유경희, 안혜영, 이영희, 임지영, 백경선(2012). 영아와 아동을 위한 아동간호학II. 서울: 수문사.
- 홍경자, 이군자, 안채순, 조경미, 남은숙, 유경희, 안혜영, 이영희, 임지영, 백경선(2009). 최신아동간호학 II. 서울: 수문사.
- Raymond T. M. & Stuart L. W.(2006). Lovell and Winter's pediatric orthopedics. Philadelphia: Lip-pincott.