

## 先天性橫隔膜脫腸症의 X線學的考察

梨花醫大 放射線科學教室

<指導 金 熙 涉 教授>

李 丁 植

### —Abstract—

#### Radiographic Observation of Congenital Diaphragmatic Hernia

Chung Sik Rhee, M. D.

*Department of Radiology, College of Medicine, Ewha Women's University*

(Director: Prof. Hee Seap Kim, M.D.)

Five cases of congenital diaphragmatic hernia.

##### Case 1:

A female infant, birth weight 2.25kg, Apgar score 10, normal delivery at 11:33 P.M. on Feb. 8, 1972.

Lt. side congenital diaphragmatic hernia.

##### Case 2:

A female infant, birth weight 1.48kg, Apgar score 5, normal delivery at 11:20 A.M. on Oct. 14, 1972.

Lt. side congenital diaphragmatic hernia.

This infant was twin. this infant's mother was toxemia.

##### Case 3:

A 33 years old women was admitted to the our hospital because of Lt. hip joint pain without other symptoms.

Date of admission: Jan. 8, 1973

Rt. side congenital diaphragmatic hernia.

##### Case 4:

A 4 month infant male was admitted to the our hospital becasue of vomiting, dyspnea and abdominnal pain. He had cyanosis intermittently after one month ago.

This infant was normal deliveried. The family history was not contributory. Date of admission: Aug. 30, 1971.

Rt. side congenital diaphragmatic hernia.

##### Case 5:

A 13 years old girl was admitted to our hospital because of general weakness without other symptoms.

This patient was normal deliveried.

The family history was not contributory.

Date of admission: March 15, 1973.

Lt. side congenital diaphragmatic hernia.

## 緒 論

先天性橫隔膜脫腸症(Congenital diaphragmatic hernia)에 관해서는 1575년 Ambroise Pare<sup>1)</sup> (Rickham, & Johnston)에 의하여 처음 報告된以來, 1948년 Hedbrom. C. A.,<sup>10)</sup> 最近에는 Swan, H.<sup>8)</sup> (1963년), Avent, N. L. (1962년), Garl, W. Scheer (1965년) 등 Congenital diaphragmatic hernia 에 관한 수많은 보고가 있으나 우리나라에 있어서는 비교적 稀有한 症例를 보여줄 뿐만 아니라 左側에 局限된 症例뿐이었고 또 해당 症狀을 兼有한 有 症狀의 症例가 보고되었으나 筆者의 경우는 梨大醫大附屬病院에 來院한 左側에 발생한 症例 3例와 아울러 특히 右側에 발생한 先天性橫隔膜脫腸症 2例와 또한 해당 症상이 없는 無 症狀의 2例등은 모두 특징적인 것이기에 이상 5例를 각각 檢討報告하는 바이다.

### 症例 1 (Fig. 1)

장○희 신생아(女兒)

- 1). 정상분만
- 2). 체중 2.25 kg
- 3). Apgar Score 10
- 4). 호흡곤란
- 5). 청색증(青色症)

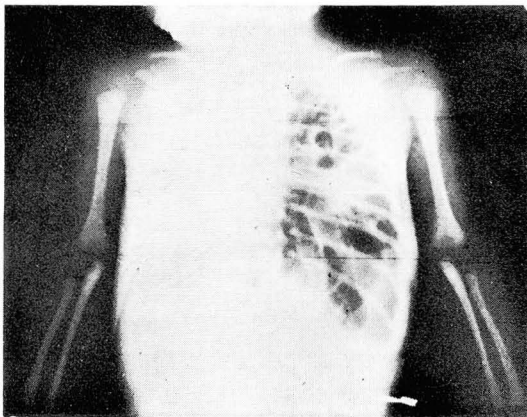


Fig. 1

### 現 症

정상분만 30분 후부터 호흡곤란과 안면창백이 현저했고 Oxygen 수여 및 Cardiac Massage 등 응급가료를 실시했으나 生後 2時間 30분만에 사망하였다.

### X線像所見

胸部 X線像에서 左胸腔 전체에 honeycomb pattern을 보여주는 膨脹된 透明像이 지적되는데 이는 gas로 充滿된 小腸 및 大腸의 一部가 左側胸腔內로 脫出되어 해당胸腔內를 占有하므로써 心臟은 完全히 右側으로 移

行하므로써 右肺臟의 壓迫性無氣肺를 일으키고 腹腔은 gas 陰影을 전혀 볼 수 없는 塊影(mass shadow)를 示함, 따라서 이는 Foramen of Bochdalek를 통한 左側先天性橫隔膜脫腸症으로 시사됨.

### 剖檢所見

左側胸腔은 胃, 小腸 및 大腸으로 充滿되어 左側肺臟과 心臟은 完全히 右側胸腔으로 移行되어 右肺臟과 더불어 壓迫性無氣肺狀態로 萎縮해있었고 左橫隔膜缺損의 크기는 4.5cm×3.0cm에 해당하는 hernia sac를 形成하고 있었음.

### 症例 2 (Fig. 2)

김○정 신생아(女兒)

- 1) 정상분만(쌍둥이의 후둥)
- 2) 체중 1.48 kg
- 3) Apgar Score 5점
- 4) 호흡곤란
- 5) 청색증(青色症)

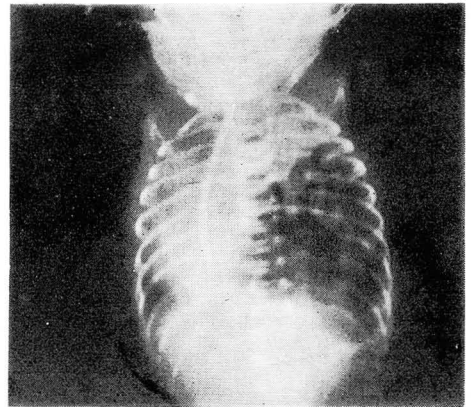


Fig. 2

### 現 症

產母는 심한 임신중독증이었고 쌍둥이의 후둥인 이 신생아는 분만후 1時間에 호흡곤란과 青色症이 야기되어 Oxygen 수여등의 응급가료가 시행되었으나 24時間後 사망하였음.

### X線像所見

左肺上野에 無氣肺像이 지적되고 右肺中野 및 下野全般에 걸쳐 honeycomb pattern의 膨脹된 透明像이 인정되는데 이와더불어 心臟이 완전히 右側으로 移行되어 右肺臟을 압박함과 동시에 右肺의 壓迫性無氣肺를 초래하였음. 腹腔內에는 gas 充滿像이 인정되지 않으며 塊影(Mass Shadow)를 보여주고, 이상의 左胸腔內의 honeycomb pattern의 透明像은 先天性橫隔膜脫腸症으로 시사됨.

症例 3 (Fig. 3, 4)

강○숙, 13세 女子

現 症

정상분만으로서 女兒은 현재까지 건강에 異常없이 성장해온 건강체질이며, 건강진단차 본부속병원에 來院한 無症狀의 症例임.

X 線像所見

胸部 X 線像에서 左胸腔下半부에 膨像된 透明像과 水平線을 이룩한 液體와의 混合像이 인정되는데 一見 hydropneumothorax 의 인상을 보여주나 姿勢變動으로 究明한 X 線像과 특히 Barium Enema 檢査로서 左側先天性橫膈膜脫腸症이 확인된것임. 心臟의 偏位도 현저한 것이없고 肺野의 無氣症도 없었음.

手術所見

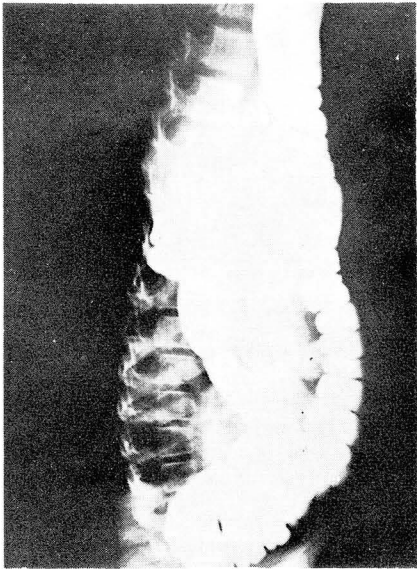


Fig. 3

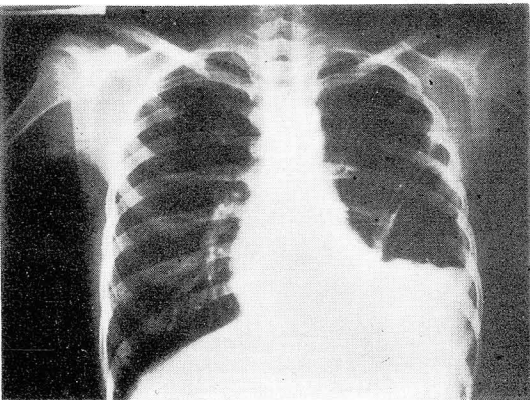


Fig. 4

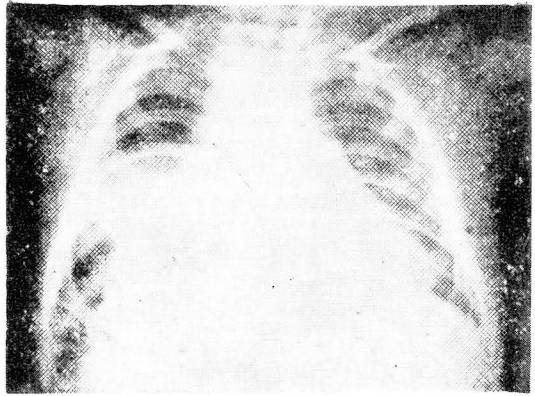


Fig. 5

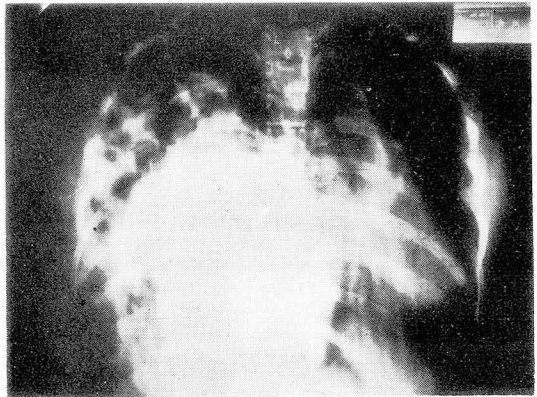


Fig. 6

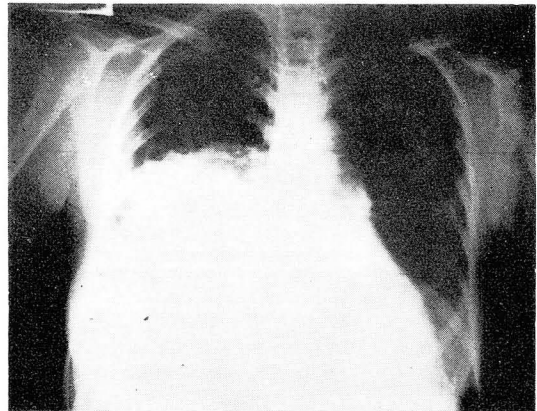


Fig. 7

左橫膈膜이 1/2정도밖에 없는 橫膈膜缺損임이 확인되었음.

症例 4 (Fig. 5)

김○준, 4개월 男子

1) 정상분만

- 2) 구토
- 3) 호흡곤란
- 4) 상복부팽만감(上腹部膨滿感)
- 5) 고열

#### 既往歴 및 現症

정상분만 이후 1개월에 호흡곤란과 안면창백 및 고열이 야기되어 某個人醫院에서 氣管支炎으로 진단받고 약 5일간 치료로 회복되었으나 그후 현재까지 특기할 질환없이 경과해왔다함. 1971년 8월 30일 환자는 갑자기 구토가 반복되는 한편 상복부의 팽만감 및 고열이 발생되어 응급가스로 입원함.

#### X線像所見

胸部 X線像에서 右側胸腔內에 多發性, 輪狀型의 透明像이 占有되어 있으며 姿勢變動으로 上記 輪狀型透明像의 變形이 초래되므로 右側先天性橫膈膜脫腸症임이 증명되며, 右側胸腔內의 脫腸占有로 心臟・左側으로 甚히 偏位되어있음.

#### 手術所見

右側橫膈膜의 後方位置에서 肋骨과 接近하여 1cm. × 4cm. 크기의 橢圓型의 橫膈膜缺損이 증명되며 그의 周圍組織은 肉芽組織으로 肥厚되어있었고 腸自體의 畸形은 인정되지 아니함.

#### 症例 5 (Fig. 6, 7)

김○숙 33세, 女子.

#### 既往歴 및 現症

結婚後 분만에 이르기까지 건강한 편이였으며 분만 3개월후 左側股關節의 痛症으로 본병원 정형외과에入院, 胸部 X線撮影으로 우연히 발견된 無症狀의 先天性橫膈膜脫腸症임이 증명되었다.

#### X線像所見

胸部 X線像에서 右肺下野(下半部)에 多發性空洞型의 密集像과 不透過像이 지적되고 右橫膈膜의 限界는 基底部の 不透過像에 의하여 明確치 않다. 특히 姿勢變動에 의하여 上記 肺下野의 陰影은 移動되며 橫側面攝(Lateral Recumbent Position)影에서는 上記陰影이 右胸腔上野에까지 伸展移動됨을 지적할 수 있음으로 大腸脫腸像임을 확인할 수 있었다.

#### 橫膈膜腸症의 X線學的診斷

先天性橫膈膜脫腸症은 胸部 X線像의 單純撮影像만 갖고도 상당한 진단가치가 있으며 더욱 姿勢 변경으로 多樣像을 관찰할때는 거의 절대적인 진단가치가 있다. 또한 결정적인 절대성을 보기 위하여 胃腸造影術 및 Barium 造影腸管術 등을 附加的으로 실시하면 胸腔內에 胃腸管의 脫出像을 분명히 규명할 수 있다.

Cerilli<sup>3)</sup>에 의하면 34例의 橫膈膜脫腸症中에서 29例는

X線像으로 명백히 "Foramen of Bochdalek Hernia"로 진단할 수 있었다고 하며, 筆者의 경우는 X線單純撮影像만 갖고도 decubitus view 및 Lateral view 등을 포함한 여러가지 자세변경으로 관찰할 때는 특수촬영을 하지않아도 橫膈膜脫腸症을 용이하게 규명할 수 있었다 그러나 單純撮影像만 갖고 진단할시는 Lung Cyst, Diaphragmatic Eventuration, 및 Pyopneumothorax 등을 유의하여 감별진단을 해야할 것이다.

#### 橫膈膜의 發生 및 病理

胎生初期에 있어서 橫膈膜은 數個의 構成組織의 融合으로서 이루어진다. 즉 橫膈膜의 前方部分은 胎生初期에는 心臟과 腹腔內의 장기의 分界壁이 있고 Septum transversum은 胎生初期에는 頸部에 위치하다가 점차 下降하여 胎生 3週에서는 제12肋骨의 部位에 도달하게 된다. Mesodermal tissue가 後方에서 肥厚되어 前方部分과 합치게 된다. 이와 같이하여 橫膈膜의 前後方部分은 中央에서 융합되나 이때도 양측의 後側方은 胸腔과 腹腔이 서로 疎通된체로 남아 있어서 이 部分은 Pleuro-peritoneal canal 이라고 부른다. 이러한 胸腹膜腔은 後에가서 肋膜과 腹膜에서 발생된 二重의 膜으로서 閉鎖되어버리는데 이와같은 胸腔과 腹腔의 完全한 分離는 胎生 8週末頃에 완성되게 되며 그후는 體壁에서 筋肉이 二重의 胸腹膜 사이로 성장되어 들어가서 橫膈膜의 筋肉層을 형성하게된다. 이와같은 발생과정중 橫膈膜構成 分의 융합이 정지되거나 비정상적으로 융합되면 횡격막의 先天의畸形이 초래되고 腹腔內 臟器가 胸腔內로 탈장하게 된다. 따라서 橫膈膜의 畸形은 胎生期의 융합기 전의 障礙程度에 따라서 分類된다고 하겠다.

#### 考 按

橫膈膜內 腸脫出症은 先天性疾患으로서 이미 Avent, N. L.<sup>13)</sup>, Jewett, T. C.<sup>14)</sup>, Bishop, H. C.<sup>15)</sup> 등에 의하여 보고된바 있고 Morgagni의 그 病理에 관한記述과 또 Astley Cooper의 그 分類法에 관한 詳細한 연구 보고가 있다. 이들 보고를 종합하면 橫膈膜脫腸症의 部位의 發産頻度는 左側이 右側에 비하여 더많은 發産率을 보여준다하였고 또 Hedbrom<sup>10)</sup> (1925) 및 Gravier<sup>9)</sup>에 의하면 左側이 95%, 右側이 5%로서 左側發産率이 特 殊적임을 보고했으며, Hughes<sup>11)</sup>의 보고도 역시 28例中 左側이 23例, 右側이 5例, Laustejla & Tala도 23例中 左側이 21例, 右側이 2例, 또 Gross<sup>5)</sup>도 82例中 左側이 69例, 右側이 13例, Swan<sup>8)</sup> 역시 66例中, 左側이 55例 右側이 11例(5:1) 등등 모두 左側의 發産頻度を 強調하였으나 筆者의 경우는 5例를 관찰한데 불과하지만 左側이 3例(60%), 右側이 2例(40%)이며, 前述한 모든 보

고의 左側發生率의 絕對性과는 若干의 差異가 있다고 하겠다. 또한 年齡의 發生率에 있어서도 Sugg<sup>4)</sup>는 15세 52세, 70세 등에서 Incarcerated Bochdalek Hernia를 체험한 예를 보고하였으나 筆者의 경우는 新産兒 2명, 幼兒 1명, 13세少女 1명, 33세 主婦 1명으로서 주로 新生兒 및 小兒에서 체험하였다. 또 男女發生率에 있어서도 Carl<sup>7)</sup>은 男女가 동일하다고 보고했고, Swan<sup>8)</sup>은 3.2의 發生率, Cerilli<sup>3)</sup> 역시 35例中 男子 21명, 女子 14명으로서 3:2의 比率를 보고하였으나 筆者의 경우는 5例中 女子가 4名, 男子 1名の 發生率로서 오히려 女子의 發生率이 男子에 비해 2배나 된다는 것을 인식하게 되었다

### 結 論

先天性橫膈膜脫腸症 5例를 X線學的見地에서 究明하였으며 모두 Hernia Sac는 없었고, 특히 2例에서는 無症狀인것이 특징인것이였다. 發生部位도 左側과 右側이 3:2의 比率이며 性別에 있어서는 男과 女의 比率이 1:4이었고 모두 흥미 있는 症例이므로 보고하는 바이다.

### REFERENCES

1. Rickham, P.P. and Johnston, J.H. (1969); *Neonatal Surgery*, p.176. London: Butterworths.
2. Moore, R.L. (1929), *Arch. Surg. Child.*, 32, 159.
3. G. James Cerilli: *Foramen of Bochdalek Hernia*, *Ann. of Surg.* 159: 385—389, 1964.
4. Winfredd L. Sugg, Charls L. Roper, Brir Carlson: *Incarcerated Hernia in the adult*; *Ann. Surg.* 160:847-8 51 Nov. 1964.
5. Gross, R.E.: *The Surgery of infancy and childhood*, W.B. Saunder Co. Philadelphia, p.p,

- 428-440, 1953.
6. Moore, T.C., Batterby, J.S., Roggentcamp, M.W. and Campbell, J.A.: *Congenital postero-Lateral Diaphragmatic Hernia in the newborn*, *S.G.O.*, 104:675, 1957.
7. Carl, W. Scheer, and John, L. Linville: *Congenital Diaphragmatic Hernia through foramen of Bochdalek*, *Arch. Surg.* Vol, 91:823-828, Nov. 1965.
8. Swen, H.: *Congenital Diaphragmatic Hernia through the pleuro-peritoneal canal (Foramen of Bochdalek)*, *Rocky Mountain Med. J.* 45:480-488, 1948.
9. Gravier: *Arch. Surg.* 86, 3, 1963.
10. Hedbrom, C.A.: *Diaphragmatic Hernia. Ann. Int. Med.* 8:156, 1934.
11. Hughes: *J. Thoracic Surg.*, 17, 99, 1948.
12. Lanstela and Tala: *Ann. Chir. et Gynaec. Fenniae Supp.* 87, Vol. 48, 1959.
13. Avent, N.L.: *Roentgenologic Features of congenital Bilateral Anterior Diaphragmatic eventration*, *Am. J. Roentg.*, 88:743-750, 1962.
14. Jewett, T.C., Jr. and Thomson, N.B., Jr.: *Iatrogenic Eventration of the diaphragm in infancy*, *J. Thor. and Cardiovasc. Surg.*, 48:8 61-866, 1964.
15. Bishop, H.C., and Koop, C.E.: *Acquired Eventration of the diaphragm in infancy*, *Pediatrics*, 22:1088, 1096, 1958.