

Bochdalek 氏 孔을 통한 先天性 橫膈膜 脫腸症 一例

김 병 노*

= Abstract =

Congenital Hernia Through the Foramen of Bochdalek

—A Case Report—

Kim, B.R.* M.D.

Reported here is a 18-day old infant who had suffered from congenital left Bochdalek hernia associated with malrotation of stomach, spleen, portions of colon and small intestine.

Surgical treatment was successful.

The review of the literature was done.

I. 緒 論

先天性 橫膈膜 脫腸症은 比較的 發生頻도가 적은 疾患이다. 先天性 橫膈膜 脫腸症中에서도 Bochdalek 氏孔 脫腸症이 가장 많은 것으로서 主症狀은 24時間 以內的 脫腸症 患者에서는 甚한 青色症, 甚한 呼吸困難이 나타나며 24時間以後 脫腸症에서는 逆流, 嘔吐, 咳嗽, 貧血 등이 있다.

死亡率은 24時間 以內的 脫腸症 手術은 Gross는 11%, Carl.¹⁾ W. Sheer는 40%로 死亡率이 매우 높으며 24時間以後에 手術한 死亡率은 即 生後 2~30日 때는 11%이고 30日以後에 實施한 手術의 死亡率은 11%로 좋은 成績을 나타냈다.

Bochdalek 氏 脫腸症과 同伴한 畸形症은 Cerilli²⁾에 依하면 腸의 異常廻轉과 腸의 異常固定, Meckel³⁾氏 憩室, P.D.A. 潛在性辜丸, Preductal Coarctation, 口

脣裂 등이 있다.

手術 死亡率을 減少하는데는 早期에 施術한 적절한 外科的 手術로만 이룰수 있다.

最近 全南醫大 胸部外科 教室에서는 生後 18日부터 乳兒에 發生한 Bochdalek hernia 와 胃, 脾臟, 大腸의 一部와 小腸의 一部가 左側 胸腔內로 脫腸된 一例를 治驗하였기에 이에 대한 症例와 문헌적 考察을 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者는 正常分娩한 18日된 男兒로써 分娩當時부터 약간의 呼吸困難과 興奮性이 있었으나 심한 정도는 아니었다. 呼吸困難과 興奮性이 더욱 甚해지고, 高熱과 母乳吸乳能力缺如 때문에 毒感 또는 肺炎이란 診斷下에 個人病院에서 治療를 받던中 1973年 9月 8日 本病院 小兒科에 入院하여 急性肺炎이란 診斷下에 臨床的 觀察과 抗生劑 投與 및 對症療法으로 多少 效果를 보았으나 入院後 第7日에 造影劑 barium을 使用한 胃 및 腸管透

* 全南醫大 附屬病院 胸部外科 <指導 李 東 俊 教授>

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Medical School, Chonnam National University.



Fig. 1. 手術前 胃造影術의 Bockdalek 氏 孔 疝 見

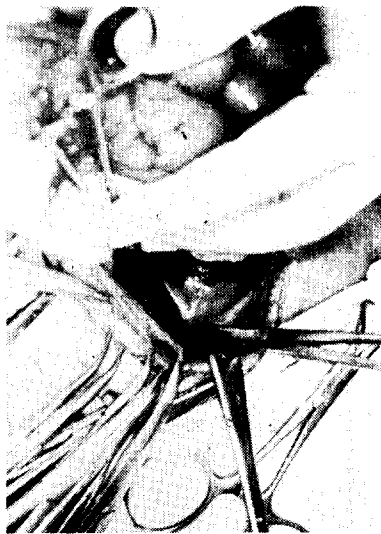


Fig. 2. 固定術前 사진



Fig. 3. 固定術後 사진

視術을 통해 先天性 橫隔膜 脫腸症으로 判明되어 胸部 外科로 轉科되었다.

理學的 所見

入院當時 中等度의 脫水症과 매우 不良한 營養狀態를 볼수 있었고 無氣力한 狀態였으며 軀幹에 皮膚浴屑과 發疹이 있었으며 結膜은 약간 貧血性이었고 頸部의 硬直은 없었다.

腹部는 단상이었고 聽診上 腸流動音은 弱했으며 左側

胸部에서 呼吸音減少 및 雜音을 들을 수 있었다.

心臟搏動音은 약간 減少되어 있었으며 心臟은 左側으로 移動되어 있었으며 口술에 약간의 青色症이 있었다.

檢査所見

血液檢査에서 Hb: 14.5gm%. Hct: 46% WBC: 17,500/mm³ RBC: 489萬/mm³

소변檢査에서는 urobilinogen 만 +이었고 나머지는 모두 正常이었다. 便檢査에서는 潛出血이 卅였으며 咽

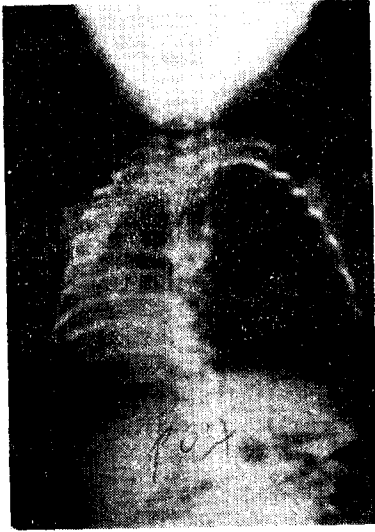


Fig. 4. 手術後 사진

喉培養에서는 staphylococcus Epidermies 로 나타났었다.

X 線所見

手術 및 結果

本 胸部外科로 轉科된 後 約 10日間의 手術을爲한 前處置 및 電解質 供給과 水液 供給을 實施한 後 手術에 應할 수 있다고 생각되어 氣管内插管 全身麻酔下에 上腹部 正中線 開腹을 實施했으며 이때 左側 橫膈膜 後側方에 約 4×2 cm의 橢圓形, Sac가 없는 缺損部를 通하여(寫眞 參照) 胃 脾臟 小腸 및 大腸의 一部가 左側의 胸腔內로 脫腸되어 있었다.

胃는 Organoaxial rotation을 한 위축됨을 形成하였으나 脫腸된 腸들을 腹腔內로 正腹한 後에 축염은 自然히 矯正되었다.

肋膜腔內에는 約 30 cc의 滲出液이 貯流되어 있었으며 肺에 對한 壓迫의 原因이었던 腸들의 單純한 腹腔內 正腹으로도 左側 肺實質의 擴張이 매우 좋았다.

橫膈膜 缺損部는 2raw of No. 1 silk interrupted Mattress Suture로 2중 봉합을 했다.

이때 胸部插管은 挿入을 하지 않았으며 術後 肋腔穿刺로써 肺擴張을 할 생각이었다.

切開한 腹部 手術瘻은 各層마다 보통 使用되는 方法으로 縫合 했는데 腹膜縫合은 No. 1-0 Chromic Catgut으로 縫合했으며 No. 4-0 Cotton Suture로 皮膚縫合을 했다.

手術直後 Nasogastric tube를 挿入하여 胃腸管의 減

壓을 試圖하고 肋骨穿刺를 腹部縫合이 끝난 直後 施術하여 空기를 約 500 cc 除去했다.

患者는 경과가 매우 良好하여 術後 第7日에 Cotton Skin Suture를 抜絲했으며 手術後 第13日에 退院하였다.

Ⅲ. 考 按

橫膈膜 脫腸症은 Ambrose Paré가 1579年 처음 報告했었고 1925年 Hedblom⁴⁾이 373例의 橫膈膜 脫腸症에 對한 文獻을 그리고 Boston의 Children's Hospital Medical Center에서 1940年 1月부터 1935年 12月까지 142名의 患者를 分類, 診斷 治療 및 結果에 對해서 報告하여 疾患을 糾明한 以來 手術死亡率이 점차 減少되고 있지만 오늘날에도 平均 28%의 높은 死亡率을 示하는 疾患으로 그중에서도 特히 Bochdalek 孔을 通하여 생기는 脫腸症이 約 90%를 占有하고 있다.

左右의 比率은 左側이 越等히 많아 Gross⁵⁾는 5:1 Cerilli는 約 5:1 Baffes.는 約 3.3:1 Riker는 4.8:1로 報告하였으나 著者가 收集한 文獻中 國內에서는 最近 8年間 報告된 左右比率은 10:1이다.

胎 生 學

橫膈膜은 胎生初期에 數個의 構成組織이 融合되어 形成되는데 처음에는 腹腔과 胸腔 사이에 橫膈膜이 없거나 하나의 腔을 이루고 있다가 胎生 7~8週에 前方에서부터 心臟의 下部로 橫行中隔이 形成되어 後方으로 成長해서 橫膈膜 中央部의 dome과 Central tendon을 形成하고 胎兒가 더 成長함에 따라 橫行中隔은 體腔의 側壁과 肋骨組織 및 그 筋肉과 함께 前側方으로 融合되고 後方으로는 dorsal mesentery의 中胚葉組織인 原始從隔洞 및 心囊과 融合하게 된다.

그 結果 前後方部도 形成되나 兩側後 方部는 장래의 胸腔과 腹腔이 서로 疎通된 채로 남아있게 되는데 이 三角形의 開放孔을 pleuroperitoneal canal or Bochdalek 氏 孔이라고 부른다.

그러나 兩側方에서부터 胸腹膜組織의 內側成長이 進行되어 이 開放孔은 閉鎖되게 되는데 初期에는 肋膜과 腹膜의 얇은 膜으로 形成되어 있다가 後에 頸部筋節에서 由來된 筋纖維組織이 두개의 膜層사이로 成長해 나와 튼튼하고 完全한 橫膈膜이 形成된다.

이러한 正常發育過程中 橫膈膜의 融合이 不完全하거나 成長이 停止될때 缺損部가 남게되며 特히 後側方에 많이 남는 缺損部를 Bochdalek 氏 孔이라 부르고 腹腔

內臟器들은 이 缺損部를 통하여 壓力이 낮은 胸腔內로 脫腸되게 되는데 胎生期에 embryonic lung bud의 壓力으로 正常發育를 抑制하면 肺의 發育不全을 招來할수 있고 胎生 第10週에 中腸이 正常廻轉을 하는데 非正常的으로 腹腔內로 早期還元 되거나 橫隔膜 閉鎖의 遲延으로 因하여 많은 先天性 橫隔膜 脫腸症이 생기고 胃腸管이 正常廻轉을 마치기 前에 胸腔內 陷入되던 正復後에 廻轉異常이 남게 된다고 한다.

臨床症狀 및 理學的 所見

症狀이 나타나는 時期는 生後 一個月 以內에 患者의 約 1/3이, 新生兒에서는 約 1/2이 나타난다고 하지만 어느年齡層에서나 볼 수 있으며 著者が 體驗한 患者는 18日이었다.

本 疾患의 症狀및所見은 胸腔內로 陷入된 臟器의 量과 縱隔洞의 移動의 程度 萎縮된 肺의 程度 橫隔膜 缺損部의 크기, 左右位置, mask 나 tent, incubator를 통해서 酸素供給의 有無 等에 따라 다르지만 一般的으로 呼吸困難, 青色症 心臟의 右側轉位가 重要하며 此外에 病變側 胸部의 呼吸音 減少, 嘔吐, 泄瀉 및 胸部의 流動音聽診을 Cerilli는 追加 列舉하였다.

著者が 治驗한 患者에서는 反復의 嘔吐, 呼吸困難, 心臟의 右側轉位 病變側 肺野의 呼吸音 減少 및 打診上濁音 發熱 腹部의 경한 단상 및 中等度の 脫水症을 볼 수 있었고 약간의 青色症도 볼 수 있었다.

Cerilli에 依한 Congenital Bochdalek hernia의 理學的 檢査, 症狀, 同伴되는 畸形等を 보면 다음과 같다

Table 1. Physical Examination in Congenital Foramen of Bochdalek Hernias

	%	No. cases
Decreased breath sounds on side of hernia	68	24
Mediastinal shift	51	18
Cyanosis	51	18
Dullness on side of hernia	28	10
Bowel sounds in chest	23	8
Tachypnea	17	6
Scaphoid abdomen	11	4
Hyperresonance on side of hernia	8	3
Dead on arrival	3	1

診 斷

病歴과 理學的所見이 重要한 진단의 하나이며 1933年

Table 2. Symptoms of Foramen of Bochdalek Hernia

	%	No. cases
Cyanosis	77	27
Respiratory distress	68	24
Vomiting	6	2
Fever	6	2
Diarrhea	3	1
Stridor	3	1
Abdominal pain	3	1
Incidental finding	3	1

Table 3. Associated anomalies in Foramen of Bochdalek Hernias

	%	No. cases
Survivors		
Malrotation of intestine	16	4
Malfixaton of intestine	8	2
Ureteral reflux	4	1
Meckel's diverticulum	4	1
Deaths with Autopsy		
Malfixation of intestine	66	6
Patent ductus arteriosus	55	5
Patent foramen ovale	44	4
Undescended testicle	44	4
Hypoplasia of one lung	33	3
Pre-ductal coarctation	22	2
Malrotation	22	2
Cleft lip	11	1
Hypoplasia of lobe of liver	11	1

Ladd³⁾는 新生兒에서 呼吸困難 및 青色症과 同伴된 嘔吐가 있으면 Bochdalek 脫腸症의 存在를 생각하라고 했으며 Carl W.²⁾ Sheer는 出生後 産科 및 小兒科의 注意깊은 觀察로써 肺壓迫症狀으로 오는 呼吸困難 青色症 心臟의 右側轉位 打診上 左側胸部의 濁音 및 腹部의 단상 등의 理學的 所見으로 早期에 發見할 수 있다고 한다.

또 單純 胸部 X-線 撮影이 絶對的 診斷價値가 있으며 Cerilli는 約 85%의 診斷이 可能하다고 報告했으며 肋膜腔內에서 腸管의 不規則한 gas 狀을 볼 수 있고 縱隔洞의 反對側 變位 病變側肺의 萎縮 및 횡격막의 去上을 볼 수 있고 側面撮影으로 部位를 더 確實히 알 수

있다.

著者が治験한 例에서는 單純胸部 X-線 撮影으로 肺炎等과 區別이 困難했으나 Barium을 使用한 胃腸管造影 및 撮影으로 先天性 橫隔膜 後側方 脫腸症과 그에 同伴된 胃 大腸 小腸 및 脾腸의 一部가 左側 胸腔內로 位置異常을 確認했다.

治 療

本 疾患의 大部分이 新生兒에서 發生하게 되는데 이는 心臟障礙를 同伴하는 경우가 많기 때문에 可能한 限 早期手術을 要하며 手術時間의 不必要한 遲延으로 致命의 結果를 招來할 수 있다.

手術은 1940년에 Ladd⁹⁾와 Gross⁶⁾가 先天性 橫隔膜 缺損의 矯正에 對한 技術과 成功의인 手術的 approach를 처음으로 報告했다.

手術切開法으로는 開腹, 開胸, 開胸腹의 3가지를 使用할 수 있으나 開腹時는 比較的 容易하게 脫腸을 矯正할 수 있으며 胃腸管의 先天性 畸形을 쉽게 發見 및 矯正할 수 있으나 肺循環器의 先天性 畸形을 發見하기 어려운 短點이 있다. 또한 脫腸矯正後 切開腹膜의 縫合이 어렵다는 短點도 있다. 開胸時에는 視野가 좋고 胸腔內肺의 發育不全 等의 矯正에는 效果的이나 脫腸의 矯正時 操作이 어려울 수 있고 腹腔內 胃腸管의 畸形을 알수 없다는 短點이 있다. 開胸腹時는 心臟 및 胃腸管의 畸形을 同時에 發見 할 수 있으나 新生兒에는 手術操作이 너무 廣範하여 負擔이 큰 短點이 있다.

이 切開法의 選擇은 脫腸部位, 患者의 狀態, 同伴된 畸形 如否에 따라 다르지만 一般的으로 開腹法을 많이 使用하고 있다. 著者는 開腹法을 使用했으며 橫隔膜 缺損部는 2 raw of No 1 silk interrupted mattress Suture로 縫合했다.

結果 및 豫後

Cerilli에 依한 Mortality을 analysis한 것으로 Table 4와 같다.

Table 4. Age Distribution of Deaths in Bochdalk Hernia

Age	Cases	Deaths	% (mortality)
Less than 24 hours	16	7	44
24 hours to 1 month	11	2	18
Over 1 month	8	1	12
total	35	10	28

症狀이 나타나는 時期는 死亡率과 密接한 關係가 있는데 Cerilli에 依하던 生後 24時間 以內에 症狀이 나타나던 死亡率이 11%였는데 이는 先天性 畸形을 同伴할때는 대개 早期에 發病하기 때문이며 特히 心臟畸形 및 肺 發育不全을 同伴하는 경우는 出生즉시 症狀이 나타나는 것이 大部分이며 死亡率이 大端히 높다.

手術死亡率은 Cerilli는 22%, Carl은 30~40%, Baffes⁶⁾는 21.3%로 報告했으나 最近 8年間 國內에 報告된 10例에서는 아직 死亡한 報告가 없다.

再發率은 대단히 낮아 Baffes⁶⁾는 15年동안 手術에서 살아난 37名中 단 1名の 再發을 報告했다.

IV. 結 論

著者는 最近 全南醫大 附屬病院 胸部外科에서 發見한 左側 橫膈膜의 Bochdalek氏 孔을 通해서 發生한 先天性 橫膈膜脫腸症과 그에 同伴한 胃 脾腸 小腸 大腸의 異常位置 1例를 治験하였기에 이에 對한 症例報告와 胎生學, 臨床症狀와 理學的 所見, 診斷, 治療와 結果에 對한 文獻的 考察을 하였다.

REFERENCES

- 1) Carl, W. Sheer, and John L. Linville: *Congenital Diaphragmatic Hernia through Foramen Bochdalek*. *Arch. Surg.*, 91:823-828.
- 2) Cerilli, G. J.: *Foramen of Bochdalk Hernia*, *Ann. Surg.*, 159:385-389, 1964.
- 3) Mecker, I. A., Jr. and W. Surg., 104:196, 1962.
- 4) Hedblom, C. A.: *Diaphragmatic Hernia. A study of three hundred and seventy-eight cases in which operation was performed* J. A. M. A. 85:974, 1925.
- 5) Gross, R. E.: *The Surgery of Infancy and Childhood*, D. P. 428-440, W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1953.
- 6) Baffes, Thomas G.: *Diaphragmatic Hernia in Pediatric Surgery*, vol. 1, Chicago, 1962, The year book publishers, Inc., p. 251.
- 7) Riker, W. L.: *Congenital Diaphragmatic Hernia*, *Arch. Surg.* 69:291-308, 1954.
- 8) Ladd, W. E.: *Congenital Diaphragmatic Hernia*, *New England J. Med.*, 233:917, 1940.
- 9) Joseph, St. Villi: *Diaphragmatic Hernia in Zi-*

mmerman, L.M., Anson, B.J., (eds): *Anatomy and Surgery of Hernia* pp. 298-299: *The William and Wilkins Co., Baltimore, 1967.*

- 10) 김수길, 이기주, 박정호: *Bochdalek* 탈장. 대한외과 학회지, 14-133, 1972.
- 11) 崔秉茂, 金振鏞, 許滿, 申玩永, 白善行: 좌측 횡격막내 장탈출증의 2예. 대한외과학회지, 8:7, 1966.
- 12) 金海泰, 趙成慶, 金龍雲, 沈英輔: 성인에 발생한

Bochdalek 허니아 대한외과학회지, 12:30, 1970.

- 13) 尹炳宅, 李正善, 姜大珠, 孫基燮: 선천성 횡격막탈장증 대한외과학회지, 14-173, 1972.
- 14) 金慶愛, 李京姬, 金善元, 金奎煥, 金玉洙, 朴憲熙, 朴容喆: 선천성 우측 횡격막 탈장증. 대한외과학회지, 14-365, 1972.
- 15) 李世淳, 徐相賢, 金光洙外: 先天性 횡격막 기형 대한외과학회잡지, 10:431-435, 1968.