

先天性 右側 橫隔膜 無發育症

—1 例 報 告—

〈지도 교수 : 이 동 준〉

김 찬 용

= Abstract =

Congenital Agenesis of Right Diaphragm —Reported of a Case—

(Directed by Prof. Dong June Lee)

Chan Yong Kim

A congenital agenesis of right diaphragm which is very rare diaphragmatic anomaly was experienced in a 7-year old male patient who was very well until receiving traffic accident on Nov. 1, 1977.

Congenital agenesis of diaphragm have been reported only 3 cases in the world, and no one have been reported in Korea.

The surgical result of this patient was succesful and the review of the literature was made.

緒 論

先天性 橫隔膜 缺損症은 지금까지 報告된 바 허다하나 一側 全橫隔膜의 先天性 無發育症에 對한 報告는 극히 少數에 불과하여 外國文獻에 3例이고 國內文獻은 아직 報告된 바 없다. 全南醫大 胸部外科에서는 右側 橫隔膜 無發育症 1例를 治驗하였기에 文獻的 考察과 함께 報告하는 바이다.

症 例

7歲의 男兒로서 交通事故로 인한 呼吸困難 및 右側 胸部 疼痛으로 入院하였으며 入院當時 意識은 비교적 깨웠

하였다. 理學的 所見은 血壓 110/60 mmHg, 脈搏 132, 體溫 37°C 이었고 右側 顔面部, 右側 胸壁 및 腹部擦過 傷과 皮下出血이 있었다. 頸部 靜脈膨脹은 없었고 胸壁은 右側이 약간 膨大되어 있어 非對稱을 이루고 청진상 呼吸音은 右側이 전반적으로 감소되었으며 心雜音은 없었다. 腹部壓痛이나 肝, 脾臟肥大도 볼 수 없었다. 病的 神經反射도 볼 수 없었다. 入院當時 檢査所見은 다음과 같다. 赤血球 $440 \times 10^4 / \text{mm}^3$, 白血球 $28,200 / \text{mm}^3$, 血色素 12.8g/dl, Hct 33%, Seg. Neutro 62%, Lymphocyte 36%, Monocyte 2%, BT (Duke) 2'Msec, CT 5'Msec 이었다. 尿檢査는 正常範圍內였다. 胸部 X-ray 上 肋骨骨折은 없었으나 肋膜滲出液으로 생각되는 Radiopaque density 가 右側肺 下方에 보여 (Fig 1) 胸部穿刺術을 施行하였으나 肋膜滲出液은 나오지 않았다. 患者의 Vital Sign 이 비교적 安定하였고 呼吸困難도 輕하였으므로 觀察하던 중 재차 胸部單純攝影을 施行하였던 바 右側肺 下方의 肋膜滲出이 增加하여 다시

전남대학교 의과대학 흉부의과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hospital.

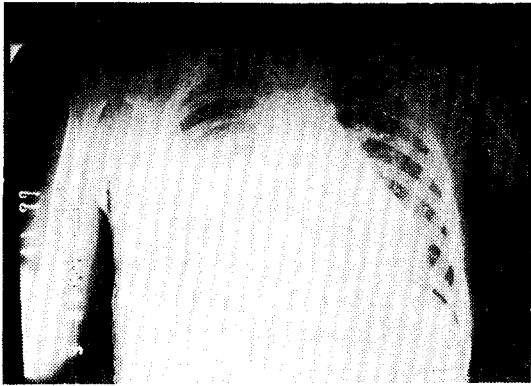


Fig. 1. Pre OP chest P-A; Pleural effusion in right lung base is more increased and heart is displaced to left side on 2nd admission day.

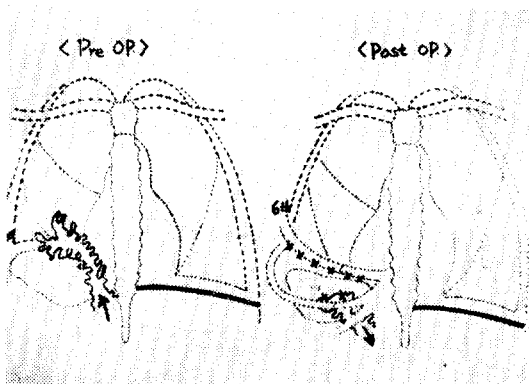


Fig. 2. Lt: Pre OP findings:

- 1) Abscense of rt. diaphragm
- 2) A part of great omental prolapse
- 3) Thick fibrous band attached between rt. lower lobe and rt. lower lateral endothorax.

Rt: OP procedure:

- 1) Anterolateral margin of the rt. lower lobe was closed to rt. lower anterolateral endothorax along the 6th rib.
- 2) Small part of omentum was fixed at the 7th rib level endothorax.

胸部穿刺術을 施行하였으나 역시 肋膜滲出은 나오지 않았다. 이 때 患者의 呼吸은 점차 困難해졌으나 嘔吐, 惡心, 發熱 등은 없었다.

入院 第2日에 應急試驗開胸術을 施行하였다. 手術은 第6肋間을 통한 anterolateral thoracotomy를 實施하였으므로 手術所見은 다음과 같았다(Fig. 1, 2, 挿入).

① 肋膜滲出 또는 血胸은 전혀 볼 수 없었고 ② 右側

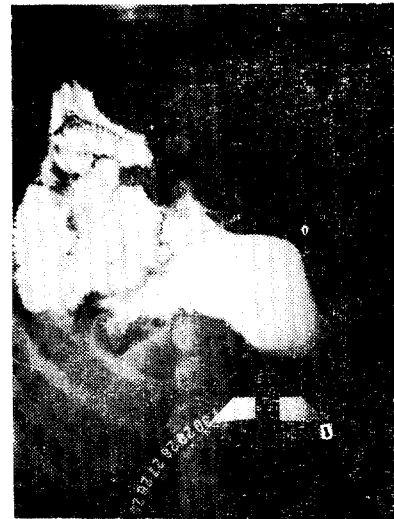


Fig. 3. Post OP upper G-I; Small bowel is displaced to rt. side



Fig. 4. Post OP colon study; Ascending colon and hepatic flexure is displaced to upward

全橫膈膜이 缺損되어 肺와 肝이 서로 맞닿아 있었으며 ③ great omentum의 一部分이 肝左葉과 右側心膜 사이의 空間을 通하여 胸腔內로 脫出되어 있었다. ④ 全體의 으로 右側肺는 陷沒된 狀態였으나 ⑤ 右側肺下葉의 下邊部와 右胸壁內膜 사이에 橫膈膜의 殘存으로 생각되는 단단한 纖維性 띠(band)가 서로 附着되어 肺의 虛脫을 막아 주고 있었다. ⑥ 肝은 Ligamentum falciform, Triangular Ligament, Hepatorenal Ligament 등과 함께 纖維性組織이 肝周圍部를 胸壁과 빈들

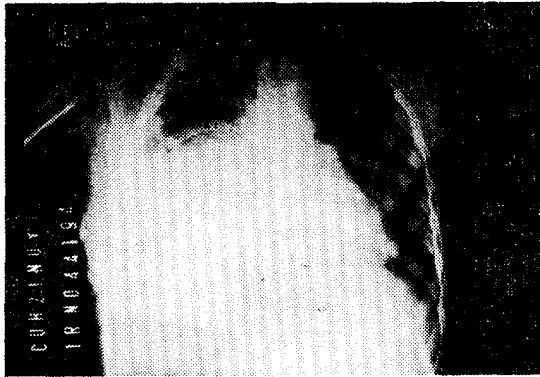


Fig. 5. Post OP chest P-A; Rt. lung is more expensable as compare with pre OP chest P-A.

없이 배우고 있어 腹腔內臟器가 胸腔內로 脫出되는 것을 막아 주고 있었으나 肝左葉과 心膜 사이에는 開口部가 있어 一部 Omentum의 脫出을 허용하였다. ⑦ 기타 心膜, 橫膈膜神經, 大靜脈 등의 異狀은 볼 수 없었다 (Fig. 2).

手術方法은 ① 胸腔內로 脫出된 Omentum을 腹腔內로 原狀復歸시키고 再次 脫出을 막기 위하여 Omentum의 一部를 ligamentum falciforme와 胸壁內膜 第7肋間下方에 固定시켰으며 ② 肺虛脫을 防止하고 腹腔內臟器의 脫出을 막기 위하여 右側肺下葉의 下前方部 및 側方部의 下邊을 第6肋骨의 走行에 따라 胸內膜에 interrupted Silk Suture를 施行하였고 中葉의 右下邊은 心膜右下方에 固定시켰다. ③ 肺擴張을 돕고 肋膜滲出液을 除去키 위하여 두개의 胸廓排膿管을 挿入하였다.

手術後 患者의 全身狀態는 良好하였으며 呼吸困難도 없었다. 手術後 2週에 胃腸管透視, 大腸透視 및 肝走査를 施行하였다 (Fig. 3, 4, 5 挿入).

患者는 手術後 第21日에 만족한 狀態로 退院하였다.

考 案

橫膈膜은 弓形의 筋肉 및 腱組織으로서 後方으로는 第1, 2, 3, 腰椎, 前方으로는 胸骨下方, 側方으로는 軟骨 arch에 附着되어 있다. 이 橫膈膜은 腹腔과 胸壁을 서로 境界지으며 解剖學的孔에 依해서 正常的인 器管이 通過하고 있다. 即 後方 第12胸椎 位置에서는 大動脈孔이 있어 大動脈, 胸管 및 奇靜脈이 지나고 그 左側 第10胸椎 位置에 食道孔이 있어 食道와 迷走神經이 지나나. 또한 第10胸椎 位置의 食道孔 右側에 大靜脈孔이 있

어 下靜脈 및 橫膈膜神經의 分枝가 通過하고 있다. 橫膈膜을 供給하는 動脈은 바로 大動脈에서 起始하며 乳動脈의 末斷分枝에서도 供給받기도 한다¹⁾.

橫膈膜의 發育過程은 매우 복잡하여 아직도 잘 모르고 있으나 Bosmić M. 등에 依하면 橫膈膜脫離의 發生起轉은 ① 移動의 失敗 (failure of migration) ② 結合失敗 (failure of fusion) ③ 前驅物質의 發育障害 (failure of development of precursor elements)라 할 수 있다. 即 Septum transversum과 esophageal element에 依한 移動의 失敗한다면 食道裂孔, Septum transversum과 pleuroperitoneal element 사이의 結合失敗 또는 結合遲延時엔 posterolateral 또는 Substernal anomaly가 나타나고 橫膈膜神經損傷이나 發育不全이 있다면 橫膈膜性內臟轉位를 招來하게 된다고 한다²⁾. 이것으로 보아 一側 橫膈膜의 無發育症도 上記原因中 하나 또는 그 이상의 複合的인 要素가 있을 것으로 生覺된다. 一側 橫膈膜의 無發育症을 報告한 學者는 Firsov V. D.³⁾, Müller V.⁴⁾, Rzepecki W.⁵⁾ 등이 있으나 國內에서는 아직 報告된 文獻이 없다.

橫膈膜의 畸形은 크게 先天性 橫膈膜 허니아, 橫膈膜部分缺損, 橫膈膜性 內臟轉位, 外部衝擊에 依한 橫膈膜破裂 등을 들 수 있는데 Franklin J. Harberg⁶⁾는 橫膈膜의 先天性畸形 35例에 對해 조사한 바 임상증상이 出生後 24時間內에 發生하게 되면 매우 높은 死亡率을 보이나 全體의 死亡率은 약 43% 程度라고 報告하였다. 橫膈膜畸形으로 橫膈膜二分症을 들 수 있다. 이는 Drake⁷⁾가 最初로 報告한 이래 現在까지 단지 10例만이 증명되었다. 이는 兩橫膈膜이 胸腔을 두 개의 成分으로 分離시켜 肺感染, 呼吸障害 등을 일으키나 發育不全된 肺와 함께 兩橫膈膜을 切除하면 임상증상은 消失된다⁸⁾. 이러한 畸形은 대개 右側에 많으며 진단으로는 胸部單純撮影 또는 lateral film으로 證明되나 手術에 依해서만 確實히 알 수 있다. 橫膈膜畸形中 또 하나는 pentalogy of deficiency를 들 수 있다. 이의 原因도 자세히 모르나 Barrow,¹¹⁾ 등은 쥐에게 Lathyrogen, Beta amino propionitrile (BAPN)을 투여하면 妊娠 第13~15日 사이에 心脫出症, 胃壁破裂 등을 보인다고 報告하였다. 橫膈膜의 posterolateral defect는 1:5 程度로 左側에 많으며¹²⁾ 右側缺損은 肝에 기려 不分明할 때도 있다. Fox RR. 등은 실험적으로 쥐에서 遺傳的으로 橫膈膜缺損症을 觀察하였다고 報告하였다¹³⁾. 橫膈膜破裂은 대개의 경우 體外에서 甚한 衝擊을 받았을 때 나타나지만 때로는 橫膈膜下膿瘍과 같은 炎症性變化로도 올 수 있다고 한다¹⁴⁾. 이는 一般적으로 左側에 많으며 임상증상도 破裂된 樣相 및 程度, 腹腔內臟器의 胸

腔內 허니아 程度에 따라 多樣하다. 이의 合併症으로서 腸出血, 腸閉塞症이 올 수 있으며 경우에 따라 急速한 心臟 및 呼吸機能低下로 生命이 危險하게 될 수 있다. 本症에서와 같이 左右側 橫隔膜 無發育症이 있다면 肝 및 기타 腹腔內 臟器의 脫出로 인한 症狀이 生後即時 發生하였을 것 같으나 肝주위 組織의 堅固한 附着으로 腹腔內 臟器의 脫出을 막아 주었기 때문에 지금까지 아무런 症狀없이 正常的인 成長發育이 可能하였으며 더우기 橫隔膜의 殘存으로 生覺되는 두꺼운 靱帶가 右側肺下葉과 胸腔內膜 사이를 連結, 右側肺의 虛脫을 막아 주어 呼吸機能低下도 없었던 것으로 생각된다. 右側肺下葉 및 中葉의 固定術은 구태어 必要하지는 않았으나 次後 腹腔內臟器의 脫出을 豫防할 目的이었다.

橫隔膜 缺損은 작은 경우 8字形 또는 Horizontal mattress techique 로 縫合해 주거나¹⁵⁾ 주변조직, 心膜, 腹部筋 等 autogeneous patch, 또는 plastic 製를 使用하여 再建시켜 주는 方法 등이 있다^{16) 17) 18)}.

本患者의 術後 胃腸管透視上 小腸의 一部가 右側으로 밀려 있었고 (Fig. 3), 大腸透視에서 上行結腸 및 Hepatic flexure 가 上部로 移動되어 있는 것을 볼 수 있다. 이는 Omentum 의 一部를 胸腔內膜에 固定하였기 때문으로 보인다 (Fig. 4). 肝走査上 肝의 位置는 약간 上部로 移動되었으며 非正常的으로 弓形을 보이나 肝機能의 異常은 볼 수 없었다. 大便檢査에서 潛伏血도 없었으며 術後 惡心, 嘔吐, 消化障礙도 없었다.

結 論

全南醫大 胸部外科學 教室에서 1977年 11月 1日 交通事故로 入院한 7歲의 男兒에서 世界的으로 稀貴한 先天性 右側 橫隔膜 無發育症 一例을 驗察하였기에 文獻의 考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. J. Englebert Dunphy, et al: *Current Surgical Diagnosis and Treatment*, 431-7, 1977
2. Bosnic M., et al: *Disorder of the respiratory function in congenital anomalies of the thorax, lung and diaphragm*, *Acta Chir Jugosl*, 22 : 131-6, 1975
3. Fir Sov VD, et al: *Aplasia of the right side of the diaphragm*, *Vestn Khir*, 118(5) : 139-41, May 1977
4. Muller V.: *Congenital aplasia of the diaphragm*, *Chirurg* 48(2) : 65-9, Feb. 1977

5. Rzepecki W.: *Agenesis of the left diaphragm*, *Pneumonol Pol.*, 44(5) : 485-90, May 1976
6. Franklin J. Harberg, MD: *Congenital anomalies of the diaphragm. Personal experience with thirty-five consecutive cases*. *Am. J. Surg.*, 132 : 747-8, Dec. 1976
7. Drake EH., Lynch JP.: *Eronchiectasis associated with anomaly of the right pulmonary vein and right diaphragm*. *Am. Heart J.*, 83 : 518, 1972
8. Wille, L., et al: *Accessory diaphragm, Reported of 6 cases and a review of the literature*. *Pediatr. Radiol.* 4(1) : 14-20, 24, Nov. 1975
9. Wille L., et al: *Duplication of the diaphragm—An easily diagnosable abnormality*. *Monatsschr Kinderheilkd* 123(5) : 480-1, May 1975
10. Gwinn TL., et al: *Right upper and middle lobar agenesis with accessory diaphragm*. *Am. J. Dis. Child* 128(8) : 367-8 Sep. 1974
11. Barrow MV., Willis LS.: *Ectopia cordis (ectocardia) and gastroschisis induced in rats by maternal administration of the Lathyrogen, beta aminopropionitrile (BAPN)*. *Am. Heart J.* 83 : 518, 1972
12. Blank E., et al: *Congenital posterolateral defect in the right side of the diaphragm*. *Pediatr.* 57(5) : 807-10, May 1976
13. Fox. RR., et al: *Hereditary diaphragmatic hernia in the rabbit*. *J. Hered.* 64 : 333-6, Nov.-Dec. 1973
14. Schwartz, et al: *Principle of surgery*. 1042-3, 1975
15. Strug B., et al: *Traumatic diaphragmatic hernia*. *Ann-Thorac. surg.* 17 : 444-9, May 1974
16. Brandesky G.: *Experimental investigation of muscle transplants in correction of congenital diaphragmatic defects*. *Wienklin wochenschr.* 88 suppl 50 : 1-9, 1976
17. Kopytoy I.F.: *Experimental plastic closure of myocardial defects with a combined diaphragmatic-pericardial flap on a pedicle*. *Anesteziol* (2) : 9-12, Mar-Apr. 1976
18. Rosenkrantz J.G., and Cotton. E.K.: *Replacement of left diaphragm by a pedicle abdominal muscular flap*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48 : 912, 1964