

식도중복증의 1례

홍기우* · 이선희* · 김세화* · 이흥균*

= Abstract =

Duplication of the Esophagus

— Report of A Case —

Ki Woo Hong*, M.D., Sun Hee Lee*, M.D., Se Wha Kim*, M.D., Hong Kyun Lee*, M.D.

Duplication of the alimentary tract, especially of the esophagus, have been regarded as rare congenital anomalies. However, they are being reported with increasing frequency in the literature. In the past they have been described by a variety of names, such as: "enteric cysts", "intestinal cysts", "giant diverticula", "mediastinal cysts of foregut origin", "enterogenous cysts" and other descriptive terms.

Most authorities now agree that these anomalies are best described by the term "duplications of the alimentary tract". The duplications (of the alimentary tract) are spherical or tubular structures which possess a well developed smooth muscle layer and are lined with a mucous membrane from any part of the alimentary tract. They may occur at any place in the digestive tube from the tongue to the rectum and usually are intimately attached to some portion of the alimentary tube.

We have experienced a duplication of the esophagus in 14 years old middle schoolboy. He complained dysphagia, eructation and substernal pain associated with intermittent high fever and chilliness, increasing in severity for recent three weeks. Routine chest X-ray film revealed no remarkable abnormal finding but esophagogram revealed marked narrowing of the esophagus throughout with a large blind pouch in lower half with fistulous communication at mid portion of the esophagus.

On thoracotomy, a large infected blind pouch communicating with the lumen of normal esophagus proximally, was extended from the level of 5th to 10th thoracic spine. The duplicated segment of the esophagus has a common muscular wall and proximal communication with the adjacent esophagus. The infected, duplicated esophagus was segmentally resected, and esophagostomy with pyloroplasty was done by displacing the stomach into the right thoracic cavity through midline laparotomy. His postoperative course was uneventful and discharged without complication.

서 론

식도중복증은 대단히 드문 선천성 질환으로써 태생

* 가톨릭의대 흉부외과

* Department of Thoracic Surgery, Catholic Medical College, Seoul, Korea

기의 장관의 발생과정 초기에 공포형성(vacuolization)이 불완전하게 이루어져서 식도의 공포들 중에서 몇 개가 용합되지 않고 분리되어, 낭종 또는 관상구조로 식도에 붙어서 남아있음으로서 생긴다고 한다. 본래 중복증(duplication)이란 장관의 어느 부위에서나 발생할 수 있다. 1617년 Blasius가 처음으로 장중복증(intestinal duplication)을 시사한 이래, 과거에는 이것들의 위치,

모양, 크기에 따라서 enteric cyst, intestinal cyst, gastric cyst, giant diverticula, enterogenous cyst 등 많은 명칭으로 불리워졌지만 Ladd(1937), Bremer(1944), Gross(1950) 등에 의해 비로소 duplication이란 일치된 용어를 사용하게 되었고 드물게 보고되고 있다.

저자들은 최근 가톨릭의대 부속 성모병원 흉부외과에서 흉부식도에 발생한 식도 중복증 1례를 치험하였기 보고한다.

증 례

환자는 14세된 남자 중학생으로 연하곤란, 구토증 및 흉골동통과 간헐적인 고열과 오한감을 주소로 입원하였다.

환자는 생후 네살때부터 잦은 연하곤란과 식후 구토증으로 인해 음식을 잘 섭취하지 못한 과거력을 갖고 있으며 그동안 한번도 병원을 찾지 아니하였고 입원 약 3주일전부터는 갑자기 심한 고열을 동반하는 오심, 구토가 발생하면서부터 전혀 먹지를 못했고 간헐적으로 흉골동통을 수반하였으며, 입원 약 1주일전부터 상기 증상이 악화되면서 소량의 피고름을 자주 토해내자 부모와 함께 본원에 내원하게 되었다. 가족력상에는 특기할만한 사항은 없었다. 입원 당시 이학적 소견으로는 영양 및 신체발달은 불량하였고, 체온 37°C, 혈압 100/70mmHg, 맥박 60/Min, 체중 28kg이었다. 흉부 및 복부소견은 정상이었다. 검사소견은 간기능검사에서 A.G. ratio 3.0/3.3인것 외에는 정상범위였다. 심전도 소견과 단순흉부 X-선 사진소견은 정상이었으나 식도 조영사진에서 식도 내강은 전반적으로 협소하였고 대동맥궁 높이에서 직경 약 1.0cm의 누공으로 연결된 한개의 맹단(blind pouch)이 횡격막 상부의 높이에서 끝나는 것을 볼 수 있었고 이 중복된 식도의 내면 점막은 심한 염증성 변화를 보였다(Fig.1).

환자는 흉부식도 중복증이라는 진단하에 우측 제6늑간을 통해 개흉하였다. 수술소견은 제5에서 제10흉추 부위에 해당되는 중, 하부식도의 근층은 종격동 늑막과 염증성 유착이 심했고 하부식도로 갈수록 외벽은 비후되고 더욱 확장되었다. 중복된 식도는 동일한 식도 근층에 의해 싸여있어 육안적으로 구별할 수가 없었으며, 촉진상 식도 근층은 염증성 비후로 인해 경고하였다. 중복된 식도의 점막을 원래의 식도점막에서 분리코저 시도하였으나 염증이 심하고 얇은 점막이 쉽게 손상되어 불가능 하였으므로, 제5흉추부위 이하의 식도를 절제하고, 정중선 개복하여 위장의 분문부를 포함한 대만



Fig. 1. The preoperative esophagogram reveals a large blind pouch in lower half and fistulous communication at mid portion of the esophagus. The blind pouch shows serrated and spiculated contour suggesting inflammation with small ulceration.

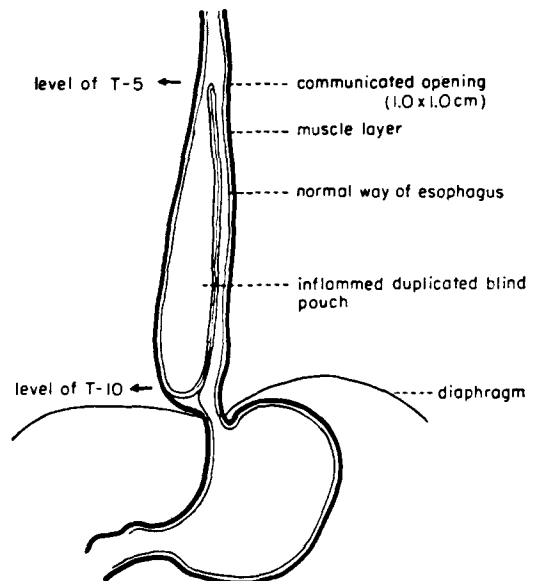


Fig. 2. Sketch illustrating the location and shape of esophageal duplication. It has a common muscular wall and proximal communication with the adjacent esophagus.

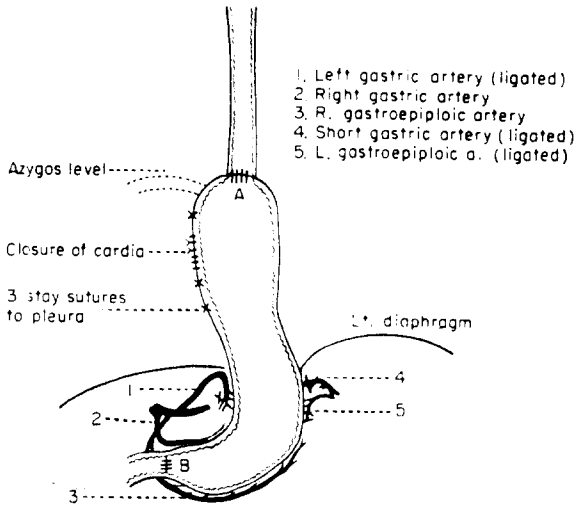


Fig. 3. Sketch of schematic illustration showing the right intrathoracic esophagogastrostomy and pyloroplasty (Heinecke-Mikulicz).

과 소만부위를 유리, 가동한 후 횡격막의 식도열공을 확장, 개대하고 이곳을 통해서 위장을 우측 흉강내로 거상, 전위시킨 다음 환부식도를 절제하고 위기저부에서 식도-위문합술을 시행하였고 동시에 유문부 성형술을 시행하였다. 문합부위는 후방으로는 제5흉추부위, 전측방으로는 기정맥 상부에 해당된다(Fig.3).

육안적으로 절제된 환부식도의 근층벽은 매우 비후되어 경고하였고 식도근층내에는 크고 염증이 심한 맹단



Fig. 4. Low-power photomicrograph shows congestion, acute and chronic inflammation with focal necrosis of the wall and desquamated mucosa of the duplicated esophagus.

과 위축된 정상 식도 내강이 함께 매몰되어 동일한 식도 근층으로 싸여있었다. 특히 중복된 식도의 맹단은 염증이 심해서 괴사된 조직과 농을 함유하고 있었고 정상쪽의 위축된 식도 내강과 밀접하게 유착되어 있었고 근위부에서 1.0×1.0cm 크기의 누공으로 개통되어 있었다(Fig.2).

현미경적 소견을 보면 전반적으로 염증성 변화를 보였고 특히 맹단쪽이 더욱 심하여 점막은 파괴, 탈락되었고 근층벽에는 국소적으로 괴사를 보였다(Fig.4).

환자의 수술후 경과는 순조로웠고 수술후 2주일만에 완치, 퇴원하였다(Fig.5).

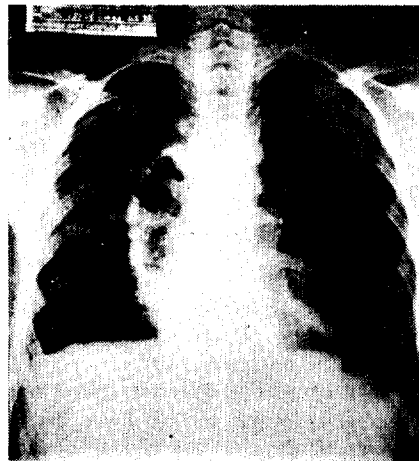


Fig. 5. The postoperative esophagogram & chest film reveals satisfactory passage of barium without leakage or retention.

고 찰

장중복중이란 드문 선천성 질환이며 그중 식도 중복중은 더욱 드물다 하겠다. 1617년 Blasius가 부검상 double stomach를 발견하여 최초로 장중복중을 시사한 이래 과거에는 이것들의 위치, 모양, 크기에 따라 entereric cyst, intestinal cyst, gastric cyst, giant diverticula, inclusion cyst, enterogenous cyst 등 많은 명칭으로 혼용되어 오다가 Ladd(1937), Bremer(1944), Gross(1950) 등에 의해 비로소 duplication이란 일치된 용어를 쓰게 되었다. 즉 duplication이란 구형 또는 관상구조로서 장관에 인접하여 발생하며 이것들은 점막과 잘 발달된 평활근층으로 구성되고 혀(舌)에서 직장에 이르기까지 소화 장관의 어느 부위에서나 발생할 수 있다고 한다.

발생 원인은 Lewis와 Thyng(1907)의 diverticular theory, Hudson(1935)의 장관의 이상회전설등 그외에 여러 학설이 있으나 많은 학자들은 Bremer(1944)의 학설에 동의하고 있다. 즉 장관의 발생초기인 태생기 제6주에서 제8주에는 장관이 가장 빨리 자라는 시기이며 이때는 장관의 내강안에는 상피세포들로 충만되어 소위 "solid stage"를 형성하게 되고 충만된 상피세포들은 분비물을 내어 intercellular space에 공포(vacuole)들을 형성하고 이 공포들은 서로 융합하여 하나의 정상적인

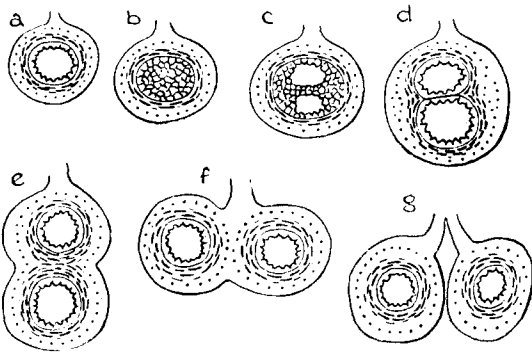


Fig. 6. Diagram of the development of duplication: (a) early stage; (b) solid stage; (c) two vacuoles in the cell mass; (d) two epithelial lumens, with conjoined basement membranes; (e) conjoined circular muscle layer between the lumens; (f) the same in horizontal position, leading to (g) free duplicate tubes, each with a complete intestinal wall and a separate mesentery. (Bremer, J.L., Arch. Path., 38: 132, 1944)

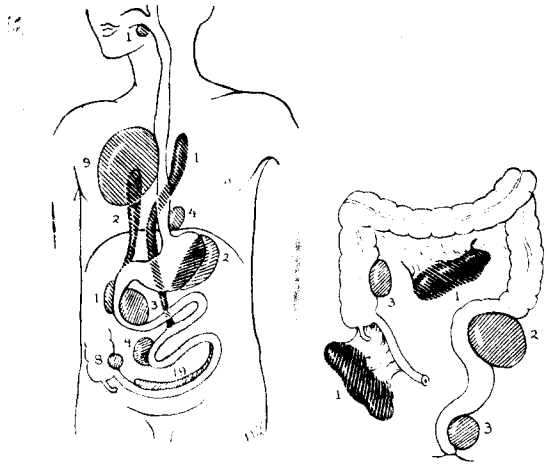


Fig. 7. Sketch showing distribution of duplications of the alimentary tract from a total of 68 lesions (in 67 patients). The figure beside each lesion indicates the number of malformations found in the area. (Gross: Surgery of Infancy and Childhood, 2d Ed.)

내강을 만들게 되는데 만약 이러한 공포형성(Vacuolization)이 불완전하게 이루어져서 공포들중에서 몇 개가 융합되지 않고 남아 있는 경우에는 점막과 평활근층을 지닌 낭종 또는 관상구조로서 인접된 장관에 붙어 남아 있어서 생긴다고 하였다(Fig.6). 대개는 식도와 개통되어 있지 않고 낭종으로 존재하지만 때로는 본에에서와 같이 누공으로 연결되기도 하며 어느 경우이나 공통적으로 식도의 정상근층에 의해 싸여있다. 때로 점막이 부분적으로 위점막을 갖고 있어서 낭종내의 분비물이 산성일 때도 있다. Gross(1950) 등은 장중복중 67례 중 회맹부에 발생한 것이 29례로 가장 많았고 그다음이 식도의 13례였고 특히 십이지장과 공장에서 생겨 흉강내로 전위한 경우가 각각 2례와 1례씩 있었다고 보고한 바 있으며(Fig.7), Bockus(1966)는 소장, 식도, 결장, 위장등의 순으로 호발한다고 하였다.

Ware와 Conrad는 1953년까지 문헌상 보고된 79례와 그들이 경험한 2례를 합쳐 총 81례의 흉강내에 발생한 장중복중을 보고하였고 이어 1966년 Bockus는 12례를 더 추가하여 총 93례의 흉부 장중복중을 보고하면서 이중 2/3의 예에서 우측 흉강내에 존재했고, 10%의 예에서 식도 내강과 연결되어 있고, 약 반수 이상에서 위점막을 갖고 있었다고 하였으며, 그러나 duplication의 점막은 인접된 장관이 점막과 반드시 일치하지는 않는다고 하였다. 즉 Nissan(1960)은 이소성으로 위장조직을 갖고있는 2례를 보고한 바도 있다.

발생연령은 대체로 영아기나 유아기때 발견되고 성별

및 종족간에는 차가 없다고 한다. Conrad(1953)는 문헌상 흉강내에 발생한 장중복증 81례중 35례가 乳兒期에서 발견되었다고 했으며 Basu(1960) 등은 28례중 42%에서 생후 1개월 이내에 진단이 가능했고 특히 복부 장중복증인 경우는 남자에서 더욱 많았다고 하였다. 성인에서는 흉부보다 위장중복증이 더욱 많다고 하였다. (Bockus, 1966).

증상은 크기에 따라 다르겠으나 식도 중복증이 큰 경우는 연하곤란, 상복부 동통 및 체중감소가 흔하고 폐실질의 압박증상으로 인한 만성기침, 호흡곤란 및 반복되는 폐염 증상이 있겠다(Gross, 1952; Conrad, 1953; Caffey, 1967). 임상에서는 빈번히 폐염을 앓는 아이의 흉부 X-선 사진에서 종격동에 우측 폐야로 돌출된 둥근 종유를 발견함으로써 우연히 알게되는 때도 많다고 한다.

감별진단으로는 종격동에서 발생할 수 있는 기관지낭종, 임파종, 류피종, 후방종격동의 신경섬유종등과의 감별이 중요하며 식도조영 및 기관지조영술등으로 가능하다.

합병증으로는 점막의 궤양, 출혈 또는 천공등이 드물게 올 수 있으며 이는 점막층에 있는 위점막에서 분비되는 위산에 의한 것이다. 또한 주위조직과 유착되어 동통을 초래하기도 하고 만성으로 진행되면 폐실질안으로 천공되어 기관지와외 누공을 형성하여 계속적이고 심한 기침 및 각혈을 가져오기도 한다(Conrad, 1953; Bockus, 1966). 이 질환에 의한 식도의 이차적 폐색은 극히 희소하나 Gross(1952)와 Conrad(1954)는 식도조영사진에서 압박에 의해 식도가 한쪽으로 밀려있는 것을 볼 수도 있다고 하였다.

치료는 과거에는 marsupialization 이나 sclerosing agent 에 의한 점막의 파괴등을 시행했으나 현재는 합병증의 병발을 막기 위해 절제하는 것을 원칙으로 한다 Gross(1952)와 Bockus(1966) 등은 duplication 은 인접된 정상 장관의 근층벽과 동일한 근육층으로 싸여있고 해부학적으로 같은 혈류를 받게되므로 특별한 경우를 제외하고는 duplication 만 따로 절제함은 위험하고 불가능하므로 segmental resection 함이 좋다고 하였다. 길이가 짧으면서 장중첩의 원인이 되거나 장폐쇄를 일으켰을 때나, 또는 정상장관과 분리되어 있을 때는 절제하는 것이 가장 좋은 치료 방법이며 길이가 길면서 근위부에만 연결이 있을 때는 원위부에 또 하나의 장내강과의 연결을 만들어 주기도 하나, 이때는 장출혈의 원인이 될 수 있는 위점막을 제거하지 못하는 단점이 있다.

장중복증이 있는 경우 흔히 다른 선천성 기형을 동반하게 되는데 Fallon, Gordon 과 Lendrum(1954) 등과 Beardmore(1958)는 척추 기형이 가장 많다고 했고 Conrad(1953)는 흉강내에 발생한 장중복증 81례중 25례에서 hemivertebra, spina bifida, scoliosis 를 14례는 소화성 궤양을 동반했다고 하였다. 최근 Caffey(1972)는 생후 8개월된 남아에서 다발성으로 hemivertebra 를 동반한 식도 중복증 1례를 보고하였고 Reed 와 Sobonya(1974) 등은 식도 중복증 9례중 6례에서 척추 기형을 동반했다고 보고하였다.

일반적으로 장중복증인 경우 해부학적으로 몇개의 특징을 갖고 있다. 첫째 대개 duplication 은 장관의 장관막연에 위치하면서 정상 장관과 같은 혈류를 받기 때문에 정상 장관에 분포하는 혈관을 손상하지 않고는 duplication 을 절제할 수 없으며 둘째로 두 장관의 근층벽을 동일한 근육층으로 구성되어 있기 때문에 정상 장벽을 손상시키지 않고는 duplication 을 박리할 수 없으며 셋째 부분적으로 장벽에 위점막을 갖고 있기 때문에 산을 분비한다는 것 등이다.

본례는 duplication 의 근위부에 정상 식도 내강과 연결이 있었고 식도 내용물의 저류로 감염과 염증등이 발생하였던 식도 중복증에서 위장을 우측 흉강내로 거상, 전위시켜서 식도—위문합술을 시행한 흥미로운 1례이다

결 론

가톨릭의대 부속 성모병원 흉부의과에서 최근 14세된 남아에서 우측 흉강내에 발생한 식도 중복증 1례를 치험하였기 문헌적 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- Basu, R., Forshall, I., & Rickham, P. P.: *Duplication of the alimentary tract. Brit. J. Surg.*, 47:477, 1960.
- Beardmore, H. E., & Wiglesworth, F. W.: *Vertebral anomalies and alimentary duplications: clinical and embriological aspects. Pediat. Clin. North America.*, 457-474, 1958.
- Blasius, G.: *Cited by Buckstein.*
- Bockus, H. L.: *Gastroenterology. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1966, p. 914-919.*
- Bremer, J. L.: *Description of a 4mm. embryo. Am. J. Anat.*, 5:459-479, 1906.
- Bremer, J. L.: *Diverticula and duplications of the*

- intestinal tract. Arch. Path.*, 38:132, 1944.
- Caffey, J.: *Pediatric X-Ray Diagnosis*, 6th. ed. Chicago, Year Book Medical Publishers Inc., 1972, Vol. 1, p. 594-595.
- Fallon, M., Gordon, A.R.G., & Lendrum, A.C.: *Mediastinal cysts of foregut origin associated with vertebral anomalies. Brit. J. Surg.*, 41:520, 1954.
- Gross, R.E.: *The Surgery of Infancy and Childhood*. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1953, p. 132-143 and 221-245.
- Gross, R.E., Holcomb, C.W., Jr., & Farber, S.: *Duplications of the alimentary tract. Pediatrics*, 9:449, 1952.
- Gross, R.E., Neuhauser, B.D., & Longino, L.A.: *Thoracic diverticula which originates from the intestine. Ann. Surg.*, 131:363, 1950.
- Hudson, H.W., Jr.: *Giant diverticula or reduplications of the intestinal tract. New England J. Med.*, 213:1123-1131, 1935.
- Jewett, T.C., Jr.: *Duplication of the entire small intestine with massive melena. Ann. Surg.*, 147: 239, 1958.
- Ladd, W.E.: *Duplications of the alimentary tract. South. M.J.*, 30:363-371, 1937.
- Ladd, W.E., & Scott, H.W., Jr.: *Esophageal duplications or mediastinal cysts of enteric origin. Surgery*, 16:815-835, 1944.
- Ladd, W.E., & Gross, R.E.: *Surgical treatment of duplications of the alimentary tract. Surg., Gynec. & Obst.*, 70:295-307, 1940.
- Ladd, W.E.: *Congenital anomalies of the esophagus. Pediatrics*, 6:9-10, 1950.
- Lewis, F.T., & Thyng, F.W.: *The regular occurrence of intestinal diverticula in the embryos of the pig, rabbit and man. Am. J. Anat.*, 7:505-519, 1907.
- Nissan, S.: *Duplications of the stomach. Am. J. Surg.*, 100:59, 1960.
- Nolan, J.J., and Lee, J.G.: *Duplications of the alimentary tract in adults: report of three cases. Ann. Surg.*, 137:342, 1953.
- Reed, J.C., and Major Richard E. Sobonya: *Morphologic analysis of foregut cysts in the thorax. The American J. of Roent.*, 120:851-860, 1974.
- Shackelford, R.T.: *Diagnosis of Surgical Disease*. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1968, p. 1093-1100
- Ware, G.W., and Conrad, H.A.: *Thoracic duplications of the alimentary tract. Am. J. Surg.*, 86: 264, 1953.