

선천성 식도폐쇄 및 기관식도루

— 1 예 보고 —

김종진* · 고재웅* · 임진수* · 최형호* · 장정수*

— Abstract —

Congenital Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula — Report of One Case —

Chong Jin Kim, M.D.*, Jea Woong Go, M.D.*, Jin Soo Lim, M.D.*,
Hyeng Ho Choi, M.D.*, Jeong Soo Chang, M.D.*

Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula may occur as separate entites but usually occur in combination.

Recently we were experienced a case of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula in infant patient who presented the symptoms of projectile vomiting and dyspnea. The diagnosis was made by the esophagography and the Haight's operation was performed transpleurally through 4th intercostal space after gastrostomy. Operative patient tolerated all the operative procedures well in spite of postoperative respiratory complication and recovered uneventfully, permitted feeding on 10th postoperative day.

On follow up study after 5th months. Patient reveals good health without other problem.

서 론

1670년 Durston²⁾이 처음으로 선천성 식도폐쇄증을 보고하였고 Gibson⁵⁾에 의해서 하부기관지식도루와 동반예가 보고되었다. Ladd¹³⁾와 Levin¹⁶⁾이 단계적인 수술을 시도하여 성공하였고 1943년 Height⁸⁾등이 근막강외를 통해 기관식도루를 결찰 봉합하고 상하부 식도를 단단문합하여 일차 수술을 성공한 이래로 최근까지 최선의 방법으로 이 수술법이 다소 개선되어 사용하고 있다. 국내에서도 다수의 기관식도루를 성공적으로 수술한 치험이 보고되었다^{21,23-26)}. 본 조선대학교 부속 병원 흉부외과학교실에서는 기관식도루를 동반한 선천

성 식도폐쇄 1예를 수술하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환아는 조산원에서 분만 예정일보다 10일전에 포미분만(breech delivery)으로 태어났으며 출생시 3.0 kg로 외부 소견상 특별한 이상은 발견되지 않고 다만 점액성 타액이 과다분비되었으며 약간의 호흡곤란이 보였다고 한다. 생후 약 12시간 후 수유를 시작하였는데 수유도중에 포사성 구토와 함께 심한 호흡곤란으로 청색증이 나타나서 외부 의료기관에서 3일간 치료를 받았으나 증상이 호전되지 않아서 본 병원 응급실을 통해 입원 검사를 하게 되었다. 초진 소견상 전신상태는 비교적 무력하고 중정도의 탈수현상을 보였으며 우측 폐상부에 수포음이 들린 것을 제외하고는 특별한 이학적 소견은 없었다. 입원일에 시행한 혈액검사상 혈색소 17.0 gm%, 헤마토크리트 50%, 백혈구 10,900/mm³,

* 조선대학교 의과대학교 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chosun University.

1986년 3월 25일 접수

Na 150mEq/L, K 5.0mEq/L였으며 흉부 단순촬영 상 우측 상엽에 하얀 음영으로 폐렴상 침윤이 보였으며 상부 위장관에 약간의 공기 음영을 볼 수 있었다. 식도 내에 카테타를 삽입하고 Hypaque를 사용하여 식도조영술을 시행하였더니 상부 식도는 확인되었고 하부 식도는 전혀 조영되지 않았다(사진 1). 입원후 체온유지,

금식 및 전해질 수액제 공급, 식도 및 구강내강 분비물 흡인으로 전신상태를 호전시킨 후 입원 3일째에 위루 성형술을 시행하여 이를 통해 수유를 시작하였으며 입원 8일째 체중이 2.7kg 정도 유지되어서 위루성형술 부위를 통해 하부 식도와 상부 식도의 간격을 확인하였다(사진 2). 입원 10일째 수술을 시행하였는데 우측



사진 1. 입원당일 식도내에 catheter를 삽입하고 찍은 식도조영사진으로 상부 식도가 blind pouch로 막혀 있다.

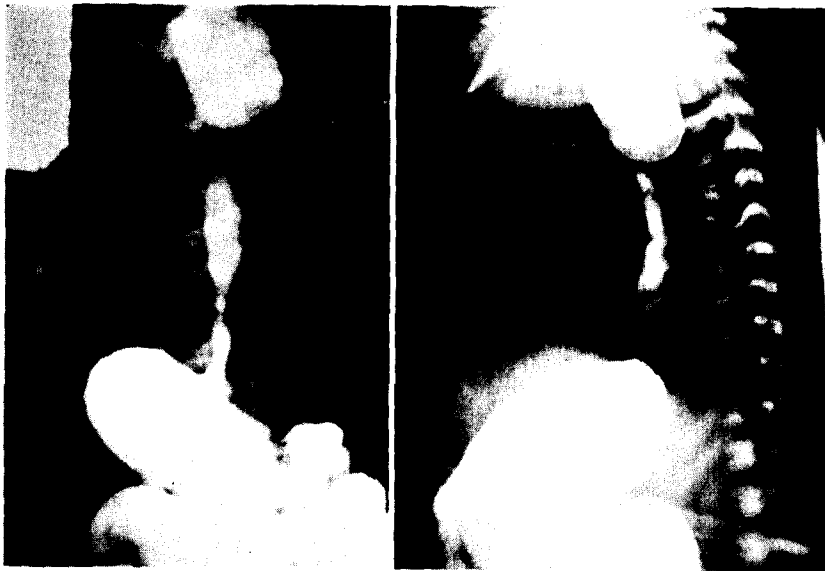


사진 2. 입원 8일째 시행한 식도조영술사진으로 상, 하부 식도 사이에 defect를 볼 수 있다.

제 4늑간부를 통해 개흉하고 늑강내에 들어가 azygos vein을 결찰 분리한 후 종격동을 열어서 맹판으로 끝난 팽대된 상부 식도와 직경 2mm 정도의 가는 누공이 하부 식도와 기관분지 측면을 연결하고 있는 것을 확인하였다(사진 3). 양측 식도 맹판부에 stay suture를 결고 식도 주위의 조직을 조심히 박리한 후 하부 기관식도부를 결찰 분리한 후 절개된 기관지벽을 5.0 Prolene silk로 봉합하였다. 팽대된 식도 상부의 맹판부를 절개하고 기관식도부가 분리된 하부 식도까지 삽



사진 3. 수술시 소견으로 상부 식도는 팽대된 맹판으로 돼 있으며(화살표) 하부 식도는 기관식도부에 의해서 기관분지측면에 연결돼 있다.

입시킨 후 상부 식도의 점막층과 하부 식도의 전층을 단단봉합한 후 상부 식도근육층과 하부 식도의벽부를 재봉합한 후 식도에 삽입된 카테타를 제거하였다. 열었던 종격동부를 봉합하고 제 8늑간배부에 배액 및 배기를 위한 흉관 삽관을 시행한 후 흉벽을 층층 봉합하였다. 수술후 온육기에서 치료중 호흡곤란이 심하여 3회에 걸쳐서 수시간동안 인공호흡기(Bourns infant ventilator)를 부착하였다. 수술후 2일째부터 위루 성형술부를 통해서 우유를 공급하여 전신상태가 양호하였으나 우하엽의 무기폐가 발생하고 술후 5일째 좌측 폐전엽에 무기폐가 발생하여 그때마다 기관내 삽관으로 기도유지를 하고 산소를 공급하여 호전되었다. 술후 8일째 위루 성형부를 통해 식도조영술을 시행하여 봉합부위에 약간의 협착이 보였으나 양호한 상태의 통과를 보였다(사진 4). 술후 10일째 위루 성형부를 제거하고 물과 5% 포도당을 먹여 구토나 역류가 없음을 확인하고 수유를 시작하였다. 환아는 술후 15일째 체중이 3.8 kg 증가되고 전신상태가 양호하여 퇴원하였다.

고 안

식도와 기관은 태생 3주에 전장에서 발생하여 복방부의 호흡기원기와 배방측의 식도로 구분된다. 호흡기원기는 미방으로 성장을 개시하여 정중선의 기관인 기

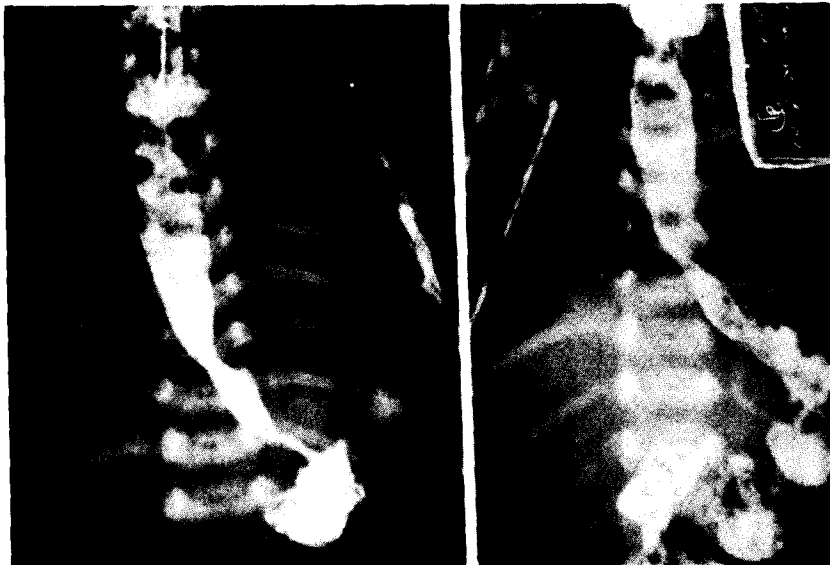


사진 4. 수술후 제 8일째 시행한 식도조영술사진으로 봉합부에 약간의 협착이 보이나 양호한 상태의 통과를 보인다.

관과 측방으로 돌출하는 폐아를 형성하며 이때 식도와 기관은 기관식도중격에 의해서 분리된다. 이 시기에 기관식도중격이 정중선에서 유합이 불완전하면 기관 식도루가 되는데 이런 이상의 가장 흔한 형은 식도근위부가 맹관으로 그치고 그 말단부가 기관분지부의 바로 위에서 세편으로 기관과 연락이 되어 있다¹⁴⁾. 이 이상은 식도기관중격이 후방으로 특발성 결위를 했느냐 또는 어떤 기계적인 인자로 전장의 배벽이 전방으로 밀렸음이라 생각된다^{7,15)}. 때로는 기관과 식도 말단부와의 사이 루관이 인대양상으로 치환될 수도 있다. 이처럼 기관식도루의 유무, 위치 및 식도폐쇄와의 위치관계가 병리, 생리학적인 증상 징후 및 치료와 밀접한 관계를 가진다.

Vogt는 다음과 같이 분류하였다.

Vogt 분류에 따라 다음과 같은 형이 있다.

형 1. 식도가 완전히 없는 것

형 2. 상하 분절이 완전히 막힌 맹관 식도폐쇄

형 3. 식도폐쇄가 있으면서 기관식도루공이 있는 것

㉠ 상분절과 기관사이의 루공

㉡ 하분절과 기관사이에 루공이 있고 하분절은 막힌 경우

㉢ 상하 분절과 기관사이에 루공 대부분이 형 3㉡

가 85%~90%를 차지하며 다음이 형 2 순서이다. 본 교실에서도 역시 형 3㉡를 1에 체합하였다. 선천성 식도폐쇄와 기관식도루의 발생빈도는 약간의 차이는 있으나 2,500~4,000명중 1명꼴로 비교적 드문 질환이다^{4,10)}. 또한 유전적인 관계도 특이한 관련은 없으며 남녀의 성별 차이도 없다고 한다^{12,17)}. 다만 출생순서와 관련되어 첫번째 출생아에서 다소 호발한다는 보고도 있으며 한국에서 보고된 대부분의 경우에 조산아나 과숙아가 아닌 정상 만삭아인 경우가 많았다. 식도 폐쇄가 있으면 대부분의 경우에 양수가 장관내에 정상으로 흐르는 것이 방해되어 양막내에 과잉의 양수가 축적되어 자궁이 커진다. 태어난 신생아는 얼핏 정상아처럼 보이거나 처음 젖을 먹일 때 식도근위부에 급히 충만된 젖이 넘쳐 기관이나 폐로 흘러들어가 심한 청색증 및 구토증상을 보이며 연하성 폐염을 일으키며 심하면 호흡곤란과 실식으로 사망한다. 진단은 상기 증상과 식도 카테타를 삽입하여 조영제를 주입하여 확인하는 것이 좋다¹⁸⁾ 환자의 치료는 우선 체온을 유지하고 폐의 합병증을 막기 위해 기도 및 구강내의 분비물을 제거하고 상부 식도에 카테타를 삽입하여 분비물을 배출시키며 예방적 항생제 및 수액 치료를 해야 한다. 때에 따라서 위내용물의 역류나 복부 팽만으로 인한 호흡 장애시 응급 위루

성형술을 시행해야 하는 경우도 있다^{1,4,11)}. 근본적인 치료법은 수술을 시행하는데 1943년 Haight가 기관식도루의 분리융합과 상하 식도를 단단문합술을 시행하여 성공한 이래로⁸⁾ 이 방법이 널리 사용되고 있으나 그 외에도 단순복중문합방법이나 단층단순문합방법을 시행하는 방법도 있다²⁰⁾. 수술후 합병증으로 중요한 것은 문합부 누출이나 협착인데 Romsdahl은 생존자의 약 반수에서 협착이 발생하였고 식도확장으로 회복되었다고 보고하였다¹⁹⁾. 식도협착을 방지하기 위해 단층외번연차봉합술을 시도하고 있으나 이 경우도 상당예에서 협착을 보인다고 보고돼 있다^{9,20)}. 또한 술후 호흡기 합병증으로 인한 폐염, 무기폐의 발생이 사인이 되는 경우도 있다²¹⁾. 기타 타 기형과의 동반을 하는 경우 예를들면 선천성 심장질환(심실중격결손, 우심증), 항문폐쇄증, 장폐쇄증, Meckel's계실, 생식기기형(요도 형성장애) 및 골 기형등의 예후에 영향을 미친다^{6,10)}. 사망한 대부분의 예에서 수술후 발생한 호흡기합병증, 타 기형 동반이 주된 요인이나 아직도 상당예에서 선천성 기형아의 수술을 기피하는 한국의 실정에서는 보호자의 수술거부가 사망의 상당부분을 차지하고 있다^{21,24,26)}.

결 론

조선대학교 의과대학 흉부의과학교실에서는 식도폐쇄 및 기관식도루를 동반한 1예를 수술 성공하여 생존하고 있어서 관계 문헌과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Azimi, F., and O'Hara, A.E.: Congenital intramural mucosal web of the esophagus with tracheoesophageal fistula. *Amer. J. Dis. Child.* 125:92, 1973.
2. Durston, W.A.: A narrative of a monstrous birth in Plymouth, October 22, 1670: Together with the anatomical observations, taken thereupon by William Durston, Doctor in Physick and communicated to Dr. Iver Clerk. *Philos Trans R Soc Lond.* 5:209-209B, 1970. cited from 1.
3. Gates, R.R.: *Human genetics.* Macmillan Co., 1946.
4. Gibbon, J.H., and Camishion, R.C.: *The esophagus. Surgery of the Chest.* 4th ed. W.B. Saunders Company, 1983.
5. Gibson, T.: *The anatomy of human bodies epitomized.* ed 6. London, Awnsan & Churchill, 1603. 9 cited from 1.
6. Cross, R.E.: *Surgery of infancy and childhood.* Philadelphia,

- W.B. Saunders Company, 1953.
7. Gruenward, P.A.: Case of atresia of the esophagus combined with tracheoesophageal fistula in a 9mm human embryo, and its embryological explanation. *Anat. Rec.*, 78:293, 1940.
 8. Haight, C., and Towsley, H.A.: Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extrapleural ligation of fistula and end to end anastomosis of esophageal segments. *Surg. Gynecol. Obstetr.* 76:672, 1943.
 9. Holder, T.M. et al: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Pediatrics*. 34:542, 1964.
 10. Holder, T.M., and Aschcraft, K.W.: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Am. J. Thorac. Surg.* 9:445, 1970.
 11. Holder, T.M., and Leape, L.L.: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Textbook of Surgery, 10th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1972.*
 12. Ingalls et al.: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. epidemiologic and teratologic implication. *New Eng. J. Med.* 240:987, 1949.
 13. Ladd, W.E.: The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *New Eng. J. Med.* 230:625, 1940. cited from 11.
 14. Ladd, W.E.: Congenital anomalies of esophagus. *Pediatrics*, 6:9, 1950.
 15. Langman, J.: Esophageal atresia accompanied by vessel anomalies. *Arch. Chir. Neerl.*, 4:39, 1952.
 16. Leven, N.L.: Congenital atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula: Report of successful extrapleural ligation of fistulous communication and cervical esophagostomy. *J. Thorac. Surg.* 10:648, 1940 cited from 11.
 17. Plass, E.D.: Congenital atresia of esophagus with tracheoesophageal fistula. *John's Hopkins Rep.* 18:259, 1919 cited from 21.
 18. Replogle, R.L.: Esophageal atresia: Plastic sump catheter for drainage of the proximal pouch. *Surgery.* 54:296, 1963.
 19. Romsdahl, M.M. et al.: Tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 52:571, 1966.
 20. Wesselhoefft, C.W., D.H., Jr., Randolph, J.G. and Blades, B.: Experimental and clinical evaluation of an everting esophageal anastomosis in growing subject. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 56:658, 1968.
 21. 광문섭, 김세화, 이홍균, 이두봉 : 선천성 식도 폐쇄증 및 기관식도루의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지. 3 : 25-30, 1970.
 22. 김병익, 이재춘, 한동섭 : 식도기관루를 동반한 식도 폐쇄증의 1예, 소아과, 12 : 39-42, 1968.
 23. 김수용, 김세환, 김영우 : 선천성 식도루수술 1예 보고, 대한흉부외과학회지, 3 : 21-24, 1970.
 24. 김형묵, 유건일, 이관재, 임세영, 독고영창 : 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루. 대한흉부외과학회지. 6 : 89, 1973.
 25. 노준량, 장논식, 이 영, 김종환, 서경필, 이영균 : 선천성 식도폐쇄증 4예 보고. 대한흉부외과학회지. 5 : 153-158, 1972.
 26. 채성수, 이철세, 신 경, 김학제, 김형묵 : 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루, 대한흉부외과학회지. 15 : 127-130, 1983.