

□ 증례 □

성인에서 발견된 선천성 식도기관지루 5예

인제대학교 의과대학 내과학교실, 방사선과학교실*, 흉부의과학교실**

임창영 · 최수전 · 이봉춘 · 김동순 · 전우기*
김정숙* · 이신영** · 오상준** · 광영태** · 김창호**

= Abstract =

5 Cases of Congenital Esophagobronchial Fistula in Adult

Chang Young Lim, M.D., Soo Jeon Choi, M.D., Bong Chun Lee, M.D., Dong Soon Kim, M.D.
Woo Ki Jeon, M.D.,* Joung Sook Kim, M.D.,* Shin Yeong Lee, M.D.,** Sang Joon Oh, M.D.**
Young Tae Kwak, M.D.** and Chang Ho Kim, M.D.**

Department of Internal Medicine, of Radiology* and Thoracic Surgery** Inje University,
College of Medicine, Seoul, Korea

Congenital esophagobronchial fistula presented in adult life is rare and usually manifests as recurrent pneumonias or other chronic suppurative complications such as bronchiectasis. Most of congenital esophagobronchial fistula can be diagnosed by esophagography and can be cured by fistulectomy and/or resection of destroyed pulmonary lobes. We recently experienced 5 cases (2 female and 3 male patients) of congenital esophagobronchial fistula (all of them were Braimbridge type I). Mean age of the patients at the time of diagnosis of esophagobronchial fistula was 53.8 year-old (44-70 year-old) and mean duration of symptoms and complications such as cough after swallowing water, recurrent pneumonias and bronchiectasis was 29 years (12-50 years). 4 patients were treated by fistulectomy and resection of destroyed lobes with abolition of symptoms. So we report 5 cases of congenital esophagobronchial fistula with review of literatures.

Key Words: Esophagobronchial fistula, Congenital, Adult

서론

선천성 식도기관루(congenital esophagotracheal fistula)가 신생아기에 일찍 인지되어 수술을 받는데 비해서 식도폐쇄가 동반되지 않은 선천성 식도기관지루(congenital esophagobronchial fistula)는 성인에 이르러서야 증상이 나타나 발견되는 수가 적지 않으며 1965년 Braimbridge¹⁾가 자기가 경험한 3예에 그때까지 발표된 20예를 추가하여 23예를 종합보고하였고 국내에서는 김등²⁾이 처음으로 1979년 1예를 보고한바와 같이 매우 드문 질환이다. 이들 중에서 외과적 치료없이 성인

에까지 생존한 식도기관지루는 H형(비폐쇄형 식도기형)이며 누관이 가늘고 또 누관의 기관지측 개구부가 주기관지 이하인 경우가 대부분이다^{1,3)}.

저자들은 최근 선천성식도기관지루로 사료되는 5예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증례

증례 1

70세 여자환자로 13년전부터 시작된 혈담을 동반한 기침을 주소로 내원하였다. 환자는 4년전 1회, 3년전 3회, 2년전 1회, 1년전 3회, 1개월전 등 계속 반복되어 폐

렴 및 폐농양이 우하엽과 우중엽에 국한되어 발생하였고 1년전 흉부전산화단층촬영상 기관지확장증이 같은 부위에서 확인되었다. 흉부진찰소견상 우중엽과 우하엽에서 수포음을 들을수 있었고 흉부방사선사진상 우중엽과 우하엽에 침윤이 보였다. 같은 부위에 반복되는 폐렴이 있으면서 내시경검사상 기관지내 협착이나 폐쇄소견이 관찰되지 않아 식도기관지루의 가능성을 생각하여 식도조영술을 실시하였다. 식도조영술상(Fig. 1) 중부식도와 우하엽기관지 사이에 식도계실을 동반한 식도기관지루를 확인할수 있었다. 수술시 3mm 길이의 누관이 보였으며 누관은 잘 박리되었고 누관주위의 염증소견은 관찰되지 않았다. 우중엽과 우하엽에서는 기관지확장증과 함께 다발성폐농양, 급성기관지폐렴 및 기질화된 폐렴병변이 관찰되었다. 누관절제술과 함께 우중엽, 우하엽 절제술을 시행한뒤 증상없는 상태로 퇴원하였다.

증 례 2

44세 여자환자로 12년전부터 시작된 악취나는 객담을 주소로 내원하였다. 12년전 화농성 객담과 동반된 늑막염으로 입원치료를 받은적이 있으며 5년전에는 폐렴으로 치료받았고 5개월전에 또 한차례의 폐렴으로 입원한



Fig. 1. Esophagogram showed the esophagobronchial fistula between midesophagus and RLL bronchus (case 1).

적이 있었으며 4일전에는 300 cc의 객혈이 발생하여 내원하였다. 흉부진찰소견에서 좌하엽에서 수포음과 천명음이 들렸고 흉부방사선상 좌하엽에서 폐침윤상을 보였으며 식도조영술사진(Fig. 2)에서 중부식도와 좌주기관지 사이에 식도계실을 동반한 식도기관지루를 확인할수 있었다. 기관지내시경에서도 좌측주기관지에 누공으로 보이는 부분이 있었고 식도내시경에서도 중부식도에 경미한 출혈과 함께 누공을 볼수 있었다. 수술소견상 중부식도와 좌주기관지 사이에 3mm 길이의 식도기관지루의 누관의 내면이 편평상피로 피복되었고 누관의 근육층이 관찰되어 선천성 식도기관지루임을 확인할수 있었다. 누관주위의 좌상엽과 좌하엽에서는 기관지확장증과 기질화된 폐렴이 관찰되었으며 누관의 절제및 좌폐절제술을 시행한후 환자는 호전된 상태로 퇴원하였다.

증 례 3

50세의 남자환자로 30년전부터 시작된 악취나는 객담을 동반한 발작적 기침과 3년간의 심와부 통증을 주소로



Fig. 2. Esophagogram showed the esophagobronchial fistula between midesophagus and left main bronchus (case 2).

내원하였다. 내원 1주전 타병원에서 시행한 위내시경검사에서 Bormann III형의 진행성 위암이 확인되었고 상부위장관촬영상 식도기도루가 의심되어 일반외과로 입원하여 위아전절제술을 받은 후 전과되었다. 흉부진찰소견상 우하엽에서 수포음이 들렸으며 흉부방사선촬영상 우하엽에서 기관지확장증과 폐침윤이 관찰되었고 식도조영술(Fig. 3)상 중부식도와 우하엽지사이에 식도계실을 동반한 식도기관지루를 확인할수 있었으나 식도기관지루에 대한 수술을 거부하고 퇴원하였다.

증례 4

50세의 남자환자로 40년전부터 시작된 유동성 음식 섭취후에 발생하는 발작적인 기침을 주소로 하여 내원하였다. 환자는 내원 5개월전에 우하엽의 폐렴 및 폐농양으로 본원에 입원한 병력이 있으며 당시 시행한 기관지내시경상 우하엽상분절기관지에서 담황색의 농성 분비물이 누출되어 나왔으나 누공은 확인되지 않았다. 흉부

방사선촬영상에서는 우하엽에 폐침윤및 기관지확장증이 관찰되었고, 이후 폐렴및 폐농양이 치료된후 시행한 식도조영술(Fig. 4)상 중부식도와 우하엽기관지 사이의 식도기관지루가 확인되어 입원하였다. 흉부청진소견상 우하엽과 우중엽에서 수포음이 들렸으며 전폐야에 걸쳐 천명음을 들을수 있었다. 수술시 누관은 길이가 8mm였으며 누관을 절개하여 조직검사를 한 결과 편평상피로 피복된 것을 확인하였고 우하엽을 절제한후 폐워되어 퇴원하였다.

증례 5

55세의 남자환자로 50년전부터 시작된 물이나 유동성을 섭취할때마다 발생하는 발작적인 기침을 주소로 내원하였다. 10년전 타병원에 기관지염으로 입원한 병력이 있으며 6개월전에는 100 cc 정도의 객혈로 본원 내원하여 치료받은바 있었다. 흉부진찰소견상 우하엽과 우중

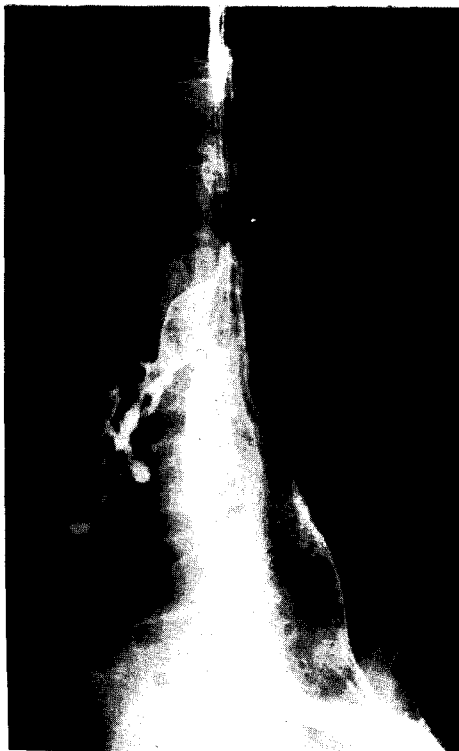


Fig. 3. Esophagogram showed the esophagobronchial fistula between midesophagus and RLL bronchus (case 3).

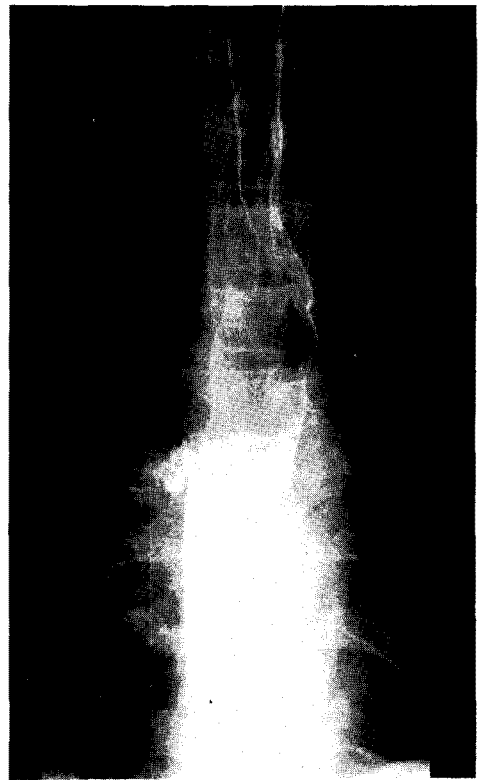


Fig. 4. Esophagogram showed the esophagobronchial fistula between midesophagus and RLL bronchus (case 4).

염에서 수포음이 들렸으며 흉부방사선 사진상 우하엽과 우중엽에서 기관지확장증이 관찰되었고 평소 물이나 유동식 섭취 때뿐 아니라 잘때에도 바로 누우면 기침이나서 옆으로 누워 자는 버릇이 있어 식도기관지루를 의심하여 식도조영술(Fig. 5)을 실시한 결과 중부식도와 우하엽기관지 사이에 식도계실을 동반한 식도기관지루를 확인할 수 있었고 식도내시경상 중부 식도에서 계실과 계실 안쪽에 누공을 볼 수 있었으며 기관지 내시경을 실시하여 우하엽기관지 상분절에서 거품이 섞인 맑은 액체가 차오르며 흡인하면 없어졌다가 다시 차오르는 것을 볼 수 있었다. 수술시 우하엽의 후측면과 외측면에 유착이 심하였으며 오래된 염증으로 인해 우하엽기관지와 우중엽기관지가 분리되지 않았고 주변에 폐문부 림프절이 커져 있었으며 누관은 3mm의 길이로 4cm 길이의 식도계실의 저부와 연결되어 있었다. 누관을 식도계실과 연결된 상태로 절제하여 조직검사를 한 결과 식도계실의 편평상피에서 기관지의 원주상피점막으로의 이행을 관찰할 수 있어서 선천성 식도기관지루임을 확인할 수 있었

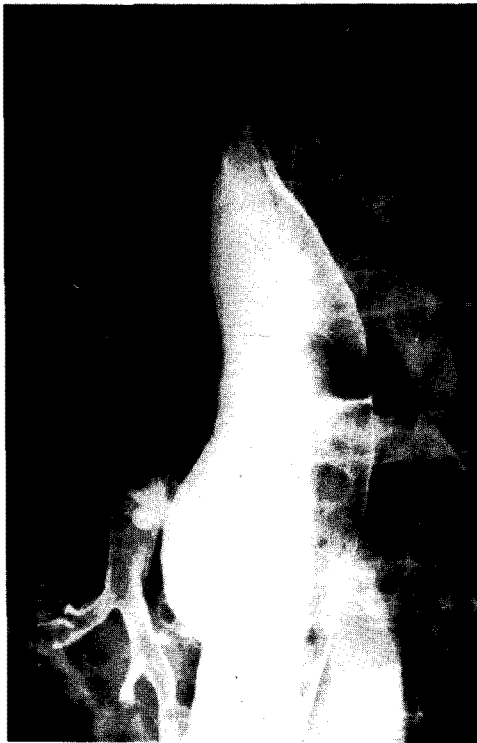


Fig. 5. Esophagogram showed to esophagobronchial fistula between midesophagus and RLL bronchus (cases 5).

다. 누관의 절제와 함께 우중엽 및 우하엽 절제술을 실시하여 증상이 없는 상태로 퇴원하였다.

고 안

식도와 기관, 기관지와외의 비정상적인 교통은 양성과 악성으로 분류할 수 있으며 양성인 경우 선천성과 후천성으로 분류할 수 있는데 후천성 양성 식도기관지루는 대개 수술이나 흉부의 외상 및 기도삽관후 장기간의 기계 호흡등에 의한 기관지기관지의 외상에 기인하거나 결핵, 종격동염, 매독등에 의한 염증성인 경우가 많다^{4,5)}.

성인에서의 선천성 식도기도루(食道氣道瘻)는 63세까지 생존한 식도기관루가 보고된바는 있으나⁶⁾ 대부분 누관이 가늘고 주기관지이하의 기관지와 식도사이에 누공이 있기 때문에 증상발현이 성인이 되어서야 나타나는 수가 많다^{3,7)}. 주증상은 폐렴이 같은 부위에 반복되어 발생하거나 물이나 유동식을 삼킬때마다 발작적으로 기침이 발생하거나 가래에 음식물찌꺼기가 섞여 나오거나, 객혈 또 음주후의 호기시에 알코올 냄새가 난다든가 하는 것이며 이환기간도 수년에서 수십년으로 다양하다. 선천성식도기관지루의 진단기준에 대해서 1961년 Brunner⁸⁾가 1) 수술시 누관의 주위와 식도주위에 염증 소견이 없으며 2) 누관에 림프절의 유착이 없고 3) 조직학적으로 누관은 정상식도점막을 가질것 등을 제시하였으며 Karasawa⁹⁾은 이들 수술 및 병리조직소견에 덧붙여 어릴때부터 수분섭취시 심한 발작적 기침이 동반되며 폐렴이 반복되는 병력과 Braimbridge IV형을 추가하였다.

선천성 식도기관지루에서 성인이 되어서야 증상이 나타나는 경우가 적지 않은데 그 이유로서는 1) 누관의 입구에 막이 있다가 후에 파열되어 누관이 교통하던가 2) 누관개구부에 식도주벽이 있어 덮고 있다가 후에 효과적인 덮개가 되지 못하게 된 경우라든가 3) 누관이 윗방향으로 달리고 있으며 연하시에 닫힌다든지 하는 설동이 제기되고 있다⁷⁾. 선천성 식도기관지루의 분류는 1965년 Braimbridge¹¹⁾가 4가지 유형을 제시하였는데 (Fig. 6).

I형 식도쪽에 목이 넓은 계실이 있고 그 끝에 염증성 누관이 있는 형

II형 식도와 기관지 사이에 단순한 형태의 누관이 있는 형

III형 II형과 비슷하나 기관지쪽의 낭포(cyst)와 연결

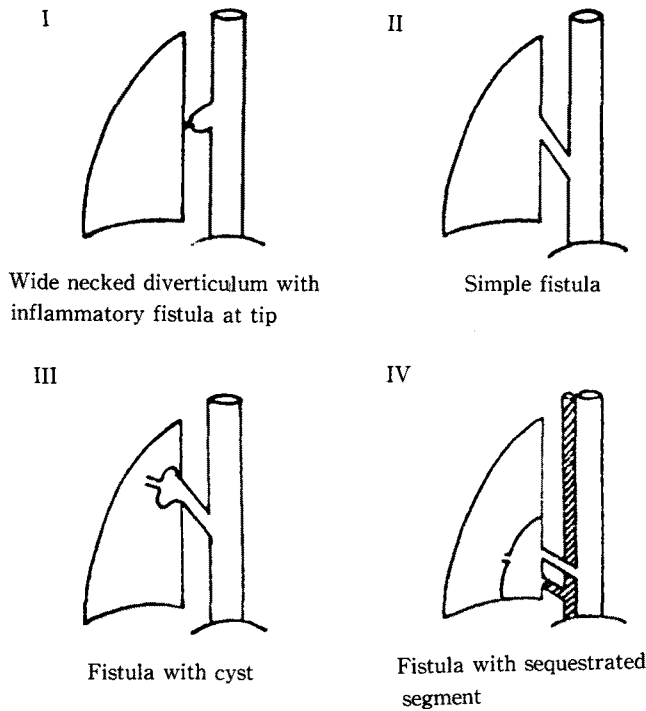


Fig. 6. Classification of the congenital esophagobronchial fistula without atresia of esophagus. (Brambridge, 1965)

되어 있는 형

IV형 누관이 폐격리증과 연결되어 있는 형등이다.

Brambridge의 보고는 23예중 II형이 13예 III형이 6예 IV형이 4예였으며 Kurashige⁹⁾가 1981년까지의 일본에서 보고된 90예를 모아 보고할 당시 I형이 14.1%, II형이 48.4%, III형이 32.8%, IV형이 4.7%였으며 김¹⁰⁾이 보고한 5예는 전부 II형이었는데 비하여 본 증례는 전부 I형에 속하는 점이 특이하다고 할수 있겠다.

I형의 경우 원래 선천적으로 식도계실이 있다가 이물질이나 염증에 의해 천공되어 기관지와 누관이 생기게 되어 후천성식도기관지루가 되는 경우¹¹⁾와의 감별진단이 필요한데 후천성인 경우는 수술시 누관주위의 염증이 있어 누관이 잘 박리되지 않는데 비해 선천성인 경우는 누관주위의 염증이 없어 누관이 수술시 잘 노출되고 또 누관을 진행방향에 따라 절개하여 병리조직학적검사를 하면 누관내면이 편평상피로 피복되어 있으며 누관내 근육층을 확인할수 있어서 감별진단이 가능하다¹²⁾.

본 증례들에 있어서 증례 2는 수술시 누관이 쉽게 박리되고 누관을 절개하여 병리조직학적검사를 한 결과 누

관내면에 염증이 없고 편평상피로 피복이 되어 있고 누관이 근육층을 확인할수 있었으며 수술을 한 다른 예(증례 1, 증례 4)에서도 누관에의 접근시 박리에 어려움이 없었고 누관주위에 림프절이 눈에 뜨지 않은 점으로 미루어 볼때 선천성의 식도기관지루 I형으로 판단된다. 그러나 증례 5에서는 누관에의 접근시 누관주위에 염증이 심하였으며 이는 오랜동안의 반복되는 위액의 흡인으로 인한 염증으로 발생한 것으로 생각되는데 선천성 식도기관지루의 진단에서 Brunner의 진단기준에서 말한 수술시 누관주위의 염증이 없어야 한다는 점이 반드시 동반되지 않을 수 있다는 것을 시사하나 향후 더 많은 증례에서 이 점이 검토되어야 한다고 사료된다. 대개의 I형의 선천성 식도기관지루가 아래방향으로 생긴 식도계실에 연결된 누관이 있는데 반하여 본증례중 1예(증례 2)는 식도계실이 위로 향해 있으며 여기에 누관이 연결된 것은 특이한 점이 있으나 I형의 한 변형으로 생각된다. 식도기관지루의 폐측교통 부위는 후천성 비악성식도기관지루에서 기관부위와 주기관지 이하 부위의 비율이 1:1의 비율 보이는 데¹³⁾ 비하여 선천성인 경우

대부분 주기관지이하에서 발견되며 특히 우하엽기관지에서 많은데^{14,9)} 김¹⁰⁾의 5예에서 우하엽기관지 3예 좌하엽기관지 1예 우중장기관지 1예와 비슷하게 본증례 5예에서도 우하엽지 4예 좌주기관지 1예로 나타난 것은 이와 같은 경향을 보이는 것으로 볼수 있다.

요 약

성인에서의 선천적 식도기관지루는 매우 드문 질환이지만 반복되는 폐렴의 병력과 물이나 유동식을 섭취할때 발작적인 기침이 동반되는 경우 그 가능성을 의심하여야 하며 대개 식도조영술로 누관의 존재를 확인할 수 있으며 누관의 절제와 동반하는 폐의 기관지확장증 및 폐화농으로 인해 손상된 폐엽의 절제에 의해 치유될 수 있다. 저자들은 반복되는 폐렴 및 폐화농으로 발견되어 선천성 식도기관지루로 사료된 5예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Braimbridge MV, Keith HI: Oesphago-bronchial fistula in the adult. *Thorax* **20**:226, 1965
- 2) 김자억, 노준량: 선천성 기관지식도루 -H 자형 수술 1예 보고-. *대한흉부외과학회지* **12**:110, 1979
- 3) 唐澤和夫, 澤田勤也, 赤嶺安貞, 三浦重人, 福間誠吾, 須和泰山, 佐藤秩子: 成人の先天性食道氣道瘻について. *日本胸部外科學會雜誌* **18**:51, 1970
- 4) Vasquez RE, Landay M, Kilman WJ, Estrera A, Schreiber T: Benign esophagorespiratory fistulas in adults. *Radiology* **167**:93, 1988
- 5) 田口善作, 長谷川正, 富田房芳, 川添宥二: 憩室を伴う食道氣管支瘻の1例. *外科* **39**:738, 1977
- 6) Lansden FT, Falor WH: Congenital esophagorespiratory fistula in the adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* **39**:246, 1960
- 7) Le Roux, Williams MA: Congenital oesphagobronchial fistula with presentation in adult life. *Brit J Surg* **55**:306, 1968
- 8) Brunner A: Osophage-bronchiale fisteln. *Munch Med Wschr* **103**:2181, 1961
- 9) Kurashige M, Kusachi S, Kato O, Kamiya K, Ito K, Atobe T: Congenital esophagobronchial fistula in a 39-year-old male. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* **33**:922, 1985
- 10) 김주현: 성인에서 발견된 선천성 식도-기관지루 수술치험. *대한흉부외과학회지* **16**:381, 1983
- 11) Hewitson RP: Non-malignant oesophagobronchial fistula in the adult. *S Afr Med J* **35**:533, 1961
- 12) Sato H, Watanabe Y, Iwa T: Successful repair of congenital esophagobronchial fistula in the adult, report of three cases. *Jap J Chest Dis* **41**:236, 1982
- 13) Coleman FP, et al: Acquired nonmalignant esophagobronchial fistula. *J Thoracic Surg* **19**:542, 1950
- 14) Blackburn WR, Amoury RA: Congenital esophagobronchial fistulas without esophageal atresia: an analysis of 260 fistulas in infants, children and adults. *Rev Surg* **23**:153, 1966