

성인의 선천성 식도 기관지루

-수술치험 1례보고-

김 병 린* · 오 태 윤* · 장 운 하*

=Abstract=

Congenital Esophago-bronchial Fistula without Esophageal Atresia in the Adult -A Case Report-

Byeong Rin Kim, M.D.*, Tae Yoon Oh, M.D.*, Woon Ha Chang, M.D.*

Congenital esophago-bronchial fistula without atresia is very rare and usually demonstrate more insidious clinical effects, and patients may reach adult life before the diagnosis. We present a typical case of esophago-bronchial fistula without atresia. A 42-year-old women was admitted to our hospital due to frequent choking symptoms and attacks of pneumonia, and patient status was in chronic pulmonary infection status such as bronchiectatic changes of right middle & lower lobe including significant destructive changes. We had confirmed esophago-bronchial fistula without atresia using esophagogram, chest CT, esophagoscopy and bronchoscopy. Its belongs to type II of Braimbridge's classification for congenital esophago-bronchial fistula. Postoperation course was smooth and uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 431-5)

Key words : 1. Esophago-bronchial fistula
2. Fistula

증 례

환 자: 42세 여자

주소 및 현병력: 태어날 때부터 유동식을 섭취할때 간헐적인 기침이 있었으며, 17세 때에는 혈담이 동반된 기침, 빈번한 상기도 감염, 폐염 등이 발생하여 인근의 내과외원을 방문하여 기관지확장증 진단하에 간헐적인 통원 치료를 받아왔다. 내원 수일전 갑자기 객혈과 계속적인 다량의 농성 객담을 배출하는 습성기침이 심해져서 인근 내과외원을 거쳐서 본원에 입원하게 되었다. 특히 음료수 등의

유동식을 먹는 경우나 옆으로 누운자세에서 발작적인 기침이 나는 증상이 있었으나 일반식을 먹는 경우엔 없었다.

과거력: 90년, 93년 2차례에 걸쳐서 기관지 확장증 및 폐염으로 종합병원에 입원한 병력이 있었다. 그 외에는 특이 소견이 없었다.

가족력: 특이 소견이 없었다.

이학적 검사: 전신 상태는 만성 병적 상태였고 얼굴은 창백해 보였다. 결막은 빈혈 소견을 보였고, 각막에서는 황달 소견은 없었다. 청진상 우측 폐하엽에서 수포음이 들렸다.

* 고려병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Koryo General Hospital

논문접수번호: 940927-1 논문통과일: 94년 10월 29일

통신저자: 김병린, (100-634) 서울시 종로구 평동 108, Tel. (02) 739-3211, Fax. (02) 737-1186

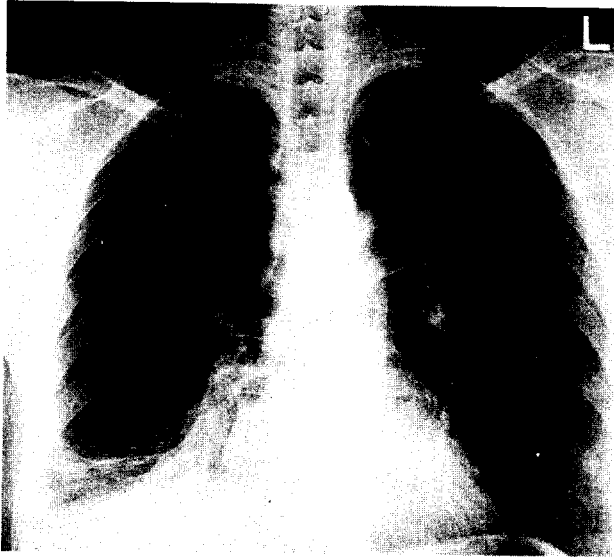


Fig. 1. Preoperative chest PA showing ill defined haziness in right lower lung field including collapse right lower lobe



Fig. 3. Preoperative chest CT showing parenchymal consolidation with air bronchogram & cavity with air fluid level in right middle and lower lobe area



Fig. 2. Preoperative esophagogram showing loculating contrast media in right basal lung and severe cystic bronchiectatic change in right lower lobe

검사소견: 혈액 검사상 CBC; 9200/8.3/29로 백혈구의 증가는 없었고 빈혈소견만 있었다. 그외 ESR이 29로 약간의 증가를 보였으며, 간기능 검사, 신기능검사, 소변 검사, 실내공기 ABGA 검사 등의 소견은 정상 범위였다.

방사선 소견: 단순 흉부 촬영상 우측 중-하엽에 폐염성

침습이 보였으며 특히 우하엽은 허탈된 소견을 보였다 (Fig. 1). 식도 조영술 소견상 하부 식도 상부와 우 하엽 기관지의 비정상적 교통 상태를 보였다 (Fig. 2). 흉부 CT 소견상 우측 중-하엽에 폐실질의 경화(consolidation)와 기관지 공기조영도(air bronchogram)가 보였으며, 기수면이 있는 공동도 있었다. 우측 주기관지와 중간기관지의 벽이 두터워져 있었다. 누공은 하부식도와 우폐하엽의 기저구역(basal segment) 근처로 추정되었다 (Fig. 3).

심전도 검사: 특이 소견이 없었다.

기관지 내시경 검사: Methylene blue 용액을 먹인 후 기관지 내시경 검사를 한 결과 우측 하엽의 개구부에서 상기 염색용액의 색조가 올라오는 것이 관찰되었으나 전체 기관지에 염색액이 착색되어서 정확한 누공의 위치는 확인할 수 없었다 (Fig. 4).

식도 내시경 검사: 하부 식도 27cm level에서 우측 후측 방향으로 직경 0.8cm 정도의 비교적 큰 누공이 쉽게 관찰되었다 (Fig. 5).

폐기능 검사: 중등도의 폐쇄성 폐기능 감소가 있었다.

수술 및 수술소견: 선천성 식도-기관지루의 진단하에 이중관기관지카테테르를 사용한 전신마취를 했다. 마취 도중에 1회의 객혈이 있었으나 이중관기관지카테테르를 사용하지 않았기 때문에 큰 사고는 없었다. 수술은 우측 후측방 개흉술을 하여 시행하였다. 흉강내에는 심한 늑막유착이 있었으며, 하부 식도 상부에 직경 0.8cm, 길이 4cm 정도 크기의 누공으로 연결되어 있었다. 누공의 주행 방향의 높낮이는 식도쪽이 높고 기관지쪽이 낮았으며, 우측 중-하엽폐

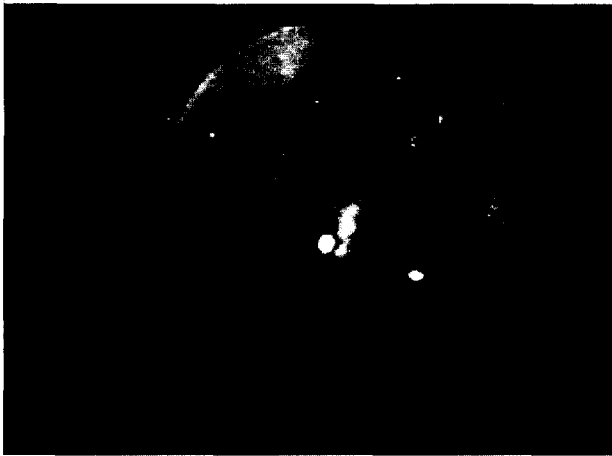


Fig. 4. Preoperative bronchoscopic examination showing abnormally increased mucoid secretion in right lower lobe bronchus.

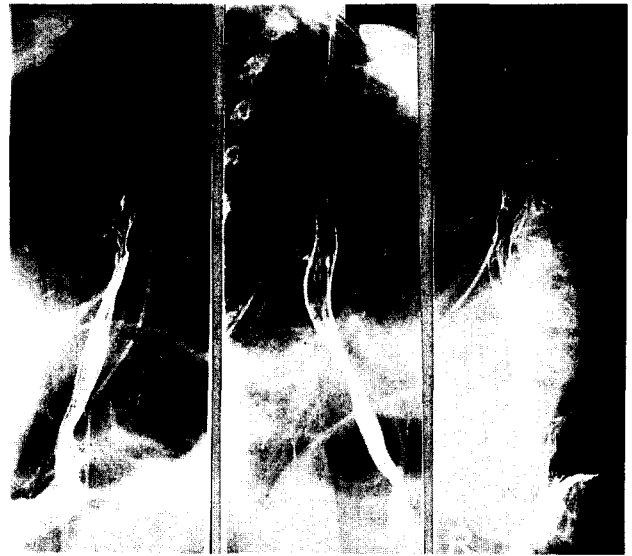


Fig. 6. Postoperative esophagogram showing smooth passage of contrast media without any leakage & mucosal irregularity.



Fig. 5. Preoperative esophagoscope showing large fistula opening in right lateral aspect of lower esophagus wall

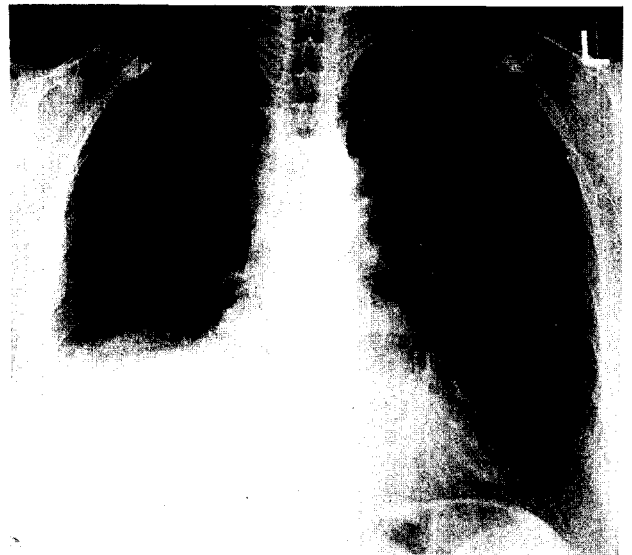


Fig. 7. Postoperative chest PA showing good expanded Rt. upper lobe and Rt. middle lobectomy & Rt. lower lobectomy state.

에 걸친 광범위한 낭성 기관지확장증으로 인한 변화와 부피 감소로 인하여 중하엽의 경계가 불분명 하였다.

이러한 소견으로 누공절제술, 그리고 우측 중-하엽을 동시에 절제하였다. 수술 후 8일째 실시한 식도 조영술 소견상 조영제 누출이 없는 정상적인 소견을 보였다(Fig. 6).

환자의 수술 후 경과와는 소량의 공기 누출이 있어 2회에 걸친 늑막유착술을 시행하여 양호한 결과를 보였으며, 수술 후 촬영한 단순 흉부 촬영상 특이 소견이 없어서 퇴원

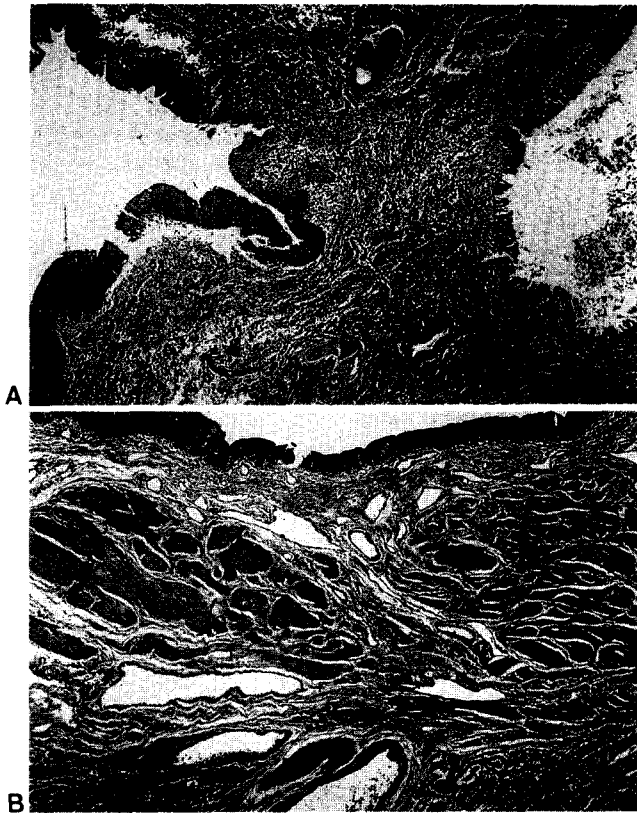


Fig. 8. Microscopic findings following H&E staining. **A.** Intrapulmonary fistula tract (left) adjacent to inflamed bronchus (right) (H&E, $\times 40$). **B.** Bronchoesophageal fistula resembling esophagus. The wall of fistula is lined by squamous epithelium and contains muscle coats (H&E, $\times 40$)

하였다 (Fig. 7).

병리 조직소견: 누공은 편평상피로 피복되어 있었으며 누공내 근육층이 존재 하였다. 그리고 누공 주위에 염증세포나 종양세포는 발견되지 않았으며 폐실질과 기관지의 염증 소견과 심한 폐 실질의 손상을 나타내고 있었다. 절제된 폐 중-하엽의 크기는 $14 \times 7 \times 6$ cm이고, 누공의 크기는 0.8×4 cm이고, 우하엽의 기저구역 (basal segment)과 연결이 있었다 (Fig. 8).

고 찰

식도-기관지루공은 선천성, 외상성, 염증성 혹은 악성종양 등에 의하여 발생될 수 있으며¹⁾, 식도 폐쇄를 동반하지 않는 식도-기관지루공은 증상의 발현이 잠행성으로 진행

되는 경우가 많아서 대부분이 성인에서 진단된다. 발생기전에 대해서는 많은 가설이 있으나 발생학적 원인이라는 가설이 가장 신빙성이 있게 받아들여지고 있다. 이 가설에 따르면 기관이 자라 나오는 과정중 태생 28일째 식도와 분리되는 도중에 기관-기관지분지 (tracheobronchial tree)와 식도의 접촉 관계가 지속되어 발생하며^{2,3)}, 기관지 내의 누공의 위치는 식도와 기관지가 분리될 당시 기관의 성숙 정도와 관계되며 기관이 빨리 성숙되었을 경우에는 누공은 기관의 아래쪽에 위치하게 되며, 기관의 성숙이 늦은 경우에는 누공은 기관의 윗쪽에 위치하게 되는 것으로 받아들여지고 있다. 발생 빈도는 선천성 식도-기관지루는 전체 기관식도루공 (tracheoesophageal fistula)의 약 반정도로 나타나며⁴⁾, 성별간의 차이는 없다고 한다⁵⁾. 식도-기관지루의 위치는 Braimbridge 등¹⁾의 보고에 의하면 우측 기관지와 의 교통이 60%로 좌측 기관지와 의 교통보다 우측에 많은 것으로 되어 있다. 임상증상은 연하시 기침, 객혈, 반복되는 폐염, 흉통, 간헐적 발열 등 주로 호흡기계 증상을 나타내고, 물을 마시면 발작적 기침 후에 폐에서 수포음이 나타나는 Ono's sign이 특징적으로 나타나기도 한다⁶⁾. 그 외에 위에 흡입된 공기로 인한 복부팽만, 역류, 상복부 불쾌감 및 연하곤란 등이 나타날 수 있다. 증상의 발현은 보통 늦게 나타나서 진단시 평균 연령은 33세이고 증상의 지속 기간이 6개월에서 50년까지로 다양하며 평균 17년 정도로 보고 되고있다⁷⁾. 이와 같이 증상이 늦게 나타나는 이유로는^{1,7)} 여러 가지 학설이 있으나 저자의 경우 누공의 식도 개구부가 기관지 개구보다 높기 있었으므로 누공의 식도 개구부가 기관지 개구부 보다 낮아서 나타난다는 가설과는 일치하지 않았다.

Braimbridge와 Keith 등¹⁾은 선천성 식도-기관지루의 형태를 다음과 같은 4가지로 분류하였다.

- i) Type I : 식도쪽에 목이 넓은 계설이 동반되고 이것이 염증을 일으켜 폐속으로 뚫고 들어간 형태.
- ii) Type II : 식도와 폐엽 혹은 폐구역 기관지 사이의 짧은 직선상의 통로를 한 형태.
- iii) Type III : Type II와 비슷하나 기관지쪽에 낭종을 형성하여 식도와 교통된 상태.
- iv) Type IV : 폐격리증의 기관지와 식도-기관지루를 형성하는 형태.

이와같이 4가지 형태로 나누고 있는데 저자의 경우는 가장 흔한 형태인 Type II에 해당되었다. 진단은 바륨을 이용한 식도조영술이 가장 좋은 방법으로 알려져 있으며^{4,7)} 그 중에서도 특히 식도영화조영술 (cineesophagography)이 가

장 유용하다⁷⁾. 그의 진단 방법으로 기관지 조영술에 의해 간혹 식도-기관지루가 발견되기도 하지만 이 검사는 동반된 기관지확장증의 진단에 유용하며, 기관지경 검사와 식도 내시경 검사에서 누공이 관찰될 수 있는데, methylene blue용액을 먹인 후 기관지경 검사를 하여 누공의 존재를 확인할 수 있다³⁾. 저자의 경우 식도 조영술에 의해 식도-기관지루를 진단한 뒤 누공을 육안적으로 직접 확인하기 위하여 소량의 methylene blue용액을 먹인뒤 기관지경 검사를 했으나 질식(choking)증상이 너무 심하고 전체 기관지가 methylene blue용액에 염색되어 쉽지 않았다. 수일뒤 식도 내시경 검사를 실시하여 직경 >0.8cm의 비교적 큰 누공을 쉽게 관찰하였고, 그 위치는 문치에서 27cm 떨어져 있는 하부식도 우측후방에 있었다.

치료는 누공절제술과 폐 조직이 손상된 경우 이를 동시에 절제하는 것이 가장 효과적이다¹⁾. 다만 동반된 폐 손상이 없는 경우 누공절제술만으로 충분하다. 대부분의 경우 어느 정도의 폐실질의 손상을 염두에 두고 술전검사 및 수술중의 세심한 확인이 요한다. 저자의 경우 우측 중-하엽의 심한 기관지확장증으로 누공절제술과 중엽 및 하엽 절제술을 동시에 시행하였다.

이 질환의 선천성 여부를 확정 지우기 위해서는 병리학

적 소견상 누관내 점막세포가 편평상피로 구성되어야 하고, 누관내에 근육층이 존재하여야 되고, 누관주위에 염증성 혹은 신생물의 증거가 없어야 된다^{1, 8)}. 저자의 경우 상기 3가지 소견을 보여 선천성으로 생각되는 바이다.

참 고 문 헌

1. Braimbridge MV, Keith HI. *Esophagobronchial fistula in the adult*. Thorax 1965;20:226-33
2. Osinowo O, harely H, Janigan D. *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult*. Thorax 1983;38:138-42
3. 허 용, 강경훈, 문경훈 등. 성인의 선천성 식도 기관지루 6례보고 대홍외지 1988;21:594-600
4. Acosta JL, Battersby JS. *Congenital tracheoesophageal fistula in the adult*. Ann Thorac Surg 1974;17:51-7
5. Winston Chu, Jemes LM. *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult*. JAMA 1978;27:855-6
6. Lukens RM, Ono J. *Syphilitic Tracheoesophageal fistula. Report of Case*. Laryngoscope 1934;44:334-5
7. Bekoe S, Magovern GJ, Park SB, Cushing WJ. *Congenital esophagobronchial fistula in the adult*. Chest 1974;66:201-3
8. Smith DC. *A congenital broncho-esophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection*. Brit J Surg 1970;57:398-400