

선천성 식도 폐쇄증 -치험 6례-

최진호*·신호승*·김병주*·박희철*·홍기우*

=Abstract=

Congenital Esophageal Anomaly -6 Cases-

Jin Ho Choi, M.D.*, Ho Seung Shin, M.D.*, Byung Joo Kim, M.D.*,
Hee Chul Park, M.D.*, Ki Woo Hong, M.D.*

Congenital esophageal anomaly with or without tracheoesophageal fistula was rare congenital disease.

We experienced 6 cases of congenital esophageal atresia, with tracheoesophageal fistula (5 cases) and one esophageal atresia without fistula, were treated in the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital, Hallym university, from May, 1992 to July, 1994.

The type of four cases were upper blind pouch and lower tracheo or broncho esophageal fistula and one case H-type fistula with no esophageal atresia, and the one case was esophageal atresia without fistula. We performed modified Haight's method, one case was primary closure with feeding gastrostomy and stomach interposition. Three were died due to respiratory failure on 7 and 9th postoperative days. Three were recovered uneventfully.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 637-9)

Key words : 1. Esophageal atresia
2. Tracheoesophageal fistula,
3. Atresia
4. Fistula

증 례

환아는 남아 4례, 여아 2례였으며, 4례에서 정상 만삭아였으며, 2례에서는 조산아였고 5례중 2례에서 제왕절개술로 분만하였다. 6례중 1례가 쌍생아였으며 산모는 1례에서 임신과다증을 보였다. 2례에서 산모의 연령이 38세, 40세로 비교적 고령이었으며 환아의 체중은 2.2kg부터 3.3kg로

평균체중은 2.7kg였다. 생후 0, 1, 2, 4, 8일째 각각 진단받은 후 전원되어 수술하였으며 생후 점액성의 타액 과다분비와 후두음을 내는 것 (grunting)과 같은 증상에는 정도차이는 있지만 호흡곤란이 전례에서 나타났으며 수유시에 호흡곤란, 청색증 등의 흡인증상을 보인 경우는 1례에서 나타났다. 단순흉복부 X-선 사진상 5례에서 양측폐렴침윤과 상부위장관의 공기음영을 볼 수 있었고 2례에서 각각

* 한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hallym University

논문접수일: 94년 8월 31일 논문통과일: 94년 10월 24일

통신저자: 최진호, (150-071) 서울시 영등포구 대림 1동 948-1, Tel. (02) 833-3781, Fax. (02) 849-4469

우상엽과 우하엽에 무기폐 소견을 보였다. 또한 식도를 통해 영양관 튜브(gavage tube)를 삽관하였을 때 U-shape으로 맹관에서 역류된 사진을 볼 수 있었다. 6례중 3례에서 기관삽관을 통한 기계인공호흡을 시켰으며 복부에서 공기음을 청진할 수 있었다. 조영제를 이용하여 식도카테타를 통한 식도조영술을 시행하여 4례에서 상부식도 맹관이 팽대되어 있었고 1례에서는 식도기관루를 통해 기관지조영술이 자연적으로 이루어졌다. 4례에서는 기관지조영술을 시행하지 않고 상부위장관의 음영으로 기관식도누공을 추정 후 수술을 시행하였다. 1례는 하부식도의 존재나 복부의 공기음영이 없어 하부식도가 확인되지 않았다. 문진과 이학적검사, 생후 실시된 일반혈액검사 등에서 동반된 기형은 6손과 항문폐쇄증이 각각 1례씩 있었다. 기관과 식도내 유출물을 자주 흡인하고 습도조절, 수액공급, 전해질 균형 및 항생제투여, 필요에 따라 기관삽관을 통한 인공기계호흡 등으로 호흡곤란과 그의 전신상태가 호전되었으며, 2례에서는 좌측 폐렴이 심한 상태여서 위루조성술을 시행한 뒤 각각 3, 5일간의 항생제투여 및 보전적 치료로 호전시킨 뒤 수술을 시행하였다. 수술은 전례에서 국소마취하에 위루조성술을 시행한 후 우후측방 4, 5번째 늑간으로 진입하였다. 흉막의 접근법으로 기정맥을 분리 결찰절단한 후 하부의 기관지식도루를 분리한 뒤 기관지부위는 Vicryl 6-0로, 식도부위는 Polydioxanon (PDS) 6-0로 각각 봉합하였으며 상하부식도 단단분합술은 상부식도를 충분히 박리한 뒤 장력의 정도를 측정한 후 전층단순분합술로 PDS 6-0를 이용하여 시행하였다. 술중 급식관을 위내로 진입시켰으며 1개의 배액관을 식도분합부 주위에 위치시켰다.

술후 경과는 양호하여 술후 6~9시간 만에 장운동이 활발해졌으며 술후 2일째 급식관을 제거하였고 3일째부터 위루조성술을 통해 급식시켰으며 술후 6-7일째 식도조영술을 시행한 후 조영제 누출 유무나 협착 정도를 관찰한 뒤 배액관을 제거하였다. 1례에서 식도협착이 있어 술후 30일째 식도확장술(esophageal bougination)을 시행하여 좋은 결과를 얻었다. 2례에서는 좌측폐렴이 악화되고 우상엽과 우하엽에 각각 무기폐가 생겨 술후 각각 7, 9일째 호흡부전증으로 사망하였다. 하부식도가 없는 예에서는 수술 7일째 패혈증으로 사망하였다.

고 찰

선천성 식도기관지루 기형은 드문 질환으로 알려져 있으나 가장 흔한 질환은 기관식도루를 동반한 식도폐쇄증

이다¹⁾. 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루의 발생빈도는 Rosenquist 등에 의하면 6,000명 출산중 1명이라고 보고하였으며²⁾, Waterston 등은 저체중, 조산, 동반기형 및 폐렴이 사망과 크게 관련된다고 주장하여 3 범주로 분류를 하였다³⁾. 이 분류에 따르면 범주 A는 출생시 체중이 5 1/2 lb 이상이며 건강한 상태, 범주 B는 출생시 체중이 4~5 1/2 lb이며 건강한 상태이거나 체중이 5 1/2 lb 이상이며 중등도의 폐렴과 다른 선천성 기형이 있는 경우, 범주 C는 출생시 체중이 4 lb 이하이거나 체중이 4 lb 이상이면서 심한 폐렴과 심한 선천성 기형이 있는 경우로 나누었으며, 범주 A는 단순교정술로 교정을 하고, 범주 B는 수술을 연기하고 위루조성술을 시행하며 상체를 올리고 항생제 투여, 비경구 영양요법, 위루 만들기를 시행하여 전신상태가 양호해지면 수술하고, 범주 C는 단계적 수술을 시행함으로써 생존률을 높이자고 보고하고 있다. 저자의 경우 범주 A는 3례, 범주 B는 2례였으며 범주 B 2례에서 모두 호흡부전증으로 사망하였다. 분류방법은 저자에 따라 각각 다르지만 병리학적 분류에 따르면 ① 말단 기관-식도루를 동반한 식도폐쇄 (Type Ia and Type Ib), 86.5%, ② 기관-식도루가 없는 식도폐쇄 (Type II), 7.7%, ③ 식도폐쇄없는 기관-식도루 (Type V), 일명 'H-type', 4.2%, ④ 상부식도주머니와 기관지사이에서 누관이 동반된 식도폐쇄 (Type IV), 0.8%, ⑤ 양측 주머니에 누관이 있는 식도폐쇄 (Type III), 0.7%를 차지한다. 저자의 경우 4례가 Type I에 해당하며 1례는 Type V, 1례는 Type II에 해당되었다. 임상증상은 기형의 종류에 따라 다르겠으나 식도폐쇄로 인한 출생후 구강내 점액성 분비물의 유출, 수유후 구토 말 일시적 혹은 지속적인 호흡장애시에 의심을 하게 되며, 식도폐쇄가 의심되면 급식관을 식도내로 통과시켜 흉부단순촬영으로 확인할 수 있는데 진단이 의심되면 조영제를 급식관에 주입하여 상부식도의 맹관을 확인한다. 하부기관-식도루는 반드시 조영제로 확인하지 않아도 알 수 있다. 이때 조영제는 Lipiodol이나 Dianosil를 사용하고 Balium은 기관지 경련이나 폐에 염증성병변을 초래할 수 있으므로 사용하지 않는 것이 좋다. 선천성 식도폐쇄증에 동반하는 질환이 비교적 많은 것으로 알려져 있는데 1973년 Quan과 Smith 등은 VAT-ER(척수기형, 항문폐쇄증, 기관식도루 및 식도폐쇄, 신장기형 및 상지요 골발육부전) 중에서 3가지 이상이 한 환자에 많이 발생하는 것을 보고하였다⁴⁾. 50% 정도에서 타장기의 기형을 동반한다는 보고가 있으며 선천성 심장기형도 14.7%에서 동반되며 이중 심실중격결손증이 가장 많다고 하였다. 하부기관-식도루는 보통 carina에서 2cm정도 상부위치의 기관에서 직접 우측상엽의 기관지가 나오며 4

가지로 분류한다. 즉 ① rudimentary tracheal bronchus, ② displaced bronchus, ③ supranumerary accessory bronchus, ④ right upper lobe bronchus이다. 이 중에서 가장 많은 유형은 displaced bronchus이며 우측상엽의 침부 및 후분절이 직접 기관기관지에 의해서 환기가 일어난다. 이는 tracheobronchial stenosis, aberrant pulmonary artery, asplensism, congenital heart disease 등과 동반된다.

치료는 수술 전 위액의 역류를 방지하기 위한 적절한 처치, 즉 체온유지, 상체가 30도 높은 자세 유지, 경정맥 투여를 위한 혈관 확보, 항생제 투여, 상부식도 폐쇄 부위에 카테타 흡인 등을 시행한다. 이외에도 위산의 역류방지와 음식물의 투여를 위해 위루조성술이 필요하다. Filston 등은 식도하부에 폐쇄성 병변이 있거나 중추신경계에 이상이 있어 수술후에 구강을 통한 수유를 할 수 없을때, 식도문합부 누수가 있거나 식도협착이 발생하여 식도확장술을 반복하여야 할 필요가 있는 경우에만 실시한다고만 하였다⁵⁾. 저자들은 전례에서 위루조성술을 국소마취하에 시행하였으며 이는 기관삽관하에서의 양압호흡에 의한 위액의 역류를 방지하기 위해서였다. 보존적인 치료방법은 포괄적으로 시행하였다. 문합방법은 Haight 등은 초기에는 전층단순봉합 방법사용시 누출이 더 많다고 사료되어 telescoping 방법으로 알려진 고전적인 이중봉합술을 선호하고 있으나⁶⁾ Holder 등은 전층단순봉합을 하여도 누출은 봉합시와 비슷하고 협착은 더 작으며 하부식도부위를 적게 박리하여도 된다는 점을 들어 전층단순 봉합방법을 선호한다고 하였다⁷⁾. 저자들의 경우에는 전례에서 전층단순봉합술을 시행하였으며 그 결과는 비교적 양호하였다.

수술후 합병증으로 중요한 것은 문합부 누출이나 협착이며 뒤늦게 장폐쇄, 궤양 등의 발생이며 협착은 식도확장술로 호전되는 경우가 많다. 저자들은 1례에서 술후 30일째 식도문합부 협착을 보여 식도 확장술로 좋은 결과를 얻

었다. 그후 식도단단문합시에는 다이아몬드형으로 연결하여 술후 협착이 오는 빈도를 줄였다. 수술결과는 Waterston 등에 의하면 범주 A에서는 생존률은 100%이며, 범주 B에서는 97%이며 범주 C에서는 44%로 전체적인 성공률은 84%가 된다⁵⁾. 저자의 경우 Waterston 범주 A 3례 모두 별다른 합병증 없이 생존하였으나 그외 2례에서는 좌측폐렴이 악화되고 우상엽과 우하엽에 무기폐가 생겨 술후 각각 7, 9일째 호흡부전증으로, 1례는 패혈증으로 사망하였다.

본 한림대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 선천성 식도폐쇄 및 식도기관지루를 동반한 6례를 수술치험하였기에 이에 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Kluth D. *Atlas of Esophageal atresia*. J Pediatr Surg 1976;11: 901-12
2. Rosenquist GC. *Congenital atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula*. California Med 1963;99:308-13
3. Waterston DJ, Carter REB, Aberdeen E. *Esophageal atresia: Tracheo-esophageal fistula: A Study of Survival in 218 Infants*. Lancet 1962;21:819-24
4. Linda Quan, David W. Smith. *The VATER association. Vertebral defects and atresia, T-E fistula with esophageal atresia, radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects*. J Pediatr 1973;82:104-7
5. Filston HC, Rankin JS, Grimm JK. *Esophageal atresia. Prognostic factors and contribution of preoperative Telescopic Endoscopy*. Ann Surg 1984;199:532-7
6. Haight C. *Congenital esophageal atresia and tracheoesophageal fistula*. In: *Pediatric Surgery Eds*. Chicago: Year book Medical Publishers. 1962
7. Holder TM. *Transpleural versus Retropleural Approach for Repair of Tracheoesophageal fistula*. Surg Clin North Am 1964;44 :1433-9