

기관기관지 잔유조직에 의한 선천성 식도협착

-1례 보고-

이선희*·권종범*·연성모*·윤정섭*·박재길*·곽문섭*·김세희*

=Abstract=

Congenital Esophageal Stenosis due to Tracheobronchial Remnants -1 case report-

Sun Hee Lee, M.D.*; Jong Bum Kweon, M.D.*; Seong Mo Youn, M.D.*; Jung Sub Yong, M.D.*;
Jae Kil Park, M.D.*; Moon Sub Kwack, M.D.*; Se Wha Kim, M.D.*

Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnant is very rare disease entity and usually occurs in mid and lower esophagus. The cause is esophageal sequestration of a tracheobronchial anlage before embryologic separation. A 4 years old girl was admitted with swallowing difficulty, food regurgitation which progressively got worse in recent 2 years. She was operated under the diagnosis of achalasia. During the myotomy procedure we found the bean sized hard nodular mass, which was 4cm above the esophagogastric junction, and after the resection of mass, esophagoplasty was carried out. The histologic finding of the mass revealed traheal cartilages and respiratory glands.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 248-50)

Key words : 1. esophageal stenosis
2. Esophageal Anomaly

증례

4세의 여자 환아가 생후 2세부터의 연하곤란과 음식 섭취 후 발생하는 구토를 주소로 입원하였다. 과거력상 체중 3.1kg의 만삭 제왕절개로 출생하였고 예방접종은 정규적으로 시행하였으나, 반복되는 흡인성 폐렴으로 수차례 소아과에 입원 치료 받은 경험이 있었다. 이학적 검사상 환아는 계속되는 연하곤란으로 7.4kg의 저체중 및 발육부전으로 전신발육상태는 5퍼센타일 미만이었다. 기능발달이 늦고 미간격리증 등의 소견을 보여 실시한 염색체 검사 결과 몽고증후군으로 확인되었다. 심초음파 검사에서 심실

증격결손을 보이고 있었으나 혈역학적인 문제 즉, 호흡부전이나 빈맥 및 심부전 등의 증상은 보이지 않고 있었다. 식도조영술상 선천성 식도협착 혹은 식도이완불능증 소견을 보였다(Fig. 1).

환아의 영양결핍상태가 심하여 중심정맥을 이용한 고영양수액요법을 시행하였으며 10일간의 수액요법으로 체중이 9kg으로 증가하고 활동성도 증가하였다. 또한 혈역학적 소견을 제외한 검사실 소견상 정상 소견을 보여 수술을 시행하였다. 좌측 제6늑간을 통한 후측방개흉술로 식도를 확인하였으며 식도이완불능증의 진단하에 식도근절개를 위식도경계부 상방 7cm부터 시행하여 하방으로 연장하다

* 가톨릭대학교 의과대학 홍부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College, Seoul, Korea

논문접수일: 95년 9월 11일 심사통과일: 95년 10월 16일

통신저자: 이선희, (150-010) 서울시 영등포구 여의도동 62, Tel. (02) 789-1182, Fax. (02) 780-9114



Fig. 1. Preoperative barium esophagogram shows narrowing of the distal esophagus with proximal dilation.

→:Narrowing of esophagus



Fig. 2. Postoperative barium esophagram shows good passage compared with previous esophagogram.

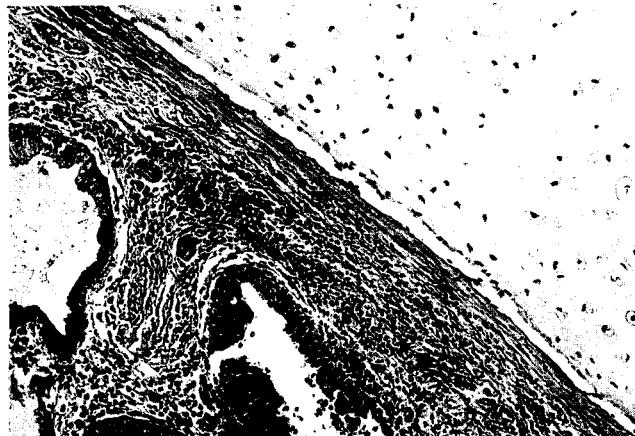


Fig. 3. Histologic section from the stenotic area of esophagus shows cartilage, abundant respiratory mucosal glands, and ciliated columnar respiratory epithelium (HE stain $\times 600$).

식도위경계부 상방 4cm 부위에서 콩만한 크기의 단단한 결절성 종괴를 발견하였으며, 그이상의 근절개가 불가능하여 결절성 종괴를 쇄기형으로 충분히 절제한 후 식도화장성형술을 시행하였다. 환자는 수술후 10일째 식도 조영술(Fig. 2)을 시행하여 식도문합부위의 누출이 없는 것을 확인하고 유동식의 섭취를 시작하였으며, 연하곤란이나 음식물 흡입 및 구토 등은 보이지 않았고 체중 10.2kg의 양호한 상태로 수술후 15일째 퇴원하였다. 조직소견상 종괴는 기관연골 및 선상피로 구성 되어있었다(Fig. 3).

1년 후 가벼운 구토 및 연하곤란을 보여 내시경을 이용한 2차례의 식도풍선확장술을 시행하였으며, 양호한 상태로 계속 추적관찰 중이다.

고 칠

기관기관지 잔유조직에 의한 선천성 식도협착은 극히 드문 질환으로 Frey와 Duschel에 의하여 1936년 처음 보고되었다¹⁾. 그리고, 현재까지 20여례의 보고가 문헌상 있으며, 국내에서는 1975년 유희성 등이²⁾ 보고한 이후, 3례 정도가 문헌상에서 보고되고 있을 뿐이다. 본 질환의 원인은 태생기 원시전장에서 식도와 기도가 정상적인 분리를 못 하여 그 결과 기관기관지 전구세포가 식도벽 내에 잔유물로 존재하는 것으로 생각된다. 선천성 식도협착은 주로 역류에 의한 소화성이지만, 3가지 형태의 비소화성 식도협착 1) 식도벽의 근층 및 점막하층의 분절성 비후, 2) 막양구조 혹은 격막, 3) 기관기관지 잔유조직으로 있다³⁾. Gross의 보고에 의하면 식도협착은 대개 8세 이하에서 진단이 가능

하고 남녀 발생빈도는 큰차이가 없다고 하였다⁴⁾. 호발부위는 주로 중부 및 하부식도에 흔하며, 특히 하부식도에 많은 것으로 보고되고 있으며, 경부식도는 매우 드물다. 증상은 일반적으로 초기 유아기에 나타나는데 간혹 늦게 나타나는 경우도 있으며, 연하곤란, 구토, 잦은 흡입성 폐렴 및 체중증가 실패 등이 혼한 증상이다. 많은 학자들이 수술전 선천성 식도협착의 원인을 규명하기 위하여 노력하고 있지만, 아직 식도협착의 원인이 기관연골 등의 잔유조직으로 수술전에 진단된 예는 없었다. 감별진단 해야될 질환은 식도이완불능증, 소화성 식도염, 식도 열공탈장, 하부식도의 막양구조나 Plummer-Vinson씨 증후군 등이며, 독성물질의 흡인 등의 병력이 없어야한다. 진단방법으로는 첫째 식도조영검사로 특징적 소견은 하부 식도의 협착소견과, 근위 식도의 확장이며 또한 이 검사로 역류나 식도열공 탈장 등을 감별할 수 있다. 둘째로는 식도경 검사로 식도염 등이 있는지를 알 수 있으며 조직 생검도 가능하다. 특히, 식도이완불능증은 선천성 식도협착과 감별진단이 어려운데 식도이완불능증에서는 식도경이 협착부위 이하로 진행이 불가능하고 식도염은 없는 경우가 많다⁵⁾. 선천성 식도협착의 치료방법은 협착 위치에 따른 적당한 절개창을 내어 협착부위를 절제한 후, 식도를 단단문합하는 방법과 식도와 위를 측단문합하는 방법이 가장 좋은 것으로 알려져 있다. 식도와 위를 문합할때는 역류방지를 위한 술식을 반드시 시행하여야 하며 위루술 등을 시행하여 문

합부를 보호하여야 한다. 분절이 짧을 경우는 Z자형 성형술이나 Mikulicz술식 같은 식도성형술도 사용되고 있다. 본 저자들의 증례는 분절이 짧아 식도를 쇄기형으로 절제하고 협착방지를 위하여 Mikulicz술식으로 식도를 봉합하였다. 선천성 식도협착의 증례보고가 서서히 증가하고 있으며, 수술전 여러 검사에서 식도협착의 원인이 정확히 밝혀지지 않고, 식도확장술에도 반응이 없을때 기관기관지 잔유조직에 의한 선천성 식도협착을 의심하고 수술적치료를 시행하여야 되겠다.

참 고 문 헌

1. Frey EK, Duschel L. *Der Kardiospasmus*. Ergeb Chirur Orthop 1936;29:637-716
2. 유희성, 이호일. 식도·위문합술후 소화성 식도협착이 병합된 이소성 연골한에 의한 선천성 식도협착증 1례보고. 대홍외지 1975; 8:57-60
3. Sneed WF, LarGarde DC, Kogutt MS, Arensman RM. *Esophageal Stenosis Due to Cartilaginous Tracheobronchial Remnants*. J Pediatr Surgery 1979;14:786-8
4. William GG. *Congenital Esophageal Strictures*. J Pediatr Surgery 1983;18:23
5. Shoshany G, Bar-Maor JA. *Congenital Stenosis of the Esophagus Due to Tracheobronchial Remnants: A Missed Diagnosis*. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1986;5:977-9

=국문초록=

기관기관지 잔유조직에 의한 선천성 식도협착은 드문 질환으로 주로 중·하부 식도에 흔히 발생한다. 발생원인은 태생기 원시 전장에서 식도와 기도가 정상적인 분리를 못하여 식도벽내에 기관지 연골조직이 존재하며, 이로 인하여 연하곤란이 생후 직후부터 서서히 생기게 된다.

4세의 여아가 최근 2년간 악화된 연하곤란을 주소로 입원하였다. 식도이완 불능증의 진단하에 수술을 시행하였으며, 식도-위 경계부 상방 4cm 부위에서 백색의 단단한 결절성의 종괴를 발견하였다. 수술은 종괴를 제거하고 식도의 확장 성형술을 시행하였으며, 술후 조직 소견상 기관연골과 기관지점막 상피로 밝혀졌다.