

서론, 병인론 및 분류

울산대학교 의과대학 서울아산병원 외과학교실

김 인 구

Introduction Etiology and Classification

In Koo Kim, M.D.

Department of Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
Seoul Korea

Index Words : *Esophageal atresia, Etiology, Classification*

서 론

식도폐쇄 및 기관-식도루에 대한 최근의 치료성적은 90% 이상의 생존율을 보일 정도로 많이 향상되었지만, 아직까지 해결할 문제가 남아있는 분야다. 특히 장 간격 (long-gap)의 폐쇄, 위식도 역류, 문합부 협착, 기관지 연화증 등의 치료에 대해서는 많은 논란이 있다.

처음으로 기관-식도루가 없는 식도폐쇄를 문헌에 기술한 것은 1670년에 Durston, 기관-식도루를 동반한 식도폐쇄는 1697년에 Gibson이 기술한 것으로 알려져 있지만, 1930대에 이르러서야 Donovan 이 순수 식도폐쇄 환자의 생존 예를, 1939년 Ladd 와 Leven 이 각각 기관-식도루를 동반한 식도폐쇄의 생존 예를 처음으로 보고하였다¹.

영국 리버풀 지역의 조사에서 3,300 출생 당 1명이 발생하는 것으로 보고하였지만², 핀란드의 2,440명 당 1명부터 미국의 4,500명 당 1명까지로 다양하다^{3,4}. 국내에서의 발생 빈도는 1994년 대한소아외과학회의 조사에서 10,645명 당 1명으로 발표했지만, 조사 대상이 한정되어 있어 이 보다는 많을 것으로 추정된다⁵.

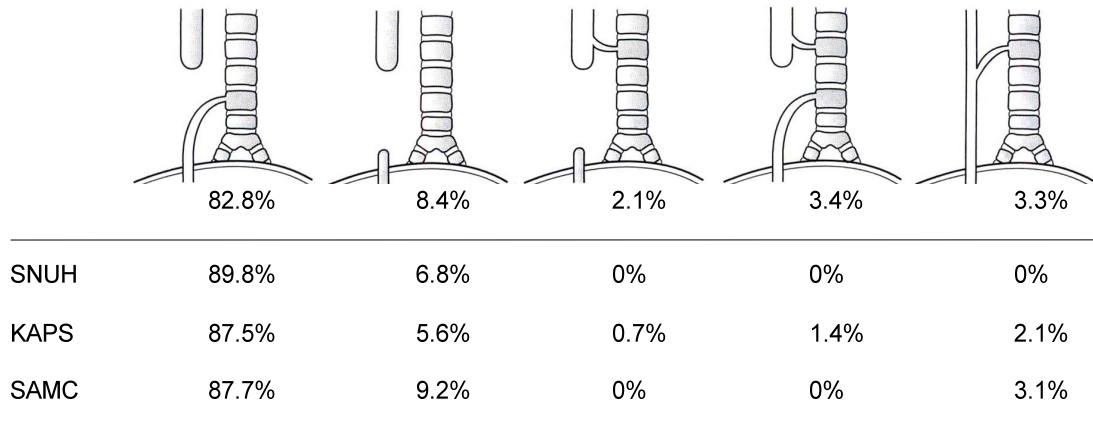
남녀 비는 비슷하지만, 남자가 약간 많이 발생하는 것으로 알려져 있다⁶. 국내의 보고는 대한소아외과학회 회원 대상의 조사에서 1:1.1로 여자가 약간 많은 것으로 조사되었지만, 서울대병원과 서울아산병원의 보고는 남자가 좀 더 많이 발생하는 것으로 발표되었다^{5,7,8}.

발 생 학

아직까지 이 기형의 발생학에 대한 이해가 불완전하기 때문에 모든 형태의 기형을 하나의 이론으로 설명할 수는 없다. 배아가 5주 안에 모든 전장의 발생이 완성되므로, 원인 인자는 이 시기 안에 영향을 미침에 틀림없다. 배아 발생 과정에서 원시 전장의 복측 (the ventral aspect of the primitive foregut)은 기관-기관분지 (tracheobronchial tree)가 되게 된다. 중간 후두기관지 구(溝, groove)가 23일 배아가의 전장(foregut)의 복측에서 발달하고, 이 구가 식도와 같이 길어지면서 측면의 상피 능(epithelial ridge)과 합쳐져서 격막을 형성하는 것으로 추론된다. 이것은 기관-식도 열 (tracheo-esophageal cleft)과 H 형의 기관지 식도루, 중간엽 기관지 식도 격막에 의한 배(背)측 식도로부터 복측 기도의 미-두개 분리는 설명할 수 있으나 모든 형태의 기형을 적절히 설명할 수는 없다⁹.

식도폐쇄 및 기관-식도루의 adriamycin 동물 모델에서 기

Correspondence : In Koo Kim, MD, Department of Surgery, University of Ulsan College of Medicine and Asan Medical Center. 388-1, Poonmap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea
E-mail: ikkim@amc.seoul.kr



*: SNUH; Seoul National University Hospital ('78-'95, 88 cases)
 KAPS; Korean Association of Pediatric Surgeons ('92-'94, 148 cases)
 SAMC; Seoul Asan Medical Center ('89-'03, 65 cases)

Fig. 1. Classification and frequency of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula

관륜(tracheal ring)의 수가 많아지고, 기관이 더 길어진 것을 볼 수 있다. 이것은 공통 전장관 배측에 있는 호흡기 부분이 더 길어지고, 국소적으로 비정상 증식이 일어나고 있음을 추정하게 한다. 이러한 비정상적인 조직들이 기관으로 선택적으로 일원화하기 때문에 식도 연결이 끊기게 된다고 기술되고 있다¹⁰.

분 류

1929년 Vogt가 방사선과 부검 소견에 근거하여 처음으로 해부학적 분류를 하였다¹¹. 그 후 여러가지 분류가 제안되었지만, 많이 사용되는 것은 Gross가 분류한 것으로 그림과 같고², 이 분류에 근거한 국내에서의 빈도는 그림과 같다 (그림 1).

참 고 문 헌

1. Myers NA: *The history of oesophageal atresias and tracheoesophageal fistula*. Prog Pediatr Surg 20:106-157, 1986
2. Culmore RE: *Oesophageal atresias and tracheoesophageal fistula*, in Lister J, Irving IM(eds), *Neonatal Surgery*(ed 3). London, Butterworths, 1990, Pp 231-58
3. Kyyronen P, Hemminki K: *Gastro-intestinal atresias in*

- Finland in 1970-79, indicating time place clustering*. J Epidemiol Comm Health 42(3):257-265, 1988
4. Haight C: *Some observations on esophageal atresias and tracheoesophageal fistulas of congenital origin*. J Thorac Surg 34(2):141-172, 1957
5. 박우현, 권수인, 김성철, 김신곤, 김우기, 김인구, 김재익, 김현학, 박귀원, 박영식, 송영택, 양정우, 오수명, 유수영, 이두선, 이명덕, 이성철, 이석구, 이태석, 장수일, 전시열, 정을삼, 정상영, 정성은, 정풍만, 조마해, 주중수, 최순옥, 최승훈, 허영수, 홍정: *선천성 식도 무공증 및 기관식도 누공-대한 소아외과학회 회원을 대상으로 한 전국조사*. 소아외과 1(2): 149-161, 1995
6. Harris J, Kallen B, Robert E: *Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia*. Teratology 52:15-29, 1995
7. 전용순, 정성은, 이성철, 박귀원, 김우기: *선천성 식도 폐쇄증-17년간의 96예 치험 분석*. 소아외과 1(2): 140-148, 1995
8. 김성철, 김대연, 김애란, 김기수, 피수영, 김인구: *선천성 식도무공증의 임상적 고찰*. 소아외과 9(1):6-11, 2003
9. Lost PD, Baillie CT: *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula*, in Prem Puri(ed), *Newborn Surgery*(ed 2), London, Arnold, 2003, Pp 337-352
10. Xia H, Otten C, Migliazza L, Diez Pardo JA, Tovar JA; *Tracheobronchial malformations in experimental esophageal atresia*. J Pediatr Surg 34(4):536-539, 1999
11. Vogt EC: *Congenital esophageal atresia*. Am J Roentgenol 22:463-465, 1929