

식도폐쇄증과 동반된 기관연화증

— 1예 보고 —

송승환* · 성시찬* · 장윤희* · 이창훈** · 신동훈**

Tracheomalacia Associated with Esophageal Atresia

— A case report —

Seung Hwan Song, M.D.*, Si Chan Sung, M.D.*, Yun Hee Chang, M.D.*,
Chang Hun Lee, M.D.**, Dong Hoon Shin, M.D.**

Congenital tracheomalacia associated esophageal atresia is a rare foregut anomaly. We report a case of 40-day old male infant with tracheomalacia who has undergone repair of esophageal atresia at his age of 1 day. The patient had progressive dyspnea and stridor after repair of esophageal atresia. His 3-dimensional chest computed tomography showed severe stenosis at the middle of trachea. We underwent resection and end-to-end anastomosis under cardiopulmonary bypass. Histologic examination revealed esophageal tissues indicating congenital origin as well as no cartilage.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:643-647)

Key words: 1. Tracheal surgery
2. Esophageal atresia

증례

환아는 39주, 질식분만, 2,840 gm으로 출생하였으며 출생 후 식도폐쇄 및 기관식도루, 밀폐항문(imperforate anus), 요도하열, 우측 서혜부 탈장, 성문하 협착, 동맥관개존증, 심방중격결손으로 진단받고, 생후 1일에 식도폐쇄 및 기관식도루에 대한 완전교정수술을 시행하였다.

수술 소견상 상부 맹관은 거의 흉곽 입구에 위치하였고, 상부 맹관의 말단부분은 기관과 단단한 유착을 이루고 있어 박리가 거의 불가능하였다. 기관분지부의 약 5 mm 상방에 위치한 하부식도와 기관과의 연결을 분리하고 하부 식도를 끌어올려 식도를 단단 문합하였다. 생후 8일째 밀

폐항문으로 장루형성술(colostomy)을 시행하였다. 수술 당시 발견된 성문하 협착으로 인해 인공호흡기 치료기간이 길어졌고, 생후 11일(술 후 10일)에서야 인공호흡기를 뺄 수 있었다. 하지만 빈호흡의 소견은 지속되었다. 생후 14일(술 후 13일)에 시행한 식도조영술에서 누출이나 협착 소견은 보이지 않았으며 이후 원만한 식이가 가능하였다.

생후 30일경부터 청진상 천명음 소견과 함께 점차 심해지는 호흡곤란을 보여 생후 32일에 다시 기관삽관을 하였다. 방사선 사진에서 양측 폐야의 심한 폐기종성 변화를 보였고, 생후 35일에 시행한 3차원 단층촬영에서 기관분지부 3 cm 상방에 약 1.2 cm 길이의 심한 협착 소견을 확인할 수 있었는데, 이 부위는 주변 대혈관들과는 무관한

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

**부산대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, College of Medicine, Pusan National University

논문접수일 : 2006년 3월 24일, 심사통과일 : 2006년 5월 17일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산광역시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 흉부외과

(Tel) 051-249-7267, (Fax) 051-243-9389, E-mail: scsung21@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

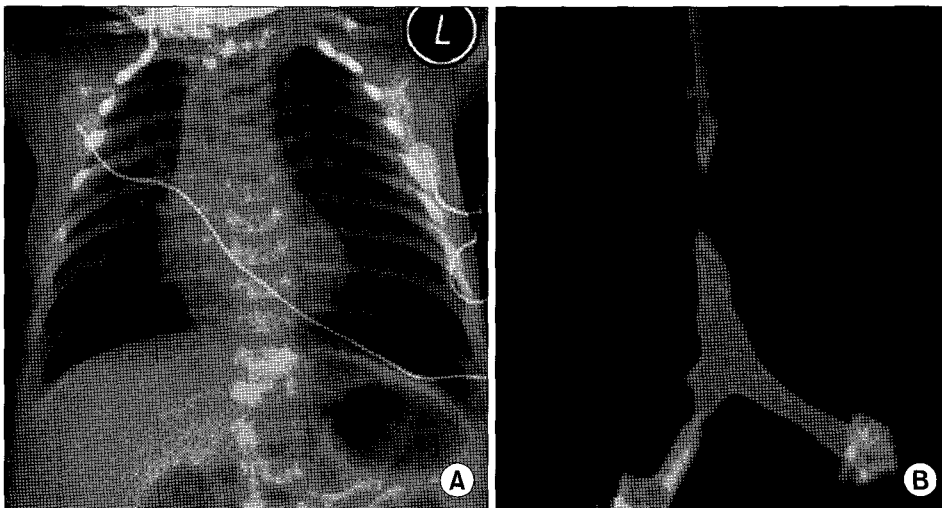


Fig. 1. (A) Chest radiograph shows severe emphysematous change of both lungs. (B) 3-dimensional computed tomography shows the severe 1.2 cm length stenosis at the 3 cm above of the carina.

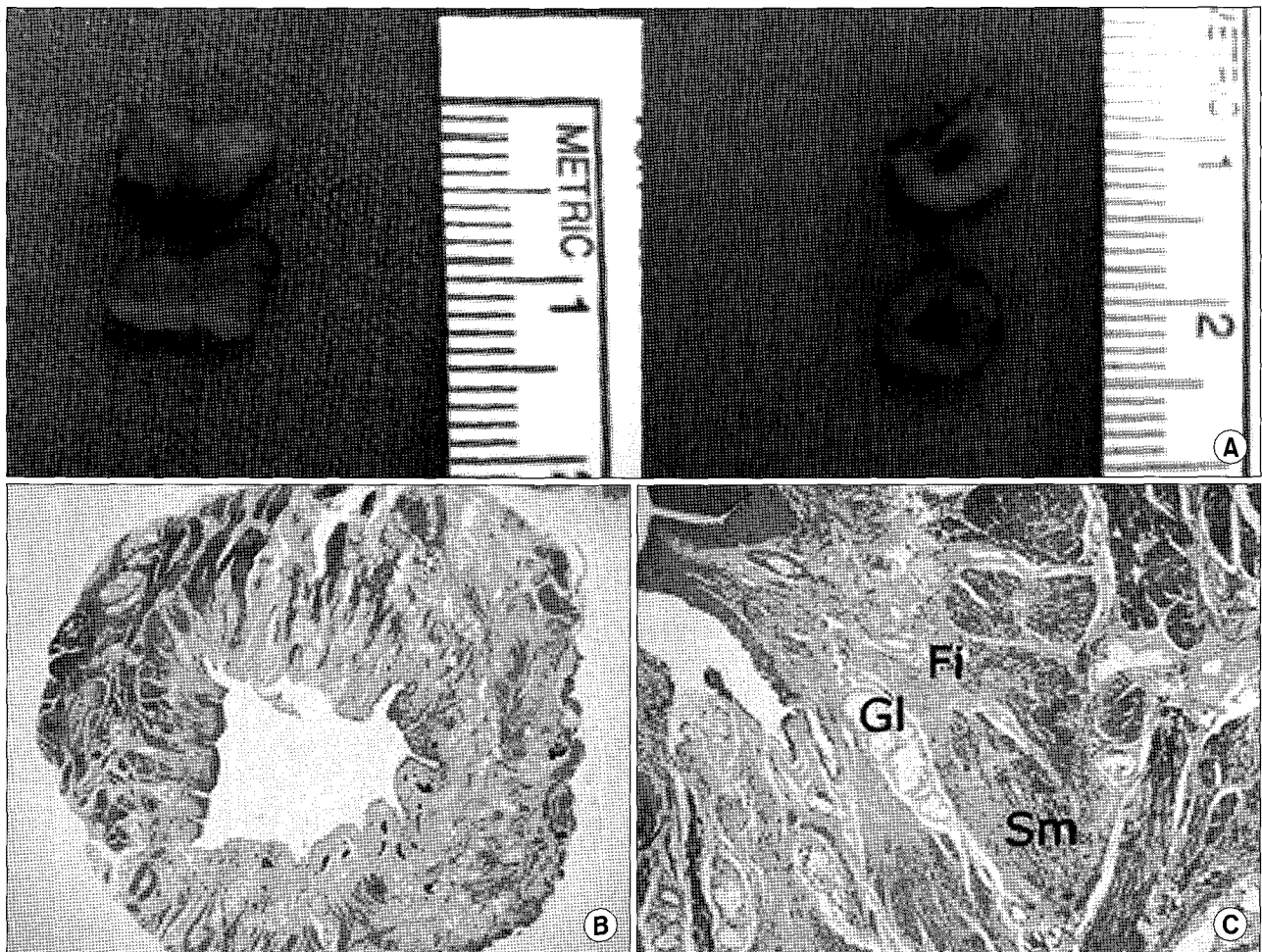


Fig. 2. (A) Gross finding shows the 1.2 cm length muscular ring. (B) Low power view of transverse section of trachea at the level of stenosis. Trachea shows no hyaline cartilages and reveals unusual proliferation of smooth muscle bundles and submucosal glands, which are intervened by dense fibrosis (Masson trichrome stain, $\times 20$). (C) High power view of a portion of tracheal wall showing increased submucosal mucous glands (Gl), smooth muscle bundles (Sm), and fibrosis (Fi) (Masson trichrome stain, $\times 100$).

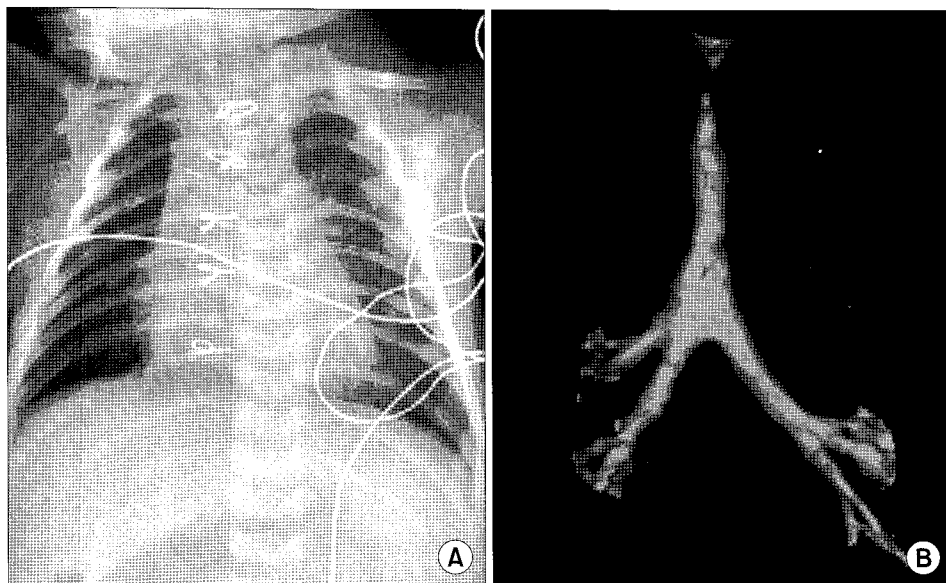


Fig. 3. (A) Postoperative chest radiograph shows improvement of emphysema. (B) Postoperative 3-dimensional computed tomography shows no residual stenosis.

부위였다(Fig. 1).

생후 40일에 전신마취 하 누운 자세에서 정중흉골절개를 통해 기관 수술을 시도하였다. 흉선은 일부를 남기고 거의 다 제거하였으며 무명동맥과 무명정맥을 박리하여 기관을 노출시켰다. 심낭을 열고 흉벽에 고정된 다음 대동맥에 동맥관을 삽입하고, 상대정맥과 하대정맥에 정맥관을 삽관하여 심폐바이패스 하에서 수술하였다. 기관 협착부는 식도의 상부 맹관이 기관과 단단히 유착되어 있던 부위였으며, 기관연화로 인해 기관삽관 하에서는 외관상으로 좁아진 부위를 식별하기가 어려웠다. 우선 동맥관 개존을 절찰하였으며, 이후 대동맥을 혈관검자로 잡고 심정지 상태에서 우심방 절개를 통해 심방중격결손을 직접 봉합하였다. 다시 대동맥을 잡은 검자를 풀고 심박동을 되돌린 후 심폐 바이패스 상태에서 기관 수술을 진행하였다. 기관 협착부로 여겨지는 부위에 횡절개를 가한 다음, 상하로 기관연화 부위를 절제하였으며 그 길이는 약 1.2 cm였다. 위쪽 기관분절은 앞쪽으로 경사를 두어 절제해 내고, 아래 기관분절 앞쪽에 작은 종절개를 넣어 그 사이로 위쪽 분절의 앞쪽 경사면을 끼워 넣어 약간의 기관성형술(slide tracheoplasty)의 효과를 기대하였다. 봉합사는 PDS 6-0을 이용하여 simple interrupted suture를 시행하였다. 병변부는 탄력을 가진 조직으로 이루어져 있었으며, 병리검사상 기관연골이 없었고 풍부한 평활근 조직과 점막 하 점액선이 관찰되어, 선천성 기관연화증임을 강력히 뒷받침하였다(Fig. 2).

수술 직후부터 양측 폐야의 폐기종성 변화는 호전되었

으며, 술 후 3일에 인공호흡기를 뗄 수 있었다. 술 후 15일에 시행한 3차원 컴퓨터 단층촬영상 협착이 완전히 소실되었음을 확인하였다(Fig. 3). 환아는 술 후 17일에 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

기관연화증(기관연골연화증)은 선천적 또는 후천적으로 비정상적인 기관 연골의 소실이나 연화를 보이는 드문 질환으로, 이는 기관 내경을 좁히는 결과를 초래하여 증상을 유발한다.

선천성 기관연화증은 식도폐쇄 및 기관식도루의 11~33% 정도에서 동반이 되며[1], 국내에서는 아직 보고가 없는 실정이다. 후천성 기관 연화증은 혈관 기형이나, 종양, 오랜 기간 동안의 기관 삽관, 혹은 기관절개 등으로 인한 지속적인 압박이 그 주된 원인이며, 식도폐쇄의 수술 후에도 13% 정도에서 합병되는 것으로 보고되어 있어[2], 식도폐쇄 환자에서 발생한 기관연화증의 인과관계를 명확히 밝히기는 어렵다. 하지만 병리학적 관점에서 보면 선천성 기관연화증 특히 식도폐쇄와 연관된 경우 식도조직이 기관벽에서 관찰되는 특징을 가지며, 후천성 기관연화증은 기관연골의 섬유성 변화를 특징으로 보여 그 구분이 가능하다[3]. 본 증례에서는 병리검사에서 기관연골이 없었고, 풍부한 평활근 조직과 점막하 점액선이 관찰되어 선천성 기관연화증으로 보는 것이 타당하다 하겠다.

증상은 경한 호흡기 감염이 반복되는 경우로부터 심하

고 급작스런 호흡기 폐쇄로 청색증이나 무호흡 발작을 야기하는 경우까지 다양하며, 치료 시기와 방법은 아직 논란이 있으나 경한 경우에는 보존적 치료만으로도 호전되기도 하며, 위식도 역류가 그 원인 및 악화인자가 되므로 이에 대한 치료가 적극적으로 이루어져야 한다고 알려져 있다[2,4].

증상이 심한 경우에는 초기에 수술적 교정이 필요한 것으로 알려져 있으며, 수술적 치료 방법으로는 기관절개, 내부 스텐트, 외부 부목술(external splint), 대동맥고정술(aortopexy), 기관절제 및 재건술 등이 있다. 기관절개는 이차적인 기관연화의 원인이 되기도 하며 기관 섬유화를 야기할 수 있어 일차적으로 이용되지 않고 있으며, 내부 스텐트는 소아의 기관이 너무 작고 성장에 따른 문제 및 육아조직이 내부로 자라나 기관협착이 다시 발생하는 것으로 알려져 있다[5].

Bugmann 등[6]은 9세 된 여아를 생물분해성(biodegradable)의 부목을 이용하여 기관의 뒷면을 고정시킴으로써, 부목을 이용한 방법의 단점인 감염의 위험성이나 주위 조직에 대한 손상을 줄이고 기관의 성장을 저해하지 않도록 하는 방법을 소개하였으나, 아직 장기적인 결과는 알 수 없는 상태이다.

Abdel-Rahman 등[7]은 16명의 환아에서 기관연화증으로 인해 증상이 심한 하부 기관의 협착이 3차원 단층촬영으로 혈관에 의한 압박이 원인으로 밝혀진 경우, 기관지 내시경으로 직접 보면서 그 방향과 정도를 결정하는 방법으로 aortopexy를 시행하여 좋은 결과를 보고하였다.

어떤 방법이 효과적인가 하는 문제는 수술 전 기관지 내시경과 3차원 단층촬영을 통해 정확한 모양을 파악한 후 결정해야 한다. Briganti 등[1]은 식도폐쇄와 연관된 기관연화증 환자 중 46%에서는 대동맥과 무명동맥에 의한 압박이 원인이었으며, 33%에서는 내부적인 원인이 있었

고 두 가지가 동반된 경우는 22%로 보고하였으며, 이런 상관관계에 따라 치료방법을 결정하였다.

국소적인 연화증을 절제하고 단단문합하는 방법은 전통적인 방법으로 그 적응이 되는 경우가 드물지만, 완전한 교정이 가능하여 효과적인 방법[2]으로 되어있다. 본 증례에서는 환아의 기관연화 부위를 절제하고 단단문합하여 완전 교정하는 방법을 선택하였으며, 환아의 수술 후 컴퓨터 단층촬영 소견과 같이 효과적으로 치료되었기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Briganti V, Oriolo L, Buffa V, Garofalo S, Cavallaro S, Calisti A. *Tracheomalacia in oesophageal atresia: morphological considerations by endoscopic and CT study*. Eur J Cardiothorac Surg 2005;28:11-5.
2. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC. *Esophageal atresia: historical evolution of management*. Ann Thorac Surg 2002;73:267-72.
3. Corrin B. *Development of the lungs: perinatal and developmental lung disease*. In: Corrin B. *Pathology of the lungs*. 1st ed. London: Harcourt Publishers Limited. 2000;35-78.
4. Kovesi T, Rubin S. *Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula*. Chest 2004;126:915-25.
5. Wright CD, Graham BB, Grillo HC, Wain JC, Mathisen DJ. *Pediatric tracheal surgery*. Ann Thorac Surg 2002;74:308-14.
6. Bugmann P, Rimensberger PC, Kalangos A, Barazzone C, Beghetti M, Lang FJ. *Extratracheal biodegradable splint to treat life threatening tracheomalacia*. Ann Thorac Surg 2004; 78:1446-8.
7. Abdel-Rahman U, Ahrens P, Fieguth HG, Kitz R, Heller K, Moritz A. *Surgical treatment of tracheomalacia by bronchoscopic monitored aortopexy in infant and children*. Ann Thorac Surg 2002;74:315-9.

=국문 초록=

선천적으로 발생한 식도 폐쇄증과 연관된 기관연화증은 매우 드문 기형이다. 본 증례는 생후 1일째 식도 폐쇄증 수술을 받은 환아가 기관연화증으로 진단되어 생후 40일에 고정수술을 하였다. 식도수술 후에 진행되는 호흡곤란과 천명음을 보였으며, 삼차원 컴퓨터촬영상 기관 중부에 심한 협착소견을 보였다. 심폐바이패스 하에서 협착부를 절제하고 단단 문합하였다. 조직학적 검사상 연골이 없을 뿐 아니라 식도조직을 보여 선천성 기관연화증으로 진단할 수 있었다.

중심 단어 : 1. 기관수술
2. 식도폐쇄