

선천성 식도 폐쇄의 수술 후 경과 및 장기 예후

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과

정재홍 · 김혜은 · 이석구 · 서정민

서 론

선천성 식도 폐쇄는 1940년에 Haight와 Towsley¹에 의해 처음으로 일차 단단 문합술이 성공된 이래 수술 방법, 마취와 신생아 중환자 관리의 발전과 더불어 치료성적은 크게 향상되었다². 그러나 선천성 식도 폐쇄로 교정술이 성공적으로 이루어지더라도 대부분 식도 운동 장애가 있으며 이로 인하여 위식도 역류, 반복적인 구토, 연하 곤란으로 인한 고형식 섭취 장애, 만성 호흡기 질환, 그리고 성장 지연등을 초래할 수 있다. 이전의 선천성 식도 폐쇄에 관한 연구는 수술 전후의 문제점을 다룬 것이 대부분이었으며³, 교정술 후 환아가 성장하면서 겪는 문제에 관한 조사는 매우 제한적이다. 이에 저자들은 선천성 식도 폐쇄의 교정술 후 성장 정도와 연하곤란, 위-식도 역류, 호흡기 감염의 빈도에 대해 살펴보고자 한다.

대상 및 방법

1994년 12월부터 2005년 12월 까지 성균관 대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과에서 선천성 식도 폐쇄로 진단받아 수술적 치료를 시행한 50명의 환아들을 대상으로 하였으며 이들의 의무기록을 후향적으로 조사하였다. 환아들의 현 상태를 파악하기 위하여 전화 인터뷰를 시행하였으며 이를 통하여 환아의 키와 체중을 조사하였고 자세한 병력청취를 통하여 연하 곤란, 잦은 호흡기 감염, 위-식도 역류 여부를 조사하였다. 호흡기 감염으로 인해 최소한 일년에 3회 이상 병원에 방문하여 치료를 받은 병력이 있는 경우 잦은 호흡기 감염이 있는 것으로 정의하였고 반복적인 구토, 음식 섭취시 식도에 음식물이 걸린 듯한 느낌을 호소하는 경우를 연하 곤란으로 정의하였다. 50명의 환아 중 총 27명이 전화 인터뷰가 가능하였다.

결 과

전체 성별 분포는 남아가 30명 여아가 20

접수일 : 08/9/11 게재승인일 : 08/10/23
 교신저자 : 서정민, 135-710 서울특별시 강남구 일원동 50번지, 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과
 Tel : 02)3410-0282, Fax : 02)3410-0040
 E-mail: seojm@skku.edu

명으로 남녀비는 3:2였으며, 환아들의 평균 재태기간은 약 38주이었다. 재태기간이 37주 미만인 환아는 11명, 저출생 체중아는 11명, 극소 저출생 체중아는 2명이었으며 초극소 저출생 체중아는 없었다(표 1).

진단을 위해 방사선 비투과성 카테타를 삽입한 후 단순 방사선 촬영을 시행하였으며, 동반 기형 유무 확인을 위해 심장초음파, 복부초음파, 뇌초음파, 사지 골격 단순 방사선 촬영등이 시행되었다. Gross⁴분류법에 따른 선천성 식도 폐쇄 유형은 type A가 3명, type C가 45명, type E가 2명이었으며, type B와 D는 없었다(표 1). 50명의 환아중 14명이 동반 기형을 가지고 있었으며 선천성 심장 기형이 5명, 식도를 제외한 소화기계 기형이 4명, 골격계 기형이 2명, 그리고 VACTERL 기형이 3명이었다.

Type C의 환아들은 44명이 일차 단단문합술 및 기관-식도루 결찰술을 시행하였으며, 한명의 환아는 Ebstein씨 기형으로 수술중 활력징후가 불안정하여 기관-식도루 결

찰술 및 영양 위창냄술만을 시행하였다. 이 환아는 수술 후 기저 질환의 악화로 인하여 2주만에 사망하였다. Type E의 환아들은 모두 기관-식도루 결찰술을 시행하였다. Type A의 환아들 중 2명은 영양위창냄술 후 2개월 뒤에 모두 단단 문합술을 성공하였으며 1명은 두 맹관 사이의 거리가 3.5cm으로 바로 단단 문합술을 시행이 가능하였다.

50명의 환아중 총 8명이 재수술을 시행하였으며 1명의 환아에서 수술 후 문합부 누출로 위창냄술 시행 후 호전되었으며, 이후 1년 뒤 문합부의 협착으로 협착부위를 절제 및 단단 문합술을 시행하였다. 다른 한명의 환아는 심한 위-식도 역류증으로 내과적 치료에 호전이 없어 위저추벽성형술을 받았으며 문합부위의 협착으로 협착 부위 절제 및 단단 문합술을 시행받았다. 기관-식도루의 재발로 재수술을 시행받은 환아는 1명이었다. 2명의 환아가 기관 연화증으로 각각 기관 절제 및 단단 문합술과 대동맥 고정술을 시행받았다. 심한 위-식도 역류로 위저추벽

Table 1. Characteristics of Patients with EA with or without TEF

Sex (M:F)	30 : 20
Age at 1 st operation, day	6.82
Gestational age, wk	38.0 ± 2.8
Birth weight, kg	2.73 ± 0.60
Low birth weight (<2.5 kg)	11 (22 %)
Very low birth weight (<1.5 kg)	2 (4 %)
Classification	
EA without TEF (Type A)	3 (6 %)
EA with proximal TEF (Type B)	0 (0 %)
EA with distal TEF (Type C)	45 (90 %)
EA with fistula to both pouches (Type D)	0 (0 %)
TEF without EA (Type E)	2 (4 %)

EA; esophageal atresia, TEF; tracheo-esophageal fistula

Table 2. Postoperative Complications and Management of the Patients with EA with or without TEF

Complications	Management	No. of Pts (%)
Anastomotic Leakage / Stricture	Gastrostomy / Eso RA	1 (2 %)
Severe GERD / Anastomotic Stricture	Fundoplication / Eso RA	1 (2 %)
	Fundoplication / BD	3 (6 %)
Recurrent Fistula	Fistula revision	1 (2 %)
Tracheomalacia	Treacheal RA / Aortopexy	2 (4 %)
Total		8 (16 %)

Abbreviations: Eso RA; esophageal resection and anastomosis, GERD; gastroesophageal reflux disease, BD; balloon dilatation, Pts; patients

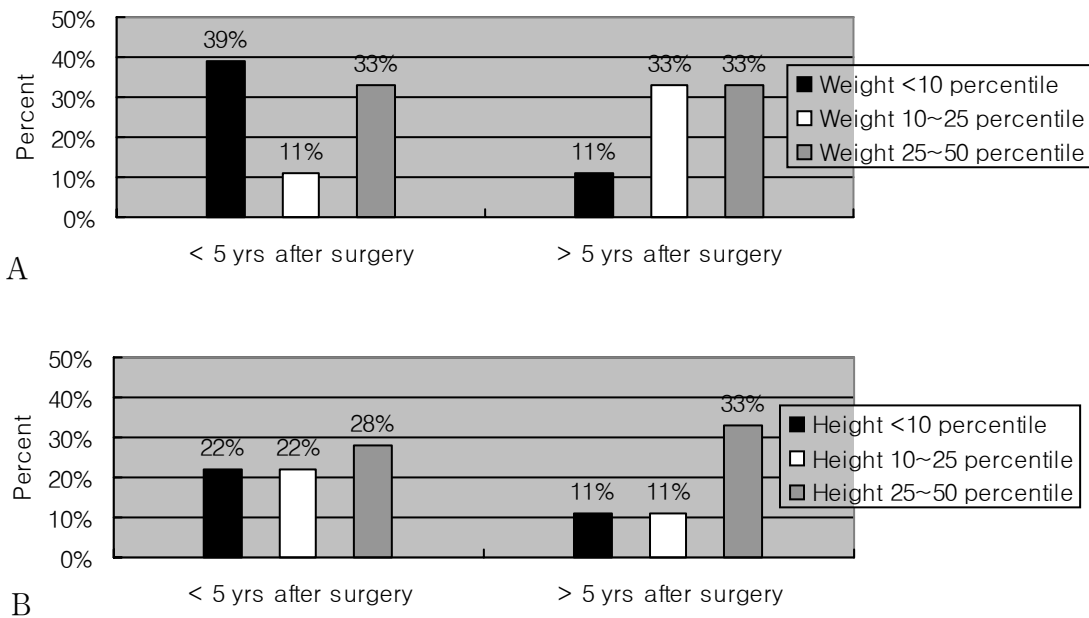


Fig. 1. Growth and development of weight (A) and height (B) after primary surgery

성형술을 시행받은 환아는 총 4명으로 위에서 언급된 1명 이외의 3명은 모두 문합부의 협착이 있었지만 풍선 확장술만으로 호전되었다(표 2). 문합부 협착을 보이는 환아는 18명으로 전체의 36%를 차지하였으며 식도 조영술을 통해 진단하였다. 진단된 모든 환아에서 풍선 확장술을 시행받았으며 16명에서 방사선학적 호전되었으며 증상이 경감되었다. 시술의 평균 시행 횟수는 3.2회 (1회~7회) 이었다. 1명의 환아가 풍선 확장술

도중 식도가 파열되었으나 보존적인 치료로 호전되었다. 심한 위-식도 역류로 위저추벽성형술을 시행받은 4명 모두 문합부의 협착이 있었으며, 풍선 확장술의 빈도는 3회~7회였다. 또한 문합부의 협착으로 식도의 재수술을 시행한 2명 중 1명이 심한 위-식도 역류로 위저추벽성형술을 받았다.

식도 폐쇄로 교정술을 시행받은 50명의 환아중 27명이 전화 인터뷰에 응답하였으며, 이들의 첫 교정술과 전화 인터뷰사이의 평

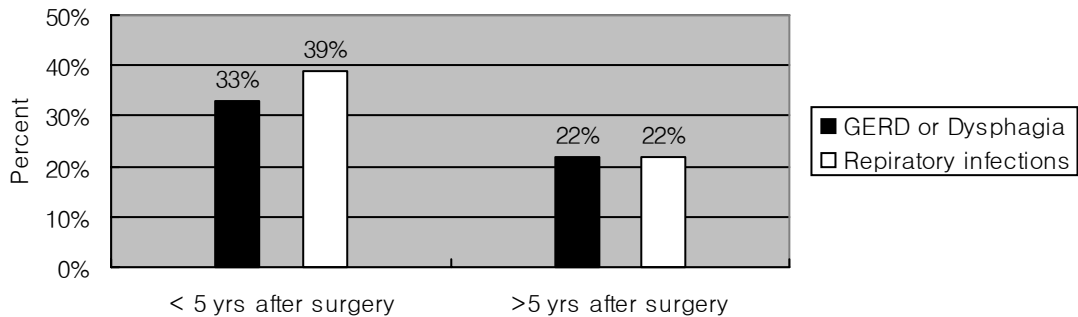


Fig. 2. Respiratory and gastrointestinal complication after surgery

균 기간은 5.5년이였다. 5년을 기준으로 나누었을 때 5년 이내인 환아들은 18명이었으며, 5년이 넘은 환아들은 9명이였다. 두 군의 환아들의 키와 체중을 분석하였을 때, 추적 기간이 5년 이내인 군의 체중의 분포는 10 percentile 미만이 7명 (38.9%), 10~25 percentile이 2명 (11.1%), 25~50 percentile이 6명 (33.3%)이며, 5년이 지난 군에서는 각각 1명 (11.1%), 3명 (33.3%), 3명 (33.3%)으로 조사되였다. 체중이 50 percentile 이상인 환아는 추적기간이 5년 이내인 군은 3명 (16.7%), 5년이 넘은 군은 2명 (22.2%)으로 조사되였다(그림 1A). 키의 분포는 10 percentile 미만이 4명 (22.2%), 10~25 percentile이 4명 (22.2%), 25~50 percentile이 5명 (27.8%)이며, 5년이 지난 군에서는 각각 1명 (11.1%), 1명 (11.1%), 3명 (33.3%)으로 조사되였다. 키가 50 percentile 이상인 환아는 추적기간이 5년 이내인 군은 5명 (27.8%), 5년이 넘은 군은 4명 (44.4%)으로 조사되였다(그림 1B). 연하 곤란 또는 위-식도 역류와 잦은 호흡기 감염의 빈도는 교정술 후 5년이 안된 환아는 각각 6명 (33.3%)과 7명 (38.9%)이었으며 교정술 후 5년이 지난 환아의 경우에는 각각 2명 (22.2%)

)이었었다(그림 2).

고 찰

선천성 식도 폐쇄는 2500~4500명의 출생당 1명의 빈도로 발생하는 질환으로⁵ 지난 수십년간 치료 성적이 크게 향상되였다. 그러나 교정술 후에 환아가 성장하면서 잦은 호흡기 감염, 위-식도 역류, 그리고 그로 인한 성장 장애등이 발생할 수 있다. 선천성 식도 폐쇄의 교정술 후에 발생하는 위-식도 역류는 약 40%⁶⁻⁸에서 발생하며 위 배출의 지연, 식도위 연결부의 이동, 그리고 식도 운동장애의 결과로 발생한다⁹. 바륨 식도 조영술, 하부식도 24시간 pH 검사, 식도 내시경 등을 통해 진단할 수 있으나 연구마다 그 정의가 동일하지 않고, 환아가 호소하는 주관적인 증상이 실제로 위-식도 역류와 일치하지 않을 수 있다. 본 연구에서는 위-식도 역류의 빈도가 30%로 이전의 다른 연구보다 낮은 빈도를 보였는데 이는 아마도 위-식도 역류의 진단에 있어 객관적인 검사를 이용하지 못하고 환아가 호소하거나 부모가 인지하는 주관적인 증상을 바탕으로 이루어졌기 때문으로 생각된다. Kim 등¹⁰(2001)은

선천성 식도 폐쇄 환아에서 성공적인 교정술 이후에 임상증상의 유무에 관계없이 식도 운동기능장애가 나타나며 이로 인해 식도 증상이 많은 경우에 나타난다고 하였으며 위-식도 역류는 64%에서 관찰되었다고 보고하였다. 본 연구에서 교정술 후 전화 인터뷰간의 기간이 5년 이내인 환아보다 5년 이후인 환아의 위-식도 역류의 빈도는 낮아졌으며 이는 이전 다른 연구^{11,12}에서도 비슷한 결과가 나타났으며 이는 환아가 성장함에 따라 식도의 연동 운동이 호전되기 때문으로 생각된다. 그러나 수술 후 인터뷰 사이의 기간이 5년이 넘는 학동기의 환아들도 여전히 22%에서 위-식도 역류로 인한 증상을 호소하고 있었다.

위-식도 역류의 치료로 위저추벽성형술이 가장 보편적이지만 너무 이른 수술은 높은 재발률(>40%)을 보이기 때문에 신중히 고려해야만 한다. 본 연구에서는 4명(8%)이 위저 추벽 성형술을 시행받았다. Schier 등¹³(2001)은 식도 폐쇄 환아중 17%에서 위저추벽성형술을 필요했다고 보고하였고 Somppi 등¹²(1998)은 9%로 보고하였다.

선천성 식도 폐쇄 환아들은 출생 후 첫 3년간 잦은 호흡기 감염을 경험한다. 이는 위-식도 역류로 인한 반복적인 흡인, 그리고 식도의 운동 장애등 다양한 원인으로 인해 발생한다. 그러나 이러한 호흡기 문제는 대부분 환아가 성장하면서 호전된다¹⁴. Agrawal 등¹⁵(1999)은 선천성 식도 폐쇄의 교정술 후에 시행한 호흡 기능 검사상 기도 저항의 증가와 비정상적인 호흡기류가 나타난다고 보고하였으며, 호흡 기능 검사가 선천성 식도 폐쇄 환아들의 호흡기 질환을 평가

하는 데 유용하다고 주장하였다. 본 연구에서는 전화 인터뷰가 가능했던 총 27명의 환아들 중 9명(33.3%)의 환아들이 여전히 잦은 호흡기 감염으로 일년에 3회 이상 병원을 방문하고 있었으며, 기관 연화증으로 2명의 환아에서 수술을 시행받았다.

선천성 식도 폐쇄의 교정술 후에 발생하는 문합부의 협착은 약 30~40%에서 발생하며¹⁶, 대부분 풍선 확장술에 좋은 반응을 보인다. Said 등¹⁷(2003)은 문합부 협착에 대한 풍선 확장술의 성공률을 100%로 보고하였으며, 위-식도 역류가 없고 교정술 후 6개월 이내에 시행하였을 경우 효과가 좋다고 주장하였다. 본 연구에서는 18명(36%)의 환아에서 문합부 협착이 발생하였으며, 재수술을 시행한 2명을 제외하면 풍선 확장술의 성공률은 89%에 달한다. 또한 위저추벽성형술이 필요할 정도로 심한 위-식도 역류를 보이는 환아 4명이 모두 문합부 협착이 있었다. 이 환아들의 풍선 확장술의 시행 횟수는 3~7회로 평균 3.2회에 비해 많았으며 4명 중 1명이 반복적인 협착으로 식도의 재수술을 시행받았다. 문합부 협착의 치료에 있어서 풍선 확장술은 분명히 효과적이고 안전한 방법이지만 협착의 정도와 반복적인 협착을 야기하는 원인등을 고려하여 풍선 확장술의 반응을 예측하는 것이 중요할 것으로 생각된다.

이 연구에서 저자들은 선천성 식도 폐쇄 환아들이 성장하면서 발생할 수 있는 여러 가지 문제들에 대하여 살펴보았다. 잦은 호흡기 감염, 위-식도 역류, 식도의 운동장애와 같은 여러 합병증에도 불구하고 대부분의 식도 폐쇄 환아들은 성장하면서 비교적

좋은 장기 예후를 보이고 있다. 그러나 추적 관찰기간이 5년이 넘는 환아 9명 중 2명 (22.2%)에서 위-식도 역류의 증상 또는 연하곤란과 잦은 호흡기 감염을 겪고 있으며, 7명(77.8%)의 환아가 체중 성장곡선의 50 percentile 미만을 차지하고 있었다. 선천성 식도 폐쇄의 치료에 있어 수술 방법 및 수술 전후 신생아 관리는 매우 중요하며 이들의 발전으로 식도 폐쇄 환아들의 생존률이 크게 높아지게 되었다. 하지만 적지 않은 환아들이 여전히 여러가지 호흡기, 소화기계 합병증을 가지고 있으며, 이 환아들이 정상적인 삶을 영위할 수 있도록 지속적인 추적 관찰과 적절한 치료가 필요할 것으로 생각 된다.

참 고 문 헌

1. Haight C: *Congenital Atresia of the Esophagus With Tracheoesophageal Fistula: Reconstruction of Esophageal Continuity by Primary Anastomosis*. Ann Surg 120 :623-652, 1944
2. Beasley SW, Shann FA, Myers NA, Auldlist AW: *Developments in the management of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistulas*. Med J Aust 150:501-503, 1989
3. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, 3rd: *Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades*. Arch Surg 130:502-508; discussion 508-509, 1995
4. Gross RE: *The Surgery of Infancy and Childhood*, Philadelphia, WB Saunders, 1953, Pp90-91
5. Myers NA: *Oesophageal atresia: the epitome of modern surgery*. Ann R Coll Surg Engl 54:277-287, 1974
6. Luzzatto C, Ronconi M, Turra S, Guglielmi M, Zanardo V: *Long-term follow-up results after surgical repair of esophageal atresia*. Padiatr Padol 25:313-320, 1990
7. Parker AF, Christie DL, Cahill JL: *Incidence and significance of gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula and the need for anti-reflux procedures*. J Pediatr Surg 14:5-8, 1979
8. Shermeta DW, Whittington PF, Seto DS, Haller JA: *Lower esophageal sphincter dysfunction in esophageal atresia: nocturnal regurgitation and aspiration pneumonia*. J Pediatr Surg 12:871-876, 1977
9. Koch A, Rohr S, Plaschkes J, Bettex M: *Incidence of gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia*. Progr Pediatr Surg 19:103-113, 1986
10. Kim JY, Choe BH, Ko JS, Park KW, Seo JK: *Motor Dysfunction of the Esophagus after Repair of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula*. Kor J Gastrointest Motil 7:21-28, 2001
11. Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA: *Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula*. J Pediatr Surg 38:852-856, 2003
12. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, Jarnberg J: *Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience*. J Pediatr Surg 33:1341-1346, 1998
13. Schier F, Korn S, Michel E: *Experiences of a parent support group with the long-term consequences of esophageal*

- atresia*. J Pediatr Surg 36:605-610, 2001
14. Spitz L: *Oesophageal atresia*. Orphanet J Rare Dis 2:24, 2007
15. Agrawal L, Beardsmore CS, MacFadyen UM: *Respiratory function in childhood following repair of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula*. Arch Dis Child 81:404-408, 1999
16. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ: *Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia*. J Pediatr Surg 25:508-511, 1990
17. Said M, Mekki M, Golli M, Memmi F, Hafsa C, Braham R, Belguith M, Letaief M, Gahbiche M, Nouri A, Ganouni A: *Balloon dilatation of anastomotic strictures secondary to surgical repair of oesophageal atresia*. Br J Radiol 76:26-31, 2003

The Long-term Outcome of Esophageal Atresia

Jae Hong Jeong, M.D., Hye-Eun Kim, M.D., Suk-Koo Lee, M.D.,
Jeong-Meen Seo, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Samsung
Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine,
Seoul, Korea*

Children who underwent reparative operations for esophageal atresia (EA) with or without tracheoesophageal fistula (TEF), are confronted with many gastrointestinal or respiratory problems, especially during the early years of life. We reviewed the medical records of 50 patients who underwent repairs of EA with or without TEF at the Division of Pediatric Surgery, Samsung Medical Center, from December 1994 to December 2005. Current status of children was accessed by telephone-interview, but only 27 of them were accessible. Of 50 patients, 3 patients (6%) were type A, 45 patients (90%) were type C, and 2 patients (4%) were type E. The mean interval between primary operation and interview was 5.5 years. The incidences of growth retardation (<10 percentile of height/weight) were 39% and 21% during the first 5 years after repairs, respectively. The incidences of dysphagia or gastroesophageal reflux and recurrent respiratory infections were 33% and 39%, respectively. However, these problems were likely to improve as the children grew. The incidences of growth retardations (<10 percentile of height/weight) were 11% and 11% for the children more than five years postoperative. The incidences of dysphagia or gastroesophageal reflux and recurrent respiratory infections were 22% and 22%, respectively. Children with EA with or without TEF are faced with many obstacles. Close observation and adequate treatment for delayed postoperative complications are necessary to improve the quality of life for these children.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(2):117~124), 2008.

Index Words : *Esophageal atresia, Complication, Children*

Correspondence : *Jeong-Meen Seo, M.D., Division of Pediatric Surgery, Sungkyunkwan University School of Medicine, Samsung Medical Center, 50 Ilwon-Dong, Gangnam-Gu, Seoul 135-710, Korea*

Tel : 02)3410-0282, Fax : 02)3410-0040

E-mail: seojm@skku.edu