

先天性 食道閉鎖 吻 氣管食道瘻

—2例報告—

金炯默* · 柳建一* · 李寬宰** · 任世榮** · 獨孤英昌**

=Abstract=

Congenital Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula

—Report of Two Cases—

H. M. Kim,* M.D., K.I. Yoo,* M.D., K.J. Lee,** M.D.,
S.Y. Yim,** M.D. and Y.C. Tockgo,** M.D.

Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula may occur as separate entities but usually occur in combination. First described by Durston in 1670, esophageal atresia was not successfully treated until 1939 when Ladd in Boston and Leven in St. Paul obtained the first survivors utilizing the methods of gastrostomy, esophagostomy and extrapleural ligation of the tracheoesophageal fistula as multiple operations which required months of hospitalization. Two years later Cameron Haight performed the first successful primary repair and afterward about 2000 cases of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula reported in the world.

In Korea, there appeared about 27 cases in the literature and 8 successful repaired cases noted in these year. Author report two cases of esophageal atresia, of which one case was successfully treated with Haight's method.

Case 1.: Normal full term delivered boy with chief complaints of respiratory difficulty and persistent drooling with chocking, 3.1kg, was admitted with emergency 5 hours after delivery. Physical findings revealed no specific abnormal signs except distended abdomen and grunting respiration. Esophagogram and bronchogram revealed proximal esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula proximal to the carina. Parent refused operative therapy and patient died 24 hours after discharge.

Case 2.: 3.1kg. normal full term delivered girl was admitted 4 days after delivery with chief complaints of regurgitation after feeding, chocking, cyanotic spell and fever since the day after delivery. Physical examination revealed persistent drooling, grunting respiration, and fever with moderate dehydration. Tracheoesophageal suction and fluid therapy with antibiotics improved her condition and subsided pneumonic condition. Esophagogram revealed markedly dilated proximal esophagus as blind loop and stomach distended with gas, and repairing operation as Haight's method was performed on the 7th day after delivery. Patient tolerated all the operative procedure well and

* 高麗大學 醫科大學 附屬 友石病院 胸部外科

** 高麗大學 醫科大學 附屬 友石病院 小兒科

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea University, Woo Sok Hospital.

** Department of Pediatrics, Korea University, Woo Sok Hospital.

recovered uneventfully. Esophagogram on the 7 th postoperative day showed passage of the lipiodol through the anastomotic side with moderate stricture, and feeding permitted. Patient tolerated all the feeding amount well and discharged on the 11 th postoperative day. Followup revealed intermittent regurgitation after feeding and corrected with bougination.

緒論

食道의先天性閉鎖는 1670년 Durston¹⁾이 처음 畸型例로報告한바 있으나, 下부의 氣管食道瘻를 同伴한先天性食道閉鎖는 1703년 Gibson²⁾이最初로記述하였고, 그후에治療方法으로 胃瘻形成術, 氣管食道瘻閉鎖 및 上下食道吻合術等 여러方法으로試圖하였으나 모두失敗하여成功例를 찾을 수 없었다. 1939년 Ladd와 Leven^{3), 4)}이各各胃瘻形成術, 頸部食道瘻形成術 및 肋膜腔外氣管食道瘻結合術을施行하여數個月間入院治療로成功例를報告하였으나長期間에 걸쳐二次手術을施行한것이었다. 그후 1943년 Haight⁵⁾等이肋膜腔外로氣管食道瘻를結紮縫合하고上下부食道를端端吻合하여一次手術로完治成功한以來로最近까지多少改善된바는 있으나最善의治療法으로使用되고있다. 外國에서는現在까지約二千例以上的症例 및治驗例가發表되어있으나, 國內에서는現在까지30例에미치지못할程度의發表例가있다.⁶⁾⁻¹³⁾ 그中手術成功으로長短期生存例는8例程度로外國에比하여滿足할만한治療成績이라 할수있겠다.

今般本高麗大學校醫科大學附屬友石病院에서氣管食道瘻를同伴한食道閉鎖2例中1例를手術治驗하였기에外科의處置 및治驗例를報告하고文獻考察을하는바이다.

症例

症例 1 (No. 720646)

患兒는某個人產院에서分娩분만된3.1kg체중의男兒로서, 出生時부터 咳와 입을통해粘液性唾液이過度流涎되고, 가끔青色症이나타날程度로甚한呼吸困難을主訴로生後5時間만에本院小兒科에入院하였다. 產母는임신중에羊水過多症을보인以外에特別한異常을발견할수없었다. 家族歷에도特記할만한事項은없었고, 患兒는두째出生으로첫번出生兒는健康하였다. 入院當時所見으로는체온36°C, 脈搏132/min, 呼吸數38/min였고, 顏面및前胸壁에皮下出血斑을볼수있었다. 頭頸部에는異常이없었고, 咳와입으로는多量의唾液流涎을볼수있었다. 聽診上呼吸音은肺全體에서水泡音을들을수있었고不規則的인呼

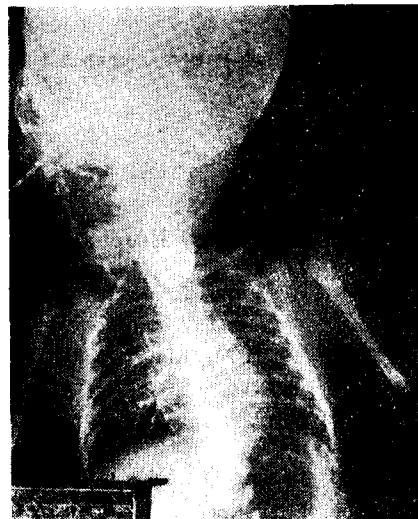


Fig. 1. Esophagogram and bronchogram(Case 1)

吸으로胸壁이收縮을볼수있었으며心音에는異常이없었다. 腹部는中等度로膨満된以外에特別한所見은없었고一次排便한것을볼수있었다. 血液検査에서血色素16.0gm%, 「ヘマトクリル」47%, 白血球720/mm³이었다. 入院後곧食道閉鎖을의심하여胸部X線検査를한結果, 單純胸部X線 사진에는兩側肺氣腫과上部胃腸管의氣體陰影以外에特別한所見은없었고, 食道및氣管枝造影術을한結果上部食道는氣管分岐部보다上方에서盲管으로甚히膨大되어있었고, 下部食道는氣管分岐部에서瘻孔을通해明確히造影된模樣을볼수있었다.(Fig. 1)

入院後經過는氣管및食道내流出物을吸引하고濕度調節과抗生素 및輸液供給으로呼吸困難도 없어지고全身狀態는好轉되었고他臟器의畸型은찾아볼수가없었다. 父母가手術治療을拒否하여入院2日만에退院하여다음날死亡하였다.

症例 2 (No. 731875)

患兒는某個人產院에서分娩분만된體重3.1kg의女兒로서, 出生時부터 거품모양의녹색胃液의過度流涎과呼吸困難, 窒息으로因한授乳困難等을主訴로하여生後4日만에應急室을通해本院小兒科에入院하였다. 出生直後부터粘液性唾液流涎이심하여反復하여吸引및酸素呼吸을시켰으나가끔顏面青色症을일으

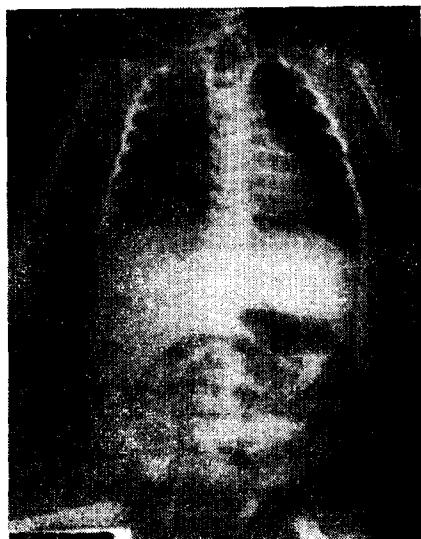


Fig. 2. Esophageal catheter loop in the proximal esophagus (Case 2).

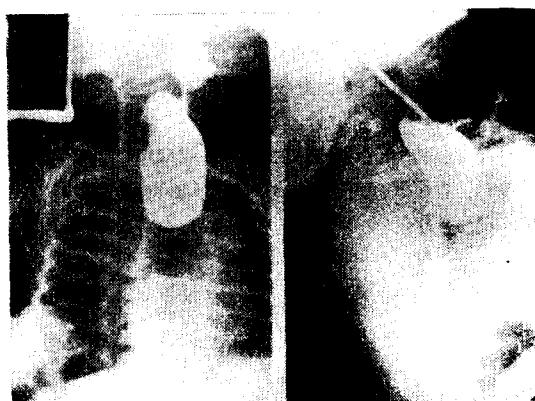


Fig. 3. Esophagogram (preoperative, Case 2).

정도로 심한 호흡困難이 있었고, 授乳後에 곧逆流되는 것을發見하여 授乳는 中止하였다. 症攣發作과 膽炎의 所見으로 破傷風을 의심하여 治療中好轉되지 않아서 本院으로 轉入된 患兒로서 健康한 父母의 네번째出生이었다. 產母는 임신중 子瘤前驅症狀과 羊水過多症의 所見이 있었고, 鋏子分娩으로 出產한以外에 特別한所見은 없었다.

初診時 全身狀態는 좋지 못하였고, 中等度의 脱水現狀을 보였으며 體溫 37°C , 脈搏 142/min, 呼吸 42/min였고, 顏面皮膚에 黃疸과 脱水를 볼 수 있었으나 發疹은 없었다. 頭頸部에 畸形이나 外傷은 없었고 眼耳鼻咽喉에도 特別한 所見은 없었다. 胸部에서 右側에 呼吸音이增加되고 上葉部에 水泡音이 들리며, 心音에는 異常을 발견할 수가 없었다. 腹部는 中等度로 膨大되어 있었고

臍帶周圍炎을 볼 수 있었으며 腸運動音은 正常이었다. 四肢에서 畸形이나 浮腫은 없었고 緑青色 排便은 여러 번 볼 수 있었다.

入院當時 血液検査에는 血色素 18.3gm%, 「헤마토크릴」 60%, 白血球 $23650/\text{mm}^3$ 이었고, Bilirubin, Total 14.6mg%, Direct 2.9mg%, CO_2 Content 42.5 Vol% Na 132 mEq/L, Cl 104 mEq/L, K 7.8 mEq/L, Ca 8.1 mg%였다. 胸部 X-線單純検査에서 右側 上葉에 肺炎과 下葉上部에 無氣肺陰影을 볼 수 있었고, 上部胃腸管에 空氣가 차있는 것을 볼 수 있었다. 이때 上部食道內에서 「카테타」가 氣管分歧部가까이서 꿰이거나 고인 것을 볼 수 있어서 造影劑를 注入한 結果 上部食道는 第五胸椎近方의 位置에서 甚하게 膨大된 盲管으로 남아 있는 것을 볼 수 있었고 下部食道는 造影되지 않았다. 下部食道의 造影 없이도 上部胃腸管에 空氣가 찬 것으로 보아 氣管食道瘻가 認定되었다. 入院後 肺炎治療를 為하여 禁食시키고 食道와 氣管內腔을 吸引하면서 温度와 體溫을 調節하고, 抗生剤와 輸液을 供給하여 全身狀態를 好轉시켰다. (Fig. 2, 3)

入院 第3日에 肺所見이 好轉되고 發熱이 消失되어 插管全麻下에 右側 後側方開胸術로 第四肋間을 通해 開胸하였다.

開胸後에 右側肺를 前方으로 收縮轉位시키고 中隔洞肋膜을 切開하고 Azygos vein을 結紮分離하여 食道를 露出시켰다. 上部食道는 直徑 2 cm 정도로 膨大되고 肥厚된 盲管으로 氣管分歧部까지 내려와 있었고, 下部食道는 直徑 5 mm 정도의 上端이 氣管分歧部 바로위의 膜狀部에 瘘孔으로 連結된 것을 確認할 수 있었다. 瘘孔部以下의 食道는 正常이었으며, 心臟血管이나 右肺葉分枝上에 異常은 없었고, 上葉의 肺炎所見도 볼 수 없었다.

手術은 上部食道를 氣管壁에서 分離시켜 吻合部를 定해 두고, 下部氣管食道瘻孔部에서는 瘘孔을 分離한 후 切斷된 氣管壁은 5-0 血管縫合糸로 縫合하였다. 계속하여 下部食道의 上端을 切除하고 內徑을 0.5 cm 정도 넓힌 후 上部食道에 插入된 食道「카테타」를 下部食道까지 進入시키고 上部食道의 粘膜層과 下部食道의 全層을 같은 血管縫合糸로 端端縫合한 후 上部食道의 筋層을 下部食道外壁에 再縫合하여 瘘出을 防止하였다. 從隔肋膜을 서로 縫合한 後에 外側 第7肋間에 排液管을 插入하고 胸壁은 層層縫合하였다.

手術後 經過는 良好하여 術後 12시간만에 腸運動이 活發하여 食道「카테타」를 除去하고, 48시간에 胸壁排液管을 除去하였다. 第3日에 右側 上葉에 無氣肺가 생겼

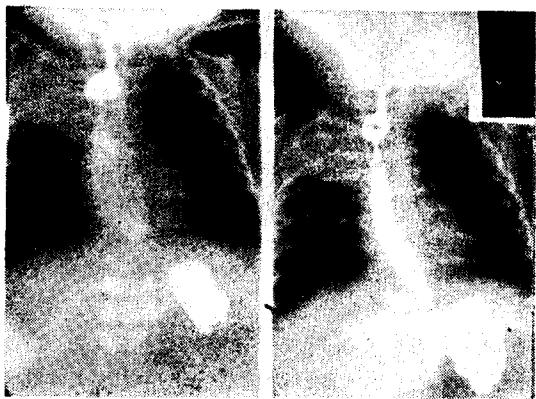


Fig. 4. Postoperative esophagogram(Case 2).

고 氣管支 分泌物의 閉塞으로 一時呼吸이 中止되었으나 곧 氣管內 插管으로 氣道를 유지하고 酸素供給을 하여蘇生시켰다. 第7일에는 造影劑를 食道「카테타」를 通해 上部食道에 注入하여 食道造影検査와 透視로 약간의 吻合部 狹窄은 있으나 正常으로 通過되는 模様을 볼수 있어서 보리차와 포도당액을 먹이기 시작하였다. 第8일부터 母乳를 먹이기 시작하여 嘔吐나 逆流됨이 없이 잘 섭취하는 것을 볼수 있었고 創傷部는 感染 없이 治癒되었다. 手術後 第11일에 輕快退院하였고 每週 正期検査와 診察을 받고 있다. (Fig. 4)

考 按

食道와 氣管은 胎生 3.4週에 前腸으로 부터 發生되며 氣管은 氣管分岐部直上에서 發生되어 氣管食道中隔에 依해 食道와 分離된다. 이때 氣管食道中隔이 正中線에서 瘊合이 不完全하면 氣管食道瘻가 남게되고 場所는 大部分 氣管에 發生되는 氣管分岐直上部에 나타난다. 食道閉鎖은 食道外側溝에 併行하는 食道內腔의 上皮細胞의 過度成長 때문에 發生되며 程度에 따라 膜으로만 闭鎖될 수도 있다.^{15, 16, 20)}

別表 1. 先天性 食道閉鎖症의 分類

Gross	A	B	C	D	E
Swenson	2	4	1	5	3

先天性 食道閉鎖 및 氣管食道瘻의 發生 頻度는 2,500出產中 1名, 또는 3000出產中 1名等으로 나타난다^{16, 17)}.

¹⁸⁾ 本症의 分類는 氣管食道瘻의 有無, 位置 및 食道閉鎖와의 位置關係等은 病理生理學의 症狀, 治療 및豫後判定에 密接한 關係를 가진다. 通常 別表 1과 같이 다섯種類로 나눌 수 있으며, 각각의 發生頻度는 Surgical Section of American Academy of Pediatrics에서 1058例를 分析한 結果에 依하면 다음과 같다^{14).}

Esophageal atresia with distal TEF	86.5%
Esophageal atresia only	7.7%
Isolated TEF only	4.2%
Esophageal atresia with proximal TFF	0.8%
Esoph. atresia with proximal and distal TET	0.7%

이들中에 가장 많은 下部氣管食道瘻를 同伴한 食道閉鎖는 解剖學의 으로 보면, 上부食道은 膨大된 盲管으로 氣管分岐部 또는 直上部에 位置하고, 下部食道는 氣管下端의 膜狀壁에 작은 瘪孔을 通해 연결되어 있다. 이런 狀態에서 口腔內容物은 食道를 通해 胃腸管으로 갈 수 있고 唾液이나 飲食物로 上부食道는 膨滿되어 過度 流涎을 볼수 있고, 흔히 氣道에 吸入되어 肺炎을 併發한다. 氣管食道瘻가 있을 때는 기침할 때나 울 때에 氣道內壓이 높아져서 瘪孔을 通해 多量의 空氣가 胃腸管에 들어가 腹部膨滿을 일으키고 이 때 橫隔膜運動이 제한되며 또한 胃液이 瘪孔을 通해 氣管支로 逆流되면 汚染物에 依한 化學의 氣管支炎, 肺炎等이 先行되어 死因이 되기 쉽다^{14)~20)}.

診斷은 以上의 諸症狀과 理學的 所見等 의심 할만한 症狀이 있을 때는 꼭 確認해야 한다. 診斷이 빠를 수록 合併症이 적고 生存할 可能성이 많다. 上부食道에 「카테타」를 넣고 小量의 造影劑를 透視로 觀察하면서 上體를 높이고 注入하면서 進路를 보거나 前後와 側面으로 摄影을 해보면 閉鎖如否를 알 수 있고, 上部 腸管에 空氣가 있으면 氣管食道瘻는 반드시 氣管造影術을 하지 않아도 確認할 수 있다^{14)~18)}. 또한 造影劑를 注入하지 않아도 側面 X-線検查로 食道內에 空氣가 充滿된 陰影만으로 食道閉鎖나 瘪孔如否를 判斷할 수가 있다^{20, 22)}. 造影劑는 Lipiodol이나 Dionosil等을 使用하고, Barium은 氣管支痙攣이나 肺에 炎症性病變을 招來하기 쉬우므로 使用치 않는 것이 좋다^{14, 16)}.

治療는 우선 肺의 合併症을 막기 為해 氣道를 清掃하고, 上부食道에 「카테타」를 插入하여 流涎되는 唾液을 吸出하고, 濕度를 調節하면서 抗生剤와 輸液治療를 해야 한다. 때에 따라서는 胃內容物의 逆流와 腹部膨滿으로 因한 呼吸障礙가 심할 때는 甚應急胃瘻形成術이 必要하다^{14, 16, 20)}.

手術은 1943年 Haight 가 氣管食道瘻의 分離縫合과 上下 食道端端吻合術을 右側肋膜腔外로 同時に 施行하여 成功한 以來, 이 方法이 原則의인 根治矯正術로 되어 있으나, 경우에 따라서는 몇 단계로 나누어 矯正手術을 施行해야 할 때도 있다. 即 早產이나 未熟兒로 體重이 1800 gm 以下이거나 다른 合併症 疾患이 있을 때는 段階의인 矯正術을 施行해야 한다.^{14), 15)}

또한 上下食道吻合時 緊張이 심하거나, 下部食道의 發育不全이 있는 경우에는 胃瘻形成術 氣管食道瘻孔閉鎖 및 頸部食道瘻形成術을 施行했다가 體重이 20 lb. 以上이 되면 腸管을 利用한 食道再建術을 實施하게 된다.^{4), 5), 14)} 勿論 食道閉鎖가 單純한 膜(web)으로된 境遇에 之 膜을 切除하는 것으로 充分하나 이때도 氣管食道瘻의 有無를 꼭 確認해야 한다.^{20), 22)}

食道吻合方法으로는 Haight 方法, 單純複層吻合方法 및 單層單純吻合方法等 세 가지가 主로 사용되고 있으나 手術後에 漏出이나 狹窄等의 合併症이 올수가 있다.

이는 合併症을 막기 위해서 單層外翻連次縫合術을 試圖하고 있으나 아직 臨床實用結果는 確實치 못하다¹⁹⁾. Haight 方法은吻合部漏出은 드물지만 約 半數에서 狹窄이 頻發하여 食道擴張이 必要하고, 單層單純吻合方法은 狹窄은 좀 덜하지만吻合部漏出이 約 2倍程度 頻發하는 短點이 있다. 單純複層吻合方法의 結果는 上記 두 方法의 中間에 屬한다.¹⁷⁾

他臟器의 畸型은 흔히 併發하며, 그중 가장 흔한 것으로는 心臟畸形, 肝門閉鎖症, 腸閉鎖症, 生殖器畸形, 肢體 및 骨畸形等으로豫後判斷에 影響을 미치게 된다.^{17), 24)}

手術結果는 約 半數에서 併發된 他臟器의 畸型과 未熟兒일 때 死亡率이 높게 되는데, 死因은 主로 無氣肺, 肺炎 또는 分泌物에 依한 氣道閉鎖等이다.

Waterston 等에 依하면 出生時 體重이 2500 gm 以上이고 肺炎이나 他臟器에 异常이 없는 경우에 手術生存率은 95%, 體重이 1800~2500 gm 이고 中等度의 肺合併症이 있고 直接 生命에 지장이 없는 他畸形을 併發한 경우에는 68%, 體重이 1800 gm 以下이고 肺合併症이나 他畸形이甚한 경우에는 手術生存率이 6%가 된다²³⁾.

Holder 等에 依하면 他畸形이 없고 體重이 6 lb 以上이면 生存率은 90% 以上이나, 出生時 體重이 4 lb 以下이고 他畸形을 同伴하게 되면 生存率은 20% 以下로서 總 916例에 對한 手術後 生存率은 61% (559名)였다¹⁷⁾. 著者等이 觀察한 2例는 모두 體重이 3.1kg 인 만족분만 되어서 世臟器의 畸型은 찾아 볼수가 없었으므로 手術生存率은 良好할 것이나 1例에서만 手術을 施行하여

現在 正常으로 生存하고 있다.

結論

高麗大學 醫科大學附屬 友石病院 胸部外科에서 食道閉鎖症 2例를 治驗하였고, 1例는 手術拒否로 死亡하였으나, 다른 1例는 手術成功하여 生存하고 있으므로 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Durston, W.A.: *A narrative of a monstrous birth in Plymouth, October 22, 1670: Together with the anatomical observations, taken thereupon by William Durston, Doctor in Physick and Communicated to Dr. Tim Clerk. Philos Trans R Soc Lond.* 5:209-2098, 1970. cited from²⁰⁾
- 2) Gibson, T.: *The anatomy of humane bodies epitomized, ed 6. London, Awnshan & Churchill,* 1603. 9 cited from²⁰⁾
- 3) Ladd, W.E.: *The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. New Eng. J. Med.* 230:625, 1940. cited from¹⁴⁾
- 4) Leven, N.L.: *Congenital atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula: Report of successful extrapleural ligation of fistulous communication and cervical esphagostomy. J. Thorac. Surg.* 10:648, 1940. cited from¹⁴⁾
- 5) Haight, C., and Towsley, H.A.: *Congenital Atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: Extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. Surg. Gynecol. Obstet.* 76:672, 1943.
- 6) 이상주등: 식도기관누공을 동반한 식도폐쇄증의 1예. 소아과 6:7, 1963.
- 7) 김연숙등: 식도폐쇄 및 기관식도루 1예. 소아과 8: 171, 1966.
- 8) 김병익등: 기관식도루를 동반한 선천성식도 폐쇄증 1예. 소아과 12:213, 1969.
- 9) 김수용등: 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루수술 1예 보고, 대한흉부외과학회지 3:21, 1970.
- 10) 곽문섭등: 선천성 식도폐쇄증 및 기관식도루의 임상적 고찰, 대한흉부외과학회지 3:15, 1970.
- 11) 張龍雄등: 先天性 食道閉鎖症의 外科的治驗 및 生存 3例. 대한의과학회지 초록집, p.52, 1972.
- 12) 노준량등: 선천성 식도폐쇄증 4예 보고, 대한흉부외

- 과학회지 5:153, 1972.
- 13) 林雄皓 등 : *Tracheo-esophageal fistula* 麻醉 2例
報告, 대한마취과학회지 1:72, 초록집, 1973.
- 14) Holder, T.M., and Leape, L.L' : *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula*. In: Sabiston D.C., Jr., eds. : *Textbook of Surgery*, 10th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1972.
- 15) Clark, D.B. : *Congenital atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula*. In: McNair, T.J. eds. : *Emergency Surgery* 9th ed. Bristol, Johnwright and Sons Ltd. 1972.
- 16) Gibbon, J.H., and Camishion, R.G. : *The esophagus*. In: Gibbon, J.H. Jr., Sabiston, D.C. Jr., and Spencer, F.C., eds. : *Surgery of the Chest*. 2nd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1969.
- 17) Holder, T.M., and Aschcraft, K.W. : *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula*. Am. J. Thorac. Surg. 9:445, 1970.
- 18) Potts, W.J. : *Congenital deformities of the esophagus*. Surg. Clin. N. Amer. 31:97, 1951.
- 19) Wesselhoeft, C.W., D.H., Jr., Randolph, J. G. : and Blades, B. : *Experimental and clinical evaluation of an evertting esophageal anastomosis* in growing subject. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 56:658, 1968.
- 20) Azimi, F., and O'Hara, A.E. : *Congenital intramural mucosal web of the esophagus with tracheoesophageal fistula*. Amer. J. Dis. Child. 125:92, 1973.
- 21) Haight, C. : *Some observations of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas of congenital origin*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 34:141, 1957.
- 22) Schwarz, S.T. : *Congenital membranous obstruction of the esophagus*. Arch. Surg. 85:480, 1962.
- 23) Waterston, D.J., Bohnham-Carter, R.E., and Aberdeen, E. : *Oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. A study of survival in 218 infants*, Lancet 1:819, 1962.
- 24) Gross, R.E. : *Surgery of infancy and childhood*, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1953.
- 25) Swenson, O., Lipman, R., Fisher, J.H., and Deluca, F.G. : *Repair and complication of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula*, New. Eng. J. Med. 297:960, 1962.