大韓胸部外科學會誌 第16卷 第1號
Vol. 16, No. 1, March, 1983

선천성 식도폐쇄 및 기관식도루

—4례 보고—

채 성 수* · 이 철 세* · 선 경* · 김 학 제* · 김 형 묵*

– Abstract –

Congenital Esophageal atresia and Tracheoesophageal Fistula
–Report of Four Cases–

Chae Seong Soo, M.D.,* Lee Chul Sae, M.D.,*
Sun Kyung, M.D.,* Kim Har Kjei, M.D.,* Kim Hyoung Mook, M.D.*

Esophageal atresia and Tracheoesophageal fistula may occur as separate entities but usually occur in combination. First described by Durston in 1970, esophageal atresia was not successfully treated until 1939 when the first two survivors of staged correction were described by Ladd and Leven.

In 1941, Haight and Towsley performed the first successful primary repair. Authors report four cases of esophageal atresia of which two cases were treated surgically in success with Haight's method. The type of four cases were all the same as upper blind pounch and lower tracheoesphageal fistula. Two of them were associated with verterbral defect, imperforated anus and/or rib fusion. Two cases died within seven days due to parent's refusal for operative therapy, others were treated surgically with Haight's method.

Operative patients tolerated all the operative procedure and recovered uneventfully, permitted feeding on 7th postoperative day. On follow up study, one patient revealed intermittent regurgitation and corrected with bougination, another with good health without complication.

서 론

식도의 선천성폐쇄는 1670년 Durston이 쌍생아중 하나에서의 기형으로 보고한 이래 1697년 Gibson이 하부 기관식도루와 동반된 례를 최초로 기술하였다. 이후 Vogt, Gross 및 Swenson에 의해 그 유형이 분류되었고 약 230년간 여러가지 방법으로 치료가 시도되었으나 1939년 Ladd와 Levin이 단계적 수술에 의해 2례의 성공을 보고 하기 전까지는 성공례를 찾을 수 없었다.

1943년 Haight와 Towsley가 기관식도루를 결찰 봉합하고 상하부 식도를 단단문합하여 1차 수술로 완치 성공하였으며 근래까지 가장 많이 쓰이는 수술방법이다.

본 고려대학교 의과대학 부속병원에서 기관식도루를 동반한 선천성 식도폐쇄 4례중 2례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

본원에서 경험한 4례중 3례는 여아, 1례는 남아였으며 4례 모두 조산이나 과숙아가 아닌 정상 만삭아였고 감자 분만한 1례를 제외한 3례는 정상분만하였으며 산모는 2례에서 임신중 양수과다증, 1례에서 자간전구

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실
* *Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University*

증상을 보였으며 그외 과거력상 특기할 사항은 없었다. 가족력상 부모는 4례에서 모두 건강하였으며 둘째로 태어난 2례에서 첫번 출생아들은 모두 건강하였다. 증상은 출생시부터 거품이 있는 점액성 타액의 과다유연과 정도차이는 있으나 호흡곤란을 4례 모두에서 보였다. 입원당시 검사소견중 혈액검사에서는 백혈구 7,200부터 24,000/mm^3까지 4례 모두에서 증가를 보였고 소변검사는 1례에서 단백질(卄) 이외 특기할 사항 없었다. 혈액화학적 검사상 2례에서 bilirubin이 Total 및 direct에서 증가하고 1례에서는 황달을 나타냈다. 단순 흉복부 X-선 소견상 4례에서 정도차이는 있으나 모두 양측 폐렴 침윤과 상부 위장관의 공기음영을 보였고 1례에서는 양측 폐기종, 1례에서는 하엽무기폐를 나타냈다. Dionosil, Lipiodol 또는 Conray를 이용하여 식도 카테타를 통한 식도 조영술을 시행하여 4례모두 상부식도는 맹관으로 팽대되어 있었고 1례에서만 기관지 조영술을 시행하여 기관분지부에서 누공을 통해 하부식도가 명확히 조영된 것을 볼 수 있었다. 나머지 3례에서는 기관지 조영술을 시행하지 않고 상부 위장관의 공기음영으로 기관식도 누공을 추정하였다. 동반기형을 살펴보면 2례에서는 전혀 동반기형이 없었고 1례에서 항문폐색증, 1례에서 척추기형, 1례에서 늑골분지 및 늑골융합 즉 골기형을 동반하였다. 입원후 기관과 식도내 유출물을 자주 흡인하고 습도조절, 수액공급 및 항생제 투여로 호흡곤란과 그외 전신상태의 호전을 볼 수 있었으며 이중 2례는 부모의 수술거부로 1례는 입원 2일만에 퇴원하여 다음날 사망하였으며 1례는 생후 5일만에 사망하였다(Table 1).

수술을 시행한 2례중 1례는 출생후 7일, 다른 1례는 10일만에 폐소견이 호전되고 발열이 소실되어 삽관전신마취하에 우측 후측방 개흉술로 제 4 늑간을 통해 개흉하였다. 개흉후 우측폐를 전방으로 전위시키고 종격동 늑막을 절개하고 Azygos Vein을 결찰분리하여 식도를 노출시켰다. 1례에서는 상부식도가 직경 2cm 정도 맹관으로 팽대되어 기관분지부까지 내려와 있었고 하부식도는 직경 5mm 정도의 상단이 기관분지부 바로 뒤의 막상부에서 누공으로 연결되는 것을 확인하였다. 다른 1례에서는 상부식도가 직경 5mm 정도로 대동맥궁 정도까지 내려와 있어 주위조직을 조심스럽게 박리하고 하부식도 누공부위까지 끌어내렸다. 하부기관식도 누공은 결찰분리 후 기관벽을 봉합하고 상부식도 및 하부식도를 절개한 후 넓혀서 상부식도 점액층과 하부식도 전층을 5—0 혈관봉합사로 단단 문합하고 상부식도의 근층은 하부식도 외벽에 봉합하여 누출을 방지하였다. 식도 카테타를 하부식도를 통해 위까지 위치시켰다. 종격동 늑막을 봉합한 후에 제 7 늑간에 배액관을 삽입하고 흉벽은 층층 봉합하였다.

수술후 경과는 2례 모두 양호하여 수술후 6~12시간만에 장운동이 활발하게 되었으며 48시간 내지 72시간만에 배액관을 제거하였다. 1례는 5일, 다른 1례는 7일만에 조영제를 상부식도 카테타를 통해 주입하여 식도 조영술을 시행하여 2례 모두 누출이나 심한 협착없이 정상으로 통과하는 것을 확인하고 보리차와 포도당액으로 시작하여 2~3일 이내에 구토와 역류없이 모유 및 우유로 잘 섭취하는 것을 볼 수 있었다. 1례는 수술후 11일, 다른 1례는 18일만에 경쾌 퇴원하였다.

고 안

선청성 식도폐쇄 및 기관식도루는 2,500명 내지 4,000명 신생아 중의 1명 정도의 발생빈도를 가진 선천성 기형이며 산모의 임신중 양수과다증과 동반하는 일이 많이 보고 되어 있으나 원인으로서의 정설은 없다[2,7,13].

분류방법은 Vogt, Gross 및 Swenson에 의해 각각 분류되어 있다. Vogt의 분류에서 H형 기관식도루가 제외된것 이외에는 각각 5가지의 분류로 비슷하며 Gross 분류의 C형, Swenson의 1형 즉 상부 식도맹관과

Table 1.

Case	Sex	birth	Gestation period	birth wt.	deliv. method	Maternal anomaly	Type (Gross)	Assoc. anomaly	Operation	Prognosis
1	M	2nd	40 mon.	3.1Kg	nl	Polyhydroamnios	C	N-C	refused	died at 3rd D.
2	F	1st	40	3.1	forcep	preclampsia polyhydroamnios	C	N-C	7th day E. to E. anast.	alive
3	F	1st	40	2.8	nl	N-C	C	Imperf. anus	refused	died at 5th D.
4	F	2nd	40	3.3	nl	N-C	C	Vert. def. Rib fusion	10th day E. toE. anast.	alive

Fig. 1. Contrast media swallowing Esophagogram using Hypaque shows upper esophageal pouch of atresia, preoperatively.

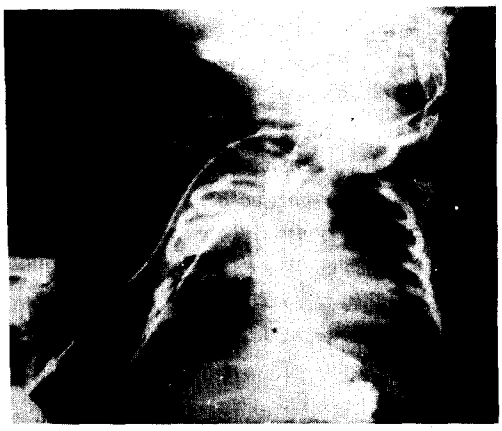

Fig. 2. Postoperative follow-up Esophagogram shows good esophageal patency and dye passage without pathologic findings such as stenosis or leakage.

하부 기관식도루가 동반된 형이 86.5%로 가장 많으며 본원의 4례도 모두 이에 속한다[11].

이 형의 기관식도루는 대개 기관분지부의 막상부에 연결되며 상부맹단으로 인해 구강내 분비물이 과도유연 되거나 기도에 흡인되어 폐렴을 동반하는 경우가 많고 기관식도루를 통하여, 공기가 위장관으로 들어가 복부팽만 일으키기 쉬우며 위액의 기관내 흡인으로 화학적 기관지염 또는 폐렴을 일으켜 사망하는 경우도 많다. 기관식도루가 없거나 상부식도만이 기관지와 누공을 형성할 때는 위장관내 공기음영이 없다[12,13].

진단은 상기 증상 및 이학적 소견과 식도카테타 삽입의 전진불능이 있을 때는 조영제의 식도내 주입으로 반드시 확인해 보아야 하나 하부 식도 기관지루는 반드시 조영제로 확인하지 않아도 좋다.

이때 조영제는 염증성병변 일으키기 쉬운 Barium은 피하고 Lipiodol이나 Dionosil 또는 Conray를 사용하는 것이 좋다[3]. 최근에는 특히 H형 기관식도루 등에 Endoscopy 사용이 효과적으로 쓰이고 있다.

선천성 식도폐쇄에는 동반질환이 많은 것으로 보고되어있다. 1973년 Quan과 Smith 등은 VATER라 하여 V; 척수기형, A; 항문폐색증, T—E; 기관식도루 및 식도폐쇄, R; 신장기형 및 상지요골발육부전의 다섯가지중 3가지 이상이 한 환자에 많이 발생하는 것을 보고하였다[6]. 50% 정도에서 타장기의 기형을 동반한다는 보고가 있으며 선천성 심장기형도 14.7%에서 동반되며 이중 심실중격결손이 35% 정도로 가장 많다. 그외 구개파열, 다지증등도 동반된다[7].

치료는 위액의 역류를 방지하기 위해 환아를 우선 Semi-sitting 자세를 만들고 상부식도와 기관지를 자주 흡인하여 청결히 하거나, Sump drainage 관을 유치 시키며, 습도와 체온을 조절 유지하고, 수액요법으로 투여한다. 탈수와 저혈당을 방지하고 항생제를 투여한다. 때에 따라 위산의 역류방지와 음식물 투여를 위해 위루형성술이 필요하다. 수술은 1차 문합과 단계적 문합술로 나눌 수 있으며 1차문합은 현재까지도 1943년 Haight가 시행한 기관식도루 분리봉합 및 상하식도 단단문합술이 가장 많이 쓰이고 있으며 여기에는 단순복층문합방법과 단층문합방법의 두가지가 있다. 하부 기관식도루를 결찰하기만 하고 단측 문합술로 시행하는 경우도 있으나 누공의 재개통이 보고된 예도 있다. 단계적 문합술은 대개 크기와 상태에 따라 1~8주 정도의 여유를 두고 단계적으로 근치하는 방법으로 지나친 조숙아가 가장 큰 대상이 된다[13]. 그외 단순 선천성 식도폐쇄나 식도문합시 식도연결이 힘들 정도로 짧을때 위루 및 경부 식도루 형성술 시행하고 단계적으로 대략 1세 이상 되고나서 공장 및 대장으로 식도재건술을 시행하기도 한다. 수술후 합병증으로는 문부합누출, 문합부협착 등이 흔하며 뒤늦게 장폐쇄, 괴양 등이 나타나기도 한다. 수술결과는 근래의 보고로는 Waterston의 분류 Group A 또는 B에서는 초기사망율은 없으며, Group C 때 15%, 전체적으로 4.6%이며 9년동안 살펴본 결과 전체적 사망율은 8%가 된다[10].

결 론

고려대학교 의과대학부속병원 흉부외과에서 선천성 식도폐쇄 4례를 치험한 결과 1) 4례 모두 상부식도맹관, 하부기관식도루를 형성한 유형이었고 2) 4례중 2례는 수술거부로 사망하였고 2례는 Haight씨 방법으로 수술시행 하였으며 3) 수술한 2례 모두 합병증 없이 치유되어 경쾌퇴원하고 현재 정상으로 생존하고 있으므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Haight, C., and Towsley, H.A. : *Congenital Atresia of the seophagus with tracheoesophageal fistula : Extrapleural ligationof fistula and to end anastomosis of esophageal segments. Surg. Gynecol. Obstetr. 76:672, 1943.*
2. Holder, T.M. and Ashcraft, K.W. : *Esophageal atresia and tracheo esophageal fistula. Am. J. Thorac. Surg. 9:445, 1970.*
3. Replogle RL : *Esophageal ateresia : Plastic sump catheter for drainage of the proximal pouch. Surgery 54:296, 1963.*
4. Mark B.O. Marvin M.K. : *Long term esophageal function following repair of esophageal atresia. Ann. Surg 186:436, 1977.*
5. Andre, D., Samuel r.f. : *Motor function of the esophagus after repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surgery 82:116, 1977.*
6. Linda Quan and David W. Smith : *The VATER association. Vertebral defects, anal atresia, T-E fistula with esophageal atresia. radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects. radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects. J. of Pediatr 82:104, 1973.*
7. Ronald D.G. Amnon R. : *Cardiovascular malformations associated with tracheoesophageal fistula andesophageal atresia. Pediatrics 57:87, 1976.*
8. Heller R.M. Kirchner S.G. O 'Neill J.A. : *Perforation of the pharynxin the newborn. Am J Roentgenol 129:335, 1977.*
9. Nardi G.L. Glotzer D.J. : *Anastomotic ulcer of the colon following colonic replacement of the esophagus. Ann Surg 152:10, 1960.*
10. Waterston, D.J., Bonham-Carter, R.E., and Aberdeen, E. : *Esophageal atresia. A study of survival in 218 infants. Lancet 1:819, 1962.*
11. Swenson, O., Lipman, R., : *RE pair and complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. New Eng. J. Med. 297:960, 1962.*
12. Judson G. Randolph : *Surgical problems of the esophagus in infants and children. Gibbon's surgery of the chest 3rd ed. W.B. Saunders company, 1976.*
13. O'Neill J.A.Jr., : *Esophageal abnormalities in childhood and their management. Thoracic and Cardiovascular surgery 4th ed. Appleton-century-corfts, 1982.*
14. 김수용 : 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루 수술 1례 보고. 대한흉부외과학회지, 3 : 21, 1970.
15. 곽문섭 등 : 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지. 3 : 15, 1970.
16. 노준량 등 : 선천성 식도폐쇄증 4예 보고. 대한흉부외과학회지, 5 : 153, 1972.
17. 김형묵 등 : 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루 2례보고. 대한흉부외과학회지, 6 : 89, 1973.