

성인에서 발견된 선천성 식도-기관지루 수술치험

(5 예 보고)

김 주 현 *

- Abstract -

Congenital Bronchoesophageal Fistula Without Esophageal Atresia in Adults - Report of 5 Cases -

Joo Hyun Kim, M.D. *

Congenital bronchoesophageal fistula without esophageal atresia is very rare and often has an insidious clinical course that occasionally persists into adult life.

Here are presented five cases of congenital bronchoesophageal fistula without esophageal atresia in adults treated successfully in the Seoul National University Hospital.

The patients included two women and three men in the range of 16 and 45 years old. (mean age: 32 years old) Three of five cases could be diagnosed preoperatively by esophgogram and bronchogram but two of them could only be found in operative field.

Cinesophagogram is recommended, on review of the literature, to be the most rewarding diagnostic procedure.

서 론

성인에서 폐쇄성 식도질환을 동반하지 않은 선천성인 식도와 기관지 사이의 비정상적 교통은 Blackburn과 Amoury⁷⁾가 1966년 영문으로 보고된 전세계 문헌을 종합하여 51예를 보고하고 1978년 Chu와 Mullen¹⁴⁾이 17예를 추가하여 68예를 종합보고 한 바와 같이 아주 드문 질환이다.

이 선천성 식도-기관지루의 발생기전은 아직 定說이 없으나 Bekoe 등¹¹⁾은 氣管喉頭溝 (laryngotracheal groove)가 완전봉합이 되지 않는에서 오는 발생학적 기원으로 기술하고 있다.

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 김등¹²⁾이 1979년 최초로 보고한 이래 5예의 성인에서 발생한 선천성 식도-기관지루를 경험하였기에 종합, 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례 분 석

환자는 남자 3명 여자 2명이고 연령은 16세에서 45세까지 걸쳐있고 평균연령은 32세였다 (Table 1). 환자의 입원시 주소는 4예에서 객담을 동반한 기침을 주소로 입원하였고 증예 2에서는 호흡기계 증상은 없이 토

Table 1. Case Summary

Case	I	II	III	IV	V
Age	45	40	24	16	36
Sex	F	M	F	M	M

Mean Age: 32 years old

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

인을 주소로 입원하였다. 증에 3에서는 객혈이 동반되었다. 증상이 지속한 기간은 5년에서 20년까지 다양하였다 (Table 2). 5예중 3예에서는 술전 진단이 가능했다

Table 2. Chief Complaints

Case	I	II	III	IV	V
C.C.	Post-prandial cough	Hematemesis	Prod. Cough	Prod. Cough	Prod. Cough
	Freq. URI		Hemoptysis	Freq. URI	Freq. URI
Dur.	20 yrs	9 yrs	5 yrs	10 yrs	5 yrs

바 증에 1과 2에서는 식도 조영술에서 가능하였고 (Fig 1), 증에 4에서는 기관지확장증을 의심, 기관지조영술을 시행하여 기관지와 식도간의 비정상적 교통을 발견하고 선천성 식도-기관지루를 의심 다시 식도조영술 결과 확인할 수 있었다 (Fig.5). 증에 3과 증에 5는 술전 진단이 이루어지지 않고 기관지확장증을 의심하여 식도조영술은 시행하지 않았다 (Table 3). 증에 5에서는 술전 기관지조영술에는 기관지확장증 소견만이 확인되고 식도-기관지루를 의심할 소견은 없었다. 그러나 증에 3에서는 술후 선천성 기관지식도루 임을 확인한 후 기관지조영술을 재



Fig. 1. Preoperative esophagogram of case 2

Table 3. Preoperative Diagnosis.

Case	I	II	III	IV	V
Preop. Diagnosis	+	+	-	+	-
Esophagography	+	+	none	+	none
Bronchography	+	none	-	+	-
Bronchoscopy	+	secretion	bleeding	none	chronic infl.



Fig. 2. Fistula tract is shown in case 2

검토한 결과 기관지식도루가 可觀상태였으나 간과되었음이 확인되었다 (Fig.3).

수술소견 및 결과

전예에서 개흉시 루관주위에 염증소견이나 신생물의



Fig. 3. Preoperative bronchogram of case 3 shows fistula tract.

Table 4. Pulmonary location of fistula

Case	I	II	III	IV	V
	Rt. low lobe	Rt. low lobe	Lt. low lobe	Rt. low lobe	Rt. intermed. bronchus

Table 5. Type of Operation

Case	I	II	III	IV	V
Operation	F	F	F	F	F
			LLL & RLL lingulectomy		RLL

F : Fistulectomy

LLL: Left lower lobectomy

RLL : Right lower lobectomy

Table 6. Dimension of fistula tract

Case	I	II	III	IV	V
Size (cm)	0.5x1	0.8x1	1x1	0.7x2	0.7x2.5

증거는 없이 경도의 폐유착만이 인지되었고 수술전 진단이 되었던 증에 1,2,4에서는 주의깊게 누관을 박리, 노출하도록 하였으며 증에 3,5에서는 하폐경맥 박리시 우연히 발견되었다. 증에 4에서는 누관개구부위가 식도쪽이 기도쪽보다 낮은 위치임을 (caudal) 알 수 있었으나 나머지 증에는 대개 동일위치였다. 누관의 크기는 다양하였고 대개 직경 (외경) 0.5 cm, 길이는 1~2.5 cm 정도였다 (Table 6). 수술은 증에 1,2에서는 누관만 절제하고 식도쪽개구, 기관지쪽 개구를 각각 봉합하고 (Fig.2) 증에 3은 (Fig.4) 좌하엽 및 설상구역절제술, 증에 4와 5는 (Fig.6) 우하엽 절제술을 동시에 시행하였다 (Table 5). 병리소견상 전에서 누관내면은 편평상피로 피복되어 있고 누관내 근육층이 있음이 확인되어 Smith⁹⁾ 나 Chu¹⁴⁾ 등이 말한 기관지-식도루에서 선천성임을 나타

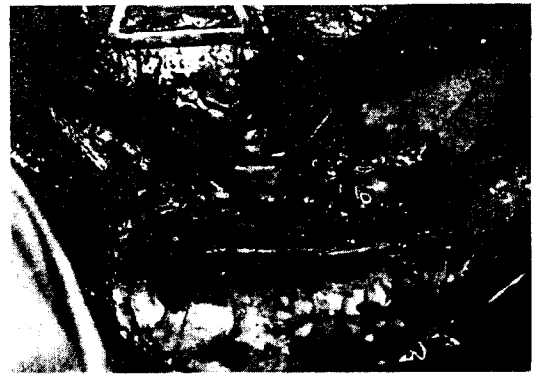


Fig. 4. The esophageal opening of fistula is shown in case 3.

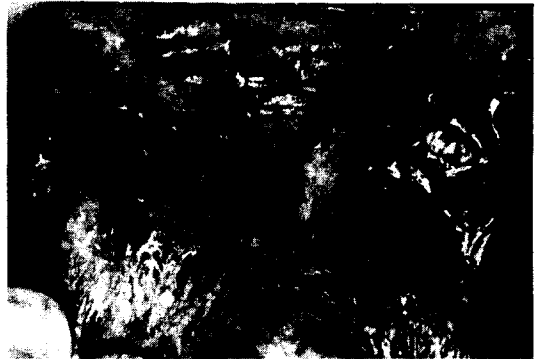


Fig. 6. Fistula tract of case 4 is shown in operative field.

내는 요소를 전부 포함하고 있었다.

고 찰

식도와 호흡기 계통간의 비정상적인 교통을 Smith⁹⁾ 등은 다음과 같이 분류하고 있다.



Fig. 5. Preoperative bronchogram (left) and preoperative esophagogram (right) of case 4.

1) 양 성

a. 선천성

- i) 영유아 : 식도폐쇄 동반하거나 없는 경우
- ii) 성 인 : 식도폐쇄 동반않는 경우

b. 후천성

- i) 외상성
- ii) 염증성 : 결핵성이거나 기타 종격동염의 후유증

2) 약 성

a. 폐 암

b. 식도암

c. 원발성 혹은 폐문부 전이성암등

식도-기관지루(Bronchoesophageal fistula)는 빈도상 식도-기관루(Esophagotracheal fistula)의 1/2에 해당하고 식도-기관루는 대개 일찌기 발견되어^{3,4,6,10} 영유아 시기에 수술교정되고 식도-기관지루는 發現이 潛行性으로 나타나 성인에서 증상이 나타날 수 있다. 이들이 보이는 주증상은 객담을 동반한 기침, 각혈, 음식물 찌꺼기가 포함된 객담, 음식물을 삼킬때 발작적인 기침등이 보통이나 본증에 2에서는 吐血이 주증상이었음이 특이하다. 증상의 기간은 6개월에서 50년 사이로 다양하며 평균17년이라 보고하고 있다¹¹). 본 저자의 경우는 5년에서 20년 사이로 평균 9.8년을 보이고 있다.

Braimbridge와 Keith 등은 선천성 식도-기관지루를 4 종류로 분류한다^{13,14}

제 1형 : 식도쪽에 목이 큰 게실이 있고 이것이 염증을 일으켜 폐속으로 뚫고 들어간 형태

제 2형 : 식도와 폐엽 혹은 폐구역 기관지 사이의 짧은 직선상의 통로를 한 형태

제 3형 : 제 2형과 비슷하나 기관지쪽에 낭종을 형성하여 식도와 교통된 상태

제 4형 : 식도-기관지루의 기관지가 폐격리증(Pulmonary sequestration)의 경우인 형태

등의 4 가지 형태로 나누고 있는 바 저자의 경우는 전에가 제 2형에 속하고 있다. 이 식도-기관지루의 선천성 여부는 첫째, 누관이 편평상피로 피복된점, 둘째, 근육층(muscularis mucosa)이 포함되고 셋째, 염증성 혹은 신생물의 증거가 없을것 등이 중요한 점으로 지적되고 있다¹⁴).

본 질환의 진단은 바륨이용한 식도조영술이 가장 좋은 방법으로 알려지고 있다^{10,11}). 그중에도 식도영화촬영법(cineesophagography)이 가장 신빙성이 높고¹¹) 전형적인 식도 조영술로는 예시 못하는 경우도 있다. 여기

서 폐호흡기 증상이 식도질환을 나타내는 수가 있으므로 폐호흡기 증상의 원인이 잘 밝혀지지 않는 경우 식도 검사를 하도록 고려하는 것이 필요하다¹¹). 기관지 조영술은 기관지-식도루를 증명하는데는 별도로움이 되지 않으나 동반된 기관지 확장증 여부를 검사하는데 필수적이다.

이 질환이 어떻게 성인이 되어서 발현되는가의 원인에 대해선 아직 명확히 밝혀지지 않고 있다. 이 원인으로 여러가지 설명이 제기되고 있는데 첫째, 초기에는 얇은 막이 있다가 이것이 파열된다는 설명 둘째, 경도의 호흡기 증상으로 증상에 적응이 되어 늦게야 병원을 찾다는 설명 셋째는 이 식도-기관지루의 통로가 식도쪽이 낮아 증상이 잘 나타나지 않는다는 설명 등이 있으나 어느것도 전체를 설명하기엔 미흡하다.

일단 진단이 내려지면 폐엽손상이 없는 경우 누관의 절제후 기관지루 및 식도측 봉합만으로 끝낼 수 있고 폐손상이 있는 경우는 폐조직의 절제가 동시에 필요하다. 저자의 경우에도 5예중 3예는 폐엽의 동반절제가 요구되었다.

술후 경과는 대체적으로 양호하며 술후 합병증도 별로 보고된 것이 없다.

결 론

서울대학교 의과대학 흉부의과학교실에서 경험한 선천성 식도-기관지루 5예의 임상결과를 분석하고 전예에서 합병증등이 완쾌되었음을 보고하고 아울러 간단한 문헌고찰을 하였다.

REFERENCES

1. 金自億, 盧浚亮 : 先天性 氣管枝 食道瘻 - H字形手術 1例 報告 - 大韓胸部外科學會誌, 12:110 - 112, 1979
2. Imperatori, C.J. : Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. Arch. Otolaryngo. 30:352-359, 1939.
3. Moersch, H.J., and Tinney, W.S. : Fistula between the esophagus and the tracheobronchial tree. Med. Clin. N. Amer. 28:1001-1007, 1944.
4. Berman, J.K., Test, P.S., and McArt, B.A. : Congenital esophagobronchial fistula in an adult.
5. Ware, G.W., and Hall, A. : Congenital tracheoesophageal fistula in the adult. J. Thorac. Surg., 36: 58-62, 1958.
6. Ferguson, C.C., and Schoemperlen, C.B. : Congenital

- tracheoesophageal fistula in an adult. Ann. Surg., 149:582-585, 1959.*
7. Blackburn, W.R., and Amoury, R.A. : *Congenital esophagopulmonary fistula without esophageal atresia: An analysis of 260 fistulas in infants, children, and adults. Rev. Surg., 23:153, 1966.*
 8. Wychulis, A.R., Ellis, F.H. Jr., and Anderson, H.A. : *Acquired nonmalignant esophagobronchial fistula. Report of 36 cases. JAMA 196:117-122, 1966.*
 9. Smith, D.C. : *A congenital broncho-esophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection. Brit. J. Surg. 57:398-400, 1970.*
 10. Acosta, J.L., and Battersby, J.S. : *Congenital tra-*
 - cheoesophageal fistula in the adult Ann. Thorac. Surg. 17:51-57, 1974.*
 11. Bekoe, S., Magovern, G.J., Liebler, G.A., Park, S.B., and Cushing, W.J. : *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. Chest 66:201-203, 1974.*
 12. Becker, R.M., Lesperance, R. Despas, P. and Wilson, J.A.S. : *Congenital esophagobronchial fistula in a 62-year-old woman. Chest 69:110-112, 1976.*
 13. Salepcioglu, A., Cebeci, H., Saner, H. and Akcal, T. : *Congenital esophagobronchial fistula in the adult. Br. J. Surg. 64:581-582, 1977.*
 14. Chu, W., and Millen, J.L. : *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. JAMA 239:855-856, 1978.*