

先天性 食道閉鎖 및 氣管食道瘻

— 1 例 報告 —

權虞錫* · 朴炯珠* · 崔榮昊* · 金學勳* · 金炯默*

— Abstract —

Congenital Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula — A Case Report —

Woo Seog Kwon, M.D.*, Hyung Joo Park, M.D.*, Young Ho Choi, M.D.*,
Hark Jei Kim M.D.*, Hyoung Mook Kim M.D.*

We experienced a surgical case of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula combined with imperforated anus, tracheal bronchus in a one day baby.

A vacuum delivered full term baby, weighing 4.1 Kg showed grunting respiration, repeated regurgitation and distended abdomen after birth.

Esophagram revealed markedly dilated proximal esophagus as blind pouch and also noted displaced type of tracheal bronchus of right upper lobe by incidental bronchogram.

Surgical correction with Haight anastomosis was performed successfully on the second day.

서 론

선천성 식도폐쇄는 1670년 William Durston 이 쌍생아중 하나에서의 기형으로 보고한 이래 1697년 Thomas Gibson 이 하부 기관식도루와 동반된 예를 최초로 기술하였다. 이후 Gross 와 Vogt 에 의해 그 유형이 분류되었고 여러가지 방법으로 치료를 시도하였으나 모두 실패하였다. 그후 1939년에 Ladd 와 Levini 이 단계적 수술에 의해 처음으로 장기생존예를 각각 보고하였다.

1943년 Haight 와 Towsley 가 기관식도루를 결찰 봉

합하고 상하부 식도를 단단문합하여 1차 수술로 완치 성공한 이래 현재까지 가장 보편화된 수술방법이 되었다.

본 고려대학교 의과대학 흉부의과학교실에서는 최근 생후 1일된 남아에서 항문폐쇄, 기관기관지를 동반한 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루 1예를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자: 이 애기, 남, 생후 1일 #303297

주소: 호흡곤란 및 기침

현병력: 환자는 개인병원에서 임신기간 41주만에 진공분만 후 구강내 다량의 점액성분비물이 유출되었고 우유를 먹이니 곧 토하고 기침을 심하게 하면서 호흡곤란과 일시적인 청색증이 동반되어서 바로 본원에 전원되었다.

* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室

* Department of the Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

1987년 9월 1일 접수

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 산모 28세, 임신중 양수과다증의 소견이 있었음.

이학적 소견 : 입원 당시 체중 4.1 kg, 신장 50 cm, 흉위 34 cm로 발육상태는 양호하였다. 체온은 36.2°C, 맥박수 분당 132회, 호흡수 분당 40회였다. 흉부청진상 폐전부위에서 수포음을 들을 수 있었으나 심음은 정상이었다. 복부는 약간 팽만되어 있었으며 항문은 폐쇄되어 있었다. 사지부종은 없었고 신경학적 소견도 특이사항 없었다. 식도를 통하여 위장내로 Catheter 삽입을 시도하였으나 통과되지 않았다.

검사소견 : 입원 당시 혈액 검사에서 백혈구 18200/mm³, 혈색소 17.0 gm%, 혈구용적 51%이었고 동맥혈 가스분석상 PaO₂ 55 mmHg, PaCO₂ 31 mmHg이었다. 혈청 전해질검사, 간기능검사, 신기능검사, 소변검사는 정상이었고 심전도검사와 2-D echo 검사도 정상이었다. 복부 초음파검사와 요로조영술상 정상소견을 보였다.

단순흉복부 X-선소견 : 흉부에는 우측 폐 상엽의 무기폐 소견이 보이고 복부에는 다량의 기체음영이 보인다 (Fig. 1).

Wangensteen-rice view : high type의 항문폐쇄 소견을 보인다 (Fig. 2).



Fig. 1. Whole body A-P



Fig. 2. Wangenstein-Rice view

식도 조영소견 : 식도 상부는 제 2 흉추 부위에서 맹관으로 폐쇄되어 있고 심하게 확장되어 있었다. 우연히 조영제가 역류되어 촬영된 기관 및 기관지 조영촬영상 기관식도부의 무공은 기관 중간부위에서 시작되고 기관 하단부위에서 우측 상엽으로 가는 기관기관지가 나오는 소견을 보여준다 (Fig. 3).

수술 및 수술소견 : 이 환자는 출생시 체중이 4.1 kg이나 무기폐, 항문폐쇄 및 기관기관지등 다른 선천성 기형이 동반되어 Waterston risk category B에 해당되어 즉시 수술하지 않고 incubator 속에서 semifowler position 하에 금식시키고 체온과 습도조절을 철저히 하며 정맥주사로 수액을 공급하면서 항생제투여 및 기관과 상부식도를 자주 흡인하여 청결히 하여 입원 제 2 일에는 무기폐 소견이 호전되어 수술을 시행하였다. 수술은 기관삽관 전신마취하에서 복부팽만을 방지하기 위해서 위루성형술을 시행한 후 곧 우측 제 4 늑간을 통해서 개흉한 후 하부식도가 기관후벽에 연결된 부위를 절단한 후 식도를 따라 내려가는 미주신경을 격리시킨 후 기관후벽의 무공을 6-0 prolene 봉합사로 단단봉합하였다. catheter를 밀어넣어 상부식도를 확인한 후 상부식도의 하단을 약간 박리하여 Haight 술식에 따라 6-0 prolene 봉합사로 거의 긴장없이 하부식도와 단순복층문합방법으로 단단문합하고 연결시킨 식도를 통



Fig. 3. Esophagogram and bronchogram

해서 딱딱한 catheter 를 위장까지 밀어 넣었다. 수술 중 복부팽만을 방지하기 위한 위루형성술은 원상태로 교정해 주고 항문폐쇄에 대해서는 transverse loop colostomy 를 시행하였다.

수술후 경과: 무기폐에 의한 분비물을 효과적으로 제거하기 위해서 기관삽관상태에서 기계적 호흡을 하면서 자주 흡출시켜 호흡관리를 하였다. 술후 제 4일부터 ca-

theter 를 통해서 포도당액을 먹이기 시작하였고 술후 7일째는 catheter 를 제거하고 포도당액을 경구로 먹이기 시작하였고 기관삽관을 제거하였다. 수술후 제 11일째에 실시한 식도 조영술에서 문합부의 경도의 협착 소견을 볼 수 있었으나 조영제의 통과는 양호하였다 (Fig. 4).

고 안

선천성 식도폐쇄 및 기관식도루의 발생빈도는 Potts¹⁾ 등에 의하면 2500명 출산중 1명, Sulamaa 등²⁾에 의하면 3000명 출산중 1명, Rosenquist³⁾ 등에 의하면 6800명 출산중 1명이며 Ingalls 등⁴⁾에 의하면 산모의 전신질환, 자궁의 기형, 유전적 요소등이 관여한다고 하나 정확한 원인은 잘 모른다.

분류방법은 저자에 따라 별표 1 과 같이 분류하고 각각의 발생빈도는 Holder 등⁵⁾이 1058 예를 분석한 결과에 따르면 별표 2와 같다.

별표 1. 선천성 식도폐쇄증의 분류

	이	ㄴ	ㄷ	ㅌ	ㅍ
Gross	A	B	C	D	E
Vogt	II	III _a	III _b	III _c	
Swenson	2	4	1	5	3



Fig. 4. Postop. esophagogram

별표 2. 선천성 식도폐쇄증 각 형의 발생빈도

1. Esophageal atresia with distal TEF	86.5%
2. Esophageal atresia without TEF	7.7%
3. TEF without esophageal atresia	4.2%
4. Esophageal atresia with proximal TEF	0.8%
5. Esophageal atresia with fistula to both pouche	0.7%

임상증상은 기형의 종류에 따라 다르겠으나 식도폐쇄로 인한 출생후 구강내 점액성 분비물의 유출, 포유 후 구토 및 일시적 혹은 지속적인 호흡장애시에 본증을 의심하게 된다. 상부식도루가 있는 경우에는 포유후에 기침 및 청색증 등의 호흡장애가 오고 흉부청진상 수포음을 들을 수 있으며 하부식도루가 있는 경우에는 다량의 공기가 위장관내로 유입되어 복부팽만을 일으키기 쉬우며 위액의 기관내 흡인으로 화학적 기관지염 또는 폐렴을 일으켜 사망하는 경우도 많다^{6,7)}.

상기 임상증상이나 이학적 소견상 식도폐쇄 및 기관식도루가 의심되면 곧 catheter를 식도내에 주입하여 위장관내 통과하는지를 관찰해야 하고 동시에 fluoro-scopy를 보면서 소량의 조영제를 카테타를 통해서 주입하면서 진로를 보면 폐쇄여부를 알 수 있고 하부식도 기관루는 반드시 조영제로 확인하지 않아도 알 수 있다. 이때 조영제는 lipiodol이나 Dionosil 또는 Conray를 사용하고 Barium은 기관지 경련이나 폐에 염증성 병변을 초래하기 쉬우므로 사용하지 않는 것이 좋다⁸⁾.

Holder 등⁵⁾에 의하면 본 질환 1058예 중 48%에서 타 부위의 기형을 동반하는데 선천성 심장질환(19%), 소화기계질환(12.7%), 비뇨기계질환(10.3%), 항문폐쇄증(9.4%), 근골격 기형(8.6%), 중추신경계기형(6%), 안면기형(5%) 등을 동반하고 있었다. Hertzler⁹⁾에 의하면 본 질환 143명중 45%에서 타 부위의 기형을 동반하였고 본 환자에서는 항문폐쇄 및 기관기관지를 동반하였다. 기관기관지는 매우 드문 기형으로서 사람에게는 정상적으로 존재하지 않지만 소, 양, 염소, 낙타, 기린 등에서는 정상적으로 존재한다. Le Roux¹⁰⁾에 의하면 1000 bronchogram중 30에서 이 기형을 발견하였으며 보통 0.25%~1%의 발생 빈도를 보인다고 한다¹¹⁾. 보통 carina에서 2cm 정도 상부위치의 기관에서 직접 우측 상엽의 기관지가 나오며 4가지 종류로 분류한다¹²⁾. 즉 1) rudimentary tracheal bronchus, 2) displaced bronchus, 3) supranumerary accessory bronchus, 4) right upper lobe bronchus이다. 이중 가장 많은 type은 displaced bronchus이

며 우측 상엽의 apical 또는 posterior segment가 직접 기관기관지에 의해서 환기가 일어난다. 본 환자의 경우도 여기에 해당되었다. 이는 tracheobronchial stenosis, aberrant pulmonary artery, asplenism, congenital heart disease 등과 동반된다¹³⁾. 보통 증세는 없지만 ectopic bronchus의 협착에 의해서 재발성 폐렴, 기관지확장증 등이 올 수 있고 마취시에 기관삽관에 의해서 기관기관지가 막혀서 무기폐가 올 수도 있거나 또는 over distension되어 기흉이 올 수도 있다¹⁴⁾.

본 기형의 치료는 수술을 해야 하며 수술전 및 수술후 간호는 아주 중요하다. 우선 위액의 역류를 방지하기 위해서 환자를 semi-sitting 자세로 놓고 상부식도와 기관지를 자주 흡인하여 청결히 만들고 습도와 체온을 조절하면서 항생제를 투여하고 수액요법으로 탈수와 저혈당을 방지한다. 때로는 위 내용물의 역류와 복부팽만을 방지하기 위해서 응급 위루형성술이 필요하다^{15,16)}.

수술은 1943년 Haight가 시행한 기관식도루 분리 봉합 및 상하식도 단단문합술이 가장 많이 쓰이고 있으며 경우에 따라서는 몇 단계로 나누어 교정수술을 시행해야 할 때도 있다. 즉 체중이 1800 gm 이하이거나 심한 폐렴 및 다른 선천성 기형이 동반될 때는 단계적 교정술이 필요하다¹⁷⁾.

수술방법은 Haight 법, 단순단층문합법, 단순복층문합법 등 세가지가 주로 이용되고 있으나 수술후에 협착이나 유출 등의 합병증이 올 수가 있다. Haight 법은 문합부 유출은 적으나 협착이 빈발하여 식도 확장술이 필요하기도 하며 단순단층문합법은 협착은 덜하지만 문합부 유출이 빈발하는 단점이 있다⁶⁾. end to end 대 end to side 교정술을 비교해 보면 문합부 유출이나 재개통의 빈도는 서로 큰 차이는 없으나 문합부 협착은 end to end 방법에서 훨씬 많이 온다고 한다¹⁸⁾.

수술후 생존율은 근래의 보고에 의하면 Waterston의 분류 Group A에서는 100%, Group B에서는 97%, Group C에서는 44%로 전체적인 성공률은 84%가 된다⁷⁾.

사망원인은 폐렴이 62%, 타부위의 기형이 동반된 경우 43%, 문합부 유출이 21%였다. 수술후 폐질환에 대한 오랜 추적결과를 보면 3세 이전에 재발성 기관지염이 가장 많이 오는데 이는 식도운동의 손상으로 인하여 음식의 역류, 지연된 emptying으로 올 수 있는데 8세가 지나면 현저히 줄어든다. 수술시에 식도로 가는 vagal branches를 잘 보존하면 esophageal moti-

lity의 손상을 줄일 수 있다고 한다.

결 론

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 생후 1일 된 남아에서 항문폐쇄, 기관기관지를 동반한 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루 1예를 수술 치험하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Potts, W.J.: *Congenital deformities of the esophagus. Surg. Clin. N. Amer.* 31:97, 1951.
2. Sulamaa, M., Gripenberg, L., and Ahvenainen, E.K.: *Prognosis and treatment of congenital atresia of the esophagus. Acta Chir. Scand.*, 102:141, 1952.
3. Rosenquist, G.C.: *Congenital atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula. California Med.* 99:308, 1963.
4. Ingalls, T.H., and Prindle, R.A.: *Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula, Epidemiologic and teratologic Implication. New Engl. J. Med.*, 240:987, 1949.
5. Holder, T.M., Could, D.T., Lewis, J.E., Jr. and Pilling, G.P., IV.: *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: A survey of its members by the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. Pediatrics* 34:542, 1954.
6. Ladd, William E.: *The surgical treatment of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. New England J. Med.*, 230:625, 1944.
7. Judson G. Randolph: *surgical problems of the esophagus in infants and children. Gibbons surgery of the chest 4th ed, W.B. saunders company, 1983.*
8. Replogle RL: *Esophageal atresia: Plastic sump catheter for drainage of the proximal pouch. Surgery* 54:296, 1963.
9. J.H. Hertzler, M.D.: *congenital esophageal atresia, problems and management. A.J. of surgery.* 109:780-787, 1965.
10. Le Roux T: *anatomical abnormalities of the right upper bronchus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 44:225-227, 1962.
11. Landing BH: *Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi and lungs). Am Rev Respir Dis* 120:151, 1979.
12. Siegel MJ, Shackelford GD, Francis RS et al: *Tracheal bronchus. Radiology* 130:353, 1979.
13. Holinger PH, Johnston KC, Parchet VN, et al: *Congenital malformations of the trachea, bronchi and lung. Ann Otol Rhinol Laryngol* 61:1159-1180, Dec 1952.
14. Vankateswatler T, Turner CJ, Carter JD, et al. *The tracheal bronchus, an unusual airway problem. Anesth and Analy Current Researches* 1076, 55:741-747.
15. Martin LW: *Management of esophageal anomalies. Pediatrics* 36:342, 1965.
16. Leven, N.L.: *The surgical management of congenital atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula, Annals of surgery,* 136:701, 1952.
17. 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.
18. Pietsch JB, Stokes KB, Beardmore HE: *Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: End-to-end versus end-to-side repair. I Pediatr Surg* 13:677, 1978.
19. Nicholas E.D. and Peter D.P.: *respiratory complications in long term survivors of esophageal atresia, Arch. of diseases in childhood,* 51:279, 1976.