

성인의 선천성 기관지-식도루

-10에 보고-

양성린* · 엄순환* · 김남혁* · 노중기* · 이철세*

- Abstract -

Conenital Brochoesophageal Fistula Without Esophageal Atresia in Adult - Report of One Case -

Sung Rin Yang, M.D., Soon Whan Eom, M.D., Nam Hyuk Kim, M.D.,
Joong Ki Rho, M.D., Cheol Sae Lee, M.D.*

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

A 54-year-old female patient presented at our emergency room with a complaint of hemoptysis and dyspnea. Esophagogram revealed a fistula tract between mid-low esophagus and right superior segmental bronchus of lower lobe. Fistulectomy was performed without problem.

The postoperative course was uneventful.

서 론

선천성 기관지-식도루는 식도의 폐쇄 여부와 상관 없이 발생하는 기관-식도루 발생빈도의 반수 정도로 알려져 있다¹⁾. 기관-식도루가 출생후 일찍 발견되고 빨리 수술해야 하며 사망율도 높은 반면, 기관지-식도루는 증세가 늦게 나타날 수 있으며 성인이 되어서야 진단이 이루어지는 경우가 많고 수술후 경과도 양호한 편이다^{2,3)}. 저자들은 최근 성인에서 발견된 선천성 기관지-식도루 환자 1명을 수술치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례

환자는 54세의 여자로서 30여년 전부터 잦은 상기도 감염으로 기침과 객담이 자주 발생하였으며 1-2년전부터 호흡곤란도 병발되어 고통을 받아왔다. 그러나 환자는 특별한 진단이나 치료를 받지않고 지내다가 내원 1일전 갑자기 발생한 각혈을 주소로 응급실을 통해 입원하였다. 과거력상 결핵이나 흡연력은 없었으나 1년전 고혈압이 있다는 진단을 받았으나 치료는 받지 않았다. 이학적 소견에서, 혈압은 170/100mmHg로 높았으나 체온이나 맥박수는 정상이었고 검결막이나 구결막에 이상이 없었으며 경부임파절은 만져지지 않았다. 흉부 청진상 우하폐야에서 호흡음이 기척었으며 심잡음은 들리지 않았다. 입원시 검사소견으로 혈액검사, 간기능검사, 요검사 결과는 정상이었다.

입원 당시의 단순 흉부사진에서 우하엽에 폐렴성 침

*순천향대학교 의과대학 흉부외과학교실 천안병원
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Cheonan, Soonchunhyang University

윤을 볼 수 있었다(그림 1). 기관지경 검사에서 우하엽의 상엽구지가 기시부에서부터 좁아져 있어 그 이상의 진입이 불가능하였으며 쉽게 출혈하는 양상이었다. 식도조영촬영에서는 7, 8번째 흉추부위에서 식도와 우측폐하엽기관지가 누관으로 연결되어 있었으며(그림 2), 이어서 시행한 식도경 검사에서는 절치(incisor)에서 28cm 하방의 식도 우측방에서 누공을 확인할 수 있었다(그림 3).

기관 삽관하에 전신마취를 시행하였으며 우측개흉으로 흉강에 도달하였다. 늑막은 우하엽과 횡격막 사이에서 막성의 유착이 어느정도 있었으나 정작 누관

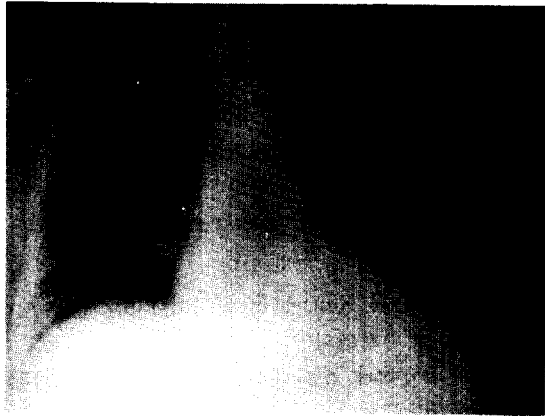


그림 1. 입원 당시의 단순흉부사진.

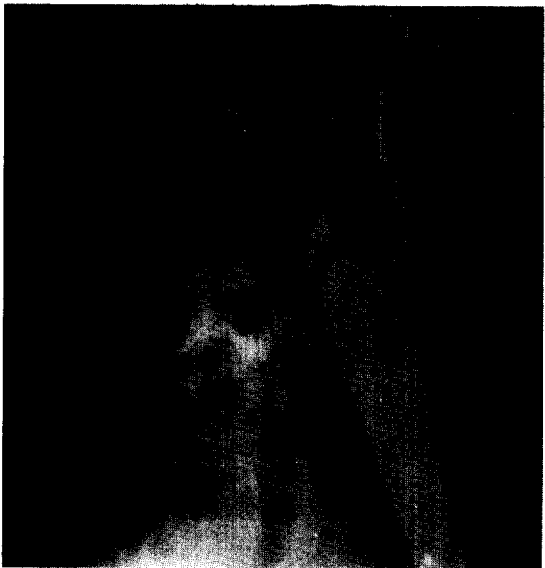


그림 2. 수술전 식도조영술. 식도와 우폐하엽의 상엽구지가 누관으로 연결되어 있다.

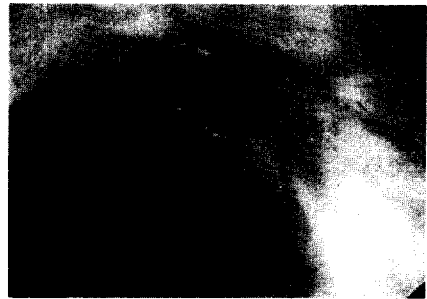


그림 3. 수술전 식도내시경 사진누공을 볼 수 있다.

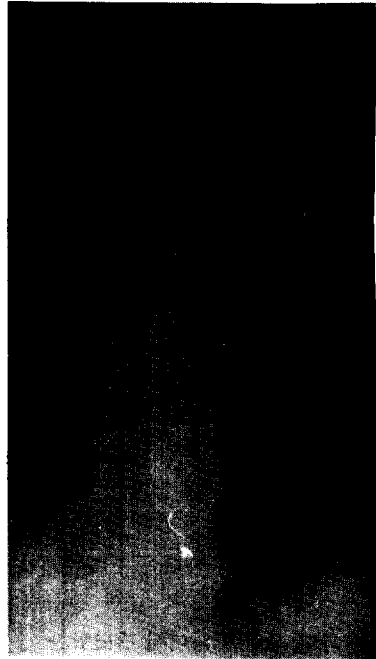


그림 4. 수술후 식도조영술.

주위에는 유착이 별로 없었다. 누관은 식도의 중하부에서 거의 경사없이 우하엽의 상엽구와 연결되어 있었고 길이는 2cm, 직경은 0.8cm 가량이었다. 누관을 절개하여 조직검사를 위해 절개된 누관의 일부를 떼어낸 후 양쪽의 절개면을 각각 봉합하였다. 누관의 내부는 점막, 점막하조직, 근육조직등이 잘 유지되고 있었으며 주위의 임파절의 이상은 볼 수 없었다. 절개된 누관의 조직소견에서 근육조직과 절체조직 하방에서 점막상피가 편평상피로 화생된 것을 볼 수 있었다.

수술후 시행한 식도조영촬영에서 기관지-식도루가 없어진 것을 볼 수 있었으며(그림 4), 환자는 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고찰

선천성 기관지-식도루는 1696년 Gibson에 의하여 처음 보고되었으며²⁾ 그 빈도는 기관-식도루의 반수에 해당한다¹⁾. Risher등은 자신들의 치험1례와 그때까지 발표되었던 99례의 증례를 포함하여 총 100례를 연구 발표하였는데, 남(53%) 여(47%)간의 빈도차는 없었으며 연령은 9일에서 83세까지 다양하였고 76%가 17세이상 성인이었다. 누관의 위치는 식도 중간 1/3부위와 우하엽간의 교통이 제일 많았으며(41%) 진단받기전 증상의 기간은 6개월에서 50년까지 다양하였다. 또한 Braimbeidge와 Keith등의 분류에서 제2형이 가장 많았다³⁾.

우리나라에서는 1979년 Kim등이 처음 발표한 이래 13건 정도의 보고가 있었다. 남여빈도수에서 남자가 10례로 여자보다 많았으며 13세에서 66세까지의 연령 분포를 보이고 있다. 증상의 기간은 2개월에서 38년까지였고 누관의 위치는 우하엽과 좌하엽과의 교통이 각각 5례였다^{4,5,6)}.

식도와 기관지 사이의 비정상적 교통은 양성인 경우와 악성증양의 침범에 의한 것으로 나눌 수 있으며 양성인 경우 선천성인 것과 후천성인 것으로 나눌 수 있다. 선천성 질환의 원인에 대해서는 여러 가설이 있으나 발생학적 원인이 가장 유력시 되어, 기관지계와 식도가 분리되는 과정에서 식도의 접속관계가 지속되어 발생하는 것으로 되어있다^{7,8)}. 또한 증상발현이 잠행성으로 진행되어 성인이 되어서 진단되는 경우가 많은데, 증세가 늦게 나타나는 이유는 여러 설명이 있으나 아직도 확실하지는 않으며⁹⁾(그림 5), 흔히 후천적 원

인인 경우 증세발현이 늦게 나타나나 이런 경우 선천성에서 보이는 점막, 점막하조직, 근육조직등을 발견할 수 없다¹⁰⁾. 이들이 보이는 주증상은 주로 폐염증을 동반한 호흡기 증상으로 객담을 동반한 기침, 각혈, 만성적 해소, 반복적인 폐렴, 음식물 찌꺼기가 포함된 객담, 음식물 특히 유동식 등을 삼킬때 발작적인 기침등이 있으며 소화기 증상은 드물다고 되어있다.

본 질환의 진단에는 바륨을 이용한 식도조영술이 가장 좋고 방법으로 알려져 있으며 그중에서 식도영화촬영법이 가장 신빙성이 높다고 되어있다¹⁰⁾. 그의 진단 방법으로 기관지경 검사와 식도내시경 검사가 있으며 기관지 조영술은 동반된 기관지 확장증 여부를 검사하는데 필수적이다. 기관지-식도루를 선천성으로 진단하기 위해서는 병리적 소견이 중요하며, 이에 는 누관 주위에 염증소견이 없어야 하고, 임파절의 유착등이 없으며, 확실한 점막층(mucosa)과 근육층(muscularis mucosa)이 존재해야 한다¹¹⁾. 누관은 대부분 편평상피세포로 덮여 있으나 원주상피세포나 이행상피세포로 덮여 있었다는 보고도 있다.

Braimbridge와 Keith등은 선천성 기관지-식도루를 4가지로 분류하였다¹¹⁾.

제1형 : 식도쪽에 목이 큰 게실이 있다가 염증으로 폐속으로 뚫고 들어간 형태로, 게실은 선천성이지만 실질적으로 누관은 염증에 의한 경우

제2형 : 식도와 기관지 사이에 짧고 직선상의 통로를 한 형태

제3형 : 제2형과 비슷하나 기관지쪽에 낭종을 형성하여 연결된 경우

제4형 : 누관이 폐격리증의 폐엽과 연결된 경우 등의 4가지 형태로 나누고 있으며 본 증례에서는 제

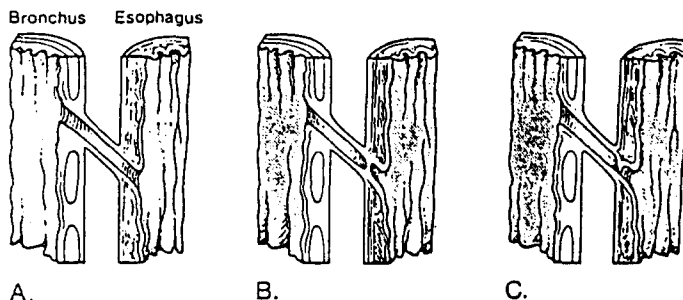


그림 5. A. fistula runs upward
B. complete membrane
C. fold of mucous membrane

2형에 해당되었다.

1948년 Haight가 개흉에 의한 수술을 처음으로 성공시킨 이후 개흉을 통한 누관의 절제술만으로 좋은 치료 결과를 보이고 있으며 폐엽의 손상이 동반된 경우는 폐 조직의 절제가 동시에 필요하다고 되어있다. 수술 후의 결과는 대부분 좋은 경과를 보인다.

결 론

순천향대학교 의과대학 천안흉부외과 교실에서는 성인에서 발견된 기관지-식도루를 수술하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. David C.S. : *A congenital broncho-cesophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection. Brit. J. Surg., Vol. 1970, 57, No. 5, May p : 398*
2. Berman, J.K., Test, P.S., and McArt, B.A. : *Congenital esophagobronchial fistula in adult. J. Thorac. Surg 1952 ; 24 : 493-500*
3. William H. Risher, Robert M, Arensman, and John L. Ochsner, ; *Congenital bronchoesophageal fistula. Ann. Thorac. Surg. 1990 ; 49 : 500-505*
4. 김자역, 노준량 : 선천성 기관지 식도루(H자형 수술 1례보고). *대한흉부외과학회지 1979 ; 12 : 110-112*
5. 김주현 : 성인에서 발견된 선천성 식도-기관지루 수술치험(5례보고). *대한흉부외과학회지 1983 ; 16 : 381-385*
6. 허 용, 강경훈, 문경훈, 김병열, 이정호, 유희성, 손진희, 박효숙. : 성인 선천성 식도-기관지루 6례보고. *대한흉부외과학회지 1988 ; 21 : 594-600*
7. Bekoe, S., Magovern, G.J. Liebler, G.A., Park, S.B., and Cushing, W.J. : *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. Chest 1974 ; 66 : 201-203*
8. Blackburn, W.R., and Amoury, R.A. : *Congenital esophagopulmonary fistula without esophageal atresia : An analysis of 260 fistula in infants, children, and adults. Rev. Srug, 1966 ; 23 : 153*
9. Demoug, C.V., Crow, J.B., Heitzman, G.C. : *Congenital Tracheo-esophageal fistula without atresia of the Esophagus. Am. Surg. 1959 ; 25 : 156-162*
10. Acosta, J.L., and Battersby, J.S. : *Congenital tracheoesophageal fistula in the adult. Ann. Thorac. Surg. 1974 ; 17 : 51-57*
11. Braimbridge, M.V., Keith, H.I. : *Oesophago-bronchial fistula in the adult. Thorax 1965 ; 20 : 226-33*