

# 기관 식도루가 없는 선천성 식도 폐쇄

-수술 치험 1례 보고-

김영대\*·정성운\*·전상협\*·이형렬\*

=Abstract=

## Surgical Treatment of Congenital Esophageal Atresia without Tracheoesophageal Fistula -A Case Report of Staged Operation-

Young Dae Kim, M.D.\*, Sung Woon Chung, M.D.\*, Sang Hyeop Jeon, M.D\*, Hyung Ryul Lee, M.D.\*

Congenital esophageal atresia without tracheoesophageal fistula which called isolated esophageal atresia is a very rare entity. And the neonate classified as category C by Waterston's classification has high mortality rate.

We experienced a case of isolated esophageal atresia. This patient was a male with 1,750gm in body weight and had been suffered from bilateral pneumonia. The patient was managed with staged operation. Feeding gastrostomy was made as the first intervention and delayed primary anastomosis was performed 3 months later. The postoperative course was uneventful and he was discharged on the 22nd postoperative day.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:1052-5)

Key words : Esophageal atresia

### 증 례

환아는 임신 40주에 정상 분만된 첫째 남아로 출생시 체중은 1800gm이었고 태변 흡인이 의심되어 단순 흉복부 촬영을 시행한 결과 소화관내 공기가 보이지 않아 식도 조영술을 시행한 후 선천성 식도 폐쇄가 의심되어 생후 4일째 본원으로 전원되었다.

전원 당시 환자의 체중은 1,750gm이었고 구강내 분비물이 많았으며 중등도의 호흡곤란이 있었다. 단순 흉부 X-선 상 양측 폐야에 침윤이 있었고 횡격막하 소화관 공기 음영이 보이지 않았으며 (Fig. 1) 식도 조영 사진에서 상부 식도는 맹관으로 되어 있었다 (Fig. 2).

환아는 Waterston의 위험 분류(risk category) C에 해당되어 우선 응급 위루 조성술을 시행한 후 소아과로 전과되었다. 온육기 내에서 체온 유지, 산소 공급, 항생제 투여, 전해질 공급 등으로 전신 상태를 호전시키며 위루를 통한 영양 공급으로 환아를 발육시켜 3개월 뒤에 체중이 2,900mg이 되었다. 그후 일차 문합의 가능성 여부를 확인하기 위하여 위루를 통해 Guide wire를 삽입한 후 이를 따라 카테타를 삽입하여 하부 식도 조영술을 시행함과 동시에 상부 식도 조영술을 시행하여 두 맹관 사이의 거리를 측정하였다. 두 맹관의 간격은 약 2cm 정도 되어 단단 문합이 가능함을 예측할 수 있었고 기관-식도루는 보이지 않았다 (Fig. 3).

\* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

통신저자: 김영대, (602-061) 부산시 서구 아미동 1-10, Tel. (051) 240-7267, Fax. (051) 243-9389

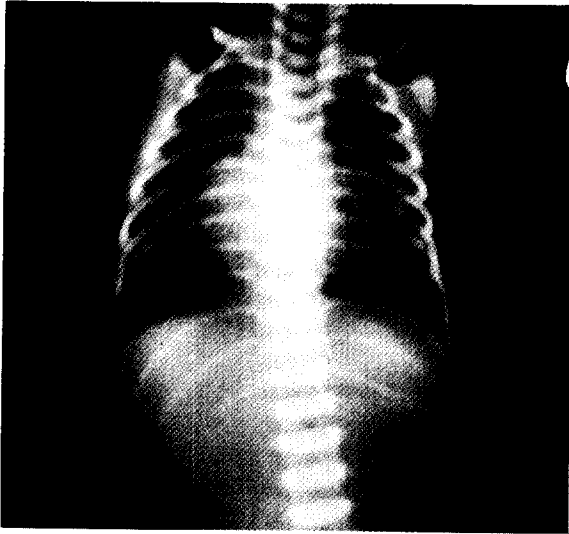


Fig. 1. 내원 당시의 단순 흉복부 X-선 사진

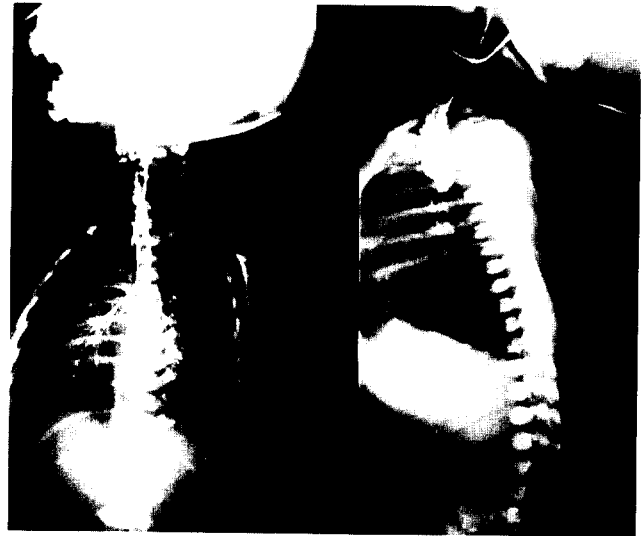


Fig. 2. 내원 당시의 식도 조영상

수술은 우측 4번째 늑간극을 통해 개흉하여 기정맥을 결찰 분리한 후 맹관으로 되어있는 상부 및 하부 식도를 각각 박리하였다. 두 맹관은 가는 섬유성 띠(band)로 서로 연결되어 있었고 그 간격은 약 1.5cm 정도였으며 내경의 크기는 상하가 거의 비슷하였다(Fig. 4). 또한 기관 식도루는 보이지 않아서 고립성 식도 폐쇄(isolated esophageal atresia)임을 확인하였다. 두 맹관 사이의 섬유성 띠를 절제한 후 상부 식도 전층과 하부 식도 전층을 6-0 Prolene으로 단순 단층 단단 문합을 시행하였고 Gavage tube나 흉관은 삽입하지 않았다.

술후 경과가 양호하여 6일째부터 5% 포도당을 먹이기 시작 하였고 술후 8일째 촬영한 식도 조영 사진에서도 만족할 만한 결과를 보여 주었다(Fig. 5).

환이는 경도의 폐렴이 발생 하였으나 곧 치유되어 술후 22일째 퇴원하였으며 술후 약 1년간 추적 관찰하였으나 별 문제없이 건강하게 성장하고 있다.

## 고 찰

발생학적으로 식도와 기관은 수정 후 22일 혹은 23일에 전장(foregut)의 복측계실(ventral diverticulum)로 처음 인 식되어지고 이 계실이 늘어남에 따라 측벽의 내배엽 세포들이 증식하게 된다. 이러한 세포군들은 융선(ridge)을 형성하게 되고 결국 식도와 기관으로 나누어지게 되는데 수정 후 34~36일째 서로 다른 두 관의 분화가 완성되며 식도와 기도에서 근육층과 점막하층이 명백해진다. 이런 과

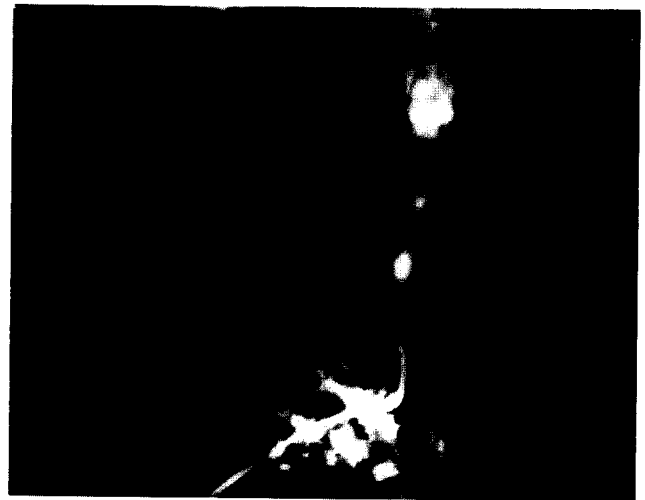


Fig. 3. 내원 3개월 후 상부 식도 조영상과 위루를 통한 당시의 하부 식도 조영상

정 가운데에 방해를 받으면 기도나 식도가 불완전한 형태를 나타내고 두 장기간에 누관이나 식도 폐쇄가 발생한다고 한다<sup>1)</sup>.

선천성 식도 폐쇄 및 기관-식도루는 드문 질환으로 약 4,500명 신생아 중 1명 정도의 발생 빈도를 가지고<sup>1)</sup> 그중 고립성 식도 폐쇄는 7~8% 정도 발생한다고 보고되고 있다<sup>1, 2)</sup>. 진단은 증상 및 이학적 소견과 식도 카테타 삽입시 전진이 안될때 조영제를 식도내로 주입하여 확인할 수 있는데 특히 고립성 식도 폐쇄는 상부 맹관과 횡격막 하부의

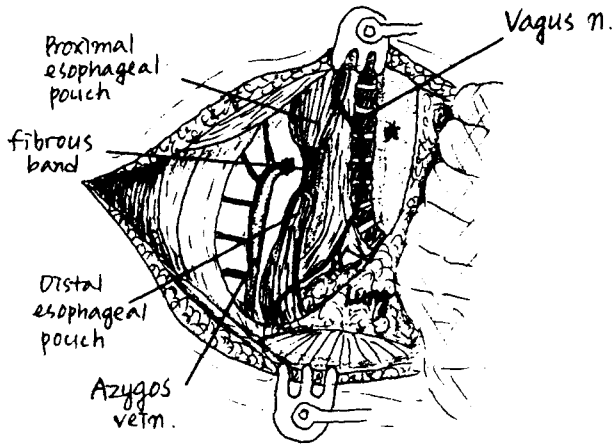


Fig. 4. 수술 소견의 모식도

공기 음영이 없는 것이 특징이다<sup>1,2)</sup>.

선천성 식도 폐쇄증에는 동반되는 타 장기의 기형이 많은 것으로 알려져 있는데<sup>1-4)</sup> 선천성 심장 기형도 14.7%에서 동반되며 이중 심실중격결손이 35% 정도로 가장 많고 그 외 구개파열, 다지증 등도 간혹 동반되며<sup>3)</sup> Quan 등<sup>4)</sup>은 VATER라 하여 척수 기형, 항문 폐쇄증, 기관-식도루 및 식도 폐쇄, 신장 기형 및 상지 요골 발육 부전의 다섯 가지중 3가지 이상이 한 환자에서 많이 발생하는 것을 보고 하였다.

Waterston 등<sup>5)</sup>은 환자를 출생시 체중이 5.5lb 이상이면서 좋은 조건을 보이는 유아(Category A), 출생시 체중이 4~5.5lb이거나 몸무게는 더 많으나 경미한 폐렴이 있거나 잠정적으로 치명적이지 않은 선천성 이상이 있을때(Category B), 출생시 몸무게가 4lb 이하인 유아이거나 또는 부가적으로 생명을 위협할 수 있는 선천성 이상 혹은 몸무게는 더 많이 나가나 심한 폐렴이 있는 유아(Category C) 등으로 구분 하고 이에 따른 치료에 대하여 Category A는 즉각 교정하고 Category B는 일시 교정은 연기하고 전신 상태와 호흡 기능을 향상시켜 수술하여야 하며 Category C는 단계적인 교정을 해야 한다고 하였다. 특히 Category C의 경우는 그 사망율이 아주 높아 Holder 등<sup>6)</sup>은 지속적인 폐질환, 미숙아 또는 저출생체중아, 심한 동반 기형 그리고 문합부 누출과 패혈증 등이 사망을 초래하게되는 중요한 인자이며 이러한 환자에 있어서는 식도 교정술에 앞서 폐합병증의 치료와 더불어 환아의 발육과 성장을 도모할 수 있는 방향으로 치료가 이루어져야 한다고 강조하며 그 방법으로 위루조성술, 흉막외 접근을 통한 기관-식도루의 분리, 완전 교정술 등을 단계적으로 시행하는 방법을 제시



Fig. 5. 수술 8일째 식도 조영상

하였다. 또한 이러한 환자에 있어 술전 및 술후 관리는 아주 중요하여 상부 식도와 기관지를 자주 흡인 하여 청결히 만들고 습도와 체온을 조절 하면서 항생제를 투여하고 수액 요법으로 탈수와 저혈당을 방지 하여야 하며 위루를 통한 영양 공급 또한 필요하다<sup>1, 2, 5, 6)</sup>. 본 환자의 경우에 있어서는 기관-식도루가 없는 식도 폐쇄이므로 위루조성술만 시행한 후 완전 교정술을 시행할 때까지 상부 식도의 지속적인 흡인을 포함한 폐질환의 치료와 함께 환아를 성장, 발육시켰다.

완전 교정 수술 방법은 Haight법, 단순 단층 문합법, 단순 복층 문합법 등 세가지가 주로 사용되고 있고 술후에 협착이나 누출 등이 발생할 수 있는데 Haight법은 문합부 누출은 적으나 협착이 빈발하여 식도 확장술이 필요하기도 하고 단순 단층 문합법은 협착은 덜하지만 문합부 누출이 빈발하는 단점이 있다<sup>1)</sup>. 기관-식도루가 없는 식도 폐쇄인 경우 위루 조성술을 시행하여 대략 생후 1년이 되었을 때 식도 대치술을 시행하거나 상부식도를 매일 부우지 확장을 하여 두 맹관 사이의 일차 문합이 가능하게하는 치료법이 있고<sup>1, 7)</sup> Edward 등<sup>8)</sup>은 두 간격이 3.5cm 이상이 될 때를 Ultra-long-gap이라 정의 하였는데 이런 경우에도 일차 문합을 시행하여 좋은 결과를 보고한 바 있다. 본 환자의

경우 그 간격이 1.5cm으로 큰 어려움 없이 일차 문합이 가능하였지만 이보다 더 큰 간격의 환자의 경우라도 가능한 일차 문합을 고려해 볼만하다고 생각된다.

선천성 식도 폐쇄 및 기관-식도루에 대한 수술 후 생존율은 전체적으로 약 90%로 보고되고 있지만 Category C에서는 60% 정도의 낮은 생존율을 보이고 특히 즉시 교정술을 시행하였거나 일시적인 연기 후(short-term delay) 수술한 경우에는 아주 낮은 생존율을 보여<sup>1)</sup> 심한 폐합 병증이나 저 체중 미숙아, 심한 동반 기형을 가진 식도 폐쇄 환자에 있어서는 비교적 높은 생존율을 기대할 수 있는 단계적 수술 방법이 필요하다고 한다.<sup>6-8)</sup>

부산대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 Waterston's risk category C의 기관식도루가 없는 식도 폐쇄 1례를 수술 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 보고 하는 바이다.

## References

1. Newman KD, Randolph J. *Surgical problems of the esophagus in infants and children*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the chest*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1990;815-39
2. Martin LW. *Management of esophageal abnormalities*. Pediatrics 1965;36:342-50
3. Greenwood RD, Rosenthal A. *Cardiovascular malformations associated with tracheoesophageal fistula and esophageal atresia*. Pediatrics 1976;57:87-91
4. Quan L, Smith DW. *The VATER association*. J Pediatr 1973;82:104-7
5. Waterston RJ, Carter REB, Aberdeen E. *Esophageal atresia & Tracheoesophageal fistula: A study of Survival in 218 Infants*. Lancet 1962;1:819-22
6. Holder TM, McDonald VG, Woolley MM. *The premature of critically ill infant with esophageal atresia: increased success with a staged approach*. J Thorac Cardiovasc Surg 1962;44:344-58
7. Mahour GH, Wolley MM, Gwinn JL. *Elongation of the upper pouch and delayed reconstruction of the esophagus in esophageal atresia*. J Pediatr Surg 1974;9:373-83
8. Edward MB Jr., Eric DI, John EF. *Primary Repair of ultra-long-gap Esophageal atresia: Results without a Lengthening procedure*. Ann Thorac Surg 1994;57:576-9