

선천성 기관 협착 환자의 기관성형술 2예

임홍국* · 이창하* · 황성욱* · 이 철* · 김재현* · 서흥주* · 정성철*

Tracheoplasty for Congenital Tracheal Stenosis

— Two case reports —

Hong Gook Lim, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*, Seong Wook Hwang, M.D.*, Cheul Lee, M.D.*
Jae Hyun Kim, M.D.*, Hong Joo Seo, M.D.*, Sung Chol Jung, M.D.*

Congenital tracheal stenosis can be a life-threatening disease, especially in cases involving the long-segment of the trachea. When patients are symptomatic immediately after birth or develop an accompanying complex cardiac anomaly, surgical repair can be a considerable challenge. We experienced a tracheoplasty in one early infant weighing 2.6 kg and one neonate who had ventilator dependency from long-segment congenital tracheal stenosis and congenital cardiac anomaly. One early infant, who had diffuse stenosis of distal trachea after ventricular septal defect closure, underwent resection and extended end to end anastomosis. One neonate who had diffuse stenosis of proximal trachea with tetralogy of Fallot (TOF), underwent slide tracheoplasty with total correction for TOF. Postoperative chest computed tomography showed widely patent trachea. Both infants are now well without symptoms.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:583-588)

Key words: 1. Tracheal stenosis, Congenital
2. Tracheal stenosis
3. Tracheoplasty

증례

증례 1.

1개월 24일 된 남아로 개심술 후 인공호흡기 이탈 곤란으로 검사하였다. 환아는 잘 먹지 않고 심부전 소견을 보여 생후 12일에 다른 병원을 방문하여 심장 질환이 진단된 후 본원으로 전원되었다. 재태기간 40⁺4주에 제왕절개로 분만하였으며, 출생시 체중은 2260 g이었다. 구순열과 구개열이 있었으며, 흉골좌연에서 III도의 수축기 잡음이 청진되었다. 심초음파 검사에서 막성주위형의 큰 심실중

격결손, 이차공형의 심방중격결손, 동맥관개존증으로 진단되었다. 생후 22일에 통상적인 심폐우회술과 심정지하에서 개심술을 시행하였다. 이때 환아의 체중은 2.4 kg이었으며, 체표면적은 0.18 m²였다. 동맥관개존은 3 mm였으며, 심실중격결손은 막성주위 육주부 확장에서 막성주위 유출부 확장까지 걸쳐 있었고 크기는 직경이 7 mm였으며, 대동맥 기승(overriding)이 정도로 관찰되었다. 심방 중격결손은 이차공형이었으며, 크기는 직경이 5 mm였다. 동맥관 개존증을 결찰하고, 심실중격결손을 glutaraldehyde로 고정된 자가 심낭막으로 봉합하였으며, 심방중격결손을

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

†본 논문은 서울 경기학회 220차 3월 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2005년 5월 16일, 심사통과일 : 2005년 6월 7일

책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leechha@sejongh.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

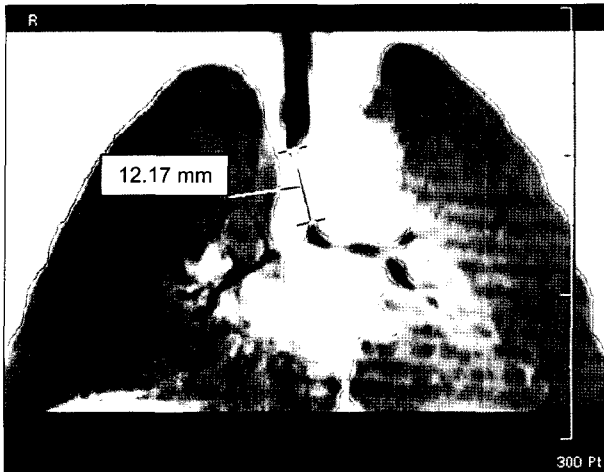


Fig. 1. Preoperative chest computer tomographic scan of case 1. Coronal image shows diffuse concentric stenosis of distal trachea and right main bronchus.

일차 봉합하였다.

수술 후 인공호흡기 이탈이 불가능하였으며, 수술 1개월 후 인공호흡기 보조하에서도 pH는 7.234, 동맥혈 산소분압은 57.7 mmHg, 이산화탄소 분압은 87.8 mmHg, 산소포화도는 81.9%였다. 흉부 컴퓨터 단층 촬영(CT)에서 대동맥궁 높이부터 기관분기부(carina) 높이까지 미만성 동심의(concentric) 기관 협착을 보였다. 협착부위가 원형 모양을 보이며, 심한 협착을 보여서 완전 기관륜(complete tracheal ring)이 동반된 것으로 생각되었다. 근위 부위에 있는 기관은 정상이었으며, 양쪽 폐에 침윤 소견이 있었다(Fig. 1).

생후 1개월 24일에 기관 절제술 및 좌측 주 기관지로 확장 문합술을 시행하였다. 이때 환자의 체중은 2.6 kg이었으며, 체표면적은 0.19 m²였다. 전신 마취하에 재차 정중 흉골절개술을 시행하고 심폐우회술을 시행한 후, 양쪽 하폐인대를 유리하고 기관을 박리하였다. 기관지 내시경으로 기관 협착 부위의 정도와 범위를 관찰하였다. 기관 협착은 가장 좁은 부위의 직경이 1.5 mm였으며, 협착 부위의 길이는 12 mm였다. 협착 부위의 바로 근위부위에 종창과 점막의 흥반은 기관의 흡인에 의한 반복되는 자극에 의한 것으로 생각되었다(Fig. 2). 기관의 협착 부위는 절제하였다. 절단 상부 기관은 비스듬히 절개하고 절단 하부 기관의 절개는 좌측 주기관지로 연장한 후 서로 문합하여 기관분기부를 넓게 만들었다. 기관 문합은 PDS 6-0 봉합사로 단단 문합을 뒷면부터 시행하였고, Prolene 6-0 봉합사를 이용한 단단 문합으로 문합부위를 보강하였다(Fig.

3). 기관성형술 후 기관내 삽관을 기관 분기부 직상방에 위치시켜 스텐트 역할을 하도록 하였고, 문합 부위에 생리 식염수로 수술 부위를 채운 후에 공기 누출여부가 없음을 확인하고 Tissell glue (Baxter Health Care Corp., Glenlake CA)를 도포한 후 체외순환을 이탈하였다. 심폐우회 시간은 103분이 소요되었으며, 술후 혈액학은 안정적으로 유지되었다.

술후 환기는 매우 순조로웠고 호기 가스 배출도 쉬었으며 pH는 7.486, 동맥혈 산소분압은 108.4 mmHg, 이산화탄소 분압은 48.48 mmHg, 산소 포화도는 98.5%였다. 술후 6일째 기관내 튜브 발관하고, 흉관을 제거하였다. 술후 7일째 시행한 CT 소견은 술 전 CT와 비교해서 기관 원위부위의 심한 협착은 완전히 호전되었으며, 좌측 주 기관지까지 넓게 교정되었다(Fig. 4). 술후 18일째 병동으로 전원되었으며, 술후 35일째 퇴원하였다. 현재 술후 11개월째 외래 추적관찰 중이며 호흡곤란증 없이 상태는 양호하다.

증례 2.

22일 된 남아로 생후부터 청색증과 III도의 수축기 잡음이 청진되어 다른 병원을 방문하여 심초음파 검사상 양대혈관 우심실 기시증, 대동맥하형 심실 중격결손, 폐동맥협착으로 진단 받고 본원으로 전원되었다. 재태기간 41⁺²주에 정상 질식 분만하였으며, 출생시 체중은 3700 g이었다. 술전 시행한 초음파에서 팔로사징, 50 mmHg의 압력 차이를 갖는 폐동맥협착증과 직경 1.5 mm 크기의 작은 동맥관개존증이 동반되어 있었다. 술전 흉부 CT에서는 기관의 흉강의 부분과 흉강내 근위 부분에 미만성 협착 소견이 관찰되었다. 직경은 1.5~2 mm 정도로 측정되며, 원형을 보여서 완전 기관륜이 동반되어 보였다(Fig. 5). 우측 폐의 의존부위에 경화(consolidation)가 있었다. 생후 6일째부터 egladin 0.008 ug/kg/min과 아미노필린 0.4 mg/kg/hr을 투여하였다. 생후 12일에 기관내 튜브 삽관하고 인공호흡기로 보조하였으나, 생후 13일에 이산화탄소 분압이 60.4 mmHg, 산소 분압이 36.7 mmHg이었으며, 생후 21일에는 이산화탄소 분압이 79.8 mmHg, 산소 분압이 30.5 mmHg였다.

생후 22일에 팔로사징 완전교정술과 기관성형술을 시행하였다. 이때 체중은 4.0 kg이었으며, 체표면적은 0.23 m²이었다. 전신 마취하에 정중 흉골절개술을 시행하고 심폐우회술을 시행한 후 직경 1 mm 크기의 동맥관 개존을 분리하고, 심정지후 팔로사징에 대한 완전교정술을 시행하였다. 우심방을 통해 glutaraldehyde로 고정된 자가 심낭막으로 직경 8 mm 크기의 막성주위 유출부 확장형 심실중

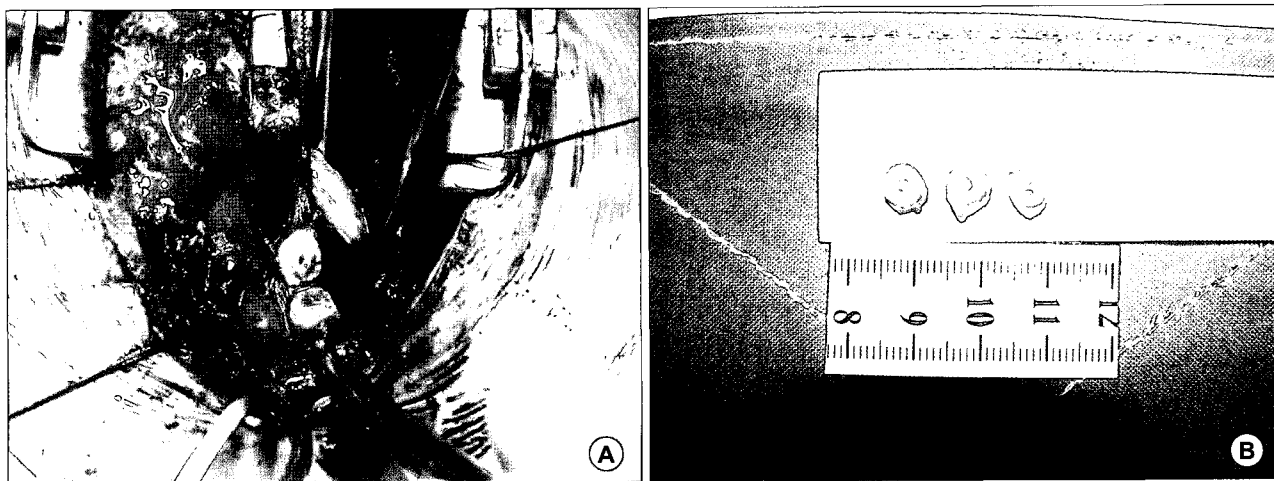


Fig. 2. Intraoperative findings of case 1. (A) The stenotic segment of distal trachea is 12 mm in length. There are swelling and mucosal erythema at the just proximal stenotic portion which may result from repeated stimuli of tracheal suction. (B) The stenotic distal trachea was resected, and the narrowest diameter is 1.5 mm.

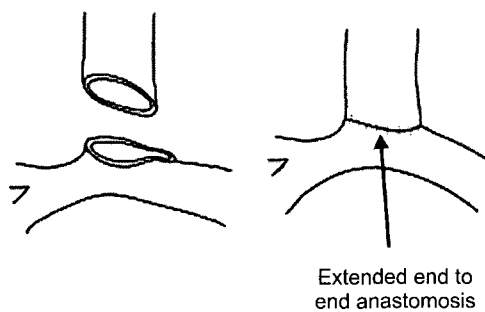
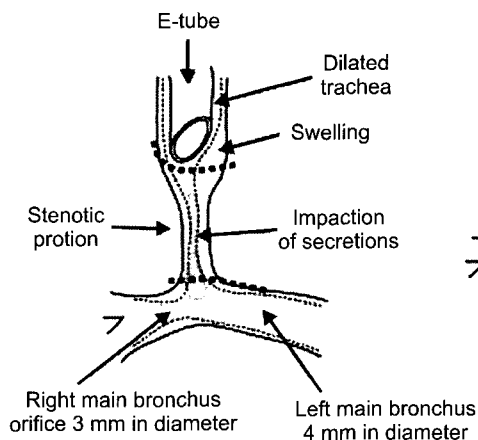


Fig. 3. Operative scheme of case 1. The stenotic portion is resected. The upper segment is incised obliquely, the incision on lower segment is extended from carina to left main bronchus, then the two segments are sutured to enlarge diameter. E-tube=Endotracheal tube.

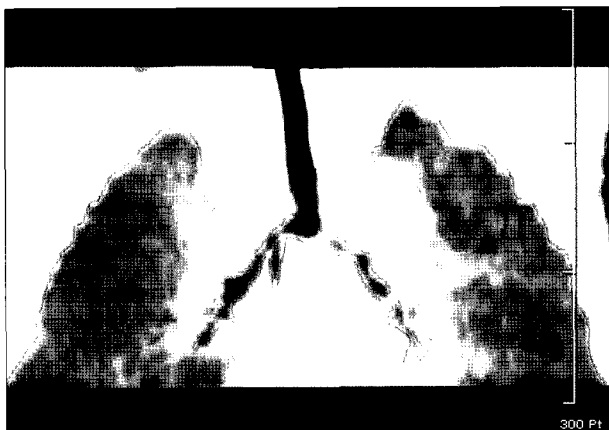


Fig. 4. Postoperative chest computer tomographic scan of case 1. Coronal image shows widely patent distal trachea and left main bronchus.

격결손을 포함하였다. 주폐동맥을 종결개하고, 우심실 유출로로 연장한 후 비후된 우심실 근육을 절제하였다. 주폐동맥은 작았으나 양쪽 폐동맥 가지의 크기는 작지 않았다. 이엽성인 폐동맥 판막을 절제하고, glutaraldehyde로 고정된 자가 심낭막으로 경폐동맥판막륜 우심실 유출로 확장술을 시행하였다. 직경 3 mm 크기의 작은 난원공개존은 봉합하지 않고 열어두고 대동맥 결자를 풀었다. 부분 심폐우회 상태에서 정중 흉부 절개를 윤상 연골(cricoid cartilage) 높이까지 연장하였다. 양쪽 하폐 인대를 유리하고, 기관분기부 주위를 박리한 후 전 기관을 박리하였다. 상부 기관의 협착은 완전 기관류에 의한 협착이었으며, 가장 좁은 부위의 직경이 1.5 mm였고 협착부위의 길이는 18 mm 였다. 협착된 기관의 중간부위를 횡으로 완전 절단



Fig. 5. Preoperative chest computer tomographic scan of case 2. Coronal image shows diffuse tracheal stenosis from extra-thoracic portion to proximal intrathoracic portion.

한 후 협착된 절단 상부 기관은 협착부위 뒤쪽 면으로 협착부위를 지나서 정상기관까지 약 9 mm 길이로 종 절개하였고, 절단된 하부 기관은 기관 앞쪽 면으로 협착부위를 지나서 정상기관까지 약 9 mm 길이로 종 절개하였다. 양쪽 절단면을 서로 포개어서 vicryl 6-0 봉합사로 단단 문합을 뒷면부터 시행하였다(Fig. 6). 기관성형술 후 기관내삽관을 기관 분기부 직상방에 위치시켜 스텐트 역할을 하도록 하였고, 문합 부위에 생리 식염수로 수술 부위를 채운 후에 공기 누출여부가 없음을 확인하고 Tissell glue를 도포한 후 체외순환을 이탈하였다. 심폐우회 시간은 157 분, 대동맥 차단 시간이 67분이 소요되었다. 수술 후 혈액학은 안정적으로 유지되었으며, 심폐기 이탈 후에 대동맥의 수축기 압력이 92 mmHg였으며, 우심실 입구부위의 수축기 압력이 42 mmHg였다.

수술 후 5일째 기관내 튜브 발관하였으며, 수술 후 6일째 동맥혈 가스 분석 검사상 이산화탄소분압이 44.3 mmHg, 산소 분압이 124.1 mmHg, 산소 포화도가 98.8%였다. 수술 후 7일째 시행한 CT에서는 이전 CT에서 보이던 기관의 미만성 협착은 그 직경이 2 mm 정도에서 3.4 mm 정도로 증가되어 있었다(Fig. 7). 수술 후 14일째 흉관을 제거하고, 수술 후 24일째 일반 병실로 되었으며, 수술 후 34일째 퇴원하였다. 현재 수술 후 4개월이 경과하였으며 호흡곤란증 없이 양호한 상태이다.

고 찰

선천성 기관협착은 드물어서 경험이 부족하고 큰 규모의 연구가 없어 치료 방법이 정립되어 있지 않은 질환이다. Cantrell 등[1]은 선천성 기관 협착을 전체 기관 협착, 부분성 깔때기형 협착, 분절 협착 등의 세 가지 형태로 구분하였고, 모든 유형의 비정상적인 기관 분절에서 정상적인 기관에 있어야 할 막성 부분이 소실되고 연골로 감싸고 있는 아령 모양의 완전 기관 연골을 볼 수 있었다. 그 내면의 내경이 좁아져 있는 정도에 따라서 임상 양상이 다양하게 나타나며, 병변 부위가 길어 신생아 시기에 호흡 부전 양상을 보이거나 복잡성심기형이 동반되면 조기 수술 교정이 요구된다. 영아기에 증상이 발생하여 일찍 수술 교정을 하게 되면 작은 크기의 기도가 수술 부중에 의해서 쉽게 막힐 수 있으며, 영아의 기도는 어른의 기도에 비해 문합 부위의 장력에 잘 견디지 못하는 문제가 있다[2]. 본 증례에서는 모두 병변 부위가 길고 심하게 좁아져 있었으며, 신생아 시기에 호흡 부전 양상을 보이고 인공호흡기 이탈이 불가능하여 조기 수술 교정이 요구되었다. 선천성 기관 협착 환자에서 여러 다른 기형이 동반될 수 있는데, 장분절 협착이 단분절 협착보다 흔히 다른 기형과 연관될 수 있다. 호흡기 계통으로는 기관지 협착, 기관 식도루공, 폐장 무형성 및 형성 부전 등이며, 심혈관계에서는 폐동맥 슬링, 중북 대동맥궁, 우측 대동맥궁, 심실 중격결손, 심방 중격결손, 동맥관 개존, 무명 동맥 이상 등이다. 본 증례에서는 모두 심혈 관계 기형이 동반되었고, 첫 증례는 심실중격결손, 심방중격결손과 동맥관개존증이 동반되었고, 두번째 증례는 팔로사정과 동맥관개존증이 동반되었다.

선천성 기관 협착에서의 수술 치료는 협착 부위의 위치와 길이, 동반된 선천성 질환에 의해 결정되나, 이 질환의 유병률이 낮기 때문에 실제적으로 여러 경험을 거치고 치료 원칙을 세우는 것이 힘들다. 과거 20여년 동안 늑골 연골 기관 성형술[3], 자가 심낭을 이용한 기관성형술[4], 기관절제술 및 문합술, 활주 기관 성형술[5], 동종기관이식, 자가이식편 기관성형술 등 여러 수술기법들이 제시되었다. 늑골 연골 기관 성형술은 이식된 연골이 기관 연골과 결합하는데 시간이 걸리고, 수술시 유연성이 부족하고, 공기 누출 없이 봉합하기가 어려우며, 수술 이식절편의 괴사와 재협착의 문제점이 있다. 자가 심낭을 이용한 기관 성형술은 사망률이 높으며, 폐취 기관연하증, 재협착, 심낭편 침포 자리에 반복적 과육아종 형성 등으로 인한 유

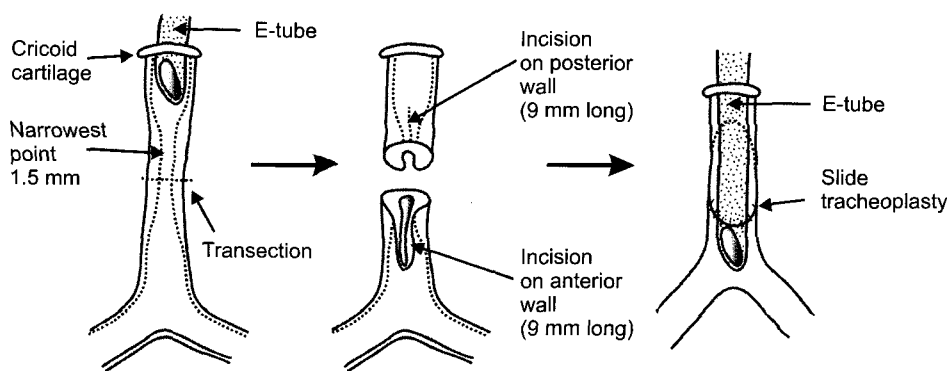


Fig. 6. Operative scheme of case 2. The stenotic segment is divided transversely at its midpoint, the upper stenotic segment is incised 9 mm long vertically posteriorly, the lower stenotic segment is incised 9 mm long anteriorly, then the two segments are slid together and sutured. E-tube=Endotracheal tube.

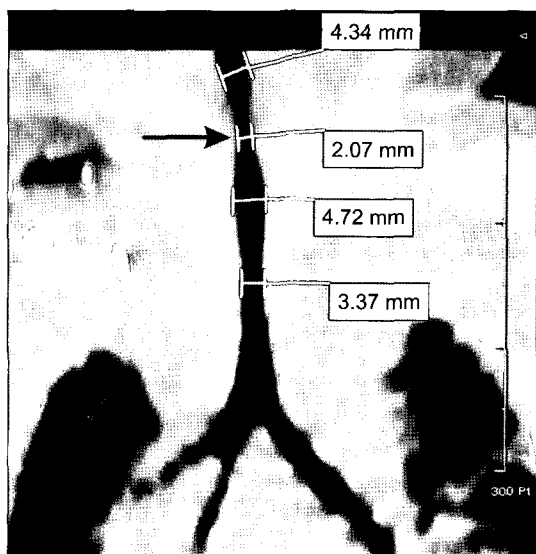


Fig. 7. Postoperative chest computer tomographic scan of case 2. Coronal image shows widely patent shortened proximal trachea compared with preoperative image in Fig 5. Arrow indicate vocal cord.

병률이 높다.

기관절제술 및 문합술은 협착으로 인한 병변의 길이가 해당 기관령의 6~8개 이하인 단분절 협착에서 이용된다. 기관문합이 이루어진 곳에 긴장이 가해지지 않도록 해야 하며, 절제할 수 있는 길이를 확보하기 위해서는 기관의 전 길이를 박리하고, 폐문 박리, 폐동맥 분리 및 설골의 유리가 도움이 된다. 첫 증례에서는 기관 분기 부위까지의 원위부 기관협착과 우측 주기관지의 협착이 동반되어, 좁아진 원위부 기관을 12 mm 정도 절제한 후 좌측 주기관지에 절개를 확대하여 문합하는 기관 성형술을 시행하였으며, 술후 육아종 발생 없이 양호한 상태를 유지하고

있다. 활주 기관성형술은 Tsang 등[5]이 1989년 처음 제안하여 시행하였으며, Grillo 등[2,6]에 의해 변형되어 발전되었다. 협착 부위의 중간 부위를 횡 절개한 후, 근위부 협착 분절은 뒷면을 종 절개하고 원위부 협착 분절은 앞면을 종 절개하여 양쪽 절단면을 서로 포개어서 문합하는 방법으로서, 술후 협착 부위의 길이는 반으로 줄어들고 내경은 두 배로 늘어나며, 단면적은 네 배로 증가하게 된다[2,6]. 이 술식의 장점은 자가 기관 조직을 이용한 술식으로서 정상적인 심모 상피 세포로 덮여 있어 육아종 형성의 가능성이 적고, 안정된 연결로 이루어진 기관을 만들 수 있으며, 조심스럽게 시행되면, 기관 측면 혈액 공급의 대부분 유지할 수 있어 술후 문합 부위 회복에 문제가 없다는 점이다[6]. 또한 체외 순환 없이 수술이 가능하며 술후 기관내 스텐트가 필요 없으며, 문합 부위가 원형이 아니기 때문에 수술 직후 초기 부종 등에 의한 문제를 피할 수 있어 술후 즉시 또는 조기에 기관내 튜브 발관을 할 수 있다[2,6]. Grillo 등[6]은 8명의 환자에서 활주기관성형술을 시행하여 좋은 성적을 보고하였다. 3명의 환아만이 영아였으며, 2명의 환아에서 육아종이 발생하여 기관지내 시경으로 제거하였다. 두번째 증례에서는 미만성 근위부 기관 협착을 갖는 신생아에서 활주기관성형술을 시행하였으며, 술후 육아종 발생 없이 양호한 상태를 유지하고 있다.

활주 기관성형술은 심폐우회술을 피해서 수술을 간편하게 할 수도 있으나[2,6], 특히 작은 영아나 복잡 심기형을 동반한 경우에 좋은 시야와 정확한 문합을 위해서 심폐우회술을 권유한다[7]. 본 증례들은 팔로사지 정교정술과 함께 미만성 기관협착에 대한 활주 기관성형술을 시행 받은 신생아와 개심술후 원위부 미만성 기관 협착과 우측 주기관지의 협착으로 기관성형술을 시행 받은 저체

중의 어린 영아였으므로 심폐우회술이 필요하였다. 활주 기관성형술은 문합 부위의 불균형으로 인한 잔존 협착이 가능하며, 기관 상부의 협착에 대한 문합이 어려워 누공이 발생할 수 있다. 아주 작은 환아의 경우에 쉽지 않으며, 긴 문합이 필요하므로 장차 성장에 있어서 환자의 나이나 체중 등이 제한 요소가 될 수 있다. 두번째 증례에서는 문합 부위의 불균형을 예방하기 위해서 협착 부위의 중앙부위를 정확하게 분리하였으며, 기관 상부의 긴 문합을 주의깊게 시행하여 잔존 협착이나 누공이 발생하지 않도록 하였다. 활주 기관성형술후 기관의 만족할 만한 성장이 실험적 및 임상적으로 입증되어[6,8], 본 증례에서도 앞으로 수술 부위의 성장을 기대하고 있으나 추적검사가 필요하다.

부천세종병원 흉부외과에서는 선천성 심기형과 선천성 기관협착증으로 진단된 신생아와 저체중의 조기 영아에 대해서 활주 기관성형술과 기관 절제술 및 문합술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Cantrell JR, Guild HG. *Congenital stenosis of the trachea.*

Am J Surg 1964;108:297-305.

2. Grillo HC. *Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis.* *Ann Thorac Surg* 1994;58:613-9.
3. Kimura K, Mukohara N, Tsugawa C, et al. *Tracheoplasty for congenital stenosis of the entire trachea.* *J Pediatr Surg* 1982;17:869-71.
4. Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, Gerson CR, Tucker GF, Holinger L. *Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:527-36.
5. Tsang V, Murday A, Gillbe C, Goldstraw P. *Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis.* *Ann Thorac Surg* 1989;48:632-5.
6. Grillo HC, Wright CD, Vlahakes GJ, MacGillivray TE. *Management of congenital tracheal stenosis by means of slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long-term follow-up of growth after slide tracheoplasty.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:145-52.
7. Jaquiss RD, Lusk RP, Spray TL, Huddleston CB. *Repair of long-segment tracheal stenosis in infancy.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:1504-11.
8. Macchiarini P, Dulmet E, de Montpreville V, Mazmanian GM, Chapelier A, Darteville P. *Tracheal growth after slide tracheoplasty.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:558-66.

=국문 초록=

선천성 기관 협착증은 드문 질환이며, 장분절성 기관 협착은 아주 치명적이다. 신생아나 영아에서 심한 호흡 부전이 발생하고 복합 심기형이 동반되면 수술 교정이 쉽지 않다. 선천성 심기형을 동반한 장분절성 기관 협착으로 인공 호흡기 이탈이 불가능한 2.6 kg 체중의 어린 영아 1예와 신생아 1예에서 기관성형술을 시행하였다. 심실중격결손증 수술 후 미만성 기관 협착이 발견된 어린 영아는 기관 절제술 및 좌측 주 기관지로의 확장 문합술을 시행받았으며, 미만성 근위부 기관 협착과 팔로사지를 동반한 신생아는 활주 기관성형술과 팔로사지 완전 교정술을 동시에 시행받았다. 두 환자 모두 술후 컴퓨터 단층 촬영에서 양호한 결과를 보였으며, 현재 증상 없이 건강한 상태이다.

중심 단어 : 1. 선천성 기관 협착증
2. 기관협착증
3. 기관성형술