

## 성인의 선천성 식도·기관지루 6례 보고\*

허 용\*\*·강 경 훈\*\*·문 경 훈\*\*·김 병 열\*\*  
이 정 호\*\*·유 회 성\*\*·손 진 희\*\*\*·박 효 숙\*\*\*

### - Abstract -

### Congenital Esophago-Bronchial Fistula without Esophageal Atresia (Report of 6 Cases)

Y. Hur, M.D.\*\*, K.H. Kang, M.D.\*\*, K.H. Moon, M.D.\*\*, B.Y. Kim, M.D.\*\*,  
J.H. Lee, M.D.\*\*\* H.S. Yu, M.D.\*\*, J.H. Sohn, M.D.\*\*\*, H.S. Park, M.D.\*\*\*

We had been experienced 6 cases of congenital esopagobronchial fistula which underwent surgical intervention in all cases.

Of the 6 patients, 5 patients were male, one patient was female.

The mean age of patients was 37.8 years old and clinical symptom free period was 27.1 years.

According to Braimbridge's classification, they were belonged to the type II(3 cases), type III(2 cases), & typeI(1 case).

Pre-operative diagnosis was available in 4 cases and the 2 cases could be diagnosed at operation field.

The firstulectomy were performed in all cases, concomitant segmental resection(1 case), lobectomy(1 case), bi-lobectomy(1 case), and pneumonectomy(3 cases) were combined.

### I. 서 론

선천성 식도·기관지루는 빈도상 식도·기관지루·공의  $\frac{1}{2}$ %에 해당되고, 임상증상이 잠행성의 특징을 가지며 주로 성인이 되어서야 증상이 나타난다.

1696년 Gibson<sup>3)</sup>에 의하여 최초보고된 이래, 1979년까지 75례가 발표되었으며<sup>13)</sup>, 1985년에 일본<sup>16)</sup>에서

93례가 보고되었고 국내에서는 1983년에 김<sup>1)</sup>에 의해 5례가 발표된 바 있다.

본 국립의료원 흉부외과에서는 1963년 처음 1례를 경험한 후 1987년 12월 까지 임상적 및 병리학적으로 확인된 6례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다(Table 1).

### II. 증례보고

#### 증례 1. 13세 남자

상기도 감염 및 유동식 섭취시 기침이 생후 2세부터 있었으며 증세발현이 약 11년간 지속되었다.

내원시 단순흉부촬영상 좌측폐음영 전체가 허탈되어 있었고, 기관지가 좌측으로 편위되었다. 유동식 섭

\* 본 논문은 1988년도 국립의료원 임상연구비 보조에 의해 이루어졌다.

\*\* 국립의료원 흉부외과

\*\*\* Department of Thorac & Cardiovascular Surgery,  
National Medical Center.

\*\*\*\* 국립의료원 병리과

\*\*\*\*\* Department of Pathology, National Medical Center  
1988년 4월 8일 접수

**Table I.** Clinical Material(1963-1987. N.M.C.)

Case No.	Age/Sex	C.C.	Sx.	Duration (Yr.)
1	13/M	Cough		11
2	31/M	Cough		1
3	40/F	Hematemesis		20
4	66/M	Dyspnea		3 Mo.
5	40/M	Hemoptysis		4
6	38/M	Cough		2 Mo.

좌와 관련하여 증상이 나타났으므로 식도조영술을 시행하였으나, 제 6흉추체 위치에서 공기로 충만된 식도의 확장소견이 있을뿐, 누공은 관찰되지 않았다. 다음으로 기관지 조영술을 시행한 결과 중부식도에서 좌측 기관지로 비정상적인 교통을 보였으며 누공의 주행방향은 식도쪽이 다소 낮았다. 수술은 누공절제와 좌폐전적출술을 시행하였다. 병리소견상 누공은 편평상피로 피복되어 있었다. 문헌상의 Braimbridge & Keith 분류상<sup>5)</sup> Type II의 형태는 누공주행 방향이 식도쪽이 높으나 본례는 식도쪽이 낮았다.

#### 증례 2. 31세 남자

내원 1년전부터 유동식 섭취시 기침이 있었으며, 단순흉부촬영상 우측하엽에 얇은 두께의 벽을 가진 공동과 하엽이 심하게 경착되어 있는 소견이 있었다. 식도조영술을 시행한 결과 제 6 및 제 7흉추체 사이의 높이에서 식도의 확장이 있을 뿐 누공은 발견하지 못한 상태로 수술을 시행하였다. 수술은 우폐전적출술중 식도쪽이 기관지쪽에 비하여 누공이 높은 형태가 발견되어 누공절제술을 동반하였다. 병리소견상 누공은 편평상피와 지주세포로 공존된 상태도 있어 transitional zone의 양상을 보였고, Braimbridge & Keith 분류상 Type III에 해당되었다.

#### 증례 3. 40세 여자

과거병력상 20년전에 각혈이 1회 있었으며 결핵진단하 4년간 불규칙으로 항결핵요법(INH, PAS, SM)을 시행받았으며 좌측 늑막염도 같이 있었다고 함.

내원 5개월전부터 흉골하 불쾌감이 나타났고, 3주전에 2회에 걸쳐 토혈이 400cc 및 200cc정도 있었다. 이 토혈은 하복부를 압박하였을 때 더 심한 상태를 보였고, 이때부터 음식섭취시 발작적인 기침 등이 나타났다.

단순흉부촬영상 좌측폐음영의 소실과 경한 늑막비후 소견이 있었다. 상부위장 촬영상, 조영제가 좌하엽의 상구역과 연결상을 보여 주었다.

식도내시경검사상, 상관치하방 40cm에서 누공의 개구부가 0.7cm 정도 인지 되었고, 호흡상에 따라 공기와 혈색조를 띤 점액성 분비물이 관찰되었고 그양은 많지 않았다.

위장관을 누공하방까지 삽입후 관을 통한 섭생후 누공 및 좌하엽절제술을 시행하였으며 누공내에서 참외씨앗 2개가 발견된 것이 특이하며, 주행의 높낮이 방향은 차이가 없었다(Type II의 형태)

#### 증례 4. 66세 남자

내원 1개월전부터 지속된 고열 구토 및 객담을 주소로 내과에 입원하였다. 단순흉부촬영상 좌하엽에 불규칙한 망상음영이 있었으며 식도조영술상에 제 5흉추체위치에서 좌하엽기관지와 비정상적인 교통을 보이고 있고 조영된 좌하엽은 관형의 기관지확장증 소견이 있었다.

기관지경검사상에는 누공확인 안되었고 식도내시경검사상 상관치 하방 30cm에서 식도벽 전면의 좌측에 0.8cm 정도의 개구부가 인지 되었다. 수술은 누공절제술과 좌폐전적출술을 시행하였다. 누공의 주행은 식도쪽이 기관지에 비하여 높았고 Braimbridge & Keith Type II의 형태이었다.

#### 증례 5. 40세 남자

4년전에 혈담의 색조를 띤 객담과 기침이 있어서 의원에서 약물치료 받았으며 그 당시 단순흉부촬영상 결과는 정상이었다고 하며 그 후에도 기침은 지속되었으며 1년후 다시 사진촬영을 하였으나 정상이었다고 함.

최근 내원 2년전부터 빈번한 상기도 감염의 병력이 있으며 내원 1년전부터 악취를 동반한 객담의 양이 많

아지고 기침이 지속되어 본원으로 오게 되었다.

단순흉부촬영상 우하엽에 폐염성 침습이 있었으며 기관지확장증의 의심이 보였다. 기관지내시경검사상 우하엽 입구에서 노란 색조를 띤 분비물이 보였다. 기관지조영술상 우중엽과 하엽에 관형의 기관지확장증이 확인되었다. 수술은 우중엽 및 하엽절제술 도중 누공이 발견되어 누공절제술까지 시행 하였으며 Brainbridge & Keith 분류상 Type I의 형태이었다.

### 증례 6. 38세 남자

내원 2개월전부터 유동식을 섭취하면 발작성 기침이 있었다. 그러나 고형 음식을 섭취하면 위 증상은 나타나지 않았다. 내원 당시 지침한 식도조형술상에 우상엽과 식도가 비정상적인 교통상태를 보였으며 종괴 등으로 인한 폐쇄소견은 없었다. 기관지경검사를 methylene blue용액을 마신후 시행한 결과 누공으로 연결된 우상엽의 근첨구역 입구에서 동염색용액의 색조를 발견할 수 있었다.

수술은 누공 및 우상엽근첨구역 절제술을 시행하였고 솔후 합병증으로 우상엽에 농양이 발생되어 공동배농술을 하였으며 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

### III. 증례분석

6례중 수술 전 진단이 가능하였던 것은 4례이고, 누공확진에 이용된 방법은 식도조영술을 5례에 시행 3례에서 발견되었고, 기관지조영술은 2례 시행하여 1례 발견, 식도 및 기관지내시경 검사를 각 3례에 시행하여 각 3례 및 1례에서 누공진단이 가능하였다. 이들 검사법들은 교차증복되었으며 증례가 적어 어느것이 신빙성이 높다고 하기는 어려우나 진단정확도가 높은 것은 식도영화촬영법으로 알려져 있고, 음식물 찌꺼기 등이 포함된 객담 및 만성적 기침이 있을때 우선 식도조영술이 1차적인 것으로 생각된다(Table II).

수술은 전례에서 누공절제술을 시행하였으며 동반된 폐조직의 손상정도에 따라 각각의 절제술이 필요하였다(Table III).

병리학적으로는 전례에서 누공이 평평상피로 피복되어 있었으며 2례에서 지주세포도 동반되어 소위 transitional zone의 형태를 보였다. 기관지별 교통부위는 좌우하엽에 각 2례, 우상엽과 좌주기관지에 각 1례씩이 있다. 교통방향은 식도쪽이 높고 기관지쪽이 낮은편이 3례, 그 반대의 경우가 2례, 차이점 발견이

Table II. Diagnostic Investigation

	(+)	(-)
Esophagogram	3	2
Bronchogram	1	1
Esophagoscopy	3	
Bronchoscopy	1	2

Table III. Methods of Operation

Method	No. of Cases
Fistulectomy	6
Concomitant:	
Wedge Resection	1
Lobectomy	1
Bi-Lobectomy	1
Pneumonectomy	3

Table IV. Pathologic review

Fistula tract	Bronchial connection
Muscle layer: 4(2)*	L.L.L.: 2
Squamous Epi: 4	R.L.L.: 2
Columnar epi: 2	R.U.L.: 1
Transitional zone: 2	Lt. main br.: 1

\*: No records in 2 cases.

힘든 경우가 1례 이었다. 누공의 크기는 직경이 0.2cm, 0.4cm, 0.7cm 및 0.8cm이었고 길이는 0.4cm, 0.5cm, 0.8cm 및 4cm이었으며 2례는 의무기록상 기술되지 않았다(Table IV).

### IV. 고찰

식도폐쇄를 동반한 식도-기관지루공의 경우 대부분 일찍 발견되어 영유아시기에 수술교정되는 것이 많으나 식도폐쇄를 동반하지 않은 식도-기관지루공은 증상발현이 잠행성으로 진행되어, 주로 호흡기증세를 보이고 성인에서 나타나는 경우가 많다<sup>[13]</sup>.

발생기전에 대하여는 정설은 없으나 소화기계와 호흡기계는 동일한 태생학적 구조에서 발생되는 과정중 태생·28일째 분리되는 도중에 식도기관지 사이의 접착판계가 지속되어 초래되는 것으로 생각한다<sup>[10, 13, 15]</sup>.

임상양상은 기침, 각혈 등의 주로 호흡기계증상을

**Table V.** Comparison with Others.

	Kurashige(93) <sup>16)</sup> 1985	Braimbridge(23) <sup>6)</sup> 1965	N.M.C.(6) 1988
Sex(M.: F.)	1:1.2	1.5:1	5:1
Sx. Duration (Mean, Yr.)	16	17	6
Age of Onset (Mean, Yr. O.)	20	19	32
Bronchial connection*	Lt. Bronchus: 11 Rt. Bronchus: 66	Lt. Bronchus: 10 Rt. Bronchus: 13	Lt. Bronchus: 3 Rt. Bronchus: 3
Braimbridge Type*	I: 9 II: 32 III: 10 IV: 3	I: 0 II: 14 III: 5 IV: 4	I: 1 II: 3 III: 2 IV: 0
Pre-Operative Available Dx.	?	15(65.2%)	4(66.6%)

legend; except the undetermined cases

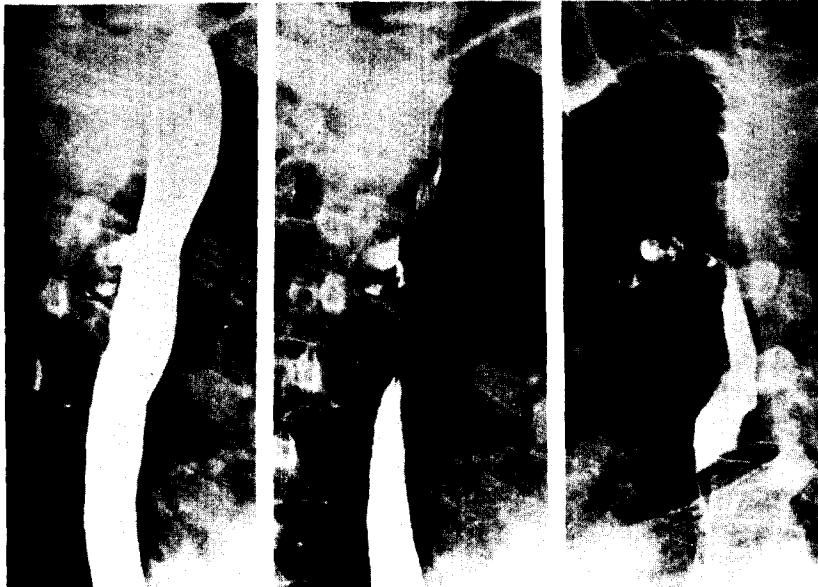


사진 1. 식도조영술상에 나타난 누공. 증례 6.

보이고 유동식을 발견되면 진단이 뚜렷하지만 대부분 증상이 경미하여 다른 방법으로 진단이 가능한 후 돌이켜 생각하여 확진하는 경우가 많다. 음료수 등의 유동식을 섭취후 등이나 옆으로 누운자세에서 발작적인 기침 등이 나타나는 소위 Ono's sign<sup>13)</sup>이 특이하며 그 외에 위에 흡입된 공기로 충만되어 역류, 상복부 불쾌감 및 연하곤란 등이 초래될 수 있다. 이와 같이 임상 증상이 늦게 나타나는 원인으로 추측되는 점은<sup>5,8,11,13,14)</sup>, ① 누공내의 접막주름이 역류를 방해하는 막기

능을 하고 있다가 그 역할이 이완되어 증상이 뒤늦게 나타날 수 있다. ② 누공 자체가 완곡한 통로를 이루며 연하기능시 식도근육이 수축되므로 ③ 누공의 주행방향이 대부분 식도편이 낮고 기관지편이 높은 이유로 ④ 초기에는 얇은 막이 누공을 폐쇄하던 중장기간의 자극으로 인하여 막이 파열되어 ⑤ 경도의 호흡기 증상으로 적응되어 지내던 중 폐실질의 파괴 등으로 증세가 늦게 나타난다고 생각하고 있으나 전적으로 공감하는 설명은 없다.



사진 2. 식도내시경상의 누공. 증례 4.



사진 3. Type III의 형태를 보이고 있는 누공. 증례 6.

저자의 경우 누공의 주행방향이 증례 4와 6이 식도 쪽이 기관지에 비하여 다소 낮았으며 증례 3의 경우 누공내에서 침와 씨앗이 2개가 발견된 점으로 보아 이로 인하여 누공내로 음식물이 통과할 수 없거나 적어서 증세가 늦게 나타난 것으로 추정한다.

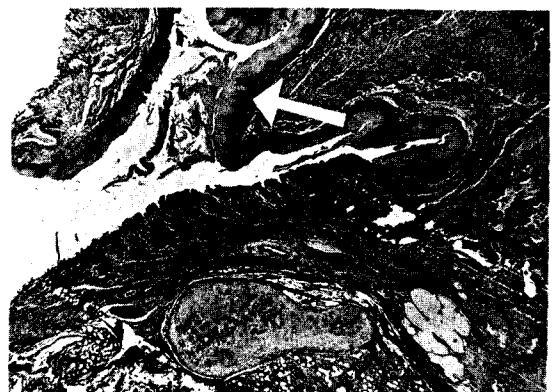


사진 4. 누공의 평평상피로 폐복되어 있는 것을 보여줌.

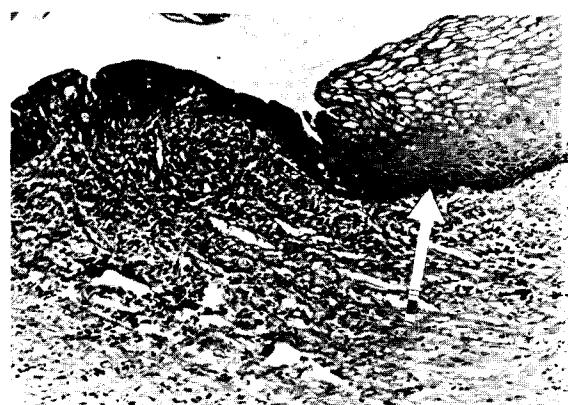
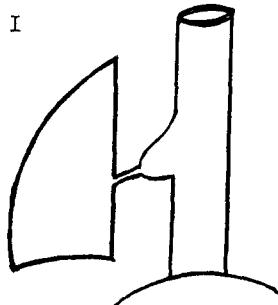


사진 5. 동학내소견에서 주위에 근육조직을 볼 수 있음.

집행기간은 6개월에서 50년 사이로 평균 17년인 경우<sup>5)</sup>와 5년에서 20년 사이로 평균 9.8년<sup>1)</sup> 등이 있으나 저자의 경우 1년에서 66년 사이로 평균 27.1년이었다. 성별 비교상 여자가 많다고 보고<sup>9)</sup> 예가 있으나 저자의 경우 남녀비율이 5:1로 남자에 많았다.

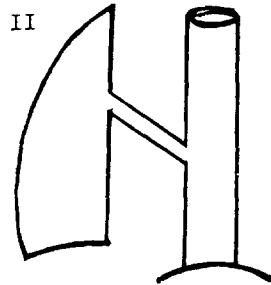
증상이 나타나는 시기를 40세 전후로 비교할 때 40세 이후에 벌현하면 증상 기간이 짧은 경우가 많다고 하며<sup>13)</sup>, 본 저자의 경우 증례 4(66세), 증례 5(40세) 및 증례 6(38세)에서 증상기간이 각각 2개월, 4개월 및 3개월이었다.

선천성식도기관지루공의 형태를 Braimbridge & Keith<sup>5)</sup>에 의하여 4가지 형태로 분류하며 다음과 같다.



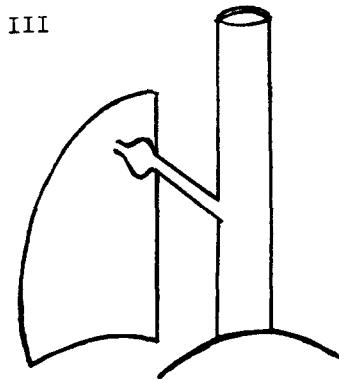
Wide necked diverticulum  
with inflammatory fistula  
at tip

**Type I:** 식도쪽에 목이 넓은 개설이 동반되고 이것이 폐속으로 들어가 있는 상태.



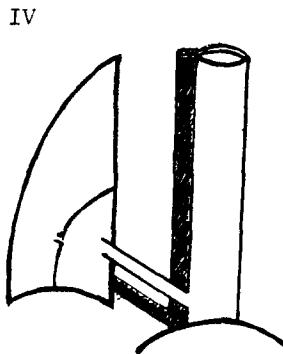
Simple fistula

**Type II:** 가장 혼한 형태로서 식도가 폐엽 혹은 폐구역 사이로 직접 짧은 통로를 형성 한 모양.



Fistula with cyst

**Type III:** 폐엽내 낭종을 형성하고 누공을 지닌 형태.



Fistula with sequestered segment

**Type IV:** 폐격리증의 상태에 누공이 형성된 상태.

**Fig. 1.** Classification of Cong. Esophago-Bronchial fistula(Braimbridge & Keith)

로 나누며 분류별 빈도는 Type II(57%), Type III(26%), Type IV(17%)로 보고<sup>5)</sup>하나, 저자의 경우 Type II 3례, Type III 2례, 및 Type I 이 1례였으며, Type IV는 발견되지 않았다.

진단은 식도조영술이 좋으며 특히 식도영화촬영법이 가장 신빙성이 높다. 따라서 까닭모를 만성기침이 있거나 유동식 섭취후 체위변화에 따라 발작적인 기침 등이 있으면 반드시 시행할 필요가 있다. 기관지조영술은 누공확인에도 이용되나, 폐실질 조직의 손상범위를 파악하기 위해 필요하다. 기관지 및 식도내시경검사는 누공개구부 조사에도 사용되나 입구가 대부분

작기 때문에 정확한 위치를 알고 있을 때 시행하는 것이 좋다.

저자의 경우 중례 6에서 식도조영술로 누공이 확인된 상태에서 식도 및 기관지경검사 결과 누공이 관찰되지 않았으나 Methylene blue용액을 먹인 후 체위를 변화시킨 후 기관지경검사를 재시행 한 결과 우측 상엽의 개구부에서 상기 염색용액의 색조가 나타난 것이 관찰되어 누공의 존재를 확인한 바 있다.

치료는 누공절제술과 폐 조직이 손상된 경우 이를 동시에 절제하는 것이 가장 효과적이다<sup>5)</sup>. 다만 폐 손상이 동반하지 않은 경우 누공절제술로만 충분하

다. 대부분 호흡기계 증상으로 내원하는 경우가 많으므로 이미 어느정도의 폐실질손상을 염두에 두고 출전검사 및 수술장에서의 확인이 필요할 것으로 생각된다. 저자의 경우 누공절제술에 폐구역 절제술, 폐엽절제술, 폐이엽절제술이 각 1례씩 이었고 폐전석출술이 3례가 동시에 시행되었다.

이 질환의 병리학적 확진소견으로는 ① 누관내 점막세포가 평평상피로 구성되어야 하고, ② 누관내 균육층이 존재하여야 되고, ③ 누관주위에 염증성 혹은 신생물의 증거가 없어야 되는 점 등을 갖추어야 되며<sup>5,7)</sup>, 본 저자의 경우 상기 3가지 조건이 충족되어 선천성으로 생각되는 바이다.

## V. 결 론

국립의료원 흉부외과에서는 식도폐쇄를 동반하지 않은 선천성 식도기관지루공 6례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. 김주현 : 성인에서 발견된 선천성 식도-기관지루공 출치험(5예 보고) 대한흉부외과학회지, 16:381-385, 1983.
2. Morton, D.R., Osborne, J.F., Klassen, K.P.: An apparently congenital bronchoesophageal fistula persistent to adult life. *J. Thorac. Surg.*, 19:811-816, 1950.
3. Berman, J.K., Test, P.S., and McArt, B.A.: Congenital esophagobronchial fistula in adult. *J. Thorac. Surg.*, 24:493-500, 1952.
4. Lansden, F.T., and Falor, W.H.: Congenital esophagorespiratory fistula in the adult. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 39:246-251, 1960.
5. Braimbridge, M.V., and Keith, H.I.: Esophago-bronchial fistula in the adult. *Thorax*, 20:226-233, 1965.
6. Wychulis, A.R., Ellis, F.H., and Anderson, H.A.: Acquired non malignant Esophagotracheobronchial fistula. *JAMA*, 196:117-122, 1966.
7. Smith, D.C.: A congenital broncho-esophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection. *Brit. J. Surg.*, 57:398-400, 1970.
8. 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.
9. 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.
10. Salepcioğlu, A., Cebeci, H., Saner, H., and Akcal, T.: Congenital Oesophagobronchial fistula in the adult. *Br. J. Surg.*, 64:581-582, 1977.
11. Chu, W. and Mullen, J.L.: Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *JAMA*, 239:855-856, 1978.
12. Enoksen, Lovadds, and Haavik, P.E.: Congenital tracheo-oesophageal fistula in the adult. *Scand. J. Thor. Cardiovasc. Surg.*, 13:173-176, 1979.
13. Osinowo, O., hareley, H., and Janigan, D.: Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *Thorax*, 38:138-142, 1983.
14. Kameya, S., Umeda, Y., Mizumo, K., Watanabe, T., Kato, K., and Koike, A.: Congenital esophagobronchial fistula in the adult. *Am. J. Gastroenterol.*, 79:589-592, 1984.
15. O'Rahilly, R., and Muller, F.: Respiratory and alimentary relations in staged human embryos. New embryological data and congenital anomalies. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 93:421-429, 1984.
16. Kurashige, M., Kusachi, S., Kato, O., Kamiya, K., Ito, K., and Atobe, T.: Congenital esophagobronchial fistula in a 39 year old male. 日胸外會誌, 33:116-121, 1985.
17. Fujita, H., Kawahara, H., Hidaka, M., Murakami, M., and Yoshimatsu, H.: Congenital esophagobronchial fistula in the adult, associated with Carcinoid tumorlets. 日胸外會誌, 34:96-101, 1985.
18. Nishimura, Y., Isobe, M., Iwata, S., Edakuni, S., Takeda, J., and Kakegawa, T.: Congenital esophagobronchial fistulas in adult. 日胸外會誌, 35:143-147, 1987.
19. Yoshino, T. et al.: Congenital bronchoesophageal fistula with narrow trachea and double esophageal diverticula. 胸部外科(日本), 40:149-151, 1987.