

# 성인의 선천성 식도-기관지루

- 1례보고 -

표현인\* · 신호승\* · 김병주\* · 박희철\* · 홍기우\*

- Abstract -

## Congenital Bronchoesophageal Fistula in Adult

- Report of a case -

Hyeon In Pyo, M.D., Ho Seong Shin M.D., Byeong Joo Kim, M.D.,  
Hee Cheol Park, M.D., Ki Woo Hong, M.D.\*

We have experienced a case of 42-year-old woman with congenital broncho-esophageal fistula. The patient had productive coughing since childhood.

A barium-swallowing examination showed a lower esophageal diverticulum communicating via a fistula with posterior basal segment of right lower lobe. Bronchography showed bronchiectasis in right middle and lower lobes.

At thoracotomy resection of the diverticulum, bronchoesophageal fistula, and right middle and lower lobe of lung were performed.

The postoperative course was uneventful.

## 서 론

식도-기관지루는 선천성 및 후천성 요인으로 발생하며 대부분 누관 및 폐에 염증성 병변을 동반하기 때문에 양자의 감별이 용이하지 않다. 선천성인 경우 호흡기와 식도는 발생학적으로 그 기원이 같으므로<sup>1,2)</sup>, 식도-기관루나 식도-기관지루 같은 기형이 생길 수 있다. 식도-기관지루는 식도-기관루에 비하여 발생 빈도가 다소 낮으며, 식도의 폐쇄가 없기 때문에 대부분의 경우 증상 발현도 잠행성으로 진행되어 성인이 되어서야 호흡기 증세를 나타내게 된다<sup>3)</sup>.

최근 저자들은 성인에서 발견된 선천성 식도-기관

지루 1례를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

42세 여자 환자로 어릴때부터 연하시 객담성 기침을 주소로 내원하였다. 과거력상 어렸을때부터 겨울철이 되면 객담을 동반한 기침이 있었고, 이후 내과적 치료를 받고 지내던중 8년전에는 기관지 확장증을 진단받았으며, 내원 1달전부터는 음식섭취후 기침이 심해져 식도-기관지루 진단하에 입원하였다.

이학적 검사상 전신상태는 체중 60kg으로 양호한 편이었으며, 우측 전폐야에서 습성 수포음이 들리는 것외에는 특이 소견은 없었다.

혈액검사상 백혈구 증가는 없었고, 간기능, 신기능, 전해질, 뇨검사는 정상 범위였다.

\*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

1991년 8월 29일 접수

단순 흉부 X-선 소견상 좌측 늑골·횡격막 각이 소실되어 있었고, 우하폐야에 선조(縑條)의 증가된 음영이 있었다(그림 1). 식도조영상에서는 하부 식도에 게실이 있었고 이것이 누공을 통해 우폐하엽의 후기저분질의 기관지와 교통을 이루고 있었다(그림 2). 기관지 조영상 우중엽과 우하엽의 기관지 확장증의 소견이 있었다(그림 3). 식도내시경상 절치에서 30cm되는 곳에 매끄러운 경계를 가진 직경 3mm의 누공이 발견되

었다(그림 4). 기관지 내시경상 우측 기관지의 전반적인 점막 충혈이 관찰되었다.

수술은 우측 후측방개흉술을 시행하여 제 5늑간을 통해 개흉하였는데, 중등도의 흉막 유착이 있었으며, 횡격막 5-6cm 상방에 직경 2cm의 식도게실이 있었



그림 1. 단순 흉부 X-선 사진으로 좌측 늑골 횡격막 각의 소실과, 우하폐야에 선조(縑條)의 증가된 음영을 볼 수 있다.

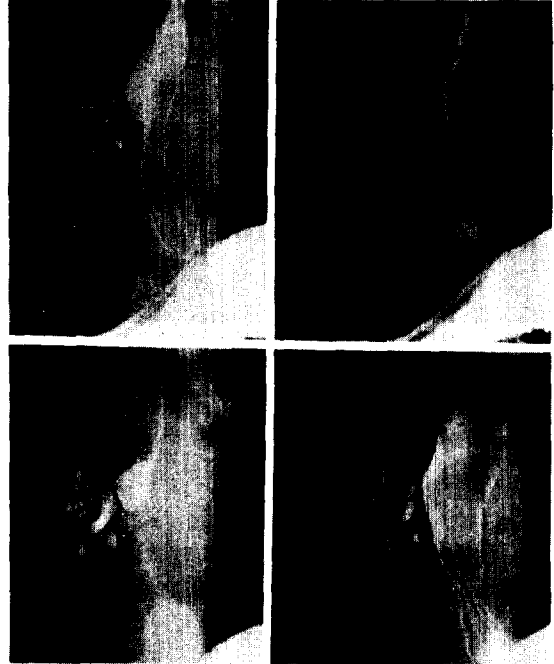


그림 2. 하부 식도 게실과 이 곳에서 누공을 통해 우폐하엽의 후기저분질 기관지와 교통을 이루고 있는 식도조영 사진.



그림 3. 기관지 조영에서 우중엽과 우하엽의 기관지 확장증 소견을 보이고 있다.

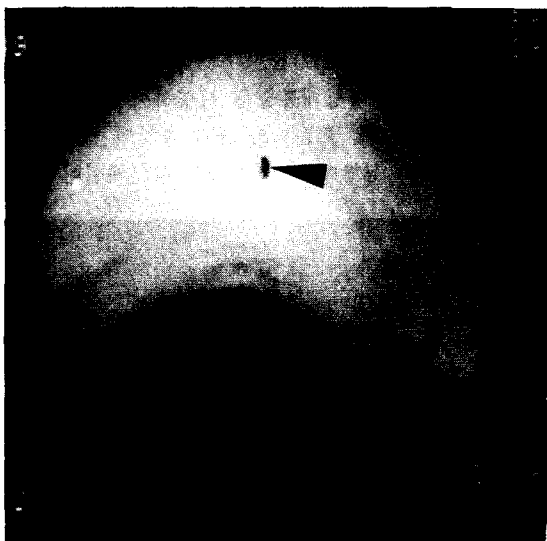


그림 4. 식도내시경 사진으로 직경 3mm의 매끄러운 경계를 가진 누공을 볼 수 있다.



그림 5. 식도의 편평상피가 기관지의 입방상피와 매끈하게 연결되어 있고, 상피조직 하방에 섬유화와 경도의 단핵세포 침윤을 보이는 병리 조직 사진(H-E 염색,  $\times 100$ ).

고, 이 개살과 우하엽 후기저 분절 사이에 직경 3mm, 길이 3mm의 누공이 있었다. 우하엽과 횡격막 사이에 심한 유착이 있었고, 우중엽의 폐정맥은 좌심실로 직접 유입되었다. 종격동림프절 종대의 소견은 없었다. 식도개살, 누공 및 기관지확장증이 있는 우중엽과 우하엽의 폐를 동시에 절제하였다.

병리조직학적 소견상 식도의 편평상피가 기관지의 입방세포와 매끈하게 연결되어 있었고, 상피조직하방에 섬유화와 경도의 단핵세포 침윤을 보였다(그림 5).

수술후 8일째 시행한 식도조영상 조영제의 누출은 없었으며(그림 6), 환자는 특별한 문제없이 술후 18일



그림 6. 수술후 8일째 식도조영사진으로 조영제 누출 소견은 없다.

째 퇴원하였다.

## 고 찰

기관지-식도루의 원인은 선천성과 후천성으로 나눈다. 후천성은 양성원인과 악성원인으로 나눌 수 있다(표 1)<sup>4)</sup>. 성인에서의 기관지-식도루는 대개 악성 종양에 의하여 발생하며 양성원인에 의한 기관지-식도루는 드물다<sup>5-8)</sup>. 선천성 기관지-식도루의 발생률은 기관-식도루의 25-50%로 낮으며<sup>9,10)</sup>, 기관-식도루는 대개 신생아 초기에 발견되지만 선천성 기관지-식도루는 75%가 15세 이상에서 발견된다<sup>10,11)</sup>.

증상발현이 늦은 이유로 Jackson과 Coates<sup>12)</sup>는 누관을 얇은 막이 막고 있다가 나중에 파열된다고 하였고, Mullard<sup>13)</sup>와 Negus<sup>14)</sup>들은 식도의 점막 주름이 판막 역할을 하다가 만성 염증 후 그 역할이 소실된다고 하였으며, Demong<sup>15)</sup>들은 누관이 경사각을 이루며 위치하여 식도축이 낮기때문에 연하시 닫히게 된다고 하였다. Paulin<sup>16)</sup> 등은 세 번째 가설을 지지하면서 추가로 대개 누관에 근육층이 존재하고 이 근육층이 수축

## 표 1. Benign bronchoesophageal fistulas

### Congenital

Infants with or without esophageal atresia

Adult without esophageal atresia

### Acquired

#### Trauma

##### Indirect

Blunt(motor vehicle accident, steering wheel injury)

##### Direct

Instrumentation(sclerotherapy, esophagoscopy, dilatation)

Lye ingestion

Esophageal penetration with foreign body(stab or gunshot wounds, bronchololiths)

Pressure necrosis with tracheostomy tubes

### Infection

Tuberculosis

Histoplasmosis

Syphilis

Mediastinitis

Nontuberculous empyema

Bronchogenic cyst

Suppurative esophagitis

Esophageal diverticulum

Necrotizing vasculitis

을 할 수 있어서, 누관의 해부학적 위치와 근육 경련이 누관을 통한 식도 내용물의 역류를 방지하기 때문에 출생직후 증상이 나타나지 않는데 기여한다고 하였다.

선천성 식도-기관지루의 발생 기전에 대해서는 여러 가설이 있으나 기관이 자라면서 식도와 분리되는 과정에서 Tracheobronchial tree와 식도가 계속 분리되지 않고 남아서 발생한다는 설명이 가장 유력하다.<sup>2)</sup>

남녀간에 발생 빈도 차이는 없으며<sup>17)</sup>, 기관지와 식도 사이의 누공의 위치는 양성인 경우 우측 기관지가 많고 그중 우측 주기관지와 연결이 가장 많다고 한다<sup>18)</sup>. 김<sup>19)</sup>등이 보고한 5례중 4례가 우측과 연결되어 있었다.

선천성 기관지-식도루의 주증상은 연하시 발작적으로 기침이 발생하는 것으로 대부분 만성 호흡기 감염의 증상을 동반하게 된다. 65% 환자에서 유동음식 섭취시 갑자기 기침이 나다가, 배와위로 음식을 삼키면 기침이 사라지는 Ono's sign<sup>20)</sup>이 나타난다. 50%환자에서는 폐의 화농을 동반한다<sup>4)</sup>. 누관이 폐혈관이거나 기관지 혈관과 교통하면 각혈을 유발하기도 하고<sup>21)</sup> 연하곤란이 있을 수 있으나 흔한 증상은 아니다. 그밖에

호흡곤란, 천식음동이 있을 수 있다<sup>22)</sup>.

선천성 기관지-식도루의 구분은 Bambridge, Keith<sup>3)</sup>의 구분이 널리 알려져 있는데 제 I형은 식도의 선천성 계실이 있고, 이곳에서 정체가 일어나 감염되어 폐로 천공되는 것으로 선천성의 배경은 있으나 누공이 일차적으로 감염에 의해 생길 수 있으므로 견인성 형태의 식도 계실과의 구분이 어려울 수 있다. 따라서 선천성 기관지-식도루의 병태생리학적 발생 기전은 아직 의문시 되고 있다. 제 II형은 가장 단순한 형태로 짧은 누공이 식도에서 폐로 직접 주행한다. 제 III형은 누공이 식도와 폐의 낭종과 연결된 형태이고, 제 IV형은 누공이 폐격리종의 기관지와 연결된 형태이다. 본 예는 식도 계실을 동반하였으므로 제 I형에 속하며 주위에 유착된 림프절은 없었다. Osinowe<sup>23)</sup>등은 성인에서 발견된 선천성 기관지-식도루 환자 20례를 분석하였는데 증상의 기간과 누공을 형성하는 기관지의 형태는 증상이 처음 나타났을때의 환자 나이와 관계한다고 하여, 40세를 기준으로 조기 발현자와 만기 발현자로 구분하였다. 첫 증상 발현시 환자 나이가 40세가 넘으면 증상의 기간은 대개 3년을 넘지않고, 기관지의 크기가 증상의 기간에 영향을 미치지 않으며, 주로 침범되는 기관지는 주기관지나 엽기관지라고 하였다. 40세

이전에 첫 증상이 발현된 경우는 12례 모두 증상의 기간이 3년 이상이었고 그중 7명은 분절 기관지, 2명은 엽기관지, 1명은 부분절 기관지, 1명은 폐격리증의 기관지, 1명은 작은 구멍에 의해 엽기관지와 연결되어 있었다고 한다.

선천성 기관지-식도루가 성인에서 발견되는 경우 그 원인이 선천성인지 후천성인지를 감별하기가 그리 쉬운 것은 아니다. 지속적 기침이 오래전부터 있고, 유동음식을 섭취할 때 유발된다면, 선천성임을 강력히 시사한다. 수술시 누관 주위에 염증 반응이나 림프절 염이 없어야 하고, 조직학적으로 대개 누공이 편평 상피, 근육층(muscularis mucosae)으로 구성되고, 악성 혹은 염증 변화가 없으면 선천성으로 진단할 수 있다<sup>16, 24)</sup>. 본 예에서는 증상이 나타나기전 외상의 병력은 없었고, 제 I 형에 속하며, 수술시 우중엽 폐정맥의 기형 및 조직학적으로 누관이 편평상피로 구성되어 있었고, 경도의 단핵세포 침윤외에는 다른 염증소견은 없었으며, 증상이 간헐적으로 지속된 기간이 오래된 점 등으로 미루어 선천성으로 생각되나 기관지 확장증 및 폐기저부의 횡격막과의 심한 유착으로 미루어 보아 후천적 요인을 전혀 배제할 수는 없겠다.

단순 흉부 X-선 소견은 대개 비특이성 소견을 보이고 심지어는 정상 소견을 보인다<sup>25)</sup>. 진단은 대개 식도조영술에 의해 할 수 있으며<sup>15, 22)</sup>, 식도 영화 촬영법이 가장 정확한 진단 방법으로 되어있다<sup>15, 18, 26, 27)</sup>. 기관지 조영술로 식도의 누공을 진단할 수 있으나<sup>13)</sup>, 더 중요한 의미는 폐손상 정도를 분석하는데 있다<sup>15, 22, 28)</sup>. 기관지경검사와 식도내시경검사에서 누공이 관찰되는 경우도 있다<sup>4, 29)</sup>.

기관지-식도루의 치료로는 누공의 길이가 짧고, 직경이 3mm 이하이고, 석회화된 종격동 임파절이나 다른 폐병변이 없는 경우 내시경하에 Silver nitrate나 Sodium hydroxide로 소작함으로써 치료할 수 있다고 하나<sup>20, 30)</sup>, 이 방법보다는 대개 직접적인 수술방법이 요구되어, 폐 손상이 없는 경우 누관의 절제후 기관지루 및 식도축의 봉합으로 끝낼 수 있고, 폐 손상이 있는 경우는 손상된 폐의 동시적 절제가 요구된다.

선천성 기관지-식도루의 수술결과는 대부분 좋으며, 수술후 합병증도 드물다<sup>18, 20, 25)</sup>.

## 결 론

본 한림대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 성인에서 발견된 선천성 식도-기관지루 1례를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. David CS : A congenital bronchoesophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection. *Brit J Surg* 57 : 398, 1970
2. Bekoe S, Magovern GJ, Liebler GA, Park SB, Cushing WJ : Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *Chest* 66 : 201 - 203, 1974
3. Braimbridge MV, Keith HI : Oesophagobronchial fistula in the chest *Thorax* 20 : 226 - 232, 1965
4. Hendry P, Crepeau A, Beatty D : Benign bronchoesophageal fistulas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90 : 789 - 791, 1985
5. Anderson RP, Sabiston DC Jr : acquired broncho-esophageal fistula of benign origin. *Surg Gynec & Obstet* 121 : 261, 1965
6. Monserrat JL : Fistulas tuberculosas esofargo-traqueo-bronquicas. *Rev As med Argent* 155 : 438, 1941
7. Moersch JJ, Tinney WS : Fistula between esophagus and tracheobronchial tree. *M Clin North America* 28 : 1001, 1944
8. Smith DC : A congenital broncho-esophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection. *Br J Surg* 57 : 3298 - 400, 1970
9. Kameya S, Umeda Y et al : Congenital esophagobronchial fistula in the adult. *Am J Gastroenterology* 79 : 589 - 592, 1984
10. Scheiner NM, Lachance C : Congenital esophagobronchial fistula in the adult. *Can j Surg* 23 : 489 - 491, 1980
11. Chu W, Mullen JL : Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *JAMA* 239 : 855 - 856, 1978
12. Jackson C, Coates GM : *The nose, throat and ear and their diseases*. Philadelphia : WB Saunders Co,

- 1929
13. Mullard KS : *Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. J Thorac Surg* 28 : 39-54, 1954
  14. Negus VE : *Oesophagus from a middle aged man, showing a congenital opening into trachea. Proc R Soc Med* 22 : 527, 1929
  15. Demong CV, Grow JB, Heitzman GC : *Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. Am Surg* 25 : 156-162, 1959
  16. Paulin R, Longtin L, Madhavian F : *Congenital broncho-esophageal fistula in adult. Can Med Assoc* 102 : 964-966, 1970
  17. Winston C, James LM : *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. JAMA* 27 : 855, 1978
  18. Coleman FP : *Acquired non-malignant esophago-respiratory fistula. Am J Surg* 93 : 221, 1957
  19. 김주현 : 성인에서 발견된 선천성 식도-기관지루 수술치험. *대한흉부외과학회지* 16 : 381-385, 1983
  20. Lukens RM, Ono J : *Syphilitic tracheoesophageal fistula: Report of case. Laryngoscope* 44 : 334, 1934
  21. 김옥진, 김창희, 김형묵등 : 후천성 양성 식도기관지루. *대한흉부외과학회지* 22 : 510-513, 1989
  22. Spalding AR, Burnery DP, Richie RE : *Acquired benign bronchoesophageal fistula in the adult. Ann Thorac Surg* 28 : 378-383, 1979
  23. Osinowo O, Harley HRS, Janican D : *Congenital broncho-Oesophageal fistula in the adult. Thorax* 38 : 138-142, 1983
  24. Brunner A : *Oesophago-bronchiale fisteln. Munch Med Wochenschr* 103 : 2181-4, 1961
  25. Wigley FM, Murray HW, Mann RB, Saba GP, Kashima J, Mann JJ. Unusual manifestation of tuberculosis : *TE fistula. Am J Med* 60 : 310-314, 1976
  26. Acost JL, Battersby JS : *Congenital tracheoesophageal fistula in the adult. Ann Thorac Surg* 17 : 51-57, 1974
  27. 허용, 강경훈, 박효숙등 : 성인의 선천성 식도-기관지루 6례보고. *대한흉부외과학회지* 21 : 594-600, 1988
  28. Becker RM, Lesperance R, Despas P, Wilson JAS : *Congenital oesophago-bronchial fistula in a 62 year old woman, Chest* 69 : 110-2, 1976
  29. 정언섭, 김창수, 이성행등 : 성인의 선천성 식도-기관지루. *대한흉부외과학회지* 22 : 880-3, 1989
  30. Clerf LH : *Esophagobronchial fistula; report of two cases Tr Am Laryng Rhin & Oto Soc* p35, 1945