

## 성인의 선천성 기관지식도루 1례

대전 선병원 흉부외과

정진용 · 연성모

가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

박 건 · 광문섭

대전 선병원 이비인후과

성태현 · 유홍균

=Abstract=

### A Case of Congenital Bronchoesophageal Fistula in Adult

Jin Yong Jeong, M.D., Seong Mo Yeon, M.D.

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Sun General Hospital, Taejon,*

Kuhn Park, M.D., Moon Sub Kwack, M.D.

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Catholic University, Seoul\*,*

Tae Hyoun Seong, M.D., Hong Kyun Yoo, M.D.

*Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Sun General Hospital, Taejon, Korea\*\**

Congenital bronchoesophageal fistula is rare and usually has an incidious clinical course. We experienced a case of congenital bronchoesophageal fistula in adult. A 53 years old male patient visited our hospital for respiratory arrest following sudden dyspnea. He had experienced chronic coughing after swallowing and recurrent pneumonia since childhood. we could confirm the bronchoesophageal fistula preoperatively by barium swallow examination and performed right pneumonectomy and repair of the fistula. The postoperative course was uneventful.

Key Word : Bronchoesophageal fistula

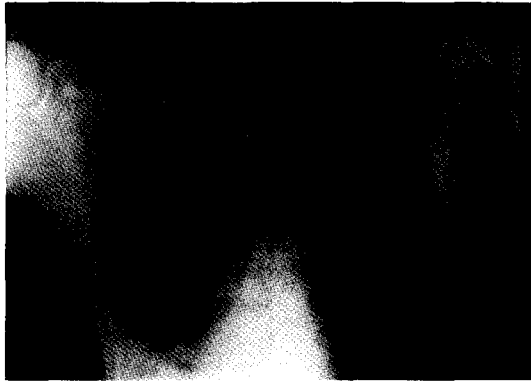


Fig. 1. Chest X ray shows fibroatelectasis at right lower lobe, large bullae at right upper lobe and right side deviated mediastinum.



Fig. 2. Chest computed tomogram demonstrates mediastinal shifting, cystic changes at both upper lobes, left pneumothorax, atelectatic right lower lobe, and abnormal air connection between right lung and esophagus.

## I. 서론

기관지식도루는 선천성, 흉부손상, 염증성질환, 종양 등의 여러 가지 원인에 의해 발생할 수 있으며<sup>1)</sup> 그 중 식도에서 발견되는 식도폐쇄를 동반하지 않은 선천성 기관지식도누공은 그 빈도가 매우 드문 질환이다. 최근 향상된 진단 기술과 적극적인 외과적 처치 등에 의하여 선천성 기관지식도루의 진단 및 치료에 대한 보고가 국내외에서도 증가하고 있다<sup>2, 6)</sup>.

최근 본원에서는 갑작스런 호흡곤란으로 심폐정지까지 초래되었던 53세 남자에서 선천성 기관지식도루를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증례

환자 : 엄 O 용(남/53세)

주소 : 호흡곤란 후 혼수상태

현병력 : 내원 수시간전부터 흉부압박감 및 호흡곤란이 발생하여 본원에 내원하는 도중에 증상이 더욱 악화되어 응급실에 도착 직후 호흡정지가 발생하였고 곧이어 심정지와 함께 혼수상태가 되었다. 즉각적인 심폐소생술을 시행하여 자발적인 호흡 및 심박동은 돌아왔으며 의식은 서서히 호전되었다.

과거력 : 어렸을 때부터 음식을 먹을 때마다 기침이 동반되었으며 폐렴을 자주 앓았다.

이학적 소견 : 기관내삽관상태에서 환기를 시킬 때에 구강을 통해 공기가 누출되는 소리가 들렸으며 흉부정진시 심잡음은 없었고 우측 호흡음은 감소되어 있었다.

검사 소견 : 백혈구증가 외에 빈혈이나 출혈경향은 없었으며 간기능을 포함한 다른 검사는 정상이었다.

내시경 소견 : 식도경 및 기관지경검사에서 특이 소견은 없었다.

방사선학적 소견 : 흉부X-선 사진에서 종격동의 우측 전위가 있으며, 우측폐야의 상부에 커다란 기낭이 있으며 하부에 폐의 섬유화소견이 있었다(Fig. 1). 흉부전산화단층촬영에서 종격동의 우측전위, 양측상엽의 기낭변화, 좌측기흉, 우측하엽의 심한 허탈 및 기관지식도루가 의심되는 소견이 있었다(Fig. 2). 식도조영술에서 하부식도의 확장과 함께 우측기관지로의 누출이 있으며 식도에서 위장으로의 통로에는 이상이 없었다(Fig. 3).

수술 및 경과 : 수술은 이중내강관을 삽관하여 좌측폐로의 일측폐환기를 시행하고 환자를 좌측와위상태로 하였다. 후측방개흉술로 개흉한 바 늑막전체에 심한 유착이 있었으며 폐하엽은 완전히 훼손되었고 상엽과 중엽은 심한 낭성변화가 있었



Fig. 3. Esophagogram reveals barium leakage into right lower lobar bronchus at 12 cm proximal from gastroesophageal junction and marked dilatation of distal esophagus.



Fig. 4. Operative findings. The fistula is connected between right lower lobar bronchus and lower esophagus(A), and its length is about 0.8 cm and its diameter is about 1.5 cm(B).



Fig. 5. Postoperative esophagogram reveals no leakage of dye and no stricture of esophagus.

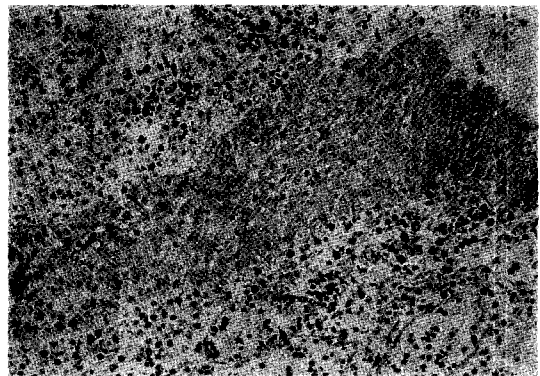


Fig. 6. Microscopic examination of specimen shows.

다. 모든 유착을 박리한 후 종격동늑막을 확인하여 우측하엽기관지와 하부식도를 연결하는 길이 약 0.8 cm, 지름 약 1.5 cm의 누공을 발견하였으며 누공주위로의 유착은 없었다(Fig. 4). 우측 전폐적 출술을 시행하고 기관지식도루는 자동봉합기(TA 30 mm)로 봉합 후 절단하였다. 봉합된 식도는 Rembert 봉합으로 보강하고 식도내에 삽입된 관을 통하여 공기를 주입하여 봉합부위에서의 누출이 없음을 확인하고 수술을 마쳤다. 술 후 경과는 매우 양호하였으며 술 후 8일째에 시행한 식도조영술에서 누공수술부위에서의 누출이나 협착없이 통로가 잘 유지되고 있었다(Fig. 5). 이후 경과는 양호

하였으며 건강한 상태로 퇴원하였다.

병리조직학적 소견에서 누관은 편평상피로 피복되어 있었고 누관주위에 염증이나 신생물의 증거는 없다(fig. 6).

### III. 고 찰

기관지식도루는 선천성과 후천성으로 대별할 수 있고 다시 선천성은 식도폐쇄의 유무에 따라 나누어 볼 수 있다. 식도폐쇄가 동반되어 있으면 영아기에 조기수술을 요하고 사망율도 높다<sup>3)</sup>. 한편 식도폐쇄가 없는 선천성 기관지식도루가 뒤늦게 증

상을 보일 수도 있어 후천성인 것과의 감별이 곤란할 수도 있다<sup>7)</sup>. 선천성 기관지식도루의 원인은 기관이 태생 3 mm 때 원시전장 ( primitive foregut ) 에서 출현하여 5 mm 때 분리되는데 이때 기관-기관지계와 식도사이의 접착이 계속 될 때 발생하게 된다<sup>8-10)</sup>.

Braimbride와 Keith 등<sup>1)</sup>은 기관지식도루를 다음과 같이 4 종류로 분류하였는데, 제 1형은 식도쪽에 목이 큰 계실이 있어 이것이 염증을 일으켜 폐속으로 뚫고 들어간 경우, 제 2형은 식도와 폐엽 혹은 폐구엽기관지 사이의 짧은 직선상의 통로를 취한 형태, 제 3형은 제 2형과 비슷하나 기관지쪽에 낭종을 형성하여 식도와 교통이 된 상태, 제 4형은 식도-기관지루의 기관지가 폐격리증의 경우인 형태이다. 이중 제 2형이 가장 단순하면서 그 빈도도 가장 흔하다<sup>2)</sup>. 본 증례는 우측하엽기관지와 하부식도 사이에 직선상의 통로가 있고 제 2형에 속한다. 선천성 기관지식도루의 발생율은 기관-식도루의 25-50 % 로 낮으며<sup>12,13)</sup> 기관 식도루는 대개 신생아 초기에 발견되지만 선천성 기관지식도루는 75 %가 15세 이상에서 발견된다<sup>13)</sup>. 남녀사이에 발생빈도의 차이는 거의 없으며<sup>23)</sup>, 치료전 증상의 기간은 다양하여 Bekoe 등<sup>20)</sup>은 6개월에서 50년까지로 평균 17년이었다고 하였다. 증상발현이 늦은 이유로 Jackson과 Cates 등<sup>14)</sup>은 누관을 얇은막이 막고 있다가 나중에 파열된다고 하였고, Mullard<sup>17)</sup>와 Negus<sup>16)</sup>는 식도의 점막주름이 판막 역할을 하다가 만성염증 후 그 역할이 소실된다고 하였으며, Demong 등<sup>17)</sup>은 누관이 경사각을 이루며 위치하여 식도축이 낮기 때문에 연하시 닫히게 된다고 하였다. Paulin 등<sup>18)</sup>은 Demong 등을 지지하면서 누관이 연하시 닫힐 뿐 만 아니라 누관은 근육층이 존재하고 이 근육층이 수축을 할 수 있어서, 누관의 해부학적 위치와 근육경련이 누관을 통한 식도 내용물의 흐름을 방지하기 때문에 출생전후 증상이 나타나지 않는다고 하였다. 또한 Bekoe 등<sup>20)</sup>은 기관지식도루가 있는 환자가 경도의 호흡기 증상에 환자가 적응을 한다고 주장하기도 하였다.

임상증상은 누공의 크기, 기간, 원인에 따라 다양하다. 호흡기증상이 81 %로 가장 많으며 기침, 객담, 질식, 각혈, 호흡곤란, 천명, 반복적인 흡인성폐

염, 폐농양, 기관지확장증 등이 있으며 소화기 증상으로는 연하곤란, 구토 그리고 토혈 등이 있다. 그의 전신 증상으로 체중감소, 발열, 통증, 애성증 등을 볼 수 있다<sup>6)</sup>. 가장 특징적인 증상은 액성음식을 섭취하면 발작성기침이 발생하는데, 배와위로 하여 음식물을 삼키면 기침이나 질식이 사라진다(Ono's sign)<sup>12)</sup>. 기관지와 식도 사이의 누공의 위치는 양성인 경우 우측기관지가 많고 그중 우측주기관지와 연결이 가장 많다<sup>29)</sup>. 본 증례에서는 우측하엽기관지와 하부식도가 연결되어 있었다.

진단을 위해서는 과거병력, 이학적검사, 방사선검사 및 내시경검사 등이 동원되고<sup>7,19)</sup> 증상이 오래 지속되는 경우는 대부분 양성일 경우가 많고 호흡계 증상 보다 연하곤란이 먼저 있으면 악성을 의심하는 것이 좋다<sup>21)</sup>. 우선 흉부단순촬영에서 동반되는 폐병변을 판단하고 기관지확장증이 의심될때 기관지조영술도 실시한다. 가장 중요한 것은 식도조영술로 영화화식도촬영술이 가장 좋고 Barium은 기관지 점막의 손상이 가능하므로 thin Barium이나 diatrizoate sodium(Hypaque), iodized oil(Lipiodol) 등의 조영제를 사용 하는 것이 좋다<sup>22,23)</sup>. 누공이 작을때는 기관지경을 통해 식도에서 주입한 methylene blue를 발견하는 것이 도움이 된다<sup>7,24)</sup>. 내시경검사는 병변의 위치 및 범위, 병리학적 검사, 미생물학적 검사를 위하여 실시할 수 있고<sup>7,19)</sup> 생검은 유두상, 궤양성, 침윤성인 경우에 시행한다. 드물게 기관내관을 통해 양압환기를 시킴으로써 진단될 수도 있고<sup>25,26)</sup> 영아에서는 컴퓨터단층촬영이 진단에 도움이 될 수도 있다<sup>26)</sup>. 본 증례에서는 심폐소생술 당시 기관내관으로 환기시킬 때 구강을 통해 공기가 누출하여 기관기관지와 식도와의 누공을 생각하였으며 식도조영술로써 확인할 수 있었다.

기관지식도루의 선천성과 후천성의 구분은 첫째, 누관이 편평상피로 피복되어 있고 둘째, 누관벽에 근육층이 존재하며 셋째, 누관주의에 염증 또는 신생물의 증거가 없어야 한다<sup>1,10)</sup>. 누공의 자연폐쇄는 드물기 때문에 가능한 조기폐쇄하는 것이 좋다. 누공의 길이가 짧고, 직경이 3 mm이하이고, 석회화된 종격동 임파절이나 다른 폐병변이 없는 경우 내시경하에 silver nitrate나 Sodium hydroxide로 소

작함으로써 치료할 수 있으나<sup>9,19)</sup> 그 효과가 떨어지며 이 방법보다는 대개 직접적인 수술방법이 요구되어 폐 손상이 없는 경우 누관의 절제후 기관지루측 및 식도측의 봉합으로 끝날 수 있고, 폐 손상이 있는 경우는 손상된 폐의 동시적 절제가 요구된다. 수술시 고려할 점은 누공주위 궤양 등 염증증이 있는 경우 수술금지를 고려해야하며 술 후 봉합부위의 파열을 방지하기 위해 과도한 기침은 금하는 것이 좋으며 영양상태가 불량한 환자에서는 tube feeding보다는 jejunostomy가 좋다<sup>30)</sup>. 누공과 식도 개설 절제후에 식도 봉합은 David 등<sup>31)</sup>과 Colman 등<sup>32)</sup>에 의하면 횡면에 따라 4.0 봉합사로 2열로 실시하는 것이 좋다. 또 봉합자리에 흉벽 늑막이나 늑간근으로 보강할 수도 있다. 본 증례에서는 우측폐의 손상이 심하여 우측전폐적출술을 시행하였으며 식도측은 자동봉합기를 이용하여 횡으로 봉합하고 Rembert 봉합을 추가하였다.

#### IV. 요약

저자들은 53세 남자환자에서 성인에서는 매우 드물게 발견되는 선천성 기관지식도루 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### References

1. Braimbrige MV, Keith HI : *Oesophago-bronchial fistula in the adult. Thorax. 1965 ; 20 : 226-233*
2. Risher WH, Arensman RM, Ochsner JL : *Congenital Bronchoesophageal fistula. Ann Thorac Surg. 1990 ; 49(3) : 500-505*
3. Kim JE, Rho JR : *Congenital bronchoesophageal fistula ; A report of one case. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 1979 ; 12 : 110-112*
4. Kim JH : *Congenital Bronchoesophageal Fistula without Esophageal atresia in adult ; report of 5 cases. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 1983 ; 16 : 381-385*
5. Hur Y, Kang KH, Moon KH et al : *congenital fistula without esophageal atresia ; report of 6 cases. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 1988 ; 21 : 594-600*
6. Hur J, Jang BH, Lee JT, Kim KT : *Congenital Bronchoesophageal Fistula ; Two cases. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 1992 ; 21 : 194-199*
7. Wychulis AR, Ellis FH Jr, Anderson HA : *Acquired Non-malignant esophago-tracheobronchial fistula. Report of 36 cases. JAMA. 1966 ; 196(2) : 117-122*
8. O' Rahilly R, Muller F : *Respiratory and alimentary relations in staged human embryos. New embryological data and congenital anomalies. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1984 ; 93 : 421-429*
9. Clerf LH : *Esophagobronchial Fistula : report of two cases. Tr, Am, laryng., Rhin. & Otol, Soc., pp 35, 1943*
10. David CS : *A congenital bronchoesophageal fistula presenting in adult life with pulmonary infection. Br J Sug. 1970 ; 57(5) : 398-400*
11. Salepcioglu A, Cebeci H, Saner H, Akcal T : *Congenital oesophagobronchial fistula in the adult. Br J Surg. 1977 ; 64(8) : 581-582*
12. Kameya S, Umeda Y, Mizuno K, Watanabe T, Kato k, Koike A : *Congenital esophago-bronchial fistula in the adult. AM J Gastroenterol. 1984 ; 79(8) : 589-592*
13. Sheiner NM, Lachance C : *Congenital esophagobronchial fistula in the adult. Can J Surg. 1980 ; 23(5) : 489-491*
14. Jackson C, Castes GM : *The nose, throat and ear and their diseases, philadelphia : WB Saunders Co, P 1124, 1929*
15. Mullard KS : *Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. J Thorac Surg. 1954 ; 28 : 39-54*
16. Negus VE : *Oesophagus from a middle*

- aged man, showing a congenital opening in into trachea. *Proc R Soc Med.*1929 ; 22 : 527
17. Demong CV, Grow JB, Heitzman GC : *Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. AM Surg.* 1959 ; 25 : 156-162
  18. Paulin R, Longtin L., Madhavian F : *Congenital broncho-esophageal fistula in adult. Can Med Assoc J.* 1970 ; 102(9) : 964-966
  19. Lukens RM, Ono J : *syphilitic tracheoesophageal fistula : Report of case. Laryngoscope.* 1934 ; 44 : 334
  20. Bekoe S, Magovern GJ, Liebler GA, Park SB, Cushing WJ : *Congenital brochoesophageal fistula in the adult. Chest.* 1974 ; 66(2) : 201-203
  21. Ong GB, Kwong KH : *Management of malignant Esophagobronchial Fistula. Surgery.* 1970 ; 67(2) : 293-301
  22. Judd PR, Dubuque T Jr : *Acquired benign esophagotracheobronchial fistula. Dis Chest.* 1968 ; 54(3) : 237-240
  23. Pater Hutchin, Gustaf E, Lindskog : *Acquired esophagobronchial fistula of infectious origin. J Thorac Cardiovasc Surg.*1964 ; 48 : 1
  24. Ferguson TB, Burford TH : *Mediastinal Granuloma : a 15 years experience. Ann Thorc Surg.*1965 ; 1 : 125
  25. Grant DM, Thompson GE. : *Diagnosis of Congenital tracheoesophageal fistula in the adolescent and adult. Anesthesiology.* 1978 ; 49(2) : 139-140
  26. Acosta JL, Battersby JS : *Congenital tracheoesophageal fistula in the adult. Ann Thorac Surg.*1974 ; 17(1) : 51-57
  27. Johnson JF, Sueoka BL, Mulligan ME, Lugo EJ : *Tracheoesophageal fistula : diagnosis with CT. Pediatr Radiol.*1985 ; 15(2) : 134-135
  28. Winston Chu, James LM : *Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. JAMA.* 1978 ; 27 : 855-856
  29. Coleman FP : *Acquired non-malignant esophagorespiratory fistula. Am J Surg.* 93 : 221, 1957
  30. Felix A, Hughes Jr, et al : *Acquired non-malignant esophagotracheobroncheal fistula, Report of two cases. J Thoracic Surg.* 384, 1953
  31. David PB, Herbert DA : *Esophageal Diverticulum. N ENGL J MED.* 1961 ; 264(13) : 641-645
  32. Coleman Fp, Bunch GH JR : *Acquired nonmalignant esophagotracheobronchial Fistula. J Thorac Surg.*1950 ; 19 : 542-556