

H-type 기관식도루 1례

가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학 교실

박 건 · 김영두 · 권종범 · 원용순 · 곽문섭

=Abstract=

A Case of H-type Tracheoesophageal Fistula

Kuhn Park, MD, Young Du Kim, MD, Jong Bum Keon, MD,
Yong Soon Won, MD, Moon Sub Kwack, MD

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine
Catholic University of Korea, Korea*

Isolated(H-type) tracheoesophageal fistula without esophageal atresia occurs in approximately 4% of esophageal anomalies, and represents the least form of abnormal laryngotracheo-esophageal communication.

Its symptoms such as coughing and choking The during the feeding, abdominal distension and recurrent pneumonitis usually start from birth. Diagnosis is made between 4 days to 4 years using the contrast esophagography and/or tracheoscopy. In case of diagnostic delay the postoperative mortality is not negligible and the most common cause of mortality is respiratory problems(infection, respiratory distress). So early diagnosis is essential in the newborn period with high index of suspicion.

We report a case of H-type TEF in which operative repair was successful with references to recent literature.

Key Words : H-type tracheoesophageal fistulacearly diagnosis

교신저자 : 박 건(Kuhn Park, MD)

301-723 대전광역시 중구 대흥2동 520-2 가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 흉부외과

Tel : (042) 220-9595 Fax : (042) 252-6807

I. 서 론

H형 기관식도루(H-type tracheoesophageal fistula)는 후두-기관-식도의 기형 중 가장 경한 형태로, 식도의 폐쇄 없이 주로 기관과 식도의 상부에 비정상적인 교통이 있는 경우를 말한다. 기관의 막성 후벽에서 좀더 미부(尾部)의 식도 전벽으로 주행하여 H or N-type TEF라고 불리 운다.

Lamb(1873)¹⁾에 의해 처음 기술되고, Imperatori(1939)²⁾에 의해 처음 교정된 이래 수차례의 증례보고가 있었으나, 식도기형의 약 4%를 차지하는 비교적 드문 질환이다.

출생 직후부터 증상이 나타나므로 조기에 진단을 하여 수술적 교정을 하면 예후가 양호하나, 진단이 늦어지는 경우 잦은 흡인성 폐렴 등으로 폐부전으로까지 발전하는 경우도 있어 수술적 교정을 시도 못하고 사망하는 예도 보고³⁾되고 있다.

이에 저자들은 수술적 교정으로 양호한 경과를 보인 H형 기관식도루를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환 자 : 박O지, 6개월, 여자

초진일 : 1999년 3월 8일

주 소 : 음식물 섭취시 심한 기침과 질식

과거력 : 모세기관지염(bronchiolitis)으로 수차례 소아과 입원치료

가족력 : 특이 사항 없음.

출생력 : 37주, 2.45 Kg, twin C/S delivery

현병력 : 출생 후부터 잦은 상기도감염으로 소아과 입원치료 받았던 환아로, 내원 일주일 전

부터 주로 음식 섭취시 나타나는 심한 기침과 질식을 주소로 소아과에 내원하였다.

이학적 소견 : 급성 병색을 띠고 있었으며, 발육상태는 비교적 정상이었다. 경한 발열(37.2°C)과 함께, 거친 숨소리와 수포음이 우측 폐야에서 청진되었다. 경한 복부팽만이 있었으며, 장운동은 활발하였다.

검사 소견 : 백혈구 수가 12,400/mm³로 약간 증가되어 있었으며, 생화학 검사나 소변검사, 적혈구 침강속도, 혈액배양 검사 등은 모두 정상이었다.

방사선 소견

흉부 단순촬영(Fig. 1) & CT : 우하엽의 (흡인성)폐렴과 장관에 가스가 찬 소견

식도조영술(HD #9)(Fig. 2) : 상부 기관과 식도(thoracic inlet level)에서 바륨의 기관으로의 흡인이 발견되어 식도폐쇄 없는 기관-식도

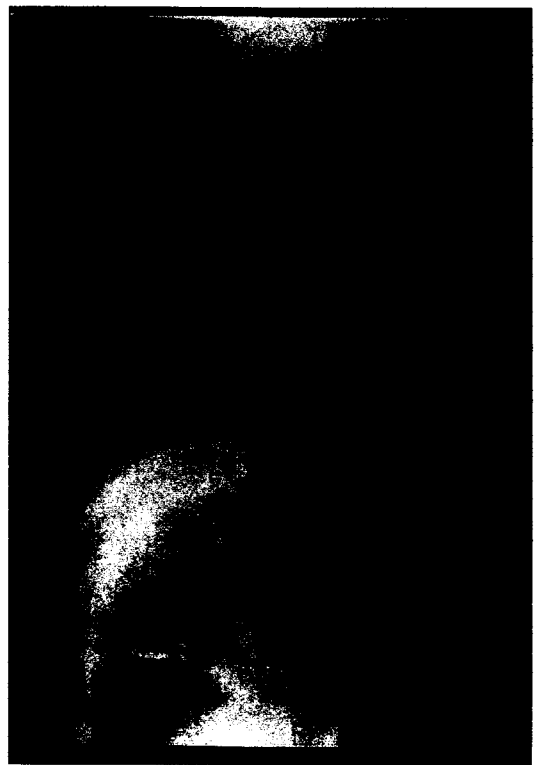


Fig. 1. 흉부 X-선 사진



Fig. 2. 식도 조영술 사진. 특징적인 N 모양의 기관식도루

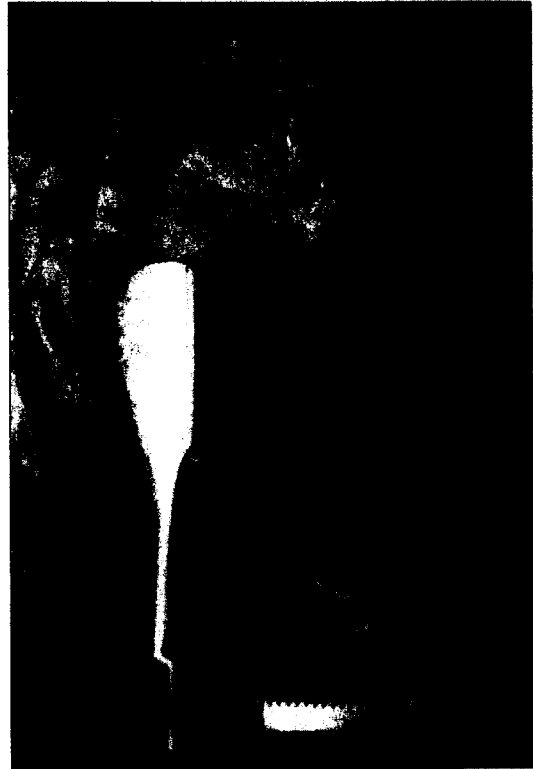


Fig. 3. 수술 소견

루(T-E fistula) 소견 보임.

복부 초음파 & 99M TC-DMSA renal scan : 좌신형성부전증(Left renal agenesis)

심장 초음파 : 특이소견 없음

경과 : Gavage tube 통한 음식섭취를 하면서 흡인성 폐렴에 대한 치료를 하여 열이 내리고 전신상태를 양호하게 한 후 1999년 3월 29일 (HD #22) 수술적 치료를 시도하였다.

수술 소견(Fig. 3) : 전신마취하에 우측 경부에 절개를 가하여 절개 및 봉합을 시행하였다. 흉쇄골유두근과 경동맥을 외측으로 당기면서 기관과 식도주위를 박리하니, 식도에서 기관으로 올라오는(N-shape) 기관식도루를 발견할 수 있었다. 기관쪽을 여유 있게 남긴 후 절개한 후 각각을 mattress type으로 봉합하였다.

수술 후 경과 : 수술 후 심한 천명음과 호흡곤란 증세를 보임. 기관부종이라 판단되어 기관지 확장제와 스테로이드 치료를 즉시 시작하였으며, 호흡곤란 증세는 차차 개선되어 술후 7병 일제 feeding을 시작하였으며, 9병 일제 양호한 상태로 퇴원하였다.

III. 고 찰

선천성 식도폐쇄증 및 기관식도루는 식도와 기관의 기형 중 가장 흔한 형태로 대략 출생아 4500명당 1명 꼴로 발생한다고 알려져 있다. 선천성 식도폐쇄증 및 기관식도루는 1696년 Thomas Gibson이 처음 보고하였으며, 당시에는 거의 생존하지 못하다가, 1941년

Haight가 최초로 식도폐쇄의 일차문합에 성공한 이래 현재는 90% 이상의 생존률을 보이고 있다.

Gross⁴⁾는 선천성 식도폐쇄증 및 기관식도루를 6가지 형태로 분류(Fig. 4)하였는데, 이중 원위부에 기관식도루를 동반한 식도폐쇄가 가장 흔하고(86%), 식도폐쇄가 없는 H-type 기관식도루는 약 4%를 차지한다.

H-type 기관식도루는 기관과 식도의 상부에 상피세포로 구성된 비정상적인 연결이 존재하는 기형으로, 70% 이상이 제 2흉추 상부에 존재⁵⁾한다. H형 기관식도루는 실제로는 식도 쪽의 입구가 기관의 그것보다 하부에 존재하므로 N형 TEF가 더 정확한 표현이라 하겠다.

태생학적으로 기관과 식도는 동일한 원시 전장(foregut)에서 발생하며, 중배엽성 융기(mesodermal ridges)가 파고들며 자라고 전장 측벽의 합입으로 태생기 7-8주 경에 각기 다른 기관으로 분리되어진다. 그런데 이 시기에 융기들과 전장측벽의 합입이 불완전융합을 하면 기관과 식도의 분리가 불완전하게 되어 기관식도루가 생긴다고 여겨진다.^{6,7)}

선천성 식도폐쇄증 및 기관식도루는 흔히 다른 선천성기형을 동반^{8,9)}하는데 심장, 위장관, 비뇨생식기, 골격신경계 등의 순서로 흔하다. 일반적으로 심장기형의 유무가 예후에 영향을 미치는 것으로 알려져 있으며, 다행히 본례에서는 심장기형은 발견되지 않았고 좌심형성부전증만이 발견되었다. 그러므로 H형 기관식도루의 진단시 심초음파, 복부 초음파, 척추방사선 사진 등의 검사를 필수적으로 시행하여야 하겠다.

H형 기관식도루는 출생 시부터 전형적인 3가지 증상¹⁰⁾이 나타난다. 이는 (1) 음식물 섭취 시 흡인에 의한 기침, 질식 그리고 심할 경우

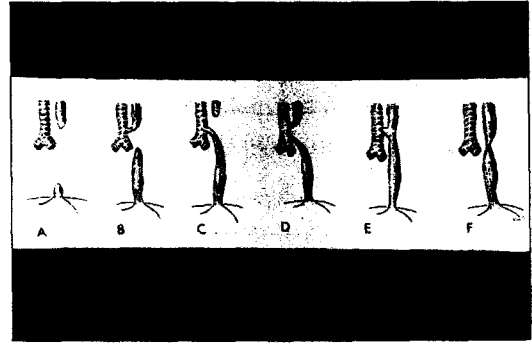


Fig. 4. 기관식도루의 분류

청색증까지 나타날 수 있으며 (2) 위장관내의 가스에 의한 복부팽만 (3) 반복되는 폐렴 등이다. 그러나 이런 증상들은 전형적이라고 하나 모든 환아에서 반드시 나타나는 것은 아니며, 무증상으로 지내다 반복되는 폐렴으로 입원 중 우연히 진단되는 경우도 많다. 그러므로 위의 증상을 간헐적으로 보이면서 잦은 흡인성 폐렴이 오는 환아는 강한 임상적 의심을 가지고 조기에 진단적 검사를 시행하는 것이 중요하다 하겠다.

H형 기관식도루를 확진하기 위한 진단방법으로는 크게 방사선학적 방법과 내시경적 방법을 들 수 있겠다. 먼저 식도조영술(esophagogram)은 안전하고 비교적 쉽게 루(fistula)의 존재와 위치를 확인할 수 있는데, 문헌에 따르면 50-73%의 진단율을 가진다고 보고¹¹⁾되고 있다. 그러므로 한번의 식도조영술은 지연진단의 원인이 될 수 있으므로 반복적인 검사와 cineesophagography 등 진단율을 높이기 위한 노력이 필요하다.

내시경(기관경 혹은 식도경)적 방법은 전신 마취하에서 시행해야 하는 부담과 크기가 작은 루의 입구를 놓치기 쉬운 단점이 있으나, 보다 확실한 진단 방법으로 거의 모든 문헌에서 권장하고 있다. 또한 기관경 검사시 가는 카테타를 기관에서 루를 통해 식도로 삽입,^{12,13)}

할 수 있어 수술시 쉽게 루를 확인할 수 있고, 불필요한 박리를 방지할 수 있는 장점이 있다.

그러나 내시경이나 방사선학적 식도조영술 모두 단독으로는 H형 기관식도루를 놓칠 수 있어 완벽한 진단방법이 될 수 없고, 두 가지를 병행해야 한다. 또한 식도조영술은 위식도 역류나 연하장애 등을 진단하는데 도움을 줄 수 있고, 내시경은 동반된 상부 기도와 소화관의 기형을 보여주고, 전술한바와 같이 수술시 루의 용이한 확인을 위해 카테타를 삽입할 수 있는 장점이 있어 두 가지 방법은 서로 보완적¹²⁾이라 할 수 있다. 본례에서는 한번의 식도조영술로 진단이 되었고, 흡인성 폐렴 증상이 있어 기관지경 검사는 시행하지 못하였다.

H형 기관식도루의 수술은 영양공급과 폐렴 치료 후 바로 시행한다. 개흉술이 필요한 경우는 드물고, 대부분 경부절개로 충분히 도달할 수 있다. 보통 우측으로 접근하는데 그것은 반회신경의 손상을 최소화할 수 있기 때문이다. 기관식도루를 절개할 때 유의할 점은 식도쪽에서 절개하여 기관쪽을 많이 남김으로써 기관협착을 방지해야 한다는 점¹⁴⁾이다.

대부분 양호한 경과를 보이나 문헌^{3),11)}에 의하면 수술 후 사망률도 무시할 정도는 아니다. 주된 원인은 호흡기 문제이며, 수술 전 폐렴이 심해 호흡부전이 있었을 경우, 특히 개흉술을 시행하였을 경우 사망률이 증가한다. 수술 전 호흡부전이 심해 수술적 교정을 시도하지 못하고 사망하는 경우도 있어 조기진단에 의한 조기수술이 무엇보다 중요하다 하겠다. 진단시기는 평균 생후 3개월(4일 ~ 4년)이며 성인에서 진단되는 경우도 드물게 보고¹³⁾되고 있다. 본례의 경우는 수차례 호흡기 증상으로 입원 치료를 받았으나 발견하지 못하고, 생후 6개월

에 자연진단이 된 경우라고 해야할 것이다. 이러한 자연진단의 원인으로서는 약 1/3의 환자에서 증상이 간헐적이고, 방사선학적 검사가 불완전하였을 경우, 처음 기관지경 검사시 루를 놓쳤을 경우, 동반기형으로 인해 고려되지 않았을 경우 등을 들 수 있겠다.

Genty 등³⁾은 H-type 기관식도루의 수술 후 이환율과 사망률을 감소시키기 위한 다음과 같은 원칙을 제시하였는데, 그것은 (1) 빠른 진단 (2) 수술 전 호흡관리와 적절한 영양공급 (3) 내시경을 통한 정확한 위치파악에 따른 수술방법의 결정(개흉술은 carina level 에만 국한되어 적용되어야 한다) (4) 환자상태가 허락되면 수술 후 빠른 extubation (5) 수술 후 적극적인 물리요법(physiotherapy)과 비위관을 통한 영양공급 (6) 수술 후 8일 제에 구강섭취 시작 전에 적절한 역류방지치료 등이다.

IV. 고 안

H형 기관식도루는 조기에 진단하여 조기에 즉, 호흡기 합병증이 발생하기 전에 수술을 시행하면 예후가 매우 양호한 질환이므로 증상을 보이는 환아는 강한 임상적의심을 가지고 방사선학적 조영술과 기관지경검사를 시행하여야 할 것이다.

References

1. Lamb DS : A fatal case of congenital tracheo-esophageal fistula. Phila Med Times. 1873; 3: 705
2. Imperatori CJ : Congenital tracheo-esophageal fistula without atresia of the esophagus. Arch Otolaryngol. 1939; 30: 352-359

3. Genty E, Attal P, Nicollas R, et al. : *Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999; 48: 231-8
4. Gross RE : *The Surgery of Infancy and Childhood.* Philadelphia, WB Saunders, p.76, 1953.
5. Johnson PW, Hastings N : *Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia. Am J Surg.* 1966; 112: 233-40
6. Gray SW, Skandalakis JE : *Embryology for Surgeons: The Embryological Basis for the Treatment of Congenital Defects.* Philadelphia, WB Saunders, 1972.
7. DeLorimier, AA, Harrison, MR : *Esophageal atresia: Embryogenesis and management. World J. Surg.* 1985; 9: 250
8. Chernoff WG, White AK, Ballagh RH : *Tracheoesophageal fistula: a case report. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1993; 27: 173-82
9. Crabbe DCG, Kiely EM, Drake DP, Spitz L : *Management of the isolated congenital tracheo-esophageal fistula. Eur J Pediatr Surg.* 1996; 6: 67-9
10. Moncrief JA, Randolph JG : *Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia of the esophagus. J Thorac Cardiovasc Surg.* 1966; 51(3): 434-41
11. Ibrahim K, Mehmet ES, Akgun H, et al. : *The Diagnosis and Treatment of H-Type Tracheoesophageal Fistula. J of Pediatric Surgery.* 1997; 32(12): 1670-4
12. Benjamin B, Pham T : *Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula. Journal of Pediatric Surgery.* 1991; 26(6): 667-71
13. Holman WL, Vaezy A, Postlethwait RW, Bridgman A : *Surgical treatment of H-type tracheoesophageal fistula diagnosed in an adult. Ann Thorac Surg.* 1986; 41: 453-4
14. LaSalle AJ, Colonel L, Andrassy RJ, et al. : *Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia. J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979; 78: 583-8