

기관절개술을 받았던 단일 제대동맥이 동반된 선천성 후두폐쇄증 1례

한양대학교 의과대학 소아과학교실, 이비인후과학교실*

위호성 · 백혜성 · 오재원 · 염명걸 · 김용주 · 문수지 · 태 경* · 김창렬

A Case of Congenital Laryngeal Atresia with Single Umbilical Artery Who Required a Tracheotomy

Ho Sung Wi, M.D., Hey Sung Baek, M.D., Jae Won Oh, M.D., Myung-Kul Yum, M.D.
Yong Joo Kim, M.D., Soo Jee Moon, M.D., Kyung Tae, M.D.* and Chang-Ryul Kim, M.D.

Department of Pediatrics, Department of Otolaryngology,
College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea*

Congenital laryngeal atresia is a rare cause of airway obstruction that is almost always lethal within a few minutes after birth. Therefore congenital laryngeal atresia should be diagnosed in the prenatal period. If not, it should be considered in newborn infant with life-threatening symptoms at birth such as cyanosis and dyspnea that need emergent procedures like a tracheotomy. We report a case of congenital laryngeal atresia with single umbilical artery diagnosed in a one-day-old neonate who required a tracheotomy and ventilator care after intubation failure. (*Korean J Pediatr* 2005;48:557-560)

Key Words : Congenital laryngeal atresia, Tracheotomy, Cyanosis

서 론

선천성 후두폐쇄증은 출생 후 수 분 안에 사망에 이르게 하는 응급을 요하는 질환으로 1826년 Rossi¹⁾에 의해 처음 기술되었으며 전 세계적으로 매우 드문 질환이다. 만일 산전에 진단이 되지 않았을 경우에는 일반적으로 사망 후 부검에 의해서 선천성 후두폐쇄가 진단되며 국내에서 부검으로 확인된 3례가 보고된 바 있다²⁻⁴⁾. 분만 당시 호흡, 울음 저하되고 전신에 청색증이 있어 기관내삽관을 시행하였으나 실패 후 발견된 선천성 후두폐쇄증 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 이○영 애기, 여아

주 소 : 청색증

출생력 : 제태기간 38주, 출생체중 3,040 g(50-75 백분위수), 키 48 cm(50-75 백분위수), 두위 33 cm(25-50 백분위수), 예정

접수 : 2004년 11월 26일, 승인 : 2005년 1월 12일
책임저자 : 김창렬, 한양대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Chang-Ryul Kim, M.D.
Tel : 031)560-2253 Fax : 031)552-9493
E-mail : crkim@hanyang.ac.kr

제왕절개술(elective cesarean section)로 출생하였고 분만실에서 활동력은 있었으나 첫 울음이 없고 전신에 청색증이 관찰되어 수 차례 기관내삽관을 시도한 후 성공하여 신생아 중환자실에 도착하였다(이때의 기관내삽관은 식도로 들어간 것으로 생각됨).

산과력 : 산모의 나이는 30세로 당뇨, 고혈압, 결핵의 병력은 없었으며 TPAL은 1-0-1-1였다. 산전검사에서 산모의 혈액형은 O+, VDRL non-reactive, Rubella IgM/IgG(-/+)였고 산전 초음파에서 양수과다나 양수과소는 없었고, 단일 제대동맥이 의심된 것 외엔 특이 소견 보이지 않았다. 선천적 기형에 대한 가족력은 없었다.

진찰 소견 : 입원시 호흡수는 80회/분, 맥박수는 124회/분, 체온은 35.5℃, 혈압은 수축기 64 mmHg/이완기 혈압 44 mmHg(평균 51 mmHg)였다. 급성 병색을 띠었고, 활동력은 있었으나 울음이 없고 전신에 청색증이 관찰되었으며 흉부 함몰과 빈호흡 등 호흡 곤란을 보이고 있었다. 심장 박동은 규칙적이었으며 심잡음은 들리지 않았고 복부는 팽만되지 않았으며 장음은 감소되어 들렸고 1개의 제대동맥과 1개의 제대정맥이 관찰되었다. 근육의 긴장도는 적절하였으며, 비정상적인 반사는 관찰되지 않았다. 그 외 선천적 기형의 외형 소견은 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 입원시 백혈구 21,900/mm³(중성구 48%, 림프구 48%, 단핵구 3%), 혈색소 14.0 g/dL, 적혈구용적률 43.3%, 혈소판 238,000/mm³이었고, 생화학 검사에서 혈청 나트륨 139

mEq/L, 혈청 칼륨 4.4 mEq/L, 칼슘 8.0 mg/dL, 무기인 7.0 mg/dL, AST/ALT 40/50 IU/L, 총 빌리루빈 2.5 mg/dL, 혈중 요소질소 12 mg/dL, 크레아티닌 1.4 mg/dL로 측정되었다. 신생아 중환자실에서 처음으로 실시한 동맥혈 혈액 분석에서는 pH 6.66, pCO₂ 157.7 mmHg, pO₂ 83.5 mmHg, HCO₃⁻ 17.8 mmol/L, SaO₂ 71.4%였고 기관절개술 시행 후 추적 검사한 동맥혈 혈액 분석에서 pH 7.13, pCO₂ 67 mmHg, pO₂ 42.9 mmHg, HCO₃⁻ 22.3 mmol/L, SaO₂ 61.6%로 호흡성 산증은 호전 양상을 보였다. 유전학 검사에서는 특이 소견을 보이지 않았다.

방사선 소견 : 기관절개술을 시행한 후 촬영한 흉부 사진에서 미미한 기흉이 관찰되었고(Fig. 1A), 입원 2일째 추적 검사한 흉부 사진에서 종격동 기흉이 새롭게 발생하였다(Fig. 1B).

경과 및 치료 : 환아는 신생아 중환자실에서 청색증이 관찰되고 맥박산소측정기(pulse oximetry)상 산소포화도가 65%로 측정되어 발관(extubation) 후 후두 내시경으로 보면서 기관내삽관을 제시도하였으나 후두 하방으로 삽관튜브가 더 이상 들어가지 않아 기관절개술을 한 후 기계적 인공환기치료를 시작하였다(PIP 17 mmHg, PEEP 4 mmHg, RR 60회/min, Ti 0.3 sec, FiO₂ 0.4). 이후 산소포화도는 95% 이상 유지되었고 호흡성 산증도 호전 양상을 보였다. 2일째 인공환기를 PIP 24 mmHg, PEEP 6 mmHg, RR 60회/min, Ti 0.3 sec, FiO₂ 1.0로 조절하여도 산소포화도가 85% 이하로 감소되어 심장 기형과 폐동맥 고혈압 지속증 가능성에 대해 심초음파 시행하였으나 특이 소견 보이지 않았고 추적 관찰한 흉부사진에서 양측 폐야로 경미한 기흉과 함께 종격동기흉 소견 보였다. 이후 갑작스럽게 청색증



Fig. 1. Infantogram shows pneumothorax in 1 day after birth (A) and pneumomediastinum in 2 day after birth despite tracheotomy (B).

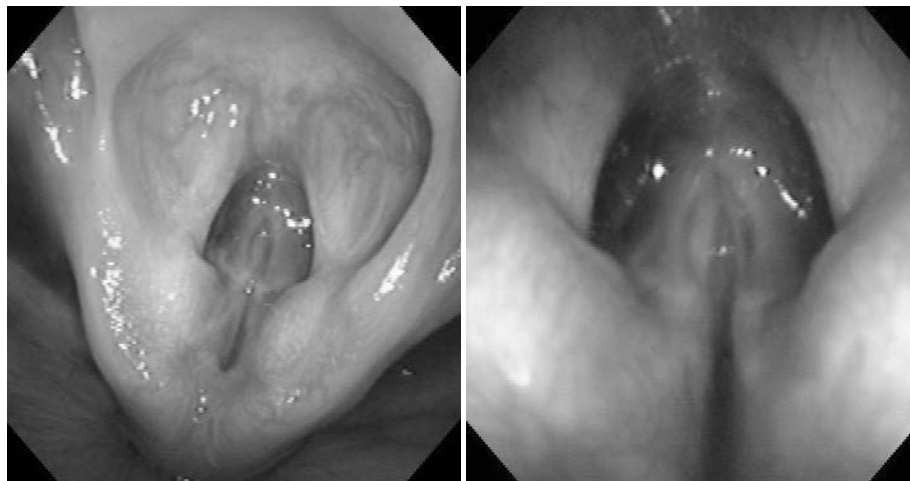


Fig. 2. A membrane of fibrous connective tissue occludes the glottis.

있으면서 심폐정지가 발생하여 심폐소생술을 시행하였으나 사망하였다. 사망 전후 후두내시경을 통해 막성 연부조직에 의해 완전히 막힌 후두폐쇄가 관찰되었고(Fig. 2), 선천적 동반 기형 가능성을 평가하기 위해 부검하려 하였으나 보호자 동의하지 않아 시행하지 못하였다.

고 찰

Smith와 Bain⁵⁾은 1965년에 후두폐쇄증의 3가지 유형에 대해 기술하였다. 제 1형은 피열연골(arytenoid cartilages)과 내근(intrinsic muscles)이 정중앙에서 융합하고 있어 성대상하 부위의 폐쇄가 생기는 형이고 제 2형은 윤상연골(cricoid cartilage)의 기형에 의해 성문하 부위의 폐쇄가 일어나는 형이며 제 3형은 성문이 피열연골과 내근, 막성 연부조직 등에 의해 폐쇄된 형이다.

지금까지 국내외 보고된 대부분의 증례는 제 2형인 반면 본 증례는 막성 연부조직에 의해 완전히 막힌 제 3형으로 특히 부검에 의해 증명되지 않고 임상적 처치 중에 후두경을 통해 확인되어 기관절개술까지 시행하였던 경우이다^{3, 4)}. 또한 태아에게서 단일 제대동맥이 있는 경우 7-55% 정도가 염색체 이상, 신무발육증(renal agenesis), 선천성 횡경막탈장, 수두증, 수막척수탈출증 등 다른 기형과 연관되어 있으나^{6, 7)} 본 증례처럼 선천성 후두폐쇄증과 동반되어 있는 경우는 국외에 1례만이 보고되었다⁸⁾. 국외의 예는 임신 21주에 임신중절을 한 후 부검을 시행하였는데 외관상 발가락과 손가락이 겹쳐 있는 것 외에 큰 기형은 없었고, 폐는 정상적 기관지 구조를 보였으나 그 무게가 정상치의 약 3배로 증가되어 있었고 물로 차 있었다. 국내 부검 증례에서는 폐의 병리소견은 육안적으로 폐의 양측이 모두 커져 있었고 중량은 정상치의 3.6배로 매우 증가되었으며 좌우 폐 모두 불완전하게 분열된 엽으로 구성되어 있었다. 또한 기관연골은 기관세지 주변에서 소수 관찰되었고 기관세지가 서로 밀접하게 분포된 것으로 미루어 폐 발달은 발육부전 상태였다고 보고하고 있다⁴⁾. 본 증례에서 기관절개술을 한 후 높은 흡기압의 고식적 인공호흡기 치료를 시도했음에도 환기가 잘 이루어지지 않은 이유는 국내에서 부검한 예와 같이 폐의 발육 부전이나 기형이 있을 가능성이 높을 것으로 생각된다.

Hedrick 등⁹⁾은 1994년에 후두 폐쇄, 후두의 낭종, 기관 폐쇄 혹은 후두격막과 같은 다양한 조건들에 의해 발생하는 선천성 고기도 폐쇄증후군(congenital high airway obstruction syndrome, CHAOS)을 기술하였다. 이들은 태아 폐조직에서 생성된 체액이 상기도 폐쇄로 인해 양수 안으로 배출되지 않아 폐쇄된 원위부로 기도의 확장파 폐의 팽창, 횡경막의 평평함이 발생하고 과도하게 커진 폐로 인해 심장과 대정맥의 압박이 일어나 태아에서 복수, 수종으로 표현되는 심부전 양상을 초음파에서 확인하여 CHAOS라 하였다. 만일 폐액의 팽창이 식도를 압박한다면 태아가 양수를 삼키지 못하여 양수과다증이 생길 수 있다. 그러

나 태아 폐액이 폐로부터 흘러나가는 길이 있는 불완전한 폐쇄나 기관식도누공과 동반된 완전 폐쇄가 있을 경우 기본적인 병리생리학적 소견이 바뀌게 되어 산전 초음파에서 상기도 폐쇄로 인한 절박한 위험을 진단하지 못할 수도 있다. 산전에 진단이 되지 않았을 경우에는 일반적으로 수 분 안에 사망하지만 기관식도누공이 동반된 경우에는 누공을 통해 빈약하지만 환기와 가스 교환이 일어나 일시적 생존이 가능하다. 그러나 만일 환아가 생존하더라도 그들은 영구적인 저산소 뇌손상을 받을 높은 위험을 가지고 있다. 본 증례에서 기관식도누공에 대한 평가는 이루어지지 않았으나 전후 과정으로 보던데 기관절개술 전에 생존할 수 있었던 것은 이러한 이유로 가능할 수 있었으리라고 추측된다.

후두폐쇄증 환자의 치료는 기도확보와 장기 처치로 나뉜다. 만일 산전에 후두폐쇄증이 진단되었다면 질식분만 환아에서는 제대혈관을 결찰하기 전에 기관절개술이 행해져야 하며¹⁰⁾ 숙련된 소아외과, 이비인후과, 마취과, 소아과 의사의 협조를 통해 태아가 태반 순환에 부착되어 있는 동안 제왕절개를 통해 태아의 머리와 목을 부분적으로 노출시켜 기도 확보를 하는 ex-utero intrapartum treatment(EXIT)를 시도할 수 있다¹¹⁾. 그러나 불행히도 산전에 진단이 이루어지지 않는다면 기관식도삽관(tracheoesophageal intubation) 혹은 기관절개술로 기도를 확보해야 한다¹²⁾. 그 후 환아가 안정이 되고 성장했을 때를 기다려서 기도계관을 시행한다. 그러나 적절한 조치를 취하더라도 후두폐쇄증의 경우 소수의 인원만이 생존하게 되며 특히 생존의 가능성은 산전진단이 행해지지 않거나 밝혀지지 않았을 때 더 낮다. 위에서 언급한 EXIT 시술로 CHAOS 중 5명의 환아만이 자궁태반순환이 유지되는 동안 적절한 기도의 확보의 결과로써 생존하였다^{10, 11, 13-15)}.

본 증례에서는 선천성 후두폐쇄증과 함께 있을 수 있는 기관식도누공, 소화기 및 비뇨기계의 이상과 골격근 및 중추신경계의 기형등 동반 기형에 대해 환자의 보호자가 동의하지 않고 환아 상태가 위중하여 광범위하게 시행하지 못하였다.

결론으로, 선천성 후두폐쇄증은 매우 드문 질환으로, 산전에 진단되었을 때에는 분만 전에 산부인과, 소아과 및 이비인후과 의사가 함께 협의하여 출생 직후부터의 치료 계획을 철저히 세워 즉각적인 응급 처치가 시작될 수 있도록 만반의 준비를 해야 하고, 본 증례와 같이 산전에 진단이 안 된 상태로 분만실에서 출생하여 출생 직후부터 첫 울음 없이 심한 호흡 곤란과 청색증이 관찰되어 기관내삽관을 시행하게 될 때, Fig. 2와 같은 후두 기형이 보이면 이 질환을 염두에 두고 이비인후과와 협조하여 신속한 기관절개술과 함께 응급처치를 시행해야 할 것이다.

요 약

제대 연령 38주, 출생체중 3,040 g, 제왕절개로 출생하여 단일제대동맥이 동반되고 첫 울음 없이 전신에 청색증, 심한 호흡

곤란이 발생하여 기관내삽관을 시행하였으나 실패 한 후 후두내시경을 통해 확진된 선천성 후두폐쇄증 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Rossi F. De nonnullis monstruositatibus in internis humani corporis partibus. Mem R Accad Sci Torino 1826;30:155.
- 2) Kim EK, Chi JG. Laryngeal atresia with tracheoesophageal fistula. Korean J Pathol 1993;27:504-8.
- 3) Kang G, Chi JG. Subglottic laryngeal atresia. Korean J Pathol 1988;22:145-7.
- 4) Suh YL, Kim SY, Chi JG. Congenital laryngeal atresia. Korean J Pathol 1986;20:209-14.
- 5) Smith II, Bain AD. Congenital atresia of the larynx : a report of nine cases. Ann Otol Rhinol Laryngol 1965;74:338-49.
- 6) Jassani MN, Brennan JN, Merkatz IR. Prenatal diagnosis of a single umbilical artery by ultrasound. J Clin Ultrasound 1980;8:447-8.
- 7) Persutte WH, Hobbins J. Single umbilical artery : a clinical enigma in modern prenatal diagnosis. Ultrasound Obstet Gynecol 1995;6:216-29.
- 8) Meizner I, Sherizly I, Mashiach R, Shalev J, Kedron D, Ben-Rafael Z. Prenatal sonographic diagnosis of laryngeal atresia in association with single umbilical artery. J Clin Ultrasound 2000;28:435-8.
- 9) Hedrick MH, Ferro MM, Filly RA, Flake AW, Harrison MR, Adzick NS. Congenital high airway obstruction syndrome(CHAOS) : a potential for perinatal intervention. J Pediatr Surg 1994;29:271-4.
- 10) Richards DS, Yancey MK, Duff P, Stieg FH. The perinatal management of severe laryngeal stenosis. Obstet Gynecol 1992;80:537-40.
- 11) DeCou JM, Jones DC, Jacobs HD, Touloukian RJ. Successful ex utero intrapartum treatment(EXIT) procedure for congenital high airway obstruction syndrome(CHAOS) owing to laryngeal atresia. J Pediatr Surg 1998;33:1563-5.
- 12) Cohen MS, Rothschild MA, Moscoso J, Shlasko E. Perinatal management of unanticipated congenital laryngeal atresia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998;124:1368-71.
- 13) Crombleholme TM, Sylvester K, Flake AW, Adzick NS. Salvage of a fetus with congenital high airway obstruction syndrome by ex utero intrapartum treatment(EXIT) procedure. Fetal Diagn Ther 2000;15:280-2.
- 14) Paek BW, Callen PW, Kitterman J, Feldstein VA, Farrell J, Harrison MR, et al. Successful fetal intervention for congenital high airway obstruction syndrome. Fetal Diagn Ther 2002;17:272-6.
- 15) Bui TH, Grunewald C, Frenckner B, Kuylenstierna R, Dahlgren G, Edner A, et al. Successful EXIT(ex utero intrapartum treatment) procedure in a fetus diagnosed prenatally with congenital high-airway obstruction syndrome due to laryngeal atresia. Eur J Pediatr Surg 2000;10:328-33.