□증 례□

대동맥류를 초래한 식도 중복 1례

대구가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실*, 방사선과학교실†, 병리학교실‡

정연경 · 이경훈 · 정혜리 · 박기성* · 정경재† · 조창호‡

A Life-Threatening Case of Tubular Esophageal Duplication Complicated with Aneurysm of the Aorta

Yeon Kyung Jung, M.D., Gyeong Hoon Lee, M.D., Hai Lee Chung, M.D. Ki Sung Park, M.D.*, Kyung-Jae Jung, M.D.† and Chang Ho Cho, M.D.‡

Departments of Pediatrics, Cardiothoracic Surgery, Radiology† and Pathology‡, School of Medicine, Catholic University of Daegu, Daegu, Korea*

Esophageal duplication cysts are rare congenital lesions that occur as a result of a failure in the tubulation of the esophagus. They are most frequently single, tubular, or cystic. They may cause compressive symptoms or may be discovered incidentally on chest radiographs. They become symptomatic when complications develop. Symptoms often are related to the location of the duplication; esophageal lesions can create respiratory difficulties. The definitive diagnosis of esophageal duplication cysts requires the pathological evaluation of the cyst after surgical removal. We experienced a rare tubular esophageal duplication, in a 2-month old girl who presented with fever and grunting. This is the first reported case in which the sequence of events of ruptured tubular esophageal duplication with empyema, mediastinitis and aneurysm occured. **(Korean J Pediatr 2005;48:655-659)**

Key Words : Esophageal duplication, Aneurysm

서 론

식도 중복은 대단히 드문 선천성 기형으로 소아에서 발생하는 종격동 종양의 3%를 차지하고[1] 전체 소화관 중복성 낭종의 10-15%를 차지한다[2]. Sethi 등[3]에 따르면 1711년에 Blassius가 중복에 대한 첫 증례 보고를 하였다. 위장관 중복은 소화기 어디에나 발견될 수 있으나 회장(ileum)에서 가장 흔히 발견되는 것으로 알려져 있고 그 다음으로 식도에서 발견된다[4]. 발현 빈도의 희귀성과 진단의 어려움으로 수술 전 진단이 어려워 수술 후 조직학적인 진단이 뒷받침되어야 한다. 성인의 경우에서는 무증상으로 우연히 발견되는 경우가 많고, 소아에서는 주로 호흡기 증상과 소화기 증상을 보이는 경우가 많다. 증상의 동반 유무에 관계없이 합병증이 동반될 개연성이 높으므로 반드시 수술이 필요하다. 선천성 낭종성 식도 중복에 대한 국내의 소아에서의 보고는 호흡 곤란을 주소로 내원하여 발견된 2례[5, 6]와 우연히 발견된 복강 내에 위치한 중복성 낭종에 대한 1례[7] 보고가 있을 뿐이다.

저자들은 입원 직후 폐렴과 농흉 발생 이후 합병증으로 발현된 대동맥류의 원인으로 파열된 관형의 식도 중복이 발견된 첫 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

접수 : 2004년 12월 20일, 승인 : 2005년 3월 4일

책임저자 : 이경훈, 대구가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Gyeong Hoon Lee, M.D.
Tel : 053)650-4246 Fax : 053)622-4240
E-mail : pedkhlee@cu.ac.kr

증 례

환 자 : 육○○, 2개월, 여아

주 소 : 발열과 끙끙거림

현병력 : 내원 하루 전 발열(38.6℃)이 있으며 내원 당일 불충분한 경구 섭취, 과민 증상 동반되어 개인 의원 방문하여 요로감염으로 의심하여 본원으로 전원되어 외래 통해 입원하였다.

과거력 : 특이 소견 없음.

가족력 : 특이 소견 없음.

이학적 소견 : 내원 당시 활력 징후는 혈압 80/50 mmHg, 맥박수 140회/분, 호흡수 36회/분, 체온 38.9℃였고, 의식은 명료하였다. 머리, 눈, 코, 목 진찰에서 이상 소견은 보이지 않았고, 흉부 진찰에서 숨소리는 깨끗했고, 심장 소리는 잡음 없이 규칙적이었다. 복부 진찰에서는 장음은 정상이고, 압통은 없었다. 사지는 정상이었고 발육과 영양 상태는 양호하였다.

검사 소견 : 내원 당시 시행한 말초혈액 검사 소견은 혈색소

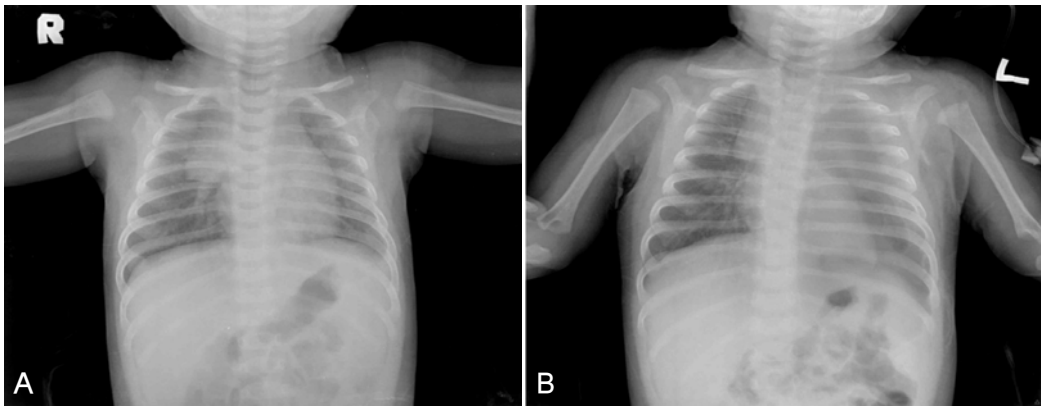

Fig. 1. Serial chest radiographs that were taken on admission **(A)** and after 20 hours **(B)** show rapid and marked increase in amount of left pleural effusion. Both lungs are free from active parenchymal lesion and mediastinum is not widened on both films.

10.0 g/dL, 헤마토크리트 31.6%, 백혈구 6,700/mm^3, 중성구 42%, 림프구 48%, 단핵구 10%, 혈소판 240,000/mm^3이었고, 적혈구 침강 속도는 30 mm/hr, C-반응 단백 32.5 mg/dL, 생화학적 검사와 소변 검사에서 이상 소견은 없었다. 뇌척수액 검사에서 백혈구수는 17/mm^3(중성구 80%, 림프구 20%), 단백 43 mg/dL, 당 47 mg/dL이었고, 세균 배양은 되지 않았다.

방사선 소견 : 입원시 시행한 흉부 방사선 사진은 정상이었다(Fig. 1A). 입원 2병일째 시행한 흉부 방사선 사진에서는 좌측 폐에 상당량의 기흉과 가슴막 삼출액 소견 보였다(Fig. 1B).

치료 및 경과 : 입원 2병일째 오전부터 끙끙거림 심해지며 흉부 함몰과 빈호흡 있어 시행한 흉부 사진상 좌측 폐에 폐기흉, 가슴막 삼출액 소견 보여 흉관 삽입하여 배농하고 농에서 alpha-hemolytic streptococcus, coagulase negative staphylococcus, pseudomonas aeruginosa가 배양되었으며, 흉부 컴퓨터 단층촬영상 좌측 폐에 경화(consolidation), 농흉, 폐기흉 소견과 함께 좌측 하부 식도 곁부위(paraesophageal area)에 공기 주머니를 가지는 연조직 병터(soft tissue lesion)가 있어 틈새 탈장(hiatal hernia)으로 진단되었다. 또한 용골 밑(subcarinal area)에 9 mm 크기의 2개의 결절성 병터가 보였으나 이유는 밝히지 못하였다. 이후 좌측 폐에서 흉관으로 지속적으로 유미(chyle)가 배출되어 수술 위해 흉부외과로 전원되었으나 수술을 시행하지 않았고 금식과 총정맥 영양을 시행하면서 증상 호전 보여 퇴원하였다. 외래에서 시행한 혈액 검사에서 C-반응단백이 30 mg/dL이상으로 계속 높게 유지되는 것 외에는 특이소견 없어 경과 관찰 중, 40병일째 추적 관찰 위해 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영상 이전에 보였던 결절성 병터의 수가 증가되어 있었으며(Fig. 2, 3), 대동맥류(aortic aneurysm)를 의심하여 대동맥 조영상(aortogram)을 시행하였으며 확진하였다. 틈새 탈장 여부를 감별을 하기 위해 시행한 식도 조영술에서 식도 중복성 낭종이 의심되었다(Fig. 4). 심초음파를 시행하여 동맥류와 동맥관 개존증을 발견하였으며, 동맥류 제거 및 봉합술과 동맥관 개존증 결찰

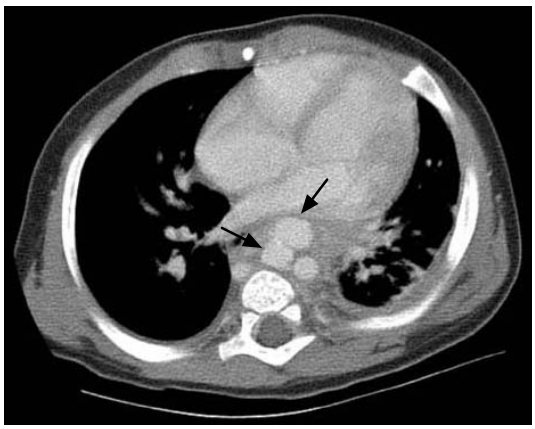

Fig. 2. Contrast-enhanced CT scan at the level of inferior pulqmonary vein shows lobulated, marginated aneurismal sac (arrows) from descending aorta. Diffuse infiltration of the mediastinum is seen.

Fig. 3. Three-dimensional reconstructed CT scan shows a large pseudoaneurysm of descending thoracic aorta.

Fig. 4. Esophagogram reveals a 3 cm sized, bilobed outpouching sac that project from left lateral wall of the distal esophagus.

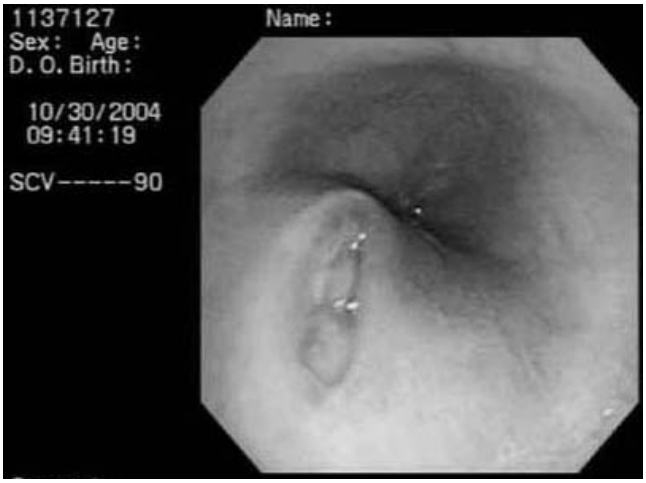

Fig. 5. Endoscopic appearance of the esophagus. Esophagofiberscopy shows a fistula, 3 mm in diameter, on the left side of the esophagus.

술을 시행하였다. 퇴원 후 외래에서 경과 관찰 중 발열로 소아과로 전과되어 입원하였다. 틈새 탈장 및 중복성 낭종 감별 위해 상부위장관 내시경을 시행하였으며 식도 하부 조임근 상부 3 cm 위치에서 3 mm 누공이 관찰되었다(Fig. 5). 이후 발열이 시작되어 식도 중복 제거술을 시행하였고, 식도 하부에 3×10 cm의 세로로 긴 덩어리가 뒤쪽으로 하행 대동맥 및 주위 조직과 유착되어 있었으며 염증 조직으로 인해 완전한 박리가 힘든 상태였다. 식도 근육에 둘러 싸여져 있었으며 덩어리를 제거 후 4-0 vicryl로 누공을 폐쇄했으며, 근육층은 2-2 silk를 이용하여

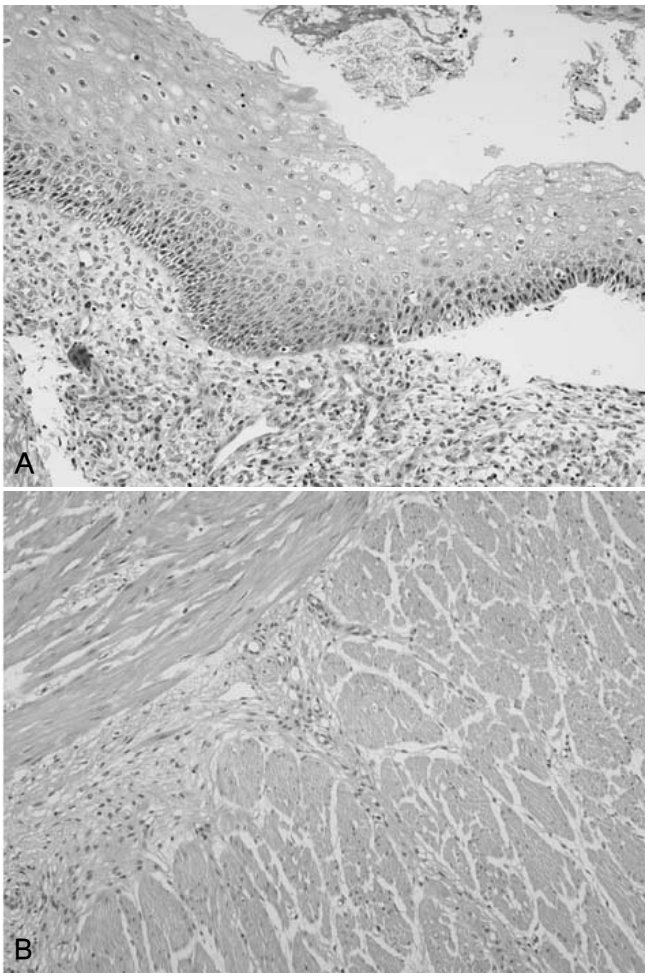

Fig. 6. Light microscopy reveals stratified squamous epithelium with submucosa **(A)** and muscular layer in duplicated esophagus **(B)**(H&E stain, ×100).

폐쇄했다. 수술 후 C-반응 단백이 정상으로 회복되고 전반적인 상태 호전되었으나, 혈액 배양 검사에서 진균 감염(candida albicans) 있어 암포테리신(amphotericin)을 투여하면서 경과 관찰 중이다. 경과 중 시행한 식도 바륨 조영술에서 식도의 협착이나 변형은 관찰되지 않았다.

병리조직학적 소견 : 식도 중복 제거술에서 얻어진 조직의 병리 조직학적 소견은 두 층으로 된 평활근으로 둘러싸인 중층 편평 상피로 이루어져 있었고 연골이나 위점막은 없었다(Fig. 6A, 6B). 병리조직 소견으로 식도 중복으로 확진하였다.

고 찰

식도 중복은 대단히 드문 배아기 앞창자(foregut)의 선천성 이상이다. 전체 식도 종양 중 0.5-2.5%를 차치하고[1, 8], 남자에서 2 : 1로 더 잘 발생된다고 하며 발생률은 1/8,200으로 알려져 있다[2]. 위장관 중복 중에 식도 중복은 회장 다음으로 10-15%를

차지하고 대부분은 소아에서 발견되지만 25-30%에서는 성인에서 발견된다[1]. 이러한 중복의 60%는 하부 식도에 위치하며 나머지는 같은 비율로 상부, 중간 부위에서 발견되고, 흉부 내 장기의 신장과 위의 우회전(dextrorotation)의 결과로 주로 식도의 하단부, 우측에 호발한다. 본 예의 경우는 식도의 좌측에 발생되어 있었다. 식도 중복의 형태는 대다수를 차지하는 낭종(cystic)과 소수의 관형(tubular) 두 가지로 구분한다[2, 9]. 중복은 대체로 단일이나 다수의 낭종 형태로 발견되는 경우도 있다[10].

식도 중복 발생에 대한 가장 널리 수용되는 이론은 배아 5-8주 사이에 발생학적인 장애에 의해 발생된다. 1 cm의 배아 시기의 앞창자는 호흡기에서 보이는 것과 유사한 세포로 덮인다. 이 세포가 성장해서 관을 막고 세포 사이의 공간에 공포(vacuole)가 형성된다. 정상적으로는 이러한 공포가 세로로 합쳐져 식도의 내강을 형성한다. 이 단계에서 일부 공포의 융합 실패로 인하여 식도의 가장자리에 위치하는 낭성형 식도 중복이 형성된다[11].

성인보다 소아에서 더욱 흔히 발견되는데 크기와 위치에 따라서 다양한 양상을 보일 수 있다. 성인의 경우는 대부분에서 촬영한 흉부 사진에서 우연히 발견되는 무증상의 상태로 발견된다. 상부에 위치한 경우에는 기관기관지를 압박해 2세 이전에 호흡곤란을 야기한다. 중간이나 하부 부위에 위치한 경우에는 35% 정도는 무증상을 보일 수 있다[2]. 소화기계 증상으로는 연하 곤란, 구토, 역류, 식욕 부진, 체중 감소를 보일 수 있고, 호흡기계 증상으로는 흉통, 숨참, 기침, 쌕쌕거림, 그렁거림 등의 증상을 보인다[9, 10]. 청색증이나 부정맥 같은 심혈관계 증상도 유발될 수 있다. 성인의 경우에서는 명치 부위나 흉골 하 통증을 호소할 수 있다. 낭종의 감염은 혈행을 통하거나 위장관을 통한 교통을 통해 일어난다[10]. 본 증례의 경우도 식도와 교통이 있었으며 이를 통해 감염이 발생했을 가능성이 있다. 낭종성 중복은 식도와 교통이 없는 것으로 알려져 있으나, 식도 내로 파열되어 누공을 형성한 경우도 있었다[12]. 감염된 중복이 궤양, 천공, 파열로 농흉, 종격동의 대량 출혈이나 고름 심장막(pyopericardium)을 초래할 수 있다[10].

소아에서 대동맥류가 생기는 대부분의 원인은 세균성 심내막염으로 인한 경우가 많으며, 본 환아의 경우에서처럼 급성 종격동염 이후 대동맥류를 초래하는 경우는 역시 상당히 드물다[3, 9, 13]. 또한 식도 중복의 감염, 궤양, 천공에 의한 종격동염의 발생과 이로 인한 일련의 대동맥류의 발생은 본 증례가 유일한 보고이다. 종격동염의 경우뿐만 아니라 대동맥을 침범하여 대동맥류의 발생은 더욱 더 치명적일 수 있다[14]. 식도 위 낭종의 경우에 위조직의 소화 궤양으로 인한 천공과 이웃 장기에 심한 호흡기 증상을 야기하여 객혈과 토혈을 일으킨 예도 있었다[8]. 본 예의 경우에는 병리학적으로 위 조직 소견이 나타나지 않았지만, 천공된 지 오랜 시간이 흘러 이차적인 섬유화로 인하여 위 조직 소견이 관찰되지 않았을 수도 있다. 식도 낭종이 암으로 변하는 것은 대단히 드물지만 성인에서 보고가 있다[2, 9, 10]. 비 교통성의 낭종은 점액 분비로 점차로 커져 이웃하는 구조물을 압박하는 효과를 나타낸다[3]. 식도 중복이 대부분의 경우 단독으로 발생하나 드물지만 다수로 생길 수도 있고, 그 밖의 위장관 특히 소장의 중복, 중복 원위부의 식도 폐쇄, 식도 기관루와 같은 다른 기형이 함께 나타나는 경우도 있다. 척추의 이상도 동반되는 경우가 있어 통증이나 신경학적 장애를 동반하는 경우가 있다. 본 증례의 경우에는 타 부위에서의 중복이나 척추의 이상은 발견되지 않았다.

수술 전에 식도 중복을 밝히기는 어렵다[2]. 그러나 여러 가지 진단 영상을 이용하여 위치나 다른 병변과 감별하는데 도움을 받을 수 있다. 단순 흉부 방사선 사진에서는 후 종격동에 덩어리로 나타나는 경우가 많다[3, 9]. 단순 흉부 방사선 사진으로는 식도의 낭성 중복이 다른 양성 근육 내 종양으로부터 감별할 수가 없다. 바륨 식도 조영술 시에는 덩어리에 의해 식도나 기관의 전위를 보인다. 식도의 외부에서 부드럽게 누르는 양상을 보이는 경우가 많아 날카로운 계단 모양의 양상을 띠는 평활근종(leiomyoma)의 경우와는 구분이 된다. 관형인 경우에는 식도와 교통을 형성하나, 낭종성인 경우에는 교통이 없다고 알려져 있다[3, 9]. 식도와 교통이 있는 경우 중복 내 공기 액체층(air-fluid level)이 보일 수 있다. 본 증례의 경우에서는 전산화 단층 촬영술로 중복 내 공기 액체층을 관찰할 수 있었다. 초음파는 덩어리가 낭종성인지 고형물인지 구분하는데 유용하다. 또한 전산화 단층 촬영술이나 자기 공명 영상을 이용하여 진단하는데 도움을 받을 수 있다[15, 16]. 전산화 단층 촬영술의 경우 식도의 중복을 다른 고형적인 병변과 구분하기가 쉽지 않으나 정확한 크기, 위치, 다른 구조물들과의 연관성 등을 밝히는데 도움이 된다. 또한 전산화 단층 촬영술로 같이 발생해 있을지도 모르는 흉부 척추의 이상 유무도 파악할 수 있다. 내시경을 이용하여 진단하는데 도움을 받기도 하는데 낭종의 형태인 경우는 주로 점막의 변화 없이 외부에서 식도를 압박하는 양상이 관찰된다. 또한 환아의 경우처럼 식도와 교통이 일어나는 관형의 형태인 경우는 교통 부위를 직접 관찰할 수 있다. 내시경하 점막 생검은 그다지 큰 도움을 얻지 못하는데, 생검이 병변 부위까지 접근하지 못하고 생검에 따른 이차적인 염증과 궤양이 진행되어 천공을 유발시킬 가능성이 있기 때문이다[2, 9, 10]. 저자들은 내시경시 시행한 생검 소견에서 식도의 편평 상피 소견을 관찰 할 수 있었다. 또한 최근에는 내시경 초음파를 이용하여 식도 근육층과 낭종의 근육층의 연속성을 입증하여 술 전 진단에 상당한 도움을 받기도 한다[17, 18]. 또한 흉부 중복의 50%에서 이소성 위조직이 발견되므로 ^{99m}Tc-sodium pertechnetate scan으로 진단이 가능하다고 하였다[19].

조직학적으로 관형의 중복은 식도 상피와 동일한 중층 편평 상피를 보이고 근육층은 식도의 근육층과 혼합되어 있다. 낭종성 중복은 중층 편평 상피부터 위 점막 조직까지 다양하다. 낭종 내의 액은 위 분비물을 함유하는 경우가 많다. 식도의 낭종이 중복으로 진단 받기 위한 3가지 기준은 첫째 식도벽에 부착되거나 식도벽 내에 있어야 하고, 둘째 편평 상피나 태아 시기의 식도에서 발견되는 상피(원주 상피, 입방 상피, 거짓 중층 상피, 섬

모 상피)로 이루어져야 하고, 셋째 두 층의 근육층으로 이루어져야 한다[2].

치료는 현재 증상이 없더라도 중복이 발견되면 완전히 수술적 제거를 시행하는 것이다[2, 3, 9]. 예방적 제거로 인하여 암을 배제할 수 있으며, 궤양이나 천공, 출혈, 호흡기 폐쇄 증상과 같은 합병증의 발생을 미연에 방지할 수 있다. 대부분의 구형 식도 낭종은 완전한 절제가 가능하며 식도 점막에 손상을 거의 초래하지 않아 사망률이나 이환률이 낮다. 그러나 영유아에서의 수술은 상대적으로 높은 사망률을 보인다[4]. 본 증례의 경우처럼 합병증이 발생한 경우에는 예후가 좋지 않는데 주위 조직과 유착이 심해 수술하기도 힘들어지고 성적도 나빠지기 때문이다. 긴 관형 중복의 경우에는 식도와 중복 사이에 위치한 격벽을 제거한다. 상부 위장관 내시경하에 침 흡인 생검술(needle aspiration)을 시행하여 진단 뿐만이 아니라 일시적인 증상의 완화를 기대하는 치료도 시행할 수 있다[18]. 불완전한 수술 이후 낭종이 재발되는 경우도 있다. 최근에는 증례에 따라서 복강경으로 중복 제거를 시행하기도 하는데 이 경우 식도 내시경을 함께 이용하면 식도에 부착된 낭종을 쉽게 제거할 수 있다[17]. 식도 낭종 제거 후 가성 낭종이 발생할 수 있으므로 수술 후 식도 근육의 봉합에 유의할 필요가 있다.

성인의 조사이기는 하지만 술 후 단기간에 있어서는 합병증 없이 양호했지만, 장기적으로 관찰했을 때 거의 모든 예에서 역류성 식도염, 흉통 등의 식도 병변에 관련된 증상이 있었고, 15%에서 바렛(Barrett) 식도가 나타났다. 그래서 수술 이후 역류성 식도염에 대한 장기간의 경과 관찰이 필요하다고 하였다[20]. 이는 아마도 근육내에 있었던 낭종을 제거함으로써 식도의 신경이나 근육에 일부분 손상을 야기하여 하부 식도 조임근의 약화를 초래하여 역류성 식도염을 초래했을 가능성이 있다.

요 약

저자들은 발열과 끙끙거림을 주소로 내원한 2개월 된 소아에서 빈도가 드문 선천성 식도 중복의 감염, 파열로 인하여 농흉, 유미흉과 종격동염을 초래하고 이로 인하여 대동맥류를 초래한 1례를 경험하였기에 보고하고자 한다. 본 증례의 희귀함과 종격동염, 농흉, 대동맥류와 같은 다양한 합병증의 발생은 식도 중복을 진단하는데 있어서 어려운 점이었다.

References

1) Bower RJ, Kieswetter WB. Mediastinal masses in infants and children. Arch Surg 1977;112:1003-9.
2) Arbona JL, Fazzi JG, Mayoral J. Congenital esophageal cysts : case report and review of literature. Am J Gastroenterol 1984;79:177-82.
3) Sethi GK, Marsden J, Johnson D. Duplication cysts of the esophagus. South Med J 1974;67:616-8.
4) Stringer MD, Spitz L, Abel R, Kiely E. Drake DP, Agrawal M, et al. Management of alimentary tract duplication in children. Br J Surg 1995;82:74-8.
5) Ko KW, Ji JG, Park KW. Problem Case Conference. J Korean Pediatr Soc 1985;28:1052-5.
6) Choi KH, Whang CA, Jeaung BJ, Kim KE, Lee KY. A case of congenital esophageal duplication cyst. J Korean Pediatr Soc 1990;33:111-6.
7) Chung JY, Park DC. A case of intra-abdominal esophageal duplication cyst. Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001;4:224-7.
8) Gross RE, Holcomb GW Jr, Farber S. Duplications of the alimentary tract. Pediatrics 1952;9:448-68.
9) Mikaelian DO, O'Keefe JJ, Simonian S. Duplication of the esophagus. Ann Otol Rhinol Laryngol 1981;90:392-5.
10) Robison RJ, Pavlina PM, Scherer LR, Grosfeld JL. Multiple esophageal duplication cysts. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;94:144-7.
11) Boyd DP, Hill LD 3rd. Benign tumors and cysts of the esophagus. Am J Surg 1957;93:252-8.
12) Nakahara K, Fujii Y, Miyoshi S, Yoneda A, Miyata M, Kawashima Y. Acute symptoms due to a huge duplication cyst ruptured into the esophagus. Ann Thorac Surg 1990;50:309-11.
13) Miyaji K, Nagata N, Matsui H, Yamamoto T. Mycotic pseudoaneurysm of the ascending aorta after mediastinitis in an infant. Eur J Cardiothora Surg 2002;22:638-9.
14) Tarnay TJ, Chang CH, Nugent RG, Warden HE. Esophageal duplication(foregut cyst) with sinal malformation. J Thorac Cardiovasc Surg 1970;59:293-8.
15) Weiss LM, Fagelman D, Warhit JM. CT demonstration of an esophageal duplication cyst. J Comput Assist Tomogr 1983;7:716-8.
16) Rafal RB, Markisz JA. Magnetic resonance imaging of an esophageal duplication cyst. Am J Gastroenterol 1991;86:1809-11.
17) Bhutani MS, Hoffman BJ, Reed C. Endosonographic diagnosis of an esophageal duplication cyst. Endoscopy 1996;28:396-7.
18) Van Dam J, Rice TW, Sivak MV Jr. Endoscopic ultrasonography and endoscopically guided needle aspiration for the diagnosis of upper gastrointestinal tract foregut cysts. Am J Gastroenterol 1992;87:762-5.
19) Ferguson CC, Young LN, Sutherland JB, Macpherson RI. Intrathoracic gastrogenic cyst-preoperative diagnosis by technetium pertechnetate scan. J Pediatr Surg 1973;8:827-8.
20) Salo JA, Ala-Kulju KV. Congenital esophageal cysts in adults. Ann Thorac Surg 1987;44:135-8.