

후두기관식도열 1례

단국대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실¹, 흉부외과학교실²

이상준¹, 정필상¹, 임은석¹, 유재욱²

=Abstract=

A case of Laryngotracheoesophageal cleft

Sang-Joon Lee¹, MD, Phil-Sang Chung, MD¹, Eun-Seok Lim, MD¹, Jae Wook Ryu, MD²

¹Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, and ²Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Dankook University, Cheonan, Korea

Laryngotracheoesophageal clefts are rare congenital anomalies of the upper aerodigestive tract. They range in severity from small soft tissue defects in the interarytenoid region to complete clefts of the larynx, trachea, and esophagus. Minor clefts with mild symptoms can be managed conservatively. But, major clefts requires prompt surgical management for the best result. We report a case of a 1 month old male with laryngotracheoesophageal cleft. This cleft was corrected by thoracotomy and anterior laryngofissure approach.

Key Words : laryngotracheoesophageal cleft, congenital airway anomaly

I. 서 론

선천성 후두기관식도열은 매우 드물게 발생하는 상부 호흡소화관의 선천적인 기형으로, 후두 및 기관에 발생하는 모든 선천적 기형의 0.3~0.5%를 차지한다.¹⁾ 피열사이의 작은 연부 조직의 결손에서부터 후두기관 복합체의 후벽과 식도의 비정상적인 교통에 이르기까지 다양하게 발생할 수 있으며, 완전한 후두기관식도열의 경우 사망률이 90%이상일 정도로 치명적인 기형으로 알려져 있다.²⁾ 흉부 방사선 촬영상 흡입성 폐렴을 보이며, 결손이 심한 경우 식도에서 기관으로 조영제가 누출되는 소견을 보이는 식도 조영술이 진단에 도움이 된다. 피열사이 부위의 경미한 결손은 후두

경으로 진단이 가능하지만, 결손이 심한 후두기관식도열의 경우에는 전신마취하에서 경직 기관지내시경을 이용한 관찰이 진단에 필수적이다³⁾. 후두에 국한된 경증인 경우에는 식이 요법과 보존적인 치료를 통해 증상의 호전을 기대할 수도 있지만 결손이 심한 경우에는 생존을 위해 수술이 반드시 필요하다.

최근 저자들은 후두기관식도열(congenital laryngotracheo-esophageal cleft) 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

신생아가 생후 3일째부터 수유시 반복적으로 발생되는 호흡곤란, 청색증을 주소로 상기도 평가를 위해 이비인후과에 의뢰되었다. 상기 환아는 개원의 산부인과에서 태생 40주, 체중 3.15 kg으로 정상 유도 분만되었으며, 출생시 항문막힘증으로 분만 직후 분원으로 전원되었다. 복부 초음파상 요도직장누공이 의심

교신저자 : 이상준, 330-715 충남 천안시 안서동 산 16번지
단국대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : 041-550-3974 FAX : 041-556-1090

E-mail : lsj72@freechal.com

*본 연구는 단국대학교 의학레이저 연구센터의 지원에 의하여 이루어진 것임(R12-2001-050-08002-0).

되었고 직장은 피부에서 1.2 cm 떨어진 곳에서 막혀 있었으며, 심장 초음파 검사에서는 경미한 동맥관개 존증과 심방중격결손증이 관찰되었다. S상결장 창녕술(sigmoid colostomy) 시행 후 시작한 구강 섭식시 발작적인 호흡곤란, 청색증을 보였다. 후두경검사상 후두열은 관찰되지 않았지만, 바륨식도조영술과 영화 투시식도조영술(cine esophagogram)상 흉곽입구부에 기관식도루 및 심한 위식도역류를 보였다(Fig. 1). 정확한 평가를 위해 3차원 기관 컴퓨터단층촬영을 시행하였으며, 흉곽입구, 기관분기부 2 cm 상부에서 4 X 6 mm 크기의 기관식도루가 관찰되었다(Fig. 2).

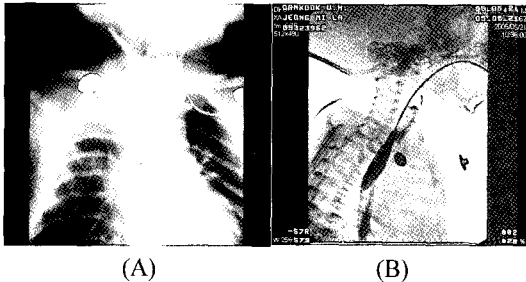


Fig. 1. Preoperative barium esophagography (A) and cine esophagography (B) show large tracheo-oesophageal fistula at thoracic inlet portion with major type of gastroesophageal reflux and secondary tracheoesophagogram.

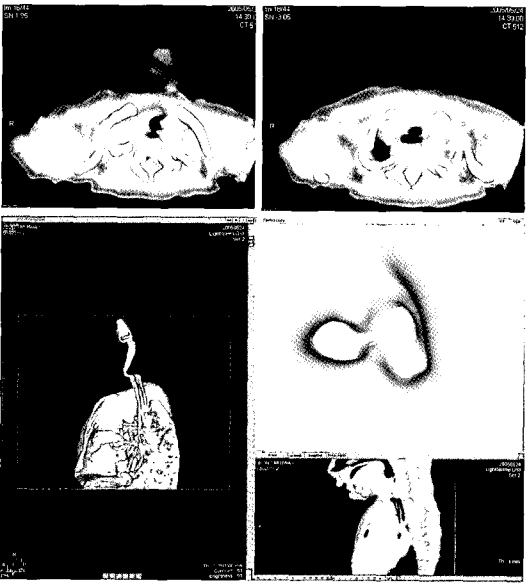


Fig. 2. Tracheal CT with 3D reconstruction. Tracheo-oesophageal fistula (4x6 mm size) is seen at thoracic inlet portion.

기관식도루 진단하에 외측인두접근법으로 수술 진행하던 도중 삼관 튜브가 인두로 빠져 있으며 운상연골 상방까지 이어져 있는 소견이 관찰되어 후두기관식도 열로 확인할 수 있었다. 기관천공을 통해 유도철사를 삽입하여 재삽관후 운상연골의 하연 높이까지 기도와 식도를 분리하고 각각 봉합한 뒤 기도의 확보를 위해 기관 절개술을 시행하였다. 수술 후에도 인공 호흡기 이탈이 여의치 않았고 증상 호전없이 2차 수술을 시도 하였다. 흉부외과의와의 협동 수술을 통해 개흉술로 병변으로의 접근을 시도하였고 식도와 기관의 점막을 분리하고 식도 전벽의 일부 점막으로 기관의 결손 부위를 폐쇄한 뒤 식도의 남은 결손을 일차 봉합하였다. 식도와 기관 사이에 봉합의 안정과 누출의 예방을 위해 심낭막의 일부를 삽입하였다. 2차 수술 뒤에도 발작성 호흡곤란 및 청색증을 보여서 전후두절개를 통한 접근법으로 수술을 시행하였다. 수술소견상 성

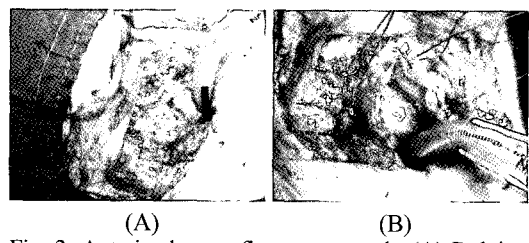


Fig. 3. Anterior laryngofissure approach. (A) Bulging mucosal granulation tissue was found at the subglottis (B) After granulation tissue removal, it was confirmed that cleft was well repaired.

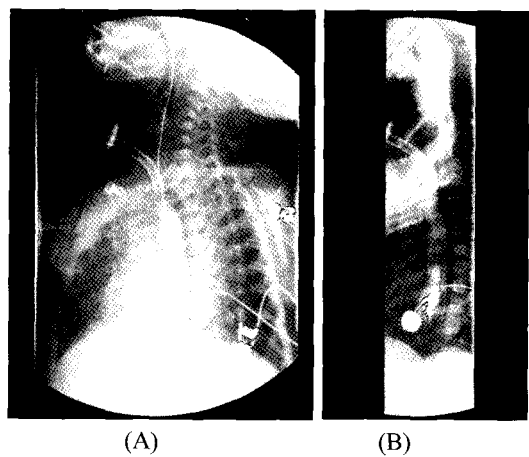


Fig. 4. Follow-up esophagography shows no leakage of barium into the trachea. Tip of the nasogastric tube is located at lower portion (A) and thoracic inlet level (B) of the esophagus.

문하부에 비후된 점막에 의해 기도가 폐쇄된 양상을 보여 완전 절제하였으며 이전에 교정한 후두기관식도 열은 잘 폐쇄되어 있음을 확인하였다(Fig. 3). 환아는 3차 수술 뒤에 구강수유가 가능하였고 흉부 단층 촬영상 흡인성 폐렴이 점차적으로 호전되는 양상을 보였고 체중도 증가하였다. 바륨식도조영 추적 검사에서도 식도에서 기관으로의 조영제 누출은 보이지 않았다(Fig. 4). 환아는 퇴원당시 5kg까지 체중이 증가하였으며 외래 추적관찰 중 수유장애, 호흡곤란 없었으며 체중 증가도 양호하였다.

III. 고 찰

선천성 후두기관식도열은 매우 드물게 발생하는 상부 호흡소화관의 선천적인 기형으로, 발생과정에서 피열사이 근육의 결손, 운상피열연골의 부분탈구와 운상피열근육의 결핍 등 후두와 기관의 후벽 결손에 의해 생기며⁴⁾, 결손은 피열사이에 국한된 경우부터 운상연골의 후벽과 기관식도까지 연장되기까지 한다. 1995년 Pettersson⁵⁾이 결손의 수직적인 범위를 기준으로 선천성 후두열을 분류한 이래, 여러 분류방법이 있지만 매우 단순하면서도 임상적으로 널리 쓰이는 것은 Benjamin과 Inglis⁶⁾에 의한 분류법이다. 제 1형은 운상연골까지 침범되지 않은 피열사이 연조직의 결손을 말하며 제 2형은 운상연골까지 결손이 있으나 운상연골의 하부층을 관통하지 않는다. 제 3형은 경부 기관으로의 확장 여부와 상관없이 운상연골이 완전히 갈라져 있으며 제 4형은 후두기관식도열이 흉부 기관까지 확장되어 있으며 기관 분기부까지 도달할 수 있는 형태를 말한다. Evans 등은 44례의 선천성 후두열이나 후두기관식도열을 가진 환아를 분석한 결과 제 1형이 59%, 제 2형은 18%, 제 3형은 20%, 제 4형은 3%라고 보고하였다⁴⁾.

임상 증상은 결손의 범위에 따라 다른데, 경미한 후두열을 가진 환아는 특별히 증상이 없을 수도 있으며 식이 부진, 수유시 흡인, 기침, 발작적인 청색증 등을 나타낼 수 있다. 제 3형이나 4형같이 심한 경우에는 식이 장애, 재발성 폐렴, 호흡 곤란등을 보이며 다른 기형이 동반되거나 적절한 기도 확보가 없을 시에 사망에까지 이를 수 있으므로 빠른 진단 및 수술적 처치가 이루어져야 한다⁷⁾.

결손이 경미한 경우에는 수 년 동안 진단 없이 지내 기도 하지만 결손이 심한 경우에는 임상증상으로 후두 기관식도열을 의심할 수 있다. 방사선 소견으로는 흉부단층촬영상 흡인성 폐렴, 양 폐엽의 과호흡상태 등이 관찰될 수 있으며 식도조영상 바륨이 후두 후벽의 틈새로 흘러내리거나 식도에서 기관과 폐로 넘어가는 것을 확인할 수 있다. 확진을 위해서는 전신마취하 후두경, 기관지내시경 검사가 필요하다⁸⁾.

기관 식도 누공, 후두 연화증, 구순구개열, 호흡기 기형, 소화기 기형, 비뇨기 기형, 심혈관 기형, VATER 증후군 등 다른 선천성 기형과의 동반이 흔한 것으로 알려져 있으며, 소아과, 외과 등의 협진을 통해 전신적인 평가 및 협동 치료가 이루어져야 한다⁹⁾. 또한 미숙, 비정상적인 발달, 중추신경계 질환, 비강, 비인두, 후두, 식도의 해부학적 결손, 후두마비, 운상인두근육경련, 식도경련, 중증근무력증, 선천성 근무긴장증 등을 감별해야 한다⁹⁾.

Benjamin/Inglis 분류에 의한 제 1형같이 후두에 국한된 경증인 경우에는 수술적 처치 없이 식이요법과 보존적인 치료로 증상의 호전을 기대할 수 있으며 증상이 심한 경우에는 외측인두절개나 전후두절개를 통한 개방 접근법으로 봉합을 하며, 최근 들어서는 내시경을 이용한 수술도 치료 효과가 좋은 것으로 알려져 있다¹⁰⁾. 결손이 심한 경우에는 외측인두절개나 전후두절개를 시행하여야 기관과 식도의 결손을 정확히 확인할 수 있고 수월하게 접근하여 식도와 기관의 점막을 분리하여 봉합할 수 있다. 또한 흉곽안까지 확장되어 있는 경우에는 개흉술이 필요할 수도 있으며 대개 기관절개술도 같이 시행하여야 한다. 술전 뿐만 아니라 술후에도 식도역류에 대한 적극적인 치료 및 충분한 영양 공급이 지속되어야 하며, 환아를 진정시키고 경부를 중립 위치로 두도록 하여 수술 부위를 안정시켜야 재수술의 위험을 줄일 수 있다¹¹⁾.

국내에는 후두열에 관한 증례보고가 드문데 이는 신생아에서 상기 질환의 정확한 진단에 어려움이 있으며 심한 기형의 경우 사망율이 높고 또한 사후에 부검하는 예가 적기 때문으로 생각된다. 현재까지 3예가 보고되었는데 1예는 보존적인 치료로 호전된 경우이며 1예는 부검으로 확인되었고 1예는 수술적으로 교정된 경우였다¹²⁾⁻¹⁴⁾.

저자들은 처음에는 기관식도열로 생각하였으나 수

술중 Benjamin/Inglis 분류에 의한 제 3형 후두기관식도열로 진단된 환아를 흉부외과와의 협진을 통해 개흉술을 포함한 외측인두절개와 전후두 절개법으로 성공적으로 교정하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 후두기관식도열, 선천성 후두기형

References

1. Mounghthong G, Holinger L. *Laryngotracheoesophageal clefts. Ann Otol Rhino Laryngol.* 1997;106:1002-11.
2. Myer CM, Cotton RT, Holmes DK, Jackson RK. *Laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts: role of early surgical repair. Ann Otol Rhino Laryngol.* 1990;99:98-104.
3. Dubois JJ, Pokorny WJ, Harberg FJ, Smith RJH. *Current management of laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. J Pediatr Surg.* 1990;110:250-4.
4. Evans KL, Courtney-Harris R, Bailey M, Evans JNG, Parsons DS. *Management of posterior laryngeal and tracheoesophageal clefts. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;121:1380-5.
5. Pettersson G. *Inhibited seperation of the larynx and the upper part of trachea from the esophagus in a newborn: report of a case successfully operated upon. Acta Chir Scand.* 1955;110:250-4.
6. Benjamin B, Inglis A. *Minor congenital laryngeal clefts : diagnosis and classification. Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:417-20.
7. Carr MM, Clarke KD, Webber E, Giacomantonio M. *Congenital laryngotracheoesophageal cleft. J Otolaryngol.* 1999;28:2:112-7.
8. Ajay E, Chitkara, Monica Tadros, H, Jeffrey Kim, Earl H. Harley. *Complete laryngotracheoesophageal cleft: complicated management issues. Laryngoscope.* 2003;113:1314-20.
9. Cohen SR. *Cleft larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;84:747- 756.
10. John P. Bent, Nancy M. Bauman, Richard J.H. Smith. *Endoscopic repair of Type IA laryngeal clefts. Laryngoscope.* 1997;107:282-6.
11. Ryan DP, Muehrcke DD, Doody DP, Kim SH, Donahoe PK. *Laryngotracheoesophageal cleft(type IV): management and repair of lesions beyond the carina. J Pediatr Surg.* 1991;26:962-70.
12. Min YS, Lee HK, Park JS, Lee DH, Lee SJ, Hong HS. *A case of laryngeal cleft. J Korean Pediatr Soc.* 1993;36:1016-24.
13. Lee MS, Lee YE, Park EA, Kim GH, Chung EC, Gye HS. *Laryngotracheoesophageal Cleft Type III A Report of 1 Case. J Korean Pediatr Soc.* 1995;38:719-724.
14. Son JA, Jeong SH, Kim JH, Kang IS, Lee SI, Baek CH. *A Case of Congenital Laryngeal Cleft. Pediatr Allergy Respir Dis.* 1997;7:101-5.