

# 선천성 식도 폐쇄증에 대한 임상적 고찰

한양대학교 의과대학 소아외과

김성식 · 임시연 · 정풍만

## 서 론

선천성 식도 폐쇄증은 신생아의 생명을 위협하는 중언한 선천성 기형이다<sup>1,2</sup>. 원인은 아직 밝혀지지 않았지만, 많은 경우 동반기형을 가지고 있다고 알려져 있다<sup>1-5</sup>. 과거에는 저 체중 출생아의 치료가 어렵고 진단이 늦어져 수술 전 합병증인 폐렴이 잘 발생하여 사망률이 매우 높은 질환이었으나, 조기 진단과 수술 전 처치, 마취 및 수술 기술의 발달, 중환자 치료 및 감시 기능 등의 발달로 사망률이 감소하고 있다<sup>5-11</sup>. 또한 사망원인도 저 체중 출생아, 폐렴 및 선천성 식도 폐쇄증 자체의 문제보다는 심혈관계 기형, 폐기능 이상, 염색체 이상 등의 동반 기형으로 변화되고 있다<sup>4,6-12</sup>.

## 대상 및 방법

1979년 10월부터 2006년 12월까지 27년간 한양대학교병원 소아외과에 선천성 식도 폐쇄증으로 입원한 58예의 환아를 대상으로 임상 양상 및 동반기형을 분석하였으며, 술자의 수술방법의 변화에 따라 1979년부터 1994년까지를 전반기, 1995년 이 후를 후반기로 나누어 합병증을 분석하였으며, 이는 의무기록 등을 토대로 후향적으로 시행하였다.

## 결 과

### 성별

남아 30예, 여아 28예로 성비는 1.07 : 1 였다.

### 재태기간

재태기간을 알 수 있었던 54예 중 37주 미만인 미숙아가 4예(7%) 였다(표 1).

본 논문의 요지는 2003년도 11월 서울에서 개최된 추계 소아외과학회에서 구연되었음.

접수일 : 07/7/3 게재승인일 : 08/6/23

교신저자 : 정풍만, 133-792 서울시 성동구 행당동 한양대학병원 외과학교실

Tel : 02)2290-8460, Fax : 02)2281-0224

E-mail: pmjung@hanyang.ac.kr

Table 1. Distribution of Gestational Age (n=54)

Gestational age	Number of patient (%)
<37 week	4 (7.4 %)
37-42 week	50 (92.6 %)
>42 week	0 (0 %)
Total	54 (100 %)

장 많았으며, A형이 5예(8.6%), D형과 E형이 각각 2예(3.4%)씩 있었고, B형은 없었다.

Gross씨 분류<sup>13</sup> C형 중에 근치수술을 시행한 47예 중 7예(14.9%)가 원 간격이었는데, 근위부 식도가 제7경추 혹은 제1흉추에 위치하며, 3-5개 척추 거리간격을 보였다. A형은 5예 모두 원 간격이었으며, 이들 중 2

Table 2. Distribution of Birth Weight (n=54)

Birth weight (g)	Number of patient (%)
<=1500	1 (1.9 %)
1500< <=2500	9 (16.7 %)
2500< <=4000	43 (79.6 %)
>4000	1 (1.9 %)
Total	54 (100 %)

### 출생 시 체중

출생 시 체중을 알 수 있었던 54예의 평균 출생체중은 2,960 ± 400 g이었으며, 저 출생 체중아는 10예(18.5%)였고, 이 중 극소저출생 체중아는 1예(1,170 g)였다. 또한 과체중아는 1예(4,020 g)였다(표 2).

에는 6개의 척추 거리 간격, 2예는 8개 척추 거리 간격을 보였고, 1예는 근위부 식도가 제 7경추에 위치하며 원위부 식도는 횡격막보다 1cm 상방에 있었다. D형은 2예 모두 단 간격(short gap)이었다.

### 산모의 임신력

산전 검사의 결과를 알 수 있는 39예 중 양수과다증이 26예(66.7%)이었다.

인공 수정으로 출생한 쌍생아 2쌍 및 삼태아가 1 쌍 있었으나, 식도 폐쇄증은 각각 1예에서만 발생하였다.

### 수술 전 폐 상태

수술 전 폐에 이상 소견이 있던 환아는 12예(20.7%)로, 바리움 흡입성 폐렴 4예와 태변 흡입성 폐렴 1예 등 폐렴이 10예, 우측 상엽 무기폐 1예 및 hydrothorax 1예였다.

### 식도 폐쇄 유형 및 근위부와 원위부 식도 간격

Gross씨 분류의 C형이 49예(84.5%)로 가

### 수술방법

58예 중 52예에서 근치수술을 시행하였다. 근치 수술을 시행 하지 못한 경우는 6예로 Gross씨 분류 A형 3예, C형 2예와 E형 1예였다.

근치수술은 우측 제 4늑간을 통하여 외

Table 3. Number of Esophageal Ballooning for Anastomotic Site Stricture

No	Age	<1 m	2 m	3 m	4 m	5 m	6 m	7~12 m	2 y	3 y	Total
1		1			1						2
2										5	5
3*		1	1								2
4		1	3							2	6
5				2							2
6								4			4
7				2							2
8					2	2	2	1			7
9		1	1	1							3
10		1		3	1	3	2				10
11		1									1
12				1	2	1					4
13									2		2
14		1									1
Total		7	5	9	6	6	4	5	2	7	51

\*: Operative repair at 4months of age

Age: Post operative age

No: Number of patients

흉막 접근법으로 박리하였으며, 우측 대동맥 궁 3예 중 1예만이 좌측으로 수술하였다, 흉관은 개흉한 쪽에만 삽관하였다. E형 1예는 경부로 들어가서 식도 기관루를 절단하였다. A형 2예는 위루술 시행 후 12개월에 폐쇄 근위부 및 원위부 식도를 단단 문합하였다.

### 술 후 합병증

근치 수술을 받은 52예 중 문합부 누출은 17예(32.7%)에서 발생하였고, 이는 Gross씨 분류 C형 16예와 A형은 1예였다. 전반기에 수술을 시행한 30예 중 13예(43.3%)에서, 후반기에 수술을 시행한 22예 중 4예(2.0%)에서 문합부 누출이 있었다. 17예 중 재수술을 시행한 경우는 3예로 모두 전반기에 시

행하였다.

문합부 협착은 15예(28.8%)에서 발생하였으며 경막 하 출혈로 사망한 1예를 제외한 14예에서 확장술을 1회~10회(평균 3.6회) 시행하여 치료 되었으며(표 3), 이 중 1예는 수술을 시행하였다. 문합부 협착 15예 중 6예에서 문합부 누출이 선행하였고, 5예에서 위-식도 역류가 선행되었다. 전반기에 수술을 시행한 30예 중 5예(16.7%)에서, 후반기에 수술을 시행한 22예 중 10예(45.5%)에서 문합부 협착이 있었다.

기도-식도루가 재발된 C형 1예는 루 절단 수술을 하였다.

위-식도 역류는 10예(19.2%)에서 있었고, 이 중 1예는 Nissen 위저주벽 성형술을 시행하였다.

Table 4. Spectrum of Anomalies (48 patients had 152 anomalies)

	No of patients	Number of anomaly
Cardiovascular	30 (51.7 %)	46
Patent ductus arteriosus		14
Atrial septal defect		12
Ventricular septal defect		6
Tetralogy of fallot		4
Right aortic arch		3
Coarctation of aorta		2
Dextrocardia		1
Pulmonary vein obstruction		1
Double mitral valve		1
Double aortic arch		1
Single umbilical artery		1
Skeletal	17 (29.3 %)	42
6th lumbar vertebrae		4
13th thoracic vertebrae		1
2nd and 3rd lumbar vertebrae fusion		1
3rd and 4th lumbar vertebrae fusion		1
Spina bifida		5
Sacral deformity		4
Vertebra hypoplasia		1
Kyphotic cervical curvature		1
Thoracic scoliosis		1
Rib anomaly		15
Funnel chest		3
Digit anomaly		4
Gastrointestinal	15 (25.9 %)	20
Imperforate anus		8
Congenital esophageal stenosis		4
Intestinal malrotation		2
Duodenal atresia		2
Meckel's diverticulum		2
Situs inversus partialis		1
Colon atresia		1
Genito-urinary	8 (13.8 %)	14
Vesicoureteral reflux		6
Undescended testis		3
Ureterovesical junction narrowing		1
Testis agenesis		1
Horseshoe kidney		1
Double vagina		1
Double pelvis		1

Table 4. Continued

Respiratory	7 (12.1 %)	8
Right lung agenesis		2
Pulmonary cervical herniation		2
Pulmonary hypoplasia		1
Bullous emphysema		1
Tracheal cartilage multiple defect		1
Subglottic laryngeal stenosis		1
Chromosome	2 (3.4 %)	2
Others	11	20
Lingual frenum		9
Craniosynostosis		1
Leukomalacia		1
Meningocele		1
Congenital nystagmus		1
Choanal atresia		1
Congenital Deafness		1
Right facial hypoplasia		1
Ectopic thymus		1
Accessory Tragus		1
Accessory spleen		1
Patent Urachus		1

## 사망

근치수술을 시행한 52예 중 술 후 사망한 경우는 6예(11.5%)이었는데, 호흡부전 4예(우측 폐 무형성증 1예, 의인성 식도파열 1예, 원인 미상 2예), Fallot 4정으로 인한 심부전 1예와 문합부 누출로 인한 패혈증 1예였다. 사망 예는 전반기에 30예 중 5예로 16.7%이었으며, 후반기에 22예 중 1예로 4.5%였다. 추적 관찰 중 다른 질환으로 사망한 경우는 5예로, 2예는 동반 심장기형(Fallot 4정 1예, 대동맥 축착 1예), 2예는 흡인성 폐렴, 1예는 경막하 출혈로 사망하였다.

## 동반 기형

58예 중 48예(82.8%)에서 총 152개의 동반기형이 발견되었다. 이 중 남아 24예, 여아 24예로 성별에 따른 동반 기형의 차이는 없었다.

심혈관계 기형이 30예(51.7%), 근 골격계 기형이 17예(29.3%), 소화기계 기형이 15예(25.9%), 비뇨생식기계 기형이 8예(13.8%), 호흡기계 기형이 7예(12.1%), 염색체 이상이 2예(3.4%), 기타 동반기형이 11예에서 있었다(표 4).

VACTERL 요소 중 3개 이상의 기형을 동반한 경우는 14예(24.1%)였다. 이 중 3개

Table 5. VACTERL Association

V	A	C	TE (Type)	R	L	No. of Patients
+		+	C, D			6*
		+	C	+		3
+	+		C			1
	+	+	C		+	1
	+		C	+		1
+	+	+	C		+	1
+	+		C	+		1

\* Type D : 1 patient

V : Vertebral anomaly, A : Imperforate anus, C : Cardiac anomaly

TE : Esophageal atresia (TE type: Gross classification)

R : Renal anomaly, L : Limb anomaly

Table 6. Associated Anomalies Percentage

Author	Anomaly	Total	CV	GI	GU	Skeletal	Others
Louhimo et al <sup>6</sup> (n=500)		40	13.2	15.8	12	11	14
David et al <sup>12</sup> (n=345)		55	28	23	19	23	23
Spitz <sup>9</sup> (n=303)		51.8	24.4	22.8	12.2	10.9	19.8
Okada <sup>11</sup> (n=159)		65.2	48.9	26.2	8.5	15.6	-
Germann et al <sup>7</sup> (n=102)		70	22	20	12	24	21
Holder et al <sup>10</sup> (n=100)		50	25	15	8	15	32
Ein et al <sup>8</sup> (n=97)		53	29	18	8	18	16
Present (n=58)		82.8	51.7	25.9	13.8	29.3	36.2

CV : cardiovascular, GI : gastrointestinal, GU : genitourinary

의 기형을 동반한 경우가 11예였고, 4개 2예, 5개 1예였다(표 5).

### 고찰

선천성 식도 폐쇄증은 신생아 2,500~4,500예 중 1예 꼴로 발생하는 질환으로 남아에서 약간 많이 발생하는 경향이 있다고 하였으나<sup>1-5</sup>, 본 연구에서는 성비가 1.07:1로 남녀 간 차이는 없었다. 또한 저 체중 출생아의 비율을 30.2%~50%까지 보고하고 있

으나<sup>6-9</sup>, 본 연구 결과는 18.6% 였다.

Gross씨 분류 상 A형 5~9.3%, B형 0.2~1.9%, C형 81.4~91.8%, D형 0~8.8%, E형 1.2~6.0%로 C형이 가장 많은 것으로 보고하여 왔다<sup>6,7,9-12</sup>. 본 연구에서도 C형이 가장 많은 84.5%였으며, A형 8.6%, B형 0%, D형 3.4%, E형 3.4%이었다.

결손부 간격 중 원 간격에 대한 정의는 보고자마다 달라서 Spitz<sup>2</sup>(2006)는 문합부 긴장력이 심해지는 두개 이상의 척추체간 간격, Sandra Kay 등<sup>14</sup>(1999)은 2cm 이상, Castanon M 등<sup>15</sup>(2006)은 3cm 이상으로 정

의하고 있다. 본 연구에서는 세 개 이상의 척추체간 간격으로 정의하였다. 원간격의 발생률에 대해서 4.2%~5.9% 보고되어 왔다<sup>10,14</sup>. 본 연구 결과 C형 49예 중 7예(14.3%)였다.

수술 후 합병증은 문합부 누출의 경우 15%~26.5%로 보고되어 왔는데<sup>9-11</sup>, 본 연구에서는 32.7%였다. 문합부 협착의 경우 29%~49.1%로 보고되어 왔는데<sup>9-11</sup>, 본 연구에서는 28.8%였다. 위식도 역류의 경우 19.2%~52%로 보고되어 왔는데<sup>9-11</sup>, 본 연구에서는 19.2%였다. 식도 기관지루 재발은 5%~7.2%로 보고되어 왔는데<sup>9-11</sup>, 본 연구에서는 1.9%였다.

본 연구에서 문합부 누출률이 높은 이유는 C형의 원간격일 때도 일기식으로 수술을 시행하여, 원 간격 환자 7예 중 4예에서 누출된 것이 원인으로 생각되었다. 1995년부터 문합부 봉합수를 16개 이상에서 10개 이하로 줄인 결과 문합부 누출은 43.3%에서 2%로 줄일 수 있었고, 문합부 협착은 16.7%에서 45.5%로 늘었다.

선천성 식도 폐쇄증의 동반 기형은 40~70%로 보고되고 있으며, 심혈관계가 13.2~49%, 비뇨 생식기계가 8~19%, 소화기계가 15~26.2%, 골격계가 10.9~24%, 호흡기계가 6~14%, 다운 증후군 0%~2.6%을 포함한 염색체 이상이 2.6~8.2%, 기타가 1.4~32%로 보고하고 있다<sup>6-12</sup>. 본 연구에서는 동반기형이 85.7%에서 발견 되었으며, 이 중 심혈관계가 51.7%, 골격계가 29.3%, 소화기계가 25.9%, 비뇨생식기계가 13.8%, 호흡기계가 12.1%, 다운 증후군 1.7%을 포함한 염색체 이상이 3.4%였다(표 6).

또한 VACTERL 증후군은 요소 중 3개 이상인 경우 10%~12.8%로 보고되어 왔는데<sup>9,11</sup>, 본 연구에서는 24.1%였다. 이렇게 동반 기형이 많았던 것은 다른 동반 기형의 가능성을 두고 면밀한 검사 및 관찰을 하였기 때문인 것으로 생각된다.

선천성 식도 폐쇄증으로 사망하는 대부분의 경우는 심각한 심장 이상이나 염색체 이상, 폐 이상이 있는 경우이며, 그렇지 않은 경우는 90% 이상의 생존율을 보이고 전체 생존율도 80~85%에 달한다고 보고되고 있다<sup>6-11,16</sup>. 또한 근치 수술 후 사망률은 12.4~19.6%까지 보고되고 있다<sup>7,8,11,16</sup>. 본 연구의 경우 근치 수술 후 사망한 경우는 11.5%였다.

## 결 론

58예의 선천성 식도 폐쇄 환자 58예를 치험한 결과 초창기에는 가족들의 인식 부족으로 치료 거절예가 6예나 있었으며, 나머지 52예를 분석한 결과 수술 후 합병증으로 문합부 누출은 봉합수가 많았던 전반부에서 많이 발생하였고, 반면 문합부 협착은 후반부에서 많이 발생하였다. 수술 후 사망률은 11.5%였다.

소아외과를 처음 시작 할 때 선천성 기형에 대한 사회 및 가족들의 인식 부족으로 치료를 거부한 예가 초창기에는 많았으나, 소아외과의 발달, 중환자 치료 및 감시 기능의 발달 등으로 사망률이 감소하였다. 과거의 미숙아 폐렴 여부 보다는 동반기형이 여부를 결정하는 가장 중요한 요소가 되었다. 따라서 동반기형을 조기 발견하여 적절히

치료하는 것이 중요하며, 합병증에 대한 조기 발견과 적극적인 치료가 매우 중요하다.

### 참 고 문 헌

1. Filston HC, Shorter NA: *Esophageal atresia and tracheoesophageal malformation*. In Ashcraft KW(eds): *Pediatric Surgery* (ed 3). chap 27. Philadelphia, PA, WB Saunders, Pp348-369, 2000
2. Spitzn L: *Esophageal atresia Lessons I have learned in 40-year experience*. J Pediatr Surg 41:1635-1640, 2006
3. Myers NA: *Oesophageal atresia: the epitome of modern surgery*. Ann R Coll Surg Engl 54:277-87, 1974
4. Shaw-Smith C: *Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology*. J Med Genet 43: 545-54, 2006
5. de Lorimier AA, Harrison MR: *Esophageal atresia: Embryogenesis and management*. World J Surg 9:250-257, 1985
6. Louhimo I, Lindahl H: *Esophageal atresia: Primary results of 500 consecutively treated patients*. J Pediatr Surg 18:217-229, 1983
7. German JC, Mahour GH, Woolley MM: *Esophageal atresia and associated anomalies*. J Pediatr Surg 11:299-306, 1976
8. Ein SH, Shandling B, Wesson D, Filler RM: *Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: Associated anomalies and prognosis in the 1980s*. J Pediatr Surg 24:1055-1059, 1989
9. Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ, Drake D: *Management of esophageal atresia*. World J Surg 17:296-300, 1993
10. Holder TM, Ashcraft KW, Sharp RJ, Amoury RA: *Care of infants with esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, and associated anomalies*. J Thorac Cardiovasc Surg 94:828-835, 1987
11. Okada A, Usui N, Inoue M, Kawahara H, Kubota A, Imura K, Kamata S: *Esophageal atresia in Osaka: A review of 39 years' experience*. J Pediatr Surg 32:1570-1574, 1997
12. David TJ, O'Callaghan SE: *Oesophageal atresia in the South West of England*. J Med Genet 12:1-11, 1975
13. Gross RE: *Atresia of the Esophagus*. In *The Surgery of Infancy and Childhood*, Saunders, Philadelphia, PA, Pp.90-91, 1953
14. Saundra K, Ken S: *Revisiting the role of routine retropleural drainage after repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula*. J Pediatr Surg 34:1082-1085, 1999
15. Castanon M, Prat J, Saura L, Munoz ME, Corradini M, Morales L: *Lessons we have learned in treatment of long gap esophageal atresias*. Cir Pediatr 19:95-100, 2006
16. Poenaru D, LaBerge J-M, Neilson IR, Nguyen LT, Guttman FM: *A more than 25-year experience with end-to-end versus end-to-side repair for esophageal atresia*. J Pediatr Surg 26:472-477, 1991



## **A Clinical Review of Esophageal Atresia : One Surgeon's Experience**

**Sung Sik Kim, M.D., Si Youn Rhim, M.D., Poong Man Jung, M.D.**

*Department of Surgery, College of Medicine, Hanyang University,  
Seoul, Korea*

From 1979 to 2006, fifty eight patients with esophageal atresia were treated by one pediatric surgeon at Hanyang University Hospital. We analyzed the clinical findings and outcome of these 58 patients. There were 30 males and 28 females. Their mean birth weight was  $2,960 \pm 400$  g (1,170~4,020 g). The most common type of anomaly was Gross type C (49 patients; 84.5%). There was no type B. Fifty-two patients underwent definitive surgery. Postoperative complications were as follows: anastomotic leakage in 17 patients (32.7%), anastomotic site stricture in 15 (28.8%), gastroesophageal reflux in 10 (19.2%) and recurrent TEF in 1 (1.9%). A total of 152 associated anomalies were detected from 48 patients (82.2%). The cardiovascular system was the most commonly affected (30 patients with 46 anomalies). The VACTERL association was present in 14 patients (24.1%). Operative mortality was 17.3% including self-discharge patients after operation.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(1):12~20), 2008.**

*Index Words : Esophageal atresia*

---

**Correspondence : Poong Man Jung, M.D., Department of Surgery, College of Medicine, HanYang University Hospital, 17 Haengdang-dong, Sungdong-Ku, Seoul 133-792, Korea**

Tel : 02)2290-8460, Fax : 02)2281-0224

E-mail: pmjung@hanyang.ac.kr