

십이지장 폐쇄를 동반한 선천성 식도 폐쇄에 대한 고찰

울산대학교 의과대학 서울아산병원 외과학교실

이유미 · 남소현 · 김대연 · 김성철 · 김인구

서 론

선천성 식도 폐쇄에서 십이지장 폐쇄가 동반되는 빈도는 3%¹에서 6%² 정도로 드물게 보고 되고 있다. 1973년 Reid 등³은 식도 폐쇄와 십이지장 폐쇄가 동반된 16명의 환자 중 1명만 생존하였다고 보고하였고(6%) 신생아 관리 및 치료가 급격히 발달한 요즘에도 2006년 Sigmund 등⁴이 24명 중 18명의 환자가 생존하였다고 보고하고 있어 (75%) 아직도 사망률이 높은 질환에 속한다. 그러나 각 연구마다 수술을 포함한 치료 방법이 다양하여^{1,4,5,6} 아직까지 명확한 치료 방침이 확립되어 있지 않은 상태이다. 저자들은 십이지장폐쇄를 동반한 선천성 식도 폐쇄 증례를 통해 이 질환의 진단, 치료 그리고 예후에 대해 알아보고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아외과에서 1989년 5월부터 2006년 8월까지 선천성 식도 폐쇄로 치료받은 88명의 환자를 대상으로 의무기록을 통한 후향적 조사를 하였다. 십이지장 폐쇄의 진단에는 진성 폐쇄 외에도 십이지장 부분 협착을 포함하였다.

결 과

선천성 식도 폐쇄 환자 88명 중 7명에서 십이지장 폐쇄가 동반되었다. 연구에 포함된 환자들에 대한 세부 내용은 표 1에 요약하였다.

전체 7명의 환자 중 2명이 남아, 5명이 여아로 여아에서 더 많았다. 재태기간의 중간값은 34주 5일(32-40주) 재태기간 40주에 출생한 1명을 제외한 나머지 환자들은 모두 미숙아였다. 미숙아로 태어난 6명 모두 저출생체중아였고 출생시 체중의 중간값은 1635g이다(1100-2600g).

식도 폐쇄는 모두 출생 후 진단되었으며

본 논문의 요지는 2006년 11월 서울에서 개최된 제 58회 대한외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.
접수일: 07/9/5 게재승인일: 07/11/13
교신저자: 김성철, 138-736 서울시 송파구 풍납2동 388-1 울산대학교 의과대학 서울아산병원 외과학교실
Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)474-9027
E-mail: sckim@amc.seoul.kr

Table 1. Clinical Details of Neonates with Esophageal Atresia (EA) Combined Duodenal Atresia (DA)

	Gen-der	Gestational age (weeks)	Birth weight (Kg)	Associated anomalies	Treatment	Esophageal complication	Outcome (follow-up)
1	F	34	1.6		DD with G → EE		Alive (2 yr 3 m)
2	F	32	1.6	PDA	TEF ligation → DD with G		Died (4 d)
3	F	36	2.2	Diaphragmatic hernia	No operation		Died (1 d)
4	F	36	2.3	PDA, Left Kidney agensis	DD with G → EE	Stricture/Leakage	Alive (5 yr 10 m)
5	M	40	2.6	DORV with PA, PDA	EE → DD	Stricture/Leakage	Alive (3 yr 8 m)
6	F	33	1.1	PDA, VSD	EE → DD		Alive (3 yr 2 m)
7	F	35	1.7	TOF, Midgut nonrotation, Tracheomlcia, Polydactyly	EE → delayed DD		Alive (3 yr 11 m)

Abbreviations: DD; duodenoduodenostomy, G; gastrostomy, EE; esophagoesophagostomy, PDA; patent ductus arteriosus, TEF; tracheoesophageal fistula, DORV; double-outlet right ventricle, PA; pulmonary atresia, VSD; ventricular septal defect, TOF; tetralogy of Fallot.

전 예가 식도 근위부의 맹관 및 원위부의 식도와 기관사이의 누공을 가진 형태였다. 십이지장 폐쇄는 1명이 출생 전에 진단되었는데 산모가 양수 과다증을 보여 산전 초음파를 시행하던 중 발견되었다. 나머지 6명은 모두 출생 후 진단되었는데 이 중 4명은 단순 촬영에서 전형적인 이중 기포 소견이 보여 십이지장 폐쇄를 쉽게 진단할 수 있었다. 1명은(증례 3) 심한 횡격막 결손이 동반되어 생후 1일째 호흡부전으로 사망하였고 부검에서 십이지장 폐쇄가 진단되었다. 다른 1명은(증례 7) 출생 후 시행한 단순 촬영에서 위의 팽만 소견은 보이지만 하부 장관으로도 공기가 내려가고 있어 십이지장 폐쇄를 의심하지 않았으나 식도 수술 후 복부 팽만이 다시 발생하여 십이지장 폐쇄를 진단하였다(그림 1).

전체 7명 중 6명의 환자에서 다른 동반 기형이 진단되었다. 심장계 기형이 가장 흔하여 5명의 환자에서 동반되어 있었고 2명에서 비뇨기계 기형이 진단되었으며 횡격막 결손, 골격계 기형, 장 이상회전증, 기관지 이형성증이 각각 1명에서 동반되어 있었다.

6명에서 수술을 시행하였는데 십이지장 폐쇄를 식도 수술 후에 진단한 1명을 제외하고 나머지 5명은 동시에 교정수술을 시행하였다. 이 중에서 2명은(증례 1, 증례 4) 십이이장 측측문합술과 위루술을 먼저 시행하였고 그 다음으로 식도 폐쇄에 대해서 기관-식도루 결찰 및 식도 단단문합술을 시행하였다. 1명은(증례 2) 식도 결손 간격이 길어 기관-식도루 결찰만 시행한 후 십이지장 측측문합술을 시행하고 마지막으로 위루술을 시행하였다. 나머지 2명은(증례 5, 증례 6)

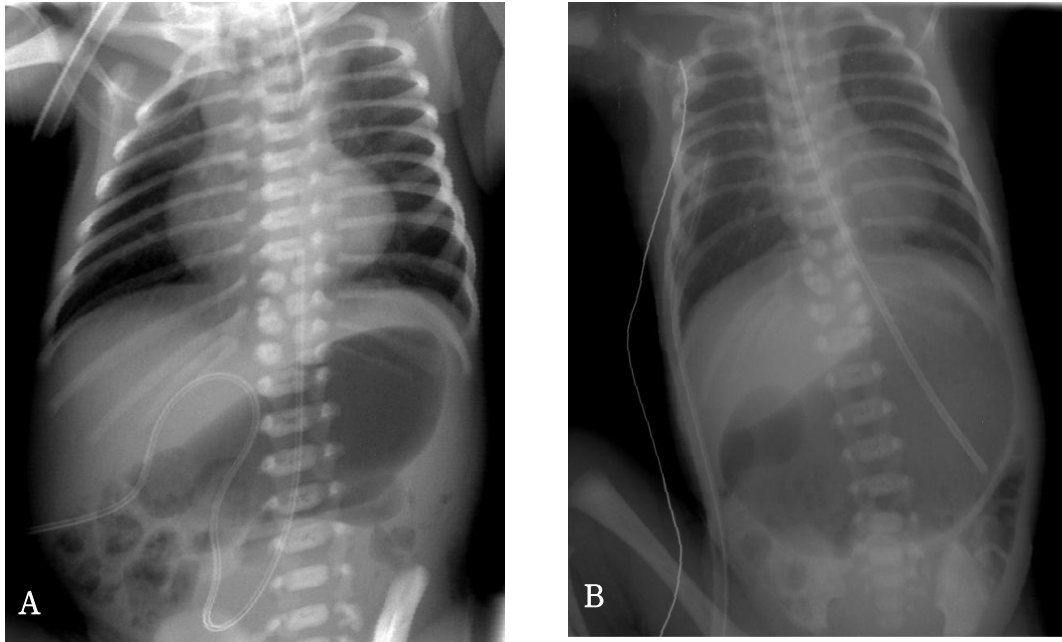


Fig. 1. Plain radiograms of a neonatal duodenal atresia, diagnosis of which was delayed. There is a mildly distended stomach and distal small bowel gas at birth (A), but severe gastric distension on the 2nd day after esophageal repair (B).

위루술 없이 식도 단단문합술을 먼저 한 후 십이지장 측측문합술을 시행하였다. 십이지장 폐쇄가 늦게 진단된 1명은 생후 2일째 식도 단단문합술을 시행한 후 생후 4일째 다시 십이지장 폐쇄에 대해 십이지장 측측문합술을 시행하였다.

수술을 시행한 6명의 환자 중에서 1명이 사망하였다. 사망한 환자는 32주에 1.6Kg으로 태어난 저출생체중의 미숙아였고 큰 동맥관 개존을 동반하고 있었으며 수술 후 2일째 심장 부진으로 사망하였다. 이 예는 식도 결손 간격이 길어 기관-식도루 결찰만 시행한 경우였다. 합병증은 2명의 환자에서 발생하였는데, 식도 문합부 누출과 식도 협착이 발생하였다. 문합부 누출이 발생한 경우는 음식 및 항생제 사용으로 치료하였으며 식도 협착이 발생하였을 때는 풍선 확장술을 적용하였다. 이들 중에서 추가 수술이

필요한 경우는 없었으며 모두 상기 치료로 합병증의 증상이 호전되었다. 사망한 환자를 제외한 나머지 환자들은 추적 관찰 기간(중간값 44개월, 27개월-70개월) 동안 잘 자라고 있었다.

고 찰

선천성 식도 폐쇄에서 위장관 기형이 동반되는 경우는 7%에서 27%의 비율로 보고되고 있으며²⁷ 이 중 십이지장 폐쇄가 동반되는 경우는 3-6%라고 알려져 있다¹². 본 연구에서는 식도 폐쇄가 진단된 전체 88명의 환자 중 7명에서 십이지장 폐쇄가 동반되어 그 빈도는 7.9%로 나타났다. 선천성 식도 폐쇄 환자의 성비는 1.8:1로 남아가 더 많았으나 십이지장 폐쇄를 동반하는 경

우는 1:2.5으로 여아에서 더 높게 나타났다.

십이지장 폐쇄를 동반한 선천성 식도 폐쇄는 기형의 조기 진단과 이에 따른 적절한 수술적 치료가 필요하다. 본 연구에서는 전 예가 하부 식도와 기관지의 누공을 가진 형태였기 때문에 십이지장이 폐쇄되어 있던 4명의 환자는 출생 후 시행한 단순 촬영에서 십이지장 폐쇄를 진단할 수 있었다. 십이지장 폐쇄가 늦게 진단된 예는 십이지장이 부분적으로 폐쇄되어 있었고 수술 전 진단을 위해 복부 초음파가 필요하였다. 기관지와 누공이 없는 식도 폐쇄 환자들을 대상으로 한 다른 연구에서는 단순 촬영에서 십이지장 폐쇄가 진단되지 않았고 수술 전 일괄적으로 시행한 복부 초음파를 통해 십이지장 폐쇄를 확인할 수 있었다⁸.

수술 방법과 수술 시기에 대해서는 아직 논란이 많다. 1981년 Spitz 등⁵이 연구 결과를 보고하였던 시기에는 각 기형에 대해서 시일을 두고 단계적으로 교정하는 수술 방법이 주를 이루었다. 그러나 신생아에 대한 수술 기법 및 마취, 그리고 중환자실 치료가 발전함에 따라 많은 선천성 기형들을 조기에 한번에 교정하는 추세이며, 기형이 병합되어 있는 경우에는 동시에 교정수술을 시행하는 것이 선호되고 있다^{16,9}. 저자들 역시 식도 폐쇄와 십이지장 폐쇄가 동반되는 경우 가능하면 일차적으로 동시에 교정 수술을 시행하는 것이 좋다고 생각한다. 십이지장 폐쇄가 늦게 진단된 한 예를 제외한 모든 환자에서 동시에 교정 수술을 시행하였으며 이들 중 1명만이 사망하였고 나머지는 추적 관찰 기간 동안 건강히 생존해 있었다.

정체되어 있던 위 내용물에 의한 흡입을

막고 식도 및 십이지장의 문합을 보호하기 위해 위루술을 설치한 후 교정술을 시행하는 방법이 여러 연구에서 소개되었으며^{4,9} 이번 연구에서도 위루술을 시행한 경우가 있었다. 아직 단정적으로 판단할 수는 없지만 가능한 조기에 기관-식도루를 분리하는 것이 위루술을 충분히 대신할 수 있는 것으로 생각되며 따라서 위루술을 항상 시행할 필요는 없을 것으로 보인다. 실제로 본 연구에서는 위루술의 시행 여부와 관계없이 흡인성 폐렴 등의 합병증이 발생한 경우는 없었고, 포함된 환자수가 적어 통계적 분석은 불가능하였으나 식도 협착이나 문합부 누출과 같은 합병증 역시 위루술의 유무와 관계가 없는 것으로 보인다.

식도 폐쇄와 십이지장 폐쇄 중 어느 기형을 먼저 교정할 지에 대해서도 아직 결론이 나지 않았다. 2004년 S. Dave 등⁶은 식도 폐쇄를 먼저 교정하면 위 내용물이 식도로 역류하면서 기관-식도 누공을 통해 발생하는 흡입을 예방할 수 있고 교정된 기관을 통해 완전한 호흡이 가능하게 되어 환자가 더 안정된 상태에서 복강 수술을 진행할 수 있으며 위장관으로 공기가 계속 들어가는 것을 막을 수 있는 장점이 있다고 하였다. 그러나 다른 저자들은 십이지장 폐쇄를 먼저 교정하면 정체된 위 내용물의 무게로 인한 식도 문합의 장력을 줄일 수 있어 십이지장 폐쇄 교정을 먼저 시행하는 것을 선호하였다⁴. 본 연구에서는 동시에 수술한 5예 중에서 3예는 식도 폐쇄를 먼저 교정한 후 십이지장 폐쇄를 교정하였고 나머지 2예는 십이지장 폐쇄를 먼저 교정한 다음 식도 폐쇄를 교정하였다. 저자들은 기형을 교정하는 순서와

합병증의 빈도는 관련이 없는 것으로 생각하나, 식도 교정을 먼저 하는 것이 조기에 기관 식도루를 분리하여 흡인을 예방하는데 도움이 될 것으로 생각한다.

선천성 식도 폐쇄에 십이지장 폐쇄가 동반되는 경우, 다른 동반 기형이 많아 합병증에 이환되는 확률이 증가한다. 수술 후 사망한 1명의 환자는 동반된 심장 기형으로 인한 심부전으로 사망하였고, 수술적 치료 없이 사망한 1명은 심한 횡격막 결손으로 발생한 호흡부전으로 사망하였다. 환자 대부분이 미숙아 및 저출생체중아이며 다른 선천성 기형들을 동반하고 있기 때문에 사망률 및 이환률이 정상출생아에 비해 높으므로 수술 전후 환자의 안정과 호흡요법을 통한 적극적인 중환자 관리가 필수적이며 보다 세심한 수술적 판단과 수술술기가 요구된다.

참 고 문 헌

- 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
- 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
- Reid IS: *The pattern of intrinsic duodenal obstruction.* Aust NZJ Surg 42:349-352, 1973
- Sigmund H.Ein, Steven B. Palder, Robert M. Filler: *Babies with esophagea and duodenal atresia: a 30-year review of a multifaceted problem.* J Pediatr Surg 41:530-532, 2006
- Spitz L, Ali M, Brereton RJ: *Combined esophageal and duodenal atresia: experience of 18 patients.* J Pediatr Surg 16:4-7, 1981
- S. Dave, E.C.P Shi: *The management of combined oesophageal and duodenal atresia.* Pediatr Surg Int 20:689-691, 2004
- Andrassy RJ, Mahour GH: *Gastrointestinal anomalies associated with esophageal atresia or tracheoesophageal fistula.* Arch Surg 114:1125-1128, 1979
- Hayden Jr CK, Gangopadhyay AN, Sahoo SP, et al.: *A new variant of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula and duodenal atresia: a diagnostic diemna.* Pediatr Surg Int 12:186-187, 1983
- Mollitt DL, Golladay ES: *Management of the newborn with gastrointestinal anomalies and tracheoesophageal fistula.* Am J Surg 146:792-795, 1983

**Clinical Experience with Esophageal Atresia
Combined with Duodenal Atresia**

**Yu-Mi Lee, M.D., So-Hyun Nam, M.D., Dae-Yeon Kim, M.D.,
Seong-Chul Kim, M.D., In-Koo Kim, M.D.**

*Division of Pediatric Surgery, University of Ulsan College of
Medicine and Asan Medical Center, Seoul, Korea*

There is significant morbidity and mortality associated with the combination of esophageal atresia (EA) and duodenal atresia (DA). Nevertheless, the management protocol for the combined anomalies is not well defined. The aim of this study is to review our experience with the combined anomalies of EA and DA. From May 1989 to August 2006, seven neonates were diagnosed as EA with DA at Asan Medical Center. In all cases, the type of EA was proximal EA and distal tracheoesophageal fistula (TEF). The diagnosis of DA was made in the prenatal period in 1, at birth in 4, 4 days after birth in 1 (2 days after EA repair) and at postmortem autopsy in 1. Except the one case where DA was missed initially, primary simultaneous repair was attempted. DA repair with gastrostomy followed by EA repair in 2, EA repair followed by DA repair without gastrostomy in 2, and TEF ligation followed by DA repair with gastrostomy in 1. There were two deaths. One baby had a large posterolateral diaphragmatic hernia, and operative repair was not attempted. The other infant who had a TEF ligation and DA repair with gastrostomy expired from cardiac failure due to a large patent ductus arteriosus. Simultaneous repair of EA and DA appears to be an acceptable management approach for the combined anomalies, but more experience would be required for the selection of the primary repair of both anomalies.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(1):21~26), 2008.

Index Words : *Esophageal atresia, Duodenal atresia*

Correspondence : *Seong-Chul Kim, M.D., Division of Pediatric Surgery, Asan Medical Center, 388-1 Poongnap-Dong, Songpa-Ku, Seoul 138-736, Korea*

Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)474-9027

E-mail: sckim@amc.seoul.kr