

H형 기관지 식도루에 대한 임상 경험

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아외과
인제대학교 의과대학 해운대백병원 소아외과¹

조휘동 · 남소현¹ · 조민정 · 김태훈 · 김대연 · 김성철 · 김인구

서 론

식도 폐쇄가 없는 H형 기관지 식도루(이하 H-루)는 식도 폐쇄를 동반하지 않고 기관지의 후벽과 식도의 전벽 사이에 누공이 있는 선천적인 기형을 일컫으며, 전체 식도 폐쇄증의 약 4%에서 관찰되는 드문 질환이다^{1,2}.

H-루의 약 70%는 제 2 흉추에 해당하는 위치나 혹은 그 윗부분의 기관지 후벽에서 기원하여 N자 모양으로 비스듬하게 내려가 식도 전벽과 누공을 형성한다³.

이 질환의 환자들 대다수는 출생 시부터 증상이 있으나 진단이 어려워 치료가 지연되는 경우가 많다⁴. 저자들은 H-루의 증례를 통해 이 질환의 진단, 수술 및 수술 후 결과에 대해 알아보하고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아외과에서 1989년 5월부터 2010년 12월까지 H-루로 치료 받은 9명을 대상으로 성별, 임상 양상, 진단 시 나이, 수술 시 나이, 동반 기형, 합병증, 치료 성적을 의무기록 열람을 통해 후향적으로 조사하였다.

결 과

같은 기간 서울아산병원에서 식도 폐쇄증으로 진단 후 수술 받은 환자는 총 130명이고 이중 H-루 환자는 총 9명으로 전체 식도 폐쇄증의 6.9%를 차지하였다(표 1).

전체 9명의 환자 중 남아는 3명, 여아는 6명으로 여아가 많았다. 재태기간의 중간값은 39^{+6} ($32^{+6} \sim 41^{+0}$)주로 9명 중 7명은 정상 재태기간에 출생하였고 나머지 2명은 미숙아로 출생하였다. 미숙아로 출생한 두 명 모두 저출생체중아였고 그 중 한 명은 일란성 쌍태아로 출생하였다.

질환과 관련된 임상 양상으로는 흡인성 폐렴, 식이곤란, 만성 기침, 구토, 복부 팽만,

접수일: 11/10/21 게재승인일: 12/1/2
교신저자: 김성철, 138-736 서울 송파구 아산병원길 86
서울아산병원 소아외과
Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)474-9027
E-mail : sckim@amc.seoul.kr

Table 1. Types of Esophageal Atresia

Type	Number of patients	%
Isolated EA without fistula	8	6.2
EA with proximal TEF	1	0.8
EA with distal TEF	110	84.6
EA with proximal & distal TEF	2	1.5
TEF without EA, H-type	9	6.9
Total	130	100

Abbreviations: EA; esophageal atresia, TEF; tracheoesophageal fistula

Table 2. Clinical Presentation of the H-type TEF

Clinical presentation	Number of patients
Aspiration pneumonia	5
Feeding distress	4
Respiratory distress	2
Chronic cough	2
Vomiting	2
Abdominal distension	1
Failure to thrive	1

Abbreviation: TEF; tracheoesophageal fistula

Table 3. Summary of Cases of H-type TEF

Gender(M:F)	3:6
Gestational age(wk)*	39 ⁺⁶ (32 ⁺⁶ ~41 ⁺⁰)
Birth weight(kg)*	3.01 (1.23~3.70)
Associated anomaly	6
Age at diagnosis*	52d (14d~12yr)
Lapsed time from diagnosis to operation*	15d (1d~6m)
Pre-op. bronchoscopic catheterization	3
Incision (Rt. cervical : Lt. cervical)	2:7
Complication(mortality)	3 (1)

* Median (range)

Abbreviation: TEF; tracheoesophageal fistula

Table 4. The Clinical Data of All Cases of the H-type Tracheoesophageal Fistula

No.	Sex	Gestational age	Birth weight	Clinical presentation	Age at diagnosis	Dx to Op*	Cervical incision	Combined anomalies	Complication	Hospital stay
1	M	39w+6	3300 g	Aspiration pneumonia Respiratory distress Cough	12m	6m	Rt.	TOF Prune belly syndrome		12d
2	M	40w+1	3700 g	Aspiration pneumonia Vomiting	12yr	6d	Lt.	Gastroschisis malrotation MR	Expired	48d
3	M	41w	3400 g	Feeding distress	29d	69d	Lt.			13d
4	F	40w+1	3010 g	Vomiting Cough Abdominal distension	14d	2d	Rt.			22d
5	F	32w+6	1230 g	Respiratory distress Feeding distress	52d	56d	Lt.	TOF	Vocal cord palsy	15d
6	F	38w+6	3410 g	Aspiration pneumonia Feeding distress	36d	16d	Lt.		Esophageal leakage	19d
7	F	36w+6	2220 g	Lung haziness	26d	15d	Lt.	TOF GER MCDA twin		52d
8	F	39w+4	2800 g	Aspiration pneumonia Feeding distress Failure to thrive	2.5yr	5d	Lt.	PDA Esophageal stenosis		42d
9	F	40w	2660 g	Aspiration pneumonia	4m	1d	Lt.	PDA		39d

* Lapsed time from diagnosis to operation

Abbreviation: TOF; Tetralogy of Fallot, MR; mental retardation, GER; gastroesophageal reflux, MCDA; Monochorionic diamniotic, PDA; Patent ductus arteriosus

성장 지연 등이 있었고 증상은 모두 출생 직후부터 관찰되었다(표 2). 한 환자에서는 특별한 임상 증상 없이 흉부 X-ray상 양 폐야의 불분명한 음영 증가가 심화되어 시행한 식도조영술에서 질환이 발견되었다. 진단 시기는 출생 후 14일에 진단된 경우부터 12세까지 다양하였고 외부병원을 거쳐오는 경우 진단이 지연되는 경우가 많았고 식도조영술에 의해 확진되었다. 총 9명의 환자들의 진단 시기의 중간값은 출생 후 52일(14일~12년)이었다(표 3, 4).

수술은 진단 후 대개 2주 이내(중간값 15일, 1일~6개월)에 시행되었는데, 3명은 진단

후 2주 이상 지나 수술이 시행되었다. 한 명은 체중이 1,230 gm으로 튜브 식이를 우선 진행하여 체중 증가를 도모한 후 수술한 경우였고, 다른 한 명은 외부 병원에서 수술 전 진단 목적으로 시행한 식도조영술에서 사용된 바륨으로 인한 폐렴으로 인해 폐 기능이 호전될 때까지 기다린 후 수술을 시행한 경우였으며, 나머지 한 명은 외부 병원에서 진단 후 본원으로 전원 될 때까지 시간이 지체되었던 경우였다(표 3, 4).

동반 기형은 9명 중 6명에서 발견되었다. 동반 기형이 있던 6명의 환자 중 5명에서 심장계 기형이 존재하였고 식도 협착, 배벽



Fig. 1. An H-type tracheoesophageal fistula, running an oblique course like the letter N from the proximal level of the posterior wall of the trachea to the distal level of the anterior wall of the esophagus.

갈림증, 장 회전 이상이 각각 한 명의 환자에서 심장계 기형과 동반되어 나타났다(표 3, 4).

수술은 9명 모두에서 시행되었으며, 경부 절개를 통해 누공으로 접근하여 누공을 절제 하였다. 3예에서는 수술 전 기관지 내시경을 통하여 누공에 카테터를 삽입하였다. 우측 경부 절개는 2 예, 좌측 경부 절개는 7 예가 있었다. 수술 후 합병증으로는 편측 성 대마비와 식도 봉합부 누출이 각각 1예씩 있었고 두 경우 모두 특별한 추가 치료 없이 시간 경과 후에 자연적으로 회복되었다. 수술 후 사망은 1 예 있었다. 염전이 동반되지 않은 장 회전이상이 있어 라드씨 수술

(Ladd operation)을 함께 한 환자에서 심한 장 유착이 생겨 장 유착 박리술 시행 후, 장 피부 누공과 복강 농양, 패혈증으로 사망하였다(표 3, 4). 나머지 환자들은 추적 관찰 기간 동안 (중간값 28개월, 12개월~96개월) 수술과 관련한 합병증 없이 생존하고 있고 술 후 정기적인 식도조영술에서 이상 소견을 보이지 않고 있다.

고 찰

식도 폐쇄증은 약 3,500명의 신생아 중 한 명 정도 발생한다⁵. 국내 보고에 따르면 약 10,000~11,000명 당 한 명의 발생률을 보인다⁶. 이 질환의 대부분은 산발적으로 발생하며 가족력이 있는 경우는 1% 이내로 극히 드물다⁷. 또한 쌍태아에서 2~3배 정도 흔하게 나타난다⁸.

약 50%의 환자에서 하나 또는 그 이상의 동반 기형이 있다는 보고⁹가 있으며 동반 기형의 종류로는 심장계, 직장항문, 비뇨기계, 위-창자, 척추-골격계, 호흡기계 기형 등이 있다. 1973년 Quan등은 식도 폐쇄증 및 이와 관련된 동반 기형들을 묶어 VATER 기형(척추기형(vertebral), 직장항문기형(anorectal), 기관지식도기형(tracheoesophageal), 신장기형(renal) 혹은 척골기형(radial))으로 발표하였다¹⁰. 이는 Temtamy등에 의해 심혈관계 기형(cardiovascular) 및 사지 기형(limb)이 포함되어 VACTERL기형으로 그 개념이 확장되었다¹¹. 동반 기형의 발생률은 기관-식도루를 동반하지 않은 식도 폐쇄증에서는 약 65%로 높고 H-루에서는 약 10%로 낮다는 보고가 있다⁷.

식도 폐쇄증은 Vogt(1929)¹²에 의한 분류법이 사용되었고 이후 Ladd(1944)¹³와 Gross(1953)¹⁴에 의해 수정되어 왔다. H-루(tracheoesophageal fistula without esophageal atresia)는 전체 식도 폐쇄증 중 약 4% 정도를 차지하는 드문 질환이다². 본 연구에서는 6.9%였다. H-루의 약 70%는 제 2 흉추 위치나 혹은 그 윗부분의 기관지 후벽에서 기원하여 N자 모양으로 비스듬하게 내려가 식도 전벽과 누공을 형성한다³(그림 1).

H-루의 임상 양상으로는 심한 기도 폐쇄 발작(paroxysm of severe choking)과 수유 후의 기침, 기도의 공기가 식도로 유입되어 발생하는 복부 팽만 등이 있다. 이러한 증상들은 출생 직후부터 반복적인 양상으로 발생하며 때로는 심한 폐렴을 동반하기도 한다. 이러한 증상들이 출생 직후부터 발생하는 것은 하지만 질환 자체가 희귀하며, 위 식도 역류가 흔하게 동반되는 연령층이어서 진단이 늦어지는 경우가 많다¹⁵.

H-루로 진단 받은 사례 중 58%에서 26일부터 4년까지의 진단 지연이 있었다는 보고⁴가 있으며 질환이 선천적임에도 불구하고 청소년기나 어른에서 발견되는 보고도 있다^{16,17}. 저자들의 경우에도 진단 시기의 중간값은 출생 후 52일로, 12세까지 진단이 지연된 예도 있었다. 진단은 주로 식도조영술을 통해 이루어지며, 기관지 내시경, 식도 내시경 등도 도움이 되나 진단에 어려움이 있다¹⁸. 저자들은 주로 식도조영술을 사용하여 H-루를 진단하였으며 저자들의 증례에서 알 수 있듯이 식도조영술의 조영제로 사용된 희석된 바륨 자체가 흡인 등의 문제를 일으킬 수 있기 때문에 검사 과정에서 주의를

기울여야 한다. 이러한 침습적인 검사는 심각한 동반기형을 가진 환자에서는 시행하기 어려울 수 있기 때문에 덜 침습적인 고해상도 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상을 보조적인 진단 기구로 활용하자는 의견도 있다^{18,19}. 또한 H-루와 동반된 기형 및 다른 합병증이 있을 확률이 높기 때문에 H-루가 진단되었을 경우 동반 기형등에 대한 검사가 필요하다.

치료는 수술을 통한 H-루 제거 및 일차 봉합술이다. 수술 전 기관지 내시경을 통해 누공에 카테터를 삽입하여 누공을 쉽게 찾거나, 다루기 쉽게 하는 방법은 대단히 유용하다^{4,7,20}. 저자들은 총 9예의 수술 중 3예에서 누공에 카테터를 삽입하여 수술을 진행하였다. 6예에서는 협진이 불가능했거나, 카테터 삽입을 실패하였다. 절개 부위의 선택은 누공의 높이가 중요한데, 누공이 제 2흉추 상방에 있을 때 경부 절개가 유용하고 누공이 제 3흉추 하방에 위치할 때는 흉부 절개가 유용하다⁴. 본 연구에서는 모든 수술을 경부 절개를 통하여 하였다. 이 중 우측 경부 절개는 2예, 좌측 경부 절개는 7예였다. 경부 절개 측을 결정하는데 있어 Kemmotsu 등²¹은 가슴림프관(thoracic duct)의 손상을 피하기 위하여 우측 경부 절개를 선호한다고 하였다. 하지만 저자들은 좌측 경부 절개를 더 선호하였다. 식도는 경부에서 기도보다 좌측으로 치우쳐 있기에 좌측으로 접근시 수술 시야 확보가 유리하다. 오른쪽 되돌이 후두 신경은 오른쪽 빗장밑 동맥을 돌아 오기에 하부 경부에서는 식도와 떨어져 우측에 위치한다. 왼쪽 되돌이 후두 신경은 대동맥활을 돌아 오기에 하부 식도에서도 식도의 전

벽에 위치한다²². 그러므로 좌측으로 접근할 때 좌측 신경을 눈으로 보면서 식도를 박리할 수 있고, 식도 견인 시에도 우측 신경은 식도와 떨어져 있어, 신경 손상이 덜 할 것이다. 또한 수술이 경동맥보다 내측에서 진행되므로, 가슴림프관의 손상 가능성은 좌측 경부 절개에서도 떨어진다. 수술 시기는 동반 질환의 정도, 환자의 체중, 전신 상태를 고려해서 결정해야 할 것으로 생각된다. 수술과 관련된 합병증으로는 봉합부 누출이나 협착, 누공의 재발, 기관연화증, 위-식도 역류, 성대 마비 등이 있을 수 있다⁷. 저자들의 예에서 수술 일주일 후에 시행한 식도 조영술에서 식도 봉합부의 미미한 누출이 관찰된 1예가 있었으나, 일주일 후에는 치유되었다.

수술을 시행하지 않고 내시경적인 전기소작이나 히스토아크릴 섬유소풀(histoacryl glue)을 이용한 비수술적인 치료가 시도되기도 한다. Tzifa 등은 내시경적인 전기소작만을 사용하거나 내시경적인 전기소작 시술 후에 히스토 아크릴 섬유소풀을 추가적으로 사용하여 H-루가 성공적으로 치료된 예를 보고하였고 누공의 크기가 작다면 내시경적 시술이 H-루의 일차 치료로서 고려될 수 있다고 주장하였다²³.

결 론

H-루는 대부분 출생 직후부터 증상이 나타나지만, 질환 자체가 희귀하고 폐렴, 위-식도 역류 등과 감별이 어려워 진단이 지연되기 쉽다. 따라서 H-루가 의심되는 임상양상이 보이면 지체하지 말고 식도 조영술을

통하여 H-루를 감별해야 한다. H-루의 누공은 주로 제 2흉추 위치보다 상방에 존재하기 때문에 수술은 경부 접근이 유용하다. 경부 절개 측을 결정하는데 있어 개인의 경험이 가장 중요하겠지만, 수술 시야 확보의 용의성, 식도, 되돌이후두신경, 가슴림프관 등의 해부학적 위치를 고려하여야 할 것이다. 저자들은 좌측 접근을 많이 시도하여 양호한 단기적 수술 후 결과를 볼 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Benjamin B, Pham T: *Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula*. I *Pediatr Surg* 26:667-671, 1991
2. Tsai JY, Berkery L, Wesson DE, Redo SF, Spigland NA: *Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula: surgical experience over two decades*. *Ann Thorac Surg* 64:778-84, 1997
3. Cudmore RE: *Oesophageal atresia and trachea-oesophageal fistula*, in *Lister I, Irving IM (eds): Neonatal Surgery*, London, England, Butterworth. Chap 21, 1990, Pp231-258
4. Karnak I, Senocak ME, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N: *The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula*. *J Pediatr Surg* 32:1670-4, 1997
5. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF: *The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe*. EUROCAT Working Group. *Arch Dis Child* 68:743-8, 1993
6. 박우현, 권수인, 김성철, 김신곤, 김우기, 김인구, 김재익, 김현학, 박귀원, 박영식, 송영택, 양정우, 오수명, 유수영, 이두선, 이명덕, 이성철, 이석구, 이태석, 장수일, 전시열, 정을삼, 정상영, 정성은, 정풍만, 조마해, 주종수, 최순옥, 최승훈, 허영수,

- 홍정. *소아외과* 1:149-161, 1995
7. Spitz L: *Oesophageal atresia*. Orphanet J Rare Dis 11;2:24, 2007
 8. Orford J, Glasson M, Beasley S, Shi E, Myers N, Cass D: *Oesophageal atresia in twins*. *Pediatr Surg Int* 16(8):541-545, 2000
 9. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ: *Oesophageal atresia and associated anomalies*. *Arch Dis Child* 64(3):364-368, 1989
 10. Quan L, Smith DW: *The VATER association. Vertebral defects, Anal atresia, T-E fistula with esophageal atresia, Radial and Renal dysplasia: a spectrum of associated defects*. *J Pediatr* 82(1):104-107, 1973
 11. Temtamy SA, Miller JD: *Extending the scope of the VATER association: definition of the VATER syndrome*. *J Pediatr* 85:345-9, 1974
 12. Vogt EC: *Congenital esophageal atresia*. *Am J of Roentgenol* 22:463-465, 1929
 13. Ladd WE: *The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas*. *N Engl J Med* 230:625-637, 1944
 14. Gross RE: *The surgery of infancy and childhood*. Philadelphia, WB Saunders, 1953
 15. Tarcan A, Gurakan B, Arda S, Boybat F: *Congenital H-type fistula: delayed diagnosis in a preterm infant*. *J Matern Fetal Neonatal Med* 13:279-81, 2003
 16. Zack BJ, Owens MP: *Congenital tracheoesophageal fistula in the adult*. *Arch Surg* 95:674-677, 1967
 17. Azoulay D, Regnard JF, Magdeleinat P, et al: *Congenital respiratory-esophageal fistula in the adult. Report of nine cases and review of the literature*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 104:381-384, 1992
 18. A Gunlemez, Y Anik, L elemen, M Tugay, AS Gokalp: *H-type tracheoesophageal fistula in an extremely low birth weight premature neonate: appearance on magnetic resonance imaging*. *J Perinatol* 29:393-395, 2009
 19. Ou P, Seror E, Layouss W, Re 'villon Y, Brunelle F: *Definitive diagnosis and surgical planning of H-type tracheoesophageal fistula in a critically ill neonate: First experience using air distension of the esophagus during high-resolution computed tomography acquisition*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133:1116-1117, 2007
 20. Holland AJ, Fitzgerald DA: *Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications*. *Paediatr Respir Rev*. Jun;11(2): 100-6, 2010
 21. Kemmotsu H, Joe K, Nakamura H, Yamashita M: *Cervical approach for the repair of esophageal atresia*. *J Pediatr Surg* Apr;30(4):549-52, 1995
 22. Komanapalli CB, Cohen JI, Sukumar MS: *Exposure of the cervical esophagus* [cited 2010 Jan 6]: Available from : URL : http://www.ctsnet.org/sections/clinicalresources/thoracic/expert_tech-41.html
 23. Tzifa KT, Maxwell EL, Chait P, James AL, Forte V, Ein SH, Friedburg J: *Endoscopic treatment of congenital H-Type and recurrent tracheoesophageal fistula with electrocautery and histoacryl glue*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* May;70(5):925-30, 2006

Clinical Experience of H-type Tracheoesophageal Fistula

Hwui-dong Cho, M.D., So-Hyun Nam¹, M.D., Min Jeng Cho, M.D.,
Tae Hoon Kim, M.D., Dae-Yeon Kim, M.D., Seong-Chul Kim, M.D.,
In-Koo Kim, M.D.

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

*Department of Pediatric Surgery, Inje University Haeundae Paik
Hospital, Busan, Korea¹*

Tracheoesophageal fistula without esophageal atresia (H-type TEF) is a congenital anomaly that is characterized by a fistula between the posterior wall of the trachea and the anterior wall of the esophagus, not accompanied by esophageal atresia. The purpose of this study is to investigate the clinical characteristics, diagnostic time, the side of cervical approach and short term result after surgery by searching medical records of patients treated for H-type TEF. The search was done at University of Ulsan, Department of Pediatric Surgery of Asan Medical Center, and the total number of patients from May 1989 to December 2010 was 9 with M:F ratio of 1:2. The median gestational age was 39⁺⁶ (32⁺⁶~41⁺⁰) wks. Seven out of nine patients were born at term and the other two were born premature. The clinical presentation was aspiration pneumonia, difficulty in feeding, chronic cough, vomiting, abdominal distension and growth retardation. The symptoms presented right after birth. The diagnosis was made with esophagography and the median time of diagnosis was 52 days of life. The majority of surgical corrections were performed within two weeks of diagnosis (median: 15d, range: 1d - 6m). Six patients had associated anomalies, and cardiac anomalies were most common. The cervical approach was utilized in all cases (right 2, left 7). Transient vocal cord palsy and minor esophageal leakage complicated two cases. Although the diagnosis of H-type TEF was difficult and often delayed, we had a good short term result. The left cervical approach was preferred.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 17(2):154~161), 2011.

Index Words : *H-type fistula, Esophageal atresia, Tracheoesophageal fistula, Cervical incision*

Correspondence : *Seong-Chul Kim, M.D., Division of Pediatric surgery, University of Ulsan College of Medicine and Asan Medical Center, 86, Asanbyeongwon-gil, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea*
Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)474-9027
E-mail : sckim@amc.seoul.kr