

기관식도루 환자의 임상적 경험

연세대학교 의과대학 소아외과

최승훈·장향석·황의호

=Abstract=

Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula: Short Term Clinical Experience

Seung Hoon Choi, M.D., Hang Suk Chang, M.D. and Eui Ho Hwang, M.D.

Division of Pediatric Surgery, Yonsei University College of Medicine

A total of 16 infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula were treated over 4 year(1990~1993). The overall survival rate was 87.5%. Associated anomalies were identified only in three patients(18.8%), which is very low compared with that of western countries. Extrapleural approach, end to end anastomosis of blind esophagus, one layer anastomosis with Vicryl suture and postoperative ventilatory support minimized late stricture. There were 4 postoperative esophageal stricture, two of them required repeated bougenation and two of them underwent resection and anastomosis of the stricture.

Key Words: Esophageal atresia, Tracheoesophageal fistula

서 론

기관식도루는 출생되는 신생아의 3,000명내지 4,500명중 1명꼴로 발생하는 질환으로^{1,2)}, 대부분 식도폐쇄와 동반되어 발생한다. 20세기 초반부터 이에 대한 교정방법이 연구되기 시작하였으나 1939년 Ladd, Leven등에 의해 수술방법이 고안되기 전까지는 100%의 사망률을 보이던 질환이다^{3,4)}. 역사적으로 보면 1670년 William Durstone에 의해 선천성 식도폐쇄가 처음 기술되었고⁵⁾, 1697년 Thomas Gibson에 의해 식도폐쇄와 동반된 기관식도루가 보고되었다⁶⁾. 1929년에는 Vogt에 의해 형태학적인 분류가 시도되었고⁷⁾, Gross에 의해 임상적으로 적용되어 현재 이 분류가 널리 사용되고 있다⁸⁾. 1936년 Lanham에 의해 후흉마식도문합이 성공되었고⁹⁾, 1941년 Haight에

의해 식도의 일차문합이 성공하였다¹⁰⁾. Swenson은 78%의 생존율을 보고하였으며¹¹⁾ 현재는 세계적으로 우수한 소아병원에서 85% 내외의 성공률을 기록하고 있다¹²⁾. 이와같이 기관식도루는 소아외과학의 발전에 따라 치료결과가 획기적으로 개선되어 왔으며 이는 수술수기의 발전뿐 아니라 소아마취학의 발달과 영양요법, 호흡관리, 수술전후처치 및 모니터 등의 신생아 집중치료 기술의 발달에 따른 결과이다¹³⁾.

연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 소아외과에서는 1990년 1월 1일부터 1993년 12월 31일까지 만 4년간 16예의 기관식도루를 경험하여 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

관찰대상 및 방법

본 연구는 1990년 1월 1일부터 1993년 12월 31일

까지 만 4년간 연세대학교 의과대학 영동세브란스병원에서 치료한 16예의 환자를 대상으로 하였다. 환자의 연령과 성별분포, 출산방법등을 조사하였으며, 동반기형, 입원당시의 폐렴유무, 수술시기, 수술방법 및 수술 후 처치등을 조사하여 분석하였다. 환자는 Waterston 변법으로 분류하여 수술후의 생존률을 조사하였는데 이는 다음과 같다.

- A: Birth weight > 2,500 g and well
- B: Birth weight 1,800~2,500 g and well
or > 2,500 g with moderate anomaly
- C: Birth weight < 1,800 g
or > 1,800 g with severe anomaly
- C₂: With lethal anomaly

관찰성적

1) 연령 및 성별분포, 출산방법

환자는 남자 8예, 여자 8예로 성별차는 없었다. 생후 5일이내 이송된 환자가 13예였으며, 타 병원에서 수술후 재발되어 전원된 환자는 3예로 각각 3, 9, 12개월이었다. 출산방법은 정상분만이 7예, 제왕절개가 9예였으며, 평균 임신기간은 정상분만군은 38.7 ± 3.4 주, 제왕절개군은 38.3 ± 3.2 주로 유의한 차이가 없었다.

2) 동반기형

기관식도루와 동반된 선천성기형은 3예에서 보였으며, 2예는 심장기형이었고, 1예는 VATER 기형이 모두 있었던 예였다.

3) 호흡기질환

12예에서 입원당시 폐렴이 있었는데 7예는 우측폐에 국한되어 있었고, 5예는 좌측폐에도 폐렴이나 무기폐를 동반하고 있었다.

4) 진단방법 및 형태

16예의 기관식도루 환자중 형태의 확인을 거부하고 퇴원하였던 1예를 제외한 15예 모두가 가장 혼란 형태인 식도폐쇄와 원위부기관식도루(Type C)였다. 전예중 3예에서는 카테타와 Infantogram만을 이용하여 진단하였고, 2예에서는 gastrographin을 이용한

Table 1. Sex distribution

Sex	No. of patients
Male	8
Female	8
Total	16

Table 2. Age at admission

Age	No. of patients
less than 5 days	13
3 months	1
9 months	1
12 months	1

Bronchogram, 10예에서는 gastrographin을 이용한 Esophagogram을 이용하여 진단하였다.

5) 수술시기 및 수술후처치

신생아기에 이송된 환자는 이송당일에서 4일사이에 수술을 받았는데 이송당일이 2예, 1일후 3예, 2일후 3예, 4일후가 1예였다.

신생아기에 수술한 환자는 3예를 제외한 10예에서 인공호흡기를 사용하였고, 평균사용일수는 22 ± 15.5 일이었다. 14예에서 수술후 경정맥고영양요법을 시행하였고, 평균 사용일수는 29.4 ± 26.0 일이었다.

6) 수술방법 및 이에 따른 재원일수

신생아기에 이송된 환자 13예는 일차수술로 기관식도루를 교정하였다. 환자는 모두 우측 4번재 늑간을 통하여 늑강내로 들어갔으며 이때 Latissimus dorsi 근육은 절개하지 않았고, 늑막후면을 통하여 기관식도루를 없애고 식도의 단단문합술을 한층으로 시행하였다. 단단문합술은 3-0 Vicryl 봉합사를 이용하여 시행하였고 원위부 식도에 fish mouth incision을 넣어 봉합부위의 직경을 넓게 하였다. 수술중 위루술은 설치하지 않았으며 수술후 식도화장은 원칙적으로 시행하지 않았다. 재발되어 전원된 3예중 1예는 기관식도루를 절제하고 한층으로 식도의 단단문합술을 시행하였고 2예는 Tiessel을 이용하여 기관식도루를 폐쇄

Table 3. Modified Waterston Classification and survival

Group	No. of case	Death	Survival
A	11	1	91%
B	1	0	100%
C ₁	3	0	100%
C ₂	1	1	0%
Total	16	2	87.5%

하였다.

신생아기에 수술한 환자의 평균재원일수 및 수술후 재원일수는 각각 53.3 ± 36.1 일, 48.7 ± 37.1 일이었으며, Tiessel을 주입한 2예는 평균재원일수가 8일, 시술후 재원일수가 4일이었다.

7) Waterston 변법에 의한 분류 및 생존률

Waterston 변법에 의한 분류는 A군 11예, B군 1예, C₁군 3예, C₂군 1예였으며, 이중 A군에서 1예, C₂군에서 1예씩 사망하였다. 전체 환자의 생존율은 87.5%였으며, 각군에 따른 생존률은 Table 3에서와 같다.

8) 수술후 합병증, 사망

수술후 협착으로 인한 bouge가 4예 있었는데 이중 2예는 bouge로도 호전되지 않아 협착부위를 절제하고 단단문합술을 다시 시행하였다. 수술후 인공호흡기를 장기간 사용하였던 5예중 3예는 폐렴으로 인한 것 이었으며 1예는 심내막염, 1예는 고도의 심장기형으로 인한 경우였다. 사망은 2예가 있었는데 1예는 VATER 기형이 모두 있었고 이중 심장기형으로 인하여 생존이 불가능한 경우였으며 1예는 폐렴으로 인한 사망이었다.

고 찰

소아외과의 발달에 따라 기관식도루의 치료성적이 향상되었을 뿐 아니라 치료에 대한 개념도 바뀌게 되었다. 이것은 더 이상 응급수술을 요하는 급한 질환으로 취급되지 않을뿐 아니라 생존율을 결정하는 것도 종래의 Waterston 분류에서 중요하게 여겼던 폐렴

이나 출생시 체중보다는 심혈관계형등이 큰 영향을 미치는 것이 알려지게 되었다. 이에 따라 치료에 임하는 소아외과의사의 우선순위와 치료방침이 많이 변하였다.

본 연구에서는 남녀의 비는 1:1로 차이가 없었으나 다른 보고에서는 1.25:1에서 1.5:1정도로 남아에 호발하는 것으로 보고되었다^{14,29)}. 환자가 병원에 이송되는 시간을 보면 이 질환이 수유장애등이 신생아기에 생기기 때문에 조기에 치료가 시작된다. 3개월이후에 이송된 환자들은 모두 다른 병원에서 1차수술을 시행한후 합병증이나 재발로 인하여 이송된 경우였다.

16예중 3예(18.8%)에서만 동반질환이 발견되었고, 이들중 VATER기형을 제외하고는 경미한 심장기형이었다. 이것은 여타보고보다 매우 낮은 것으로 일반적으로는 30%에서 50%내외의 동반기형을 보고하고 있다¹⁴⁾. 기형의 종류로는 심혈관계 29%, 소화기계 28%, 끝격계 12%, 비뇨기계 8%등이며 생명을 유지할 수 없을 정도의 고도기형도 11% 정도에 이른다. 심혈관계기형은 생존율을 결정하느데에 가장 중요하다고 믿어지며 Patent ductus Ateriosus(PDA), Ventricular septal defect(VSD), Artrial septal defect(ASD) 순으로 호발한다^{14,29)}. CHARGE 기형은 결손증(coloboma), 후비공폐쇄, 발육부전, 생식기저형성, 이개기형 및 난청이 있는 기형으로 기관식도루가 동반될 경우에는 수술후의 사망율이 70%에 이르고 합병증도 많이 생기는 질환이다²⁵⁾.

생존율에 영향을 미치는 것으로 생각되었던 폐렴은 조기치료와 항생제의 발달, 호흡요법의 발달로 치료가 잘되어 생존율과의 영향은 적어가고 있다. 본 연구에서도 16예중 12예에서 폐렴이 있었으나 사망과 직접적인 관련이 있었던 경우가 1예 있었다.

기관식도루 환자의 증세를 보면 식도가 폐쇄되어 있으므로 출생직후 타액을 삼키지 못하고 계가 거품을 품듯이 입에서 나오며 천명과 해소발작, 청색증등이 보인다. 수유를 할경우에는 구토와 해소발작등이 생기고 청색증이 심해 진다. gastrographin등을 이용한 esophagogram의 사용은 점차 줄어가고 있으며 경비위관을 삽입하여 맹단의 위치를 알고 확진을 할 수 있다. 가장 혼란 Gross C형인 경우에도 복강의 가스가 보이지 않는 경우가 1.5%정도 있다고 보고되는데, London 소아병원에서 333예중 34예가 복강내 가스

가 없어 이중 25예는 순수한 식도폐쇄, 4예는 근위부 기관식도류였고 5예(14.7%)가 원위부기관식도루인 Gross C형이었다²⁸⁾. 이러한 경우에는 기관지경을 이용하여 진단을 하던가 위루술을 통하여 gastrographin으로 콜영을 하는 방법이 있다.

수술은 폐렴등이 있을 경우에는 이를 먼저 치료하여 전신상태가 호전된 후에 하는 것이 좋으며 따라서 응급수술로 서두르는 것은 불필요하다. respiratory distress syndrome이 있을 때에는 치료가 어려워지는데 이때 High frequency jet ventilator를 사용하여 좋은 결과를 보고하기도 한다¹⁶⁾. 근래의 보고는 기관식도루와 식도폐쇄에서는 위루술없이 일차수술로 교정하는 것이 좋다고 하는데¹³⁾, 2.0 Kg 이하의 환자에서는 일차수술로 위루술을 시행하고 기관식도루교정은 이차수술시 하여 좋은 성적을 보고한다¹⁷⁾. 이때 위루술을 쓰는 장점으로는 흡인으로 인한 폐렴의 위협이 줄고, 수유장애와 발육지연이 적어지는 것들이 있으나 위식도역류의 빈도는 늘어나게 되는 단점이 있다¹⁷⁾. 기관식도류를 교정하는 수술방법에 있어서 단단문합법과 단축문합법이 있는데 일반적으로는 단단문합법이 널리 사용되고 있다. 이는 단단문합법이 단축문합법에 비하여 기관식도루의 재발이 적고(3% vs 22%), 수술사망율이 낮다는 것(3% vs 16%)을 들 수 있는데 위식도역류는 단단문합법이 단축문합법에 비하여 높다(28.4% vs 5.4%)²⁶⁾. 그러나 단축문합법을 많이 사용하는 이들의 보고를 보면 단축문합법이 문합부누출, 협착, 위식도역류등이 적으며 식도폐쇄의 결손부위가 멀 경우(long gap)에도 봉합이 가능하고 허혈이 적고 문합부의 직경이 크며 긴장봉합이 적다는 것을 주장하고 있다²³⁾. 늑막외측을 통한 수술(extrapleural approach)이 늑막을 열고 하는 수술(transpleural approach)에 비하여 사망율이 낮아(24% vs 34%) 이 방법이 널리 쓰이나³⁰⁾, 늑막을 통한 수술도 빠르고 사망율이 차이가 없다는 주장도 있다. 수술후에는 식도봉합부위에 예방적으로 배액튜브를 넣는 것이 일반적이나 이것이 자주막혀 도움을 주지 못한다는 보고와²⁵⁾, 이로인한 식도천공도 보고되어 있다¹⁵⁾. 본 조사에서 16예는 모두 위루술을 시행하지 않았으며 1,800 g이 하였던 환자 3예 모두 일차수술로 기관식도루를 폐쇄하고 식도폐쇄를 재건하였다. 수술은 모두 늑막외측을 통한 수술을 하였고 단단문합법으로 봉합

하였다. 단단문합법의 단점인 봉합부위의 직경을 크게 하기 위하여 원위부식도는 fish mouth incision을 하고 봉합하였다. 수술후에는 예방적으로 봉합부위 주의에 배액튜브를 넣어 두었는데 문합부누출이 없었기 때문에 이의 효과는 판정할 수 없었다.

기관식도루의 전체적인 생존률은 대체로 85% 내외로 보고되고 있으며^{14, 29)}, 2.0 Kg 이하는 81%¹⁷⁾, 1.8 Kg 이하는 60%³⁰⁾, 1.5 Kg 이하는 54.8%²⁹⁾로 체중이 작을수록 생존율이 낮음을 보인다. 본 조사에서 전체 생존율 87.5%는 근래의 다른 보고와 비슷한 정도임을 알 수 있다.

기관식도루 수술후 오는 협착은 bouge나 재수술이 필요한 경우가 많다. 이는 silk봉합사의 사용, 두충봉합, 단축문합법, 긴장봉합, 위식도역류등에 의하여 생긴다^{18, 26)}. silk봉합사는 polyglycolic acid나 polypropylene에 비하여 1.72:1.49로 협착의 위험도가 높으며, 위식도역류와 봉합부누출은 상대위험도가 각각 2.29와 2.04가 된다¹⁸⁾. 수술시 봉합부위에 긴장이 심할때에는 수술후 5일정도 인공호흡기를 사용하여 긴장을 출여서 누출을 줄일수 있고²⁹⁾, fundoplication을 동시에 시행하여 누출을 줄이는 방법도 시도되고 있다²⁹⁾. 6개월내에 협착의 증세가 나타난 환자에서는 5회 이상의 bouge나 수술적인 교정이 필요하므로 수술후 일찍 증세가 나타날수록 나쁘다¹⁸⁾. 기관식도루 수술후 재발의 원인으로는 수술자의 경험이 적은 것과 위식도역류시 생기는 구토, 약물과다복용등이 있다²³⁾. 기관식도루 수술후 재수술의 원인으로는 협착이 60%, 기관식도루의 재발이 30%를 차지하는데 이들은 ① 위식도역류, ② 다단계수술, ③ 단축문합법, ④ 원위부식도의 허혈, ⑤ 두충봉합법등이 중요한 것으로 열거된다³¹⁾.

식도폐쇄의 결손부위가 먼 경우에는 근위부 식도를 수술적으로 늘리는 방법, 매일 근위부 식도를 bouge하는 법, 대장이나 위튜브를 사용하는 방법등이 있으며^{19, 20)}, 위루술후 단순히 기다림으로써 식도가 자라는 것을 유도하는데 8주정도에 가장 많이 늘어나는 것이 보고되어 있다²²⁾.

결 론

서는 1990년 1월 1일부터 1993년 12월 31일까지 만 4년간 16예의 기관식도루를 경험하여 이를 분석하였다. 남녀의 비는 1:1로 같았으며 13예가 출생후 5일 이내에 입원하여 치료를 시작하였다. 동반기형은 단 3 예에서만 보여 외국의 보고와는 크게 다름을 보였고 이것이 예후와 직접적으로 관련이 있는 것으로 사료되었다. Waterston 변법에 의한 분류와 이에 따른 생존율은 A군이 91%, B군과 C₁군은 100%, C₂군은 0%로 전체적으로는 87.5%의 생존율을 보였다.

REFERENCES

- 1) Sulamaa M, Gripengerg L, Alvenainen EK: *Esophageal atresia: A 41-year experience.* Arch Surg **16**: 983, 1981
- 2) Myers NA: *Oesophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula - a long term follow up.* Prog Pediatr Surg **10**: 15, 1977
- 3) Ladd WE: *Surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.* N Engl J Med **230**: 625, 1944
- 4) Leven NL: *Congenital atresia of esophagus with tracheoesophageal fistula.* J Thorac Surg **10**: 648, 1941
- 5) Durstone W: *A narrative of monstrous birth in Plymouth October 22, 1670; together with anatomical observation taken there upon by William durstone, Doctor in Physics and communication to Dr. Tim Clerk.* Philos Trans R Soc V: 2096, 1670
- 6) Gibson T: *The anatomy of humane bodies epitomized.* Ed 6 London Awnsham & churchill, 1703
- 7) Vogt EC: *Congenital esophageal atresia.* Am J Roentgenol **22**: 463, 1929
- 8) Gross RE: *Surgery of infancy and childhood.* Philadelphia, WB Saunders Co 1953
- 9) Lanman TH: *Congenital atresia of esophagus; A study of 32 cases.* Arch Surg **41**: 1060, 1940
- 10) Haight C: *Congenital atresia of esophagus with tracheoesophageal fistula.* Ann Surg **120**: 623, 1944
- 11) Pott WJ, Idriss F: *Review of our experience with atresia of esophagus with and without complicating fistulae.* Md State Med J **9**: 528, 1960
- 12) Raffensperger JG: *Swenson's Pediatric Surgery,* New York, Appleton -Century- Crofts, 4th ed.: 651, 1980
- 13) Shaul DB, Schwartz M, Marr CC, Tyson KRT: *Primary repair without routine gastrostomy is treatment of choice for neonates with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.* Arch Surg **124**: 1188, 1989
- 14) 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, 1989
- 15) Johnson JF, Wright DR: *Chest tube perforation of esophagus following repair of esophageal atresia.* J Pediatr Surg **25(12)**: 1227, 1990
- 16) Donn SM, Zak LK, Bozynski MEA, Coran AG, Oldham KT: *Use of high frequency jet ventilation in the management of congenital tracheoesophageal fistula associated with respiratory distress syndrome.* J Pediatr Surg **25(12)**: 1219, 1990
- 17) Johanningman AJ, Martin LW: *Staged repair improves outcome of high risk premature infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.* J Pediatr Surg **28**: 151, 1993
- 18) Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ: *Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia.* J Pediatr Surg **25**: 508, 1990
- 19) Parker A, Mauro MA: *Antethoracic colonic esophagoplasty for esophageal atresia: Long term follow up.* J Pediatr Surg **25**: 1224, 1990
- 20) Bar-Maor JA, Shoshany G, Sweed Y: *Wide gap esophageal atresia: A new method to elongate the upper pouch.* J Pediatr Surg **24**: 882, 1989
- 21) Delius RE, Wheatley MJ, Coran AG: *Etiology and management of respiratory complications after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula.* Surgery **112**: 527, 1992
- 22) Puri P, Ninan GK, Blake NS, Fitzgerald RJ, Guiney EJ, O'Donnell B: *Delayed primary anastomosis for esophageal atresia: 18 months to 11 years follow-up* J Pediatr Surg **27**: 1127, 1992
- 23) Touloukian RJ: *Reassessment of the end-to-side operation for esophageal atresia with distal TEF: 22 year experience with 68 cases.* J Pediatr Surg **27**: 562, 1992
- 24) McCallion WA, Hannon RJ, Boston VE: *Prophylactic extrapleural chest drainage following repair of esophageal atresia; Is it necessary?* J Pediatr Surg **27**: 561, 1992
- 25) Kutiyawawala M, Wyse RKH, Brereton RJ, Spitz L, Kiely EM, Drake D, Blake K: *CHARGE and*

- esophageal atresia. J Pediatr Surg* **27**: 558, 1992
- 26) Neilson IR, Croitoru DP, Guttman FM, Youssef S, Laberge JM: *Distal congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. J Pediatr Surg* **26**: 478, 1991
- 27) Poenaru D, Lagerge JM, Neilson IR, Nguier 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, 1991
- 28) Goh DW, Brereton RJ, Spitz L: *Esophageal atresia with obstructed TEF and gasless abdomen. J Pediatr Surg* **26**: 160, 1991
- 29) Spitz L, Kiely E, Brereton RJ, Drake D: *Management of esophageal atresia. World J Surg* **17**: 296, 1993
- 30) Scharschmidt K, Willital GH, Jorch G, Kerremans J: *Delayed primary reconstruction of an esophageal atresia with distal esophagotracheal fistula in an infant weighing less than 500 g. J Pediatr Surg* **27**: 1529, 1992
- 31) Myers NA, Beasley SW, Auldist AW: *Secondary esophageal surgery following repair off esophageal atresia with distal TEF. J Pediatr Surg* **25**: 773, 1990
-