

## 항문 막힘증과 심방중격 결손증이 동반된 3세 남아에서 발견된 선천성 기관지식도루 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실 및 알레르기연구소<sup>1</sup>, 영상의학교실<sup>2</sup>,  
울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아외과<sup>3</sup>

민경복<sup>1</sup> · 김종덕<sup>1</sup> · 김민정<sup>1</sup> · 김경원<sup>1</sup> · 손명현<sup>1</sup> · 윤춘식<sup>2</sup> · 김대연<sup>3</sup> · 김규언<sup>1</sup>

### =Abstract=

#### **Congenital Bronchoesophageal Fistula with Imperforate Anus and Atrial Septal Defect in a 3-Year-Old Child**

Kyong Bok Min, MD<sup>1</sup>, Jong Deok Kim, MD<sup>1</sup>, Min Jung Kim, MD<sup>1</sup>,  
Kyong Won Kim, MD<sup>1</sup>, Myung Hyun Sohn, MD<sup>1</sup>, Choon Sik Yoon, MD<sup>2</sup>,  
Dae Yeon Kim, MD<sup>3</sup>, Kyu Earn Kim, MD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatrics, Institute of Allergy, Yonsei University College of Medicine, Seoul,

<sup>2</sup>Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University College of Medicine, Seoul,

<sup>3</sup>Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Asan Medical Center,  
University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Congenital bronchoesophageal fistula (BEF), congenital communication between esophagus and bronchus, is a rare malformation. Benign BEF shows only nonspecific symptoms that may delay a correct diagnosis and proper treatment. This is a case of a 3-year-old boy presenting congenital BEF with imperforate anus and atrial septal defect. He had recurrent pneumonia in the right lower lobe since he was 5 months old. A barium swallow examination showed a communicating fistula between the lower esophagus and the right lower lobe bronchus. Computed tomography scan supported to delineate the course of the fistula. He underwent resection surgery of the fistula and lobectomy of the right lower lobe. He recovered without any postoperative complications. [Pediatr Allergy Respir Dis (Korea) 2012;22:428-432]

**Key Words:** Bronchoesophageal fistula, Imperforate anus, Atrial septal defect, Recurrent pneumonia

### 서 론

선천성 기관지식도루(congenital bronchoesophageal fistula)는 식도 또는 위의 일부와 호흡기계의 일부가 비정상적인 누공(fistula)으로 연결되어 있는 매우 드문 질환으로서, 크게 식도 폐쇄를 동반하여 영유아기에 증상이 나타나

즉시 교정술을 시행하여야 하는 경우와 식도 폐쇄를 동반하지 않아 증상이 늦게 나타나 진단이 늦어지는 경우로 나누어진다. 이 질환은 1916년 Heiderich에 의해 처음 보고된 이래 전세계적으로 105례 정도 보고되었으며, 그 중 5세 미만 소아 연령에서 진단된 경우는 단지 10례 정도이다.<sup>1,2)</sup> 특히 국내의 경우 1979년 Kim과 Rho<sup>3)</sup>에 의해 처음 보고된 이래 2례 정도가 5세 미만에서 보고되었으<sup>4,5)</sup> 현재까지 이 질환과 다른 선천 기형이 동반된 경우는 보고된 바가 없다.

이에 저자들은 출생 시 항문 막힘증과 심방중격 결손을 진단받은 과거력 있는 3세 남아가 반복성 우하엽 폐렴을 주

접수: 2012년 8월 29일, 수정: 2012년 9월 25일

승인: 2012년 10월 29일

책임저자: 김규언, 서울시 강남구 언주로 211

연세대학교 의과대학 소아과학교실

Tel: 02)2019-3353 Fax: 02)3461-9473

E-mail: kekim@yuhs.ac

소로 내원하여 시행한 식도 조영술 및 흉부 전산화 단층 촬영을 통해 기관지식도루를 진단받은 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 아:** 이00, 남아, 3년 3개월

**주 소:** 3년 전부터 반복되는 기침, 가래

**과거력 및 가족력:** 재태 주령 40주, 출생 체중 3.5 kg으로 정상 질식 분만 하였으나 항문 막힘증(imperforate anus)이 확인되어 타 병원 소아외과에서 결장창냄술(colostomy)을 시행하였고, 동반 기형 확인하기 위해 시행한 심장 초음파에서 심방중격 결손증으로 진단받아 타 병원에서 추적 관찰 중이었다. 생후 5개월 경 기침, 가래 주소로 본원 내원하여 모세기관지염 및 우하엽 폐렴으로 입원 치료 받은 이후 반복되는 기침, 가래로 외래에서 추적 관찰 하던 중 3년 2개월 경 우하엽 폐렴으로 다시 입원 치료 받았고, 당시 시행한 심장 초음파 결과 심방중격 결손증의 자연 폐쇄를 확인하였다. 과거력에서 수유 시 기침, 흡인성 폐렴은 없었다.

**현병력:** 환아 3년 2개월 경 본원에서 입원 치료 받고 퇴원한 이후 내원 10일 전부터 기침, 가래 및 열이 지속되어 본원 외래 내원하여 시행한 흉부 방사선 사진에서 우하엽 폐렴의 재발 소견 확인되어 반복성 우하엽 폐렴의 치료 및 원인 규명 위해 입원하였다.

**진찰 소견:** 내원 당시 몸무게 14 kg (25-50 백분위수), 신장 96 cm (50-75 백분위수)였고 활력 징후에서 특이 소

견 없었다. 흉부 검사에서 우측 하부에 거친 호흡음 및 수포음 청진되었고 흉곽 함몰은 보이지 않았다. 그 외 다른 이상 소견은 보이지 않았다.

**검사 소견:** 내원 당시 시행한 말초 혈액 소견에서 혈색소 11.2 g/dL, 적혈구 용적 34%, 백혈구 26,330/mm<sup>3</sup> (중성구 74%, 림프구 17%, 단핵구 4%, 호산구 0.6%), 혈소판 347,000/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강 속도는 73 mm/hr였다. C-반응성 단백은 77.4 mg/L였고, 일반 화학 검사에서 특이 소견 없었다.

**방사선학적 소견:** 흉부 방사선 사진에서 우하엽에 미만성 결절상 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 반복성 우하엽 폐렴의 원인을 확인하기 위해 시행한 흉부 전산화 단층 촬영에서는 기관지 확장증이 동반된 우하엽의 반복적 폐 허탈과 폐렴양 병변이 관찰되었고, 확장된 식도와 기관 사이에 식도성 기관(esophageal bronchus)이 의심되는 구조가 관찰되었다(Fig. 2). 이어 시행한 식도 조영술에서 원위 1/3부위의 식도로부터 우측 하폐엽으로 연결되는 기관지식도루 병변을 확인하였다(Fig. 3).

**수술 소견:** 타 병원 소아외과에서 진행한 수술 소견에서 우측 폐하엽 부위에 전방적인 염증 소견이 관찰되었으며, 절개 시 황백색 농이 다량 배출되었다. 우측 폐하엽 절개 후 약 5 mm 직경에 30 mm 길이의 기관지식도루가 관찰되어(Fig. 4) 기관지식도루 절제술을 시행하였고, 우하엽의 폐렴 재발을 방지하기 위해 우하엽 절제술을 시행하였다. 환아는 수술 후 특이 합병증 없이 외래 추적 관찰 중이다.

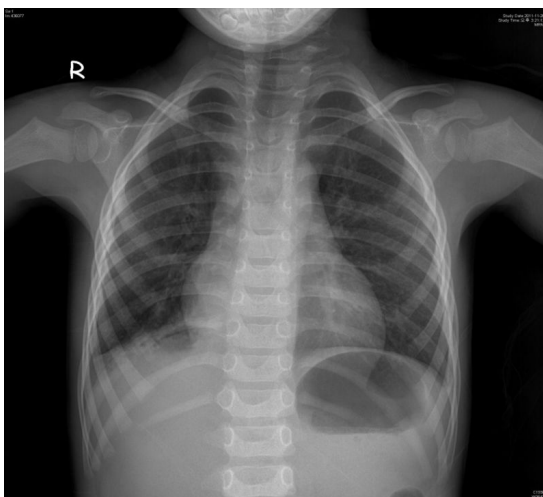


Fig. 1. Chest radiography shows multifocal radio-lucency in right lower lung field.

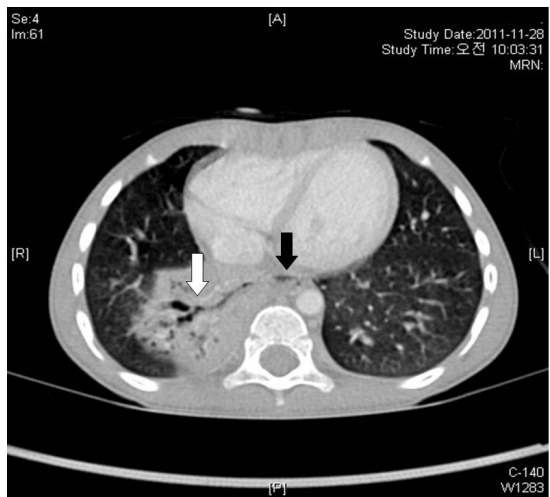


Fig. 2. Axial chest computed tomography reveals unusual approximation between the right bronchus (white arrow) of pathologic area and the dilated air-contained esophagus (black arrow).

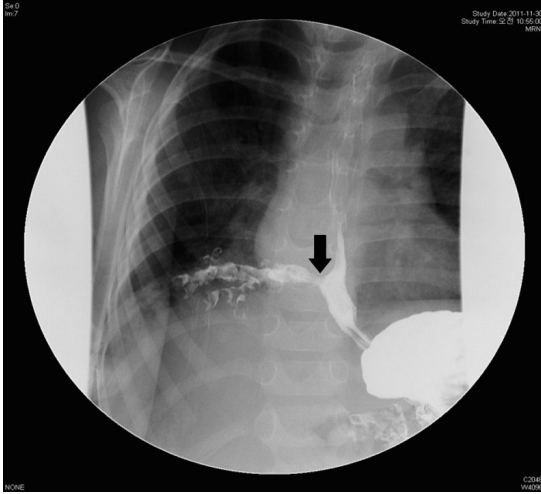


Fig. 3. Barium esophagogram demonstrates a fistula (arrow) from the lower esophagus leading to the right lower lobe.

## 고 찰

식도와 호흡기계 사이의 비정상적인 누공 형성은 소아뿐만 아니라 성인에서도 매우 드문 것으로 그 원인으로는 선천적 기형과 후천적 원인이 있다.<sup>6)</sup> 후천적 원인 중 악성 원인으로 식도암, 기관지암, 갑상선암, 종격동암 등이 있고,<sup>6,7)</sup> 양성 원인으로는 감염 및 외상 등이 있는데,<sup>8)</sup> 감염에 의한 경우는 결핵, 매독, histoplasmosis, actinomycosis, 비특이성 감염 등이 원인이 될 수 있고, 외상에 의한 경우는 화학약품 음독, 협착부위 확장시술, 이물질 흡인, 기관 내관 및 기관 절개술 후 삽입한 관에 의해 발생하게 된다.<sup>6,9)</sup> 한 연구에서는 선천성 기관지식도루의 형성 과정을 발생학적 기준에서 기관의 급속한 연장과 식도 분리가 일어나는 시기에 기관 및 기관지와 식도간의 지속적인 접촉에 의해 일어나는 것으로 설명하였다.<sup>10)</sup> 선천성 기관지식도루의 발생 기전에 대한 이러한 가설은 간기관지(stem bronchi) 원위부에서 식도로부터 기관이 분리되는데 관여하는 측방저장판(lateral foregut plate)의 미융합에 의해 발생하는 선천성 기관지식도루(tracheoesophageal fistula)의 발생 기전과는 차이가 있다. 15세 미만 소아에서 보고된 이전 증례를 살펴보면 남녀 비는 2:1로 남아에서 더 많았고, 증례의 80%가 우측 폐하엽 기관지와 식도 사이의 기관지식도루였으며 좌측 폐기관지와 식도 사이의 기관지식도루는 20%에서 보고되었다.<sup>2)</sup> 본 증례의 경우에도 남아에서 발견되었으며 기관지식도루의 위치도 우측 폐하엽 기관지와 하부 식도 사이였다.

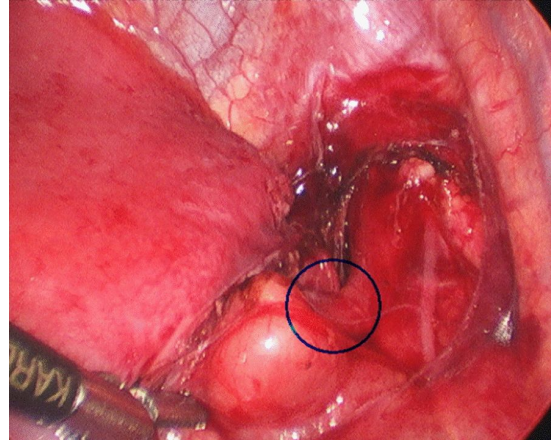


Fig. 4. At dissection, an esophageal bronchus (inner circle) was found 5 mm in diameter and 30 mm in length.

또 다른 연구에서는 선천성 기관지식도루를 4가지 유형으로 분류하였는데 제 1형은 넓은 경부(wide-neck)를 가진 선천성 식도계설을 동반한 경우, 제 2형은 식도와 기관지가 짧은 누공성 통로(fistulous tract)로 연결된 경우, 제 3형은 식도로부터의 누공이 폐엽에 있는 낭종(cyst)과 연결되어 있는 형태, 제 4형은 식도의 누공이 폐 격리중(pulmonary sequestration)과 연결된 형태이다.<sup>11)</sup> 이 중 가장 많은 유형은 제 2형으로 전체의 90%이상 차지하는 것으로 보고하였고, 3형과 4형은 매우 희귀하여 각각 5%와 3%라고 보고하였으며,<sup>2)</sup> 본 증례의 경우는 우측 폐하엽 기관지와 하부 식도 사이의 기관지식도루로 제 2형에 속한다.

기관지식도루의 임상 증상은 식도 폐쇄가 동반된 경우에는 출생 직후부터 증상이 나타나지만, 식도 폐쇄 동반 없이 발생하는 경우에는 증상이 서서히 시작되어 만성 기침, 구토, 토혈, 반복적인 폐렴, 명치 통증 등이 있을 수 있고, 특징적 증상으로 유동식을 섭취한 후 발생하는 발작적 기침(Ohno's sign)이 전체 증례의 65%에서 보고되었다.<sup>12,13)</sup> 기관지식도루의 대부분 증상이 비특이적이고 증상 발현 자체가 늦어 소아에서는 진단되기 어려운 질환으로, 증상이 늦게 나타나는 이유로는 1) 식도 조직의 주름(fold) 혹은 조각판막(flap valve) 역할로 기관지식도루가 폐쇄되는 경우 2) 기관지식도루 내에 얇은 막이 존재하다가 막이 파열되는 경우 3) 식도에서 기관지로의 주행이 하방에서 상방으로 향하여 있어 식도 내 내용물이 기관지로의 이동이 쉽지 않은 경우 4) 환자가 빈번한 상기도 감염에 적응이 잘되어 있어 증상 호소가 늦는 경우 5) 기관지식도루 벽의 횡문근의 연속 등이 알려져있다.<sup>10,13)</sup>

진단 시 흉부 전산화 단층 촬영 및 자기공명영상 촬영이 기관지식도루에 이환된 폐엽 또는 폐 분절을 결정하기 쉽게 해주는 장점이 있으나, 바륨(Barium)을 이용한 식도 조영술 촬영으로 누공을 확인하는 것이 필수적이다. 본 증례에서는 반복성 우하엽 폐렴의 원인을 확인하기 위해 시행한 흉부 전산화 단층 촬영에서 식도성 기관이 의심되어 식도 조영술 촬영을 시행하였고 이를 통해 우측 폐하엽 기관지와 하부 식도 사이의 기관지식도루를 진단하였다.

기관지식도루로 진단되면 즉시 수술적 치료가 필요하다. 수술이 늦어질 경우 폐혈증과 호흡기계 조직의 파괴 등의 치명적인 후유증이 유발될 수 있다.<sup>14-16)</sup> 기관지식도루 수술은 기관지식도루를 박리하고 절제한 다음 식도와 기관지 파열 부위를 봉합하는 것이 원칙이나,<sup>17)</sup> 기관지식도루로 인한 재발성 폐렴, 폐농양 및 농흉 등이 합병된 경우에는 손상된 폐실질의 절제술과 식도 봉합 수술이 병합되어야 한다. 수술의 치료 방법으로는 생물학적 접착제(biologic glue)나 Celestin tube,<sup>18)</sup> 또는 수산화나트륨(sodium hydroxide)과 아세트산(acetic acid) 용액을 이용하여<sup>19)</sup> 누공의 식도 쪽 개구부 폐쇄를 유도하는 방법이 있으나 효과가 적어 수술을 할 수 없는 경우에서 제한적으로 사용되고 있다.

기관지식도루는 척추, 직장 항문, 심장, 신장 및 사지 기형을 포함하는 VACTERL (vertebral anomalies-anal atresia-cardiac abnormalities-tracheoesophageal fistula-renal agenesis-limb defects association)연합 등 다른 선천성 기형과의 동반이 다양하게 보고되었으나, 기관지식도루와 선천성 기형과의 동반은 보고된 예가 매우 드물었고,<sup>12)</sup> 항문 막힘증과 심방중격 결손증을 동반한 기관지식도루에 대해서는 아직 국내에서 보고된 바가 없다. 기관지식도루는 매우 드문 질환으로 식도 폐쇄 동반 없이 발생하는 경우에는 비특이적 증상으로 인해 진단이 늦어져 치명적 후유증이 발생할 수 있다. 본 증례와 같이 항문 막힘증과 심방중격 결손증 등 선천성 기형이 동반되고, 지속적인 폐렴의 병력과 흉부 방사선 및 전산화 단층 촬영 소견상 지속적인 이상 소견을 보이는 경우에는, 유동식 섭취 이후 발생하는 발작적 기침과 같은 특징적 증상이 없을 때에도 기관지식도루 등의 호흡기계의 구조적 이상에 대한 가능성을 고려하여 이에 대한 적극적인 원인 규명의 노력이 필요할 것으로 생각된다. 기관지식도루에 대한 적극적인 진단을 통하여 질병의 진행을 예방하고 환자의 삶의 질 및 예후 향상에 도움이 될 것으로 기대된다.

## 요 약

선천성 기관지식도루는 식도와 호흡기계의 일부가 비정상적인 누공으로 연결되어 있는 드문 질환이다. 기관지식도루는 전세계적으로 105례 정도 보고 되었으며, 그 중 5세 미만에서 진단된 경우는 10례 정도이다. 국내의 경우 5세 미만의 소아에서 2례만이 보고되었으며 다른 선천성 기형을 동반한 보고는 없었다. 선천성 기관지식도루의 주증상으로는 만성 기침, 구토, 반복적인 폐렴, 명치 통증, 유동식 섭취 이후 발생하는 발작적 기침 등이 있으나 대부분 비특이적인 것들로 소아에서 진단되기 어려워 치명적인 후유증이 유발될 수 있다. 이에 저자들은 출생 시 항문 막힘증과 심방중격 결손이 진단되었고, 반복적인 우측 폐렴을 주소로 내원한 3년 3개월 남아에서 식도 조영술과 흉부 전산화 단층 촬영을 통해 진단되어 기관지식도루 절제술과 우하엽 절제술을 시행 받은 기관지식도루 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Im JG, Lee WJ, Han MC, Chi JG, Han JK, Kim CW. Congenital broncho-oesophageal fistula in the adult. Clin Radiol 1991;43:380-4.
2. Risher WH, Arensman RM, Ochsner JL. Congenital bronchoesophageal fistula. Ann Thorac Surg 1990;49:500-5.
3. Kim JE, Rho JR. Congenital bronchoesophageal fistula:a report of one case. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1979;12:110-2.
4. Kim HM, Seo JH, Hong SJ, Moon HN, Hong CY, Park SI. Congenital bronchoesophageal fistula in a child. Pediatr Allergy Respir Dis(Korea) 1993;3:144-50.
5. Hur J, Jang BH, Lee JT, Kim KT. Congenital bronchoesophageal fistula: two cases. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1992;25:194-9.
6. Lado Lado FL, Golpe Gomez A, Cabarcos Ortiz de Barron A, Ant nez Lopez JR. Bronchoesophageal fistulae secondary to tuberculosis. Respiration 2002;69:362-5.
7. Spalding AR, Burney DP, Richie RE. Acquired benign bronchoesophageal fistulas in the adult. Ann Thorac Surg 1979;28:378-83.
8. Murdock A, Moorehead RJ, Tham TC. Closure

- of a benign bronchoesophageal fistula with endoscopic clips. *Gastrointest Endosc* 2005;62:635-8.
9. Park JH, Moon JH, Kim JH, Choi HJ, Lee JS, Hwang SC, et al. A case of tuberculous tracheoesophageal fistula. *Korean J Med* 1987;32:690-5.
  10. Smith DC. A congenital broncho-oesophageal fistula presenting in adult life without pulmonary infection. *Br J Surg* 1970;57:398-400.
  11. Braimbridge MV, Keith HI. Oesophago-bronchial fistula in the adult. *Thorax* 1965;20:226-33.
  12. Linnane BM, Canny G. Congenital broncho-esophageal fistula: a case report. *Respir Med* 2006;100:1855-7.
  13. Kim JH, Park KH, Sung SW, Rho JR. Congenital bronchoesophageal fistulas in adult patients. *Ann Thorac Surg* 1995;60:151-5.
  14. Ramo OJ, Salo JA, Mattila SP. Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *Ann Thorac Surg* 1995;59:887-9.
  15. Aguilo R, Minguella J, Jimeno J, Puig S, Galeras JA, Gayete A, et al. Congenital bronchoesophageal fistula in an adult woman. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:916-7.
  16. Zach MS, Eber E. Adult outcome of congenital lower respiratory tract malformations. *Thorax* 2001;56:65-72.
  17. Su L, Wei XQ, Zhi XY, Xu QS, Ma T. Congenital bronchoesophageal fistula in an adult: a case report. *World J Gastroenterol* 2007;13:3776-7.
  18. Laforet EG. Treatment of esophagobronchial fistula. *JAMA* 1978;239:2338.
  19. Parry GW, Juma A, Dussek JE. Broncho-oesophageal fistula treated effectively without surgical resection. *Thorax* 1993;48:189-90.