

토혈을 주소로 하는 선천성 식도기관지루 1례

서울적십자병원 소아과, ¹서울특별시립 보라매병원 흉부외과

오재철 · 차기문 · 차 한 · 박호진 · 이정상¹

A Case of Congenital Bronchoesophageal Fistula Accompanied with Hematemesis

Jae Cheol Oh, M.D., Ki Moon Cha, M.D., Hann Tchah, M.D.
Ho Jin Park, M.D. and Jung Sang Lee, M.D.¹

Department of Pediatrics, Seoul Red Cross Hospital, Seoul, Korea
¹Department of Thoracic Surgery, Seoul City Boramae Hospital, Seoul, Korea

Congenital bronchoesophageal fistula associated esophageal atresia usually presents in the newborn period or infancy but those without esophageal atresia are more insidious in disease process. Symptoms which include cough, hemoptysis, choking on swallowing liquids, uncommonly dysphagia, and epigastric discomfort may not begin until adult life. Most of the cases are curative unless there are serious underlying conditions. The diagnosis is usually made by gastroesophagoscopy, esophagogram, bronchogram and bronchoscopy. And the most of the cases can be cured by fistulectomy and resection of involved pulmonary lobes.

We experienced one case of congenital bronchoesophageal fistula which occurred in a 13- year-old girl who complained of paroxysmal cough and intermittent hematemesis for 3 years. (**J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 1998; 1: 115~119**)

Key Words: Congenital bronchoesophageal fistula, Child, Fistula

서 론

식도기관지루는 선천성, 흉부손상, 염증성 질환, 종양 등의 여러 원인에 의해 발생하나 선천성의 경우는 매우 드문 질환으로¹⁾ 1696년 Gibson²⁾에 의

해 처음 보고된 이래 1965년 Braimbridge 등¹⁾이 자기가 경험한 3례에 그때까지 발표된 20례를 추가하여 23례를 보고하였으며 1979년 까지 75례가 보고되었고³⁾ 국내에서도 1979년 김 등⁴⁾에 의해 처음으로 보고되었다.

본 질환의 임상양상은 주로 기침, 각혈, 객담, 반복적인 흡인성 폐렴, 폐농양, 기관지확장증 등의 호흡기 증상으로 나타난다. 저자들은 호흡기 증상보다는 최근 3년간의 반복적인 토혈을 주소로 하는 선천성 식도기관지루 1례를 경험하였기에 문헌

접수 : 1998년 7월 15일, 승인 : 1998년 9월 8일
책임저자 : 차 한, 110-102, 서울시 종로구 평동 164
서울적십자병원 소아과
Tel: 02) 398-9466, Fax: 02) 725-8019

고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환아는 비교적 건강해 보이는 13세 여아로 가벼운 호흡기증상이 간간히 있었을 뿐 건강하였다. 3년전부터 발작적 기침과 함께 토혈과 혈변이 있고 혈색소 4.5 g/dl의 빈혈이 있어 입원후 식도위내시경을 시행하였으나 상부위장관 출혈의 증거는 찾지 못하였고 결핵반응검사상 직경 17 mm의 양성 소견과 우폐하엽의 침윤소견이 있어서 수혈후 항결핵제와 철분제를 복용해 왔으나, 최근 1년전부터는 보다 많은 양의 토혈과 발작적 기침이 심해지고 특히 음식물 섭취시 기침이 악화되어 재입원하였다.

입원당시 이학적 검사상 안면과 결막은 창백하였으며 우하부 폐야에서 습성 수포음이 들렸으며 그 외에는 특이소견 보이지 않았다. 검사실 소견은 혈색소 7.8 g/dl의 빈혈 외에는 정상이었다. 흉부 단순 엑스선 촬영상 우하엽 폐야에서 약간의 침윤이 있었으며(Fig. 1), 식도위내시경 검사상 식도 원위 1/3부위 2시방향으로 출혈이 있는 누공이 발견되어(Fig. 2) 식도조영검사를 시행한 결과 원위 1/3부위의 식도로 부터 우측 하폐엽으로 연결되는 식도기관지루 소견이 보였다(Fig. 3).

환아는 보라매병원 흉부외과로 전원되어 기관지내시경을 시행하여 우하엽의 내측 폐저부와 연결된 식도기관지루를 확인한 후 수술을 받았으며, 수술소견상 주위의 염증이나 종양 등의 소견이 없었고 조직소견상 절제된 누공 점막이 편평상피로 되어있는 등 선천성 식도기관지루의 소견을 보였다(Fig. 4).

고 찰

식도와 기관지 사이의 누공은 양성과 악성으로 분류할 수 있으며, 양성인 경우 선천성 및 기도삼관후 장기간의 기계호흡에 의한 기관지의 외상 등에 기인하거나 결핵, 매독 등의 염증성 혹은 악성

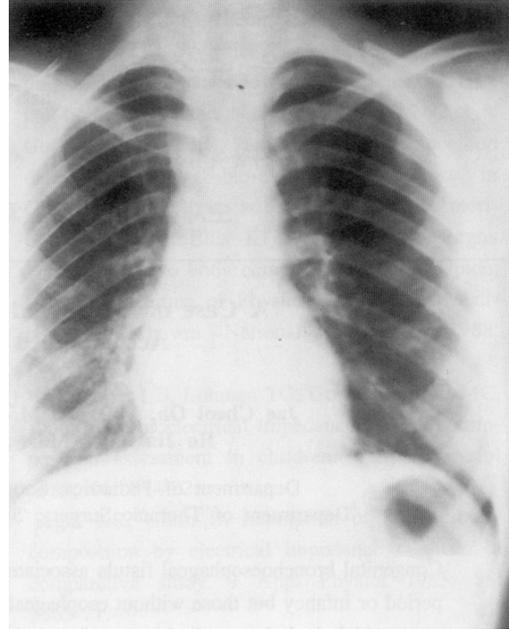


Fig. 1. Chest PA shows pneumonic infiltration in right lower lung field.

종양 등에 의한 후천성으로 발생할 수 있고^{5,6)} 특히 후천성인 경우는 식도나 기관지계의 악성종양에 의한 경우가 가장 많으며⁷⁾ 최근에는 후천성 면역결핍증 환자에서 거대세포바이러스나 결핵균 등 감염의 합병증으로 발생한다는 보고가 있다^{8~12)}. 선천성 누공은 매우 드문 것으로 남녀간의 발생빈도는 거의 차이가 없으며¹³⁾ 식도폐쇄를 동반한 식도기관지루는 대부분 출생후 조기에 발견되나¹⁴⁾ 식도폐쇄가 없는 식도기관지루는 증상발현이 더욱 잠행적으로 진행되며 주로 호흡기증세를 보이고 성인에 이르러 진단되는 경우가 많다¹⁾. 그러나 생후 11개월된 남아에서 발견된 경우¹⁵⁾와 80대에서 발견된 경우도 보고되고 있다¹⁶⁾. 임 등¹⁷⁾에 의하면 선천성 식도기관지루가 발견된 평균 연령은 53.8세(44세~70세)로서 호흡기증상과 합병증의 기간이 평균 29년(12~50년)이라고 하였고 Braimbridge 등¹⁾은 이러한 호흡기 증상발현기간이 평균 17년(6개월~50년)이라 하였으나 본 13세 환아의

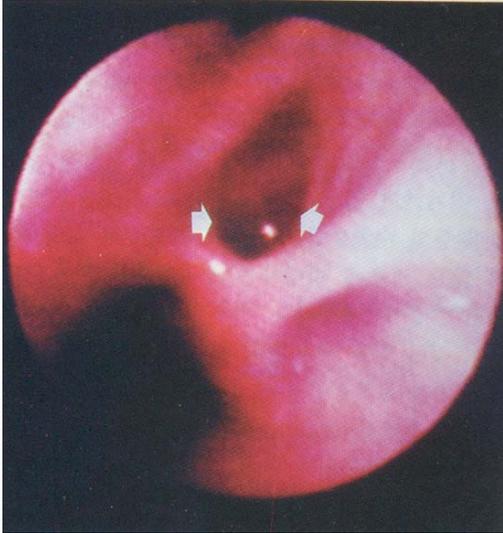


Fig. 2. Esophagoscopy finding of hemorrhagic fistula at 2 O'clock in distal esophagus(arrows).

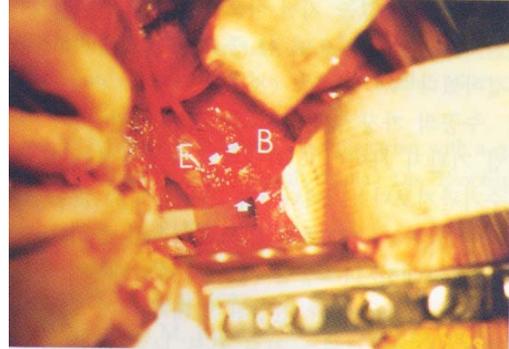


Fig. 4. Gross finding of bronchoesophageal fistula(arrows) between right main bronchus(B) and esophagus(E).

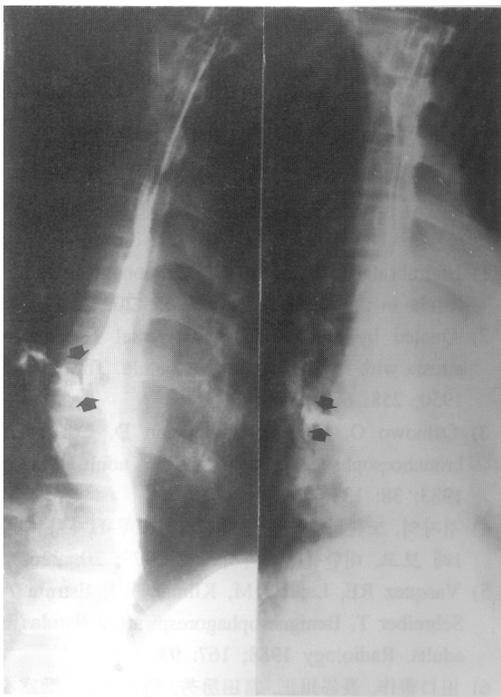


Fig. 3. Preoperative esophagogram reveals bronchoesophageal fistula(arrows) with good esophageal patency.

경우 증상의 지속기간이 약 3년 정도로 비교적 조기에 발견되었다.

선천성인 경우 누공주위나 식도에 염증이나 종양의 근거가 없어야 하고, 주위의 임파절의 침범이 없어야 하며 누공벽에 편평상피와 근육층의 조직학적 소견이 있어야 하나 때로는 엄격한 감별이 어려울 때도 있다.

선천성 식도기관지루의 발생기전에 대해서는 정설은 없으나 태생 28일째 분리되는 도중에 식도기관지 사이의 접촉관계가 지속되어 초래되는 것으로 생각되며³⁾ 1965년 Braimbridge와 Keith는 식도기관지루를 다음과 같이 분류하였다¹⁾.

I형: 식도에 목이 넓은 계실이 존재하고 그 끝의 염증성 누공을 통해 폐속으로 들어가는 형태

II형: 가장 단순한 형태로 식도와 폐엽 혹은 분절지 사이에 짧은 직선상의 통로가 생기는 형태

III형: 폐엽내 낭종이 형성되어 있는 기관지와 식도가 누공으로 연결된 상태

IV형: 누관이 폐격리증과 연결된 경우

등의 4가지형으로 나누고 있는데, Braimbridge 등¹⁾에 의하면 23례중 II형이 57%, III형이 26%, IV형이 17%를 차지하였으며, 1981년 Kurashige¹⁸⁾는 일본에서 보고된 90례중 I형이 14.1%, II형이 48.4%, III형이 32.8%, IV형이 4.7%를 차지하였다고 하여, 이중 제 II형이 가장 많은 형태로 볼 수 있는데 본 증례 역시 제 II형에 속하였다. 한 보고에 의하면

식도폐쇄가 없는 기관-식도루 266례중 66례가 성인에서 발견되었으며 이 중 28%가 기관지와 연결되었다¹⁹⁾.

누공의 가장 많은 분포는 식도 중간 1/3과 우하엽 기관지 사이이고 좌엽과의 누공형성은 드물고 주기관지보다는 2차나 3차 기관지에 더 많이 연결되어 있다고 보고되고 있으며^{18,19)} 김 등²⁰⁾도 13명의 환자에서 식도중간 1/3과 우하엽 특히 상분절(superior segment)과 연결된 형태가 가장 많았다고 하였으나 본 증례는 식도 하부 1/3과 폐의 우하엽의 내측 폐저부가 연결된 식도기관지루였다.

임상증상은 누공의 크기, 기간, 원인에 따라 다양하게 나타나며 기침, 객담, 질식, 각혈, 호흡곤란, 반복적인 흡인성폐렴, 폐농양, 기관지확장증 등의 호흡기 증상이 가장 많고 소화기 증상으로 연하곤란, 구토 및 토혈 등이 있을 수 있다. 특징적인 증상으로, 액성음식을 섭취할 경우 발작성 기침이나 질식이 환자의 약 2/3에서 발생하고¹⁾ 폐에서 수포음이 들리는 Ono's sign이 나타나는데 보통 복합적인 증상을 호소하며, 선천성의 경우 증상의 발현은 수개월에서 수십년까지 다양한데 이에 대해서는 여러 설이 있으나 아직 인정된 확실한 설명은 없다. 본 증례의 경우 환아는 3년간의 발작적인 기침과 Ono's sign, 토혈을 호소하였다.

진단을 위해서는 과거병력이 중요하고 이학적 검사, 단순 흉부촬영, 식도내시경검사 및 식도조영술이 필요하며 기관지쪽 병변의 범위를 확인하기 위해 기관지내시경과 기관지조영술을 시행한다. 내시경 검사는 병변의 위치, 범위, 병리학적 검사와 미생물학적 검사를 위해 실시하며 생검은 유두상, 궤양성, 침윤성 소견이 있을 때 적응이 된다. 식도조영술을 시행할때 barium은 기관지 점막의 손상을 주기 쉬우므로 thin barium이나 diatrizoate sodium(Hypaque), iodized oil(Lipiodol) 등의 조영제를 사용하는 것이 좋으며 기관지내시경시 식도에서 주입한 methylen blue를 발견하는 것이 진단에 유용하다. 영아에서는 컴퓨터 촬영(CT)이 진단에 도움이 될 수 있다. 본 증례에서는 식도내시경을 시행하여 식도하부의 출혈성 누공을 관찰한 뒤 식

도조영술로 식도기관지루를 확인하였다.

누공의 자연폐쇄는 드물기 때문에 상태만 적당하다면 가능한 조기폐쇄가 좋다. 3 mm 이하의 작은 누공은 위식도내시경하에서 silver nitrate나 sodium hydroxide로 소작하기도 하는데 결찰법, 분리법, 절제하지 않고 자동 봉합기를 이용한 단순봉합법 등의 수술요법도 있다²¹⁾. 폐엽손상이 동반되지 않는 경우에 시행하는 누관절제술과는 달리, 심한 기관지확장증이나 반복적인 폐렴 등의 폐병변이 같이 있을 때에는 누관의 절제와 함께 폐절제가 가장 효과적인 것으로 알려지고 있으며 또한 이러한 선천성 식도기관지루의 수술결과는 대부분 좋아 수술후 합병증은 드문 것으로 보고되고 있다⁴⁾.

결 론

저자들은 서울 적십자병원 소아과에서 반복되는 발작성 기침과 토혈을 주소로 하는 선천성 식도기관지루 1례를 경험하고 상부위장관 출혈시 선천성 식도기관지루를 감별진단해야 할 것으로 사료되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Braimbridge MV, Keith HI. Oesophago-bronchial fistula in the adult. *Thorax* 1965; 20: 226-33.
- 2) Quoted by Donnelly B. Congenital Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *The Lancet*. 1950; 258: 666.
- 3) Osinowo O, Hareley H, Janigan D. Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *Thorax* 1983; 38: 138-42.
- 4) 김자역, 노준량. 선천성 기관지식도루-H자형 수술 1례 보고. *대한흉부외과학회지* 1979; 20: 226.
- 5) Vasquez RE, Landay M, Kilman WJ, Estrera A, Schreiber T. Benignesophagorespiratory fistulas in adults. *Radiology* 1988; 167: 93.
- 6) 田口善作, 長谷川正, 富田房芳, 川添宥二: 憩室を伴う 食道氣管支瘻の 1例. *外科* 1977; 39: 738.
- 7) Chu W, Millen JL. Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *JAMA* 1978; 239: 855-6.

- 8) Asnis DS, Saltzman HP, Giron JA. Bronchoesophageal fistula due to multidrug-resistant tuberculosis in a patient infected with human immunodeficiency virus (letter). *Clin Infect Dis* 1995; 21: 1061-2.
- 9) Dronda F, Fernandez-Martin I, Gonzalez-Lopez A, Puente L. Delayed development of tuberculous bronchoesophageal fistulas in a patient with AIDS necessitates endoscopic surgery(letter). *Clin Infect Dis* 1995; 21: 1062-3.
- 10) Vartian CV, Septimus EJ. Bronchoesophageal fistula due to Mycobacterium tuberculosis and cytomegalovirus in a patient with AIDS. *Clin Infect Dis* 1996; 22: 581.
- 11) Ravera M. Tuberculous bronchoesophageal fistula in a patient infected with the HIV virus. *Endoscopy* 1997; 29: 146.
- 12) Chalasani N, Parker KM, Wilcox CM. Bronchoesophageal fistula as a complication of cytomegalovirus esophagitis in AIDS. *Endoscopy* 1997; 29: S28-9.
- 13) Winston C, James LM. Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *JAMA* 1978; 27: 855.
- 14) Acosty JL, Battersby JS. Congenital tracheoesophageal fistula in adult. *Ann Thorac Surg* 1974; 17: 51-7.
- 15) Kemp JL, Sullivan LM. Bronchoesophageal fistula in an 11-month-old boy. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 811-2.
- 16) McNamee CJ, Paradis R. Octogenarian with a congenital bronchoesophageal fistula. *Dis Esophagus* 1997; 10: 276-8.
- 17) 임창영, 최수전, 이봉춘, 김동순, 전우기, 김정숙 등. 성인에서 발견된 선천성 식도기관지루 5례. *결핵 및 호흡기질환* 1993; 40: 52-7.
- 18) Kurashige M, Kusachi S, Kato O, Kamiya K, Ito K, Atobe T. Congenital esophagobronchial fistula in a 39-year-old male. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1985; 33: 922.
- 19) Blackburn WR, Amoury RA. Congenital esophagobronchial fistulas without esophageal atresia: an analysis of 260 fistulas in infants, children and adults. *Rev Surg* 1966; 23: 153.
- 20) Kim JH, Park KH, Sung SW, Rho JR. Congenital bronchoesophageal fistulas in adult patients. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 151-5.
- 21) Weissberg D, Kaufman M. Bronchoesophageal fistula in adult: congenital acquired?(letter). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 756-7.