

## 기관지 낭종을 동반한 식도폐쇄증

김영민, 오채연, 윤중기, 한지원, 김현영, 정성은

서울대학교어린이병원 소아외과

### Esophageal Atresia with Bronchogenic Cyst

Youngmin Kim, Chaeyoun Oh, Joong-Kee Youn, Ji-Won Han, Hyun-Young Kim, Sung-Eun Jung

Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, Korea

A baby was diagnosed with esophageal atresia (EA) with tracheoesophageal fistula (TEF) on the next day after birth, and end-to-end anastomosis of esophagus with TEF ligation was performed. The distance between proximal and distal esophageal pouch was checked as 3 vertebral body lengths and a 1 cm-sized bronchogenic cyst (BC) was identified near carina on the right side, just below the proximal esophageal pouch. This case report described the baby who have a BC was located between the both esophageal pouch and a longer esophageal gap than usual EA with distal TEF.

**Keywords:** Esophageal atresia, Tracheoesophageal fistula, Bronchogenic cyst

#### 서론

선천성 식도폐쇄증은 신생아 3,000–4,000명당 한 명 정도로 발생하는 비교적 흔한 질환이다[1,2]. 이는 태생 5–7주 사이에 원시 전장(primitive foregut)이 기도와 식도로 완전히 분리되지 않아 나타나는 기관지폐 전장 기형(bronchopulmonary foregut malformation) 범주의 선천기형 중 하나로, 기관지 낭종(bronchogenic cyst), 식도 낭종, 식도폐쇄(esophageal atresia, EA), 기관식도루(tracheoesophageal fistula, TEF), 기관식도계설, 기관식도협착 등도 같은 발생학적 기전으로 설명할 수 있다[3–5].

원위부 기관식도루를 동반한 식도폐쇄증(EA with TEF)의 빈도는 전체 식도폐쇄증의 80% 이상으로 가장 많은 형태이고, 이러한 형태에서는 일반적으로 식도맹관 사이의 간격이 넓지 않다고 알려져 있다[6]. 두 번째로 흔한 형태인 기관식도루를 동반하지 않은 식도폐쇄증(pure EA without TEF)은 간격이 넓은 경우가 많아 일차문합이 어려울 수 있다[7].

본 증례에서는 원위부 기관식도루를 동반한 식도폐쇄증

진단하에 기관식도루 결찰 및 식도-식도 문합술 시행 중 상대적으로 긴 식도결손 부위에서 기관지 낭종을 함께 발견했던 경험을 보고하고자 한다.

#### 증례 보고

생후 1일된 환자가 식도폐쇄증이 의심되어 소아외과로 의뢰되었다. 산전검사서 산모의 양수 과다증 및 태아의 발육 지연, 팔로사장증이 의심되어 관찰 중이었으며, 환자는 재태 기간 40주 5일, 체중 2,590 g, 자연분만으로 출생하였다.

출생 직후 환기부전이 나타나고 혈중 산소포화도 80% 미만으로 내려가, 기관 내 삽관을 시행하였다. 당시 비위관 진입이 잘 되지 않고, 단순 흉복부 X선 촬영상 상부 식도에서 비위관 꼬임이 발견되어 식도폐쇄증이 의심되었고, 위장 내 가스가 있어 원위부 기관식도루가 있을 것으로 생각되었다. 단순 흉복부 X선 검사에서 폐의 우측하부에서 음영 감소가 관찰되었는데, 이는 선천성 난포성 선종양 기형(congenital cystic adenomatoid malformation)이 의심되었다(Fig. 1). 이 선천성 난포성 선종양 기형에 대하여 출생

Received: July 21, 2016, Revised: January 9, 2017, Accepted: May 4, 2017

Correspondence: Hyun-Young Kim, Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea.

Tel: +82-2-2072-2478, Fax: +82-2-747-5130, E-mail: spkhy02@snu.ac.kr

Copyright © 2017 Korean Association of Pediatric Surgeons. All right reserved.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

후 흉부초음파를 통해 확인하였으나 정상 폐실질로 인해 평가가 어려웠다.

환자가 산전검사에서 의심되었던 팔로사징증은 거대심실 증격결손으로 진단되었고, 척추 초음파에서 요추 지방종이 발견되었다.

출생 1일째 우측 제4늑간 횡절개 후 후늑막접근법을 이용해 접근하였다. 수술 중 기관 분기부의 1 cm 하방에 우측 기관지(bronchus)에서 발생한 것처럼 보이는 1 cm 크기의 낭성 종괴(cystic mass)를 발견하였다. 이 낭성 종괴는 기관지와 교통하지 않고 있음을 육안으로 확인하였고, 절제 후 기관지내시경과 공기누출실험(air leak test)을 통해서도 교통이 없음을 확인하였다. 기관식도루는 낭성 종괴 아래 우측 기관지에 위치하고 있었고, 식도폐쇄증의 상부와 하부 식도 간 간격은 3추체(vertebral body)로 측정되었다. 이에 낭성 종괴

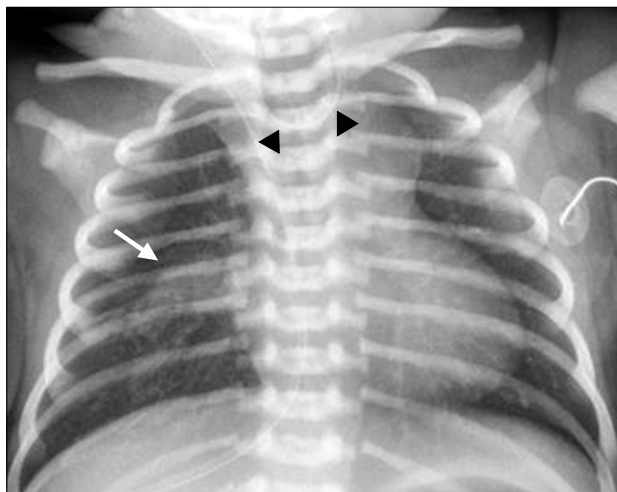


Fig. 1. Infantogram shows coiling of the feeding tube, suggesting esophageal atresia (black arrowheads). Patchy opacity in the right lower lung is observed (white arrow).

를 제거하고, 기관식도루를 결찰한 후 양측 식도 주위를 박리 후 당겨 식도-식도 단단문합술을 시행하였다(Fig. 2).

낭성 종괴는 조직검사 결과 기관지 낭종으로 확인되었다(Fig. 3).

수술 전에 있었던 선천성 난포성 선종양 기형은 수술 후 20일째 시행한 흉부컴퓨터단층촬영상에서도 여전히 관찰되었고, 수술 없이 추적관찰을하기로 하였다.

환자는 수술 후 7일째 이후부터 경구식을 시작하였고, 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며, 수술 후 10개월이 지난 현재 신장 60.0 cm, 체중 6.4 kg으로 건강하게 지내고 있다.

## 고 찰

기관지 낭종은 호흡상피(respiratory epithelium)가 배열되어 있고, 주로 폐나 종격동에 존재하는 경우가 많다. 그러나 기관-기관지 분지(tracheobronchial tree)와 교통하지 않아서 조직학적으로 호흡상피를 가지고 있지만, 기관에서 돌출된 형태로 공기를 포함하고 있는 기관개실(tracheal diverticulum)과는 구별될 수 있다[8].

기관지 낭종을 위치에 따라 분류한 연구에 따르면, 좌측 식도 주변에 위치한 경우가 16%, 폐 실질 내에 위치한 경우가 13%, 우측 기관지 상방에서 16%, 기관의 우측에서 10%, 기관분지 하부에서 4%, 그리고 대동맥궁 위에서 1% 정도가 관찰된다고 보고되었다[3,9,10]. 본 증례는 기관의 우측에서 발견된 경우로 전체 기관지 낭종 중에서도 드문 경우로 볼 수 있다.

식도폐쇄증의 경우 식도맹관 사이의 간격이 넓은 경우 ‘원간격(long gap)’이라는 용어를 사용하기도 하는데, 이 용어는 문헌마다 다양하게 정의되고 있다. 그 간격이 2 cm 이상이거나 추체의 2개 넓이 간격 이상으로 정의하는 문헌이 있고, 객관적인 길이가 아닌 일차문합이 불가능한 경우를 원간격

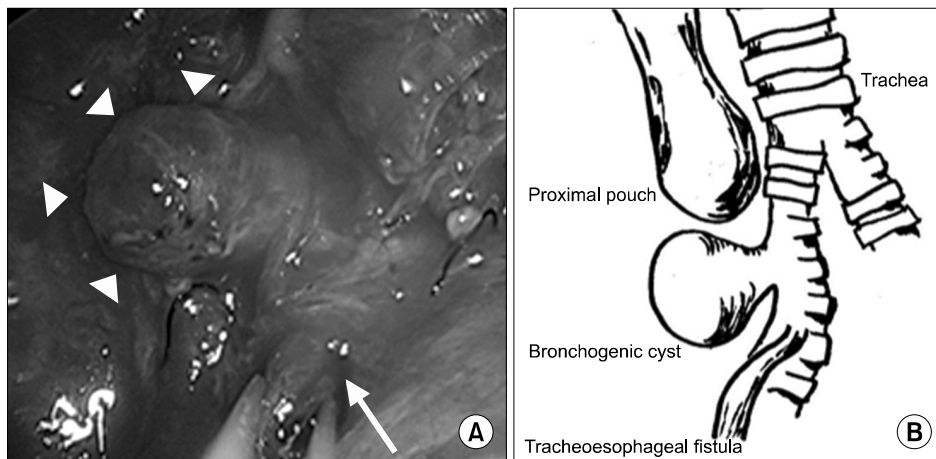
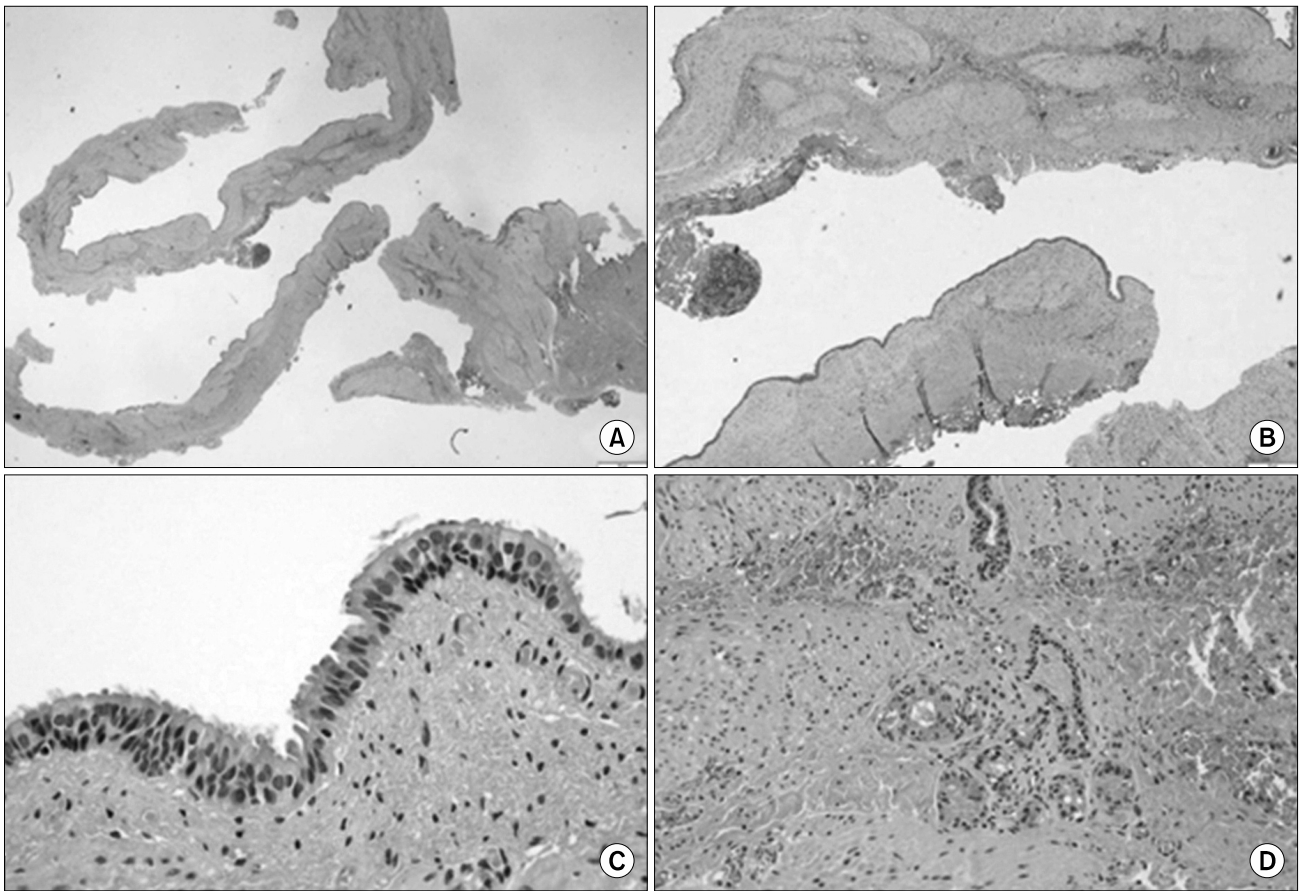


Fig. 2. (A) Operative findings that a bronchogenic cyst (white arrowheads) at the right paratracheal area and distal esophageal fistula (white arrow) were identified. (B) Mimetic diagram of operative findings.



**Fig. 3.** Pathologic findings of cystic mass were consistent with bronchogenic cyst (H&E). (A, B) Histological photographs show fibromuscular walls (A:  $\times 10$ , B:  $\times 40$ ). (C) The cyst wall is lined by respiratory epithelium (ciliated pseudostratified columnar epithelium) ( $\times 100$ ). (D) The cyst wall contains seromucinous bronchial glands ( $\times 100$ ).

이라 정의하는 문헌도 있지만, 대부분의 교과서에서는 3 cm 이상을 원간격이라 표현하는 데 동의하고 있다[9,11-17]. 이러한 식도맹관 사이의 간격은 식도폐쇄증의 타입에 따라서 다양하게 나타날 수 있다. 주로 기관과 식도의 연결성이 없는 고립된 형태(isolated EA without TEF)에서 원간격 식도폐쇄증이 보고되어 왔고, 상대적으로 원위부 기관식도루를 동반한 형태(proximal EA with distal TEF)에서는 원간격이 적은 것으로 알려져 있다. Brown과 Tam [17]에 따르면 기관식도루를 동반한 식도폐쇄증 환자 66명 중 단지 16명(24.2%)에서만 3 cm 이상의 간격을 보였다. 다른 연구에서는 원위부 기관식도루를 동반한 식도폐쇄증의 5%에서만 3 cm 이상 또는 3주체 이상의 원간격 식도폐쇄증으로 보고되었다[6]. 본 증례의 경우는 원위부 기관식도루를 동반한 형태로 식도맹관 사이의 간격이 3주체로써 원간격의 드문 증례였으며, 또한 식도맹관 사이에 기관지 낭종이 위치하고 있었다.

식도폐쇄증 환자에서 기관지 낭종과 같은 원시 전장 낭종

(primitive foregut cyst)이 동반된 경우는 매우 드물며, 저자가 알기로는 3개의 연구만이 보고되었다[18-20]. 비록 식도폐쇄증과 원시 전장 낭종의 동반은 매우 드물게 보고되었지만, 이러한 동시적인 발생의 연관성은 기관식도 격막(tracheoesophageal septum)의 발달 단계에서 볼 때, 거의 같은 위치 그리고 같은 발생학적 단계에서 발생하는 기형으로써 충분히 발생할 수 있는 현상이다[3-5]. 그렇기 때문에 식도폐쇄증 환자를 대할 때는 원시 전장 낭종에 동반될 수 있다는 것을 생각해야 하겠다.

저자들은 본 증례를 통해서 식도폐쇄증과 기관지 낭종이 동시에 발생한 경우를 보고하고, 특히 원위부 기관식도루를 동반한 원간격 식도폐쇄증에서 기관지 낭종이 기관 근처에 발생한 증례를 보고하는 바이다.

## CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article

was reported.

## REFERENCES

1. Goyal A, Jones MO, Couriel JM, Losty PD. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:F381-4.
2. Spitz L. Esophageal atresia: past, present, and future. *J Pediatr Surg* 1996;31:19-25.
3. Maier HC. Bronchiogenic cysts of the mediastinum. *Ann Surg* 1948;127:476-502.
4. Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, Jarvis CJ, Carter J, Kane P, et al. Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept. *AJR Am J Roentgenol* 1976;126:46-55.
5. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol* 2006;36:773-91.
6. Chang EY, Chang HK, Han SJ, Choi SH, Hwang EH, Oh JT. Clinical characteristics and treatment of esophageal atresia: a single institutional experience. *J Korean Surg Soc* 2012;83:43-9.
7. Smith N. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Early Hum Dev* 2014;90:947-50.
8. Shamji FM, Sachs HJ, Perkins DG. Cystic disease of the lungs. *Surg Clin North Am* 1988;68:581-620.
9. Spitz L, Ruangtrakool R. Esophageal substitution. *Semin Pediatr Surg* 1998;7:130-3.
10. Nobuhara KK, Gorski YC, La Quaglia MP, Shamberger RC. Bronchogenic cysts and esophageal duplications: common origins and treatment. *J Pediatr Surg* 1997;32:1408-13.
11. Foker JE, Linden BC, Boyle EM Jr, Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg* 1997;226:533-41; discussion 541-3.
12. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR 3rd. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Arch Surg* 1995;130:502-8; discussion 508-9.
13. Dessanti A, Caccia G, Iannuccelli M, Dettori G. Use of "Gore-Tex surgical membrane" to minimize surgical adhesions in multi-staged extrathoracic esophageal elongation for esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2000;35:610-2.
14. Holder TM, Ashcraft KW, Sharp RJ, Amoury RA. Care of infants with esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, and associated anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:828-35.
15. Louhimo I, Lindahl H. Esophageal atresia: primary results of 500 consecutively treated patients. *J Pediatr Surg* 1983;18:217-29.
16. Ein SH, Shandling B, Heiss K. Pure esophageal atresia: outlook in the 1990s. *J Pediatr Surg* 1993;28:1147-50.
17. Brown AK, Tam PK. Measurement of gap length in esophageal atresia: a simple predictor of outcome. *J Am Coll Surg* 1996;182:41-5.
18. Narasimharao KL, Mitra SK. Esophageal atresia associated with esophageal duplication cyst. *J Pediatr Surg* 1987;22:984-5.
19. Hemalatha V, Batcup G, Brereton RJ, Spitz L. Intrathoracic foregut cyst (foregut duplication) associated with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1980;15:178-80.
20. McNally J, Charles AK, Spicer RD, Grier D. Mixed foregut cyst associated with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2001;36:939-40.