

氣管과의 瘻孔이 없는 先天性 食道閉鎖症

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

<指導 朱 東 雲 教授>

林 鍾 遠

小兒科學教室

安 敦 姬·崔 秦 榮

-Abstract-

A Case of Atresia of the Esophagus with no Esophageal Communication with the Trachea

C. W. Lim, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, S. N. U.

<Director; Professor. D. W. Choo, M. D.>

D. H. Ahn, M.D., J. Y. Choi, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, S. N. U.

A case of atresia of the esophagus, with no esophageal communication with the trachea, in a 3 days old baby was reported.

As far as we know, this type could be seen in 3 to 7 per cent of all cases of the esophageal atresia.

In this case, the diagnosis was confirmed by esophagography with thin barium meal.

Literatures are also reviewed briefly.

緒 論

胎生學的으로 咽頭와 食道는 前腸으로부터 發生되고 前腸의 再重複現象을 通하여 食道와 呼吸器管이 形成되게 된다.

喉頭, 氣管及 肺는 呼吸器管部에서 由來되고 頸部及 胸部가 形成될 때쯤해서 食道가 伸張되어 胃를 形成하는 腸管과 融合하게 되므로 第5頸椎下位에선 흔히 呼吸器管과 食道사이의 共通路가 남아 있게 된다. 따라서 食道の 先天畸形은 食道만을, 또 때로는 氣管을 同時에 包含할 수 있게 된다. 이러한 食道畸形中 食道閉鎖症은 여러 部位에서 여러 種類로 나타나는데 閉鎖된 食道の 下節이 氣管의 後壁에 連結되는 型이 80~90%로 가장 흔하고 氣管과 瘻孔을 갖지 않는 型은 그리 흔하지 않은 것으로 알려져 있다. 著者等은 最近 서울大學校 醫科大學 附屬病院에 入院한 生後 3日된 男兒에서 氣管과

瘻孔을 갖지 않는 食道閉鎖症 1例를 經驗한 바 있어 이에 報告하는 바이다.

症 例

患者: 전애기, 男兒, 生後 3日.

主訴: 嘔吐 (食餌 困難).

現病歷: 患者는 1969年 4月12日 서울大學校 醫科大學 附屬病院 産室에서 24時間以上 持續된 比較的 힘든 滿期分娩을 通하여 出生한 男兒로 出生直後 울음소리가 상당히 弱했으며 出生 다음날부터 食餌直後에 심한 기침及 窒息, 唾液分泌過多, 青色症, 嘔吐等이 나타나기 始作하였고 母乳를 먹일려면 呼吸困難이 일어나는 것을 보았다. 生後 2,3日이 되면서 以上과 같은 食餌困難은 더욱 심해졌고 患者는 生理的 黃疸을 나타내기 始作했으며 胎便의 排出은 正常的이었다고 한다.

既往歷: 輕한 羊水過多症이 있었으나 全 妊娠期間을

通하여 母體는 健康했었다고 한다.

家族歷 : 特記할만한 事項이 없었다.

理學的 所見 : 患者는 中等度の 發育狀態를 보이는 3 kg의 男兒로 全身의 皮膚에 黃疸을 나타내었고 심한 脫水狀態에 있었다. 울음소리는 弱했으며 刺戟에 敏感하였으나 外部的으로 나타나는 다른 異常은 없었다. 前頭部의 앞쪽이 조금 陷沒되어 있었고 胸部에선 異常所見이 없었으며 腹部에선 腸運動이 認知되지 않았다. 四肢는 正常이었으며 神經學的 所見도 正常的이었다.

檢査 所見 : 入院後 4月15日과 4月16日에 施行한 血液檢査에서 Hb, Hct, WBC가 各各 20.0, 46%, 12,650

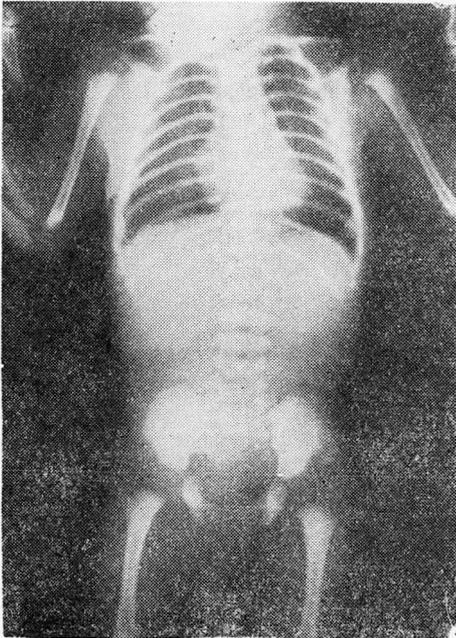


Fig. 1. Simple abdomen shows no air shadow in the entire abdomen.

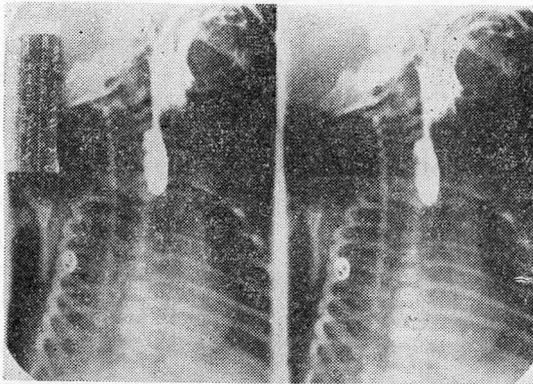


Fig. 2. On the films of esophagography with barium meal, there is noted complete obstruction at the level of C-7, 8, without esophageal communication with the trachea.

과 26.0, 52%, 11,350 이었고 4月15日의 小便檢査上엔 異常所見이 없었다.

X線檢査 所見 : 入院當日인 4月15日에 찍은 單純腹部 攝影(第1圖)에서 全腹部에 전연 空氣像이 나타나지 않았고 同質性 陰影을 보였으며 이에 臨床症狀과 아울러 食道 閉鎖症을 疑心하고 다음날인 4月16日에 施行한 食道 攝影(第2圖)에서 氣管과 전연 連結을 갖지 않는 食道 閉鎖症이 食道上部(第7,8頸椎部位)에 存在하고 있음을 確認하였다.

手術 及 治療經過 : 1969年 4月16日 全身 麻醉下에 左上腹部에 Paramedian incision을 넣고 이를 通하여 胃를 露出시켜 胃體의 前中部를 切開한後 20F Foley bag을 挿入 縫合하는 胃瘻設置術을 行하고 左側 胸鎖乳突起筋의 前面을 따라서 다른 切開를 하여 食道 瘻孔形成術을 行하여 주었다. 手術後 患者는 繼續 病院에 入院해 있으면서 治療를 받고 있으나 胃瘻를 통한 食物의 逆流가 심하여 全身狀態는 그리 좋지 못하며 衰弱이 漸次 심해져 가는 것 같다. 血液檢査上에서도 역시 Hct가 50%가 넘는 血液濃縮狀을 繼續 보이고 있으며 脫水狀態도 解消되지 않고 繼續되고 있다.

考 按

歷史的 考察 : 1792年 Richter가 처음 이 先天 食道畸形을 報告한 以來 1873年에 Lamb가 臨床症狀과 死後의 形態에 關하여 報告한 바 있고 1917年에 Cautley가 食道閉鎖症을 同伴하지 않은 氣管—食道 瘻孔의 例를 報告, 같은해 Pinard와 Tanier가 다른 器官의 先天 畸形을 同伴한 食道閉鎖症을 報告했으며 1929年 Vogt²⁾가 이들 食道閉鎖症을 그 形態를 中心으로 分類하였다.

1939年 Imperatori³⁾는 처음으로 食道閉鎖症의 手術을 試圖하였고 1941年 Gengenbach와 Dobos가 生後 3個月된 患者에서 腎臟畸形及 P.D.A와 併發한 例를 發表, 1948年 Haight⁴⁾가 4歲된 患者에서 臨床症勢와 手術 所見을 發表했고 1950年 Morton 등이 26歲된 男子 患者에서 이 先天 畸形을 發見 報告했으며 같은해에 Cardullo 등이 生後 5日만에 死亡한 例를 報告하였다. 最近에 이르러서는 1962年 Swenson⁵⁾이 種類別로 자세한 報告를 한 바 있고 美國 小兒科學會에서 1958년부터 1962년까지 5年間 觀察한 1058例를 1964年에 Holder²⁰⁾가 分析 發表하였다.

分類 及 發生頻度 : 一般的으로 食道閉鎖症은 다음의 5가지로 分類하고 있다.

- 1) 氣管과의 瘻孔이 없는 食道閉鎖症(I型)
- 2) 食道上節과 氣管 사이에 瘻孔이 있는 型(II型)
- 3) 食道下節과 氣管 사이에 瘻孔이 있는 型(III型)
- 4) 食道의 上下節이 모두 氣管과 瘻孔을 갖는 型(IV型)

Table 1. Classification and Incidence of the esophageal atresia

| Author | Total Cases | I | II | III | IV | V |
|--|-------------|------------|-----------|--------------|-----------|------------|
| Rosenthal (1919) | 255 | | | 215(84%) | | |
| Vogt's type (1929) | | II | II a | III b | III c | |
| Holt (1946) | 46 | 2 | | 42(91.3%) | | 1 |
| Ladd-Swenson type (1947) | | I | II | III | V | |
| Gross modification of Vogt's type & incidence (1953) | | A 3-7% | B 1.5-3% | C 80-90% | D 2.1-3% | E 2.9% |
| Swenson (1962) | 61 | II 13.1% | IV 4.9% | I 73.7% | | III 6.5% |
| Holder (1958) | 1058 | A 82(7.7%) | B 9(0.8%) | C 916(85.6%) | D 7(0.9%) | E 44(4.2%) |

* I. II. III. IV. V. and A. B. C. D. E.; Type

5) 食道閉鎖는 없고單純히 氣管—食道瘻孔만 存在하는 型(V型)

이러한 分類는 著者들에 따라서 多少의 異見을 보이고 있어 1929年 Vogt²⁾, 1947年 Ladd and Swenson¹⁵⁾, 1953年 Gross¹⁸⁾, 1964年 Holder²⁰⁾ 등의 分類를 다음 第1表에 參考의 列擧하고 그 發生 頻度에 對한 여러 著者들의 報告도 同時에 綜合 整理해 본다.

臨床 症勢: 1946年 Holt¹⁴⁾의 報告에 의하면 全例에서 流動性 食物을 삼킬 수 없고, 食物을 먹인 直後 窒息, 呼吸困難, 青色症이 일어나며 咽喉에 間歇的 粘液蓄積이 있었고 全 45例中 22例에서 肺 右上葉에 肺炎과 不全擴張症이 온것을 보았고 1951年 Hemsworth¹⁷⁾ et al은 Type E의 例에서 攝食과 關係되어 기침이 發作하고 消化器管에 空氣가 積 차게 되며 右肺 上部의 肺炎, 鼓腸等이 同伴됨을 觀察했었다고 報告하였다.

診 斷: 1933年 Tucker 及 Pendergrass³⁾는 3.5mm의 食道鏡과 氣管支鏡檢査로 食道囊과 氣管瘻孔을 直接 觀察 報告하였고 같은해 Weinberg⁴⁾는 blind iodized oil을 使用 食道 檢査를 試圖하여 肺에 異狀變化가 招來된것을 病理組織學的으로 觀察 報告하였으며 1936年 Solis-Cohen⁵⁾과 Levine은 單純 胸部攝影에서 胃와 氣管瘻孔 部位에 "pensil-like"한 空氣의 影像이 나타나는 것을 보고 診斷的 價値를 報告했으나 正常에서도 나타날 수 있는 것으로 그 重要性을 認定받지 못하고 있다.

1941年 Selander⁸⁾는 胸部攝影上에서 閉鎖된 食道上 節이 恒常 擴張 及 肥大가 있고 側面攝影에서 氣管이 前上으로 轉位되어 있고, 또 좁아져 있는 것이 診斷的 價値가 있다고 報告하였다.

1942年 Fuhrman^{10), 11)}은 가장 理想的인 診斷方法이 食道空氣造影攝影術(Aeroesophagography)이라고 主張했고 같은해에 Hall⁹⁾은 吸氣時 胃가 擴張되는 것을 보아

診斷할 수 있다고 했으며 1946年 Holt¹⁴⁾는 胸部攝影上에서 食道上部에서 液面이 나타나는 것, 胃 內容物의 檢査, 胸部 側面攝影上에서 前方으로의 氣管轉位 及 氣管 狹少(40例中 24例(60%)에서 觀察)等이 나타나는 것이 診斷에 意味가 있는 것이라고 말하고 理想的인 診斷方法으로 iodized oil의 利用을 勸奨하였다.

複合 畸形: 1944年 Ladd¹³⁾는 食道의 先天 畸形은 다른 臟器의 畸形을 잘 併發한다고 하였고 1962年 Swenson¹⁹⁾은 食道閉鎖症의 67%가 다른 臟器의 畸形을, 即 全 報告例 61例中 21例에서 泌尿生殖器 畸形, 19例에서 다른 消化器管 畸形, 17例에서 循環器 畸形, 13例에서 骨 筋肉 畸形, 그의 肛門 閉鎖症, 蒙古症, 呼吸器 畸形이 各各 6例씩 同伴됨을 觀察 報告하였다. 1964年 Holder²⁰⁾의 報告에 의하면 1058例中 505例(48%)에서 849種의 複合 畸形이 나타났으며 그中 先天的 心臟 畸形이 201例, 다른 消化器 畸形이 134例, 泌尿生殖器 畸形이 109例, 肛門 閉鎖가 99例, 骨 筋肉 畸形이 91例, 中樞神經系 畸形이 63例 등으로 나타나고 形態別로 보면 A型에서는 全 83例中 58%(48例), B型에서는 全 9例中 55%(5例), C型에서는 全 913例中 48%(438例), D型에서는 全 9例中 29%(2例), E型에서는 全 44例中 27%(12例)에서 複合 畸形은 併發하고 있었다. 이것을 보면 A, B型에서 複合 畸形이 가장 많이 併發되고 그 畸形은 先天 心臟 畸形, 다른 消化器 畸形, 泌尿生殖器 畸形의 順으로 많음을 알 수 있다.

早産兒와 食道 先天 畸形의 關係를 보면 Swenson¹⁹⁾의 報告에서 61例中 33%가 早産兒이었다고 하며 그 死亡率은 다른 複合 畸形과 同伴한 早産兒 7例는 全部가 死亡(100%), 다른 畸形과 同伴되지 않은 早産兒 13例에서는 8例가 死亡(62%), 正常 分娩에 있어서는 다른 畸形과 同伴된 6例中 3例가 死亡(50%), 다른 畸形과 同伴되지 않은 境遇 35例中 3例가 死亡(9%)하였다고

하머 Holder²⁰⁾의 報告는 908例의 C型患者中 34%(313例)가 早産兒이었으며 死亡率은 早産兒의 境遇 61%에 비해 5Lb 以上の 正常兒의 境遇에는 28%이었음을 報告하였고 특히 早産兒가 다른 複合 畸形을 同伴하는 例가 많다고 하였다. 또 4Lb 以下の 正常兒에서는 死亡率이 73%이었다고 한다.

1962年 Swenson¹⁹⁾은 61例의 食道 閉鎖症 患者中 11例에서 羊水過多症이 있었음을 報告하였는데 本症例에서도 輕度の 羊水過多症이 있었음은 興味있는 일이라 하겠다.

治療로서의 手術: 1939年 Imperatori¹⁹⁾가 처음 頸部 接近術(Cervical approach)를 試圖하였고 1941年 Leven⁷⁾이 多段階法으로 手術을 施行하였으며 1943年 Haight와 Towsley¹²⁾가 一次 吻合術을 實施, 1944年 Ladd¹³⁾에 의하여 多段階法이 다시 使用되고 1946年에 Holt¹⁴⁾가 36例에서 外胸膜切開(Extrapleural exposure of anomalous structure)를 통한 瘻孔 閉鎖, 末端間 吻合術(end-to-end anastomosis)를 施行하여 26例에서 效果를 보았다고 報告하였다. 1948年에 다시 Haight¹⁶⁾가 中後部切開(middorsal level approach)로, 1962年 Swenson¹⁹⁾은 61例에서 右側 後方 外胸膜切開術을 行하였으며, 1964年에 Holder²⁰⁾의 報告에는 C型에서 胃瘻設置術을 施行하지 않은 境遇 生存率이 66%, 上下吻合術前에 胃瘻設置術을 施行한 境遇 生存率이 71%, 上下吻合術後 胃瘻設置術을 施行한 境遇 生存率이 68%임을 報告했으며 또 單純胸膜經由術(Primary transpleural approach)을 施行한 603例中 397例(66%)가 生存, 單純後胸膜切開術(Primary retropleural approach)을 施行한 144例中 109例(76%)가 生存, 多段階術을 施行한 139例中 48例(35%)가 生存하였다고 報告하였으며 單純術(Primary operation)을 施行한 15例中 5例(33%)가 生存, 多段階術을 實施한 68例中 41例(60%)가 生存하였다고 報告하면서 여기서 早産兒의 境遇 多段階術이 더욱 效果의이고 早産兒에서는 局所 麻酔를 使用함이 좋으며 手術後 處置로 咽喉 吸引, 患者의 位置 變更, 머리를 높여주고 正確한 氣管鏡 檢査, 陽壓 呼吸, 高濕 維持, 手術後 5~8日間の 禁食等이 必要하다고 발표하고 있다.

多段階術로는 新生期에 胃瘻設置術과 頸部 食道瘻形成術을 施行하고 6~24個月後에 大腸挿入術을 施行한다.

死亡率: 單純 吻合術의 境遇 第2表와 같이 著者에 따라서 死亡率의 差異가 있다.

1962年 Swenson¹⁹⁾의 報告에 의하면 나이가 많을수록 死亡率이 增加한다고 했고 單純 吻合術의 境遇 複合 畸形을 併發한 早産兒 2例는 모두(100%) 死亡하였고 複合 畸形이 併發되지 않은 早産兒 6例에서는 3例(50%)가 死亡, 正常兒의 境遇 複合 畸形과 併發된 境遇는 4

Table 2. Mortality of the esophageal atresia, in which surgical operation (primary end to end anastomosis) was carried out

| Author | Year | Cases of the Operation | Mortality |
|----------------------|------|------------------------|-----------|
| Leven | 1952 | 68 | 36.8 |
| Gross | 1953 | 21 | 33.0 |
| Stephen | 1956 | 71 | 59.2 |
| Haight | 1957 | 77 | 37.5 |
| Roberts | 1958 | 27 | 40.7 |
| Parish & Cummin | 1958 | 14 | 36.0 |
| Rehfein & Yanagisawa | 1959 | 64 | 42.2 |
| Potts & Idriss | 1960 | 104 | 32.7 |
| Dafoe & Ross | 1960 | 10 | 40.0 |
| Swenson | 1962 | 40 | 20.0 |
| Holder | 1964 | 762 | 33.0 |

例中 1例(25%)가 死亡, 複合 畸形이 併發되지 않은 境遇는 28例中 2例(7%)가 死亡하여 全體의 境遇 40例의 手術 患者中 8例(20%)가 死亡한 것으로 報告하였다.

1964年 Holder²⁰⁾는 그의 報告에서 早期診斷이 死亡率 減少에 別意味가 없으며 C型의 食道 閉鎖症에서는 死亡原因中 肺 合併症, 複合 畸形, 手術後 裂孔을 重要한 것으로 들고 그것이 各各 62%, 43%, 21%를 차지한다고 하고 또 C型에서 다른 畸形과 併發되지 않은 境遇 478例中 生存率이 78%(373例), 複合 畸形을 併發한 境遇 心臟 畸形을 併發한 171例中 37例(21%), 內腸 閉鎖 30例中 4例(13%), 泌尿生殖器 畸形 98例中 22例(22%), 肛門 閉鎖 88例中 38例(43%)가 生存하였었다고 하였다. 또 Holder는 手術方法中 Haight法이 手術後 裂孔이 생기는 率이 가장 적으며(10.5%) 또한 裂孔이 생기더라도 生存率이 가장 높다고(62%) 報告하였다.

Swenson¹⁹⁾과 Holder²⁰⁾의 型別 死亡率을 比較 考察해 보면 다음 第3表와 같다.

合併症: Swenson¹⁹⁾에 의하면 初期 合併症으로 半數에서 肺炎, 不全擴張症이 同伴되고 그 1/10에서 死亡, 手術後에 呼吸器 感染이 合併된 例의 50%가 死亡, 그

Table 3. Mortality of the esophageal atresia, by Swenson. & Holder.

| Types | Swenson | | Holder | |
|-------|---------|-----|-------------|------------|
| | | | To al Cases | Dead Cases |
| A | 30% | 44% | 82 | 36 |
| B | 56% | 44% | 9 | 4 |
| C | 31% | 39% | 916 | 357 |
| D | — | 29% | 7 | 2 |
| E | 75% | 32% | 44 | 14 |

의 鬱血性 心臟不全, 反復되는 瘻孔形成等도 合併症으로 오며 後期 合併症으로 食道 狹窄, 食道 潰瘍, 呼吸器 疾患이 생긴다고 하였다. Holder²⁰⁾는 C型的 境遇 單純 吻合術을 施行한 747例中 125例(16.7%)가 合併症을 併發했는데 이 合併症으로 因한 死亡이 全體 死亡原因의 21%에 達한다고 報告하였다.

結 論

著者等은 서울大學校 醫科大學 附屬病院 小兒科에 入院하였던 生後 3日된 男兒에서 病歷, 理學的 所見及 食道 X線攝影으로 確認된 氣管과 瘻孔을 갖지 않는 食道閉鎖症 1例를 經驗하였기에 文獻考察과 더불어 報告하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Rosenthal: *Cong. atr. of esoph. with T-E fistula: Arch. Path.* 12:756-772, 1919
- 2) Vogt, E. C.: *Cong. esoph. atr.: Am. J. Roent.*; 22:463-465, Nov. 1929
- 3) Tucher & Pendergrass: *Cong. atr. of esoph.; New Diag. Technic: J. A. M. A.* 101:1726-1727, 1933
- 4) Weinberg: *Cong. atr. of esoph.: Arch. Surg.* 27:545-564, Sept. 1933
- 5) Solis-Cohen & Levine: *Cong. esoph. atr.: Am. J. Dis. Child* 51:1119-1125, 1936
- 6) Imperatori: *Cong. T-E fistula without atr.: Arch. Otolaryngol.* 30:352, 1939
- 7) Leven: *Cong. atr. with T-E fistula: J. Thoracic Surg.* 10:648-657, 1941
- 8) Selander: *Roent. of cong. esoph. atr.: Acta radiol.*; 22:802-807, 1941
- 9) Hall: *Cong. atr. of esoph.: M. J. Austral.* 1:440, April 11, 1942
- 10) Fuhrman et al: *Cong. atr. of esoph.: J. of Rad. Vol: 38:326-329, 1942*
- 11) Fuhrman et al: *Cong. atr. of esoph.: J. of Rad. Vol:39:100-102, 1942*
- 12) Haight & Towsley: *Cong. atr. of esoph. with T-E fistula: Surg, G-Y & O-B* 76:672-688, 1943
- 13) Ladd: *Surg. of esoph. atr. & fistula: Eng. J. Med.* 230:625-637, May 25, 1944
- 14) Holt J. F. et al: *Cong. atr. & fist.: J. of Rad* 47:457-470, 1946
- 15) Ladd & Swenson: *Cong. esoph. atr.: Ann. Surg.* 125:23, 1947
- 16) Haight: *T-E fistula without atr.: J. Thoracic Surg.* 17:600, 1948
- 17) Helmsworth et al: *T-E fistula without atr.: J. of Ped. Vol* 38:610-617, 1951
- 18) Gross R. E.: *The Surg. of Infancy & Childhood: Phila. SOUNDER, 1953*
- 19) Swenson et al: *Cong. esoph. atr.: New Engl. J. of Med.* 267:960-963, 1962
- 20) Holder: *Survey of surg. section of Am. Academy of Ped.: Ped.* 34:542-549, 1964

