

선천성 식도 협착증

서울대학교 의과대학 외과학교실

이성철 · 한원식 · 김기홍 · 정성은 · 박귀원 · 김우기

=Abstract=

Congenital Esophageal Stenosis

Seong-Cheol Lee, M.D., Won-Shik Han, M.D., Ki-Hong Kim, M.D.,
Sung-Eun Jung, M.D., Kwi-Won Park, M.D., and Woo-Ki Kim, M.D.

Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine
Seoul, Korea

Congenital esophageal stenosis (CES) is a narrowing of the esophageal lumen from birth. Three types of CES have been described; tracheobronchial remnants (TBR), membranous web (MW), and fibromuscular stenosis (FMS). We reviewed the clinical features and the surgical outcome of 14 patients, pathologically confirmed as CES. Nine patients had TBR, 3 FMS, and 2 MVV. The mean age at operation was 3.8 years. Five patients were boys and 9 girls. Four patients had other congenital anomalies. Segmental resection of the lesion and end to end anastomosis was utilized in all cases except one who underwent myotomy. The stenotic segment was located at the distal esophagus in all patients. There were 8 complications in 6 patients, but no mortality. The mean follow-up period was 68 months. There were no feeding problems but 3 patients had minor gastroesophageal reflux. Our result indicates that segmental resection and anastomosis is a satisfactory surgical procedure in the management of CES.

Index Words : Stenosis, Web, Esophagus, Congenital, Tracheo-bronchial remnants

서 론

유아와 소아에서의 식도 협착은 선천적 협착과 위-식도 역류로 인한 역류성 식도염에 의한 협착, 수술 후 문합부의 협착, 그리고 부식제의 연하에

의한 협착 등 후천적 협착으로 나눌 수 있다. 이 중 선천성 식도 협착은 약 25,000에서 50,000 출생아 중 1명 정도로 발생하는 드문 질환으로 알려져 있다^{1,2}. 선천성 식도 협착의 원인은 식도벽의 기관기관지 잔유물(tracheobronchial remnants), 식도 web 및 섬유근육성 협착(fibromuscular stenosis)이 있으며 이 중 기관기관지 잔유물에 의한 협착이 가장

Correspondence : Seong-Cheol Lee, M.D., Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine, 28 Younundong, Chongnoku, Seoul 110-744, Korea Tel : 02-760-3636, FAX : 02-766-3975, E-mail : leesc@plaza.snu.ac.kr

본 논문은 서울대학교병원연구비 02-96-294 지원으로 이루어졌음.

Table 1. Summary of 14 Patients with Congenital Esophageal Stenosis

Case	Pathology	Sex	Age at Op Sx	Diagnostic tool	Length of stenosis	Approach	Operative method	Associated anomaly
1	TBR	F	6yr 9m	X/S	1	A	R & A	
2	TBR	F	7yr 2yr	X	1	A	R & A	
3	TBR	M	3yr 8m	X	2	A	R & A	
4	TBR	M	5yr 8m	X	2	A	R & A	
5	TBR +	F	2yr 6m	X	1	T	R & A	
6	TBR	F	6yr 1yr	X/S	1	A	R & A	Down,MD,OC
7	TBR	M	2yr 1d	X/S	2	T	R & A	TEF,VSD,ASD
8	TBR	F	4yr 1d	X/S	2	A	R & A	Down
9	TBR	M	2yr 5m	X	4	T	R & A	
10	FMS	F	4yr 1m	X	1 & 1 *	T	Myotomy	
11	FMS +	F	6m 20d	X	2	T	R & A	
12	FMS	F	8yr 1yr	X/S	1	A	R & A	Down
13	MW	M	2yr 1yr	S	2	A	R & A †	
14	MW +	F	1m 2d	X	1	TA	R & A	

Abbreviations: Op: operation, Sx: symptom onset, TBR: tracheobronchial remnants, FMS: fibromuscular stenosis, MW: membranous web, X: esophagography, S: esophagoscopy, A: transabdominal, T: transthoracic, TA: transabdominothoracic, R & A: resection and anastomosis, Down: Downs syndrome, MD: Meckel's diverticulum, OC: omental cyst, TEF: tracheoesophageal fistula, VSD: ventricular septal defect, ASD: atrial septal defect

* This patient has two stenotic segments.

† Pyloroplasty was simultaneously done due to vagus nerve injury.

† Three patients underwent gastrostomy before corrective operation.

흔한 것으로 되어있다^{1,2}. 본 연구에서는 저자들이 경험한 선천성 식도 협착증 환자들의 임상적 특징과 치료 결과를 분석하였다.

대상 및 방법

저자들은 1985년 5월부터 1997년 10월까지 서울대학교병원 소아외과에서 수술 후 선천성 식도 협착으로 진단을 받은 14명의 환자들을 대상으로 의무기록을 검토하여 임상적 특성, 수술 소견, 병리학적 분류와 치료 결과에 대해 후향적 분석을 하였다. 수술 후 평균 추적 기간은 68개월(2-123개월) 이었다.

결과

1. 연령 및 성별 분포

14명의 환자 중 남자가 5명, 여자는 9명이었다. 환자들의 수술 당시 평균 연령은 3.8세였다. 1세

미만인 환자가 2명, 1세 이상 5세 미만인 환자가 8명, 5세 이상인 환자가 4명이었다(표 1).

2. 증상 및 동반 질환

환자들의 증상으로는 구토가 모든 환자에서 있었다(표 2). 증상의 처음 발현시기는 71 %에서 1년 이내 발생했다. 증상의 처음 발현과 수술과의 기간은 평균 42개월 이었다. 14명의 환자 중 다른

Table 2. Clinical Manifestations of 14 CES

Symptom	No. of Cases (%)
Vomiting	
solid	14 (100 %)
liquid	4 (29 %)
Recurrent respiratory infection	5 (35 %)
Foreign body impaction	1 (7 %)

선천성 질환이 동반된 경우가 4예였으며, 3예에서 다운 증후군이 동반되었고 1예에서는 기관식도누공으로 수술을 받은 병력이 있었다. 다운 증후군 환자 중 1예에서 개복수술 중 우연히 맥켈씨 계실과 대망 낭종이 발견되었다(표 1).

3. 진단 및 수술 전 치료

교정 수술을 시행하기 전 타 병원에서 치료 또는 수술을 받은 경우가 4예에서 있었다. 2예에서는 위루형성술을 받았는데, 각각 생후 40일, 1세에 각각 시행되었다. 1예에서는 부우지 확장술을, 1예에서는 식도근 절개술 후 풍선 확장술을 시행 받았다. 교정 수술 전 본원에서 위루형성술을 시행한 경우가 1예 있었다. 생후 2일부터 구토가 있어 경구 섭취가 불가능하여 생후 10일 위루형성술을 시행한 후, 생후 1개월에 교정 수술을 시행하였다.

수술 전 진단 방법으로는 8예에서 식도조영술을 시행하였고, 1예에서 식도경검사를 시행하였으며, 5예는 두 가지 방법을 모두 시행하였다. 모든 예에서 선천성 식도 협착증 진단하에 수술하였지만, 술 전 진단과 병리학적 분류가 일치한 경우는 6예(43%)였고, 모두 식도벽 기관기관지 잔유물이었다. 최종 병리학적 진단은 식도벽 기관기관지 잔유물이 9예, 섬유근육성 협착이 3예, web이 2예였다(표 1).

4. 수술 방법 및 소견

수술방법은 섬유근육성 협착 1예에서는 조직 검사 후 식도근 절개술을 시행하였으며, 나머지 13예에서는 식도 부분 절제 및 단단문합술을 시행하였다. 식도 부분 절제 및 단단문합술을 시행한 13예 중 1예에서는 수술 중 미주신경이 손상되어 위유문성형술도 같이 시행하였으며, 1예에서는 개복 후 발견된 대망 낭종과 맥켈씨 계실을 같이 절제하였다. 14예 모든 예에서 식도대치술이 필요하였던 경우는 없었다. 수술시 접근 방법으로는 5예에서는 개흉술을, 8예에서는 개복술을, 1예에서는 개흉개복술을 시행하였다(표 1).

수술 소견상 모든 예에서 협착은 하부 식도에 위치하였으며 협착 부위의 길이는 8예에서 1cm이 하였으며, 5예에서 2cm 이하 였고 1예에서만 협착부 길이가 4cm이었다. 섬유근육성 협착 1예에서는 협착부위가 두 부분에서 있어 식도근 절개술을 시행하였다(표 1).

5. 합병증 및 추적 결과

수술 후 사망한 예는 없었으며, 합병증은 6명의 환아에서 8번 발생하였는데, 수술 후 1주에 시행한 식도 조영술상 문합부 누출이 2예, 수술 후 협착이 2예, 위식도 역류가 2예였으며, 그 외 흉강 삼출과 호흡기 감염이 각각 1예였다. 합병증의 발생과 병리 분류, 수술방법에 따른 차이는 없었다. 흉강 삼출, 호흡기 감염, 문합부 누출이 있었던 1예는 고식적 치료로 호전되었으며 누출이 있었던 다른 1예는 추적 기간 동안에 문합부 협착이 발생하였다. 누출후 협착이 생겼던 1예와 문합부 협착이 있었던 2예는 수술 후 풍선 확장술과 부우지 확장술을 시행한 후 음식 섭취에 지장 없이 잘 지내고 있다. 위식도역류가 있었던 2예와 협착이 있어 풍선 확장술 후 위식도역류가 생긴 1예는 간헐적으로 약물(시사프라이드)을 복용 중이지만 큰 문제 없이 지내고 있다. 환자들의 수술 후 평균 추적 기간은 68개월 이었으며 14명의 환자 중 1예에서는 수술 후 추적이 되지 않았다(그림 1).

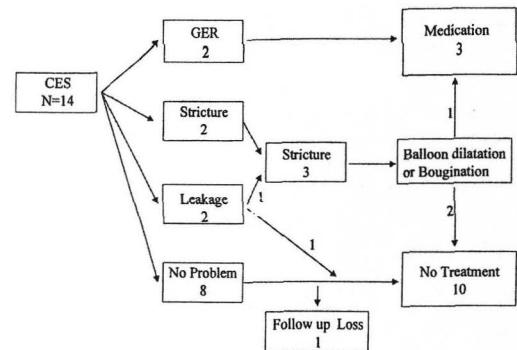


Fig. 1. Post-operative course of 14 CES

고 찰

선천성 식도협착증은 1826년 Rossi³가 원위부 식도 web을, 1936년 Frey와 Duschel⁴이 기관기관지 잔유물을 처음 보고한 이래 현재까지 문헌에 약 500예 정도 보고되어 있다⁵. 1987년 Nihoul-Fekete 등⁶은 선천성 식도협착을 식도벽의 구조의 이상에 의해 발생한 내인적 폐색으로 출생시부터 증상의 발현을 꼭 필요로 하지는 않고, 그 원인으로는 식도내 기관기관지 잔유물, web, 섬유근육성 협착 등

이 있다고 정의하였다.

선천성 식도 협착증은 발생 빈도는 25,000명에서 50,000명의 출생아 중 1명으로 발생하는 드문 질환으로 알려져 있지만^{1,2}, 다수의 환자들이 음식물을 충분히 저작하여 협착을 극복하기 때문에 그 발생율은 낮게 평가되고 있다는 보고도 있다⁷. 실제로 1,3000명에서 부검을 시행하여 2명의 선천성 식도협착을 발견한 보고도 있다⁸. 남녀 발생 빈도는 비슷한 것으로 보고되고 있다⁵. 그러나 본 연구에서는 1:1.8로 여자에서 빈도가 높았다.

식도 폐쇄증과는 달리 선천성 식도 협착증은 신생아 시기에 발견되는 경우가 드물다. 많은 환자들이 고형식을 섭취하는 시기에 증상이 발현되어 주로 생후 6개월 이후 발견되는 경우가 많다고 한다^{5,8,9}. 그러나 반복되는 호흡기 감염, 타액의 역류, 액성 물질의 구토 등의 증상에 의해 신생아 시기에 발견되기도 한다⁵. 식도 폐쇄증과 동반된 경우에는 신생아기에 발견되기도 하지만, 수술 중 발견하지 못한 경우에는 식도 폐쇄증 수술 후 생긴 협착으로 생각되어 늦게 발견되는 경우도 있다¹⁰. 협착의 정도가 심하지 않은 경우는 이물질의 매복에 의해 발견되기도 한다^{5,10}. 본 연구에서도 14예의 환자 중, 처음 증상으로 고형식에 대한 구토가 있은 경우는 10예이고, 이들은 생후 1개월 이후 증상이 발현하였으며, 액성식에 대한 구토가 있은 4예는 생후 1개월 내 증상이 생겼다. 또 다른 증상으로는 5예에서 반복된 호흡기 감염, web 1예는 식도내 바둑돌이 매복되어 있기도 하였다. 1예는 생후 1주 타병원에서 식도 폐쇄증으로 수술을 받은 뒤 계속되는 구토로 2세에 본원에서 검사 후, 선천성 식도 협착을 의심하여 수술을 시행하여 식도내 기관기관지 잔유물에 의한 식도 협착으로 진단되었다.

식도 폐쇄증이나 기관식도루와 선천성 식도 협착증이 동반된 경우가 전체 식도 기형의 64 %를 차지한다는 보고도 있으며¹⁰, 다른 선천성 질환과 동반될 확률은 0.33 %부터 33 %까지 다양하게 보고되고 있다¹⁰⁻¹³. Nishina 등¹³도 81예의 선천성 식도 협착증 중 14예(17.3 %)에서 동반기형이 있었으며, 식도 폐쇄증, 항문기형, 다운 증후군 등이 각각 3예씩 있었다고 보고하였다. 본 연구에서도 29 %에서 동반 기형이 있었으며, 그 분포도 비슷하였으나, 다운 증후군이 21 %로 동반율이 높았다.

진단에 있어서 정확한 병력 즉 고형식이에 대한 구토, 반복적인 호흡기 감염, 체중 증가의 실패 등이 중요하다. 식도 조영술, 식도 산도측정, 식도경

검사 등이 이용되고 있다. 식도 조영술에서는 원위부 식도의 협착과 근위부 식도의 확장이 관찰되며^{9,14,15}, 위식도역류는 관찰되지 않는다. 식도 산도검사는 위식도 역류에 의한 협착을 감별하는데 도움이 되고, 식도경 검사는 육안적 소견과 점막의 조직검사로 식도염을 감별할 수 있다. Web은 식도경 검사를 시행하면서 식도 확장술을 동시에 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도¹⁷ 있지만, 저자들의 경험으로는 식도 조영술이 가장 적절한 검사법이라고 생각된다. 식도경 검사는 충분한 조직을 얻기 힘들어 조직학적 분류를 하기에는 힘들다.

기관기관지 잔유물은 선천성 식도 협착증의 가장 흔한 원인으로 주로 식도의 원위부에 발생하며, 조직검사상 식도벽 내에 기관의 연골이나 호흡 상피가 존재한다⁸. 기관기관지 잔유물은 제태 4주에 전장에서 기관기관지가 분리될 때 이상이 생겨 발생한다고 알려져 있으며⁸, 다른 선천성 질환이 동반될 확률도 가장 높다고 한다¹³. 섬유근육성 협착은 식도의 근위부나 원위부 어디나 생길 수 있으며, 조직학적으로 식도염의 증거가 없고 점막하 근섬유의 증식과 근육층과 점막층 사이의 섬유화가 특징이다^{1,16}. 식도 web은 주로 상부 식도에 호발한다고 알려져 있으나 원위부에서도 발견된다^{17,18}.

치료로 web의 경우는 내시경을 이용하여 절제를 하거나 레이저를 이용하여 절개를 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고가 있으며¹⁸, 섬유근육성 협착의 경우는 풍선 확장술과 부우지 확장술 또는 근 절개술을 시행하여 만족할 만한 결과를 얻었다는 보고도 있다^{5,16}. 그러나 이러한 결과들은 조직학적 진단 근거가 없어 진단의 정확성에 대한 의문이 제기되기도 한다¹⁶. 기관기관지 잔유물과 치료에 반응하지 않는 섬유근육성 협착이나 web은 식도 부분 절제술 및 단단문합술이 원칙으로 되어 있다^{5,9,12}. 수술시 접근은 대부분 개흉술을 이용하고 있으나^{12,19}, 저자들은 시술자의 선택으로 개복술을 시행한 경우가 개흉술을 시행한 경우보다 많으나 술 후 결과는 차이가 없었다. 수술 중 협착부위를 육안으로 감별하기가 힘든 경우에는 폴리카테터를 이용하여 확인하던지, 수술 전 내시경을 이용하여 절치에서 협착부위까지의 길이를 미리 확인하는 것도 도움이 된다고 한다¹⁹. 수술 후 합병증은 비교적 드물고, 수술 후 추적 중에는 문합부 협착이 없으면 특별한 문제는 없는 것으로 알려져 있다^{9,12}. 저자들은 근 절개술을 시행한 섬유근육성 협착 1예를 제외한 모든 예에서 식도절제 후 단단

문합술을 시행하여 비교적 만족할만한 결과를 얻었다(그림 1).

결 론

저자들은 14예의 선천성 식도 협착증을 치험하였으며, 그 중 9예가 기관기관지 잔유물이었으며, 3예가 섬유근육성 협착, 2예가 web이었다. 증상은 고형물에 대한 구토가 가장 흔하였으며, 진단법은 식도조영술이 가장 유용하였다. 14예 모두 수술로 만족할 만한 결과를 얻었으며, 개흉술과 개복술의 수술 후 결과의 차이는 없어 접근 방법은 어느 것을 선택하여도 무방하여 보인다.

참 고 문 헌

1. Saruhan H, Abes M: Congenital esophageal stenosis. J Cardiovasc Surg 38:421-423, 1997
2. Snyder CL, Bickler SW, Gittes GK, Ramachandran V, Ashcraft KW: Esophageal web and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 31:968-969, 1996
3. Schwartz SI: Congenital membranous obstruction of the esophagus. Arch Surg 85:480-482, 1962
4. Frey EK, Duschel L: Der kardiospasmus. Ergeb Chirur Orthop 29:637-716, 1936, cited from Murphy SG, Yazbeck S, Russo P: Isolated congenital esophageal stenosis. J Pediatr Surg 30:1238-1241, 1995
5. Murphy SG, Yazbeck S, Russo P: Isolated congenital esophageal stenosis. J Pediatr Surg 30:1238-1241, 1995
6. Bluestone CD, Kerry R, Sieber WK: Congenital esophageal stenosis. Laryngoscope 79:1095-1104, 1969
7. Deiraniya AK: Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. Thorax 29: 720-725, 1974
8. Olguner M, Ozdemir T, Akgur FM, Aktug T: Congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnants: a case report. J Pediatr Surg 32:1485-1487, 1997
9. Neilson IR, Croitoru DP, Guttman FM, Youssef S, Laberge JM: Distal congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. J Pediatr Surg 26:478-482, 1991
10. Heyman MB, Berquist WE, Fonkalsrud EW, Lewin KJ, Ament ME: Esophageal muscular ring and the VACTERL association: a case report. Pediatrics 67:683-686, 1981
11. Yeung CK, Spitz L, Brereton RJ, Kiely EM, Leake J: Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants: A rare but important association with esophageal atresia. J Pediatr Surg 27:852-855, 1992
12. Nishina T, Tsuchida Y, Saitos S: Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants and its associated anomalies. J Pediatr Surg 16: 190-193, 1981
13. Domingues R, Zarabi M, Oh KS Bender TM, Girdani BR: Congenital oesophageal stenosis. Clin Radiol 36:263-266, 1985
14. Snead WF, LaGarde DC, Kogutt MS, Arensman RM: Esophageal stenosis due to cartilaginous tracheobronchial remnants. J Pediatr Surg 14:786-788, 1979
15. Garau P, Orenstein SR: Congenital esophageal stenosis treated by balloon dilatation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 16:98-101, 1993
16. Sharma AK, Sharma KK, Sharma CS, Chandra S, Udwat M: Congenital esophageal obstruction by intraluminal mucosal diaphragm. J Pediatr Surg 26:213-215, 1991
17. Roy GT, Cohen RC, Williams SJ: Endoscopic laser division of an esophageal web in a child. J Pediatr Surg 31:439-440, 1996
18. Grabowski ST, Andrews DA: Upper esophageal stenosis: Two case reports. J Pediatr Surg 31:1438-1439, 1996