

선천성 식도 무공증 및 기관식도 누공

– 대한 소아외과학회 회원을 대상으로 한 전국 조사 –

대한소아외과학회

박우현·권수인·김성철·김신곤·김우기·김인구·김재억·김현학·박귀원·박영식
송영택·양정우·오수명·유수영·이두선·이명덕·이성철·이석구·이태석·장수일
전시열·정을삼·정상영·정성은·정풍만·조마해·주종수·최순옥·최승훈·허영수·홍정

=Abstract=

Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula in Korea

– A National Survey of Its Members by the Korean Association of Pediatric Surgeons –

WH Park, SI Kwon, SC Kim, SK Kim, WK Kim, IK Kim, JE Kim, HH Kim, KW Park,
YS Park, YT Song, JW Yang, SM Oh, SY Yoo, DS Lee, MD Lee, SC Lee, SK Lee,
TS Lee, SI Chang, SY Chun, ES Chung, SY Chung, SE Chung, PM Chung,
MH Cho, JS Joo, SO Choi, SH Choi, YS Huh, and C Hong

The Korean Association of Pediatric Surgeons

The first national survey on esophageal atresia and tracheoesophageal fistula was conducted to access the current status of its incidence, clinical manifestation, preoperative diagnosis and management, type of its anomaly, associated anomalies, and surgical results and course. The 43 members of the Korea Association of Pediatric Surgeons received questionnaires and registration forms to be filled out on each patient who were born during the three years from January 1, 1992 through December 31, 1994. Questionnaires composed of six broad areas which include 1) preoperative diagnosis and management, 2) surgical technic, 3) long gap, 4) postoperative management, and 5) complications and courses. A total of 148 cases was returned by 28 members working at 23 institutions and 27 members returned questionnaires. We obtained the following results by analysis of the 148 cases of tracheoesophageal anomalies. The incidence of tracheoesophageal anomaly was about 1/10,000-11,000 in 1994, which is one third of that of anorectal malformations in Korea and the distribution of the patients was almost proportionate to the size of each province. Both sexes are about equally affected. Majority of the members make diagnosis of tracheoesophageal anomaly by taking a simple infantogram with a radiopaque tube in upper pouch and a little under half(46%) prefers to perform echocardiography as a part of preoperative management to identify congenital heart disease and lateralize the aorta.

본 연제는 1995년 6월 16-17일 서울서 열린 제11차 대한소아외과학회 학술대회 주제토의 시간에 발표되었음.

Esophageal atresia with distal TEF(87.5%) was by far the most common and there were pure esophageal atresia(5.6%), H-type TEF(2.1%), and so on. About half(49%) of the patients had one or more associated anomalies in addition to tracheoesophageal anomalies. Congenital heart disease was associated in 46 cases(31%), anorectal malformations in 19 cases(13%), musculoskeletal anomalies in 15 cases(10%), genitourinary anomalies in 10 cases(7%) and gastrointestinal anomalies in 7 cases(5%). Postoperatively, parenteral nutrition and assisted ventilation were given in 66% and 52% of patients respectively. Ninety three(74%) of 126 cases who underwent surgical procedure, experienced one or more complications such as respiratory complication(65%), leak(22%), stricture(21%) and so on. The survival rates related to the Waterston risk categories were 90.2% in group A, 71.4-75% in B₁, B₂, and C₁ groups, and 28% in group C₂ and the overall survival rate was 71.4%. Thirty six(28.6%) of 126 cases died of pneumonia/sepsis(12 cases), respiratory failure(12 cases), and congenital heart disease(4 cases). With short term follow-up, 69% of patients have been excellent whereas remainders of the cases have suffered from some sort of morbidity related to gastroesophageal reflux, recurrent respiratory infection, and esophageal stricture.

Index Words: Esophageal atresia, Tracheoesophageal fistula, National survey, Korea

서 론

1994년도 대한소아외과학회 운영위원회에서, 우리나라 기관식도기형에 관한 발병율, 진단, 술전처치, 치료, 술후관리, 합병증, 및 경과등에 대한 일반적이고 총체적인 경향을 알고자 전국에 산재한 학회 회원을 대상으로 조사를 하여, 11차 대한소아외과학회 학술대회 “주제토의” 시간에 발표 토의하기로 결정되었다. 비교적 드문 식도기형에 관한 보고는 한 개인이나 한병원의 보고보다는 전국규모의 조사 분석이 보다 객관적이고 보편적인 자료를 얻을 수 있다는 장점이 있으리라 생각되며, 또한 이러한 조사연구의 승패는 이에 응하는 회원들의 협조에 달려 있다고 볼 수 있다. 이번 기관식도기형에 관한 조사에서는 우리나라 전지역에 있는 회원들이 응답을 해 주어서 본 조사 자료에 대한 신뢰도를 높일 수 있었다고 생각된다.

대상 및 방법

대한 소아외과학회 회원 43명에게 기관식도기형에 관한 설문지(Questionnaires)와 환아 등록지

(Registration forms)을 보내었다. 환아 등록 대상은 1992년 1월 1일에서 1994년 12월 31일 까지 만 3년간 기관식도기형으로 출생한 환아로 하였고 수술않고 퇴원한 환아도 포함하였다. 설문지는 각 회원이 작성하도록 하고 환아등록은 병원 단위로 하였다. 설문지 5가지 소주제로 나누어져 작성되었는데 그 내용을 보면 ① 술전 진단 및 처치, ② 수술술기, ③ 원간격(long gap), ④ 술 후 처치, ⑤ 술 후 합병증 및 경과로 구성되어 있다.

Table 1. Geographic Distribution

Area	No.of patient	Percent(%)	Birth in '93
서울	37	25.0	24.5
인천, 경기	39	26.4	24.5
강원	4	2.7	2.7
부산, 경남	23	15.6	17.1
대구, 경북	19	12.8	10.3
전주, 전북	4	2.7	3.7
광주, 전남	9	6.1	3.7
대전, 충남	4	2.7	3.1
충북	3	2.0	2.9
제주	3	2.0	1.2
Not mentioned	3	2.0	0
Total	148	100.0	100.0

남 : 여 = 1:1.1

43명 회원 중 23병원의 30명이 자료를 보내 주었다. 기관식도기형환아 등록 자료는 28명이 보내주었으며 총 148명이 등록되었다. 등록지를 보내준 회원이 있는 지역의 병원수를 보면, 서울 10, 부산 3, 대구 3, 경남 2, 강원, 전북, 전남이 각각 한 병원으로 전국적으로 비교적 고르게 분포하고 있었다. 설문지는 27명의 회원이 보내 주었다. 등록된 자료를 기초로 기관식도기형의 발생율, 증상, 진단, 기형의 유형, 타 동반기형, 술 후 처치, 합병증, 예후, 사망원인, 경과 등을 중점적으로 분석하였으며 설문지 분석 결과와 주제토의시 토의된 사항은 고안에서 주로 다루었다.

결 과

I. 148명 환아의 등록지 분석 결과

1. 성별, 지역별, 및 연도별 발생 분포

143명에서 성별 분석이 가능하였으며 남아 69명, 여아 73명으로 남녀의 비가 1:1.1이었다. 지역별 분포를 보면 인천 경기 39명(26.4%), 서울 37명(25%), 부산 경남 23명(15.6%), 대구 경북 19(12.8%)순 이었으며, 참고로 1993년도 출생한 신생아의 백분율과 기관식도기형의 지역별 백분율은 비슷한 양상을 보였다(표 1). 연도별 기관식도기형의 발생분포는 표 2와 같다.

Table 2. Annual Incidence by Year

Year	Birth No.	Patients	Incidence
1992	723,927	39	1/18,562
1993	702,546	43	1/16,338
1994	(702,546)	66	1/10,645
		148	1/14,385

* Hirschsprung's disease in 1992 : about 190 cases reported in Korea

* Imperforate anus in 1993 : 143 cases reported in Korea (estimated incidence : 1/3,456)

2. 증상 및 진단방법

산전에 양수과다증 병력은 46명(31%)에서 확인

Table 3. History of Maternal Polyhydramnios

Polyhydramnios	No. of patient	Percent (%)
Yes	46	31
No	13	9
Not clear	89	60
Total	148	100.0

Table 4. Major Presenting Symptoms(N=148)

Sx.	No. of case
Excessive salivation	98
Respiratory difficulty	62
Cyanosis	49
Feeding problem as choking	36
Abdominal distention	17
Associated disease	8
Miscellaneous.	11
Recurrent pneumonia (3)	
Others (8)	

Table 5. Diagnostic Procedures(N=148)

Methods	No.	%
Infantogram with a radioopaque NG tube	128	86
Infantogram with contrast media in upper pouch	40	27
Echocardiography	51	34
Renal ultrasonogram	51	34
Esophagogram	7	13
Others	5	3

되었으며, 주증상은 구강분비물 과다, 호흡곤란, 청색증, 수유곤란등의 순이었다(표 3, 4). 진단으로 방사선 비투과성 삽관 후 단순촬영한 경우가 128례(86%), 식도조영술이 40례(27%), 심초음파검사 51례(34%)등이 이용되었다(표 5).

3. 기관식도기형 유형 및 기타 동반기형

식도기형의 유형을 보면, 식도무공증 및 하부 기관식도누공(Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula)이 126명(87.5%), 순수 식도무공증이 8명(5.6%) H-형 기관식도누공이 3명(2.1%)등의 순이었으며, 비정상적인 형(unusual type) 3명중 2명은 상부무공증이 있고 하부기관

식도누공이 주기관지 분지부위(carina)에 있었고, 나머지 1명은 상부식도무공증 부위와 주기관지 일부가 공통벽(common wall)을 소유하는 누공이 없는 형태였다(표 6).

148명중 73명(49%)에서 한가지 이상의 기형이 동반되었는데, 선천성심장기형이 46례(31%), 항문 직장기형 19례(13%), 근골격기형 15례(10%)등의 순이었다(표 7). 동반기형의 세밀한 항목은 표8에 잘 기술 되어 있다.

Table 6. Types of Esophageal Anomalies

	KAPS* series	Holder 1964
EA + distal TEF	126(87.5%)	86.5%
Pure EA	8(5.6%)	7.7%
H-type TEF	3(2.1%)	4.2%
EA + Double TEF	2(1.4%)	0.7%
A + Proximal TEF	1(0.7%)	0.8%
Esophageal stenosis	1(0.7%)	0.0%
Unusual type	3(2.1%)	0.0%

* KAPS : Korean Association of Pediatric Surgeons

Table 7. Incidence of Other Congenital Anomalies

Anomaly	No.	KAPS series	Holder series
CHD	46	31%	19%
Imperforate anus	19	13%	9%
Musculoskeletal	15	10%	9%
Genitourinary	10	7%	10%
Gastrointestinal	7	5%	13%
CNS	6	4%	6%
Face	6	4%	5%
Others	7	7%	9%

* 75 (51%) patients had no associated anomalies.

* 73 (49%) patients had one or more associated anomalies.

4. 술후 처치 및 합병증

경정맥영양법(total parenteral nutrition)이 83명(66%)에서 시행되었고, 보조적 호흡요법이 65명(52%)에서 시행되었는데, 술 후 3일 이하 시행된 경우가 25명으로 가장 많았다(표 9).

Table 8. Types of Associated Anomalies

Type	Number	Type	Number
1. CHD	46	6. Face	6
2. Imperforated anus	19	Cleft lip	2
3. Muskuloskeletal	15	Cleft palate	2
Polydactyly	5	Tongue-tie	1
Syndactyly	3	Choanal atresia	1
Vertebral anomaly	1		
Hip dislocation	1	7. CNS	6
Others	5	Hydrocephalus	1
		Microcephaly	2
4. GUT	10	Brain atrophy	1
Cryptorchidism	4	Facia N palsy	1
Hydronephrosis	2	IVH	1
Horse-shoe kidney	1		
Renal agenesis	1	8. Abdominal wall	3
Vesicoureteral reflux	1	Omphalocele	1
Vaginal prolapse	1	Abd. muscle deficiency	1
		Inguinal hernia	1
5. GIT	7		
Hypertrophic pyloric stenosis	4	9. Miscellaneous	7
Duodenal atresia	1	Diaphragmatic hernia of Bochdalek	1
Others	2	Biliary atresia	1
		Down's syndrome	1
		Hirsutism	1
		Single umbilical artery	2
		Sclerema	1

Table 9. Postoperative Care(N=126)

TPN	Assisted Ventilation	
Yes 83(66%)	3일 이하	25
No 43(34%)	4~ 7일	17
	8~14일	5
	15~27일	8
	Others	10

Table 10. Complications

Respiratory complications	65(52%)
Pneumonia	(35)
Atelectasis	(12)
Pneumothorax	(12)
Tracheal injury	(3)
Hyaline membrane disease	(2)
Anastomotic leak	28(22%)
Anastomotic stricture	27(21%)
Recurrent fistula	3(2%)
Miscellaneous	33(26%)
Sepsis	(23)
Wound problem	(4)
GER	(4)
Other	(2)

* Complication in 93 (74%) of 126 patients

148명 중 술 전 사망 또는 자퇴한 환아를 제외하고 수술을 받은 126명 중 93명(74%)이 한가지 이상의 합병증을 경험하였으며, 중요한 합병증으로 호흡 합병증이 65례(52%), 문합부 누출 28례(22%), 문합부 협착 27례(21%) 등의 순으로 나타났다(표 10).

5. 생존율, 사망원인 및 경과

Waterston risk category에 따른 생존율을 보면 A군은 90.2%, B₁, B₂, C₁군은 71.4%였고, C₂군, 즉 체중과 관계없이 중증의 폐렴과, 중증의 타 동반기형이 있는 군에서 28%로 생존율의 급격한 하강을 보였으며 전체적인 생존율은 71.4%였다(표 11). 수술 방법에 따른 생존율은 61.5%~74.0%로 각 방법 간에 큰 차이가 없었다(표 12). 126명 중 36명(28.6%)이 사망하였으며, 중요한 원인으로 폐렴/폐혈증이 19명(53%), 호흡부전 12명(33%), 선

Table 11. Survival Related to Waterston Risk Category

Category	No.of pts.	Lived	Percent of Survival
A(2.5kg ↑)	51	46	90.2
B ₁ (1.8~2.5kg)	14	10	71.4
B ₂ (2.5kg ↑ + *Pn/Ano)	32	24	75
C ₁ (1.8kg ↓)	4	3	75
C ₂ (any kg + Severe)	25	7	28

*Pn/Ano)

Total 126 90 71.4%

* Pn/Ano : pneumonia or associated anomaly

Table 12. Survival Related to Operative Procedure

Operation	Patient	Lived
Primary repair	96	71(74.0%)
Delayed primary repair	13	8(61.5%)
Staged repair	17	11(64.7%)
Total	126	90(71.4%)

Table 13. Causes of Mortality

Pneumonia/Sepsis	19	53%
Respiratory failure	12	33%
Pneumothorax	(5)	
Hyaline membrane dis.	(2)	
Asphyxia	(1)	
Not specified	(4)	
Congenital heart disease	4	11%
Unknown	1	3%

* Mortality : 36(28.6%) of 126 patients

Table 14. Postoperative Course(N=75)

Course			
Doing well	56	75%	
Doing well but GER	6	8%	
Recurrent respiratory infection	9	12%	
Esophageal stricture with bougie	4	5%	

천성 심장병 4명(11%)순이었다(표 13). 술후단기간 경과를 보면 추적이 가능한 75명 중 56명(75%)이 양호하였고, 재발성 상기도 감염이 있는 경우가 9명(12%), 위식도역류증이 있으나 그린대로 잘 지나는 경우가 6명(8%), 식도협착으로 확장술을 받고 있는 경우가 4명(5%)이었다(표 14).

II. 설문(Questionnaires)에 관한 분석 결과

가. 술전 진단 및 처치

질문 1. 평소 술전 진단 방법은?

- | | |
|---|---------|
| ① A good infantogram with a radioopaque tube | 24(92%) |
| ② Infantogram with dye in upper pouch | 6(23%) |
| ③ Echocardiography to detect CHD or right aortic arch | 12(46%) |
| ④ Renal ultrasonography | 2(8%) |
| ⑤ CT scan | 0(0%) |

질문 2. 상부 식도 맥관에 조영제 쓰는 이유는? (N=6)

- | | |
|------------------------------|---|
| ① 상부맹관의 위치를 보기위해 | 3 |
| ② 상부맹관의 기관식도누공의 존재 여부를 알기 위해 | 3 |
| ③ 원간격(long gap)시 간격 거리를 보기위해 | 2 |

질문 3. 술전 환아의 체위는?

- | | |
|------------------------|----------------|
| ① Head-up half sitting | 11(42%) |
| ② Prone | 10(38%) |
| Horizontal (6) | Head down (3) |
| Head up (1) | |
| ③ Supine | 5(19%) |
| Head down (2) | Intubation (2) |
| Horizontal (1) | |

질문 4. 상부 식도맹관 분비물 저류를 방지하기 위해 사용하는 카테터는?

- | | |
|---|---------|
| ① Ordinary gavage tube(8~10Fr) | 11(48%) |
| ② Suction catheter | 5(22%) |
| ③ Double lumen catheter | 4(18%) |
| Ventral NG tube (2) | |
| Double lumen catheter (1) | |
| Reprogle tube (1) | |
| ④ Two tied gavage tubes with side holes | 3(13%) |

질문 5. 우측 대동맥궁 및 H-형 기관식도누공에 대한 경험은?(N=26)

- | | |
|-----------------------------------|--------|
| Experience with right aortic arch | 9(35%) |
| Experience with H-type TEF | 8(31%) |

나. 수술술기

질문 6. 사용하는 피부 절개 방식은?

- | | |
|--|---------|
| ① Standard right posterolateral incision | 24(96%) |
| ② Right axillary incision | 1(4%) |

질문 7. 식도 접근 방법은

- | | |
|----------------|---------|
| ① Extrapleural | 22(88%) |
| ② Transpleural | 3(12%) |

질문 8. 술 중 하부식도 발견이 어려웠던 경우가 있었는지 있으면 어떻게 해결하였는지?(7명이 그러한 경험이 있었다고 응답)

- | | |
|---|---|
| ① Distal fistula at the level of the carina | 3 |
| Vagus nerve tracing, | |
| Operative bronchoscope, | |
| Meticulous dissection | |
| ② Pure esophageal atresia | 3 |
| Metal probing via gastrostomy using Hegar or Baker dillator | |
| ③ Other | 1 |
| Vagus nerve tracing and/or hyperinflation | |

질문 9. 식도문합 방법은?

- | | |
|----------------------------|----|
| ① End to end, single layer | 25 |
| ② End to end, double layer | 1 |

질문 10. 문합시 사용하는 봉합사 종류 크기 및 봉합 방을 수는?

- a. Suture materials
- | | | | |
|------------|---------|----------|---------|
| ① Silk | 11(41%) | ② Vicryl | 11(41%) |
| ③ Surgilon | 2(7%) | ④ Dexon | 2(7%) |
| ⑤ prolene | 1(4%) | | |
- b. Size
- | | | | |
|---------|---------|-------|--------|
| ① 5-0 | 15(56%) | ② 4-0 | 6(22%) |
| ③ 6-0 | 4(15%) | ④ 3-0 | 1(4%) |
| ⑤ other | 1(4%) | | |

c. Stitch number

- | | | | |
|--------|---------|---------|---------|
| ① 5 | 1(4%) | ② 6~8 | 11(42%) |
| ③ 9~11 | 11(42%) | ④ 12~18 | 3(12%) |

질문 11. 1차 교정 수술시(primary repair) 시 수술 술식은?

- | | |
|--|---------|
| ① Esophageal repair only | 13(50%) |
| ② Esophageal repair plus
Gastostomy(3),
Gastrostomy+Centralline(4),
Central line(6) | 13(50%) |

질문 12. 경문합부관(Transanastomotic tube) 사용여부와 사용시 그 기간 및 사용 이유는?

a. 사용여부

- | | |
|----------------------|---------|
| ① 사용 | 21(81%) |
| 7일 : 14, 4~5일 : 3, | |
| 2~3일 : 2, 10~12일 : 2 | |

- | | |
|---------|--------|
| ② 사용 안함 | 5(19%) |
|---------|--------|

b. 사용이유(18명이 한가지 이상 응답함)

- | | | | |
|----------------------|----|-----------------|---|
| ① Stent | 10 | ② Decompression | 6 |
| ③ feeding | 5 | ④ GER ↓ | 1 |
| ⑤ Guide in stricture | 1 | | |

질문 13. 단계적 술식(staged procedure)의 적용증은?(N=26)

- | | |
|---|----|
| ① Long gap(3.0cm ↑, or carina fistula) | 15 |
| ② Pure esophageal atresia | 4 |
| ③ Low birth weight | 6 |
| 2.0kg 이하(2), 1.5kg 이하(2),
1.0kg 이하(1), 기타(1) | |
| ④ Severe pneumonia or poor condition | 4 |

다. 원간격(Long gap)

질문 14. 어느정도 간격을 원간격으로 보시는지요?

- | | | | |
|---------------------------------------|--------|---------|--------|
| ① 2.0cm | 1(4%) | ② 2.5cm | 5(22%) |
| ③ 3.0cm | 9(39%) | ④ 3.5cm | 5(22%) |
| ⑤ Impossible anastomosis | 3(13%) | | |
| ⑥ Upper pouch at T ₁ level | 2(9%) | | |

질문 15. 원간격 상부식도무공증 및 기관식도누공

의 치료 방침은?

- | | |
|---|-----|
| ① Esophageal anastomosis | 16 |
| Primary repair + / - myotomy or bougie | (8) |
| Gastrostomy and 3 months later | (4) |
| Gastrostomy + fistula division and
3 months later | (2) |
| Fistula division only and 2~6 months
later | (2) |
| ② Interposition graft(stomach or colon) | 7 |
| Gastrostomy and 1 year later | (1) |
| Gastrostomy + fistula division and
1 year later | (3) |
| Esophagostomy + gastrostomy
+fistula division and 1 year later | (3) |
| ③ Others | 1 |

질문 16. 순수 식도무공증시 치료방침은?

- | | |
|---|---------|
| ① Gastrostomy + primary repair | 12(48%) |
| in 2~3mo: 7, in 4~6mo: 2, in 7~12mo: 3 | |
| ② Primary repair | 3(12%) |
| ③ Esophagostomy and gastrostomy and colon
graft in 1~2 years | 6(24%) |
| ④ Gastrostomy and stomach/colon graft in
1year | 4(16%) |

질문 17. 식도 치환술(esophageal replacement) 시 선호하는 장기 및 시기는?

a. Preferred organ?

- | | | | |
|-----------------|----|-----------|---|
| ① colon | 10 | ② gastric | 8 |
| ③ whole stomach | 2 | ④ jejunum | 1 |

b. Optimal age?

- | | | | |
|---------|---|----------|---|
| ① 12mo | 9 | ② 6~12mo | 5 |
| ③ 3mo | 1 | ④ 2 year | 1 |
| ⑤ other | 1 | | |

라. 술후 치치

질문 18. 술후 경정맥 영양법 또는 보조환기요법을 시행하는지?

a. Parenteral nutrition

- | | | | |
|-------|---------|------|--------|
| ① Yes | 20(78%) | ② No | 6(22%) |
|-------|---------|------|--------|

b. Assisted ventilation

- ① Routine 8(31%) ② Sometimes 16(62%)
- ③ No 2(8%)

질문 19. 술 후 언제 식도조영술을 시행하는지? 그리고 언제 수유를 시작하는지?

a. Esophagogram

- ① 5 d 3(12%) ② 7~8d 19(76%)
- ③ 9~14d 3(12%) ④ No 1(4%)

b. Feeding

- ① 2~3d 2(8%) ② 5~6d 4(15%)
- ③ 7~8d 17(65%) ④ 10~14d 3(12%)

마. 술후 합병증 및 경과

질문 20. 술 후 경험한 적이 있었던 합병증은?

(N=25)

- | | |
|-----------------------------|---------|
| ① Anastomotic leak | 23(92%) |
| ② Anastomotic stricture | 21(84%) |
| ③ Respiratory complication | 18(72%) |
| GER (13) Tracheomalacia (5) | |
| Not mentioned (6) | |
| ④ Recurrent fistula | 14(56%) |
| ⑤ Pneumothorax | 2(8%) |

질문 21. 문합부 누출 원인과 이를 줄이기 위한 방법은?

a. Factors(N=26)

- | | |
|----------------------|---------|
| ① Tension & long gap | 20(77%) |
| ② Surgical skill | 7(27%) |
| ③ Infection | 3(12%) |
| ④ Poor distal pouch | 2(8%) |
| ⑤ Other | 5(19%) |

b. To lessen leak(N=25)

- | | |
|------------------------|---------|
| ① Neck flexion | 11(44%) |
| ② Transanastomotic | 9(36%) |
| ③ Assisted ventilation | 5(20%) |
| ④ Gastrostomy | 3(12%) |
| ⑤ Others | 3(12%) |

질문 22. 문합부 협착의 인자 및 협착시 치료는?
그리고 술 후 예방적 식도 확장을 시행하는지?

a. Factors in stricture formation(N=23)

- ① Leak 14(61%)
- ② Tension 10(43%)
- ③ Surgical skill 8(35%)
- ④ GER 2(9%)
- ⑤ Others 3(13%)

b. Management for stricture(N=23)

- ① Forgaty balloon catheter 12(52%)
- ② Other type of balloon catheter 4(17%)
- ③ Esophagoscopic dilatation 4(17%)
- ④ Rubber esophageal bougie 2(9%)
- ⑤ Tucker dilator via gastrostomy 1(4%)

c. Prophylactic dilatation

- | | | | |
|-------|---|------|----|
| ① Yes | 1 | ② No | 24 |
|-------|---|------|----|

질문 23. 생존에 영향을 미치는 요인은?(N=22)

- | | |
|------------------------------|---------|
| ① Associated anomaly | 19(86%) |
| ② Low birth weight | 11(50%) |
| ③ Long gap | 6(27%) |
| ④ Surgical skill | 5(23%) |
| ⑤ Preop pulmonary problem | 4(18%) |
| ⑥ Postoperative complication | 3(14%) |
| ⑦ Nursing care quality | 1(4.5%) |
| ⑧ Age at surgery | 1(4.5%) |

질문 24. 술 후 상기도 감염으로 자주 병원에 입원 할 때 생각해야 할 원인 질환은?(N=22)

- | | |
|---------------------------|---------|
| ① Gastroesophageal reflux | 10(45%) |
| ② Recurrent or missed TEF | 10(45%) |
| ③ Esophageal stricture | 6(27%) |
| ④ Esophageal dysmotility | 3(14%) |
| ⑤ Swallowing problem | 2(9%) |
| ⑥ Tracheomalacia | 2(9%) |
| ⑦ Others | 1(5%) |

질문 25. 술 후 심한 위식도역류증 또는 기관연화증(tracheomalacia)을 경험한 적이 있는지?

a. GER probably requiring antireflux procedure

- | | | | |
|-------|---|------|----|
| ① Yes | 6 | ② No | 19 |
|-------|---|------|----|

b. Experience with tracheomalacia

- | | | | |
|-------|---|------|----|
| ① Yes | 5 | ② No | 20 |
|-------|---|------|----|

고 안

기관식도기형의 년도별 발생빈도는 92년 39례, 93년 43례, 94년 66례로 94년도에 기관식도기형 보고가 많은데 이는 특별히 94년도에 기관식도기형 출산이 많았다가 보다는, 그간 소아외과에 대한 인지도가 높아지고 소아외과전공하는 외과의 수가 증가함에 따라, 결국은 소아외과의에 의해 다루어지는 환아가 늘어나서 생긴 결과로 봄이 타당하리라 생각된다. 94년 기준으로 매년 70~72만의 신생아가 출생한다고 볼 때 기관식도기형의 발생율은 약 1/10,000~11,000으로 나타난다. 그리고 지역별 인구와 해당지역에서 보고된 기관식도기형 발생분포를 보면 거의 비슷하다. 서구의 식도기형의 발생율을 보면 1/3000~4500으로 나타나¹, 서구의 발생빈도의 약 1/3에 해당하였다. 1993년 대한소아외과학회에서 조사한 항문직장기형의 추정 발생율은 1/3456로서² 우리나라의 항문직장기형 및 식도기형의 발생 빈도비는 약 3:1로 볼 수 있다. 흥 및 황³이 1989년도 보고한 자료를 보면 항문직장기형과 기관식도기형 비가 4:1로 본 연구 발생빈도비 3:1과 비슷하였다. 남녀 성별비는 서구의 보고와 차이가 없이 남녀 고르게 발생하는 것으로 나타났다¹.

기관식도기형의 유형별 분포를 보면 1964년 Holder 등⁴이 미국 소아과학회 외과분과학회 회원을 대상으로 조사한 1058례 분석한 것과 거의 비슷한 분포를 보였다. 가장 혼란 형인 상부 식도무공증 및 하부기관식도누공이 87.5%, 순수식도무공증 5.6%, H-형 기관식도누공이 2.1% 순으로 나타났으며, Vogt-Gross 분류에 넣을 수 없는 기타 형으로 3례 보고 되었는데, 2례는 상부 식도무공증이 있고 하부 누공이 주기관분지부(carina)에 연결된 경우였고, 1례는 상부 맹관이 주기관과 공통벽(common wall)을 형성한 누공이 없는 식도기형이었다.

동반기형의 빈도를 보면 148명 중 73명(49%)에서 한가지 이상 타 기형이 동반되었는데 이는 Holder 등⁴이 보고한 48%와 비슷했다. 그러나 Rokitansky 등⁵은 52.4%, Myer 등⁶은 58%로 과반수 이상의 환아에서 동반기형이 있었다고 보고했다.

기형의 종류로는 선천성심장병이 31%, 항문직장기형 13%, 근골격계기형등의 순이었는데, Holder 등⁴의 보고와 비교해 볼 때 심장기형과 항문직장기형 동반이 본 조사에서 더 높은 빈도를 보였고 위장관 기형은 더 낮은 빈도를 보였다. 드물게는 무폐증(pulmonary agenesis), 또는 폐발육부진(pulmonary hypoplasia)가 동반되는 경우가 있는데, 이동반기형은 술 후 예후에 치명적인 영향을 주는 것으로 토론시 지적되었다.

술전 진단으로 대부분 응답자는 상부맹관에 방사선비투과성 삽관후 단순촬영만으로 진단하지만 소수의 응답자는 조영제를 상부 맹관에 투여하여, 맹관의 정확한 위치와 상부맹관과 기관사이 누공 여부를 보기 위해 시행하는 것으로 나타났다. 드물게는 식도무공증 및 하부기관식도 누공의 경우 1.5%에서 복부에 공기음영이 나타나지 않아 순수 식도무공증으로 오인 되는 수가 있는데 이는 하부 누공이 좁거나, 하부누공이 섬유성폐쇄(fibrous obliteration) 또는 점액괴로 막혀서 복부에서 공기 음영이 나타나지 않는다고 한다⁷. 런던 소아병원의 보고를 보면 333례의 기관식도기형 중 34례가 복강내 공기음영이 없었는데 이중 4례는 근위부 기관식도 누공이 있었고, 5례(14.7%)가 식도무공증 및 하부기관식도누공의 한 특수형태(atresia of distal fistula or blocked fistula)였는데 이는 진단을 위해서는 위루술을 통해 하부식도 조영술을 시행하던지 기관지경을 이용하는 방법이 있다⁷. 술전 심초음파검사(Echocardiography)는 응답자의 약 반 수에서 시행한다고 했으나, 술 전후 처치 및 수술 예후에 심장기형 존재 여부가 중요한 요인으로 대두됨에 따라 술전 심초음파검사의 중요성에 대해 선대부분 회원이 동의하였다. Mee 등⁸은 통상적인 술전 검사로 심초음파검사를 시행하여 선천성심장기형 존재 여부와 대동맥궁의 위치를 파악하여 술 전후관리의 중요한 지침으로 삼을 것을 강조하였다.

술 전 환아의 체위에 관해서는 응답자들이 다양한 반응을 보였으며, 위산에 의한 폐렴에 대해 비중을 두는 경우는 상체를 올리는 체위를 선호하고, 타액에 의한 흡인성 폐렴에 비중을 두는 경우는 상체를 낮추거나 고개 옆드린 자세를 선호하는 것으로 생각되었다. 또한 체위 못지 않게 상부 맹관의 분비

물 관리의 중요성이 제기되었다. 상부 맹관의 분비 물 제거를 위해 다양한 카테터를 사용하고 있었으나, 가능한 두개의 구멍이 있는 섬프관이 효과적으로 생각되며, 손 쉽게 구할 수 있고 섬프기능이 가능한 Ventral nasogastric tube가 소개 되었다.

수술 술기 중 피부절개는 대부분 표준 우측 후측 방 절개를 선호했으나 한 응답자는 우측액와부 절개를 시행한다고 응답하였는데 이 절개는 Latissimus dorsi, Serratus anterior, Trapezius근 절개 없이 식도를 접근할 수 있다는 장점이 지적되었는데 이와 유사한 절개법이 Goh 등⁹에 의해 소개되었다. 식도 접근은 흥막외 접근을 대다수 회원이 선호하였다. 우측동맥궁이 있을 때 피부절개는 이를 경험한 적이 있는 대다수의 회원은 우측 접근을 선호하였으며 좌측 접근시 심장이 눌려서 술 중 어려움이 있었다고 하였다. 그러나 좌측 접근으로 별 어려움이 없었다는 소수 의견도 있었다. Rokitanski 등⁵은 309명 환아 중 9례(3%)에서 우측동맥궁이 있었다고 했다. H-형 기관식도누공이 대개의 경우 T₂ 위치 상부에 누공이 있으므로 우측 경부절개로 수술이 가능하며 최하 T₃ level 이상의 위치에 있을 시는 경부 절개로 가능하다는 논의가 있었다. 하부 식도 발견이 어려웠던 경우는 주기관분지부위에 누공이 있었던 경우로 이는 미주신경의 추적 또는 술 중기판지경 검사가 도움이 된다는 지적이 있었으며, 또는 폐를 과팽창시키면 하부 누공으로 공기가 유입되어 누공이 팽창되어 찾는데 도움이 된다고 했으며, 순수 식도무공증시는 Hegar 또는 Baker 확장기를 위루술을 통해 하부 식도에 넣음으로 하부 식도를 찾는데 도움이 된다는 토론이 있었다.

그리고 발달이 잘 안되고 가는 하부 누공이 있을 때의 처치에 관한 토론에서 누공을 물고기 입 모양으로 비스듬히 절제 후 최소한의 박리후 단단문합술을 한다는 의견과, 하부식도를 충분히 박리후 문합부 긴장을 줄여서 문합에도 괜찮다는 의견이 있었다. 일차 근본 수술시 위루술 시행여부에 관해서는 위루술 설치에 따른 위식도역류의 빈도가 높아지므로 대체로 시행하지 않는 것으로 의견이 모아졌다. Spitz 등¹⁰도 위루술 시행군 및 경문합부관 사용군의 위식도역류증의 빈도를 23.8%와 12%로 각각 보고하면서 위루술 설치에 대한 부정적인 입

장을 보였다. 위루술 대신 경문합부관 삽입은 21명(81%)에서 시행한다고 응답했는데 삽입 이유로 지주(stent), 위장갑압, 술후 영양공급등이 지적되었다.

문합은 대부분 단층 단단 봉합하는 것으로 나타났으며 사용하는 봉합사는 견사와 Vicryl을 선호하였다. Chittmittrapap 등¹¹은 견사가 polyglycolic acid 또는 polypropylene보다 문합부 누출의 상대적 위험도가 3.2와 2.6로 높다고 보고하였다. 단계적 술식(staged operation)의 적용으로, 원간격, 순수식도 무공증, 저체중, 술전 상태 불양 순으로 응답하였으며, 원간격의 정의에 대해서는 3.0cm 이상 되어야 한다는 응답이 가장 많았다. 식도결손 범위를 기술시 사진상 거리와 실지 거리와는 차이가 있기 때문에 척추(veterbral body)수로 기술하는 것이 cm로 기술하는 것 보다 정확하리라 생각된다. 원간격 상부 무공증 및 하부 기관식도누공의 수술적 처치로 과반수 이상이 식도문합을 시도하되 1차 위루술등 시행 후 2-6개월 후에 시행한다는 응답이 가장 많았다. 원간격 순수식도무공증의 처치는 위루술 설치 후 상부 또는 하부를 매일 주기적으로 금속 확장기로(Hegar or Baker dilator)늘여서 수술하는 법이 효과적이라는 주장도 있고¹², Puri 등^{13,14}은 기다리면 자연적으로 상부 및 하부 식도가 길어져 평균 6-20주 후 식도복원이 가능하다고 하였다. 만일 식도치환술이 필요할 경우는 대장, 위튜브(gastric tube)등의 순으로 사용하겠다고 응답하였으며, 수술 시기는 6-12개월을 선호하였다. Anderson 등¹⁵은 대장을 이용한 군과, 위튜브를 이용한 군을 장기간 추적 조사한 결과, 영양상태, 성장, 장단기 합병증등에서 별 차이가 없다고 하였다.

술 후 처치로 대부분 경정맥 영양법과, 보조적 환기요법을 시행하는 것으로 나타났다. 술 후식도 조영술은 주로 술 후 7-8명일에 시도하며 그 후 위장관 영양공급을 시작하는 것으로 나타났다. 본 조사에서 술후 합병증은 93명(74명)의 환아에서 한 가지 이상 합병증이 동반되었는데 호흡합병증이 52%, 문합부 누출 22%, 문합부 협착 21%, 누공재발 2% 등의 순으로 나타났다. 누출원인으로 문합부 긴장도 및 수술술기가 중요한 원인으로 지적되었으며, 이를 줄이기 위한 방안으로 경부전방굴절,

경문합부관 삽입, 보조환기요법순으로 중요하다고 하였다. Spitz 등¹⁶은 심한 문합부 긴장도가 있을 시는 술후 5일 정도 선택적 보조 환기요법을 시행함으로 문합부 긴장을 줄여서 누출 방지에 도움이 되었다고 하였다. 문합부 협착 방지를 위한 예방적 확장술에는 대부분 동의하지 않았으며, 협착시 사용하는 조치로 풍선 확장술을 가장 선호하였다. 주등¹⁷은 식도무공증 및 하부 기관식도누공 수술 후 협착이 발생한 21명 중 19명(90%)에서 성공적인 풍선 확장술 시술이 가능하였다고 하였다. 그리고 협착에 관여하는 요소로 문합부 누출, 문합부 긴장도, 수술술기, 위식도역류 순으로 응답하였다.

Chittmittrapap¹⁸등은 견사가 *polyglycolic acid* 또는 *polypropylene*보다 문합부 협착의 상대적 위험도가 1.72와 1.49로 높다고 하였으며, 위식도역류와 문합부 누출이 협착을 일으키는 상대적 위험도가 2.29와 2.04가 된다고 보고했다. 드물게는 문합부가 아닌 하부 1/3 부위에 협착이 오는 경우가 있는데, 이는 원래 하부 식도가 동반되었을 수도 있고, 술 후 위식도 역류증으로 발생할 수도 있는데, 술 후 처음 식도조영술에서 하부 1/3위치에 협착이 있을 시는 원래 식도기형과 동반된 식도 협착으로 볼 수 있으며, 처음에는 협착이 없다가 나중에 나타나면 위식도 역류증에 의한 협착으로 봐야 한다는 토론이 있었다.

생존율은 126명 중 93명이 생존하여 71.4%로 나타났다. 최근 보고를 보면 생존율이 85%를 상회하는 것으로 나타나는데^{16, 19, 20}, 본 조사의 생존율이 최근 보고 보다는 낮으나, 1964년 Holder 등⁴의 보고 61% 보다는 양호 했다. 술후 Waterston risk category에 따른 생존율을 보면 A군이 90.2%로 제일 양호하였으며 B₁, B₂, C₁군은 71.4%~75%로 나타났으며 C₂군은 28%로 급격한 하강을 보였다. 즉 술 전 중증폐렴과 중증 동반기형이 생존에 가장 영향을 주는 요소로 나타났다. 본 조사에서 나타난 사망원인을 보면 폐관련 합병증이 86%로 술 전후 호흡관련에 많은 문제가 있었음을 알 수 있었다. 김²¹은 신생아 수술 929례 분석에서, 식도기형의 술 후 사망율이 타 기형의 술 후 사망율 보다 높았음을 보고하면서, 식도기형의 술 후 사망율이 수술 후 신생아 외과적 관리의 질을 평가하는 하나의 지표로 삼

을 수 있음을 제시하였다.

종래에는 저체중, 폐렴, 및 동반기형이 예후에 영향을 미치는 중요 요소로 생각되었으나, 최근에 신생아 특히 저체중아의 호흡관리, 영양관리, 감시 및 진단기구의 발달, 신생아 마취 및 항생제 발달 등 전반적인 신생아 집중관리가 발달함에 따라 저체중 및 폐렴에 따른 사망율과 이환율이 감소하는 추세이고, 중증 동반기형이 술 후 생존에 영향을 끼치는 가장 중요한 요소로 부각되고 있다. Beasley 등²⁰은 중증 동반기형을, Poenaru 등²²은 중증 동반기형 및 술 전 인공호흡기가 필요한 중증 폐기능 장애를, Spitz 등²³은 중증 동반기형 및 1,500g 이하의 저체중을 술 후 예후에 영향을 주는 중요한 요소로 각각 보고하였다.

기관식도기형도 수술로 모든 문제가 해결되는 것은 아니고 장기간 술 후 경과에 대해 추적 관찰하여야 하는데, 특히 호흡기 계통의 이환율(morbidity)에 관해 관심을 가져야 한다. Delius 등²⁴은 기관식도기형 술 후 46% 환아에서 호흡 관련 합병증을 보고하면서, 그 원인으로 위식도역류증이 가장 중요한 요소라고 했으며, 그 외 관련 요소로 기관연화증, 재발성 기관식도누공, 식도 협착을 보고하였다. 본 설문 조사에서는 상기 원인과 더불어 식도운동장애, 연하장애도 한 요소가 된다는 지적이 있었다. Chetcuti와 Phelan²⁵도 식도기형 수술 환아 334명을 1년에서 37년 동안 추적해 본 결과 약 과반수에서 호흡관련 이환(morbidity)이 있었다고 했다.

본 조사에서도 추적 가능한 환아의 25%에서 술 후 위식도역류, 재발성 호흡감염, 식도협착 등으로 다소간 고생하는 것으로 나타났다. 따라서 기관식도기형 수술후 장기간 주기적인 추적 조사를 하여 이에 적절히 대처함으로 이들의 삶의 질을 높일 수 있으리라 생각된다.

요약

국내에서 처음으로 기관식도기형에 관하여 대한 소아외과 학회 회원을 대상으로 조사하였다. 본 연구는 두 부분으로 구성되어 있었는데 하나는 최근 3년간 출생한 기관식도기형의 등록된 자료를 분석하여 국내의 기관식도기형의 현황 즉 발병률을 쳐치

및 치료 결과등에 관한 총체적인 경향을 외국과 비교 분석하여 우리 자료와 구미 보고와의 차별성 및 유사성을 분석하고자 했으며, 다른 하나는 질문서 (questionnaires) 분석을 토대로 11차 대한소아외과 학회 학술대회에서 토의된 내용을 기초로 회원들의 식도기형의 진단 치료, 술후 관리, 합병증 등에 대한 경험과 의견을 종합하여 고안을 작성하였다.

참 고 문 헌

1. Spitz L, Hitchcock RJ: Oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula in Freeman NV, Burge DM, Griffiths DM, Malone PSJ (eds): *Surgery of the newborn*(ed 1), Chapter 12. Edinbrugh, Churchill Livingston, 1994, Pp.353-373.
2. Yoo SY, Kang SJ, Kim SY: Anorectal malformations in Korea. A national survey Presented at the 5th Congress of the Asian Federation of Coloproctology, Seoul Korea, June 1-3, 1995 Abstracts 18p(S03-03)
3. Hong J, Whang EH: Neonatal surgery in Korea. *J Kor Surg Soc* 42(3):391-397, 1992
4. Holder TM, Cloud DT, Lewis JE, Pilling GP: A survey of its members by the Surgical Section of the America Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 542-549, 1964
5. Rokitansky A, Kolankaya A, Bichler B, Mayr J, Menardi G: Analysis of 309 case of esophageal atresia for associated congenital malformatiins. *Am J Perinotol* 11(2): 123-128, 1994
6. Myers NA, Beasley SW, Auldist AW: Oesophageal atresia and assoicated anomalies. A plea for uniform documentation. *Pediatr Surg Int* 7:97-100. 1992
7. Goh DW, Brereton RJ, Spitz L: Esophageal atresia with obstructed tracheoesophageal fistula and gasless abdomen. *J Pediatr Surg* 26 (2): 160-162, 1991
8. Mee RB, Beasley SW, Auldist AW, Myers NA: Influence of congenital heart disease on management of oesophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 7:90-93, 1992
9. Goh DW, Brereton RJ: Triangle of auscultation thoractomy for esophageal atresia. *Esophageal atresia. J Thora Cardiovasc Surg* 103(1):14-16, 1992
10. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ: Esophageal atresia; Five year experience with 148 cases. *J Pediatr Surg* 22(2):103-108. 1987
11. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ: Anastomotic leakage following surgery for esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 27 (1):29-32, 1992
12. Lee MD: Primary esophageal repair of long -gap esophageal atresia. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 1:53-58, 1995
13. Puri P, O'Donnell B, Guiney EJ: Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segment in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 16(2): 180-183, 1981
14. Puri P, Ninan GK, Blake NS, Fitzgerald RJ, Guiney EJ, O'Donnell B: Delayed primary anastomosis for esophageal atresia 18 months' to 11 years' follow-up. *J Pediatr Surg* 27(8):1127-1130, 1992
15. Anddeson KD, Noblett H, Belsy R, Randolph JG: Long-term follow-up of children with colon and gastric tube interposition for esophageal atresia. *Surgery* 111(2):131-136, 1992
16. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ, Drake D: Management of esophageal atresia. *World J Surg* 17:286-300, 1993
17. Choo SW, Lee GJ, Kim IO, Kim WS, Yeon KM, Kim WK, Park KW, Yu PM, Han MC: Balloon dilatatiion of the esophageal strictures in infants and children. *J Korean Radiol Soc* 28(5):769-775, 1992
18. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton

- RJ: Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 25(5): 508-511, 1990
19. Choi SH, Chang HS, Whang EH: Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Short term clinical experience. *J Korean Surg Soc* 48(1):24-29, 1995
20. Beasley SW, Myers NA: Trends in mortality in oesophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 7:86-89, 1992
21. Kim WK: Esophageal atresia(T-E fistula): An index for neonatal surgery. *Early Hum Dev* 29:369-373, 1992
22. Poenaru D, Laberge JM, Neilson IR, Guttmann FM: A new prognostic classification for esophageal atresia. *Surgery* 113(4):426-432, 1993
23. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP: Oesophageal atresia; At-Risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg* 29(6):723-725, 1994
24. Delis RE, Wheatley MJ, Coran AG: Etiology and management of respiratory complications after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Surgery* 112(23): 527-531. 1992
25. Chetcuti P, Phelan PD: Respiratory morbidity after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child* 68:170, 1993