

성문하 후두 협착을 동반한 선천성 기관식도루 - 증례보고 -

계명대학교 의과대학 마취통증의학교실

김 세 영 · 안 윤 정 · 장 영 호

Subglottic Laryngeal Stenosis in Association with Congenital Tracheo-esophageal Fistula - A case report -

Sae Young Kim, M.D., Yoon Jeong Ahn, M.D., and Young Ho Jang, M.D.

Department of Anesthesiology and Pain Medicine, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Tracheo-esophageal fistula (TEF) is a well known and a relatively common congenital anomaly (1 in 3,000-4,500 live births). Half of the patients with TEF may have other congenital anomalies, VATER syndrome. However, the presence of subglottic laryngeal stenosis in patients with TEF is uncommon. We report a case of TEF (type C) combined with subglottic laryngeal stenosis. We anesthetized a 2.74 kg neonate for reconstruction surgery. But, it was impossible to pass an uncuffed endotracheal tube (2.5 mm inner diameter and 3.6 mm outer diameter) beyond the vocal cord. A gastrostomy was performed only under mask ventilation, and emergent tracheostomy was done. Endotracheal endoscopy revealed TEF combined with subglottic laryngeal stenosis. In this case, she can be managed successfully by the performance of an early tracheostomy. (*Korean J Anesthesiol* 2004; 46: 628~631)

Key Words: Airway; subglottic laryngeal stenosis, tracheoesophageal fistula, tracheostomy.

선천성 기관식도루(tracheo-esophageal fistula, TEF)는 산전 초음파의 발달 등에 의하여 최근 그 발생 빈도가 감소하고 있으나 3,000-4,500명의 출생아 중 1명에서 발생하며, 그 중 1/3은 미숙아에서 발생한다.¹⁾ 위루설치술 혹은 일차적인 근치술 등과 같은 수술적인 치료 방법이 성공함으로 인하여 기관식도루 기형을 가진 환자의 생존율이 향상되었다. 기관식도루에서 가장 흔한 유형은 기관식도루와 식도 폐쇄를 동반한 “C형”으로 기관식도루를 폐쇄한 후 식도끼리 문합시켜주는 수술적인 방법이 가장 이상적인 치료법이므로 마취과 영역에서 이 질환을 간혹 접하게 된다. 기관식도루 환자의 약 50%에서 척추, 직장 및 항문, 심장, 신장 및 팔과 사지의 기형과 같은 타장기 기형들이 흔히 동반되는데 이를 VATER 또는 VACTERAL 증후군이라 한다.¹⁻³⁾

기관식도루 환자에서 타장기 질환으로 성문하 후두 협착을 동반하는 경우는 극히 드물며^{4,5)} 국내에서는 기관내삽관

실패로 인하여 사망한 보고가 있다.⁶⁾ 저자들은 선천성 기관식도루 환자의 마취유도 시 기관내삽관의 실패로 인하여 성문하 협착이 의심된 환자에서 일차적으로 마스크를 이용한 위루설치술 및 기관절개술을 시행한 다음 절개된 기관을 통하여 전신마취를 시행함으로써 성공적으로 수술 및 마취를 경험하게 되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환아는 정상적 질식분만으로 제태기간 41주 1일 출생한 여아로 산전 초음파에서는 특이사항이 발견되지 않았으나 분만 시 양수과다증 소견을 보였다. 출생 시 체중은 2,910 gm이었으며 호흡곤란은 나타나지 않았다. 신생아실로 이송된 뒤 구토증과 유연증으로 기관식도루 및 식도폐쇄증을 의심하였으며, 당시 호흡곤란은 없었으나 활동저하상태를 보였으며, 위장관 튜브 삽입 시 8-9 cm 정도 삽입 후 저항이 있으면서 더 이상 진행되지 않았다. 흉부 방사선 사진상 심폐는 정상이나 위 및 장관이 공기로 충만되어 있었다(Fig. 1). 이에 선천성 기관식도루를 동반한 식도폐쇄증(C형)으로 진단하고 생후 만 1일째 응급수술이 시행되었다. 수술

논문접수일 : 2003년 12월 30일

책임저자 : 장영호, 대구광역시 중구 동산동 194번지

동산의료원, 우편번호: 700-712

Tel: 053-250-7287, Fax: 053-250-7240

E-mail: weonjo@dsmc.or.kr

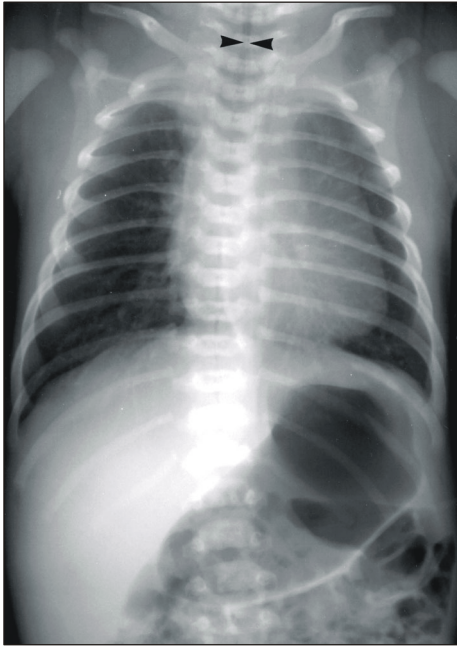


Fig. 1. Chest X-ray including abdomen. In this patients there is a narrowed subglottic larynx, 2.2 mm in diameter.

당일 체중은 2,740 gm이었고 심박동수는 분당 140-160회, 호흡수는 분당 45-50회, 체온은 37°C였다.

마취 전 투약은 하지 않았으며 마스크를 Bain 회로에 연결하여 sevoflurane과 아산화질소 및 산소를 이용하여 마취유도를 시행하였으며 자발호흡 소실 후 기관내삽관을 시도하였다. 직형날 후두경 하 시야에서 성대는 특별한 이상없이 정상적인 모양과 크기로 잘 보였으므로 기낭이 없는 내경 3.0 mm 기관내튜브를 삽입하려고 여러 번 시도하였으나 튜브가 성대 이하의 기관 내로 진입되지 않아 기낭이 없는 2.5 mm 및 2.0 mm 기관내튜브로 반복 시도하였으나 기관 내로 진입되지 않았다. 이에 성문하 후두 협착 가능성 의심하에 마취과 의사 및 소아외과 의사의 상의에 의하여 우선 응급적 위루설치술 및 필요에 따라 기관절개술을 시행한 후 차후 이차적 재건술을 시행하기로 결정하였다. 위루설치술은 안면 마스크로 100% 산소와 sevoflurane을 흡입시키면서 자발호흡 상태에서 시행하였으며 약 30분 정도의 시간이 소요되었다. 수술 중 구강내 분비물은 식도 상단에 넣어둔 위장관 튜브를 통하여 계속 제거하였고 반복된 기관내삽관으로 발생 가능한 성대 및 후두 점막 부종을 방지하기 위해 dexamethasone 1.0 mg을 정주하였다. 술 중 활력징후는 특별한 변화없이 잘 유지되었다. 위루설치술이 끝난 후 자발호흡이 충분히 돌아오고 추가적인 산소 투여없이 맥박산소포화도가 90% 이상 유지되는 것을 확인한 후 신생아 중환자실로 옮겨졌으나 수술 약 3시간 후 활동성 저하와 늑간

함몰을 동반한 호흡곤란이 나타나면서 맥박산소포화도가 최하 60%까지 감소하여 하악골 거상과 함께 마스크로 호흡보조를 하여 맥박산소포화도가 80-90%로 유지하였다. 지속적인 호흡관리를 위해 응급으로 기관절개술을 시행하기로 결정하여 수술실로 옮겨 자발호흡 하에 안면 마스크로 100% 산소와 sevoflurane을 이용하여 자발호흡 상태에서 마취를 유지하면서 기관절개술을 실시하여 내경 3.0 mm의 기관절개튜브(SIMS Portex Ltd., UK)를 삽입하였다. 기관절개술 중에 활력징후는 특별한 변화없이 잘 유지되었고, 술 후 자발호흡이 충분히 이루어지고 늑간함몰이 호전되는 양상을 보이면서 맥박산소포화도가 95% 이상 유지되는 것을 확인한 후 신생아 중환자실로 옮겨졌다.

술 후 흉부 X-선 검사상 무기폐 소견 보여 충분히 관찰 및 치료한 후 수술을 실시하기로 하여 기관절개술을 시행한지 14일째에 기관식도루 및 식도폐쇄증에 대한 수술을 시행하였다. 수술실 도착 당시 활력징후는 안정되어 있었으며 Bain 회로를 기관절개튜브에 연결하여 sevoflurane과 아산화질소 및 산소를 이용하여 마취유도 한 다음 근이완제 사용없이 자발호흡 소실 후 조절호흡으로 마취를 유지하였다. 수술 전 기도 기형의 정확한 진단을 위해 기관내시경을 실시하였는데 외경 4.0 mm 굵기의 내시경(Storz, Germany)을 사용하여 구강을 통해 성문을 통과한 뒤 기관 내로 삽입하는 과정에서 성문을 통과한 직후 저항이 있어 더 진행되지 못하였으며 기관절개튜브를 제거하고 기관절개술 개구부에서 성문 방향 즉, 상부로 접근 시에도 기관절개술 부위를 통과한 직후 저항이 있는 것으로 보아 윤상연골과 2번 기관륜 사이에 위치한 성문하 후두 협착으로 확인되었다. 내시경 관찰 후 기관절개 개구부를 통하여 기낭이 없는 내경 3.0 mm의 기관내튜브를 삽입하고 청진으로 확인하면서 기관식도루관과 기관분지부 사이에 튜브의 끝이 위치하도록 고정하였다. 좌측위에서 수술이 시행되었고 술 중 맥박산소포화도는 95% 이상 유지되었으며 활력징후 역시 특별한 변화없이 잘 유지되었다. 수술은 약 3시간 소요되었으며 술 후 기관내튜브를 기관절개튜브로 다시 교체한 다음 자발호흡이 충분히 돌아오고 마취에서 완전 회복된 후 신생아 중환자실로 이송되었다.

고 찰

선천성 기관식도루 및 식도폐쇄증은 Thomas Gibson에 의해 처음 보고된 선천성 신생아 질환이다.⁷⁾ 기관과 식도는 원시 전장에서 같이 발생하여 태생기 21-34일 경 하부에서 상부 방향으로 중격이 발생하여 분리 완성되며 이 시기에 이상이 발생될 경우 선천성 식도 폐쇄 및 기관식도루가 발생된다.¹⁾ 1980년대까지만은 식도 폐쇄를 동반한 기관식도

루 환자의 생존률이 70%에 미치지 못하였으며⁸⁾ 폐렴 및 호흡부전 등으로 인한 사망률이 약 50%에 달하였으나⁹⁾ 근래에는 환자 관리 및 수술 수기의 발달로 인하여 유병률과 사망률이 상당히 감소하고 있다.

선천성 기관식도루 시 Gross 분류에¹⁰⁾ 의한 C형과 같이 식도폐쇄증이 동반되는 경우는 흔하며 비교적 잘 알려져 있으나 성문하 후두 협착이나 기관 무형성이 동반되는 경우는 매우 드물게 나타난다. 신생아에서 기관 내경이 좁아지는 것은 기관 협착, 기관 벽의 약화, 기관 외부로부터 기관의 압박 등에 의하여 발생할 수 있다. 선천성 기관식도루 환자에서 성문하 후두 협착이 동반되는 경우는 매우 드물지만 마취나 응급 소생 시 생명과 밀접한 관계가 있기 때문에 술 전에 이에 대한 정확한 평가가 매우 중요하다.¹¹⁾ 본 증례는 술 전 흉부 방사선 사진에서 기관 및 후두 협착에 대하여 미리 인지하지 못한 오류가 있었으나 수 차례의 기관내삽관 실패 후 즉각적으로 선천성 성문하 후두 협착을 의심하게 되어 치료가 가능하였다. 국내에서는 선천성 기관식도루 환자에서 성문하 후두 협착에 의하여 기관내삽관 실패로 인하여 사망한 1례가 보고된 바 있는데⁶⁾ 당시 환자에서 기관절개술은 시행되지 않았으며 술 후 2일째 사망하였다. 본 증례는 이와 유사한 기형이나 수 차례의 기관내삽관 후 선천성 후두 협착 의심하에 적절한 호흡관리 및 기관절개술을 시행함으로써 성공적인 치료가 가능했던 증례이다. 또한 최근에는 sevoflurane을 이용한 흡입마취 유도를 시행함으로써 근이완제를 투여하지 않고 기관내삽관을 시도하는 경우가 많으므로 기관식도루와 같이 호흡기계 이상이 있는 환자에서 이러한 마취유도 방법이 상당히 유용하게 이용되어질 수 있다. 선천성 성문하 후두 협착증이란 성문하 후두강의 직경이 4 mm 이하일 경우로, 3 mm 이하일 경우에는 치명적인 성문하 후두 협착증이라 하며, 기관경이나 기관지경 검사에 의해 진단되어진다.¹²⁾ 본 증례 역시 치명적인 성문하 후두 협착증으로 분류된다.

Benjamin은¹³⁾ 기관식도루를 포함한 호흡기 질환 환자에서 술 전 내시경적 검사를 권장하였는데 이 검사를 통하여 술 전 정확한 진단을 내릴 수 있고, 기관 및 기관지에 대한 병리학적 소견을 명확히 알 수 있으며, 기관악화증이나 다른 이상의 존재 등을 함께 확인할 수 있는 장점이 있다고 하였다. 그러나 이 검사를 위해서는 장비가 필요하고 내시경 검사에 경험이 있는 의사 및 응급 관리가 가능한 의사가 반드시 있어야 한다.¹⁴⁾

선천성 기관식도루 및 식도폐쇄증의 일반적인 증상은 산모에게 양수과다증의 병력이 있고, 출산 후 강한 호흡 노력을 동반한 즉각적인 호흡곤란과 울음소리가 들리지 않는 것이다. 코를 통하여 고무관을 식도에 넣을 때 중간에 저항이 느껴지고 구강 내 분비물이 지나치게 많으며 대개의 경

우 공기가 복강 내로 들어가 복부 팽만을 보인다. 호흡곤란 증상이 심할 경우 기관내삽관이 즉시 시도될 수 있는데 아주 드문 경우이기는 하지만 후두 및 기관 협착이나 무형성에 의해 기관내삽관이 실패할 경우 즉각적인 기관절개술을 시행하여 환자를 생존시킨 후 차후 기관재건술을 시행하는 것이 권장된다.^{15,16)}

본 증례는 선천성 기관식도루 환자로 마취유도 시 성문하 후두의 직경이 2.2 mm로 윤상 연골과 2번 기관륜 사이에 성문하 후두 협착이 있어 기관내삽관이 실패하였으나 즉각적인 기관절개술로 기도를 확보한 후 단계적 수술을 통하여 성공적인 치료를 할 수 있었다. 선천성 기관식도루 및 식도폐쇄증에서 후두 및 기관의 협착에 의해 기관내삽관이 불가능 할 수 있음을 인지하고, 이 경우 즉각적인 기관절개술을 통해 기도를 확보한 후 차후에 수술적 치료를 시행하는 것이 바람직할 것이다.

참 고 문 헌

1. 홍창의: 소아과학. 7th ed. 대한교과서주식회사. 2001, p525.
2. Hertzner JH: Congenital esophageal atresia, problems and management. *Am J Surg* 1965; 109: 780-7.
3. Muraji T, Mahour GH: Surgical problems in patients with VATER-associated anomalies. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 550-4.
4. Sankaran K, Bhagirath CP, Bingham WT, Hjertaas R, Haight K: Tracheal atresia, proximal esophageal atresia, and distal tracheoesophageal fistula: report of two cases and review of literature. *Pediatrics* 1983; 71: 821-3.
5. Hannallah R, Rosales JK: Laryngeal web in an infant with tracheoesophageal fistula. *Anesthesiology* 1975; 42: 96-7.
6. 김순임, 김성열: 성문하 후두 협착을 동반한 선천성 기관식도루 및 식도폐쇄증 환자의 마취. *대한마취과학회지* 1987; 20: 712-6.
7. Ashcraft KW, Holder TM: The story esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Surgery* 1969; 65: 332-40.
8. Beasley SW, Auldist AW, Mters NA: Current surgical management of oesophageal atresia and/or tracheo-oesophageal fistula. *Aust N Z J Surg.* 1989; 59: 707-12.
9. Swelem SE: Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula-problems and anesthetic management. *Middle East J Anesthesiol* 1986; 8: 487-96.
10. Gross RE: The surgery of infancy and childhood. Philadelphia. WB Saunders, 1953. IN; 장영호, 김진모, 전재규: 기관내 삽관후 공기누출에 의해 발견된 식도기관지루 1례. *대한마취과학회지* 1994; 27: 301-5.
11. Holinger PH, Johnston KC, Schild JA: Congenital anomalies of the tracheobronchial tree and of the esophagus. *Pediatr Clin North Am* 1962; 9: 113.
12. Paparella MM, Shumrick DA: Otolaryngology. 2nd ed. Philadelphia, WB Saunders. 1980, p2556.
13. Benjamin B: Endoscopy in congenital tracheal anomalies. *J Ped Surg*

- 1980; 15: 164-71.
14. Benjamin B: Endoscopy in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Ann Otol 1981; 90: 376-82.
15. Bray RJ, Lamb WH: Tracheal stenosis or agenesis in association with tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia. Anaesthesia 1988; 43: 654-8.
16. Benjamin B, Pitkin J, Cohen D: Congenital tracheal stenosis. Ann Otol 1981; 90: 364-71.
-