

# 다발성 선천성 기형을 동반한 식도폐쇄 및 식도기관루 부검 1예

가톨릭 대학 의학부 임상병리학 교실

장 미 수 · 안 혜 주 · 이 교 영  
김 원 일 · 심 상 인 · 김 선 무

## 서 론

선천성 식도 폐쇄증은 1670년 William Durston<sup>1)</sup>에 의해 처음 보고되었고, 식도 기관루를 동반한 선천성 식도 폐쇄증은 1969년 Thomas Gibson<sup>2)</sup>이 최초로 기술하였다. 선천성 식도 폐쇄는 식도에서 가장 흔한 기형이며 다른 선천성 기형을 동반하는 경우가 50% 이상으로서<sup>3)</sup> 심혈관, 위장관 및 비뇨 생식기계의 기형을 흔히 동반한다<sup>4)</sup>.

선천성 식도 폐쇄 및 식도 기관루를 동반한 다른 장기의 복합 기형의 국내 문헌 보고는 최근까지 약 10예가 넘는 정도이다<sup>5-9)</sup>.

저자들은 최근 선천성 식도 폐쇄 및 식도 기관루에 십이지장 폐쇄, 환상체장, 좌측 신장의 회전 이상과 좌측 신혈관 이상을 동반한 다발성 선천성 기형 1예를 경험하였으므로, 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

## 증 례

본 예는 임신 40주, 출생체중 2.2 kg, 정종장(Crown-heel length) 47 cm인 남아로, 생후 즉시부터 호흡곤란과 과도한 타액 분비를 주소로, 생후 2일에 입원 하였다. 후위 식도부에 기관 식도루를 동반한 선천성 식도 폐쇄 및 십이지장 폐쇄의 진단을 받고 선천성 식도 폐쇄에 대한 재건 수술후(식도 기관루 절찰과 식도 단단물합술), 생후 3일부터 청색증과 호흡 곤란이 발생하여 치료 중 생후 4일째 사망 하였다.

부검소견에서 기관은 기관 분지로 부터 1.2 cm 상부의

점막 표면에서 식도 기관루와 식도의 봉합부를 각각 관찰할 수 있었으며, 잘 재건되어 있었다(Fig. 1). 폐장은 좌·우 합쳐서 무게 40 gm으로 약간 허탈 상태였고(Lung Collapse) 단면은 암갈색이면서 부드럽고 장액성 액체가 스며 나오면서, 폐렴성의 경화를 보였다. 또한 위문부로 부터 6 cm 떨어진 곳인 십이지장의 제 2 부분이 섬유삭으로 연결되어 완전 폐쇄를 인지할 수 있었으며, 폐쇄 상부는 직경 3 cm로 팽창되어 있고, 폐쇄 하부는 직경 8 mm 정도의 정상적인 십이지장과 연결되어 있었다. 이 섬유삭의 중간부를 체장이 윤상으로 둘러싸고 있었으며, 그 폭은 약 1.2 cm였다(Fig. 2). 양쪽 신장은 정상적인 아성 분엽상을 보였으나, 좌측 신장은 신문이 복면을 향하고 있었으며, 좌측 신혈관에 이상이 관찰되었는데, 대동맥으로 부터 정상적인 양측 신동맥이 나오고, 우측 신동맥으로 부터 다른 또 하나의 좌측 신동맥이 좌측 신장으로 들어가고(Fig. 3), 또, 2개의 좌측 신정맥이 각각 하공 대정맥으로 분지하고 있었다.

현미경 소견에서 폐포 내에는 수많은 대식 세포와 염증 세포가 침윤되었고, 폐포내 출혈과 부종 및 출혈성 적혈구 삼출이 보였으며, 기관지와 세기관지에는 탈락된 상피세포와 분비물이 차 있었다. 또 기관점막에서는 식도 기관루 재건부에 림프구 침윤이 경미하게 있었고, 식도에서는 식도 기관루 재건부에서 점막 미란이 관찰되었다.

그 외의 심장을 비롯한 흉부강내 장기 및 뇌와 사지에서는 특이 소견이 없었다.

## 고 안

선천성 식도 폐쇄는 국내에서는 약 70예 정도가 발표되었고, 이때 다른 선천성 기형을 동반하는 경우는 50%

\*본 논문의 요지는 1987년 10월 23일 대한병리학회 제 39차 추계 학술대회에서 발표 되었음.

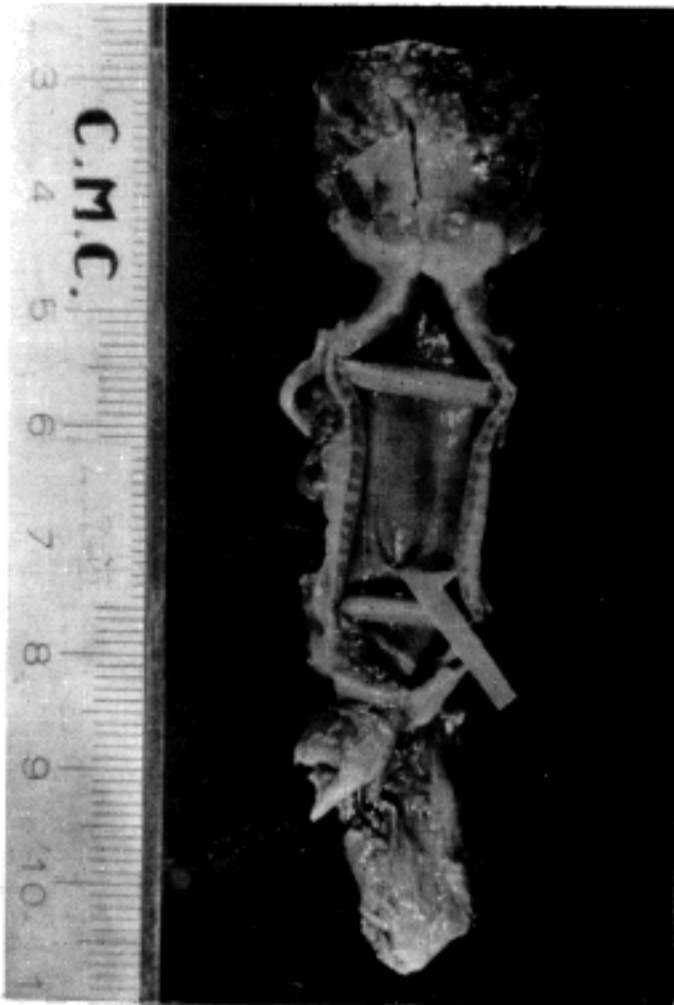


Fig. 1. Tracheal mucosal surface showing reconstruction site (arrow) of tracheoesophageal fistula.



Fig. 3. Hilum of the left kidney faced in ventromedial position with accessory left renal arteries (arrow).

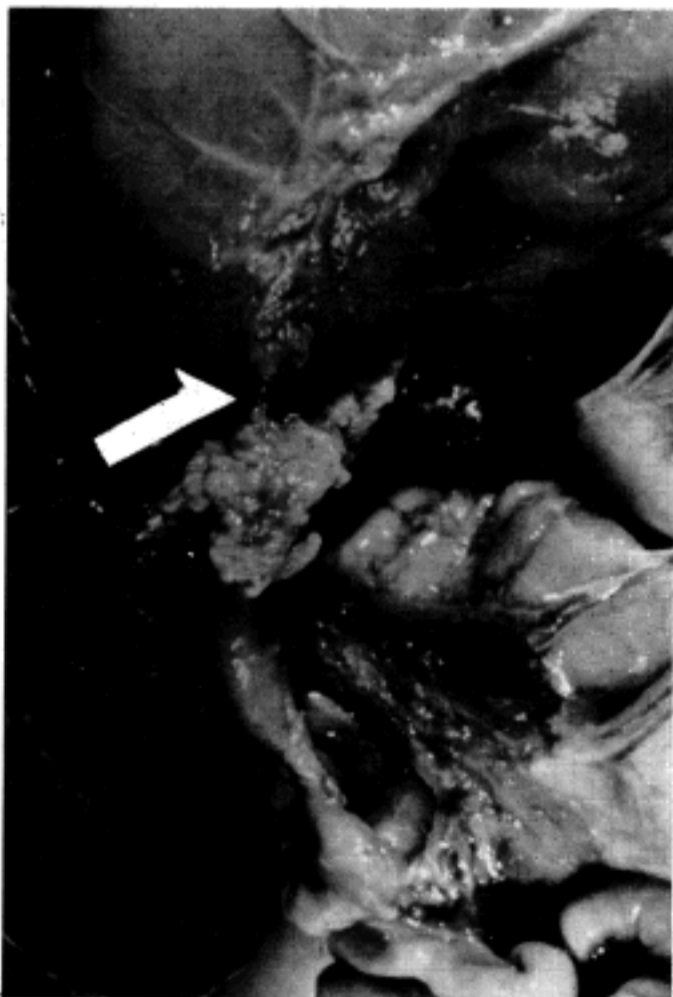


Fig. 2. Duodenal atresia with fibrous cord (arrow) and annular pancreas.

이상으로<sup>3)</sup> 심혈관, 위장관, 비뇨 생식기계의 기형이 흔하며<sup>4)</sup> 장관 기형으로는 항문, 직장 기형, 장관회전 이상 및 십이지장 폐쇄가 가장 흔하다<sup>10)</sup>.

본 예는 Gross 분류 C형으로서<sup>11)</sup>, 맹단으로 끝나는 근위부 식도로 부터 2.5cm 떨어진 곳에서 원위부 식도가 시작되면서, 이 원위부 식도에 식도 기관루를 동반하고 있었다.

1973년 Quan과 Smith등은 VATER라 하여 V: 척수기형, A: 쇄항, T-E: 기관식도루 및 식도폐쇄, R: 신장 기형 및 상지요골 발육부전의 5가지중 3가지 이상이 한 환자에 많이 발생하는 것을 보고 하였다<sup>12)</sup>.

본 예는 좌측 신장이 불완전 회전하여 신문은 복내측 위치로 되어 있으면서 우측 신장에 비해 약간 낮은 위치에 있었으며, 좌측 신동맥 기형을 보였는데, 즉 대동맥으로부터 나온 1개의 좌측 신동맥은 정상적으로 신문으로 들어가고, 신장 하부에 우측 신동맥으로부터 분지된 또 다른 좌측 신동맥이 관찰 되었다(Fig. 4). 또 우측 신정맥의 근위부에서 또 하나의 좌측 신정맥이 분지되어서 신문의 아래쪽에 위치한 신정맥 기형을 관찰하였다.

환상 체장은 국내에서는 1971년 처음으로 김등<sup>13)</sup>에

의해 1예 보고가 있는 후 현재까지 8예 정도가 발표되었다<sup>14)</sup>.

환상 체장은 다른 선천성 기형과 동반되는 경우가 많은데, 신생아의 환상 체장의 75%에서 다른 선천성 기형, 보통 장관 기형이 동반되는데, 십이지장 협착 및 폐쇄, 회전이상, 식도기관루, 식도 폐쇄가 가장 흔한 동반 기형이며, 다운증후군(Trisomy 21)도 연관될 수 있다<sup>15)</sup>.

선천성 십이지장 폐쇄증은 비교적 드문 기형으로서, 1733년 Galder<sup>16)</sup>가 최초로 보고했으며, 최근까지 국내 문헌 보고는 4예이다<sup>17)</sup>.

Whelan & Hamilton<sup>18)</sup>은 유아 환상 체장의 43%에서 십이지장의 폐쇄 및 협착을 보고했으나, 이들이 환상 체장의 2차적 병변일 가능성을 배제하지 못했다.

본 예는 위문부로부터 약 6cm 떨어진 곳인 십이지장 제 2부분이 하부 십이지장과 1.5cm 길이의 섬유삭으로 연결되어 있었으며, 폐쇄 상부는 직경 3cm로 팽창되어 있었고, 섬유삭의 중간부를 체장이 윤상으로 둘러싸서 환상 체장을 이루고 있었다(Fig. 2).

이상의 부검 소견들로서 임상적으로 용이하게 발견되는 선천성 식도 폐쇄 및 식도 기관루 환아라 할지라도 기타 장기의 선천성 기형이 동반될 가능성이 많으며, 기형의 발생 순서는 아마도 태생기 장기의 발육 순서와 일치하리라고 보며, 본 예의 기형들은 태생 4주 부터 9주 사이에 발생한 것으로 생각된다. 또한, 선천성 기형이 2가지 또는 3가지 동반되는 경우는 종종 볼 수 있으나, 본 예에서와 같이 선천성 식도 폐쇄 및 식도 기관루 외에 3가지 이상의 다발성 선천성 기형은 드물다고 생각된다.

### 결 론

저자들은 선천성 식도 폐쇄와 식도 기관루 외에 십이지장 폐쇄, 환상체장 및 좌측 신장의 회전 이상과 좌측 신동정맥 이상을 동반한 다발성 선천성 기형 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

### REFERENCES

1) Ladd William E: *The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. New*

*Engl J Med* 230:625, 1944

2) Gibson T: *The anatomy of humane bodies epitomized, ed 6. London, Awnshan & Churchill, 1603. p9*

3) Richardson JV, Heintz SE, Rossi NP: *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Ann Thora Surg* 29:364, 1980

4) Spitz LAM, Brereton RJ: *Combined esophageal and duodenal atresia: experiecne of 18 patients. J Pediatr Surg* 16:4, 1981

5) 김연숙, 김홍식 : 식도 폐쇄 및 기관식도루 1예. *소아과* 9:171, 1966

6) 박영자, 김종수, 이재성, 김세환 : 심장 우측 전위를 동반한 선천성 식도폐쇄 및 기관식도루 1치험에 대한 의학협회지 15:693, 1972

7) 채성수, 이철세, 선 경, 김학제, 김형묵 : 선천성 식도 폐쇄 및 기관식도루—4예보고—대한흉부외과학회지 16:127, 1983

8) 안대덕, 정태식, 김윤자 : 선천성 식도 폐쇄증 및 기관식도루 및 다발성 선천성 기형을 동반한 1예. 26:58, 1983

9) 최형진, 강상균 : *Asymmetric crying*을 동반한 선천성 식도폐쇄증 및 식도기관루 1예. *최신의학* 27:376, 1984

10) Andrassy RJ, Mahour GU: *Gastrointestinal anomalies associated with esophageal atresia or tracheoesophageal fistula. Arch Surg* 114:1125, 1979

11) Grass RE: *Surgery of Infancy & Childhood. WB Saunders Co., Piladelphia, 1953*

12) Quan L, Smith DW: *The VATER association. Vertebral defects, anal atresia, T-E fistula with esophageal atreia, radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects. J pediatr* 82:104, 1973

13) 김우기, 민병철 : 소아의 환상 위장, *대한외과학회지* 13(5):394, 1971

14) 두창대, 최용만 : 소아의 환상 위장 1예 보고, *이화의대지* 3(4):199, 1980

15) Montfomery RC, Poindexter MH, Hall GH, Leign JE: *Reort of a case of annular pancreas of the newborn in two consecutive sibilings. Pediatrics* 48:148, 1971

16) Calder: *Cited by the Benson CD: Pediatric Surg* 2:664, 1962

17) 이영하, 황일우 : 선천성 십이지장 폐쇄증 1예보고 *중앙의학* 30:711, 1976

18) Whelan, Hamilton: *Annular pancreas. Ann Surg* 146:252, 1957

— Abstract —

**Esoophageal Atresia with Tracheoesophageal  
Fistula and Other Multiple  
Congenital Anomalies**

— An autopsy case —

**Mee Soo Chang, M.D., Hye Ju An, M.D.  
Kyo Young Lee, M.D., Won Il Kim, M.D.  
Sang In Shim, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.**

*Department of Clinical Pathology  
Catholic University Medical College  
Seoul, Korea*

We experienced an autopsy case of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula and other multiple con-

genital anomalies in a 4days old male infant. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula was type C by Gross Classification. Combined anomalies were malrotation of left kidney, one left accessory renal artery from right renal artery and one left accessory renal vein from right renal vein, duodenal atresia and annular pancreas.

Until now, the esophageal atresia with tracheoesophageal fistula and other multiple congenital anomalies (7 congenital anomalies) are not reported in the Korean literature, except our case.

Our autopsy case, it suggests that esophageal atresia with tracheoesophageal fistula has often close relationship with other multiple congenital anomalies.

---

**Key Words:** Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula