

기관 식도루를 동반한 선천성 후두 성문하부 협착증 — 1 부검례 —

순천향대학 부속병원 해부병리과

김 인 숙 · 권 태 정 · 이 동 화

서 론

선천성 후두 성문하부 협착증은 유소아의 만성 기도폐쇄의 원인중 후두 연화증과 후두 신경마비 다음으로 흔한 질환으로서^{1,6,7,9,11} 상부로는 탄력원추(conus elasticus)가 진성대(true vocal cord)에 부착되는 부위에서 하부로는 윤상연골 하연 사이의 공간이 협착되는 것으로 정의된다^{1,7}. 후두협착의 기준으로는 1932년 Tucker⁸가 제시한 직경 4 mm이하가 많이 이용되지만^{2,7} 실제로는 만삭아에서 3 mm 직경의 유아용 기관지경이 성문하부를 통과하지 못할 때 협착으로 간주한다^{1,7}. 선천성 성문하부 협착은 후두 발생과정시 상피와 연부조직의 과증식이나 연골의 기형에 기인하는 것으로 생각되고 있으며^{1-3,7,10} 이에 대한 보고는 외국에는 많으나 국내에서는 찾아볼 수 없었고 다만 선천성 후두 폐쇄증 2예가 보고되어 있다^{21,22}.

저자들이 경험한 증례는 만삭에 제왕절개에 의해 분만된 여아로서 과다한 구인두 분비물, 흡기시 천명, 복부 팽만 및 호흡곤란의 소견을 보여 기관삽관술을 시도했으나 후두부 저항으로 실패하고 생후 3일만에 사망하였다. 부검결과 기관식도루를 동반한 선천성 후두 협착증임이 증명되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환아는 재태기간 39주에 제왕절개에 의해 분만된 여아로 Apgar 점수가 1분과 5분에 각각 8점과 9점으로 양호

하였으며 출생시 체중은 2920 gm이었고 외견상 기형은 없었다. 산모는 26세의 경산부로 특기할만한 과거력은 없었다. 환아는 분만후 구인두 분비물 흡인 과정시 저항을 보였고 점차 구강주위에 청색증이 나타나고 과다한 구인두 분비물, 심한 흡기시 천명과 거품이 많은 개담을 보이기 시작하였다. 동맥혈 검사상 호흡성 산증의 소견을 보였고 식도 조영술 결과 식도폐쇄 및 H'형의 기관식도루의 소견을 보였다. 생후 2일째 위팽만과 호흡곤란이 더욱 심해져 호흡곤란의 완화를 위해 응급 위루술(gastrostomy)을 시행하였다. 수술시 기관 삽관술을 시도하였으나 성문하부의 저항으로 실패하였고 마스크 마취로 대처하였다. 생후 3일째 환아는 무호흡과 심정지로 사망하였다.

부검 소견

부검은 사후 2일째에 시행되었다. 체중은 2900 gm이었고 정중장은 49 cm, 정둔장은 34 cm으로 성장발육상태는 정상이었다. 식도의 상부는 길이 3 cm, 직경 1 cm의 맹관으로 구성되어 있었고 하부는 기관 분기줄(carina)직상부에서 기관과 연결되어 가장 흔한 H'형의 기관식도루를 형성하고 있었다. 상부와 하부식도 분절은 내관이 없는 길이 2 cm의 가는 섬유성 색에 의해 연결되어 있었다(Fig. 1). 후두는 후두개를 젖히고 위에서 보았을때 같은 태령의 대조군(직경 5 mm)과 비교시 내강이 좁아져 있었고(직경 2.5 mm) 직경 약 3 mm의 탐침이 성문하부를 통과하지 못하였다. 후측에서 정중절개하고 관찰시 성문하부와 윤상연골 사이가 연부조직의 비후로 불룩하였고 윤상연골은 비후되어 후두하 내강을 협착시키고 있었으며 탄력성이 매우 소실되어 있었다(Fig. 2). 윤상연골은 좌우가 비대칭적으로 크고 둥글게

*본 논문의 요지는 대한병리학회 제12차 춘계학술대회에서 전시 발표 하였음.

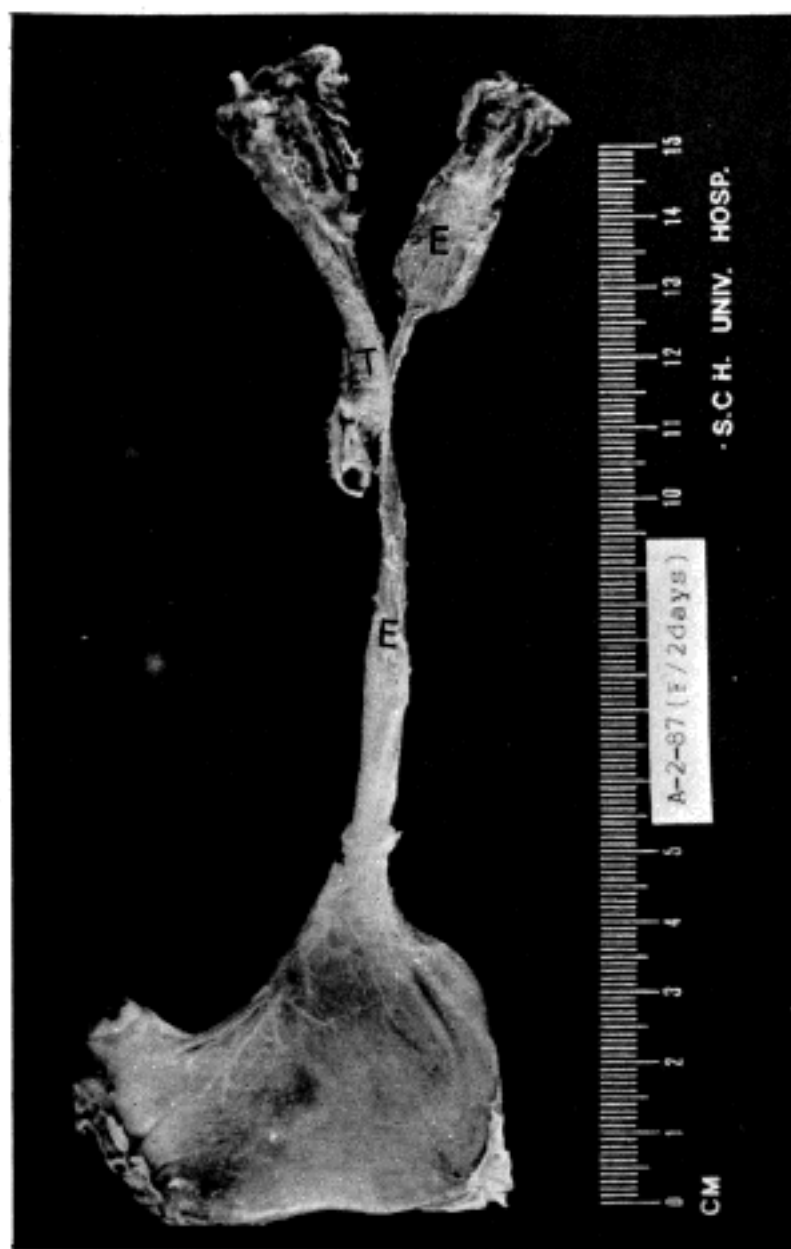


Fig. 1. Tracheoesophageal fistula of H' type disclosing upper esophageal blind pouch with thin fibrous cord and lower esophageal segment connecting with trachea.

T : Trachea E : Esophagus

변형되어 있었고, 현미경 소견상 비후된 연부조직은 과증식된 후두의 내근과 선초적으로 구성되어 있었다(Fig. 3, 4). 양폐는 무게 94 gm으로 커져있었고 수침시 가라앉지 않았다. 현미경 소견상 폐포내 부종이 심하고 태아상피(squame)가 상당량 관찰되어 양수가 흡인된 소견으로 생각되었고(Fig. 5) 모세혈관의 울혈과 인공호흡에 의한 기종성 변화도 관찰되었다. 회맹판에서 30 cm 근위부에 길이 2 cm, 직경 0.7 cm의 Meckel씨 계실이 관찰되었는데 현미경 소견상 계실은 정상 소장벽과 같은 구조로 구성되어 있었고 이소성 조직은 관찰되지 않았다. 기타 장기에서는 특이한 소견이 없었다.



Fig. 2. Narrowing of the subglottic space is caused by hypertrophied soft tissue mass (arrow) and enlarged cricoid cartilage (arrow head), comparing with age controlled case.

고찰

후두의 성문하부 협착증은 Tucker에 의하면 성문하부 내경이 4 mm이하로 좁아진 경우로서⁸⁾ 선천성과 후천성으로 분류되는데, 과거력상 삼관, 후두외상, 또는 외인성 압박등이 없을때 선천성으로 간주한다.

이 질환은 유소아의 선천성 후두기형증 흔한 질환으로서^{1,7,10,12)} Holinger와 Brown의 보고에 따르면, 후두 연화증을 제외한 85예의 선천성 후두기형증에서 성문상부 web이 4예, 성문부 web이 24예, 성문하부 web이 4예, 성문하부 협착이 53예였고⁶⁾ Tucker의 연구에 의하면 2179예의 선천성 후두 기형증 후두 연화가 1415예, 성문하부 협착이 278예, web이 224예이었다¹⁰⁾. 한편, 국내에 보고된 예는 거의 모두가 후천성으로 생긴 후두 병변으로서 기관내 삽관후에 생긴 후두 육아종이 27예^{13,14)}, 후두 결핵후 생긴 성문상부 web이 1예¹⁵⁾, 외상성 후두 협착이 4예¹⁶⁻¹⁸⁾, 기관절개술후 발생한 후두 협착이 2예⁴⁾, 후두암 절제후 생긴 신성문(neoglottis)이 1예⁴⁾ 보고되어 있고, 39예의 후두 및 기관 협착증에 대한 고찰에서 선천성 기형에 의한 것이 3예로 분류된 보고가 있다¹⁹⁾. 그리고 선천성 후두 폐쇄증 2예가 보고되어 있으

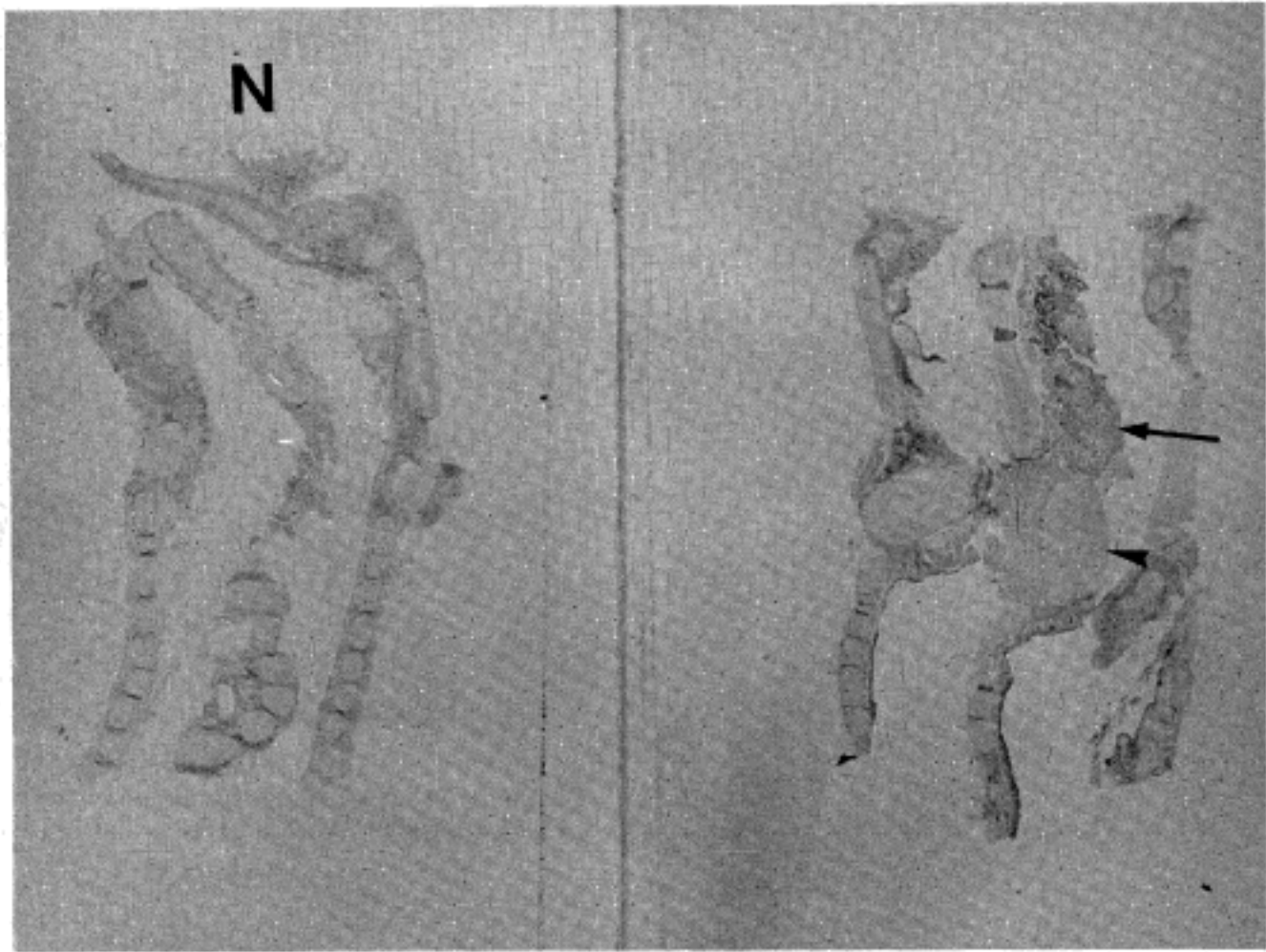


Fig. 3. Hypertrophied intrinsic skeletal muscle (arrow) and enlarged, deformed cricoid cartilage (arrow head). (H-E, X1)
N ; Age controlled case

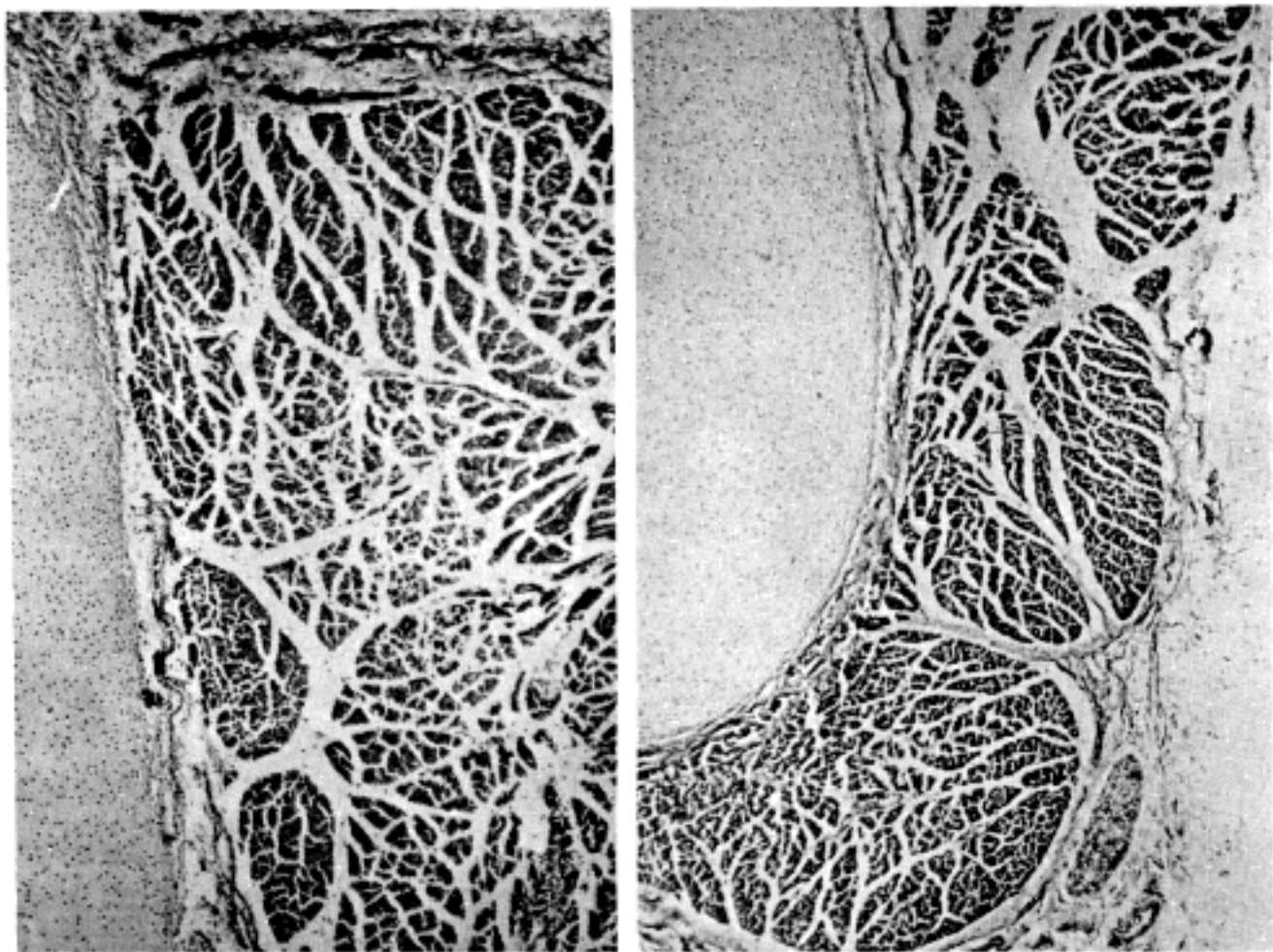


Fig. 4. Photomicrograph showing enlarged cricoid cartilage and markedly proliferated intrinsic skeletal muscle bundles compared with the age controlled case (right side) (H-E, x100).

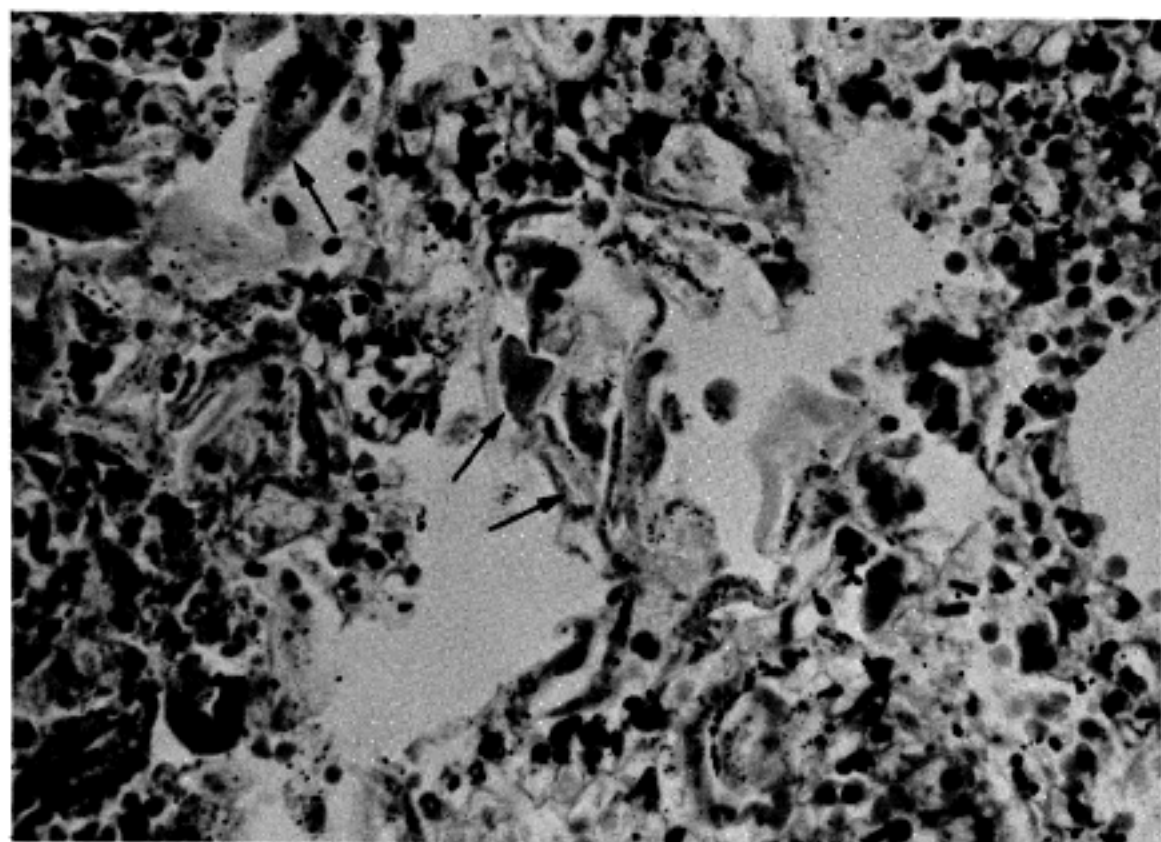


Fig. 5. Photomicrograph showing numerous anucleated squame within the alveolar spaces (arrow) indicating amniotic fluid aspiration (H-E, x400).

나^{20,21)} 선천성 후두 협착에 대한 보고는 찾을 수 없었다.

발생학적으로 후두는 태생 4주부터 형성되기 시작하여 5~6주에는 전방부의 중앙괴(central mass)와 양측의 피가 증식하여 T형의 원시성문(primitive glottis)이 형성되고 7주가 되면 양측피의 증식과 그상피의 융합으로 일시적으로 후두강이 폐쇄되며 9주에 재개통(recanalization)됨으로써 완전하게 형성되는데^{1,2,7,9,10)} 이 과정에 이상이 오면 선천성 후두 폐쇄, webs 또는 후두 협착이 초래된다고 한다^{1,2,7)}. 한편, 선천성 후두 협착증이나 폐쇄증에서는 기관식도루가 자주 동반되기 때문에 반드시 이의 동반 가능성을 염두에두어야 한다고 하며²⁾ 본 증례에서도 H¹ type의 기관식도루가 동반되었다.

선천성 후두 협착시 그 병리 조직소견을 보면, Montgomery는 성문하부 기도가 막힐 수 있는 요소로 점막, 점막하조직, 연골을 들고 있고¹⁾ Tucker는 3예의 성문하부 협착증을 기술하였는데 1예는 점액선의 증식에 의해 성문하부 내경이 좁아진 예로서 연부 조직성 협착에 속하였고 다른 2예는 연골성 협착으로서 그중 1예는 윤상연골 자체의 기형으로 전후직경이 횡직경과 동일하지 않고 커서 깔때기형의 성문하부를 이루고 있었다. 또 다른 1예는 제 1기관 연골의 일부가 윤상연골강내로 돌출해 올라와서 성문하부 직경이 약 2mm 좁아진 경우였다¹⁾. 본 증례는 점액선과 후두내근의 증식 그리고 윤상

연골이 비후된 소견을 보였다.

후천성 후두 협착의 원인중 가장 흔한 것은 기관내 삽관으로서 Holinger와 Brown에 의하면 43예의 후천성 후두 협착증례중 삽관의 기왕력이 있는 예가 37예로 86%를 차지하였다. 이외에도 고위 기관 절개술(high tracheotomy), 경부외상, 후두화상 및 종양에 의한 압박등이 있다⁷⁾.

선천성 후두 성문하부 협착시 증상은 가장 흔한 것이 천명이고 그외에 호흡곤란, 금속성 기침, 애성(hoarseness)등⁷⁾인데 상기 증상이 있을 때는 직접 후두경 검사를 시행하여 조기에 진단하고 처치하는 것이 중요하다.

치료는 선천성일 경우 정기적인 후두확장술과 기관절개등을 시행하고 후천성일 때는 후두 확장술외에 내시경 하 육아조직 제거술, 레이저 광선을 이용한 수술등이 시도된다고 한다.

결 론

임신 39주에 제왕절개로 출생하였으나 과다한 구인두 분비물, 흡기시 천명 및 호흡곤란으로 생후 3일만에 사망한 여아를 부검한 결과 기관식도루에 선천성 성문하부 협착증이 동반된 증례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하였다.

참 고 문 헌

- 1) **Tucker G, Holinger L:** *Histopathology of congenital subglottic stenosis. Laryngoscope* 89:866, 1979
- 2) **Sayer J, Hall E:** *Anomalies of the larynx associated with tracheoesophageal fistula. Pediatrics* 13:150, 1954
- 3) **Glaser J, Landau D:** *Subglottic laryngeal stenosis in infancy. Am J Dis Child* 50:1203, 1935
- 4) **Smith I, Bain A:** *Congenital atresia of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 74:338, 1965
- 5) **Robin P, Dalton G:** *Subglottic stenosis in infants. J Laryngol Otol* 88:233, 1974
- 6) **Landing B, Dixon L:** *Congenital malformations and genetic disorders of respiratory tract. Am Review Resp Dis* 120:151, 1979
- 7) **Holinger P, Kutnick S:** *Subglottic stenosis in infants and children. Ann Otol* 85:591, 1976
- 8) **Tucker J:** *Infant larynx Direct laryngoscopic observation. JAMA* 99:1899, 1932
- 9) **Langman J:** *Medical embryology. 4th edition. Baltimore/London, Williams & Wilkins, 1981, p 204*
- 10) **Tucker J, Tucker G:** *Clinical correlation of anomalies of the subglottic larynx with staged sequence of normal human laryngeal development. Ann Otol* 87:636, 1978
- 11) **Tucker G, Tucker J:** *Anatomy and development of cricoid. Ann Otol* 87:766, 1977
- 12) **Holiger P, Brown W:** *Congenital webs, cysts, laryngoceles and other anomalies of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 76:744, 1967
- 13) **이양선, 이상훈 :** 기관내 삽관후에 발생한 후두 육아종 9예에 대한 임상적 고찰. *대한이비인후과학회지* 20:61, 1977
- 14) **이준희, 서병국, 강경화, 황성태, 김춘길, 주양자 :** 기관내 삽관후에 발생한 후두 육아종 18예에 대한 임상적 고찰. *대한이비인후과학회지* 27:552, 1984
- 15) **조중환, 유태현, 박현수 :** *Laryngeal web*의 치료. *대한이비인후과학회지* 21:99, 1978
- 16) **김기령, 홍원표, 김광문, 정명현, 서장수, 최은창, 진**

종부 : 외상성 후두협착 치험에. *대한이비인후과학회지* 27:299, 1984

- 17) **강연섭, 정재봉, 변우현, 조운태, 박해수 :** 외상성 후두협착 치험에. *대한이비인후과학회지* 24:712, 1981
- 18) **김진희 :** 후두 협착증의 1치험에. *대한이비인후과학회지* 9:217, 1966
- 19) **김용재, 이의석, 김광현, 김진영 :** 후두 및 기관 협착증에 대한 임상적 고찰. *대한이비인후과학회지* 29:642, 1986
- 20) **서연립, 김상운, 지제근 :** 선천성 후두 폐쇄증. *대한병리학회지* 20:209, 1986
- 21) **Gu Kang, Je G Chi:** *Subglottic laryngeal atresia.* *대한병리학회지* 22:145, 1988

= Abstract =

Congenital Subglottic Stenosis of the Larynx Associated with Tracheoesophageal Fistula — 1 autopsy case —

In Sook Kim, M.D., Tae Jung Kwon, M.D. and Dong Wha Lee, M.D.

Department of Anatomical Pathology, Soonchunhyang University Hospital

Congenital subglottic stenosis of the larynx is one of the most common cause of chronic airway obstruction in infancy and childhood. It is defined as narrowing of the space bounded inferiorly by the inferior margin of the cricoid cartilage and superiorly by the insertion of the fibers of the conus elasticus into the true vocal cords.

In case we experienced was a female full-term baby delivered by Cesarean section. The stenosis was believed by hypertrophy of stromal soft tissue and cricoid cartilage in the subglottic area. The lesion was associated with tracheoesophageal fistula of H¹ type.

A brief review of the literature was done.

Key Words: Congenital subglottic stenosis, cricoid cartilage, Intrinsic skeletal muscle and tracheoesophageal fistula