

기관식도누공을 동반한 후두폐쇄증

- 1예 보고 -

제일병원 조직병리과 및 서울대학교 의과대학 병리학교실*

김 은 경 · 지 제 근*

Laryngeal Atresia with Tracheoesophageal Fistula

- 1 case report -

Eun Kyung Kim, M.D. and Je Geun Chi, M.D.*

Department of Pathology, Cheil General Hospital and
Seoul National University College of Medicine*

Laryngeal atresia is a very rare congenital anomaly requiring immediate tracheotomy. We present a case of laryngeal atresia with tracheoesophageal fistula who showed immediate respiratory difficulty after ligation of umbilical cord and died of aspiration pneumonia at 8 days of age. The atretic portion of larynx is composed of irregularly arranged cartilaginous tissue, bundles of intrinsic muscle and soft tissue without epithelium-lined lumen. The lungs show normal development and evidences of aspiration pneumonia. (**Korean J Pathol 1993; 27: 504~508**)

Key Words: Laryngeal atresia, Larynx, Tracheoesophageal fistula, Neonate, Congenital malformation

서 론

후두폐쇄증은 선천적으로 발생하는 드문 후두기형으로 1826년 Rossi¹⁾가 처음 기술한 이래로 문헌상 약 60예가 보고되어 있다. 국내에서는 부검으로 확인된 2예^{2,3)}와 성문하부 협착증⁴⁾ 1예가 보고되어 있다. 후두폐쇄증은 출생 직후부터 호흡곤란이 심하여 기관삽관을 하기 위해 후두내시경을 할 때 쉽게 진단이 되지만 즉시 기관절개를 해야 하는 위급한 질환이다. 이 기형은 후두발생과정중 재소통과정에 장애가 있고 동시에 연골과 연부조직이 과증식하여 생기는 것으로 단독적으로 나타나기도 하지만 기관식도누공⁵⁾, 소화기 및 비뇨기 계이상, 늑골이나 척추이상⁶⁾ VATER연관 증후군이 동반되어 나타나기도 한다. Smith등은 후두폐쇄증을

폐쇄부위에 따라 세가지로 분류하였다⁵⁾. 제 1형은 성문 상하부가, 제 2형은 성문하부가 그리고 제 3형은 성문이 막힌 형이다. 본 예는 제일 드문 제 1형으로 Smith등이 분류하기 이전에 흔히 "성문 하부형(sub-glottic)"으로 기술된 바 있다¹⁰⁾.

저자들은 제 1형 후두폐쇄와 동반된 기관식도누공이 있고 회장에 Meckel씨 계설이 발견되었던 부검 1예를 보고하면서 이전의 문헌들을 검토하였다.

증 례

재태기간 32주에 초음파촬영에서 양수과다와 식도 폐쇄증 진단을 받은 환아가 재태기간 36주에 조기 양막파열로 인해 질식분만되었다. 32주에 제대에서 시행한 염색체검사 결과는 46XY였다. 산모는 32세 초산부로 특이한 과거력은 없었다. 환아는 제대 결찰 후 급속한 호흡곤란이 있어 기관 삽관을 시도하였으나 성문이 막혀있어 실패하고 식도를 통하여 삽관을 한 후 Ambu백으로 호흡을 시켰다. 체중은 2.4 kg이고 키는

접 수: 1993년 3월 27일, 게재승인: 1993년 5월 25일
주 소: 서울시 중구 북정동 1-23번지, 우편번호 110-380
제일병원 조직병리과, 김은경

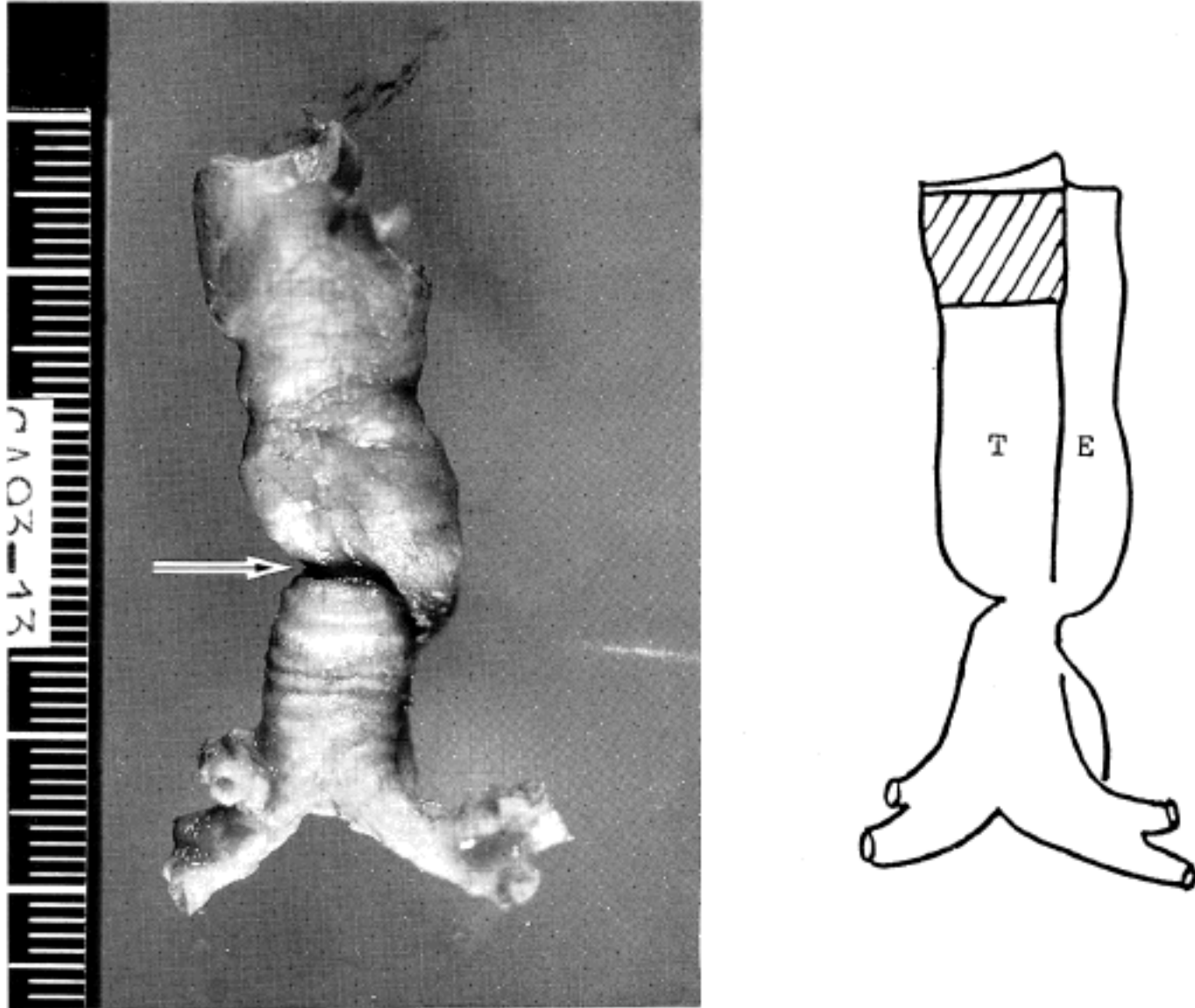


Fig. 1. Anterior view shows laterally displaced esophagus and narrowing of mid trachea (arrow). Schematic drawing (right) clearly defines the lesions, laryngeal atresia (hatched area) and esophageal atresia with proximal and distal tracheoesophageal fistula. T: Trachea E: Esophagus



Fig. 2. Whole trachea and esophagus are serially sectioned and placed from right to left and above to below. Laryngeal atresia and fistulae (arrow) are present.

47 cm이었다. Apgar점수는 1분과 5분에 각각 3점과 6점이었다. E-tube를 통해 흡인(suction)을 하면 많은 양의 흰색 분비물이 나왔다. 흉곽 함몰은 중정도로 있었다. 중환자실에서 기계호흡기(mechanical ventilator)를 장치하고 생후 2일째에 식도조영촬영(esophagogram)과 경부 전산화단층촬영을 하였다. 식도조영촬영에서 식도폐쇄증과 기관식도누공이 관찰되었고 제 6,7 경추부위 상방으로는 기관이 조영되지 않았다. 흡인시 나오는 분비물은 점점 양이 많아졌고 때론 담즙색깔의 액체도 섞여나왔다. 환아는 흡인성 폐렴과 패혈증이 합병되었고 8일째에 보호자가 더 이

상 치료를 원하지 않아 기계호흡기를 떼었고 곧 사망하였다.

부검소견

환아는 전반적으로 창백하였다. 체중은 2700 gm, 정둔장 32 cm, 정종장 51 cm이었다. 부검시 찍은 유아 X-선(infantogram)에서 양측 폐전반에 걸친 점상의 희미한 음영과 심하게 팽창된 위와 소장이 관찰되었다. 내부장기에서 후두는 작은 열구(cleft) 하방으로 전체가 연골성 조직으로 막혀있었고 양측 폐에는 점상의 출혈이 있었다. 식도 근위부는 맹공(blind pouch)



Fig. 3. Horizontal section of 3rd segment of first lane of Fig. 2 shows complete obliteration of lumen by proliferation of cartilage, intrinsic muscle and soft tissue. E: esophagus

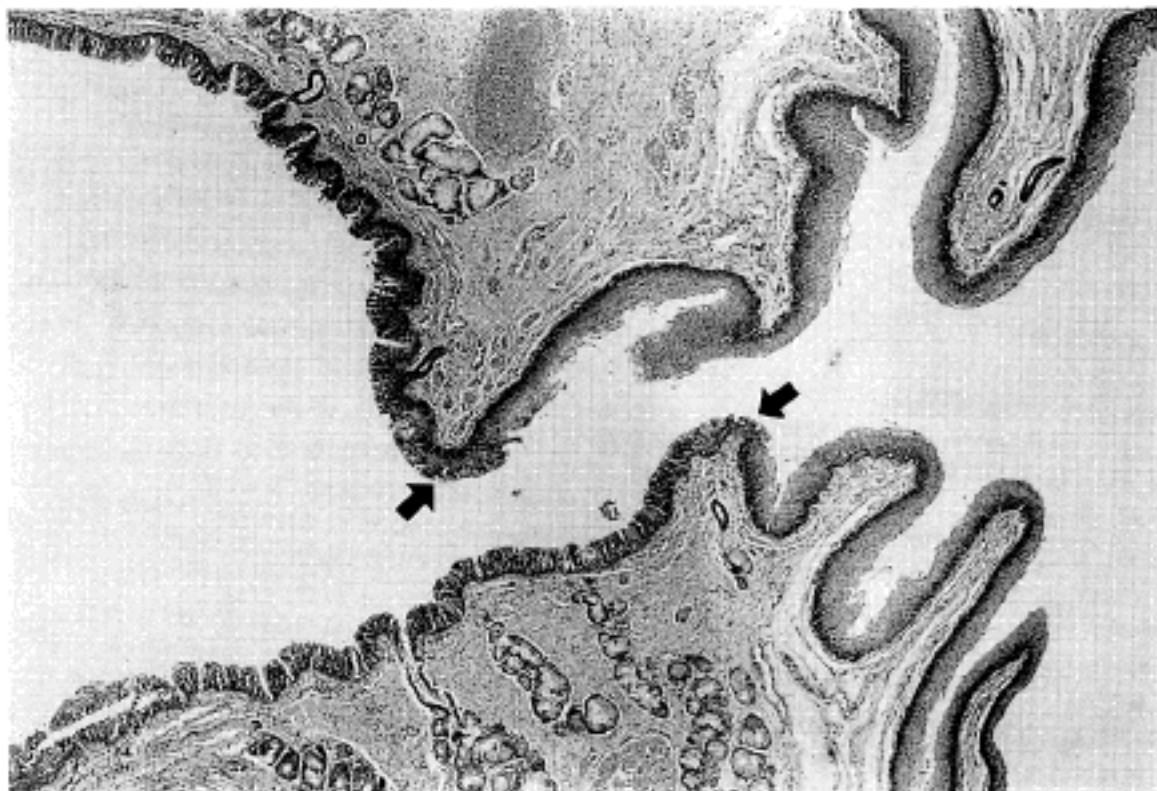


Fig. 4. Tracheoesophageal fistula site shows transition of respiratory mucosa and esophageal squamous mucosa(arrows).

이었고 기관식도누공이 있었다. 원위부는 기관이 분지되는 곳 바로 위에서 시작되었고 역시 기관식도누공이 있었다(Fig. 1). 위와 소장에는 공기가 가득했고 회맹판으로부터 20 cm 상방에 Meckel씨 게실이 있었고 두개의 부비(accessory spleen)가 위의 대만부에서 관찰되었다. 뇌에는 저산소증에 의한 것으로 생각되는 지주막하 출혈이 양측 측두엽과 좌측 전두엽에 광범위하게 있었다.

후두개에서부터 기관이 분지되는 곳까지 기관과 식도를 함께 연속 절편하였다(Fig. 2). 열구형태인 후두입구는 호흡상피로 피복되어 있었지만 그 하방으로는 비정형의 윤상연골과 내근(intrinsic muscle), 연부조직, 증식된 점액선등에 의해 완전히 막혀있었다(Fig. 3). 인두기관관(pharyngotracheal duct)은 관찰되지 않았다. 기관식도누공 부위의 기관은 매우 좁았고 호흡상피에서 편평상피로 이행되는 것이 관찰되었다(Fig. 4). 기관연골은 조각편으로 구성되어 있었고 기관의 내강은 불규칙했다. 양측 폐의 발달은 정상이었으며 흡인성 폐렴으로 생각되는 소농양과 출혈이 있었으며 태아기에 흡인된 표피세포등이 관찰되었다. Meckel씨 게실에 이소성 점막은 없었다.

뇌의 후두부에서는 이동장애(migration defect)로 인한 부분적인 이형성증이 관찰되었다.

고 찰

후두폐쇄증은 출생시에는 피부색이 정상이다가 제대결찰후 급속히 청색증이 생겨 응급기관절개를 요하는 드문 기형이다. 기관식도누공이 없는 후두폐쇄증은 폐의 발육부전과 저류액에 의한 부피증가, 그리고 심한 청색증이 있지만 본예와 같이 기관식도누공이 함께 있는 경우는 폐의 발달과 부피가 정상이고 청색증이 그리 심하지 않다. Smith등은 후두폐쇄증을 폐쇄부위에 따라 세가지로 분류하였다⁵⁾. 제 1형은 성문 상하부가 막힌것으로 성문과 후두전정없이 내부가 여러 연골조직과 내근으로 구성되어 있는 형이다. 제 2형은 성문 하부만 막힌 것으로 피열연골, 성문과 후두전정은 정상이고 윤상연골이 성문하부 내강을 채우고 있는 형이다. 제 3형은 성문이 막대형 피열연골과 내근, 막성연부조직 등으로 인해 막힌 형이다. 저자들은 Tucker등⁷⁾이 했던 방법으로 연속절편하여 그 소견을 관찰하였다. 국내외 보고된 대부분이 제 2형인 반면 본예는 제 1형이었다.

후두폐쇄증과 가장 흔히 동반되는 기형은 기관식도누공으로 다섯가지유형⁷⁾이 있다. 즉 A형은 식도폐쇄증과 원위부의 누공, B형은 식도 폐쇄증만 있는 경우, C형은 식도폐쇄증없이 누공만 있는 경우, D형은 식도 폐쇄증과 근위부 누공, E형은 식도폐쇄증과 원위, 근위부 누공이 있는 경우이다. 이에 따르면 본예는 E형이다. Gatti등⁸⁾은 기관식도누공이 상부에 있는 경우

에 인두기관관과 혼동해서는 안된다고 하였다. 그리고 O'Rahilly와 Muller는 기관식도누공이 기관 분지 상부에 잘 생기는 이유를 Carnegie stage 15일에 식도와 기관분지부위가 제일 가까워지기 때문이라고 설명하였다¹⁴⁾.

이러한 기형들은 태생기의 발생과정에 문제가 있어 생기는 것으로 정상 발생과정을 고찰하면 다음과 같다^{12,13,15)}. 즉 후두는 배령 4주에 전장(foregut)의 배부에 호흡계실이 생기고 제 4,6 인두궁의 간엽이 분화함으로 발생한다. 초기 후두입구는 간엽의 급속한 성장으로 I자 혹은 T모양이 되는데 차츰 이 간엽으로부터 갑상연골, 윤상연골과 피열연골이 생겨 어른과 같은 모양을 갖게된다. 이 시기에 후두 상피세포가 급격히 증식을 하여 일시적으로 후두가 완전히 폐쇄된다. 배령 7~10주가 되면 막힌 후두강이 재소통되고 후두실이 생기며 상하의 두주름이 각각 실주름과 성대주름이 된다. 후두가 재소통되는 과정에 장애가 생기면 간엽조직이 안으로 자라들어가 연골 및 결체조직에 의해 영구적인 후두폐쇄가 야기된다. 이런 경우 기관식도누공등 다른곳으로의 연결이 없으면 폐는 저류되는 분비물에 의해 부피가 늘어나고 폐포내에서 양수흡인의 소견을 찾아볼 수 없게 된다.

기관식도누공이 생기는 기전을 과거에는 기관식도벽(tracheoesophageal septum)의 형성부전에 의한다고 하였으나^{15,16)}, O'Rahilly와 Muller가 100예 이상의 태아를 모아 관찰하여 호흡기관과 소화기관이 폐아(lung bud)가 생김과 동시에 다른 발달과정을 밟는다는 점과 각각 독립적인 간엽조직으로 구성됨을 들어 기관식도누공은 기관과 식도상피의 비정상적인 연결 때문이라고 밝혔다¹⁴⁾. 양수과다는 기관식도 이상이 있을때 흔히 보는 소견으로 본예는 Paes등이 보고하였던 5예¹³⁾와 마찬가지로 양수과다가 있었다. 이는 식도 폐쇄때문에 양수를 삼키지 못하기 때문일 것으로 생각된다.

대부분의 보고된 예들은 기관삼관 실패로 혹은 응급기관절개와 인공 호흡기를 장치했어도 동반된 기형과 기관 형성부전, 감염등으로 생후 수시간이나 수일이내로 사망하였다. 그러므로 산부인과 의사와 소아과 의사의 이 질환에 대한 충분한 인식이 필요하다고 생각한다.

참 고 문 헌

- 1) Rossi F. *DF nonnullis monstruositatibus in internis humani corporis partibus. Observationes. Men R Accad Torino 1826; 30: 155.*
- 2) 서연립, 김상윤, 지제근. 선천성 후두폐쇄증. 대한병리학회지 1986; 20: 209-14.
- 3) 강 구, 지제근. 기관식도루를 동반한 선천성 후두폐쇄증. 대한병리학회지 1988; 22: 145-7.
- 4) 김인숙, 권태정, 이동화. 기관식도루를 동반한 후두성

- 문헌착중. 대한병리학회지 1989; 23: 350-4.
- 5) Smith II, Bain AD. *Congenital atresia of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965; 74: 338-49.
 - 6) Weigel W, Kaufmann HJ. *The frequency and types of other congenital anomalies in association with tracheoesophageal malformation. Clin Pediatr (Phila)* 1976; 15: 819-34.
 - 7) Tucker G, Ossoff RM, Newman AN, Holinger LD. *Histopathology of congenital subglottic stenosis. Laryngoscope* 1979; 89: 866-76.
 - 8) Cohen SR. *Congenital atresia of the larynx with endolaryngeal surgical correlation: A case report. Laryngoscope* 1871; 81: 1607-15.
 - 9) Gatti WM, MacDonald E, Orfei E. *Congenital laryngeal atresia. Laryngoscope* 1987; 97: 966-69.
 - 10) Fox H, Cocker J. *Laryngeal atresia. Arch Dis Child* 1964; 39: 641-5.
 - 11) Woo P, Karmody CS. *Congenital laryngeal atresia: Histopathologic study of two cases. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983; 92: 391-5.
 - 12) Chi JG, Lee SK, Suh YL, Park SH. *Sequential atlas of human development. 1st Ed. Seoul. Korea medical publishing Co* 1992; 51-5.
 - 13) Sadler TW. *Langman's medical embryology. 5th ed. Baltimore/London, Williams & Wilkins* 1985; 215-6.
 - 14) O'Rahilly R, Muller F. *Respiratory and alimentary relations in staged human embryos. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 421-9.
 - 15) Zaw-Tun HA. *Development of congenital laryngeal atresias and clefts. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988; 97: 353-8.
 - 16) Paes BA, DE SA DJ, Hitch DA. *Fetal malformations of the larynx and upper trachea. Laryngoscope* 1984; 94: 1477-81.
 - 17) Wigglesworth JS, Singer DB. *Textbook of Fetal and perinatal pathology. 1st Ed. Boston, Blackwell Scientific Publications* 1991; 906-8.
-