

기관기관지 잔유물로 인한 선천성 식도 협착증

- 1예 보고 -

동아대학교 의과대학 병리학교실

박병곤 · 노미숙 · 이상용 · 나서희 · 홍숙희

Congenital Esophageal Stenosis due to Tracheobronchial Remnants

- A case report -

Byung Gon Park, M.D., Mee Sook Rho, M.D., Sang Yong Lee, M.D.
Seo Hee Rha, M.D. and Sook Hee Hong, M.D.

Department of Pathology, Dong-A University College of Medicine

Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants is one of main forms of congenital esophageal stenosis, and it was first described by Frey and Duschel in 1936.

An 18-month-old male presented with underdevelopment and dehydration state due to persistent vomiting several times per day since 3 months after his birth. Esophagogram revealed an elongated and dilated esophagus with marked stenosis at distal portion. Partial distal esophagectomy was performed. Histologically, the thickened esophageal wall is composed of tracheobronchial remnants including hyaline cartilages, mucous glands, and ductal structures lined by ciliated respiratory epithelium under stratified squamous mucosa. (**Korean J Pathol 1994; 28: 442~444**)

Key Words: Congenital esophageal stenosis, Tracheobronchial remnants, Esophagus, Achalasia

영유아에 있어서 하부 식도의 협착은 90%이상이 역류성 식도염과 연관된 소화성 협착으로 인한 것이며, 나머지는 식도 막 혹은 섬유나 근육조직의 비후에 의한 선천성 협착이거나 외상이나 부식제로 인한 손상으로 올 수 있다.

기관기관지 잔유물로 인한 선천성 식도 협착증은 영유아에서 식도 협착증을 일으키는 드문 질환이다. 이 질환은 1936년 Frey와 Duschel¹⁾이 식도 무이완증 진단으로 사망한 19세 여자에서 부검을 시행하여 처음으로 보고하였다.

저자들은 최근 기관기관지 잔유물로 인한 선천성 식도 협착증을 1예를 경험 하였기에 문헌고찰과 함께 그

소견을 보고하는 바이다.

환자는 생후 18개월 된 남아로서 생후 3개월 경부터 하루에 수 차례 반복되는 지속적인 구토로 인해 정상적인 체중 증가를 보이지 않았으며 심한 탈수증을 보이고 있었다.

식도조영술 촬영에서 위식도 이행부위에 협착을 보이고 식도는 전체적으로 길어져 있었으며 협착부위로부터 상부는 현저한 확장 소견을 보이고 있었다(Fig. 1). 임상적으로 식도 무이완증 의진하에서 수술을 시행하였는데, 수술시 식도와 기도 사이에는 누공이나 연결이 없음을 확인하고, 원위부 부분 식도절제술을 시행하였다. 신체 다른 부위의 기형은 발견되지 않았다.

병리학적검사를 위해 보내진 조직은 크기가 1 cm × 0.4 cm 및 0.7 cm × 0.4 cm인 2조각의 두터워진 식도

접 수: 1994년 2월 4일, 게재승인: 1994년 5월 3일
주 소: 부산시 서구 동대신동 3가 1, 우편번호 602-103
동아대학교 의과대학 병리학교실, 박병곤

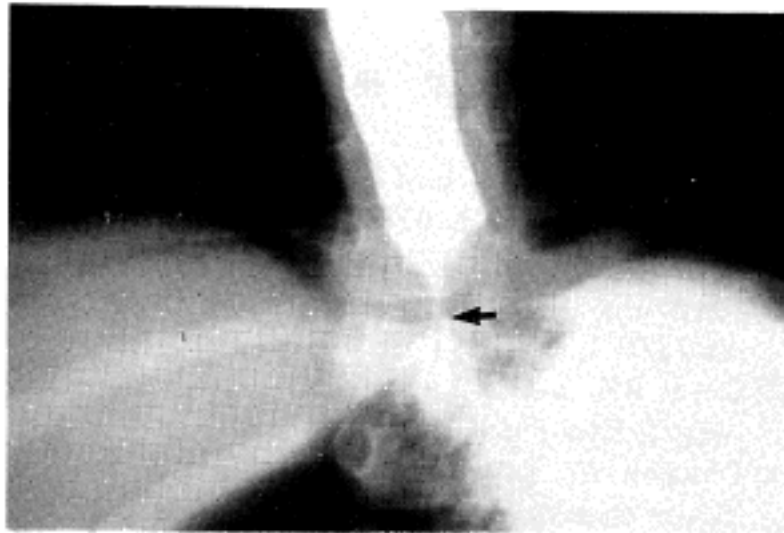


Fig. 1. The elongated esophagus shows marked constriction of esophagogastric junction in esophagography. (arrow)

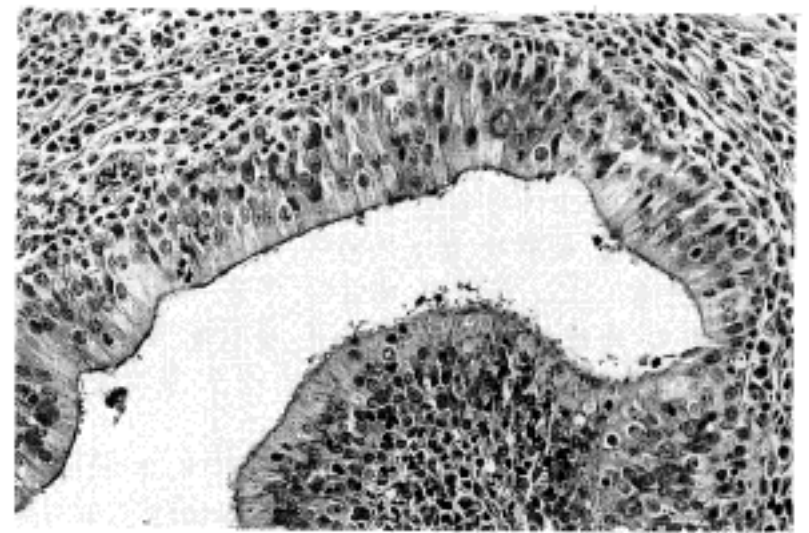


Fig. 3. High magnification of tubular structures of the tracheobronchial remnants shows ciliated pseudostratified columnar epithelium.

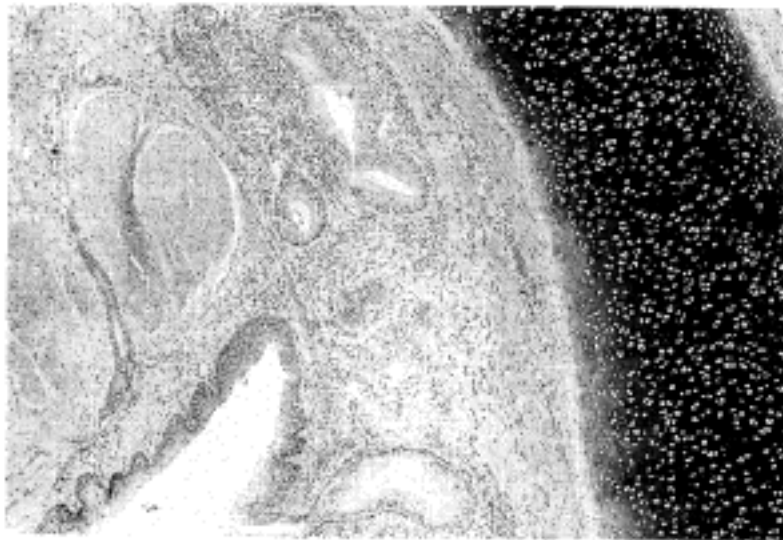


Fig. 2. The esophageal wall is lined by stratified squamous epithelium and is surrounded by submucosal glands, muscle and cartilages.

벽으로서, 내강은 주름을 형성하며 좁아져 있었으며 절단면상 회백색의 연골양 조직을 포함한 섬유조직이 식도내벽을 불완전하게 둘러싸고 있었다. 조직학적으로 협착부의 식도내벽은 정상적인 식도점막과 같은 중층 편평 상피로 피복되어 있고, 안쪽의 윤근층과 바깥쪽의 중근층이 존재하며, 그 바깥은 성숙한 연골조직, 호흡상피로 피복된 관상구조, 그리고 점액선 등 정상 기관지에서 볼 수 있는 조직들이 불규칙하게 배열하면서 둘러싸고 있고 약간의 임파구 침윤이 동반되어 있었다(Fig. 2, 3).

영유아에 있어서 식도 협착증은 선천성으로 혹은 후천성으로 발생할 수 있지만, 선천성 식도 협착증은 상당히 드물게 발생하며 출생 후 즉시 증상을 보이는 식도 폐쇄증과는 달리 이 질환은 영아에서 늦게 나타나기도 한다. 구토와 역류를 보이는 영유아 혹은 성인에

서 기질적 변화의 원인을 찾을 때 식도염의 소견이 없으면 드문 질환이지만 기관기관지 잔유물에 의한 선천성 식도 협착증도 한 원인으로 고려하여 조기에 진단 되면 성장장애를 방지 할 수 있다.

영유아의 선천성 식도 협착증은 3가지의 주된 형태로 나타나는데, 첫째 선천성 식도막 형성, 둘째 선천성 특발성 근 비후, 셋째 기관기관지 잔유물로 인한 선천성 식도 협착증이 있다²⁾. 선천성 식도막은 식도 중간부 내지 하단부에 주로 발생하며 Goyal등³⁾은 하단부의 식도막은 전 인구의 10%에서 부검시 발견 될 수 있다고 보고하고 있으며, 상부 식도막은 Plummer-Vinson(Patterson-Kelly) syndrome을 가진 여성의 약 반수에서 볼 수 있다. 특발성 근 비후는 주로 40세 이후의 남성에서 발생하며 영유아에서는 드물다. 기관기관지 잔유물로 인한 선천성 식도 협착증의 빈도는 비교적 낮으며 구미에서 보고 예는 드물고 일본에서는 다수 보고 되는 예가 많은데 Ohkawa등⁴⁾의 보고에 의하면 159예의 선천성 식도 협착증중 기관기관지 잔유물로 인한 선천성 식도 협착증은 38예로 약 24%를 차지하며, 나머지는 섬유근성 협착증이 54예, 무이완증이 45예로 나타났다. 일련의 보고들에 의하면 기관기관지 잔유물에 의한 식도 협착이 영유아에서의 선천성 하부 식도 협착증의 가장 흔한 원인 중의 하나로 생각하고 있다.

이 질환의 발생은 남녀 차이가 없고 주 증상은 역류와 구토이다. 진단되는 나이는 영아부터 57세 성인까지 나이가 다양하나 과거력상 식도 폐쇄 증상이 영아나 소아기부터 지속되고 있었음을 찾아 낼 수 있다. 그의 흡인성 폐염으로 인한 호흡기 감염이 빈번하게 생길 수도 있다. 식도 조영 촬영이 가장 유용한 진단 방법으로 특징 소견은 이완이 안되는 짧은 협착 부분이 식도 원위부에 대개 분문부로부터 3cm이내에 나타나고 그 원위부는 확장이 되어 있다. 때로는 식도 무이

완증과 구분하기가 어려운 경우도 있다.

치료방법으로 식도확장술은 성공하지 못하고 오히려 위험 할 수 있으며 협착부의 부분 절제술이 가장 좋다⁵⁾.

확진은 대개 조직검사에 의해 이루어지는데, 조직소견은 대부분의 예에서 정상기관지 선과 유사한 선 구조물과 증층 섬모 상피로 배열된 관을 보이고 있다. 연골조직이 완전한 ring으로 혹은 반원형 조각들로서 식도벽을 싸면서 존재하는데 이것이 식도 협착을 일으키는 주된 성분이다.

이 질환의 발생기전은 태생 4주 동안에 전장(foregut) 배성호흡기도(embryonic respiratory tract)와 원시식도(primitive esophagus)가 기관식도 추벽의 접합으로서 완전히 분리되는 과정에서의 이상으로 인해 기관기관지 잔유물이 비정상적으로 식도벽에 잔존하므로써 발생하는 것으로 알려져 있다⁶⁾.

이 질환이 있을 때 다른 기형이 가끔 동반되는데 Nishina등⁷⁾에 의하면 81명중 14명인 17.3%에서 기형을 동반하였다고 했는데 이 빈도는 약 70%에서 기형이 동반되는 식도 폐쇄증보다는 낮으며, 잘 동반되는 기형의 종류로는 소화기계통 특히 식도 폐쇄증과 항문전정루 같은 항문직장 기형이 빈번하며, 그 외에 심맥 관계, 중추신경계 기형 및 염색체 이상 등이 있다.

참 고 문 헌

- 1) Frey EK, Duschel L. *The cardiospasms. Ergebnn Chil Orthop* 1936; 29: 637-716.
- 2) Groote AD, Laurini RN, Polman HA. *A case of congenital esophageal stenosis. Hum Pathol* 1985; 16: 1170-1.
- 3) Goyal RK, Bauer JL, Spiro HM. *Lower esophageal ring. N Engl J Med* 1970; 282: 1298.
- 4) Ohkawa H, Takahashi H, Hoshino Y, Sato H. *Lower esophageal stenosis in association with tracheobronchial remnants. J Pediatr Surg* 1975; 10: 453-7.
- 5) Deiraniya AK. *Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. Thorax* 1974; 29: 720-5.
- 6) Sneed WF, LaGarde DC, Kogutt MS, Arensman RM. *Esophageal stenosis due to cartilaginous tracheobronchial remnants. J Pediatr Surg* 1979; 14: 786-8.
- 7) Nishina T, Tsuchida Y, Saito S. *Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants and its associated anomalies. J Pediatr Surg* 1981; 16: 190-3.