

신생아의 양측성 후비공 폐쇄증 1례

울지의과대학 이비인후과학교실
여승근 · 박경유 · 김기주 · 김재호

A Case of Bilateral Choanal Atresia in Neonate

Seung Geun Yeo, M.D., Kyung-You Park, M.D., Ki Ju Kim, M.D., Jae Haw Kim, M.D.
Department of Otolaryngology, Eul-Ji Medical College, Taejeon, Korea

= Abstract =

Choanal atresia is the congenital failure of one or both posterior nasal apertures to communicate with the nasopharynx. Coexisting congenital anomalies are present in 20% to 50% of patients in most series. Bilateral choanal atresia almost always presents in the newborn as respiratory distress, suckling difficulty and cyanosis relieved by crying. Some babies can compensate this dangerous problem by rapidly learning mouth breathing. Bilateral choanal atresia in newborns and infants carries significant morbidity and mortality, therefore, prompt correction is required. In the operations employed, the following four different approaches are used : transnasal, transseptal, transantral and, most commonly, transpalatal. Transpalatal approach affords superior visualization, a shorter stenting period, and a higher overall success rate, making it more useful for revision surgery.

The authors recently experienced a case of bilateral choanal atresia in 17days old female, which was treated by transpalatal approach and report the case with review of literatures.

KEY WORDS : *Bilateral choanal atresia · Transpalatal approach.*

서론

선천성 후비공 폐쇄증은 비강과 비인강구개의 발생 부전으로 선천적인 폐쇄를 보이는 비교적 드문 질환으로 1775년에 Johan Roedere가 처음으로 보고하였다.¹⁾ 이 질환은 골성폐쇄, 막성폐쇄 그리고 혼합성 폐쇄로 나눌 수 있고, 폐쇄의 정도에 따라 완전폐쇄와 부분적 폐쇄로 나눌 수 있으며²⁾ 드물지 않게 두

부, 심장, 소화기 계통등의 다른 기형을 동반하기도 한다.³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾ 신생아에서 출생후 약 3주간은 구강호흡이 거의 불가능하여 호흡곤란을 일으킬 수 있으므로 신속히 교정해 주는 것이 필요하다. 후비공 폐쇄증의 교정술에는 비강 경유법, 비중격 경유법, 상악동 경유법 및 구개 경유법등의 여러 가지 시술 방법이 있으며 이중 경구개법은 Brunk에 의해 처음 시행된 이후 모든 연령에서 수술이 가능하고, 수술시야가 좋

으며, 재협착등의 술후 합병증이 적어 널리 이용되는 방법이다.³⁷⁾ 저자들은 선천성 양측 완전 혼합성 후비공 폐쇄를 보인 17일된 신생아에서 경구개법으로 수술을 시행하고 재협착을 방지하기 위해 silastic stent을 6주간 삽입하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 강○지, 생후 17일, 여자.

주 소 : 수유중 호흡 곤란.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 출생시부터 수유중 호흡곤란을 보여 신생아실로부터 본과로 진료 의뢰됨.

국소소견 : 전비공을 통한 고무관의 삽입이 양측 모두에서 불가능 하였으며 굴곡 섬유광학내시경(flexible fiberoptic endoscopy)검사상 양측 전비공을 통해 비인두강으로의 전진을 방해하는 막혀있는 낭으로 보였으며 양측 비강내 다량의 농성 비루를 관찰할 수 있었으나 그외의 이상소견은 없었음.

검사소견 : 부비동 X-선, 흉부 X-선, 소변검사 및 혈액 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았고 방사선 조영제를 양측 비강내 주입한 후 양측면 X-선 촬영(후비공 조영술)을 하였으며 그 소견은 양측에서 주입한 조영제가 비인두강으로 유출 되지 않고 비강내에서만 조영되는 양측 완전 후 비공폐쇄 소견을 보였다(Fig. 1). 부비동 전산화 단층 촬영에서도 양측 후비공 폐쇄가 관찰되었다(Fig. 2).

수술 및 경과 : 구강을 통한 기관삽관으로 전신마취 시킨 후 Rose position 에서 Dingman 자가유지 견인기를 사용해 구개를 노출시킨 후 혈관수축을 위해 정중선을 따라 1 : 100,000 epinephrine을 침윤시켰다. 구개의 정중 절개는 구개수의 기저로부터 연,경구개의 길이를 따라 종축으로 시행하였다. 절개 후 점막 및 골막을 박리하여 끝부를 노출시킨 후 수술 현미경하에서 미세수술 드릴을 사용하여 경구개의 후면을 제거해 폐쇄판을 노출시키고 폐쇄의 전 범위(anterior extent)가 보여질 때까지 drilling을 시행하였다. 폐쇄판을 제거한 후 재협착을 방지하기 위해

폐쇄판 전후의 점막은 최대한 보전하였다. 수술후 재협착 방지를 위해 soft silastic stent를 전비공으로부터 비인두강으로 삽입하였고 구개절개의 봉합은 4-0 vicryl을 사용하였다.



Fig. 1. Choanogram. The nasal cavity is filled with contrast media but no further passage of contrast media into nasopharynx. Arrow indicates obstructed site.



Fig. 2. Axial CT section shows bilateral choanal atresia (mixed type). The posterior vomer(arrow) is thickened and the posterior nasal cavity is obstructed (arrowheads).

수술후 익일 호흡 곤란없이 구강흡입을 통한 수유가 가능하게 되었고 수술후 3일째 퇴원하였다. silastic stent는 6주후 제거하였으며 술후 8개월간의 외래통원 관찰기간동안 재협착이나 기타 합병증의 소견은 보이고 있지 않다.

고 찰

선천성 후비공 폐쇄증의 발생기전에 대한 정설은 없으나 태생 4주경의 협인두막(buccopharyngeal membrane)의 지속적인 존재, 태생 6-7주경의 구비막(nasobuccal membrane)이 끊어지지 않고 지속되는 경우, 후비공 부위의 비정상적인 중배엽형성 지속에 의한 유착 그리고 국소적 요인에 의해 2차적으로 중배엽 류(flow)의 잘못된 성장등의 선천성 원인과 매독, 디프테리아, 화상, 수술후 또는 외상등으로 오는 후천성 원인으로 발생할 수 있다.²⁷⁾⁸⁾ 선천성인 경우에는 약 10%-50%에서 다른 선천성기형을 동반하는데 Carpenter⁹⁾는 17%, Hengere와 Strome¹⁰⁾은 40%, Richardson¹¹⁾과 Osguthorpe¹²⁾는 20-50%, English¹³⁾는 편측 후비공폐쇄인 경우 45%, 양측인 경우 60%를 보고하였다. Pagon⁶⁾과 Hall⁵⁾은 CHARGE(안구 결손증(C:Coloboma of the eye), 심장질환(H:Heart disease), 후비공 폐쇄(A:Atresia of the choana), 성장지연(R:Retarded development), 성기왜소(G:Genital hypoplasia), 이 기형(E:Ear anomalies and/or deafness)) 증후군이라는 용어를 사용하기도 하였으며 이 경우 10-15%정도에서 후비공 폐쇄가 나타난다고 보고하고있다. Hengerer와 Strome¹⁰⁾도 이러한 기형들은 양측성일때 더욱 빈번이 일어나며 기형의 심한 정도도 양측성일때 더욱 심하다고 보고하였다. 그러므로 전신적 이상이 있는지 확인하는 것이 반드시 필요하고 이러한 경우는 예후가 좋지 않다. 하지만 본 증례의 경우는 다른 신체부위의 기형을 동반하지는 않았다.

발생빈도는 보고자에 따라 다른데 대개 출생아 7000에서 8000 명당 한명의 비율이고 여성에서 약간 많으며 또한 백인이 흑인에 비해 훨씬 발생빈도가 높고 양측성보다는 일측성이 많이 나타나고 우측에 호

발한다.⁷⁾⁸⁾ 과거 대다수의 보고자에 의하면 순수한 골성 후비공 폐쇄증이 90%, 막성이 10%라 하였으나 Brown등²⁾은 과거의 분류상에 오류가 있음을 지적하며 문헌상의 증례와 본인들의 증례를 컴퓨터 단층촬영을 이용하여 조사하여 순수한 골성 후비공 폐쇄가 29%, 골성및 막성의 혼합형이 71% 그리고 순수한 막성 폐쇄는 없었음을 보고하였다. 본 증례는 혼합성 후비공 폐쇄의 소견을 보였다.

해부학적으로 막성폐쇄는 연구개와 경구개의 경계 부위에서 형성되고 골성폐쇄는 경계부위보다 수 mm 전방에 위치하는 경우가 대부분으로 대개 폐쇄부위의 기저부는 비인연으로부터 약 3-3.5cm에 위치하며 폐쇄부위의 두께는 1-12mm이다.¹⁰⁾

증상은 폐쇄 부위의 유형 및 폐쇄정도에 따라 다양하고 협착이 75%이상 되어야 나타난다.

양측성 폐쇄증인 경우 신생아에 있어서는 출생후 첫 1-3주 동안은 후두개가 연구개와 밀접해 있고 혀의 대부분이 구개와 밀착되어 있어 구강호흡이 불가능한 시기이고, 구강호흡은 반사적 자극에 의해서가 아닌 후천성 습득행위이므로, 출생 직후부터 수유곤란, 호흡곤란, 청색증 등의 증상이 반복되어 나타나며 본 증례에서도 수유곤란 및 수유시 호흡곤란이 현저하게 관찰되었다. 일측성인 경우 증상이 심하지 않으며 출생시 특별한 증상이 없다가 대개 성장함에 따라 비폐쇄와 만성 농성 비루등을 호소하는 경우가 많다. 후비공폐쇄의 결과로 소아에서 장기간의 구강호흡이 지속되면 상악골의 발육장애, 경구개의 거상, 치열이상 및 누두흉같은 흉곽변형을 일으킬 수도 있고 흡입성 폐렴이 발생하여 이로 인하여 질식 사망하는 수도 있다.¹⁷⁾⁸⁾¹²⁾

진단은 적절한 양의 국소 혈관 수축제를 비강내도 포한후 전비강에 소식자나 도관을 삽입하여 후비공으로의 통과 유무를 관찰하거나 methylene blue를 비강내에 점적하여 비인강내로 통과시켜 보는 방법, 비인강 쪽으로 카테터를 삽입한 후 여기에 neosynephrine과 gentian violet을 섞은 용액을 주입하여 인두에서 관찰하는 방법, 전비강에 수용성 조형제를 주입한 후 측면 및 기저면 X-선 촬영하는 방법, 그리고 전산화 단층 촬영이나 내시경검사등이 있다.¹²⁾²⁰⁾¹²⁾

치료는 폐쇄의 정도, 유형, 환자의 연령 및 다른 선천성기형의 존재 유무에 따라 다양하며 크게 초기치료와 근본치료로 분류할 수 있다. 초기치료로 선천성 양측성 후비공 폐쇄가 있더라도 증상이 없거나 경미한 경우에는 gavage feeding을 하면서 생후 1년경에 수술을 시행하는 것이 좋고 증상이 심하지만 McGovern nipple등으로 증상의 호전이 있을때는 구강호흡을 할 때까지 수주간 내과적인 치료후 수술을 시행하거나 적절한 기도유지를 위한 기관지 절개술이 필요할 수 있다. 그리고 본 증례에서처럼 증상이 심하고 수유중 구강 호흡이 어려운 경우 수술의 위험도 및 재협착등의 합병증 발생가능이 높더라도 조기에 수술을 시행하여야 한다. 근본치료는 폐쇄부위를 수술적 처치로 제거하는 방법으로 크게 4가지 즉, 경비강법(transnasal approach), 경구개법(transpalatal approach), 경비중격법(transseptal approach), 경상악동법(transantral approach)등이 시행되고 있다.¹³⁾¹⁸⁾ 경비강법은 구개골의 성장 발육에 손상이 없고 출혈이 적으며 비교적 수술시간도 적게들기 때문에 유아에게 적절한 수술법으로 레이저, bone cutting forcep, drill, mastoid curette, 수술현미경과 내시경등을 이용해 폐쇄부위를 천자하는 방법이다.¹⁵⁾¹⁸⁾¹³⁾ 이 술식은 Beinfeld가 curette을 사용한 이래 여러 방법으로 시도되었며, Richardson 과 Osguthorpe³⁾는 drill과 curette을

사용해 약 64%, Healy등¹²⁾은 레이저를 이용해 약 70%, Feuerstein등¹³⁾은 curette을 사용하여 약 87%의 성공율을 보였다. Lantz와 Brick¹⁾은 선천성 양측성 후비공 폐쇄증이 있는 경우 될 수 있는 한 빨리 경비강법으로 수술해 주는 것이 좋다고 했는데 신생아가의 폐쇄판은 얇고 약하여 경비강법으로의 수술이 쉽게 행해질 수 있으며, 비교적 stent에 잘 견디며, 또한 빨리 수술해 줌으로서 비강호흡을 용이하게 하여 정상적 안면 골발육이 이루어지기 위해서라고 보고하였다. 하지만 비중격 만곡증, 현저한 비강개부종 혹은 염증, 비인강 개구부위의 협소 그리고 성인인 경우 외비공부터 협착부위까지의 길이가 길어 수술시야가 불량하고 접근이 어려워 불완전하게 조직을 제거하거나 부정확하게 점막피판을 사용하여 재협착등의 합병증이 일어날 가능성이 높다. 비중격 경유법은 소아에게는 비중격성장에 영향을 미쳐 잘 사용하지 않으나 Kreps등⁵⁾은 4명의 소아에서 Hall등⁶⁾은 2명의 편측성 후비공 폐쇄증 환자에서 시행하여 재협착과 구개성장 기형등의 합병증 없이 좋은 결과를 거두었다. 상악동 경유법은 최근 잘 사용하지 않는 방법으로 상악동이 충분히 성장된 사춘기 이후에야 시행이 가능하다. 경구개법은 1909년 Brunk에 의해 최초로 시행된 수술법으로 술후 재협착율이 적고 모든 연령에서 시행 가능하며 수술시야가 넓어 경구개와 후단 및 폐쇄부분을 완전 제거할 수 있는 장점 등

Table 1. Reported cases of choanal atresia in Korea

Year	Age / Sex	Laterality	Degree	Type	Operation
1982	5d / F	Bilateral	-	Bony	Transnasal
1983	3d / F	Bilateral	-	-	Transnasal
1984	9y / F	Bilateral	Rt.Complete Lt.Incomplete	Bony	Transnasal
	11y / M	Bilateral	Incomplete	Bony	Transnasal
1989	38y / F	Unilateral	Incomplete	Bony	Transpalatal
	2y / M	Unilateral	Complete	Bony	Transpalatal
1990	20y / F	Unilateral	Complete	Bony	Transpalatal
	12y / M	Unilateral	Complete	Bony	Transpalatal
1994	12y / F	Unilateral	Complete	Mixed	Transpalatal
1997	13y / M	Unilateral	Complete	Membranous	Transnasal
1997*	17d / F	Bilateral	Complete	Mixed	Transpalatal

* This case, d : days, y : years

으로 현재 가장 널리 이용되는 수술방법이다.⁹⁾ Richardson 과 Osguthorpe³⁾은 이러한 방법으로 83%의 성공율을 보고 하였다. 그러나 경구개법은 대구개 신경혈관계에 손상을 줄 수 있으며 슬후 구강 삽취가 불가능하고 구개발육에 장애가 올 수 있다하여 Fearon 과 Dickson⁴⁾은 3세 이후에 수술을 권장 하였다. 하지만 저자들의 경우에는 현미경하 미세수술 드릴을 이용하여 수술시야를 확보하면서 대구개 신경 혈관계에 손상을 주지않고 시행하여 수술상에 별다른 문제점도 없었고 슬후 2일째부터 구강수유를 할 수 있었다. 그리고 본 증례는 국내에 보고된 후비공 폐쇄증에 관한 보고중 혼합형에서 경구개법에 의한 가장 조기(17일)의 수술적 접근이라 할 수 있는데, 지금까지 국내에 보고된 문헌을 보면 경비강법은 주로 신생아에서 그리고 경구개법은 소아 및 성인에서 주로 골형에서 시행되었다(Table 1).^{14,20)}

수술후 재협착 방지를 위해 stent를 사용하는데 재료로는 portex, silicon, silastic, polyvinylacetate 등이 사용되며 연성 stent가 반흔의 형성을 최소화하고 점막의 신속한 재생을 돕기 때문에 수술 후 경성 stent보다 좋은 예후를 나타낸다고 하였다. 이러한 stent의 유지 기간은 저자들마다¹⁰⁾¹²⁾¹⁶⁾¹⁷⁾²⁰⁾ 4주에서 3개월까지로 다양하나 본 증례에서는 6주 유지 후 제거하여 8개월간 관찰한 결과 재협착등의 합병증은 나타나지 않고있다.

슬후 처치는 감염예방, stent patency유지등의 적절한 치료가 필요하며 슬후 합병증으로서는 감염, 구개부 형성, stent에 의한 비교의 압박괴사 및 재협착 등이 있을 수 있다.¹⁹⁾

결 론

최근 저자들은 생후 17일된 여자 환자에서 양측성 후비공 폐쇄증을 경구개법을 통해 수술하고 수술후 재협착을 방지하기 위해 silastic stent를 6주간 삽입하여 특별한 합병증이나 후유증 없이 좋은 결과를 얻었기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 후비공 폐쇄증, 구개 경유법.

References

- 1) Lantz HJ, Brick HG. Surgical collection of choanal atresia in the neonate. Laryngoscope 1981 ; 91 : 1629-34.
- 2) Brown OE, Pownell P, Manning SC. Choanal atresia : a new anatomic classification and clinical management applications. Laryngoscope 1996 ; 106 : 97-101.
- 3) Richardson MA, Osguthorpe JD. Surgical management of choanal atresia. Laryngoscope 1988 ; 98 : 915-8.
- 4) Fearon B, Dickson J. Bilateral choanal atresia in the newborn : plan of action. Laryngoscope 1988 ; 78 : 1487.
- 5) Hall WJ, Watanabe T, Keman PD. Transseptal repair of unilateral choanal atresia. Arch Otolaryngol 1982 ; 108 : 659-61.
- 6) Pagon R, Coloboma, Congenital Heart Disease, and choanal atresia with multiple anomalies : CHARGE association. J Pediatr 1981 ; 99(2) : 223-7.
- 7) Osguthorpe JD, Singleton GT, Adkins WY. The surgical approach to bilateral choanal atresia, Arch otolaryngol 1982 ; 108 : 366-9.
- 8) Krepski YP, Husain S, Levine TM, Reede DL. Sublabial transseptal repair of choanal atresia or stenosis. Laryngoscope 1987 ; 97 : 1402-6.
- 9) Carpenter RJ, Neel HB. Correction of congenital choanal atresia in children and adults. Laryngoscope 1977 ; 87 : 1304-11.
- 10) Hengerer AS, Strome M. Choanal atresia : a new embryologic theory and its influence on surgical management. Laryngoscope 1982 ; 92 : 913-21.
- 11) English GM. Congenital anomalies of the nose, nasopharynx, and paranasal sinuses. Otolaryngo. 12th Ed. Philadelphia : Harper & Row, 1991 : 1-39.
- 12) Healy GB, McGill T, Jako GJ. Management of

- choanal atresia with carbon dioxide laser. Ann Otol Laryngol 1981 ; 87 : 658-62.
- 13) Fuerstein SS, Krespi YP, Sachdev RK. Transnasal correction of choanal atresia. Head Neck Surgery 1980 ; 3 : 97-104.
 - 14) Bae KS, Jung EJ, Shon YK, Han SW, Synn KS. A Case of Bilateral Choanal Atresia in the Neonate. Korean J Otolaryngol 1983 ; 26(3) : 699-702.
 - 15) Shim KS, Kim SD, Yoon KM, Park SI. Two Case of Choanal Atresia. Korean J Otolaryngol 1984 ; 27(2) : 159-62.
 - 16) Lee SH, Eun SJ, Park MH, Suh JS. Two Case of Congenital Choanal Atresia. Korean J Otolaryngol 1990 ; 33(3) : 637-42.
 - 17) Lee YB, Kang HG, Jin SM. Management of Congenital Choanal Atresia with the KTP/532 Laser. Korean J Otolaryngol 1997 ; 40(5) ; 759-62.
 - 18) Lee JW, Lee JH, Kim JW. A Case of Congenital Choanal Atresia. Korean J Otolaryngol 1982 ; 25(3) : 553-6
 - 19) Chon KM, Joe BW, Kim HC, Kim CS, Yun BY. Two Case of Congenital Choanal Atresia. Korean J Otolaryngol 1989 ; 32(5) : 954-9.
 - 20) Choi SM, Kim NY, Kim HG, Kim HS. A Case of Choanal Atresia. Korean J Otolaryngol 1994 ; 37(6) : 1320-4.