

선천성 상기도폐쇄증후군에서의 분만 중 자궁 외 치료 1예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실,¹ 영남대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실²

하승철^{1*} · 이영하^{2*} · 구자윤¹ · 이운세¹

A Case of the Ex Utero Intrapartum Treatment (EXIT) in Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS)

Seung Cheol Ha, MD^{1*}, Young-Ha Lee, MD^{2*}, Ja Yoon Ku, MD¹ and Yoon Se Lee, MD, PhD¹

¹Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul; and ²Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

— ABSTRACT —

The Ex-Utero Intrapartum Treatment (EXIT) is a procedure that secures the airway in fetus with upper airway obstruction. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) is a blockage of the fetal trachea or larynx due to narrowing of the airway (stenosis), a web-like membrane, or even an area of the trachea that is missing (atresia). If it was not adequately diagnosed and managed in prenatal evaluation, infant would not survive after birth. We present a case of CHAOS, which was treated successfully by the EXIT procedure during the delivery. (J Clinical Otolaryngol 2017;28:297-301)

KEY WORDS : Congenital airway obstruction · Congenital laryngeal atresia · Laryngotracheal stenosis · Tracheostomy.

서 론

분만 중 자궁 외 치료 시술(ex-utero intrapartum treatment, EXIT)은 출생 시 경부 종물, 선천성 횡격막 탈장, 선천성 상기도 폐쇄증후군(congenital high airway obstruction syndrome, CHAOS)과 같은 상기도 폐쇄가 예

상되는 상황에서 적용되는 술식이다.¹⁾ 이 과정을 통해서 신생아의 자궁-태반순환을 유지하며 기도를 확보하거나 체외막산소화장치(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO) 삽입 전 생존 시간을 확보할 수 있다.²⁾

CHAOS란 태아의 기관 또는 후두가 협착, 폐쇄 등 여러 요인으로 막히는 질환으로 EXIT의 주요 적응증이다. 하지만 산전초음파와 같은 산전 진찰에서 CHAOS를 의심하거나 진단하지 못하면 이러한 술식은 적용하기 어렵다. CHAOS는 산전초음파에서 고에코의 비대해진 폐, 편평해지거나 반전된 횡격막, 확장된 기도, 태아의 복수 및 수중성 변화가 있을 때 의심할 수 있다.³⁾ 본 저자들은 산전검사를 통해 CHAOS가 의심되는 태아에서 분만 중 자궁 외 치료 시술로 기도를 확보하여 성공적으로 출생한 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2017년 9월 14일

논문수정일 : 2017년 10월 25일

심사완료일 : 2017년 11월 23일

*These authors equally contributed this article

교신저자 : 이운세, 05505 서울 송파구 올림픽로 43길 88

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

전화 : (02) 3010-3710 · 전송 : (02) 489-2773

E-mail : manseilee@gmail.com

증례

이전 임신력, 유산력이 없던 31세 임신부가 타원에서 시행한 산전초음파에서 태아의 CHAOS 의심소견으로 임신 21주째 본원 산부인과로 전원되었다. 산모의 아버지, 어머니가 각각 당뇨, 고혈압 병력이 있었으며, 환자는 손저림 증상이 있어 임신성 당뇨검사를 19주째에 일찍 시행했으며, 이때 임신성 당뇨로 진단을 받은 상태였다. 이후 28주, 32주, 34주에 산전초음파를 시행하였으며 양측 폐가 균일하게 고음영으로 비대된 소견 및 양수과다증이 관찰되었으며(Fig. 1), 액체로 찬 상태로 기관 및 기관지는 관찰이 가능한 상태였다. CHAOS가 의심되어 임신 37주 0일에 제왕절개술을 계획하였으며, 분만 중 자

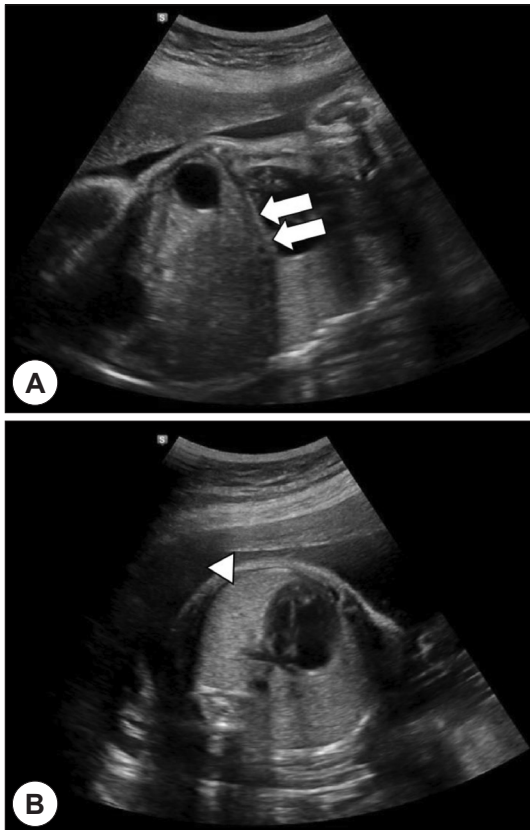


Fig. 1. Fetal ultrasonography at 34 weeks shows flattened diaphragm (arrows) in sagittal view (A), symmetrically enlarged hyperechoic lungs (arrow head) in axial view (B).

궁 외 치료 시술을 시행하기로 결정하고 산과, 소아과, 마취통증의학과, 이비인후과 의료진으로 구성하였다.

분만 시 자궁 절개 후 태아의 머리와 어깨만 나온 상태에서 첫울음 및 자발호흡이 관찰되지 않으면서 청색증이 관찰되었다. 신생아전문의가 즉시 기관내삽관을 시도하였으나 성문하방으로 기관내관이 진입하지 못하여 이비인후과에서 응급 기관절개술을 시행하였다. 기관절개공을 통해 다량의 양수를 흡인한 후, 내경 3.0 mm 크기의 기관절개관을 삽입하였다(Fig. 2). 이후 환자의 청색증은 소실되었고 산소포화도를 비롯한 생체 징후가 안정화되어 분만 과정을 거친 후 신생아 중환자실로 이송되었다. 출생 후 Apgar 점수가 3점, 3점으로 중환자실에서 기계환기보조를 시작하였으며, 2일 후 경구 수유를 시작, 5일째 우측 기흉으로 흉관삽입을 3일간 유지하였다.

생후 7일째 기도 평가를 위해 기관-기관지 전산화단층촬영을 시행하였으며, 성문하부부터 기관절개관 삽입부 상방의 근위부 기관에 이르는 약 14 mm 길이의 폐색부가 관찰되었고(Fig. 3A, B), 다시 이비인후과에 의뢰되어 생후 28일째 전신마취하 현수후두검사가 시행되었다. 수술장 소견상 상후두 구조물 및 양측 성대는 정상적으로 관찰되었으나, 성문하부로 폐색이 확인되었다(Fig. 4). 환아는 이튿날 퇴원하였으며, 1년 6개월이 지난 현재 기관절개관을 유지한 채 외래 통한 경과관찰 중으로, 성장 이후 교정수술을 고려 중이다.



Fig. 2. Intraoperative view during an EXIT procedure to fetus with CHAOS. EXIT tracheostomy was done after failure of endotracheal tube insertion.



Fig. 3. CT findings 7 days after the EXIT procedure. Sagittal view (A) and coronal view (B) showed short segmental obliteration of subglottis and upper trachea (white arrows).

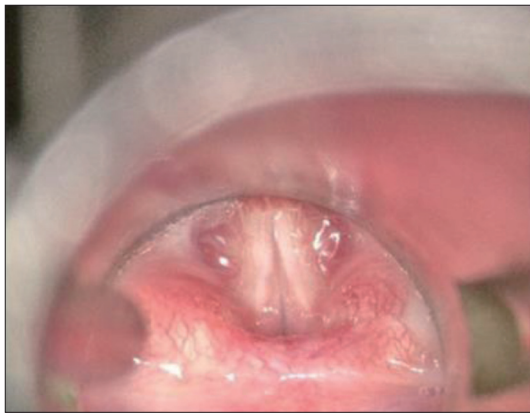


Fig. 4. Laryngoscopic findings 28 days after the EXIT procedure. Glottis was fused while normal supraglottic structures were identified.

고 찰

EXIT는 태아의 자궁-태반순환을 유지시킨 상태로 기도를 확보하면서, 가능한 경우 기도폐쇄를 유발한 선

천성 이상을 안전하게 처치할 수 있도록 하는 방법이다. 1985년 Holinger 등에 의해 산전진찰에서 경부 기형종을 진단받은 태아 분만직후 후두경, 기관지경을 이용하여 기도를 확보한 최초 보고 이후, 자궁-태반순환을 유지한 상태로 후두경을 이용한 삽관 및 기관절개술을 통한 성공적인 기도확보 사례도 보고되었다.⁴⁻⁶⁾ 이후 1996년 Harrison 등에 의해 EXIT의 표준화된 방법이 기술되었으며,⁷⁾ 당시에는 선천성 횡격막 탈장이 있는 태아에서 폐성숙을 촉진시키기 위해 태아의 기도를 인위적으로 폐쇄시킨 후 분만 시 이를 복구하기 위해 사용되었다.⁸⁾ 현재 EXIT는 선천성 기도 폐쇄를 보이는 태아 분만에서 표준적인 치료로 행해지고 있으며, 기간 적응증은 점차 확대되어 두경부의 종괴나 선천성 상기도 폐쇄를 일으킬 수 있는 다른 많은 질환들에 분만과 동시에 기도확보를 위해, 그리고 분만 직후에 ECMO를 사용해야 하는 경우 등에도 사용되고 있다.⁸⁻¹⁰⁾

EXIT는 태아의 기도를 확보하기 위한 일련의 단계적인 술기들로 시행될 수 있다. 태아의 기관내 삽관을 시작

으로, 삼관이 실패할 경우 강직 기관지내시경을 통해 기관 협착을 확인하며 삼관을 재시도할 수 있으며, 실패할 경우 기관절개술을 고려할 수 있다. 본 증례에서는 소아과 전문의의 기관내 삼관 시도 시 성문하방으로의 기도가 관찰되지 않았던 경우로, 즉각적인 기관절개술을 통해 기도를 확보하였다. 경우에 따라서는 경구강 삼관 및 기관절개술을 시행가능하도록 경부 종물의 부분 또는 완전한 절제가 일련의 과정에 포함되기도 한다.²⁾ 이렇듯 EXIT는 태아의 기도 협착의 유발 원인에 따라 다양한 치료 과정이 진행될 수 있다.

CHAOS는 후두 또는 기관의 폐쇄, 기관 협착, 후두 낭종 또는 그 외 구인두나 경부 종물로 인한 후두 압박 등으로 상기도 폐쇄가 유발되는 드문 선천적 이상이다.¹¹⁾ 그 중 가장 흔한 원인으로는 선천성 후두 폐쇄로 알려져 있으며,¹²⁾ 태아의 상기도가 폐쇄되는 경우 태아의 폐내 저류로 인한 폐비대가 발생하게 되며, 산전에 시행되는 초음파에서는 특징적으로 대칭적인 양측 고에코성의 폐비대, 늘어나고 액체로 찬 기관 및 기관지, 반전된 횡격막 등이 관찰된다.³⁾ 또한 심장은 늘어난 폐에 비해 상대적으로 작게 보이며, 폐로 인한 압박으로 인해 보통의 경우보다 정중선 쪽으로 위치하게 된다. 본 증례에서는 초음파 소견만으로 비교적 명확한 진단이 가능했던 경우로, 이번 증례에서 시행되지는 않았으나 산전 MRI에서는 초음파에서와 같은 전형적 소견을 좀 더 명확하게 관찰할 수 있으며, 시행자-의존적이지 않으면서 전체적인 그림을 제공하는 장점이 있으며,¹³⁾ 태아 기도에 대한 더 자세한 평가가 가능하여 분만 시 다학제적 계획 수립에 중요한 역할을 한다.²⁾ CHAOS는 대부분 산발성 (sporadic)이며, 정확한 발병률은 알려지지 않다. Short-Rib Polydactyl Syndrome(SRPS), Shprintzen-Goldberg Omphalocele syndrome(SGOS) 및 VATER/VACTERL과 같은 유전적 증후군, 이외에도 몇몇 염색체 이상과 연관이 되어있음이 보고된 바 있지만,^{14,15)} 이번 본 증례에서는 작은 심방중격결손 이외에는 다른 이상이 발견되지는 않아 추가적인 유전학 검사는 시행되지 않았다.

일반적인 제왕절개술에서의 마취와의 차이점으로는 분만 중 태아-태반 순환 유지 및 태반 탈락을 지연시키기 위해서 자궁 이완을 최대한 유지하고 적절한 산모의

혈압을 유지하는 것이 중요하다.²⁾ 자궁 이완은 대개 고농도의 할로겐화 약물을 이용한 깊은 흡인 마취를 통해 이루어질 수 있으며, 이완이 불충분한 경우 추가적인 자궁수축억제제, 근이완제의 투여를 통해 자궁 이완을 유지한다. 또한 수술 중에는 심박수, 산소포화도 및 호기말 이산화탄소 분압 등의 태아 감시가 중요하며, 제대의 놀림으로 인한 태아의 서맥은 태반 관류 저하의 좋은 지표가 된다.¹⁾

이렇듯 EXIT는 산모 및 태아 모두의 감시가 중요한 술기로 성공적인 EXIT의 시행을 위해서는 반드시 다학제적 접근이 필요하다. 본 증례에서도 산부인과, 마취과, 소아과, 이비인후과의 협진이 이루어졌으며, 이외에도 동반될 수 있는 다른 복합기형의 형태에 따라 다양한과의 협진이 필요할 수 있다. 경우에 따라서는 기도 압박을 유발한 선천적 종물이 제거되고 기관절개관 또한 발관이 가능한 경우도 있으나, 본 증례와 같이 후두 및 기관의 선천적 이상이 동반된 경우 기관절개관을 유지하고, 환아의 성장을 고려하여 추후 교정 수술을 고려할 수 있다.

본 증례에서 저자들은 산전초음파상 상기도폐색의 의심되어 산부인과, 마취과, 소아과, 이비인후과 협진 하에 EXIT를 계획하였다. 산전 검사를 통해 CHAOS와 같은 EXIT의 적응증을 의심하는 것이 무엇보다 중요하며, 다른 복합 기형의 동반 유무에 따라 태아의 예후 또는 상기도폐색의 재발유무가 크게 달라질 수 있기 때문에 산전초음파 및 필요한 경우 MRI의 시행을 통해 정확한 진단 및 치료 계획 설정 후 분만을 시행해야 한다. 산전 진단을 통해 CHAOS를 의심하고 계획된 EXIT를 통해 성공적으로 기도를 확보한 증례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 선천성 기도폐쇄 · 선천성 후두폐쇄증 · 후두기관협착증 · 기관절개술.

REFERENCES

- 1) Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, Adzick NS, Harrison MR. *Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. Journal of Pediatric Surgery* 1997;32(2):227-30; discussion 30-1.
- 2) Taghavi K, Beasley S. *The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure: application of a new therapeutic par-*

- adigm. Journal of Paediatrics and Child Health* 2013;49(9):E420-7.
- 3) Aslan H, Ekiz A, Acar DK, Aydiner B, Kaya B, Sezer S. Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS). Five case report. *Medical Ultrasonography* 2015;17(1):115-8.
 - 4) Holinger LD, Birnholz JC, Bruce DR, Rabin DN. Management of an infant with prenatal ultrasound diagnosis of upper airway obstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1985;10(3):263-70.
 - 5) Kelly MF, Berenholz L, Rizzo KA, Greco R, Wolfson P, Zwillenberg DA. Approach for oxygenation of the newborn with airway obstruction due to a cervical mass. *The Annals of Otology, Rhinology, and Laryngology* 1990;99(3 Pt 1):179-82.
 - 6) Levine AB, Alvarez M, Wedgwood J, Berkowitz RL, Holzman I. Contemporary management of a potentially lethal fetal anomaly: a successful perinatal approach to epignathus. *Obstetrics and Gynecology* 1990;76(5 Pt 2):962-6.
 - 7) Harrison MR, Adzick NS, Flake AW, VanderWall KJ, Bealer JF, Howell LJ, et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VIII: Response of the hypoplastic lung to tracheal occlusion. *Journal of Pediatric Surgery* 1996;31(10):1339-48.
 - 8) Liechty KW. Ex-utero intrapartum therapy. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2010;15(1):34-9.
 - 9) Abraham RJ, Sau A, Maxwell D. A review of the EXIT (Ex utero Intrapartum Treatment) procedure. *Journal of obstetrics and gynaecology: The Journal of the Institute of Obstetrics and Gynaecology* 2010;30(1):1-5.
 - 10) Moldenhauer JS. Ex Utero Intrapartum Therapy. *Seminars in Pediatric Surgery* 2013;22(1):44-9.
 - 11) Goldstein RB. A practical approach to fetal chest masses. *Ultrasound Quarterly* 2006;22(3):177-94.
 - 12) Roybal JL, Liechty KW, Hedrick HL, Bebbington MW, Johnson MP, Coleman BG, et al. Predicting the severity of congenital high airway obstruction syndrome. *Journal of Pediatric Surgery* 2010;45(8):1633-9.
 - 13) Mong A, Johnson AM, Kramer SS, Coleman BG, Hedrick HL, Kreiger P, et al. Congenital high airway obstruction syndrome: MR/US findings, effect on management, and outcome. *Pediatric Radiology* 2008;38(11):1171-9.
 - 14) Joshi P, Satija L, George R, Chatterjee S, D'Souza J, Raheem A. Congenital high airway obstruction syndrome-antenatal diagnosis of a rare case of airway obstruction using multimodality imaging. *Medical Journal, Armed Forces India* 2012;68(1):78-80.
 - 15) Lee HS, Kim YW, Lee HM, Roh HJ. A case of congenital vallecular cyst presenting with failure to thrive and frequent respiratory infection. *J Clinical Otolaryngol* 2009;20:281-4.