

췌장암에 동반된 이차성 식도 식도이완불능증 1예

아주대학교 의과대학 소화기내과학교실

강창준 · 고경현 · 김동훈 · 박상준 · 정재연 · 김진홍 · 조성원 · 이광재

A Case of Pseudoachalasia Accompanied by Pancreatic Cancer

Chang Joon Kang, M.D., Kyung Hyun Koh, M.D., Dong Hoon Kim, M.D., Sang Joon Park, M.D.,
Jae Yeon Cheong, M.D., Jin Hong Kim, M.D., Sung Won Cho, M.D. and Kwang Jae Lee, M.D.

Department of Gastroenterology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Pseudoachalasia or secondary achalasia is a rare motor abnormality mimicking primary achalasia. It has clinical, radiographic, and manometric features often indistinguishable from primary achalasia. The majority of reported cases of pseudoachalasia is associated with a neoplasm at or near the esophagogastric junction. A 62-year-old woman with inoperable pancreatic cancer presented with complaints of dysphagia, nausea and vomiting. Her endoscopic and esophageal manometric findings were compatible with achalasia. Abdominal CT scan revealed that gastroesophageal junction was compressed by a metastatic lymph node. We present a rare case of pseudoachalasia in which the primary cause of the disease was a pancreatic carcinoma. (Kor J Neurogastroenterol Motil 2008;14:57-60)

Key words: Achalasia, Pseudoachalasia, Pancreatic cancer

서론

식도이완불능증은 하부식도조임근의 이완 불능으로 발생하는 질환으로 하부식도의 연동운동의 장애가 동반되어 연하곤란, 역류, 심와부 통증, 구토, 체중감소의 임상증상을 나타내며 연간 10만명당 1명의 확률로 발생하는 드문 원발성 식도 운동 장애이다.¹ 식도이완불능증은 원인을 알 수 없는 원발성 식도이완불능증과 다른질환에 의해 속발되는 이차성 식도이완불능증으로 구분할 수 있으며 이차성 식도이완불능증은 전체 식도이완불능증의 2.4-4%를 차지한다고 보고되고 있다.^{2,4} 이차성 식도이완불능증의 기전은 아직 분명하지 않지만 악성 세포에 의한 신경총의 직접적인 침범이 주된 기전으로 추정된다. 따라서 식도위접합부를 침범하는 위선암 및 식도선암이 가장 흔한 이차성 식도이완불능증의 원인으로 보고되고 있다. 그 외에 식도의 편평상피

암, 기관지선암, 담관암, 림프종 및 드물게는 식도주위 평활근종과 같은 양성종양과 동반되어 나타나기도 한다.² 저자들은 수술적 절제가 불가능한 진행된 췌장암 환자에서 이차성 식도 식도이완불능증이 발생한 증례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례

62세 여자가 일주일 전부터 발생한 연하곤란, 구역, 구토 증상을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 5개월 전에 상복부 통증 및 체중감소로 본원에서 검사를 시행하여 절제가 불가능한 췌장암으로 진단되었으며, 이 후 항암치료를 시행 받았었다. 췌장암 진단 전에는 비교적 건강하였으며 약물 복용력, 가족력 및 사회력에 특이 사항은 없었다. 내원 당시 혈압 140/90 mmHg, 맥박수 74회/분, 호흡수 20회/분, 체온 섭씨 36.5도였다. 환자는 만성병색을 보였으며 장음은 정상이었고, 그 외에 특이소견은 관찰되지 않았다. 말초혈액 검사에서 혈색소 11.4 g/dl, 헤마토크리트 34.1%, 백혈구 13400/mm³, 혈소판 410,000/mm³ 이었다. 혈청생화학 검사에서 총단백 6.9 g/dl, 알부민 3.8 g/dl, AST 21 IU/L, ALT

접수: 2008년 5월 9일, 승인: 2008년 6월 18일

책임저자: 이광재, 경기도 수원시 영통구 원전동 신5 (443-721)
아주대학교 의과대학 소화기내과학교실
Tel: (031) 219-6939, Fax: (031) 219-5999
E-mail: kjleemd@hotmail.com

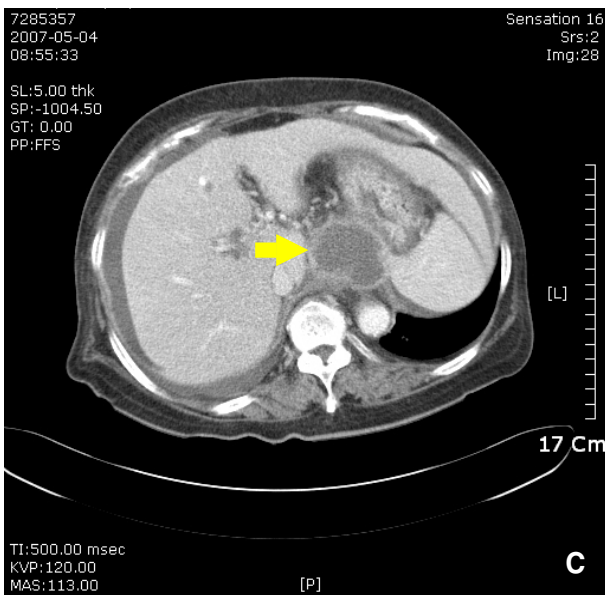
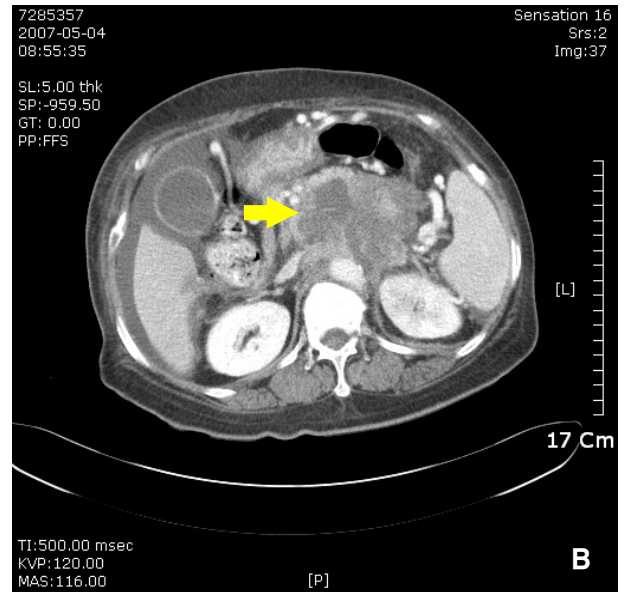
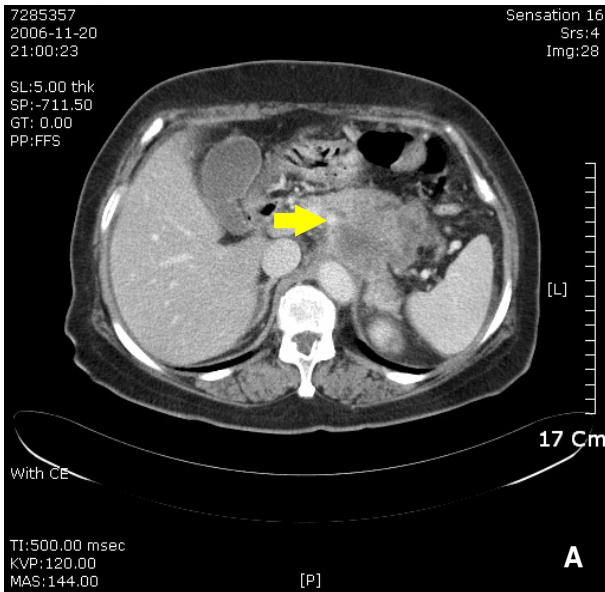


Fig. 1. A, B. Initial abdominal CT scan shows a large ill-defined mass lesion on pancreas body and tail area (arrow) (A). Follow-up CT scan taken 5 months later shows pancreatic mass (arrow) with ascites (B) and enlarged lymph nodes (arrow) (C).

33 IU/L, 총빌리루빈 0.8 mg/dl, BUN 14.3 mg/dL, creatinine 0.6 mg/dL 이었고, 그 외에 소듐, 포타슘, 칼슘, 인, 마그네슘 수치는 모두 정상 범위이었다. 흉부 및 복부 엑스선 검사는 정상이었으며, 복부 전산화단층촬영에서 췌장몸통과 췌장꼬리 부분에 커다란 괴사성 종괴가 관찰되고, 복강 내에 다발성 림프절이 관찰되었다. 5개월 전에 비해 전에 병변이 커지고 진행된 소견을 보였다(Fig. 1). 상부위장관 내시경 검사를 시행하였으나 내강을 막는 식도내 혹은 위 식도접합부의 병변은 없었으며 식도 점막의 미란성 병변

및 액체상 물질의 저류가 관찰되었고, 식도 하부가 열리지 않고 닫혀있는 소견을 보였다(Fig. 2). 식도내압검사에서 식도 체부에 식도의 정상적인 연동운동이 전혀 관찰되지 않았으며, 하부식도조임근의 기저압이 증가되어 있었고, 연하시에 이완 장애가 관찰되었다(Fig. 3). 췌장암에 동반된 이차적인 식도이완불능증으로 판단하였고, 연하곤란, 구역, 구토로 인해 물 이외에는 구강 식이가 어려워져서 풍선확장술을 시행하였으나 증상의 호전이 없었다. 경피적 내시경하 위루술을 시행하였고, 이후 병의 진행으로 인하여 사망하였다.

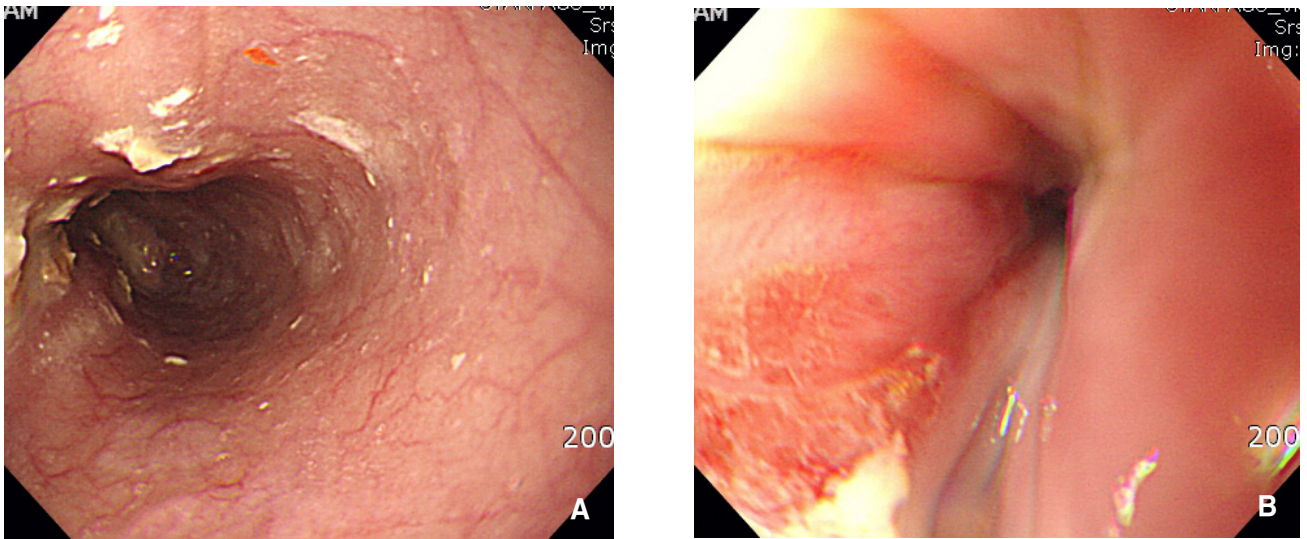


Fig. 2. A,B. EGD shows widening of esophageal lumen (A), a closed esophagogastric junction, and no mass lesion near esophagogastric junction (B).

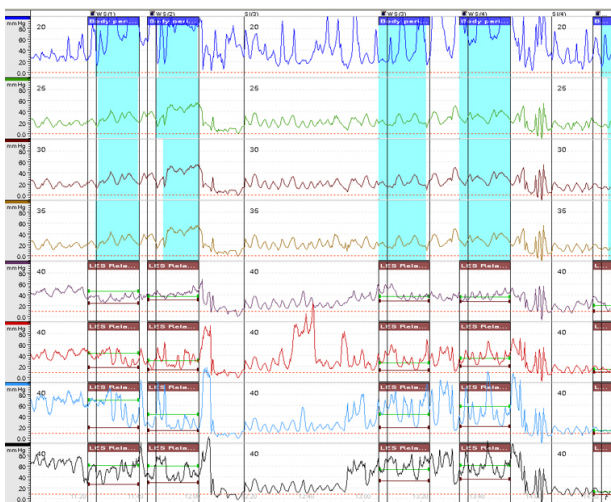


Fig. 3. Esophageal manometric findings show simultaneous contractions of esophageal body and incomplete relaxation of lower esophageal sphincter.

고 찰

식도이완불능증은 식도내압검사상 식도체부의 무연동운동과 불완전한 하부식도조임근의 불완전한 이완을 보이는 질환으로, 증례들의 60%에서 하부식도의 기저압이 증가되어 있다.⁵ 대부분의 식도이완불능증은 원인불명인 원발성이 대부분이나 약 2.4-4%에서는 다른 질환과 관련되어 나타나는 이차성 식도이완불능증으로 분류된다.^{2,4} 일차성 식도이완불능증 환자들의 조직검사서 이유는 확실히 밝혀져 있지 않으나 식도의 근육신경층에 분포하는 억제신경세포의 파괴 및 수적감소가 관찰된다.⁶ 따라서 하부식도괄약근의 이완에 중요하게 관련되어 있는 억제신경세포의 감소로 인

해서 이완 장애가 생김으로써 여러 가지 증상들이 생기는 것으로 추정된다. 그렇지만 아직까지 억제신경세포가 감소되는 이유에 대해서는 명확히 알려진 바가 없다. 이차성 식도이완불능증은 악성종양의 식도위접합부의 침윤에 의한 식도내 근육신경층의 파괴에 의한 신경절 손상,⁴ 종양의 직접적인 하부식도 압박에 의한 이완장애,^{4,7} 혹은 신생물떨림 증후군(Paraneoplastic syndrome) 효과로 미주 신경병증을 유발하여 식도 신경층에 영향을 주어서 식도이완불능증과 유사한 증세가 나타나는 것으로 알려져 있다.^{4,7} 이차성 식도이완불능증의 가장 흔한 원인은 *Trypanosoma cruzi*의 감염에 의한 경우이지만 우리나라에서는 보고된 바가 없고, 주로 중남미에서 발견된다.⁸ 악성질환과 관련되어 나타나는 이차성 식도이완불능증은 식도와 하부식도조임근을 직접 침범하여 나타나는 경우가 가장 흔하고, 직접 침범하지 않고 나타나는 경우는 드물다.

본 증례는 처음 횡장암을 진단받을 당시에는 횡장암에 의한 상복부 통증, 체중감소가 주 증상이었고, 식도이완불능증을 의심할만한 증상이 없었으나 항암치료에도 불구하고 질환이 더 진행하는 중에 갑자기 연하곤란, 구역, 구토 증세가 나타나면서 구강을 통한 음식물 섭취가 되지를 않는 증상이 발생하여 검사를 시행하게 되었다. 내시경검사상 위식도접합부가 닫혀져 있고, 공기를 넣어도 자발적으로 열리지 않는 소견을 보였으며 식도의 내강이 확장되어 있었으나 내시경의 통과는 가능하였고, 협착을 유발하는 병변을 발견할 수 없어서 내시경 검사 소견으로는 식도이완불능증에 합당한 소견을 보였다. 위식도접합부 점막에

선암 등의 악성 병변은 관찰되지 않았고, 전산화단층촬영 상 위식도접합부를 침범한 종괴는 없었으나 주변에 비대된 림프절들이 관찰되었고, 병변의 진행으로 복수가 관찰되었다. 따라서 기계적인 폐쇄에 의한 연하곤란이 아님을 알 수 있었으며 이어서 시행한 식도내압검사상 위체부에 정상적인 연동운동이 소실된 동시성 수축과 하부식도괄약근의 불완전이완을 보여서 식도내압검사 또한 식도이완불능증에 합당한 소견을 보였다. 따라서 채식암이라는 악성 종양이 진행되면서 발생한 이차성 식도이완불능증으로 진단할 수 있을 것으로 판단된다. 본 증례에서와 같이 원발성과 이차성 식도이완불능증의 감별은 내시경 및 식도내압검사 소견 들로는 힘들다. 이차성의 경우에는 더 고령에서 생기고, 증상의 기간이 짧고, 체중감소 등의 소견이 동반된다는 특징이 있지만 원발성 식도이완불능증도 훨씬 더 많고, 원발성 식도이완불능증에서도 같은 소견을 보일 수 있어서 양성 예측율은 낮다. 위식도접합부의 악성 종양에 의한 근육신경종의 침범이 없는 경우에 발생하는 이차성 식도이완불능증은 드물며 확실한 기전은 아직 불분명하다. 본 증례의 경우에도 비록 위식도접합부 근처에 림프절 비대는 있었으나 직접적으로 근육층까지 침범했다는 증거가 없고, 하부식도괄약근의 이완장애와 함께 식도 체부의 연동운동의 소실로 추정해 볼 때 신생물말림증후군(Paraneoplastic syndrome) 효과로 인한 이차성 식도이완불능증이 의심이 된다. 기관지암, 림프종, 담관암, 신장암, 채식암 등에서 속발된 이차성 식도이완불능증은 전 세계적으로 매우 드물게 보고되고 있는데, 위식도접합부에서 떨어진 부위에 악성 종양이 있으면서 갑자기 식도이완불능증이 발생한 경우에는 신생물말림증후군에 의한 이차성 식도이완불능증을 의심해 볼 수 있다. 이런 경우에 신경세포에 대한 자가항체들이 관찰되는 경우가 흔해서 신경세포에 대한 면역반응에 의한 염증성 손상이 기전으로 제시되고 있다.⁹

식도이완불능증의 진단방법으로는 바륨식도조영술상 특징적인 하부식도의 부리모양(beak-like) 협착을 관찰할 수 있고,¹⁰ CT상에서 확장된 식도를 관찰할 수 있으며, 상부위장관 내시경에서도 식도의 확장과 내용물의 저류, 하부식도괄약근의 자발적인 이완의 결여 등의 소견을 보일 수 있으나 진단에 결정적인 소견은 되지 못한다. 진단에 가장 중요한 검사는 식도내압검사로 하부식도괄약근 기저압의 상승, 불완전한 하부식도괄약근의 이완, 그리고 전반적인

식도체부의 연동운동의 소실이 관찰되면 진단할 수 있다.⁶ 그렇지만 원발성과 이차성 식도이완불능증을 감별할 수 있는 검사 소견은 없으며, 다만 이차성 식도이완불능증의 경우에는 원인 질환을 성공적으로 치료하였을 때 완전히 회복될 수 있는 것이 큰 차이점이 될 수 있다.¹¹ 이차성 식도이완불능증에 대한 특별한 치료방법은 없으며 증상의 완화를 위해서 풍선확장술 혹은 부지확장술을 시행할 수 있지만 치료에 대한 반응은 불확실하다. 본 증례의 경우에도 풍선확장술을 시행하였으나 증상의 호전이 없었으며, 따라서 영양공급을 위해서 경피적으로 내시경을 통한 위루술을 시행하였다. 위루관을 통해서 영양 공급을 하면서 보존적인 치료를 시행하였으나 병의 진행으로 인해 사망하였다.

저자들은 수술이 불가능한 채식암 환자에서 경과관찰 중에 연하곤란, 구역 및 구토가 갑자기 발생하여 내시경검사 및 식도내압검사를 시행하고 이차성 식도이완불능증으로 진단할 수 있었던 드문 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Tracey JP, Traube M. Difficulties in the diagnosis of pseudoachalasia. *Am J Gastroenterol* 1994; 89:2014-2018.
- Feldman M. Southwestern Internal Medicine Conference; esophageal achalasia syndromes. *Am J Med Sci* 1988;295:60-81.
- Moonka R, Patti MG, Feo CV, et al. Clinical presentation and evaluation of malignant pseudoachalasia. *J Gastrointest Surg* 1999;3:456-461.
- Rozmond RW, Achkar E. Features distinguishing secondary achalasia from primary achalasia. *Am J Gastroenterol* 1990;85:1327-1330.
- Kahrilas PP, Pandolfino JE. Motility disorders of the esophagus. In: Yamada, T, ed. *Textbook of Gastroenterology*, 4th edn. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2003;1165-1195.
- Reynolds, JC, Parkman, HP. Achalasia. *Gastroenterol Clin North Am* 1989;18:223-255.
- Tucker HJ, Snape WJ, Cohen S. Achalasia secondary to carcinoma: manometric and clinical features. *Ann Intern Med* 1978;89:315-320.
- de Oliveira RB, Troncon LE, Dantas RO, Menghelli UG. Gastrointestinal manifestations of Chagas' disease. *Am J Gastroenterol* 1998;93:884-889.
- Lee HR, Lennon VA, Camilleri M, et al. Paraneoplastic gastrointestinal motor dysfunction: clinical and laboratory characteristics. *Am J Gastroenterol* 2001;96:373-379.
- Goldenberg, SP, Burrell, M, Fette, GC, et al. Classic and vigorous achalasia: A comparison of manometric, radiographic, and clinical findings. *Gastroenterology* 1991;101:743-748.
- Gockel I, Eckardt VF, Schmitt T, Junginger T. Pseudoachalasia: a case series and analysis of the literature. *Scand J Gastroenterol* 2005;40:378-385.