

## 췌장 가성낭종에 의한 이차성 식도이완불능증 1예

계명대학교 의과대학 내과학교실

배장호 · 허규찬 · 조광범 · 황재석 · 강영우

### 서 론

식도이완불능증(achalasia)은 임상적으로는 연하곤란과 흉통, 방사선학적으로는 새부리모양의 하부협착을 동반한 식도체부의 확장과, 식도내압검사상 식도체부의 무연동 운동, 식도하부 팔약근의 불완전이완, 위기저압에 비해 낮지 않은 식도체부내압과 식도하부팔약근압의 증가 등을 나타내는 식도의 운동질환으로 정의한다<sup>1)</sup>. 이러한 양상을 나타내는 환자의 대부분은 일차성으로 원인을 알 수 없이 식도장근 신경절의 신경절세포의 변성을 일으키는 경우이며<sup>2)</sup>, 드물게는 다른 질환에 수반하여 이차성으로 나타난다<sup>3,4)</sup>.

최근 저자들은 1989년 Woods 등<sup>4)</sup>이 이차성 식도이완불능증의 원인으로 췌장가성낭종을 보고한 이래 현재까지 보고가 거의 없는 췌장가성낭종에 의한 식도이완불능증 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례

환자 : 안○식, 남자 52세.

주소 : 연하곤란.

현병력 : 입원 1년전부터 식사 혹은 음주 후에 간헐적인 상복부 둔통, 오심과 구토가 있었으나 그냥 지냈으며, 입원 2개월전, 고령식과 유동식에 대한 연하곤란, 간헐적 상복부 둔통, 소화불량, 식후 음식역류, 전흉부 불쾌감과 체중 감소(1개월간 3kg)로 본원에 입원하여 전흉부X-선과 늑막액 검사로 결핵성 늑막염

진단하에 Insoniazid, Rifampin, Ethambutol로 결핵치료를 하기 시작했으며, 당시 연하곤란은 심하지 않았고 내시경 검사상 식도에 명확한 병변은 없었고 만성 위염의 소견만 있었으므로 제산제를 사용하면서 관찰하기로 하고 퇴원하였다. 퇴원후, 추적 전흉부X-선에서 좌측 늑막 삼출은 감소하였으나, 연하곤란의 악화와 상복부 둔통으로 재입원하였다.

과거력 : 심한 음주력(25년동안 하루 막걸리 2병씩 음주)이외에는 특이 사항 없음.

가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 내원당시 혈압은 120/80mmHg, 맥박수 62회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.6°C였다. 의식은 명료하였으나 급성병색을 띠고 있었고, 두부와 경부에서는 이상소견이 없었으며, 심음은 정상이었고 좌측하부에 호흡음의 감소가 있었다. 복부촉진상 상복부에 중등도의 압통이 있고 간, 비종대의 소견은 없었다. 말초립프절종대의 소견은 없었고 신경학적 검사는 정상이었다.

전흉부 X-선 : 좌측 늑막삼출의 소견이 보임(Fig. 1).

식도 조영술 : 식도 하부가 새부리모양으로 좁아져 있고 그 상부는 늘어나 있다(Fig. 2).

상부위장관 내시경 소견 : 위식도 접합부 바로 하방에 점막하 종괴가 식도내강을 압박하고 있었으나 내시경이 위안으로 통과할 수는 있었다(Fig. 3).

식도내압검사 : 식도체부의 무연동 운동과 고압대의 식도하부팔약근의 불완전이완이 보였다(Fig. 4).

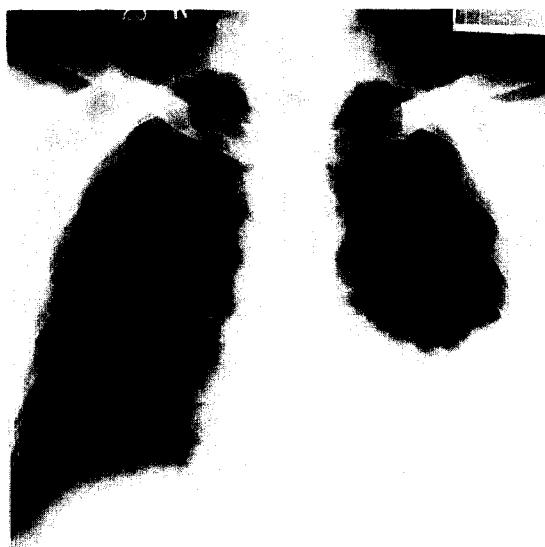
복부 초음파 : 췌장 체부의 석회화와 췌장 미부, 소만낭(lesser curvature)과 우후각(right retrocrural space) 부위의 가성낭종을 관찰하였다.

복부 CAT : 위식도 경계부 바로 하방에서 식도 하부를 압박하는 췌장 가성낭종을 관찰하였고 식도 주변에는 종양으로 보이는 종괴는 보이지 않았다. 췌장 체

접수 : 1994년 7월 18일

통과 : 1994년 11월 29일

\*본 논문의 요지는 1994년 제46차 대한내과학회 추계 학술대회에서 포스터 발표되었음.



**Fig. 1.** A standard posteroanterior chest radiograph from the patient. This film shows massive left pleural effusion.



**Fig. 2.** Barium esophagogram(left lateral view) shows distal narrowing suggestive of achalasia.

부의 석회화 역시 관찰할 수 있었고, 좌측 늑막삼출도 동반하였다(Fig. 5)



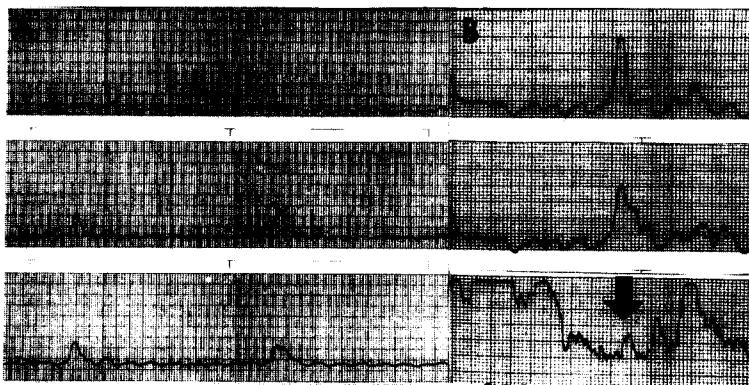
**Fig. 3.** Esophagogastroduodenoscopy. Submucosal mass was seen at just below to esophagogastric junction.

**내시경적 초음파 :** 위식도 경계부 바로 하방에서 하부 식도를 압박하는 표면이 매끈하고 식도 내강으로 돌출하는 양엽성의 수질성 종괴를 관찰하였다(Fig. 6).

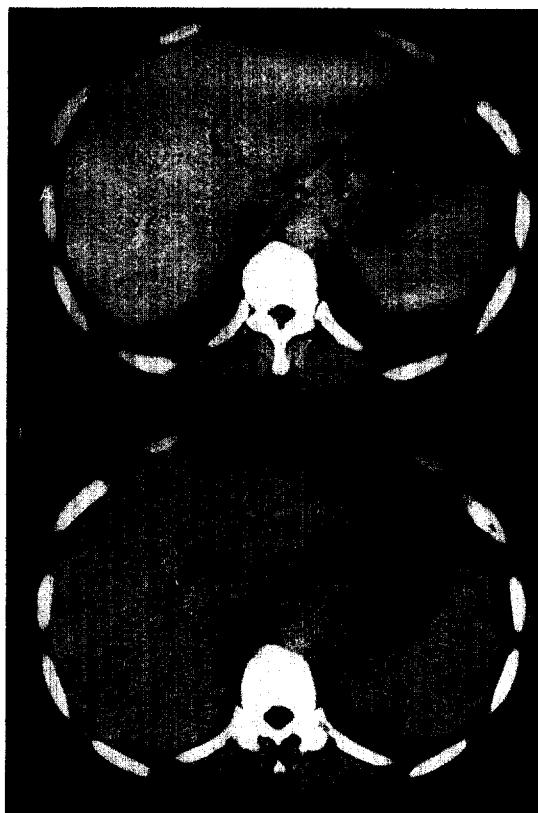
**임상 경과 :** 만성 체장염과 가성낭종으로 인한 이차성 식도이완불능증으로 진단하고 금식과 정맥영양공급을 시작하였고 이후 상복부 둔통의 완화와 혈청 아밀라제의 감소(96U/L)가 있었고, 체장 가성낭종중 제일 큰 것에서 약 10cc정도의 액체를 복부 CAT 유도 하에 경피적 배출하였다. 이후 추적 초음파상 체장 주위의 가성 낭종은 없어졌으며 우후각 부위의 가성낭종만 남아 있었는데 이것 역시 크기는 많이 줄어든 상태였다. 추적 초음파 검사후 고형식에도 연하곤란이 없었고 식후 음식역류나 상복부 둔통 등의 소견이 없어졌고 현재는 퇴원하여 외래추적중이다.

## 고 찰

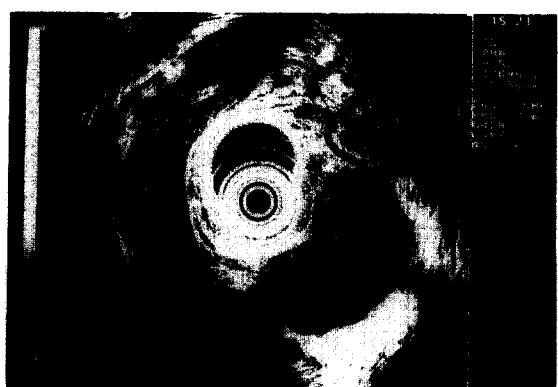
식도이완불능증은 매년 인구10만 명당 0.6명의 발생률을 가지는 흔치 않은 질환으로 환자의 약2/3에서는 20-40세 사이에 발생하며<sup>5)</sup>, 성에 편중된 발생이 없으며 백인에서 흑인보다 더 잘 생긴다<sup>6)</sup>. 대부분은 일차성으로 원인을 모르는 경우가 대부분이며, 약 2-4% 경우에서 다른 질환에 수반되는 이차성 식도이완불능증으로 보고되고 있다<sup>2)</sup>. 1947년 Ogilvie가 하부식



**Fig. 4.** Esophageal manometry. A.Aperistalsis in body. B Incommplete relaxation of hypertensive lower esophageal sphincter.



**Fig. 5.** Abdomen computed axial tomography(at second admission). A.Narrowing lower esophagus(dark arrow) was seen at the level of gastroesophageal junction. B.Large, multiple pancreatic pseudocyst(open arrows) at just below to gastroesophageal junction compressing the lower esophagus and pleural effusion (dark arrow) was seen.



**Fig. 6.** Endoscopic ultrasonography. Bilobed cystic mass(open arrow), compressing lower esophageal portion at just below to gastroesophageal portion, was seen.

도암으로 인한 식도이완불능증의 임상양상을 보고한 이래 이차성 식도이완불능증을 특정질환범주로 분류하는 수많은 임상보고가 있었다<sup>3,6)</sup>.

식도이완불능증의 증상으로는 점진적인 연하곤란, 흉통, 식후 음식역류, 체중감소 등이 있고, 방사선학적 소견으로 바륨식도조영술상 식도체부의 확장과 하부에서의 새부리모양의 협착이 있고, 전흉부 X-선상 확장된 식도로 인한 종격동 확장, 후종격동내 air-fluid level, 흡인성 폐렴, 폐동양 등이 보일 수 있고<sup>7)</sup> 식도 내압검사상 식도체부의 무연동운동, 하부괄약근의 상승과 연하시 하부괄약근의 불완전 이완 등이 있다<sup>2)</sup>. 식도이완불능증의 임상양상, 방사선학적 소견과 식도

내암검사상 일차성과 이차성 식도이완불능증은 같은 특징을 나타내므로 이를 검사만으로 구별하기에는 많은 어려움이 있다. Tucker 등<sup>3)</sup>과 Raymond 등<sup>1)</sup>은 이차성 식도이완불능증을 특징짓는 세가지 임상양상 즉, 고령, 체중감소와 짧은 기간의 증상을 지적하였지만 반론도 제기된다<sup>8)</sup>.

이차성 식도이완불능증의 원인으로는 대부분 악성종양이 해당되며, 이중 위선암이 가장 흔한 원인(71%)이며, 양성질환에 의한 경우는 극히 드물다<sup>8)</sup>. 식도이완불능증을 일으킬 수 있는 악성종양으로는 위선암 이외에도 췌장암<sup>3)</sup>, 폐암<sup>9)</sup>, 간암<sup>10)</sup>, 전립선암<sup>11)</sup>, 임파선종양<sup>12)</sup>, 유방암<sup>13)</sup>, 늑막의 중대엽상피종<sup>14)</sup>, 다발성 내분비성종양<sup>15)</sup> 등이 있으며, 양성질환으로는 췌장가성낭종<sup>4)</sup>, Chagas 병<sup>6)</sup>, 미주신경술후상태<sup>7)</sup>, 유전분증<sup>16)</sup>, 식도 평활근종<sup>17)</sup>, 가족성 부신피질 스테로이드 결핍증후군<sup>18)</sup> 등이 있다.

이차성 식도이완불능증의 병태생리는 정확히 정의되지는 않았지만 다음과 같이 설명되어지고 있다<sup>6)</sup>. Chagas 병인 경우는 *Trypanosomiasis cruzi*에 감염되고 수년이 지나면 부교감 신경절세포의 파괴가 오고 식도 역시 확장된다. 악성종양으로 인한 경우는 침윤성 종양이 하부 식도 팔약근에 대한 억제신경지배를 파괴하여 연하시 하부식도 팔약근의 이완을 방해한다. 하부식도 팔약근에서 멀리 있는 종양이 식도이완불능증을 일으키는 기전은 Eaton-Lambert 증후군과 같은 신경근육병적 증후군으로 설명한다. Fredens 등<sup>19)</sup>은 위선암 환자에서 종양의 침윤이 없는 이차성 식도이완불능증의 식도근육층에서 활성화된 호중구가 많이 침윤되어 있고, 이 호중구에서 매우 세포독적이고 신경독적인 호중구 양이 온 단백질 (eosinophil cationic protein)을 분비하는 것을 관찰하였다. 유전분증이나 sarcoidosis 같은 침윤성 질환에서는 악성종양 때와 비슷한 기전으로 설명된다<sup>6)</sup>. 가족성 부신피질성 스테로이드 결핍증후군에서는 자율신경 특히, 부교감신경지배의 이상으로 인한다<sup>18)</sup>. 다발성 내분비성 종양인 경우는 정상인 장근신경총 신경절세포에 신경신경종이 생겨 식도의 연동운동과 하부식도 팔약근의 이완을 방해한다<sup>15)</sup>. 췌장가성낭종의 경우 가성낭종의 종격동으로의 확장 때문에 생긴 미주신경의 압박 혹은 식도 부분협착으로 인한 비특이적 반응(식도연동운동신경절의 이차적 억제)으로 설명되어지고 있다<sup>4)</sup>. 본예의 경우 역시

췌장 가성낭종의 경피적 배출후 식도이완불능증의 증상들이 소실되는 것으로 보아, 췌장가성낭종으로 인해 식도하부의 부분협착으로 인한 식도 채부와 식도 하부 팔약근의 비특이적 반응 때문인 것으로 설명될 수 있다.

식도이완불능증의 합병증으로는 10% 이하에서 하부 식도 계실이 생길 수 있고, 일차성인 경우에는 수년에서 수십년사이에 평균 5%에서 식도에 편평세포암이 발생하고, 확장된 식도채부의 암박으로 인한 기도 특히 기관의 급성 폐쇄가 있으며, 그리고 흡인으로 인한 기관지염, 기관지폐렴, 혹은 폐농양등은 일차성과 이차성 모두에서 흔히 나타날 수 있고, 식도의 증상이 없이 초기증상으로 나타날 수도 있다<sup>6)</sup>.

식도이완불능증 치료에는 약물치료, 풍선확장술과 수술요법이 있다. 일차성 식도이완불능증 환자에서는 풍선확장술 치료가 일차적인 치료로 인정받고 있는 반면<sup>7)</sup>, 악성종양으로 인한 식도이완불능증은 풍선확장술 치료로 효과가 없으며, 식도천공 등의 위험성이 있을 수 있으며, 또한 적절한 치료를 연기시킬 수 있으므로 일차성과 이차성 식도이완불능증을 구별하는 것은 중요하다<sup>2)</sup>. 이차성 식도이완불능증인 경우 기저질환의 치료가 우선이며 악성종양을 수술로 완전 제거, 방사선치료, 혹은 항암약물로 치료한 경우 식도기능이 정상으로 돌아온 보고도 있다<sup>9)</sup>. 이 환자의 경우에서도 기저 질환인 만성 췌장염과 췌장 가성낭종을 금식, 정맥 영양공급과 경피적 배출 이후 연하 곤란의 소실을 관찰했다.

1978년 Tucker 등<sup>3)</sup>이 이차성 식도이완불능증 환자에서 50세이상의 나이, 1년이하의 증상 호소기간과 15파운드 이상의 체중감소의 임상양상을 많이 나타낸다고 했는데, 1982년 Sandler 등<sup>8)</sup>은 이러한 임상적 특징들이 이차성 식도이완불능증에 대해 높은 민감도와 중등도의 특이성을 나타내지만 낮은 유병률로 인해 정확한 예측인자는 되지 못한다고 하였다. 통상적으로 식도이완불능증으로 진단하기 위해 사용하는 전흉부 X-선, 바륨식도조영술, 식도내암검사로는 일차성과 이차성 식도이완불능증을 구별하기는 대개 곤란하며, 이차성 식도이완불능증을 진단하기 위해서 상부위장관 내시경과 흉복부 단층촬영을 가장 많이 사용하고 있다. 위내시경검사상 점막의 불규칙성, 내시경의 식도위접합부 통과유무, 식도위접합부, 위유문부와 위기저

부의 준응도(compliance)등의 세심한 관찰과 조직검사로 이차성 식도이완불능증 진단에 도움이 될 수 있다<sup>2)</sup>. 하흉부 및 상복부의 단층촬영으로는 식도와 위의 두께, 결절 등의 관찰 및 외부종괴, 임파선, 간 등으로의 전이를 알 수 있어 일차성과 이차성 식도이완불능증 환자의 감별진단에 도움이 될 수가 있다<sup>7)</sup>.

본 예에서도 식도 조영술상 새부리모양으로 좁아져 있는 식도 하부와 확장된 식도 체부의 소견을 보이고 식도 내압검사상으로는 식도 체부의 무연동 운동과 고압대의 식도하부괄약근의 불완전이완이 보여 일차성 식도이완불능증의 양상과 차이점을 발견할 수는 없지만, 상부 위장관 내시경 소견상 위식도 접합부 바로 하방에서 접막하 종괴가 하부식도를 압박하고 있는 것을 관찰했고 상복부 단층촬영상 식도 하부를 압박하는 체장가성낭종과 만성 체장염때 비교적 특이적으로 나타나는 체장 체부의 석회화를 동시에 관찰할 수 있었다.

1989년 Deviere 등<sup>20)</sup>은 일차성과 악성종양으로 인한 이차성 식도이완불능증을 감별하는데 내시경적 초음파를 이용하였는데 이차성 식도이완불능증인 경우 정상적인 해부구조를 변형시키고 때로는 주위조직에까지 침윤을 보이는 비대칭적 저에코성 병변이 관찰되고, 일차성인 경우 하부식도괄약근 부위의 비후를 볼 수 있다고 했다. 이 환자의 경우에도 내시경적 초음파 검사상 위식도 경계부 바로 하방에서 식도 하부를 압박하고 식도 내강으로 돌출하는 양엽성의 수질성 종괴를 발견하였다.

본 환자의 경우 식도 내압 검사, 식도 조영술과 전흉부 X-선 검사에서 일차성과 이차성 식도이완불능증을 정확히 감별할수는 없지만 상부 위장관 내시경 검사와 상복부 단층촬영상 이차성 식도이완불능증을 의심할 수 있는 소견이 나타났고 내시경적 초음파검사에서 하부 식도 내강으로 돌출하는 체장 가성 낭종이 있는 것으로 보아 체장 가성 낭종에 의한 이차성 식도이완불능증으로 진단할 수 있었으며, 체장 가성낭종을 경피적 배출후 식도이완불능증의 증상들이 소실되는 것으로 보아 상기 진단을 확진할 수 있었다. 따라서 1989년 Wood 등<sup>4)</sup>의 보고에서 나타난 바와 같이 체장 염이 있는 환자에서 연하 곤란의 증상이 나타났을 경우 가성낭종과 이차성 식도이완불능증이 합병된 경우를 의심해 보아야 하겠다.

## 요 약

식도이완불능증은 연하곤란을 주소로 하는 식도의 운동성질환으로 대부분이 일차성으로 원인을 모르는 경우이고, 약 2%-4%에서는 다른 질환에 동반되는 이차성 식도이완불능증인 것으로 보고되고 있다. 이차성 식도이완불능증의 대부분 원인은 위선암이나, 양성 질환에 의한 경우도 드물게 보고되고 있다. 저자들은 연하곤란을 주소로 내원한 52세 남자환자에서 만성체장염의 합병증인 가성낭종으로 인한 이차성 식도이완불능증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### = Abstract =

### A Case of Secondary Achalasia Associated with Pancreatic Pseudocyst

Jang Ho Bae, M.D., Kyu Chan Huh, M.D.  
Kwang Beom Jo, M.D., Jae Seok Hwang, M.D.  
and Young Woo Kang, M.D.

Department of Internal Medicine, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

Achalasia of the esophagus is a motor disorder characterized by loss of the lower esophageal peristalsis, failure of the lower esophageal sphincter to relax normally, and a high resting pressure at the lower esophageal sphincter. 2%-4% of achalasia cases are of the secondary variety, of which gastric adenocarcinoma is by far the most common. Benign causes are rare and an association with pancreatic pseudocyst has never been made except one case. This report describes a case of secondary achalasia associated with pancreatic pseudocyst, who presented with clinical, manometric, endoscopic, and radiographic features of achalasia. Relationship between achalasia and pancreatic pseudocyst was confirmed by restoration of normal esophageal function after external drainage of the pseudocyst.

**Key Words:** Secondary achalasia, Pancreatic pseudocyst

## REFERENCES

- 1) Raymond W, Rozman J, Edgar Achkar: *Features distinguishing secondary achalasia from primary achalasia.* Am J Gastroenterol 85:1327, 1990
- 2) Kahrilas PJ, Kishk SM, Helm JF, Dodds WJ, Harig JM, Harig JM, Hogan WJ: *Comparision of pseudoachalasia and achalasia.* Am J Med 82:439, 1987
- 3) Tucker HJ, Snape WJ Jr, Cohen S: *Achalasia secondary to carcinoma. Manometric and clinical features.* Ann Intern Med 89:315, 1978
- 4) Woods CA, Foutch PG, Warning JP: *Pancreatic pseudocyst as a cause for secondary achalasia.* Gastroenterology 96:235, 1989
- 5) Earlam RJ, Ellis FH Jr, Nobrega FT: *Achalasia of the esophagus in a small urban community.* Mayo Clin Proc 44:478, 1969
- 6) Feldman M: *Southwestern internal medicine conference: Esophageal achalasia syndromes.* Am J Med Sci 295:60, 1988
- 7) Reynolds JC, Parkman HP: *Achalasia.* Gastroenterol Clin North Am 18:223, 1989
- 8) Sandler RS, Bozymsky EM, Orlando RC: *Failure of clinical criteria to distinguish between primary achalasia and achalasia secondary to tumor.* Dig Dis Sci 27:209, 1982
- 9) Goldin NR, Burns TW, Ferrante WA: *Secondary achalasia: Association with adenocarcinoma of the lung and reversal with radiation therapy.* Am J Gastroenterol 78:203, 1989
- 10) Roark G, Shabot M, Patterson M: *Achalasia secondary to hepatocellular carcinoma.* J Clin Gastroenterol 5:255, 1983
- 11) Eaves R, Lambert J, Rees J: *Achalasia secondary to carcinoma of the prostate.* Dis Dis Sci 28:278, 1983
- 12) Kline MM: *Successful treatment of vigorous achalasia associated with gastric lymphoma.* Dis Dis Sci 25:311, 1980
- 13) Herrera JL: *Esophageal metastasis from breast carcinoma presenting as achalasia.* Am J Med Sci 303:321, 1992
- 14) Goldschmiedt M, Peterson WL, Spielberger R, et al.: *Esophageal achalasia secondary to mesothelioma.* Dig Dis Sci 34:1285, 1989
- 15) Cuthbert JA, Gallagher ND, Tuttle JR: *Colonic and esophageal disturbance in a patient with multiple endocrine neoplasia type 2B.* Aus NZ J Med 8:518, 1978
- 16) Castigan DJ, Clouse RE: *Achalasia like esophagus from amyloidosis: Successful treatment with pneumatic bag dilatation.* Dig Dis Sci 28:763, 1983
- 17) 강영우, 이준호, 남복현등: 식도 평활근종에 의한 이차성 식도이완불능증 1례. 대한내과학회지 44:572, 1993
- 18) Pombo M, Devesa J, Taborda A, Iglesias M, Garcia-Moreno F, Gaudiero GJ, Martinon JM, Castro-Gago M, Pena J: *Glucocorticoid deficiency with achalasia of the cardia and lack of larinmination.* Clin Endocrinol 23:237, 1985
- 19) Fredens K, Tottrup A, Kristensen IB, Dahl R, Jacobsen NO, Funch-Jensen P, Thommesen P: *Severe destruction of esophageal nerves in a patient with achalasia secondary to gastric cancer. A possible role of eosinophil neurotoxic proteins.* Dig Dis Sci 34:297, 1989
- 20) Deviere J, Dunham F, Rickaert F, Bourgeois N, Cremer M: *Endoscopic ultrasonography in achalasia.* Gastroenterology 96:1210, 1989