

증례: 지속성 천식으로 치료 중인 소아에서 발견된 식도 이완 불능증

대구가톨릭의대 소아청소년과
박혜진, 정혜리

환아: 여아, 10세 9개월

주소: 4일 간의 심한 기침

현병력: 입원 5개월 전, 1개월 간 지속되면서 특히 야간에 더 심해지는 만성 기침으로 본원 외래로 전원 되었다. 청진 소견 상 양 폐야에서 천명음이 있었고 외래에서 측정한 최대 호기 속도가 기대치의 80%로 저하되어 있었으며 기관지 확장제 흡입 후 15 % 이상 호전되는 소견을 보여 중등증 지속성 천식 상태로 진단하였다. 흡입 스테로이드제와 지속성 흡입 베타 2 항진제를 병용하여 3개월 이상 치료하면서 전반적인 증상의 호전을 보였으나 최근에 상기도 감염과 동반한 간헐적인 증상의 악화와 호전이 반복되면서 완전히 조절되지 않는 양상을 보여 항류코트리엔제를 추가하여 경과 관찰하던 중이었다. 입원 4일 전부터 콧물, 발열 등의 증상과 함께 기침이 시작되었고 특히 밤에 매우 심하여 잠을 이룰 수 없을 정도여서 입원하게 되었다. 기침을 심하게 할 때 구토를 동반하기도 하였으나 구역과 흉통 등의 증상은 없었다.

과거력: 출생력상 특이사항 없었고, 2세경에 폐렴으로 입원한 적이 있었으나, 그 외에 특별한 병력이 없었다. 특히 잦은 구토, 연하 곤란 등의 소화기 증상은 성장하는 동안 관찰된 적이 없었다. 아토피 피부염이나 알레르기 비염 등의 병력은 없었다.

가족력: 알레르기 질환의 가족력은 없었다.

진찰소견: 활력 징후 이상 소견 없었으며, 산소포화도는 98% 이상으로 유지되었다. 환아는 최근의 야간 기침으로 밤에 잠을 잘 못 자서 매우 피곤해 보였으며, 흉곽의 형태는 정상이었고 양 폐야에서 수포음과 천명이 들렸다.

검사 소견: 말초 혈액 검사 상 총백혈구 $14,800/\text{mm}^3$, 혈색소 13.6 gm/dL였으며 호산구 비율은 5.1%였다. 전해질 검사 및 생화학 검사, 소변 검사 소견은 정상이었다. 면역 검사 소견에서 혈청 총 IgE 79.4 IU/mL, 마이코플라즈마 항체가는 1:160 이었다. 피부 알레르기 검사에서는 *D. pteronyssinus*와 *D. farinae*에만 4+이상의 강양성 반응을 보였다. 입원당시 시행한 단순 흉부 X-ray 촬영에서 특이 소견은 없었다(Figure 1).

치료 및 경과: 천식 악화 상태로 보고 치료를 시작하였으며 입원 5일경부터 전반적으로 증상이 호전되기 시작하였고 한 번씩 심하게 할 때 구토가 동반되기도 하였으나 야간 기침도 많이 호전되었다. 그러나 청진 소견의 빠른 호전에 비해 간헐적인 발작성 기침이 지속되는 양상을 보여 퇴원을 미루고 있던 중 입원 13일 째 가벼운 콧물 증상과 함께 밤부터 다시 증상이 심해지는 양상

을 보였다. 입원 14일째 고해상 흉부 전산화 단층 촬영 (HRCT)을 실시하였고, 그 결과 양 측 폐야와 기관지에는 이상 소견이 없었으나 식도 하부가 매우 좁아져 있고 상부는 심하게 늘어나 있는 양상이 관찰되었다. 하부 식도를 외부에서 압박하고 있는 종괴 등은 없었고 의미 있게 커진 림프절도 관찰되지 않았다(Figure 2).



Figure 1. Chest X-ray shows no pulmonary infiltration.

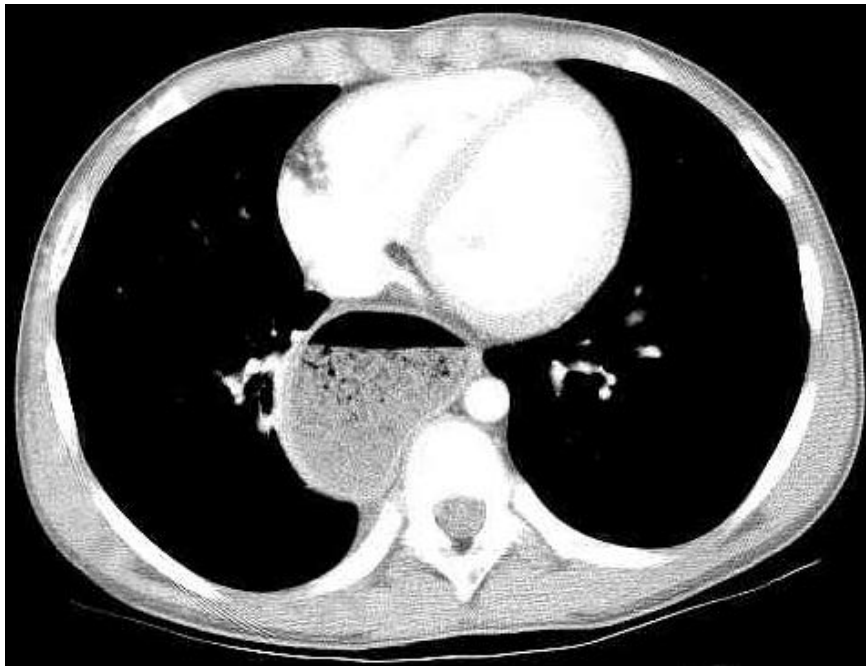


Figure 2. Computered tomography (CT) shows extensive esophageal dilatation without obstructive mass in distal portion.

입원 15일 째 바륨을 이용한 식도 조영술(esophagography)을 실시한 결과 식도는 전체 내강이 심하게 늘어나 있었고 하부는 새부리 모양으로 좁아져 위장으로 바륨이 잘 통과되지 않는 소견을 보였다(Figure 3). 입원 17일 째 위식도경 검사 (esophagogastroduodenoscopy)를 시행하였다. 식도의 점막은 정상 소견이었으나 늘어난 식도 내부에 저류된 음식물이 관찰되었으며 식도-위 접합부는 육안적으로 매우 좁아져 있었으며 내시경이 통과할 때 심한 저항감이 느껴졌다(Figure 4). 식도 내압 검사 (esophageal manometry)를 실시하였으나 환아가 몹시 힘들어하며 협조가 이루어지지 않아 제대로 시행하지 못하였다.

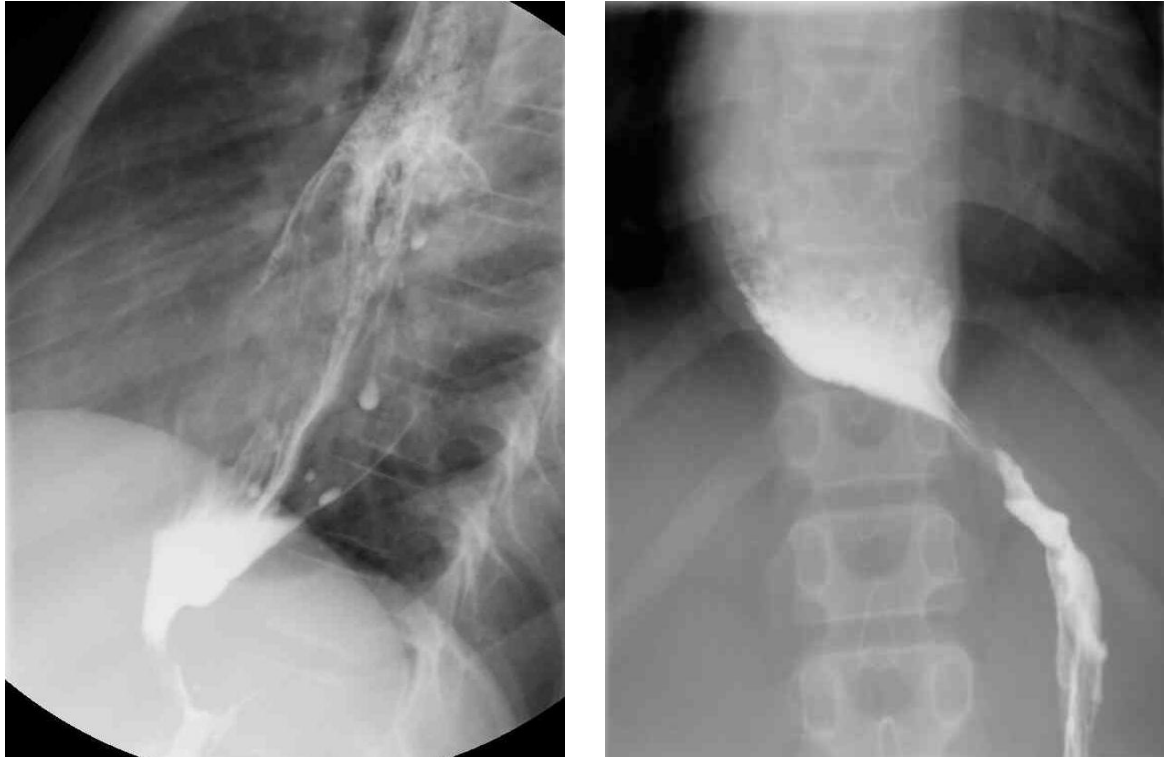


Figure 3. Barium esophagography shows distal esophageal dilatation and narrowing at the lower esophageal sphincter. There is severe passage disturbance in the distal esophagus.

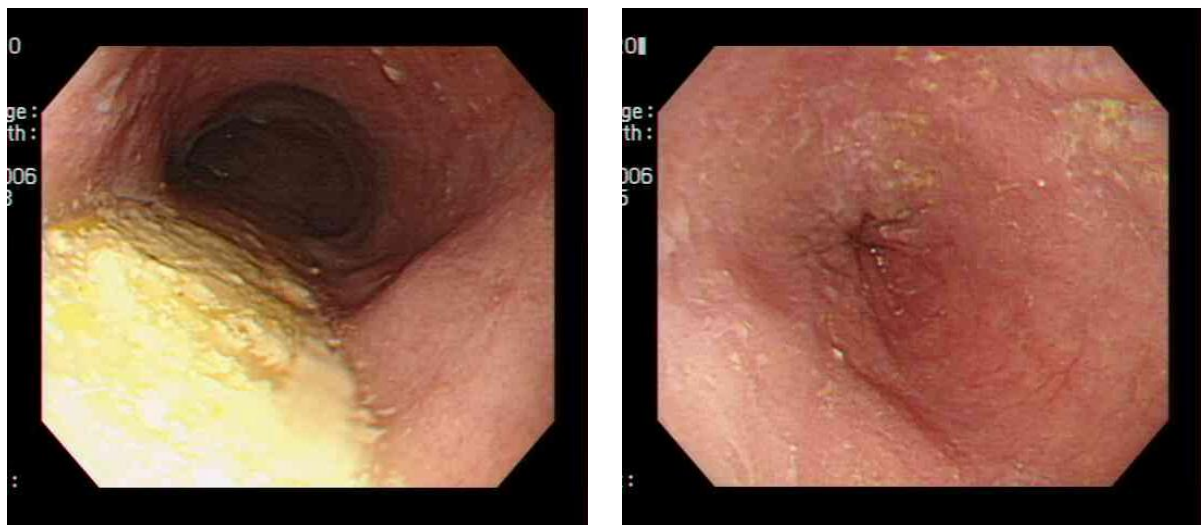


Figure 4. Esophagogastroduodenoscopy (EGD) reveals retention of gastric contents in esophagus and narrowed lower esophageal sphincter.

이상의 소견을 종합하여 식도 이완 불능증으로 진단하였다. 입원 20 일째 하부식도 괄약근에 대한 X-선 투시 유도 하 풍선 확장술(pneumatic dilatation)을 시행하였다. 풍선 확장술 시행 후 실시한 식도바륨조영술 소견 상에서 식도 체부의 내강이 이전에 비해 감소하였음을 확인하였으나 식도 하단부에 아직 협착이 남아있고 바륨통과가 여전히 지연되는 양상을 보이고 있었다. 시술 후 환자의 야간 기침 증상이 현저하게 호전되었으며 입원 25일째 퇴원하였다. 6개월 경과한 현재 까지 중등증 지속성 천식에 준한 유지 치료를 받고 있으며 상기도 감염을 동반한 간헐적인 천식 악화가 있었으나 시술 전에 비해 야간 기침 증상이 저명하지 않고 잘 조절되는 양상을 보이고 있다.

리뷰: 식도 이완 불능증과 천식

식도 이완 불능증(achalasia)은 식도의 연동 운동 결핍과 하부식도 괄약근의 불완전한 이완을 특징으로 하는 식도의 선천성 운동 장애 질환(esophageal motor disorder)으로 연간 100,000명 중 0.5-1 명꼴로 발생하며 이 중 2-3%만이 소아에서 관찰되는 것으로 알려져 있는 매우 드문 질환이다.

소아에서 식도 이완 불능증의 증상은 연령에 따라 다르게 관찰되는데 5세 이상의 소아들에서는 성인과 유사하게 구토 및 연하 곤란(dysphagia)이 가장 흔한 증상 들이며 70-80%에서 동반된다. 영아와 어린 소아들에서는 위식도 역류(gastroesophageal reflux) 등과 구별이 어렵고 영양 및 성장 장애(failure to thrive) 양상을 나타낼 수도 있다.

식도 이완 불능증에서는 20-30%의 환자들에서 호흡기 증상을 동반하는 것으로 알려져 있는데 이러한 호흡기 증상은 하부식도 괄약근의 이완이 잘 되지 않으므로 식도가 좁아진 부위의 상부에 음식물과 소화액이 쌓이게 되고 이것들이 역류하여 흡인되면서 발생하게 된다. 식도의 음식물은 누워서 자고 있는 동안에 더 쉽게 역류되기 때문에 주로 야간에 악화되는 특징을 보이는 만성 기침, 기관지 협착, 흡인성 폐렴 등으로 나타나며 특히 흡인성 폐렴은 전체 환자의 약 10%에서 발생하는 것으로 보고되었다. 그 외에도 기관지 확장증(bronchiectasis), 폐농양(lung abscess), 무기폐(atelectasis) 등이 보고 된 적이 있으며, 드물게 심하게 늘어난 식도가 기도를 압박하여 기도 폐쇄를 일으킨 경우도 보고되어 있다.

음식물의 역류에 의해 천식이 악화되는 기전은 천식 환자에서 위식도 역류가 동반되어 있을 때 위산이 식도 점막의 미주신경 수용체를 자극하여 미주신경반사에 의해 기관지 수축이 오고, 위 내용물이 기관지로 미세 흡인되어 기관지 수축이 유발되기 때문으로 알려져 있으며 따라서 통상적인 약물 치료에 반응이 없는 천식 환아나 만성 기침 환아, 또는 반복적 천명을 보이는 영유아에서 위식도 역류 등의 소화기 장애에 대한 검토가 필요하다는 것은 이미 여러 보고를 통해 알려져 있다.

식도 이완 불능증의 진단을 위해서는 식도 조영술 등의 방사선 검사와 함께 위식도 내시경 검사, 식도 내압 검사 등의 방법이 이용된다. 흉부 방사선 소견에서는 늘어난 식도로 인해 종격동이 넓어져 보일 수 있고 때로 식도 내에 음식물의 저류로 인해 기수면(air-fluid level)이 나타날 수 있다. 바륨 조영술에서는 식도가 매우 늘어나 있으며 하부 식도가 좁아진 '새 부리(bird's beak)' 형태를 보인다. 위식도 내시경 검사는 식도 내부의 상태를 직접 관찰하고 다른 질환과 감별하는 등 확진을 위하여 반드시 시행되어야 한다. 식도 내압 검사는 하부식도괄약근의 압력과 음식물 연하시의 불완전 이완 등을 측정하고 식도 연동 운동의 저하 또는 소실 상태를 진단하는 데 중요한 검사이다. 또한 드물게 식도 하부 주위의 종괴, 림프절 비대 등에 의해 식도가 압박되어 2차적으로 식도 이완 불능증이 발생한 경우를 감별하기 위해 전산화 단층 촬영 등을 실시하여야 한다.

식도 이완 불능증의 치료는 완치라는 개념이 아니라 증상의 호전을 목적으로 하며 약물 치료, 비수술적 요법, 그리고 수술적 요법 등을 실시하게 된다. 칼슘 통로 차단제, 항콜린제, nitrate제제(isosorbide dinitrate) 등의 약물 치료와 보툴리누스 독신의 주사법 등을 이용한 치료가 시도되고 있으나 효과가 일시적이며 소아에서는 약물의 부작용을 우려하여 제한적이다. 최근 소아에서는 공기압을 이용한 풍선 확장술과 수술 요법이 주로 이용되고 있다. 풍선 확장술은 비수술적 치료 중에서 가장 효과적인 치료법으로 간단하고, 수술을 피할 수 있다는 장점이 있으나, 재발률이 비

교적 높으며 보통 강력한 확장이 요구되므로 식도 열공 등의 부작용이 따를 수 있다. 소아에서 풍선 확장술 후 발생하는 식도 열공에 대해서 아직까지 많은 연구 결과가 나와 있지는 않으나 6%정도의 빈도가 보고되어 있다. 그 외 합병증으로 흡인성 폐렴과 위식도 역류, 출혈, 인후두 후방 혈종 등이 보고되고 있으나 위 식도 역류의 발생률은 수술적 치료 방법에 비해 낮은 것으로 알려져 있다. 수술적 요법은 1913년 Heller에 의해 처음 시행되었던 식도 근절개술 (esophageal myotomy)에서 점차 발전하여 최근에는 복강경을 이용한 시술이 시행되고 있으며 이는 최소한의 침습적인 수술 방법이면서 입원기간이 단축되고 시술 후 6 개월에서 길게는 5 년간 증상 호전을 보인 경과를 관찰하여 이를 식도 이완 불능증을 가진 소아에서 안전하고 효과적인 치료방법으로 추천하는 연구 결과도 보고된 바 있으나 소아에서의 발생이 흔하지 않은 질환이라서 치료 및 예후와 관련된 연구 결과들이 아직까지 많지 않다.