

호두까기 식도증과 동반된 피부근염 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

인병현 · 박민찬 · 최석훈 · 박용범 · 이수곤

= Abstract =

The Nutcracker Esophagus in a Patient with Dermatomyositis

Byung Hyun In, M.D., Min Chan Park, M.D., Suk Hoon Choi, M.D.,
Yong Beom Park, M.D., Soo Kon Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

In dermatomyositis, involvement of the skeletal muscles of upper esophagus has been reported in many literatures. However, a number of published reports have suggested that motility disturbances of distal esophagus may also be a cause of dysphagia in dermatomyositis and dysphagia in these cases are mainly caused by crico-pharyngeal obstruction or hypomotility of esophagus.

The nutcracker esophagus is the one of common esophageal hypermotility disorders causing dysphagia which is characterized manometrically by high pressure in distal esophagus.

Recently, we experienced a patient with dermatomyositis who had complained of dysphagia and was diagnosed as having nutcracker esophagus by manometry.

The association of nutcracker esophagus and dermatomyositis has not been reported in the literature. Moreover, the mechanism of nutcracker esophagus differs with that of esophageal involvement in dermatomyositis. Thereby, we report a patient with dermatomyositis who had nutcracker esophagus in the course of her disease.

Key Words: Dermatomyositis, Nutcracker esophagus, Dysphagia, Manometry

< 접수일 : 2002년 4월 1일, 심사통과일 : 2002년 7월 15일 >

※통신저자 : 이 수 곤

서울시 서대문구 신촌동 134번지

신촌세브란스병원 내과학교실

Tel : 361-5430, Fax : 393-6884, E-mail : sookonlee@yumc.yonsei.ac.kr

서 론

피부근염(dermatomyositis)은 주로 신체의 골격근과 피부를 침범하는 염증성 근병증으로 후두의 골격근과 상부식도를 침범한 경우, 연하곤란을 유발하거나 흡인성 폐렴의 원인이 되며, 또한 그 자체가 피부근염의 나쁜 예후 인자로 작용함이 보고되었다¹⁾.

피부근염의 식도침범은 골격근이 분포하는 상부에만 국한된다고 보고되었으나²⁾, 다른 여러 보고들에 의하면, 하부 식도를 침범하여 식도 운동장애를 유발할 수 있다고 한다^{3,4)}.

호두까기 식도증(nutcracker esophagus)은 비심인성 흉통과 연하곤란을 유발하는 가장 흔한 식도 운동장애 질환의 하나로 식도 내압검사(manometry)상 주로 하부식도의 압력이 증가되는 특징이 있다⁵⁾.

피부근염 환자의 경우, 피부근염의 식도침범으로 인해 연하곤란이 발생한 경우는 흔히 보고되고 있으나 피부근염에서 호두까기 식도증이 병발한 경우는 아직 보고된 바가 없다. 최근 저자 등은 호두까기 식도증을 동반한 피부근염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 여자 23세

주 소: 안면부 및 체부의 발진, 전신 무력감, 연하곤란.

현병력: 본 여환은 평소 건강하게 지내다가 2년 전 1개월간의 안면부 발진 및 부종, 전신무력감이 있어 피부근염으로 진단받고 스테로이드 충격요법(methylprednisolone 1000 mg×3일)을 시행받았고 이후 고용량 스테로이드 치료(prednisolone 60 mg/일)를 받으며 안면부의 발진과 전신무력감이 호전되어 더 이상 추적 관찰하지 않고 지내다가 최근 3개월간 지속된 안면부, 체부 및 상지의 발진, 연하곤란을 주소로 내원하였다. 내원 당시 양측 어깨관절과 무릎관절의 동통 그리고 양측 상지와 하지 근위부의 무력감, 양측 상지 원위부의 무력감을 호소하였고 흉통은 없었다.

과거력: 2년 전 피부근염 진단받은 이외에 특이사항은 없었고 가족력은 특이소견이 없었다.

신체검사 소견: 내원 당시 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수 72회/분, 호흡수 18회/분, 체온은 36°C이었다.

안면부 및 체부의 홍반성 발적, 안와주위의 부종 및 양측 수부의 근위관절과 중수관절에서 고트론 구진(Gottron's papule)이 관찰되었다. 광과민성, 구강내 궤양이나 레이노 현상은 관찰되지 않았으며 촉진되는 림프절은 없었다. 흉부청진상 천명음이나 심잡음은 청취되지 않았고 간과 비장은 만져지지 않았으며 복부의 압통은 없었다. 어깨관절과 무릎관절의 압통, 종창과 운동제한소견은 관찰되지 않았고 신경학적 검사상, 근위 및 원위부의 상지와 하지 굴곡근과 신근의 근력은 정상이었고 감각의 이상은 관찰되지 않았으며 심부 건반사는 정상이었다. 10회 기립검사(timed stands test)는 28초로 연장되어 있었다(정상 < 16.8초, 25세 기준).

검사 소견: 내원 당시 혈액학적 검사소견은 백혈구 6,340/mm³ (중성구 66%, 림프구 24%), 혈색소 13.0 g/dL, 헤마토크릿 40.9%, 혈소판 240,000/mm³이었고 혈청 생화학 검사결과 BUN 9.0 mg/dL, 크레아티닌 0.5 mg/dL였으며 총단백질과 알부민은 각각 6.6 mg/dL, 3.9 mg/dL이었다. 혈중 creatine kinase (CK)는 536 mg/dL, 유산탈수소효소(LDH) 663 IU/L, aldolase 25.0 mg/dL로 증가되어 있었고 뇨검사결과 이상소견은 없었다.

내원 당시의 적혈구침강속도는 15 mm/hr, C-반응단백(CRP)은 0.166 mg/dL였고 ASO, VDRL, 류마티스인자는 음성이었으며 항핵항체, 항dsDNA항체, 항Ro항체, 항La항체, 항RNP항체, 항Sm항체는 모두 음성이었으며 항Jo-1항체는 626 IU/mL (정상 < 152 IU/mL)로 양성이었다.

방사선 소견: 흉부 단순 촬영결과 이상소견은 보이지 않았고 어깨관절과 무릎관절의 단순 촬영상 연조직 종창이나 골미란 등의 소견은 관찰되지 않았으며 전신 골스캔검사결과 이상소견은 보이지 않았다.

근전도 및 신경전도 검사소견: 내원 2일째 시행한 근전도 검사결과 우측 상완이두근(biceps), 삼각근(deltoid), 외광근(vastus lateralis)과 우측 전경근(tibialis anterior muscle)에서 작고 짧은 다형성의 근단위 활동성 전위(polyphasic motor unit action potentials)를 동반한 정도의 탈신경 전위(denervation potentials)가 관찰되어 활동성 근병증(active myopathy)이 진단되었고 신경전도 검사결과 이상소견은 관찰되지 않았다.

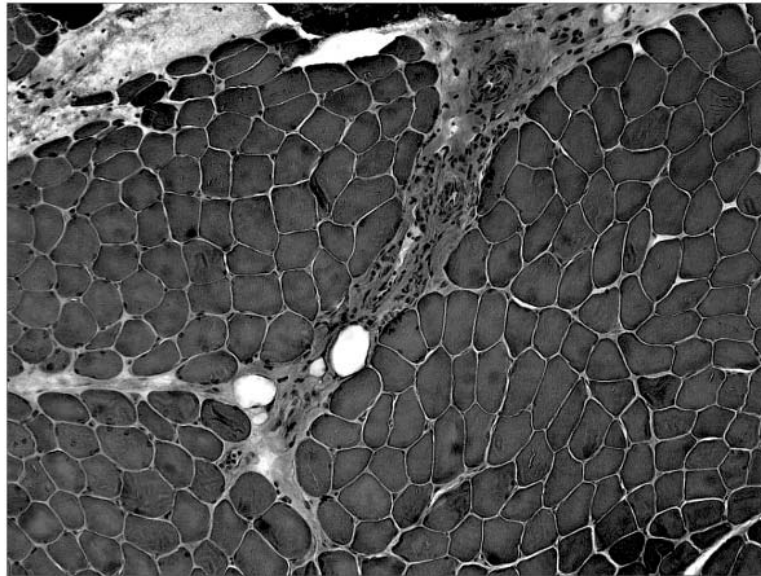


Fig. 1. Microscopic finding of left biceps muscle shows perifascicular atrophy and perivascular mononuclear cell infiltration, suggestive of dermatomyositis (Hematoxilin & Eosin stain, $\times 100$).

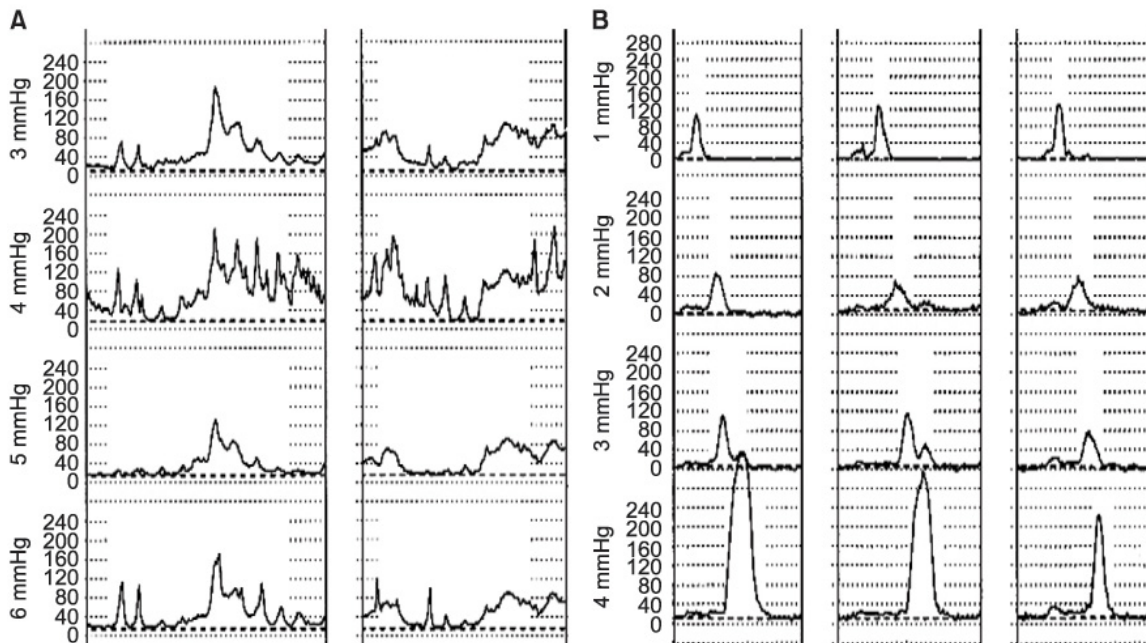


Fig. 2. Manometric finding of esophagus shows elevated pressure of lower esophagus and normal peristaltic wave, suggestive of the nutcracker esophagus. A. Lower esophageal pressure during wet food swallowing, measures 215.5 mmHg, higher than normal average (arrow). B. Peristaltic wave of esophageal body during wet food swallowing, shows normal pattern and normal duration.

병리학적 소견: 내원 4일째 시행한 좌측 상완이두근 조직검사결과 근섬유의 퇴행성 변화, 근다발 주위의 위축, 혈관주위의 단핵구 침윤 소견 보여 피부근염으로 진단되었다(그림 1).

내시경적 식도내압검사: 내원 11일째 시행한 위식도 내시경검사결과 특이 소견은 관찰되지 않았고 식도 내압검사결과, 식도 체부의 정상적인 연동 수축과가 관찰되었고 그 파의 기간은 3.1~4.5초로 정상범주였다. 하부 식도의 수축 시 압력은 215.5 mmHg, 휴식기 압력은 60 mmHg로 증가되어 있었고 상부 식도의 수축기와 휴식기 압력은 정상 소견을 보여(그림 2A, 2B) 호두까기 식도증으로 진단되었다.

임상 경과: 내원 2일째 시행한 근전도 검사결과 근위부 상지와 하지에서 활동성 근병증 소견이 관찰되어 내원 3일째부터 hydroxychloroquine 200 mg/일과 methotrexate 7.5 mg/주 경구투여를 시작하였고 내원 4일째 시행한 근육 조직검사결과 근다발 주위의 위축, 혈관주위의 단핵구 침윤 소견 관찰되어 피부근염으로 진단되었으며 내원 8일째부터 고용량 스테로이드 치료(prednisolone 60 mg/일)를 시작하였다. 이후 혈청내 CK 257 mg/dL, LDH 561 mg/dL로 감소되었으며 안면부와 체부, 상지의 피부발진 및 양측 상지와 하지의 근위부, 양측 상지 원위부의 근무력감이 호전되었다.

이후 고용량 스테로이드 치료를 지속하면서도 연하곤란과 가슴 답답함을 계속 호소하여 시행한 내시경적 식도 내압검사결과, 호두까기 식도증 소견이 관찰되어 보존적 치료를 받았으며 이후 연하곤란이 호전되었고 현재 근무력감, 피부발진의 악화나 재발의 근거 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

다발성근염과 피부근염은 피부나 근육 특히, 근위부의 골격근을 침범하여 비화농성 염증과 위축성 병변을 유발하는 원인불명의 결체조직 질환이다⁶. 피부근염은 1) 근위부의 근력 약화, 2) 혈청내 근육효소, 특히 CK의 증가, 3) 염증성 근염에 합당한 근전도 소견, 4) 염증성 근염에 합당한 근육 조직검사 소견 등의 진단 기준 중 3가지 이상을 만족하면서 특징적인 피부병변을 동반할 경우, 'definite'라고 분

류하며⁷) 본 증례의 경우, 'definite'한 피부근염의 진단기준에 합당하였다.

다발성근염과 피부근염에서 상지와 하지의 근위부 근육이 가장 흔히 침범되며 그외에도 목의 굴곡근이 근염 환자의 약 50%에서 침범될 수 있다. 연하곤란 역시 근염의 식도 침범으로 인한 식도의 운동장애나 운상-인후부의 폐쇄에 의해 이차적으로 유발될 수 있다⁶. 이전의 보고들에 의하면, 다발성근염이나 피부근염이 식도를 침범한 경우, 주로 골격근이 분포하는 상부 식도에 국한되어 병변이 나타나고 이로 인해 연하곤란이 나타날 수 있다고 하였으나²) 다른 보고들에 의하면, 피부근염 환자의 10~45%에서 골격근보다는 주로 평활근이 분포하는 하부 식도에도 운동장애가 발생하여 연하곤란을 유발할 수 있다고 하며 이는 식도 연동운동의 감소, 식도 전체에 걸친 이행의 지연, 식도 내강의 확장과 하부 식도 괄약근 압력의 감소에 의해 나타난다고 한다^{3,8}).

식도의 운동장애는 연하곤란이나 비심인성 흉통을 호소하는 환자에서 의심해보아야 하는데, 식도 내압검사를 통해 진단이 가능하다. 식도 내압검사는 하부 식도 괄약근의 수축과 이완 시 압력, 식도 전체의 연동운동의 유무 그리고 수축과와 크기, 기간, 반복양상과 전도여부를 측정하며, 주로 평활근으로 구성된 하부식도의 운동 이상을 진단하는 데 유용하다⁹.

식도 내압검사에 의해 진단할 수 있는 여러 식도 운동 장애들 중 호두까기 식도증은 1977년 Brand 등이 처음 기술하였고¹⁰) 연하곤란이나 비심인성 흉통을 유발하는 흔한 식도의 운동항진질환 중 하나이다. 호두까기 식도증은 식도 내압검사에서 하부 식도 체부의 압력이 정상의 2 표준편차 이상의 증가가 있으면서(180 mmHg 이상) 정상적인 연동 운동 소견을 보일 경우에 진단할 수 있으며 6초 이상으로 체부 수축 시간이 연장되거나 하부식도 괄약근의 압력이 휴식기에 45 mmHg 이상으로 증가되어 있는 소견이 관찰된다⁹. 호두까기 식도증의 병인에 대해서는 아직 명확히 밝혀져 있지 않으나 위식도 역류나 스트레스 등의 외부적인 인자에 의해 하부 식도의 근육층이 자극되어 이차적으로 발생한다는 보고가 있다^{11,12}).

호두까기 식도증의 치료로는 서방형 nitrate, 칼슘통로차단제, 항콜린성제제 등의 평활근 이완제가 도

움이 된다고 하며¹³⁾, 내시경적 식도 확장술이나 내시경을 통한 보툴리눔 독소(botulinum toxin)의 주입으로 인해 그 증상의 호전을 기대할 수 있으며¹⁴⁾, 그외에도 수술적 치료가 호두까기 식도증의 치료로 시도되고 있다.

본 증례의 경우, 신경학적 검사결과 상지와 하지 근위부의 근력감소 소견은 관찰되지 않았으나 혈청내 근육효소의 증가, 근전도 검사결과 활동성 근염의 소견이 보이고 근육 조직 검사결과 피부근염에 합당한 병리 소견을 보였으며 연자색 발진(heliotrope rash)과 고트론 구진(Gottron's papule) 등의 특징적인 피부 병변을 보여 'definite'한 피부근염으로 진단하였다. 이후 고용량의 스테로이드 치료를 받으면서 상지와 하지의 근무력감과 안면부, 체부 그리고 상지의 피부 발진이 호전되었고 혈청내 근육효소가 감소하기 시작하였다. 하지만 지속적으로 연하곤란을 호소하여 시행한 내시경적 식도 내압검사결과 식도 전체의 연동운동은 정상적으로 관찰되나 하부 식도의 수축기 압력이 215.5 mmHg, 휴식기 압력이 60 mmHg로 증가되어 있어 호두까기 식도증이 동반된 것으로 진단하였다. 이전의 보고들에 의하면, 피부근염이 식도를 침범한 경우, 상부 식도의 골격근을 침범하여 근위축을 유발하거나²⁾ 식도 하부를 침범한 경우에도 식도의 연동운동이 감소되거나 식도 내강의 확장 또는 하부 식도 괄약근의 압력 저하에 의해 연하곤란이 나타나거나^{3,4,8)} 인두의 골격근이 침범되어 운상-인후부 폐색이 생겨 연하곤란이 발생하였다⁶⁾. 하지만 본 증례의 경우는 하부 식도의 운동이상 관찰되었고 식도 내압 검사결과 하부 식도의 압력이 증가되고 정상 연동운동이 유지되었던 경우로 이전의 보고들과는 연하곤란의 원인이 다를 수 있다. 또한 피부근염의 악화 과정 중에 연하곤란이 발생하였으며 평활근 이완제나 내시경적 치료 없이 고용량 스테로이드 치료를 유지하면서 피부근염이 호전되고 더불어 연하곤란이 호전된 것으로 보아 호두까기 식도증이 피부근염의 악화나 호전과 임상 경과를 같이 하고 있음을 알 수 있으며 그 발생이 피부근염과 관련되어 있을 가능성이 있을 것으로 생각된다. 하지만 호두까기 식도증 자체가 드물지 않은 식도운동 장애로써 피부근염과 공존하고 있을 가능성 역시 있으므로 이의 확인을 위해 추후 추적관

찰이 필요할 것이다.

다발성근염이나 피부근염의 환자에서 연하곤란을 호소할 경우, 상부 식도의 골격근이나 하부식도의 평활근에 근염이 침범하여 연하곤란을 호소할 수도 있으나 본 증례에서와 같이 하부식도의 압력이 증가되어 연하곤란이 생기는 호두까기 식도증이 연하곤란의 원인이 될 수 있음을 염두에 두고 이를 감별하는 것이 환자의 증상완화에 도움이 될 것으로 생각한다.

요 약

저자 등은 연하곤란을 호소하는 피부근염 환자에서 호두까기 식도증이 동반된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Pearson CM. Polymyositis and dermatomyositis, arthritis and allied conditions. 9th ed. p. 740-61, Philadelphia, Lea and Febiger, 1979.
- 2) Hellemans J, Pelemas W, Van Trappen G. Pharyngoesophageal swallowing disorders and the pharyngoesophageal sphincter. Med Clin North Am 1981;65: 1149-71.
- 3) Jacob H, Berkowitz D, McDonald E, Bernstein L, Beneventano T. The esophageal motility disorder of polymyositis. Arch Intern Med 1983;143:2262-4.
- 4) Merieux P, Verity M, Clements P, Paulus H. Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis. Arthritis Rheum 1983;26:961-8.
- 5) Castell O, Richter E, Dalton B. Esophageal motility testing. p. 130-42, New York, Elsevier Press, 1987.
- 6) Wortmann RL. Inflammatory and metabolic diseases of muscle. In: Klippel J, Croford L, Stone J, Weyand C, eds. Primer on rheumatic disease. 12th ed. p. 369-71, Atlanta, Arthritis Foundation, 2001.
- 7) Bohan A, Peter B, Bowman L, Pearson M. A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine (Baltimore) 1977; 56:255-86.
- 8) Horwitz M, McNeil J, Maddern G, Collins P, Shearman D. Abnormalities of gastric and esophageal emptying in polymyositis and dermatomyositis. Gastroenterol 1986;90:434-9.

- 9) Richter J. Oesophageal motility disorder. *Lancet* 2001; 358:823-8.
 - 10) Brand L, Martin D, Pope E. Esophageal manometries in patient with anginal type chest pain. *Am J Dig Dis* 1977;23:300-4.
 - 11) Katz O, Dalton B, Richter E. Esophageal testing of patients with noncardiac chest pain or dysphagia: results of three years' experience with 1161 patients. *Ann Intern Med* 1987;106:593-7.
 - 12) Achem R, Koltz E, Wears R. Chest pain associated with the nutcracker esophagus: preliminary study of the role of gastroesophageal reflux. *Am J Gastroenterol* 1993;88:187-92.
 - 13) Clouse R, Lustman J, Eckert C. Low dose trazodone for symptomatic patients with esophageal contraction abnormalities: a double-blinded, placebo-controlled trial. *Gastroenterol* 1987;92:1027-36.
 - 14) Fishman M, Parkman P, Schiano D. Symptomatic improvement in achalasia after botulinum toxin of the lower esophageal sphincter. *Am J Gastroenterol* 1996; 91:1724-30.
-