大韓胸部外科學會誌 第21卷 第5號
Vol. 21, No. 5, October, 1988

食道鞏皮症

— 手術治驗 1例 —

양 태 봉* · 오 봉 석* · 이 동 준*

– Abstract –

Esophageal Scleroderma
– Reprt of 1 case –

Tae Bone Yang, M.D.*, Bong Suk Oh, M.D.*, Dong Joon Lee, M.D.*

Prograssiv systemic sclerosis is a disease of unknown origin and uncommon in the east area. We experienced one case of severe peptic esophageal stricture due to esophageal scleroderma. The patient's life quality was improved with the esophageal reconstructive procedure using reversed tubed gastric pedicle and his body wight was normalized with regular diet.

緖 論

鞏皮症의 원인에 대해서는 정확히 알려진 바가 없으며, 皮膚硬變(induration)이 오고 體內 臟器의 平骨筋이 섬유조직으로 대치되며 점차적으로 表皮와 臟器의 기능 소실을 가져온다[1]. 鞏皮症의 病理學的 機轉은 아직 밝혀지지 않았고 免疫體系와의 연관성도 규명되지 못한만큼 硬化症(sclerosis)의 진행을 멈추거나 지연시킬 수 있는 여러가지 약물요법이 있으나 오랫동안 좋은 효과를 거두지는 못하고 있다[2].

食道를 침범한 鞏皮症에 대한 수술요법은 逆流性 食道炎과 그 합병증 방지 및 치료에 촛점이 맞추어져 있다. 저자들은 食道 鞏皮症에 의한 심한 嚥下困難으로 體重 감소가 있는 환자 1例에서 Gavriliu씨 胃管을 사용한 食道 再形成術로써 體重을 회복시키고 生活의 質(life quality)을 개선하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 全南大學校 醫科大學 胸部外科學敎室
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonnam University Hospital.
1988년 9월 28일 접수

症 例

患者는 42세 男子로서 5個月前부터 嚥下困難과 전신 쇠약 및 피로감을 호소해왔다. 20년전 肋膜滲出로 치료받았고 2년전부터 좌측 腎臟 기능을 상실한 과거력이 있다. 入院 15일 前부터는 嚥下困難이 심해져서 미음만으로 연명해 왔으며, 體重 감소가 8 kg였고, 전신 상태가 악화되어 入院하게 되었다.

入院 당시 體溫은 36° 8' 血壓; 110／70 mmHg, 맥박 ; 90회／분이었으며, 皮膚 탄력이 약간 감소되어 있는 이외는 理學的 檢査上 특별한 소견이 없었고, 肝기능검사 腎臟기능검사 등 일반 血液검사, 尿검사, 肺기능검사에 이상 소견을 발견할 수 없었다. 胸部 單純 撮影上(Fig. 1) 좌측 7번째 肋骨이 없으며 양측 肋膜肥厚와 경도의 肺氣腫樣 변화를 보이고 있었다. 食道鏡檢査에서는 中切齒에서 30 cm 되는 곳에 외부로부터 눌린 듯이 食道가 좁아져서 食道鏡이 더 이상 진행되지 않았으며 검사 가능한 곳까지는 食道粘膜에 이상 소견을 발견할 수 없었다. 氣管枝鏡檢査에서 이상 소견은 없었으며, 胸部電算化斷層撮影上 氣管分岐部 하방에 軟組織塊樣의 病變이 食道를 폐쇄시키고 있었다(Fig. 2). 食道照影術을 시행하였는데 大動脈弓까지

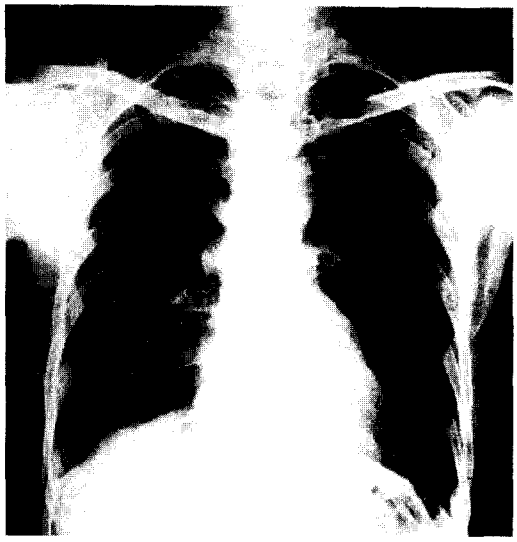


Fig. 1. Simple chest X-ray

Fig. 2. Computed tomogram of chest;
Esophagus was obliterated by the lesion undemarkated from descending aorta under the tracheal bifurcation.

는 정상 연동운동을 보이나 그 이하 부위는 비정상적인 機能을 보이고 있었고, 제 6胸椎 근방에서 외부로부터 압박된 양상을 보이고 있었다(Fig. 3).

患者의 전신 상태를 호전시키기 위해 일단 胃瘻術을 한 다음 임상적으로 縱隔洞 腫瘍 또는 食道 腫瘍에 의한 食道 閉鎖로 간주하고 1주일 후 좌측 後側面 開胸術을 시행하였다. 육안 소견은 제 6 胸椎 근방에서 大動脈, 肺 등 주위 장기에 심하게 유착되어 있고, 食道壁內 腫瘍처럼 단단하게 식도가 촉지되었다.

Fig. 3. preoperative esophagogram;
Proximal esophagus was dilated and was narrowed below the aortic arch.

凍結切片에 의한 조직 검사 소견상 惡性의 증거가 없으며 심한 유착으로 食道切除術이 어려우므로 食道를 그대로 두고 胃臟管을 이용한 食道 代置術을 시행하기로 결정하였다. 橫隔膜을 切開하고 胃를 mobilization 하였는데 胸腔과 腹腔내 장기들이 전반적으로 疎性 結合 組織(loose connective tissue)으로 유착되어 胃臟 자체를 胸腔내로 올릴 수 없으므로 그림 4-a,b에서 보는 바와 같이 Gavriliu氏 胃管을 만들어서 大動脈弓상방의 食道에 側端 食道 胃臟 吻合術을 시행하였다(Fig. 4-C).

術後 食道 照影 사진에서 보듯이(Fig. 5) 胃 食道 吻合 부위가 잘 開通되어 정상적인 식사를 하게 되었다. 그후 咽頭 神經症(pharyngeal neursis)이 있었고 경도의 酸逆流 증상을 보였으나 제산제로 증상이 없어졌으며, 術後 18개월이 지난 현재 일상 생활에 지장이 없다. 수술 후 prednisolone 20mg을 장기간 투여 하였다.

病理 組織 소견상(Fig. 6-ab) 食道 粘膜下층에 硝子硬化(hyaline sclerosis)가 진행되어 있고 單核球들이 많이 침착되어 있다. 筋층에도 경도의 單核球 침착이 있고 筋층과 粘膜下층의 경계부위가 單核球 침착으로 인해 不分明한 것으로 보아 筋 층도 침범 되고 있음을 알 수 있다.

高倍率로 보면 減色性의 內皮세포사이에 高色素性

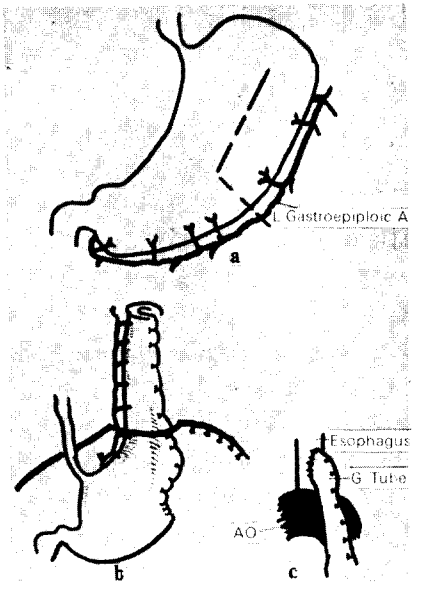


Fig. 4. Sketch of esophageal reconstruction;
a,b; Gavriliu's gastric tube
c; side to end anastomosis of esophagus and gastric tube above the aortic arch

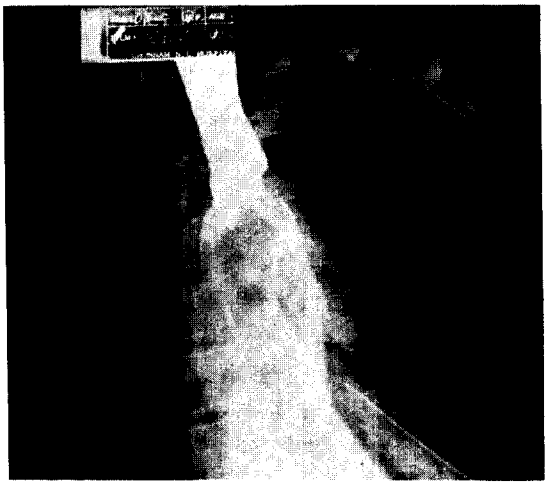


Fig. 5. Postoperative esophagogram

의 單核球들이 침착되어 血管周圍炎이 진행되고 있다.

食道 組織 檢査에서 확진된 鞏皮症을 확인하기 위해 腹部 皮膚를 채취하여 生檢하였다(Fig. 7-a,b). 眞皮에 膠原 纖維들이 많이 증가해 있는데 하부 眞皮에는 膠原纖維들이 단락되어 있고 상부 眞皮에는 硝子體化

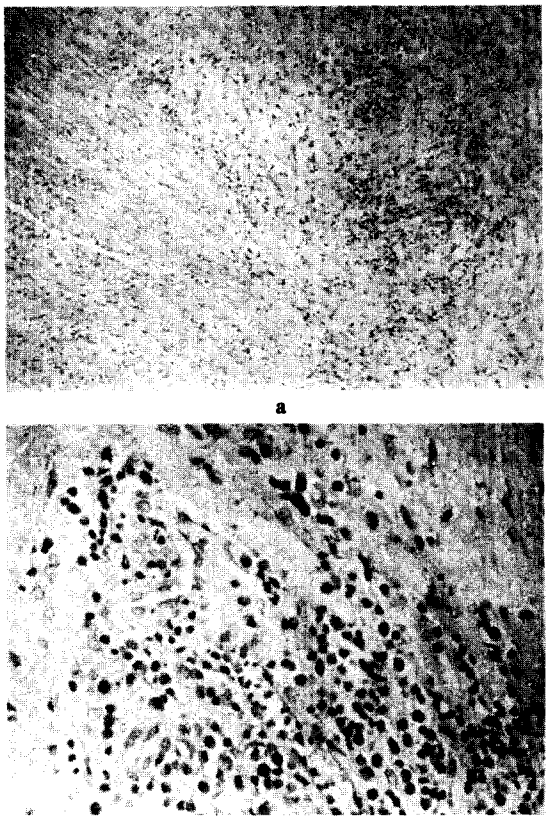
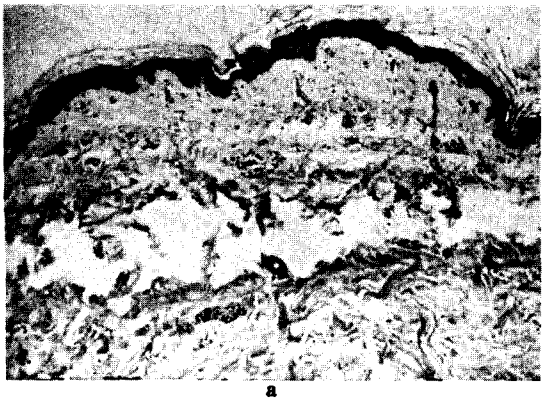


Fig. 6. microscopic study of the esophagus

가 진행되어 毛囊 皮脂腺 등 皮膚 附屬器들이 현저히 감소되어 있고, 血管 구조물 만이 남아 있었다. 또한 表皮는 그 두께가 감소해 있고 rate peg가 위축되어 거의 없는 양상을 보이고 있다. 高倍率로 보면 血管벽에 單核球들이 많이 침착되어 있어서 血管 周圍炎이 진행되고 있음을 알 수 있다.

考　　察

進行性 汎發性 鞏皮症(progressive systemic sclerosis)는 전 세계적으로 분포하나 東洋에서는 비교적 드문 질환으로 알려지고 있으며, 남녀 비는 4 : 1로 여자에 많다. 食道는 鞏皮症에서 빈번히 침범되는 장기이며, 50%의 빈도를 보이고 있다[2]. 이때 食道증상은 上腹部 膨滿感, 灼熱痛, 嚥下困難, 胃 내용물의 逆流 등인데 흉통(heart burn)과 嚥下困難을 가장 많이 호소한다[3]. 이러한 食道症狀은 연동운동 障害보다는 주로 胃 食道 逆流에 기인한다[3,4].



a

b

Fig. 7. microscopic study of the skin

食道 裂孔 헤르니아와 食道 鞏皮症은 증상이 비슷하나 食道 鞏皮症에서 消化性 狹窄의 빈도가 높다[4]. Orringer 등[3]은 53명의 食道 鞏皮症 患者에서 13例의 食道 狹窄을 관찰하였다.

食道에 鞏皮症이 침범되면 平滑筋 萎縮으로 인해 점차 연동운동이 소실되고 筋 긴장도의 감소로 확장이 일어난다. 또한 下部 食道 括約筋에 纖維組織 變化가 침범하여 機能不全(incompetence)이 오게 되고 逆流와 食道炎이 초래되며 계속 진행되어 심한 纖維性 狹窄이 오게 된다. 연동운동 障害는 食道 下 2/3에 국한되며 胃食道間 高壓帶(gastroesophageal high pressure zone)의 緊張力이 소실된다[5,6].

胃食道間 고압대가 없으면 胃 내용물의 逆流가 잘 일어나고[7], 일단 逆流가 일어나면 연동운동이 없는 下部 食道에서 逆流된 酸性의 胃 내용물이 제거되지 않고 저류하게 되며 이것이 消化性 狹窄의 발생 빈도를 높이는데 중요한 역할을 하게 된다[4]. 食道炎과 狹窄은 胃食道 逆流의 2차적 결과이므로 일반적으로 수술요법의 표적은 逆流이다.

食道 증상을 보이는 환자들은 食道照影 檢査上 특징적인 弛緩, 일차적 연동운동(primary peristalsis)의 소실 또는 운동 장애, 照影劑가 食道에서 오래 머무는 것 등을 보이며[8-13], 食道 內壓檢査(esophageal manometry)에서 食道 연동운동이 없거나 障害의 소견을 나타내고[14-19], 下部 食道 括約筋의 緊張力 소실과 함께 嚥下 時 정상적인 弛緩이 안된다[20-22]. 嚥下困難 등의 주요 食道 症狀이 있더라도 처음부터 모두 진단되는 것은 아니고 食道 內壓檢査를 하고서야 食道鞏皮症임을 아는 경우가 많다[4].

汎發性 鞏皮症의 내과적 치료는 Raynaud's phenoemenon을 조절하고 vsoactive durg, antiimflammatory agent, antifibrotic agent 등이 사용되는데[23] 지속적인 효과를 나타내지는 못하며 心臟, 肺 등을 침범하여 첫 진단 후 5년 생존율은 33~70%로 보고되고 있다[24,26]. 食道 鞏皮症에 대해서는 대부분 保存療法을 권하고[2,13,25] 神經一筋 機能障害에 의한 嚥下困難이 있을 때는 잘 씹어서 물과 함께 삼키도록 하고 있으며[2], 消化性 狹窄에 의한 경우는 擴張法이 효과적이다[26-31]. 胸部外科에 환자가 찾아오는 경우는 食道 狹窄이 발생한 後인데, 내과적 치료에도 불구하고 지속적인 逆流性 食道炎이나 심한 狹窄이 있는 경우 수술을 권하는 몇몇 보고가 있다[3,4,32,33,34]. 이러한 수술요법으로는 食道의 腸管 代置術, 食道 閉鎖術, 幽門成形術, 幽門 筋層 切開術 등을 시행할 수 있으나 Collis-Belsey 法[3,4,35,36,37]이나 Collis-Nissen法[38,39,40] 등의 逆流 防止 術式이 주종을 이루고 있다. 食道鞏皮症의 주 症狀은 연동운동 障害 때문이라기 보다는 逆流性 食道炎때문에 야기되므로 食道炎이나 食道狹窄이 下部食道에 국한된 경우 胃成形術(collis gastroplasty)과 hernia閉鎖術 또는 胃底皺襞形成術(fundoplication)이 효과적일 수 있다. 이러한 환자에 있어서 全身 질환은 수술의 금기가 아닐뿐 아니라 치유와 회복을 저해하지도 않는다. 또한 수술을 지연시켰을 경우 기능이 살아있는 食道를 유지할 수 있는 가능성이 감소하고 心臟 및 肺臟의 변화로 말미암아 수술 위험도가 높아질 수 있다[3].

Belsey Mark IV 法을 단독으로 사용하는 것은 hernia나 逆流가 재발하는 예가 많으므로 食道 周圍炎이나 2차적인 食道 短小症(shortening)이 있으면 禁忌이다[13,41,42] Collis씨 胃成形術과 Belsey氏 食道裂孔 hernia 閉鎖術의 병합은 Pearson이 처음 사용하였는

데[37], 壁在性 炎症(mural inflammation)이 두줄의 食道 縫合의 治療를 저해하거나 적절한 縫合을 위치시킬 수 없을 때 Collis 法에 의한 胃管을 만들어 주면 비정상적인 炎症性 組織에 縫合하는 것을 피할 수 있다. Collis-Nissen 法에서도 똑같은 상황이 적용될 수 있다[35]. 동물 실험에 의하면 橫膈膜 下方의 食道 分節(intraabdominal-esophageal segment)이 짧으면(6 cm 미만) 역류 방지에 충분치 못할 수도 있으며, 胃成形術(gastroplasty)로 만든 管 전체가 胸腔內 위치하면 逆流가 자유로 일어난다고 한다[4].

본 症例에서는 內視鏡이 통과하지 못하여 術前 충분한 진단이 이루어지지 않았고 광범위한 狹窄과 嚥下困難으로 체중감소가 심하여 Gavriliu氏 胃管을 사용한 食道 再形成術을 택하였다. 병변이 食道 下部에 국한된 경우는 擴張法 단독으로 또는 逆流 방지 術式을 병용하여 증상 호전을 기대할 수 있고, 이른 시기에 逆流를 방지함으로써 上部 食道狹窄으로 인한 진단상의 어려움을 피하고 광범위한 수술도 피할 수 있을 것으로 사료된다.

結　　論

1. 食道 鞏皮症에 의한 심한 食道狹窄으로 嚥下困難을 호소하는 환자 1例에서 Gavriliu氏 胃管을 사용한 食道 再形成術이 환자의 수명을 연장하고 생활의 質을 개선하는데 도움을 주었다.

2. 食道 鞏皮症에 의한 逆流性 食道炎이 있을 때 食道 狹窄이 너무 진행되어 食道를 희생시키기 전에 逆流 防止 術式의 필요 여부를 고려해야 할 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Winkelmann, R.K.: *Classification and pathogenesis of scleroderma. Mayo Clin Proc 46:83, 1967.*
2. Petersdorf, R.G., Adams, R.D., Braunwald, E., Isselbacher, K.I., Martin, J.B. Wilson, J.D.: *Progressive systemic sclerosis(diffuse scleroderma) in Principles of internal medicine, 10th ed. New York, Mc Graw-Hill, 1983. Chap. 352 pp2002-2006.*
3. Orringer, M.B., Dabich, L., Zarafonetis, C.J.D., Sloan, H.: *Gastroesophageal reflux in esophageal scleroderma; diagnosis and implications. Ann Thorac Surg 22:120, 1976.*
4. Henderson, R.D., Pearson, F.G.: *Surgical management of esophageal scleroderma. J Thorac Cardiov Surg 66:686, 1973.*
5. Tatelman, M., Keech, M.K.: *Esophageal motility in systemmic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis and scleroderma, Radiology 86:1041, 1966.*
6. Tuffanelli, D.L., Winkelman, R.K.: *Systemic sclerosis: a clinical study of 727 cases. Arch Dermatol 84:359, 1961.*
7. Henderson, R.D.: *Gastroesophageal junction in hiatus hernia Review Article, Can. J. Surg. 15:63, 1972.*
8. Boyd, J.A., Patrick, S.I., Reeves, R.J.: *Roentgen changes observed in generalezed scleroderma Arch Intern Med 94:248, 1954.*
9. Hale, C.H., Schatzki, R.: *The roentgenological appearance of gastrointestinal tract in scleroderma. Am J. Roentgenol Radium Ther Nucl. Med. 51:407, 1944.*
10. Lindsay, J.R., Templeton, F.E.,Ritgnabm S.: *Lesions of the esophagus in generalized progressive scleroderma. JAMA 123:745, 1943.*
11. Lorber. S.H., Zarafonetix, C.J.D.: *Esophageal transport studies in scleroderma. Am J Med Sci 245:654, 1963.*
12. Mahrer, P.R., Evans, J.A., Steinberg, I.: *Scleroderma: relation of pulmonary changes to esophageal disease. Ann Intern Med 40:92, 1954.*
13. Olsen, A.M., O'Leary, P.A., Kirklin, B.R.: *Esophageal lesions associated with acrosclerosis and scleroderma. Arch Intern Med 76:200, 1945.*
14. Dornhorst, A.C., Pierce, J.W., Whimster, I.W.: *The esophageal lesion in scleroderma. Lancet 1:698, 1954.*
15. Kaufman, H., Braverman, I., Spiro, H.: *Esophageal manometry in scleroderma. Scand J Gastroenterol 3:246, 1986.*
16. Kramer, P., Ingelfinger, F.J.: *Esophageal sensitivity to mecholy in cardiospasm. Gastroenterology 19:242, 1951.*
17. Neschis, M., Siegelman, S.S., Rotstein, J. et al: *The esophagus in progressive systemic sclerosis: a manometric and radiographic correlation. Am J Dig Dis 15:443, 1970.*
18. Saladin, T.A., French, A.B., Zarafonetis, C.J.D., et al: *Esophageal motor abnormalities in scleroderma*

and related diseases. Am J Dig Dis 2:522, 1966.

19. Stevens, M.B., Hookman, P., Siegel, C.I., et al: *Aperistalsis of the esophagus in patients with connective tissue disorders and Raynaud's phenomenon. N Engl J Med 270: 1218, 1964.*
20. Code, C.F., Creamer, B., Schlegel, J.F., et al: *Sclerodermal involment of the esophagus and its spincters, An Atlas of Esophageal Motility in Health and Disease. Springfield. IL, Thomas. 1985, Chapter 5.*
21. Creamer, B., Anderson, H.A., Schlegel, J.F., et al: *Aperistalsis of the esophagus in patients with connective tissue disorders and Raynaud's phenomenon. N Engl J Med 270:1218, 1964.*
22. Treacy, W.L., Baggenstoss, A.H., Slocumb, C.H., et al: *Scleroderma of the esophagus: a correlation of histologic and physiologic findings. Ann Intern Med 59:351, 1963.*
23. Zarafonetis, C.J.P.: *The treatment of scleroderma: results of potassium para-aminobenzoate therapy in 104 cases. Inflammation and Diseases of Connective Tissue. Edited by LC Mills. JH Moyer. Philadelphia, Saunders, 1961, p.688*
24. Medsger, T.A. Jr., Masi, A.T., Rodnan, G.P., et al: *Survival with systemic sclerosis(scleroderma): a life-table analysis of clinical and demographic factors in 309 patients. Ann Intern Med 75:369, 1971.*
25. D'Abreau, A.L.: *Thorax, in Rob, C., Smith, R., editors: Clinical Surgery, London, 1965, Butterworth and Co., Ltd.*
26. Patterson, D.J., Graham, D.Y., Smeth, J.L., et al: *Natural history of benign esophageal stricture treated by dilatation. Gastroenterology 85:364, 1983.*
27. Lanza, F.L., Graham D.Y.: *Boughienage is effective therapy for most benign esophageal strictures. JAMA 1978:240:844-7.*
28. Bennett, J., R.: *Esophageal strictures. Clin Gastroenterol 1978:7:555-69.*
29. Buchin, P.J., Spiro, H.M.: *Therapy of esophageal stricture: a review of 84 patients. J Clin Gastroenterol 1981:3:121-8.*
30. Ogilvie, A.L., Ferguson, R., Atkinson, M.: *Outlook with conservative treatment of peptic esophageal stricture. Gut 1980:21:23-5.*
31. Wesdorp, I.C., Bartelsman, J.F., den Hartog Jager, F.C., Huibregtse, K., Tytgat, G.N.: *Results of conservative treatment of benign esophageal strictures: a follow-up study in 100 patients. Gastroenterology 1982:82:487-93.*
32. Brain, R.H.F.: *Surgical management of hiatal herneae and esophaeal strictures in systemic sclerosis. Thorax 28:515, 1973.*
33. Payne, W.S.: *Surgicaltreatment of reflux esophagitis and stricture associated with permanent incompetence of the cardia. Mayo Clin Proc 45:553, 1970.*
34. Perdue, G.D., Morris, A.J.: *Surgical manifestations of scleroderma. Surg. Gynecol. Obstet. 115:745, 1962.*
35. Orringer, M.B., Sloan, H.E.: *Collis-Belsey reconstruction of the esophagogastric junction-indications, physiology and technical considerations. J Thorac Cardiov Surg 71:295, 1976.*
36. Orringer, M.B., Sloan, H.E.: *An improved technique for the combined Collis-Belsey approach to dilatable esophageal strictures. J Thorac Cardiov Surg 68:298, 1974.*
37. Pearson, F.G., Tanger, B., Henderson, R.D.: *Gastroplasty and Belsey hiatal hernia repair. J Thorac Cardiov Surg 61:50, 1971.*
38. Tomas-Ridocci, M., Paris, F., Carbonell-Antoli, C., Mora, F., Molina, R., Benages, A.: *Total fundoplication with or without gastroplasty for gastroesophageal reflux; comparative study Ann Thorac Surg 39:508, 1985.*
39. Henderson, R.D., Marryatt, G.V.: *Total fundoplication gastroplasty(Nissen gastroplasty); five-year review. Ann Thorac Surg 39:74, 1984.*
40. Henderson, R.D., Marryatt, G.: *Total fundoplication gastroplasty. J Thorac Cardiov Surg 85:81, 1983.*
41. Skinner, D.B., Belsey, R.H.R.: *Surgical management of esophageal reflux and hiatus hernia. J Thorac Cardiov Surg 53:33, 1967.*
42. Donnelly, R.J., Deverall, P.B., Watson, D.A.: *Hiatus hernia with and without esophageal stricture: experience with the Belsey Mark IV repair. Ann Thorac Surg 16:301, 1973.*