

신생아 및 영아기 운상인두 협조불능의 임상적 고찰

부산대학교 의과대학 소아과학교실

한 영 미 · 박 재 흥

Clinical Features of Cricopharyngeal Incoordination in Newborns and Infants

Young Mi Han, M.D. and Jae Hong Park, M.D.

Department of Pediatrics, School of Medicine, Pusan National University, Busan, Korea

Purpose: Cricopharyngeal incoordination is a rare cause of swallowing difficulties in newborns and infants; it is characterized by delayed pharyngeal contractions related to cricopharyngeal relaxation. Dysphagia and repeated aspiration are common findings despite normal sucking. We conducted this study to assess the clinical features of cricopharyngeal incoordination in newborns and infants.

Methods: An analysis of the clinical data from 17 patients with cricopharyngeal incoordination who were admitted to the Department of Pediatrics, Pusan National University Hospital, between 2000 and 2006 was conducted retrospectively. The diagnosis of cricopharyngeal incoordination was established by the clinical characteristics and the videofluoroscopic swallowing studies.

Results: The male to female ratio was 1 : 1.1 (males 8, females 9) the age range 1 to 60 days. The body weight of 11 patients (64.7%) was less than the 10th percentile at diagnosis. Six patients (35.3%) were born prematurely. The associated anomalies or diseases were chromosomal anomaly (2 cases), congenital heart disease (3 cases), and laryngomalacia, hypoxic brain damage or neonatal seizures (1 case each). The chief complaints of patients were recurrent aspiration pneumonia (10 cases), feeding difficulty (9 cases), dyspnea (4 cases), and choking (4 cases). The severity of aspiration on the videoesophagogram or esophagogram was mild in 12 cases. The correlation between the severity of aspiration and the duration of tube feeding after the diagnosis was significant ($p < 0.05$).

Conclusion: Cricopharyngeal incoordination should be considered in the differential diagnosis of newborns and infants, without known risk factors associated with swallowing dysfunction, when they present with unexplained respiratory problems. Although the prognosis of cricopharyngeal incoordination is good, early diagnosis and tube feeding are recommended to prevent the complications associated with this disorder. (Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008; 11: 116~121)

Key Words: Cricopharyngeal incoordination, Infant, Videoesophagogram, Tube feeding

접수 : 2008년 7월 31일, 승인 : 2008년 9월 19일

책임저자 : 박재홍, 602-739, 부산시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 소아청소년과

Tel: 051-240-7298, Fax: 051-248-6205, E-mail: jhongpark@pusan.ac.kr

본 연구는 2008년 부산대학교병원 임상연구비에 의한 연구임.

서 론

삼키기(swallowing)는 섭취한 음식물과 침을 입으로부터 위로 운반하는 질서있는 생리적 과정으로, 아주 유연하고 자연스럽게 일어나지만 복잡한 신경근육계가 관여하고 있다. 일반적으로 삼키기는 삼키겠다는 생각이 대뇌로 전달되어 일어나는 수의적 과정으로 생각하고 있으나, 식사 중에 일어나는 일련의 삼키기는 의식적 정보 전달과 무관하게 일어난다¹⁾. 신생아나 영아 초기에는 삼키기 과정이 해부학적 및 신경근육 장치의 미성숙으로 인해 장애가 발생할 수 있는데 운상인두 협조불능이 대표적인 질환이다²⁾.

운상인두 협조불능(cricopharyngeal incoordination)은 운상인두 이완과 연관된 인두 수축지연이 특징적인 원인 불명의 드문 질환이며 연하근관과 이로 인한 반복적인 폐렴이 주 증상이다²⁾. 일과성의 운상인두 협조불능이 있는 신생아는 정상적으로 젖을 빨지만 질식과 흡인이 반복되어³⁾ 생명에 위협이 될 수 있기 때문에 조기 진단이 필요하며 기관식도루(tracheoesophageal fistula)나 후두기관식도 갈림(laryngotracheoesophageal cleft) 등 선천성 기형과 감별을 요한다.

운상인두 협조불능의 진단은 비디오 식도 촬영으로 할 수 있는데, 조영제가 인두 안으로 들어가면 운상인두근 위치에서 인두 하부 수축근의 하면에 잠시 머물다가 식도 쪽으로 내려가는 전방운동이 일어나고 잠시 후 후방운동이 일어나 음식물이 비인두나 기도 등으로 역류하여 들어가는 것을 관찰할 수 있다⁴⁾. 시간이 경과하면서 자연 호전되는 경우가 많지만, 합병증의 예방과 정상 성장 발달을 위해서 조기 진단과 철저한 추적관리가 무엇보다 중요하다.

신생아나 영아 초기에 나타나는 운상인두 협조불능은 발생 빈도가 높지 않기 때문에 과소평가되거나 진단이 늦어질 수도 있으며, 국내에서는 이 질환에 대한 연구도 많지 않은 실정이다. 이에 저자들은 운상인두 협조불능으로 진단받은 환자들의 임상적 특징을 조사하여 조기 진단과 적절한 환자 관리에 도움을 얻고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

2000년 1월부터 2006년 12월까지 부산대학교병원 소아과에서 임상 소견과 비디오 식도 촬영 또는 식도 조영술을 통하여 운상인두 협조불능으로 진단받은 17예를 대상으로 하였다. 증상 발생 시 나이, 성별 분포, 진단 시 영양 상태, 출생력, 동반 질환, 내원 시 주 증상, 경관영양의 기간, 조영제 흡인의 정도와 경관영양 기간과의 상관관계 등에 대해 의무기록과 영상 자료를 후향적으로 조사하였다.

영상학적 진단은 비디오 식도 촬영(15예)과 식도 조영술(2예)로 이루어졌는데, 운상인두근이 이완되지 않아 운상인두근 위치에서 인두강 내의 조영제의 앞뒤로의 움직임(to-and-fro movement), 비인두강이나 후두 또는 기도로의 침투 및 기관 분기부로의 흡인을 확인하였다.

흡인 정도는 영상 소견을 기초로 임의로 세 단계로 분류하였다. 조영제의 후두 침투를 경도 흡인, 기관 분기부로 흡인을 중등도 흡인, 기관지 음영 조영을 고도 흡인으로 하였다. 진단 직후부터 비위관 식이를 하였으며, 연하근관이 호전되어 경구 식이가 가능한 시기를 조사하였다.

흡인의 정도와 경관 식이 기간과의 상관관계를 알고자 Mann-Whitney 검정을 사용하였고 p 값이 0.05 미만인 경우 통계적 유의성이 있는 것으로 판단하였다.

결 과

대상 환자의 남녀 비는 1 : 1.1 (남자 8예, 여자 9예)이었다. 평균 나이는 12.5 ± 17.5 일로 7일 이내 10예(58.8%), 7~30일 5예(29.4%), 30일 이상 2예(11.7%)였다. 첫 수유 중 증상이 나타난 경우가 9예(52.9%)였다 (Table 1).

체중은 3백분위수 미만 8예(47.1%), 3~10백분위수 3예(17.6%), 25백분위수 이상 4예(23.5%)였다. 미숙아 6예(35.3%), 저출생 체중아 7예(41.2%), 부당 경량아 2예(11.8%)였다. 저출생 체중아 7예 중 4예가 미숙아였고, 부당 경량아가 1예였다.

동반 질환은 선천성 심장 질환 3예(심실 중격 결손

Table 1. Age and Sex Distribution of Patients

Age (day)	Male (%)	Female (%)	Total (%)
<7	4 (23.5)	6 (35.0)	10 (58.8)
7~30	3 (17.6)	2 (11.7)	5 (29.4)
>30	1 (5.8)	1 (5.8)	2 (11.7)
Total	8 (47.0)	9 (52.9)	17 (100.0)

Mean 12.53±17.46.

Table 2. Chief Complaints of Patients

	No. of patients (%)
Recurrent aspiration pneumonia	10 (58.8)
Feeding difficulty	9 (52.9)
Dyspnea	4 (23.5)
Chocking/vomiting	4 (23.5)
Cough	3 (17.6)

2예, 심방 중격 결손 1예), 염색체 이상 2예([46 XX, add18(q23)] 1예, [22q11.2 deletion]: CATCH 22 증후군 1예), 후두연하증, 저산소성 뇌병증 및 신생아 경련이 각각 1예였다. CATCH 22 증후군 환자는 심장 기형, 비정상적인 얼굴, 구개열이 동반되었다.

주 증상은 재발 흡인 폐렴 10예(58.8%), 수유곤란 9예(52.9%), 수유 시 호흡곤란 4예(23.5%), 구토와 목땀 4예(23.5%), 기침 3예(17.6%)였다(Table 2).

흡인 정도는 경도 12예(70.5%), 중등도 3예(17.6%), 고도 2예(11.8%)였다. 증상이 경미하였던 2명은 퇴원 시 경구영양을 시작하였고 15예(88.2%)는 비위관 식이를 하였다. 추적 관찰 된 10예 중 9예에서 경구 식이가 가능하였다. 경구 식이의 시기는 1개월 3예(30.0%), 6개월 3예(30.0%), 12개월 2예(20.0%), 24개월 1예(10.0%)로, 흡인의 정도가 심할수록 비위관 식이의 기간이 의미 있게 길었다(상관 계수 0.73, $p < 0.05$). 경구 식이로 전환되지 않은 18번 염색체 이상을 가진 1예는 30개월에 위루술을 시행하였고(Table 3), 추적관찰 되지 않았던 1예는 10개월에 흡인성 폐렴으로 사망하였다.

고 찰

본 연구를 통하여 신생아기 또는 영아 초기에 반복되는 흡인으로 인한 폐렴이나 수유곤란이 있었던 환자

Table 3. Duration of Tube Feeding after Diagnosis

Duration (month)	No. of patients (%)
<1	3 (30.0)
1~6	3 (30.0)
6~12	2 (20.0)
>12	2 (20.0)

서 비디오 식도 조영술을 이용하여 운상인두 협조불능을 조기에 진단할 수 있었고 대부분 경관 식이로 합병증을 예방할 수 있었음을 알게 되었다. 또한 환자의 2/3 정도가 비디오 식도 조영술에서 흡인 정도가 경미하였으며 6개월 이내에 경구 식이가 가능하였다.

신생아나 영아 초기에 흡인의 빈도가 상대적으로 많은 이유는 이 시기에 상대적 큰 혀가 구강을 거의 채우고 있어서 두세 번 젖을 빨면 인두에 젖이 차면서 삼키기의 인두 단계가 일어나며, 동시에 해부학적 구조가 목뿔(hyoid)이 아래턱 뼈 위치로 올라와 있어서 젖을 빨면서 호흡을 하기 때문이다¹⁾. 또 삼키기에 관여하는 신경 전달 체계의 미숙으로 정상아에서도 운상인두 협조불능이 발생할 수 있는데, 이는 연령 증가에 따라 신경 전달 체계가 안정되면서 자연 호전되는 것으로 설명하고 있다⁵⁾. 따라서 출생 초기에는 구강과 인두의 해부생리학적 특성과 불완전한 신경 전달 체계가 정상적인 삼키기의 지연 원인이라 할 수 있다. 본 연구에서 출생 후 첫 수유 시에 증상이 나타난 경우가 9예(53%)였고, 미숙아가 6예(35.3%)였던 점은 이러한 가설을 뒷받침하는 결과로 판단된다. 김과 서의 연구⁴⁾에서도 11예 중 7예가 출생 직후에 증상이 발생하였고, Lisa 등⁶⁾도 연하곤란이 있었던 43명의 신생아 중 미숙아에서 비인두 역류가 월등히 많았음을 보고하여 동일한 결과를 보였다.

본 연구에서 두 명은 퇴원 시 증상이 소실되어 바로 경구 식이를 하였고, 나머지 환자 중 6개월 이내에 60%, 1년 이내에 80%의 환자에서 경구 식이가 가능하였다. 이러한 결과도 앞서 언급한 삼키기와 관련된 해부학적 차이 및 신경전달체계의 미성숙이 주된 병인이라는 가설을 뒷받침한다고 볼 수 있다. 김과 서의 연구⁴⁾에서도 11예 모두 경관영양을 시작하였고 추적관찰이 가능하였던 8예 중 5예(63%)가 6개월 전후에 경구 식이를 할 수 있었다고 하였다. 나머지 3예도 각각 11,

14, 20개월에 경구 식이로 전환하여 유사한 결과를 보였다. Chistiakova 등⁷⁾도 출생 시부터 연하곤란을 보인 39명의 환자를 대상으로 한 연구에서 연하곤란이 있는 기간 동안 경관영양을 하면 양호한 예후를 보인다고 하였다.

그러나 대상 환자의 수가 적어 의미 있는 결과는 아니지만 기저 질환이 없었던 환자에서 1년 이상 경구 식이가 불가능하였던 경우도 있었고, 경구영양이 불가능하여 위루술을 하였던 18번 염색체 이상 환자도 있었다. 또한 추적관찰이 되지 않았던 1예에서 10개월에 흡인성 폐렴에 의한 패혈증으로 사망하였다. 김과 서의 연구⁴⁾에서도 1예에서 기관지폐형성장애가 합병되어 사망하였다. 따라서 이 질환의 예후가 비교적 양호하지만 완전 회복이 될 때까지는 경관영양과 함께 철저한 추적관찰이 필요하다고 것을 알 수 있다. 경관영양을 하더라도 흡인 정도가 심각한 경우에는 침과 분비물의 흡인에 의한 폐렴이 문제될 수 있기 때문에 체위를 통한 적절한 배출이 필요하다.

Pierre Robin sequence와 같이 소악증이 있는 경우에서, 인두 및 식도 전체의 운동체계화(motor organization)에 장애가 있어서 운상인두 협조불능이 잘 동반된다는 보고들이 많은데^{2,3,8,9)}, 김과 서의 연구⁴⁾에서도 소악증이 11예 중에서 5예에서 동반되었다. 그러나 본 연구에서는 Pierre Robin sequence와 같이 출생 초기부터 빠는 데 문제가 있는 환자들은 연구 대상에서 제외하였기 때문에 소악증 환자가 적었던 것으로 생각된다.

Roger 등¹⁰⁾은 심한 후두연하증이 있는 115명을 대상으로 내시경적 피열연골과 후두개의 절제술을 시행하고 30개월 추적한 결과 98%의 환자에서 삼키기와 호흡의 호전되었다고 하였다. 본 연구에서 후두연하증이 있었던 1예는 경도 흡인이 있었으며, 생후 2개월에 경구영양이 가능하여 빨리 호전되었다. 한편 Eicher 등¹¹⁾은 연하곤란이 있는 22번 염색체 단완 결손 환자 75명을 대상으로 바륨 삼킴 검사(videofluoroscopic modified barium swallow study)를 시행하였는데, 인두의 과다 수축, 운상인두의 돌출 또는 게실 등이 있음을 확인하고 22번 염색체의 단완 결손이 있는 신생아는 바륨 삼킴 검사가 반드시 필요함을 주장하였다. 본 연구에서도 CATCH 22 증후군 환자에서 바륨 삼킴 검사를 출생 직후에 시행하여 운상인두 협조불능과 경도 흡인을 확인

할 수 있었다.

운상인두 협조불능과 감별이 필요한 질환으로 운상인두 이완불능증(cricopharyngeal achalasia)이 있다. 이 질환은 삼키기 동안 운상인두근이 이완되지 못하거나 불완전하게 이완되는 질환으로 바륨 삼킴 검사에서 인두식도분절 부위에 후방 함입(posterior indentation)이 특징적이고, 압력측정검사서 상부식도괄약근의 불완전한 이완이 있으면 확진할 수 있다. 치료는 운상인두 협조불능과 달리 운상인두근절제술이나 풍선 확장술이 필요하다²⁾. Chiari malformation도 상부 식도 괄약근의 기능 이상으로 상부 식도 괄약근의 감압 수술이 요구된다.

운상인두 협조불능의 감별 질환을 위한 검사 방법으로 비디오 식도 촬영 또는 식도 조영술 등의 비디오조영투시법(videofluoroscopy)을 가장 많이 이용하고 있다. DeMatteo 등¹²⁾은 삼킴 장애가 있는 소아에서 임상 소견과 비디오조영투시법을 이용한 삼킴 검사(videofluoroscopic swallowing studies)를 비교한 결과 기침이 유동식 흡인을 예측할 수 있는 좋은 지표였으나 고형식의 흡인은 반영하지 못하는 것으로 나타나 연하곤란이 있는 소아에서 비디오조영투시법을 이용한 삼킴 검사의 필요성을 강조하였다. Arvedson 등¹³⁾도 연하곤란을 호소하는 186명의 소아를 대상으로 비디오조영투시법을 이용한 바륨 삼킴 검사(videofluoroscopic modified barium swallow study)를 시행하여 48명(26%)에서 흡인을 확인하였고 그 중 94%가 흡인이 10% 미만인 silent aspiration이라고 하였다.

반면 Delzell 등¹⁴⁾은 흡인의 위험 요소가 없는 소아에서 증상을 동반하지 않는 단순한 후두로의 침투(isolated laryngeal penetration)는 성인과는 달리 흡인을 예견하지 못한다고 하였다. 즉 증상이 없는 소아의 상부 위장관 검사에서 후두로의 침투가 관찰되더라도 시간이 지남에 따라 호전되는 신생아의 일과성 현상이라는 것이다. Lisa 등⁶⁾은 삼킴 검사 시에 처음 몇 번의 삼킴을 관찰하는 것으로 끝내지 않고 반복적인 삼킴을 관찰함으로써 이상 소견을 발견할 확률이 높음을 지적하였다. 본 연구에서도 출생 직후 또는 영아 초기에 삼킴 곤란과 반복되는 흡인성 폐렴이 있는 환자에게 비디오조영투시법을 이용한 바륨 삼킴 검사를 시행함으로써 운상인두 협조불능을 조기에 진단할 수 있었다. 또한

조영제의 흡인 정도를 분석한 결과 경도 흡인이 12예(70.5%)로 대부분을 차지하였고, 흡인의 정도와 경관영양의 기간과는 상관관계가 있음이 밝혀졌다. 대부분의 환자들이 양호한 경과를 보인 것과 흡인의 정도가 경미하였던 것과는 상관관계가 있을 것으로 추정되며, 흡인의 정도가 심하면 장기간 경관영양이 필요할 것으로 판단된다.

결론적으로 출생 직후 또는 영아 초기에 연하곤란과 수유 시 호흡곤란, 반복되는 흡인성 폐렴 등이 있으면 비디오 식도 조영술로 감별이 필요하며, 운상인두 협조불능은 심한 흡인이나 심각한 기저 질환이 있는 경우가 아니면 양호한 경과를 보이기 때문에 경관영양을 하면서 경과를 관찰하는 것이 바람직하다.

요 약

목적: 운상인두 협조불능은 원인 불명의 드문 질환으로 운상인두의 이완과 연관된 인두의 수축 지연이 특징이다. 출생 초기에 연하곤란을 일으키는 다 질환과의 감별과 임상 경과에 대한 이해가 조기 진단과 적절한 치료를 위해 필요하나 이에 대한 연구가 많지 않다.

방법: 2000년 1월부터 2006년 12월까지 부산대학교 병원 소아과에서 임상 소견과 비디오 식도 촬영 또는 식도 조영술에서 운상인두 협조불능으로 진단받은 17예를 대상으로 병록지와 검사 소견을 후향적으로 분석하였다.

결과: 남녀 비는 1 : 1.1 (남자 8예, 여자 9예)이었다. 평균 나이는 12.5 ± 17.5 일로 7일 이내 10예(58.8%), 7~30일 5예(29.4%), 30일 이상 2예(11.7%)였다. 체중은 3백분위수 미만 8예(47.1%), 10백분위수 이하 11예(64.7%)였다. 미숙아 6예(35.3%), 저출생 체중아 7예(41.2%), 부당경량아 2예(11.8%)였다. 동반 질환은 심장 기형 3예, 염색체 이상 2예, 후두연하증 1예였다. 주요 증상은 재발성 흡인성 폐렴 10예(58.8%), 수유곤란 9예(52.9%), 수유 시 호흡곤란 4예(23.5%), 구토와 목땀 4예(23.5%), 기침 3예(17.6%)였다. 흡인 정도는 경도 흡인 12예(70.5%), 중증도 흡인 3예(17.6%), 중증 흡인 2예(11.8%)였다. 15예(88.2%)에서 비위관 식이를 하였다. 추적관찰이 가능했던 10예 중 9예에서 경구 식이가 가능하였다. 그 시기는 1개월까지 3예(30.0%), 6개월까

지 3예(30.0%), 12개월까지 2예(20.0%), 24개월까지 1예(10.0%)였다. 하지만 흡인의 정도가 심할수록 비위관 식이의 기간이 의미 있게 길었다(상관 계수 0.73, $p < 0.05$).

결론: 출생 직후 또는 영아 초기에 연하곤란과 반복되는 흡인성 폐렴이 있으면 비디오 식도 조영술을 이용하여 운상인두 협조불능의 감별이 필요하다. 운상인두 협조불능은 예후가 양호한 질환이지만 조기 진단과 관급식이 합병증의 예방과 질환의 관리에 중요하며, 흡인의 정도가 심할수록 비위관 영양 기간이 길어지므로 완전 호전될 때까지 철저한 추적관리가 중요하다.

참 고 문 헌

- 1) Dodds WJ, Stewart ET, Logemann JA. Physiology and radiology of the normal oral and pharyngeal phases of swallowing. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154:953-63.
- 2) Sood MR, Rudolph CD. Achalasia and other motor disorders. In: Wyllie R, Hyams JS, editors. *Pediatric gastrointestinal and liver disease*. 3rd ed. Netherlands: Saunders Co, 2006:327-38.
- 3) Frank MM, Gatewood OM. Transient pharyngeal incoordination in the newborn. *Am J Dis Child* 1966;111:178-81.
- 4) Kim YJ, Seo JK. Cricopharyngeal incoordination in infancy. *J Korean Pediatr Soc* 1994;37:752-7.
- 5) Arvedson JC, Lefton-Greif MA. Anatomy, physiology, and development of feeding. *Semin Speech Lang* 1996;17:261-8.
- 6) Lisa A, Newman LA, Keckley C, Petersen MC, Hamner A. Swallowing function and medical diagnoses in infants suspected of dysphagia. *Pediatrics* 2001;108:e106.
- 7) Chistiakova VR. Dysphagia in infants. *Vestn Otorinolaringol* 1996;5:19-21.
- 8) Utian HL, Thomas RG. Cricopharyngeal Incoordination in infancy. *Pediatr* 1969;43:402-6.
- 9) Matsaniotis N, Karpouzas J, Gregoriou M. Difficulty in swallowing, with aspiration pneumonia in infancy. *Arch Dis Child* 1967;42:308-10.
- 10) Roger G, Denoyelle F, Triglia JM, Garabedian EN. Severe laryngomalacia: surgical indications and results in 115 patients. *Laryngoscope* 1995;105:1111-7
- 11) Eicher PS, McDonald-Mcginm DM, Fox CA, Driscoll DA, Emanuel BS, Zackai EH. Dysphagia in children with a 22q11.2 deletion: unusual pattern found on modified barium swallow. *J Pediatr* 2000;137:158-64.

- 12) DeMatteo C, Matovich D, Hjartarson A. Comparison of clinical and videofluoroscopic evaluation of children with feeding and swallowing difficulties. *Dev Med Child Neurol* 2005;47:149-57.
- 13) Arvedson J, Rogers B, Buck G, Smart P, Msall M. Silent aspiration prominent in children with dysphagia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994;28:173-81.
- 14) Delzell PB, Kraus RA, Gaisie G, Lerner GE. Laryngeal penetration: a predictor of aspiration in infants? *Pediatr Radiol* 1999;29:762-5.
-