

급성괴사식도염: 부검증례 보고 및 문헌고찰

최민성¹ · 정고운² · 심윤택³
구형남³ · 최병하⁴ · 정낙은³
최영식⁵ · 김이석²

¹국립과학수사연구원 대전과학수사
연구소 법의학과

²이화여자대학교 의학전문대학원
해부학교실

³국립과학수사연구원 서울과학수사
연구소 법의조사과

⁴국립과학수사연구원 중앙법의학센
터

⁵국립과학수사연구원 서울과학수사
연구소

접 수 : 2014년 1월 13일
수 정 : 2014년 2월 5일
게재승인 : 2014년 2월 19일

책임저자 : 김이석
(158-710) 서울특별시 양천구 목5동
911-1, 이화여자대학교 의학전문대학원
해부학교실
전화 : +82-2-2650-5716
FAX : +82-2-2650-5716
E-mail : jwkiss@ewha.ac.kr

Acute Necrotizing Esophagitis: An Autopsy Case Report and Literature Review

Minsung Choi¹, Go-Un Jung², Yun Teak Shim³, Hyung-Nam Koo³,
Byung Ha Choi⁴, Nak Eun Chung³, Young-Shik Choi⁵, Yi-Suk Kim²

¹Forensic Medicine Division, Daejeon Institute of Scientific Investigation, Daejeon, Korea,

²Department of Anatomy, Ewha Womans University School of Medicine, Seoul, Korea,

³Department of Forensic Medicine Investigation, Seoul Institute of Scientific Investigation, Seoul, Korea, ⁴Forensic Medical Center, National Forensic Service, Wonju-si, Gangwon-do, Korea, ⁵Seoul Institute of Scientific Investigation, Seoul, Korea

Acute necrotizing esophagitis (AEN), also called "black esophagus," is a rare disorder with an unknown pathogenesis. Endoscopic findings generally show black pigmentation throughout the esophagus. This case also offered rare views of the gross anatomy of this disorder. Histological examination revealed that the mucosal and submucosal layers of the esophagus were involved in the severe necrotizing inflammation. The chief manifestation of this disease is hematemesis from hemorrhage of the upper gastrointestinal tract with a typically multifactorial etiology. AEN is also characterized by a clear boundary at the gastroesophageal junction where the necrosis stops. In this study, we report an autopsy case of a 61-year-old man with necrotizing inflammation throughout the esophagus and esophageal necrosis from the laryngopharynx to the gastroesophageal junction. The patient was a disabled person with a history of alcohol abuse who was also diagnosed with mild coronary arteriosclerosis and fatty liver on the basis of the underlying diseases. In this case, the main etiology for poor perfusion from the distal esophageal area was likely underlying illness, history of alcoholism, and malnutrition.

Key Words : Acute esophageal necrosis, Black esophagus, Hematemesis, Autopsy

서 론

급성괴사식도염 (acute necrotizing esophagitis, acute esophageal necrosis, AEN, esophageal stroke)이란 식도 점막이 괴사되면서 식도가 검게 변하는 질환으로, 검은 식도 (black esophagus)라고도 불리는데 임상에서 내시경 검사를 통한 발생빈도 추정치는 약 0.1~0.2% 정도로 매우 드문 질환

이다.¹⁻³⁾ Brennan이 1967년 84세 남성의 부검에서 식도 점막 전반에 걸친 괴사를 처음 보고하였고,²⁾ Goldenberg 등은 1990년 내시경검사를 통해 급성괴사식도염을 처음 진단하였다.³⁾ 1993년 Mortero 등이 80,000건 이상의 상부위장관 내시경 검사결과를 검토한 결과 단 10건 만이 급성괴사식도염으로 확인되어 약 0.0125%의 발생빈도로 극히 희귀한 질환으로 보고하였다.^{2, 4)} 급성괴사식도염의 내시경검사 소견은 식도 점막이 전반적으로 검게 보이며 검은색의 삼출물이 동반되기도 하는

것이다. 또, 식도에서 위로 이행하는 식도위 경계(esophagogastric junction) 말단 혹은 아래쪽 3분의 1지점에서 검은색의 점막이 갑자기 중단되는 소견을 보이며, 급성괴사식도염을 진단하기 위해서는 식도케양이 관찰되지 않아야 한다.^{3, 5)} 이 외에도 헤마틴(heamatin)에 의한 변색, 퀴니딘(quinidine) 섭취로 인한 식도 점막의 국소변색, 부식성 물질들의 흡입에 의한 식도의 3도 화상, 식도의 멜라닌증(melanosis), 혹은 거짓멜라닌증(pseudomelanosis)과 흑색극세포증(acanthosis nigricans) 등이 검은 식도를 나타내므로 급성괴사식도염과의 감별진단이 필요하며,^{2, 5)} 따라서 병리조직학적 감별진단이 매우 중요하다. 정확한 발병기전은 아직까지 알려지지 않았으나, 위산 역류와(gastric acid reflux)와 관류저하(low systemic perfusion)가 괴사에 주요한 영향을 미칠 수 있는 두 가지 병인으로써 보고되어 있다.⁴⁻⁷⁾ 특별히 알코올 남용으로 인한 대사성 산증이 관류저하를 일으킬 수 있는 하나의 원인으로 제시되었으며,^{3, 4)} 위날문막힘(gastric outlet obstruction), 허혈(ischemia), 창자꼬임(gastric volvulus), 항생제 과민반응(hypersensitivity to antibiotics), 바이러스 감염(viral infections), 외상(truma) 등에 관련되어서 2차적으로 발생할 수 있다고도 알려져 있다.^{3, 7, 8)} 증상으로는 토혈을 동반한 급성 위장관출혈이 가장 많이 나타나며,^{7, 9)} 이외에도 명치부위의 복통, 혈변, 연하곤란, 복막염 등이 나타날 수 있다.^{3, 4, 9)} 특별한 치료방법이 없는 상태에서 질병의 정도에 따라 다르나 정상으로 회복되는 경우는 약 49%이고, 식도절제술 등의 수술이 필요한 경우는 약 7%이며, 치사율은 약 38%에 이르는 것으로 보고되어 있다.^{2, 7)} 최근 몇 년 사이 이 희귀질환에 대한 관심이 증가하면서 보고 및 수행되는 연구 또한 증가하게 되어 처음 알려졌던 것보다 높은 발생 빈도인 0.28%까지(최근 5년 1,029명의 상부 위장관 내시경검사 중 29건으로) 그 수치가 보고된 바 있으며 그중 87%는 다른 질환이 함께 동반된 것이었다.⁶⁾ 남자가 여자보다 4배의 높은 발병률을 보이고, 전 연령

층에서 발생할 수 있으나 60대에서 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있다.²⁾ 한편, 이상의 결과들은 대부분 외국의 사례를 토대로 이루어진 것으로서, 우리나라에서는 내시경검사로 진단 후 적절한 치료로 합병증 없이 호전된 소화기학회의 증례보고 1건³⁾을 제외하고 부검을 통해 급성괴사식도염을 확인한 보고는 찾아보기 어려웠다. 이에 저자들은 급성괴사식도염으로 사망한 부검 증례를 보고하고 문헌고찰과 함께 그 경험을 다른 연구자들과 공유하고자 한다.

증례

사건개요

변사자는 61세 장애인 남자로, 요양보호사인 신고자가 1주일가량 전화를 받지 않아 112와 119에 신고하였고, 이에 파견된 구조대원들이 잠긴 문을 열고 들어가 변사자를 발견하였다. 변사자는 집 안 거실에서 외출복을 착용한 상태에서 고개를 오른쪽으로 돌린 채 엎드려 있었고, 고개가 돌아간 오른쪽으로는 혈액이 고인 채 굳어있었으며, 혈흔 위로 몸을 허우적댄 흔적도 남아 있었다(Fig. 1). 변사자의 주변으로는 약통이 흩어져 있었으며, 평소 고혈압 및 당뇨의 기저 질환을 앓아왔고 과도하게 음주하는 경향이 있었다는 진술이 있었다.

부검소견

변사자는 신장 173 cm, 체중 81 kg 가량으로 외표 검사상 주로 신체의 앞면에서 암적색 시반(屍斑)이 형성되었고, 온몸이 경도 이상으로 부패한 것을 관찰하였다. 얼굴의 왼쪽 부분은 바닥에 오랜 시간 눌린 흔적이 있었으며, 입과 코 주변 및 오른손의 손등과 손바닥에는 검게 변한 굳은 혈액이 늘어붙어 있었



Fig. 1. The scene investigation showing that the floor around the deceased was soaked with coagulated blood and various writhing traces were made on it.

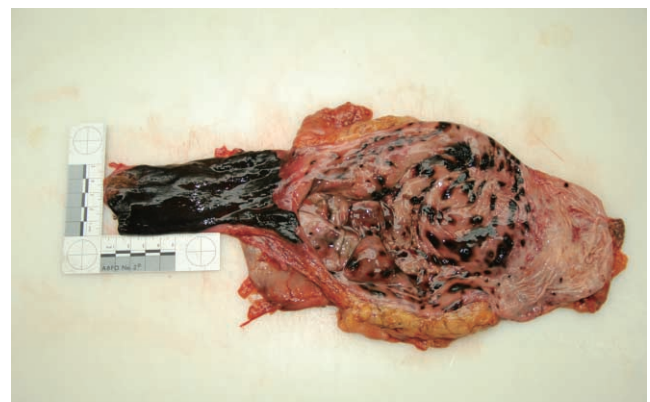


Fig. 2. Gross view of necrotizing inflammation of lower esophagus. The black esophagus was terminated at the esophagogastric junction, abruptly. The suspected erosive lesion on decomposed gastric mucosa is also observed.

다. 왼쪽 가슴에서 크기 8.0×7.0 cm의 피부건조 및 부패수포 소견을 보는 외에 등쪽 부분 및 가슴과 배 피부를 열었을 때 기타 특기할 손상을 보지 못하였다. 위에서 검은색의 액상 위내용물이 들어있는 소견을 보았고, 식도위경계 위쪽의 식도에서 괴사성 염증을 시사하는 검은 식도 소견을 보았다(Fig. 2). 부패상태의 위에서 미란으로 생각되는 소견이 관찰되었으며 간에서는 경도의 지방간이 관찰되었다. 머리와 목에서 특기할 손상을 보지 못하였고, 목장기를 꺼내 식도를 열었을 때 후두인두(laryngopharynx) 아래쪽의 식도 점막에서도 괴사성 염증을 시사하는 검은 식도 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 식도의 병리조직학적 검사상 식도의 전 층에서 미만성의 급, 만성 염증세포의 침윤을 보고 점막상피세포의 탈락과 괴사 및 혈성의 괴사물질이 덮인 소견을 보는 등의 급성 괴사성 염증(acute necrotizing inflammation)이 확인되었다(Fig. 4).

검사결과

본 시의 약물 성분 분석 결과 위내용물 및 혈액에서 쿼티아핀(quetiapine), 멜록시캄(meloxicam), 클로르페니라민(chlorpheniramine), 프라조신(prazosin)이 검출되었으나, 모두 치료농도 혹은 그 이하였으며, 독성화학 검사 결과 혈액 및 위내용물에서 산성 및 염기성 등의 부식성 물질이 검출되지 않았다. 또한, 위내용물의 혈액 성분 분석 결과 혈성 위내용물이 확인되었으며, 혈중 에틸알코올 농도는 0.010% 미만이었다.

사인

부검 및 검사결과를 종합할 때, 본건의 사인은 급성괴사식도염으로 판단하였으며, 사건개요 및 수사기록 상의 변사자 주변에 고여 있던 혈액은 사망 당시 발생한 식도출혈에 의한 토혈로 판단되었다.



Fig. 3. Gross view of necrotizing inflammation of upper esophagus shows a clear demarcating line of black esophagus emerging under the laryngopharynx.

고찰

급성괴사식도염의 병인을 논함에 있어 위산의 역류(acid reflux)와 식도 점막의 관류저하(hypoperfusion)가 식도의 괴사를 유발할 수 있는 두 가지 주요한 원인으로 보고되어 있으나,^{2, 4, 5, 7)} 아직까지 각각의 병인이 급성괴사식도염을 일으키는 명확한 기전에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 급성괴사식도염은 식도위경계에서 돌연히 종결되는 특징이 있는데, 이는 위산의 역류가 급성괴사식도염을 일으키는 병인으로 기여하고 있음을 뒷받침한다. 위산의 역류로 인해 식도 점막이 지속적이고 직접적으로 위산에 노출되면 점막이 손상되어 괴사를 일으키거나, 간접적으로는 위산이 점막층의 혈액순환을 감소시킴으로써 식도 점막을 손상시키는 것이다.^{2, 7)} 한편 Lacy 등에 의하면 위산 역류로 발병되었다고 추정되는 급성괴사식도염의 경우 21건 중 13건에서 소화기관의 궤양을 동반하였다고 보고하였으므로,⁵⁾ 궤양의 존재가 위산과다로 인한 위산의 역류를 시사할 수 있을 것이며, 본 증례에서도 변사자의 위에서 미란위염(erosive gastritis)이 의심되는 소견을 보는 바(Fig. 2), 위산의 역류가 본 사인의 발생에 직간접적으로 작용하였을 가능성도 배제할 수 없을 것이다.

급성괴사식도염의 다른 원인으로는 관류저하로 인한 허혈 및 혈류공급 감소가 보고되어 있다.^{2, 4-6)} 특히 급성괴사식도염이 잘 발생하는 부위인 식도의 아래 1/3은 다른 부위보다 해부학적으로 혈관분포가 좋지 못한 곳이며(hypovascular or watershed region),^{2, 7)} 이는 식도 점막의 관류저하가 식도 괴사에 주요한 병인으로 영향을 미치고 있음을 뒷받침하고 있다(Fig. 2). 본 증례에서 수사기록상 변사자는 고혈압 및 당뇨의

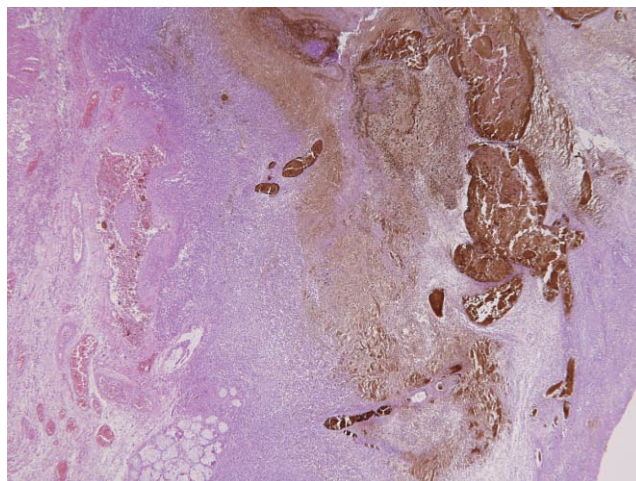


Fig. 4. Microscopic finding of the esophagus reveals transmural acute and chronic inflammatory cell infiltrates with extensive denudation, necrosis and necrotic debris of the mucosa (H&E, $\times 100$).

기저질환을 앓고 있었는데 이러한 변사자의 상태는 불량한 혈액순환을 설명할 수 있을 뿐만 아니라, 실제 여러 문헌들에서 급성괴사식도염과 동반되어 흔하게 보고되는 질환에 해당하는 바,^{4-7,9)} 본 증례의 주요 발생 원인으로 기여하였을 가능성이 있다고 본다. 또한, 알코올 남용으로 인한 대사성 산증이 관류저하를 일으킬 수 있는 하나의 원인으로 제시되어 있는 만큼,^{3,4)} 본 변사자의 잦은 음주력도 변사자의 급성괴사식도염으로 인한 사망에 직접 혹은 간접적인 영향을 미쳤다고 생각한다.

환자의 영양 상태(nutritional status) 또한 식도의 괴사에 영향을 미칠 수 있는 중요한 보조인자(co-key factor)로써 적절히 섭취된 영양성분이 손상된 식도 점막의 치유를 촉진하여 새롭게 점막을 생성하고 생성된 점막은 식도를 보호한다고 알려져 있다.^{6,7,9)} 이는 급성괴사식도염으로 병원을 찾은 30-60%는 급성괴사식도염 자체보다 환자가 본래 지니고 있었던 기저질환의 악화로 사망하게 된다는 기존의 보고⁹⁾와 마찬가지로 영양 상태가 불량할 경우 급성괴사식도염으로 인한 식도의 괴사가 충분히 사망에 이를 수 있을 정도로 악화될 가능성이 있다고 보인다. 본 증례에서 변사자는 혼자 사는 장애인으로 건강에 대한 관리에 소홀할 수 있는 사회적 위치였으며, 양질의 단백질 및 고른 영양을 지속적으로 섭취하는 데 어려움이 있었다고 여겨지며, 이 또한 변사자의 급성괴사식도염이 비가역적으로 급속하게 악화된 상황을 간접적으로 설명할 수 있다고 생각한다. 여러 문헌에서 급성괴사식도염이 발발한 환자들의 40-87.5%가 저단백혈증(hypoproteinemia)을 나타내었던 보고와도 연관되며,⁹⁾ 특히 단백합성장애를 야기 시킴으로¹⁰⁾ 본 증례의 사인을 악화시킬 수 있었던 요인으로 여겨진다.

결론적으로 부검 시 만성 기저 질환이 동반된 60세 이상 고령의 변사자에서 특기할 외상없이 상부위장관출혈 증상과 검은 식도가 관찰된다면 급성괴사식도염의 가능성을 의심해 볼 수 있을 것이다. 이때, 반드시 병리조직검사를 통해 확인되어

야 할 것이며, 부식성 물질 흡입 등과 같은 다른 원인에 의한 검은 식도를 감별해야 한다. 아직까지 급성괴사식도염의 정확한 발병기전이 보고된 바 없으므로 다인자성으로 발병될 수 있는 만큼 변사자의 병력과 현장 상황 및 생활습관이나 영양 상태 등의 정보가 함께 해석될 필요가 있다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Calabrese C, Liguori G. Acute esophageal necrosis. Clin Gastroenterol Hepatol 2011;9:A30.
2. Day A, Sayegh M. Acute oesophageal necrosis: a case report and review of the literature. Int J Surg 2010;8:6-14.
3. Choi EJ, Lee SH, Lee SH. A case of acute necrotizing esophagitis. Korean J Gastroenterol 2010;56:373-6.
4. Endo T, Sakamoto J, Sato K, et al. Acute esophageal necrosis caused by alcohol abuse. World J Gastroenterol 2005;11:5568-70.
5. Burtally A, Gregoire P. Acute esophageal necrosis and low-flow state. Can J Gastroenterol 2007;21:245-7.
6. Ramos R, Mascarenhas J, Duarte P, et al. Acute esophageal necrosis: a retrospective case series. Rev Esp Enferm Dig 2008;100:583-5.
7. Gurvits GE, Shapsis A, Lau N, et al. Acute esophageal necrosis: a rare syndrome. J Gastroenterol 2007;42:29-38.
8. Hwang J, Weigel TL. Acute esophageal necrosis: "black esophagus". JSL 2007;11:165-7.
9. Julián Gómez L, Barrio J, Atienza R, et al. Acute esophageal necrosis. An underdiagnosed disease. Rev Esp Enferm Dig 2008;100:701-5.
10. Notario A, Pallavicini EB, Marcianò S, et al. Blood and liver fat values in rats kept on a hyperlipid, hypoprotein, steatogenous diet, with or without choline. Arch Sci Med (Torino) 1973;130:169-87.