

## 심상성천포창과 동반된 Plummer-Vinson Syndrome

순천향대학교 의과대학 이비인후과학교실

김학준·박철규·장혁순·강주원

= Abstract =

### A Case of the Plummer-Vinson Syndrome associated with Bullous Pemphigoid

H.J. Kim, M.D., C.K. Park, M.D., H.S. Chang, M.D., J.W. Kang, M.D.

*Department of Otolaryngology, College of Medicine,  
SoonChunHyang University, Seoul, Korea*

The Plummer-Vinson syndrome is characteristic difficulty in swallowing, iron deficiency anemia, and upper esophageal or hypopharyngeal web. It is rarely disease in Korea. We have experienced a case of the Plummer-Vinson syndrome, complaining of dysphagia with iron deficient anemia, hypopharyngeal web who was thirty-two years old woman has treated with bullous pemphigoid. The patient has treated successfully in the fasion with microsuspensional CO2 Laser for removal of hypopharyngeal web. We report one case with review of the literature.

**Key Words :** Plummer-Vinson syndrome · Bullous pemphigoid

#### 서 론

Plummer-Vinson syndrome은 상부식도 혹은 하인두의 막양구조(web), 연하곤란, 철결핍성 빈혈을 특징으로하는 질환으로 우리나라는 드문 질환이다. 저자들은 어릴적부터 심상성 천포창으로 치료받아온 32세된 여자가 연하곤란과 철결핍성 빈혈, 하인두 막양구조를 보이는 Plummer-Vinson syndrome을 보여 미세현미경하 CO2 Laser로 하인두 부위의 막양구조 제거후 양호한 결과를 얻었기에 관계문헌의 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

환 자 ; 이○덕, 여자, 32세  
초 진 ; 1995년 4월 17일  
주 소 ; 3년간의 연하곤란  
가족력 ; 특기 사항없음  
과거력 및 현병력 ; 환자 과거력상 어릴적부터 심상성 천포창으로 치료를 받았고 내원 3년전부터 연하곤란이 있다가 3개월전부터 증상 심해져 소화기 내과 내원후 내시경상 후윤상연골 주위에 막양구조 보여 수술적 치료를 위해 본과로 전과되었다.

혈액 검사; Hb ; 7.8g/dl Hct ; 25.1% TIBC ; 451.1ng/l로 높아져 있었으며 s-iron 49.1ng/l, s-feritin 3.16ng/l로 낮아 있는 소견 보이고 있었고 혈액도말 검사상 suspicious microhypo-chromic anemia 소견보였으나, 백혈구와 혈소판은 정상치였다.

사지이학적 검사소견; 사지 피부는 bullous, erythema change를 보이고 있으며, 내시경 소견상 후윤상 연골주위에 막양구조를 보이고 가운데 조그만 opening이 보였다(Fig. 1).

식도촬영 검사; 전후, 측면 사진상 하인두는 막양 구조에 의한 조영제의 정체 소견 보이고 있었다

(Fig. 2, Fig. 3).

치료 및 경과; 환자는 철결핍성 빈혈, 하인두 막양 구조, 연하곤란 그리고 피부질환으로 Plummer-Vinson syndrome과 심상성 천포창 진단하에 95년 8월 7일 소화기 내과에 입원후 빈혈 치료를 위해 철분제제와 vitamin B12 투여 시작하였고 내원 2일째 anemia 심하여 red pack cell 2pints 수혈하여 Hb ; 12g/dl Hct 40.9%로 교정 되었으나 물과 우유도 겨우 넘어갈 정도의 연하곤란이 심해 막양구조 제거 위해 내원 6일째 본과로 전과되었으며 내원 10일째 wool suspensional microscopy(Fig. 4)에 CO2 Laser로 hypopharyngeal

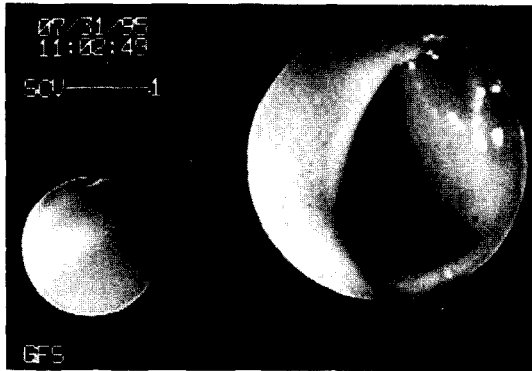


Fig. 1. Endoscopic finding : A web lesion in posterior area with 3mm small opening in central portion



Fig. 3. Esophagogram, Lateral view : Dye retention in hypopharynx due to web formation



Fig. 2. Esophagogram, AP view : Dye retention in hypopharynx due to web formation

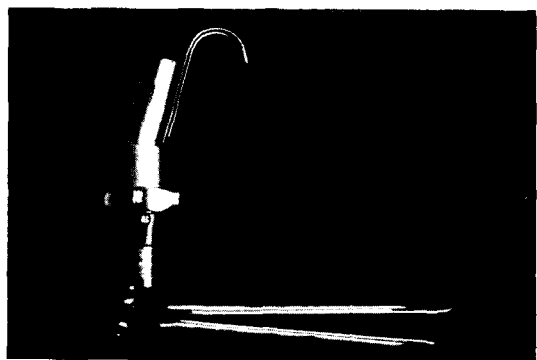


Fig. 4. Wool suspensional microscopic device : Notice that expandable anterior portion of device

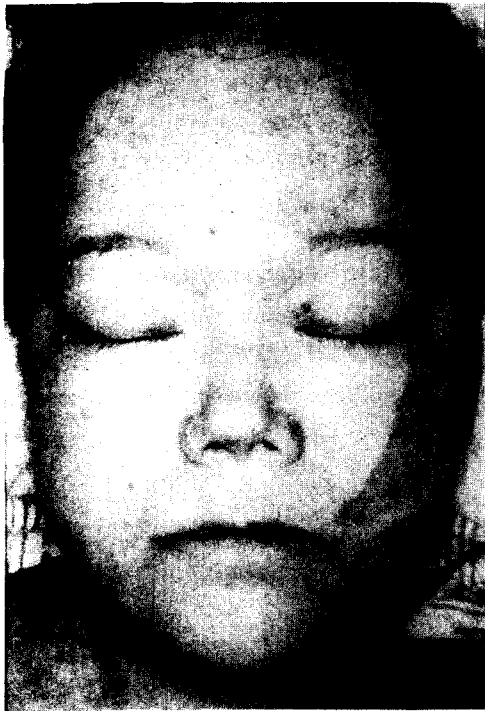


Fig. 5. The Nicolsky sign was seen after plaster fixation of intubation tube during general anesthesia

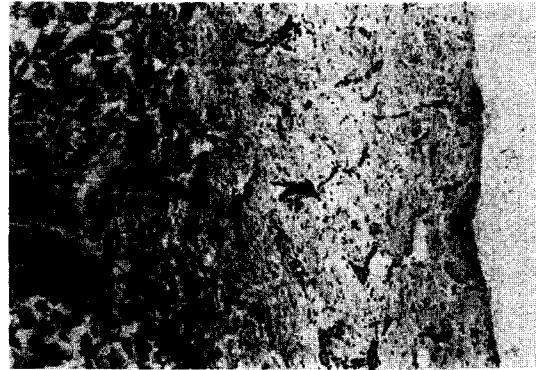


Fig. 7. Histopathologic finding of web : Lining of squamous epithelium (H&E stain, X400)



Fig. 8. Indirect immunofluorescein stain finding : A-antibody deposits in intercellular substance of epidermal keratocytes



Fig. 6. Esophagogram finding : Healing state of epidermolysis in esophageal lumen and no web formation

web resection하였다. 수술당일 천포창에 의해 전신마취시 튜브고정에 사용한 반창고에 의해 피부가 벗겨지는 Nicolsky sign 보였고(Fig. 5), extubation후 생긴 trachea의 edema로 dyspnea 있어 다시 intubation후 short term high dose steroid

therapy 시행하면서 ICU로 옮겨 관찰하다 다음날 extubation 후 nasogastric tube insertion 시도 하였으나 chest pain이 심해 esophagogram 시행한 결과 esophageal lumen의 epidermolysis 소견 보여 intravenous hyperalimentation 시작하였다. POD 16일째 esophagogram상 esophageal lumen내의 epidermolysis 치유양상 보이고 web 소견 없어(Fig. 6), POD 20일째 condition 좋은 상태에서 퇴원하였고 현재 환자는 general diet에 잘 적응하며 외래 Follow up 중에 있다.

**병리 조직학적 소견**; 수술 후 web의 병리 조직학적 소견으로 전체적으로 얇은 막으로 되어 있었으며 squamous epithelium으로 lining된 소견 보이고 있었다(Fig. 7).

**환자 피부조직학적 소견**; indirect immunofluorescein stain 소견상 epidermal keratocytes의 intercellular substance에 autoantibody deposits 보이는 심상성 천포창의 전형적인 소견 보여지고 있었다(Fig. 8).

## 고 찰

1914년 Plummer<sup>26)27)</sup>에 의해 30-50대의 여자 환자에서 연하곤란, 하인두와 식도의 막양구조, 철결핍성 빈혈을 보고한 이래 1922년에 Vinson<sup>34)</sup> 1926년 Kelly<sup>20)</sup>에 의해 유사한 증상과 소견에 대한 보고가 있었으며 이러한 증상을 동반한 증후군을 Plummer-Vinson syndrome, Paterson-Kelly syndrome, siderophenic dysphagia<sup>6)</sup>, glossitis and dysphagia<sup>3,33)</sup>, syndrome and dysphagia and anemia<sup>20,22)</sup>로 다양하게 부르고 있으나 그 정확한 명칭과 우선권에 대해서는 논란이 많다.

이 질환의 빈도를 보면 지역적으로 북반구가 흔하고 이중 북유럽에 많은데 스웨덴의 일부 농촌 지역, 북부영국의 웨일즈지방과 미국 미네소타지방에는 특히 지역적 발생빈도가 높고<sup>1,7,32,36)</sup>, 동양에는 극히 드문 것으로 알려져 있다<sup>8)</sup>.

연령과 성별로는 주로 30-50대의 중년의 여자에 호발<sup>6,7,9)</sup> 하는데 Jones 등<sup>20)</sup>은 35-60세, Ahibom<sup>2)</sup>은 15-50세, Elwood<sup>9)</sup>는 40-75세, McGee 등<sup>22)</sup>은 40-50대의 여자에 많다고 하였고 Singbam 등<sup>5)</sup>은

이 질병은 여자에서만 생기며 낮은 사회계층군과 지능이 평균 이하인 사람에게 잘 생긴다고 하였다. 그러나 70세 이상<sup>5)</sup>과 20세 이하<sup>8,37)</sup>에서 생긴 예도 있으며, 남자에서도 약 10%의 빈도로 발생한다<sup>32)</sup>.

임상증상으로는 연하곤란이 가장 특징적인 증상으로는 그 기간이 오래인 것이 보통인데<sup>20)</sup>, 평균 12개월-8년<sup>20)</sup>, 때로 수년<sup>5)</sup>이며 시초는 갑작스러운 경우가 많고<sup>7)</sup>, 때로 서서히<sup>14,33)</sup> 혹은 주기적으로 생겨<sup>14)</sup> 점점 진행되는 양상을 보이고 많은 환자가 음식을 삼킬 때 choking spell을 경험한 적이 있으며 음식소량을 입안에 넣어 주의깊게 오래 씹어 삼키는 데에 익숙해져 있어<sup>9,14,32,33)</sup>, 식이를 반고형식, 유동식으로 바뀌가는 경향이 있다. 또한 전신상태가 불량하여 체중감소와 허약감 피로감 등이 나타나고<sup>6,7,14)</sup>, 대부분에서 설염, 구각염, 설표면 유두의 소실이 나타나고 구강 인두 상부식도 점막이 얇아지고 쉽게 손상되는 것이 특징이며 그외 조갑이 부셔지고 쉽고 손가락끝이 갈라져있는 것이 보통이고 피부와 모발이 건조해지며 애성도 생길 수 있다.<sup>6,7,14,21,23,28,33,37)</sup> 또 많은 경우에서, 자가면역질환인 갑상선질환, 악성빈혈, 류마치스성 관절염 혹은 Sjogren's disease를 동반하기도 하며<sup>6)</sup>, 30%에서 비장증대가 있고,<sup>2,6,7,32)</sup> 위액내의 hydrochloric acid가 낮아져 achlorhydria와 위 점막의 위축도 있다<sup>2,6,7)</sup>.

원인은 현재까지 밝혀지지 않았고 Plummer<sup>26)</sup>와 Paterson<sup>25)</sup>은 식도상연의 강직, Vinson<sup>24)</sup>은 히스테리릭 연하곤란, Kelly<sup>20)</sup>는 Auerbach's plexus의 자극과 Meissner's plexus의 과민반응에 의해 경련을 일으킬 수 있다는 신경지배장애로 인한 것이라고 주장하였으며 그외, 갑상선질환<sup>30)</sup>, 천포창<sup>2)</sup>, 수포성 표피박리증<sup>12)</sup>과의 동반 예가 발표되었으며 감염 설로는, Hurst<sup>15,16)</sup>는 연쇄상구균의 감염, Evans<sup>11)</sup>는 매독, Seaman<sup>29)</sup>은 candida albicans로 인한 것이라고 하였으나, 아직은 영양결핍이 원인이라는 설<sup>2,6,7,12,14,17,37)</sup>이 가장 유력하다.

영양결핍과 연하곤란과의 관계에 있어 Spiro<sup>32)</sup>는 연하곤란 때문에 과일이나 채소 육류등의 철분 포함 식품의 섭취가 줄어들고 그로 인해 빈혈이 생긴다고 하였으나, 반면 철결핍성 빈혈에 의해서 연

하곤란이 생긴다는 주장으로서 Wynder<sup>19)</sup>, Hurst<sup>16)</sup> 등은 증상출현에 있어 빈혈이 연하곤란보다 선행한다고 하였고 Jacobs등<sup>17)</sup>은 식도확장술없이 철분공급으로 부분적으로 완전하게 연하곤란을 치유하였다고 하였다. Elwood등<sup>9)</sup>은 만성 철결핍성 빈혈 환자의 5-20%에서 연하곤란이 있음을 보고하였다. 이것에 대해 Schetman<sup>28)</sup>은 조직 철분저장의 감소로 인해 점막내 철포함 효소가 이차적으로 감소됨으로써 Plummer-Vinson syndrome에서의 상피조직변화의 특징들이 나타난다고 하였다.

저색소성 소구성 빈혈과 철결핍증도 특징적 소견으로서 Spiro<sup>32)</sup>는 이 증후군의 정의상 철결핍성 빈혈을 꼭 있어야 하는 것으로 생각했으나 많은 경우에서 연하곤란은 있고 빈혈은 없을 수 있다. Wynder등<sup>37)</sup>은 빈혈의 동반률을 46.5%로 보고했고 Jacobs등<sup>17)</sup>은 50%로 주장하면서 이 증 거의 모두가 철결핍성이며 그외 때로 악성빈혈, 혹은 거대세포성이나 거대적아구성 빈혈도 보인다고 하였다.

병리학적 특징을 보면 식도의 막양구조(web)란 식도 내강으로 튀어나온 점막으로 된 얇은 막으로서 기전으로는 이물예외한 상처나 염증이 치유되는 과정에서 막양구조를 형성한다고 하였으며<sup>6)</sup> 식도의 상부 중간부 하부의 어디에나 생길수 있으나 상부 특히 하인두에 발생하는 것으로 되어있다<sup>8,9)</sup>. 이 중 상부식도에 생기는 것이 Plummer-Vinson syndrome에서의 형태이며 다른 증상 동반없이 막양구조만 있는 경우는 대개 선천성 원인이다<sup>7,18)</sup>.

Plummer-Vinson syndrome에서 막양구조의 위치는 cricopharyngeus 직하방 위치, 대개 상문 치료부터 15cm지점의 식도 앞면에서 생기며 때로 측벽으로 확장된 양상을 보이고 또 때로는 완전히 원형으로 모든 면에서 생긴 경우도 있고 식도경 검사시 쉽게 파열된다<sup>6,7,10,30,32)</sup>. 조직학적으로 막양구조는 대부분에서 정상상피로 되어있으며 상피세포의 과각화증, 위축과 중식이 있을 수 있고 기저세포의 불규칙성 및 lamina propria에 염증반응이 있고 때로 근과 신경이 퇴행성 변화도 보인다. 또한 Plummer-Vinson syndrome은 명백한 압전 구중으로 알려져 있다<sup>6,7,10,30)</sup>. Holmgren<sup>13)</sup>는 호발 부위는 만성자극으로인한 막양구조부위나 아래쪽 보다는 막양구조위쪽에서 악성변화를 일으키는 것

으로 보고하였다. 원인으로는 식도점막 또는 근육의 위축으로 생긴다고하였고, Shamma등<sup>30)</sup>은 16%에서, Spiro<sup>30)</sup>는 50% 이상에서 oropharynx나 hypopharynx, esophagus에 암이 발생한다고 하였는데 그 기간은 약 8-23년이며<sup>30)</sup>, Kelly<sup>20)</sup>는 상부식도암 환자의 75%가 여자라고 하였으며 그 발생률은 철결핍이 있는 기간과 밀접한 관계가 있다는 보고도 있다<sup>11)</sup>. 이와는 달리 Ahlbom<sup>1)</sup>은 구강, 인두, 상부식도암 환자의 70%에서 철결핍성 연하곤란이 있다고 하였다. Beufler등<sup>4)</sup>은 식도암 환자에서 cytochrome C level이 의미있게 감소한다고 하였으며 Schultze등<sup>31)</sup>은 copper의 부족으로 인한 cytochrome oxidase의 손상된 기능에 기인한다고 하였고, 이러한 enzyme의 변화가 세포의 mechanism을 변화시켜 악성변화가 온다고하였다. 진단으로서 막양구조의 확인을 위해서는 식도 내시경 검사가 가장 중요하나 식도촬영술이나 cine-fluoroscopy로도 알 수 있다.

치료로는 식도소식자 확장술로 막을 늘이거나 파열시킴으로써 연하곤란을 줄이고 대량의 철분과 비타민 특히 비타민 B군의 투여와 전반적 영양증대로써 빈혈 및 상피질환의 호전을 볼 수 있다<sup>7,30)</sup>. Jones등<sup>20)</sup>과 Bingham등<sup>5)</sup>은 소식자 확장술후 정상적 음식섭취가 가능하므로 이것만으로 충분하다고 하였으나 Waldestrom등<sup>5,6,36)</sup>과 Ahlbom<sup>2)</sup>은 식도 확장술만으로는 연하곤란은 좋아지나 빈혈과 동반하는 상피질환은 호전되지 않는다고 하였으며, Spiro<sup>32)</sup>는 식도 확장술 없이 철분 투여만으로도 연하곤란이 좋아질 수 있다고 하였다.

본 증례에서는 하인두 부위에생긴 막양구조가 매우 발달되어 완전한 원형으로 모든 하인두면에 생긴 경우로서 opening도 약 3mm 정도밖에 되지않아 물과 우유도 겨우 넘어가는 양상보여 식도확장술 혹은 빈혈교정만으로는 연하곤란이 치유되지 않을것으로 사료되어 Laser를 이용해 막양구조 절제를 시행하였다.

## 결 론

천포창을 동반한 32세 여자 환자에서 발생한 Plummer-Vinson syndrome에 대해 병력, 이학

적 검사, 혈액검사 및 혈청검사 등의 검사소견, 식도 촬영술과 내시경검사를 시행하여 확진된 1례에 대하여 CO<sub>2</sub> Laser로 web의 제거와 철분 및 vitamin B12 치료로 양호한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### References

1. 윤석근·서장수·최병훈 : *Plummer-Vinson syndrome* 1례 대한이비인후과학회지 29 : 935-941, 1986
2. Ahlobom HE : *Simple achlorhydric anemia, Plummer-Vinson syndrome, and carcinoma of the mouth, pharynx and esophagus in women* *Brit Med J* 2 : 331-333, 1986
3. Benedict EB, Lever WF : *Stenosis of the esophagus in benign mucous membrane pemphigus*, *Ann Otol Rhinol Laryngol* 61 : 1120-1133, 1952
4. Beutler E : *Iron enzymes in iron deficiency: Cytochrome C*, *Abstract, 49th Annual Meeting, American Society for Clinical Investigation. J Clin Investigation* 36 : 874, 1957
5. Bingham JAW, Logan JS : *The nature and treatment of Plummer-Vinson syndrome*, *Brit Med J* 19 : 650-652, 1953
6. Bockus HL : *Gastroenterology, 3rd Ed, 339-343, Philadelphia, WB Saunders company, 1974*
7. Bockus HL : *Gastroenterology, 4th Ed, 801-808, Philadelphia, WB Saunders Company, 1985*
8. Crawford MDA, et al : *Paterson-Kelly syndrome in adolescence: A report of case. Brit Med J* 1 : 693-695, 1965
9. Elwood PC, et al : *Epidemiology of the Paterson-Kelly syndrome. Lancet* 2 : 716-720, 1964
10. Entwistle CC, Jacobs A : *Histological findings in the Paterson-Kelly syndrome. J Clin Pathol* 18 : 408-413, 1965
11. Evans GL : *Notes on nervous dysphagia with special reference to its cause. Practitioner* 125 : 317-321, 1930
12. Hillemeier C, et al : *Esophageal web a previously unrecognized complication of epidermolysis bullosa. Pediatrics*
13. Holmgren BS : *Sideropenic dysphagia or cancer of hypopharynx, Acta radiol.* 39 : 17-37, 1953
14. Howell JT, Monto RW : *Syndrome of anemia, dysphagia and glossitis (Plummer-Vinson syndrome)* *New Engl J Med* 249 : 1009-1012, 1953
15. Hurst AF : *The Plummer-Vinson syndrome (spasm of the pharyngo-esophageal sphincter with anemia and splenomegaly)* *Guy's Hosp Rep* 76 : 426-429, 1926
16. Hurst AF : *Dysphagia associated with anemia* *Brit Med J* 1 : 375, 1928
17. Jacobs A, Kilpatrick GS : *The Paterson-Kelley syndrome. Brit Med J* 2 : 79-82, 1964
18. Johnson JH, Griffin JC : *Anatomic location of the lower esophageal ring* *Surgery* 61 : 528-554, 1967
19. Jones AM, Owen RD : *Dysphagia associated with anemia. Brit Med J* 1 : 256-257, 1928
20. Kelley AB : *Spasm at entrance to esophagus* *Proc Roy Soc Med Lond Sect Laryngol* 34 : 285-289, 1918-1919
21. Larsson LG, Sandstrom A, Westling P : *Relationship of Plummer-Vinson syndrome to cancer of the upper alimentary tract in Sweden. Cancer REs* 35 : 3308-3316, 1975
22. McGee LC, Goodwin TM : *The syndrome of dysphagia and anemia. Ann Int Med* II : 1498-1505, 1938
23. Nelson PA : *Syndrome of spoon nails, anemia, cheilitis and dysphagia. Arch Dermatol Syphil* 37 : 816-822, 1938

24. Orrerod FC : *Plummer–Vinson or Paterson–Kelley : Priority, precedence or prestige. J Laryngol Otol 80 : 894–901, 1966*
25. Paterson DR : *Clinical type of dysphagia. J Laryngol Lond 34 : 289–291, 1919*
26. Plummer HS : *Cardiospasm with report of 40 cases. JAMA 50 : 549–554, 1908*
27. Plummer HS : *Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm) : Report of 91 cases. JAMA 58 : 2003–2015, 1912*
28. Schetman D : *The Plummer–Vinson syndrome : A cutaneous manifestation of internal disease. Arch Derm 105 ; 720–721, 1972*
29. Seaman WB : *The significance of webs in the hypopharynx and upper esophagus. Radiology 89 : 32–38, 1967*
30. Shamma MH, Benedict EB : *Esophageal webs. New Engl J Med 259 : 378 – 384 , 1958*
31. Schultze MO : *Relation of copper to cytochrome oxidase and hematopoietic activity of the bone marrow of rats, J Biol Chem 138 : 219–224, 1941*
32. Spiro HM : *Clinical gastroenterology. 86–88, London, Colliger–Macmillan Limited, 1970*
33. Suzman MH : *Syndrome of anemia, glossitis and dysphagia. Arch Int Med 51 : 1–21, 1933*
34. Vinson PP : *Hysterical dysphagia. Minn Med 5 : 107–108, 1922*
35. Waldestrom J, Hellen L : *Iron and epithelium some clinical observation. Arch Med scand 90 : 380–405, 1938*
36. Waldestorm J : *Incidence of iron deficiency (sideropenia) in some and rural and urbon populations. Acta Med Scand 170 : 252–279, 1946*
37. Wynder EL, Fryer JH : *Etilogic considerations of Plummer–vinson (Paterson–Kelley) syndrome. Ann Int Med 49 : 1106–1128, 1958*