

# 상피내암종으로 발전한 Plummer - Vinson 증후군의 수술적 치험 - 1례 -

최 주 원\* · 장 운 하\* · 박 찬 필\*\* · 오 태 윤\*

=Abstract=

## Surgical Treatment of Plummer -Vinson Syndrome with Carcinoma in Situ - One case report -

Ju Won Choe, M.D.\*, Woon Ha Chang, M.D.\*, Chan Pil Park, M.D.\*\*, Tae Yun Oh, M.D.\*.

Plummer-Vinson syndrome(Paterson-Kelly syndrome) is characterized by dysphagia due to upper esophageal or hypopharyngeal web, iron deficiency anemia, and atrophic oral and glossal mucosa. This syndrome is usually known as precancerous lesion that develops into postcricoid carcinoma. Universally, the clinical manifestations of this syndrome were markedly improved after oral iron replacement therapy or endoscopic balloon or electrocautery treatment. 63 year-old woman was received a short segment, free jejunal transfer to be released from esophageal stricture. After the operation, the stenotic lesion proved to be Plummer-vinson syndrome with carcinoma in situ by pathologic study.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:495-9)

**Key words** : 1. Plumer-Vinson syndrome  
2. Esophageal neoplasm  
3. Esophageal stricture

### 증 례

63 세 여자 환자로서 20 년 전부터 간헐적으로 나타난 연하곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 연하곤란을 느꼈으나 대부분의 기간에는 비교적 경미하며, 자연적으로 완화되었으며, 고형식이 가능하였으나, 수개월 전부터 악화되어 이에

대한 치료를 받고자 하였다. 환자는 이러한 증상에 대해 의료기관에서 검사를 받거나 치료를 받은 적이 없었으며, 그 외에 다른 과거력도 없었으며, 자각증상으로는 연하곤란 이외에 구강 점막과 입술, 그리고 입 주변에 저린 감각을 호소하였다.

이학적 소견 상 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 70 회/분, 체온은 36.6 °C, 호흡수는 15 회/분이었으며, 의식상태는 명료

\*성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 흉부외과

Department of Thoracic and cardiovascular surgery, Kangbuk Samsung Hospital, Sungkyunkwan University, College of Medicine, Seoul, Korea

\*\*성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 해부병리학과

Department of Pathology, Kangbuk Samsung Hospital, Sungkyunkwan University, College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2002년 4월 26일 심사통과일 : 2002년 6월 5일

책임저자 : 오태윤(110-846)서울특별시 종로구 평동 108번지, 강북삼성병원 흉부외과. (Tel) 02-2001-2152, (Fax) 02-2001-2148

E-mail : thoraoh@hotmail.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

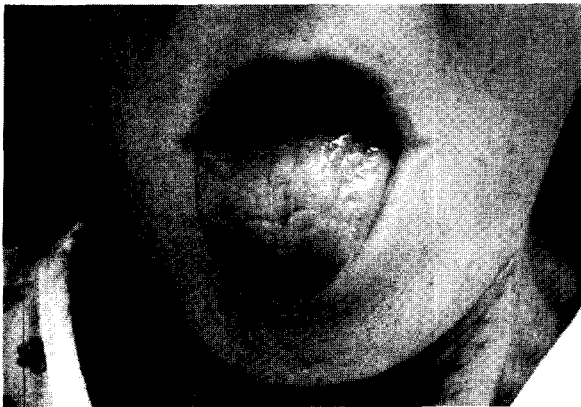


Fig. 1. Glossitis and papillary atrophy of the tongue, and fissures at the angles of the mouth were noted.

하였다. 왜소한 체격이기는 하나 급성병세가 있어 보이지는 않았다. 결막은 창백하지 않았으며, 공막에 황달은 없었으며, 경부 입과결은 촉진되지 않았다. 구강검사 상 혀 점막의 위축성 변화와 입술에 구각 미란이 관찰되었으며(Fig. 1), 청진상 심음은 심잡음 없이 규칙적이었고, 양쪽 폐야의 호흡음도 정상이었다. 상복부에 약간의 압통을 느꼈으나 다른 이상은 관찰되지 않았다.

혈액학적 검사에서 혈색소 11.6 g/dl, 적혈구용적률 34 %, 평균적혈구용적 93.4 fl, 백혈구 3400/mm<sup>3</sup>, 혈소판 210,000/mm<sup>3</sup>으로 경미한 빈혈의 소견이 관찰되었으며, 결합조직질환을 의심하여 실시한 자가면역질환의 항원-항체 검사에서 ASO, CRP, RA, Anti DNA Ab, Anti Scl70 Ab, Jo-1 Ab 모두에서 이상 소견은 관찰되지 않았다. 상기 환자에 대하여 빈혈이 경미하여 철분 수치 및 빈혈에 대한 세부 검사는 실시하지 않았다. 혈청의 생화학검사에서 총단백 7.0 gm/dl, 알부민 4.5 gm/dl, sGOT 20 IU/L, sGPT 10 IU/L, 콜레스테롤 204 mg/dl, BUN 10 mg/dl, Creatinine 0.7 mg/dl로 모두 정상 범위이었으며, 영양 상태의 결핍을 의심할 만한 소견도 보이지 않았다.

술전에 실시한 식도조영술에서 윤상인두협착부 아래 1.5 cm 정도 아래 부위에서 띠 모양의 협착이 관찰되었다(Fig. 2-Left). 위장관내시경 검사에서는 후두 직하방 부위에 협착이 심하여 위내시경은 이 병변을 지나가지 못하여 기관지내시경을 이용하였으며, 내시경 소견상 이 부위에만 국소적인 협착이 관찰되었으며, 점막의 염증성 변화와 미란성 변화가 관찰되었으나, 뚜렷한 막형 구조나 악성 변화가 의심되는 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 3-Left). 또한, 식도내시경 검사상에서 실시한 조직검사에서는 만성 염증의 소견만이 관찰되었다. 술전에 실시한 흉부 CT 검사에서 흉부 식도에서는 병변이 나타나지 않았으며, 우측 폐엽의 염증 후 섬유화와

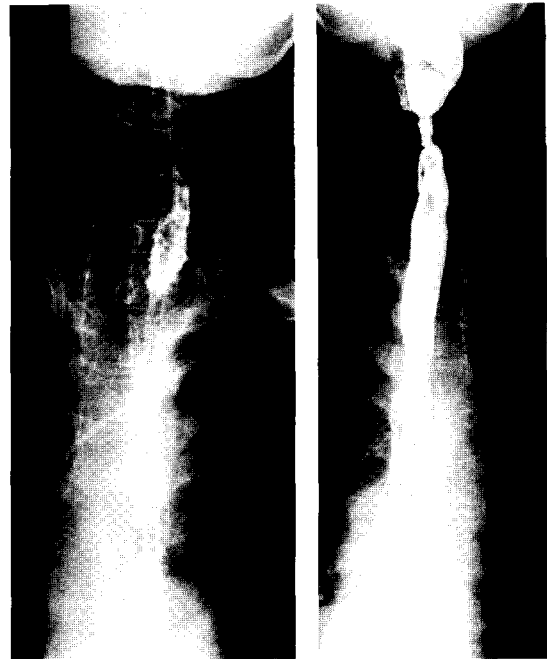


Fig. 2. Preoperative esophagogram(Left) : Concentric upper esophageal stricture was seen in anterior view. Postoperative esophagogram(Right): Previously noted indentation was disappeared.

무기폐, 우측 늑막의 비후만이 관찰되었다. 심전도 상에서 정상 동성율을 보이나, 일시적인 발작성 상심실성 빈맥과 동서맥의 소견이 보이기도 하였다.

상기 환자에 대하여 양성 식도 협착으로 임상 진단을 한 후에 수술적 치료를 시행하기로 결정하였다. 수술은 흉쇄유돌근의 전연부를 따라서 경부절개를 한 후에 경부 식도를 박리하여 노출시켰다. 경부식도를 노출시킨 후에 경비위관을 삽관을 시도하였으나, 윤상연골 하방 1.5~2 cm 부위에서 심한 협착으로 인하여 통과하지 못하였다. 이 병변에 대하여 우선 식도의 장축을 따라 근절개술을 시도하여 협착의 완화 여부를 재검사하였다. 하지만, 경비위관 삽관을 다시 시도하였으나 이 부위를 통과하지 못하여, 병변 부위를 구역절개술을 시행한 후 공장 이식편을 이용하여 재건하기로 결정하였다.

일반외과 수술진에 의하여 정중개복한 후에 공장의 적합한 부위를 선택하여 길이 약 10 cm 정도의 이식편을 적출하였으며, 적출 후 이식편은 papaverine과 heparine을 혼합한 생리식염수로 세척하여 냉온의 식염수에 보관을 하였다. 경부에서는 이식편에 연결할 상갑상선동맥과 외경정맥을 박리하여 준비하였다. 공장 이식편은 근위부 공장-식도 문합을 제일 먼저 시행하였으며, 이후 9-0 Nylon을 이용하여 이식편과 준비된 상갑상선 동맥과 외경정맥의 분지 사이의 혈관문합을

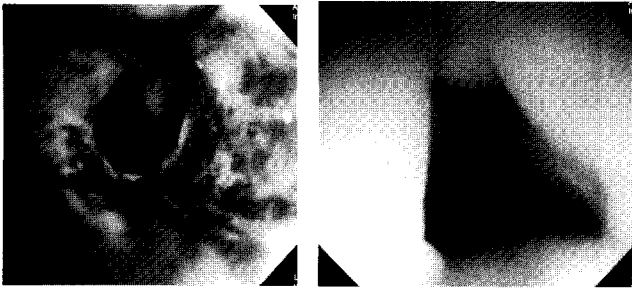


Fig. 3. Endoscopic findings : Severe stricture was noted just below the upper esophageal sphincter(Left). The stricture was disappeared after successful operation(Right).

시행하였다. 마지막으로 원위부 식도-공장 문합을 시행하여 식도재건술을 완료하였다(Fig. 4).

구역절제된 식도 조직은 다른 부위에 비해 섬유화의 진행으로 두꺼워져 있었으며, 내막의 육안 소견 상에서 막양구조는 뚜렷이 나타나지 않았으나, 주름 모양의 띠가 식도의 단축을 따라 회선하며 위치하고 있었다. 술전 내시경 검사에서 보이는 점막의 염증이나 미란성 소견은 관찰되지 않았으며 악성을 보이는 소견도 관찰되지 않았다. 복부와 경부의 절개 부위는 배액관을 삽입 후 봉합하였다.

수술 후 시행한 병리조직학적인 검사에서 육안적으로 협착의 소견을 보였던 식도 점막 부위에서 미만성으로 상피내 암종이 관찰되었다. 암종의 존재부위와 그 이외 부위에서 중등도의 염증성 세포의 침윤만 관찰되었으며, 일부 점막 근육층이 소실되는 부위가 관찰되었다(Fig. 5).

수술 후 환자는 정상적인 회복을 보였으며, 술후 8 일째 시행한 식도조영술 검사에서 조영제의 유출의 소견 없이 안정적인 회복을 보였으나(Fig. 2-Right), 수술 후 췌장염으로 인한 마비성 장폐쇄증이 발생하여 대증적 요법으로 회복한 후에 술후 40 일째 퇴원하였다.

퇴원 6 주 후 내시경 검사를 시행함으로써 외래 경과 관찰을 종료하였으며(Fig. 3-Right), 현재까지 고형식의 섭취에 장애와 식도암의 재발 소견 없이 생활하고 있다.

## 고 찰

1914년 Plummer에 의해 30~50대 여자에서 연하곤란, 하인두와 식도의 막양구조, 철결핍성 빈혈을 보고한 이래 1922년에 Vinson, 1926년 Kelly에 의해 유사한 증상과 소견에 대한 보고가 있었으며, 이러한 증상을 동반한 증후군을 Plummer-Vinson syndrome, Paterson-Kelly syndrome, Siderophenic dysphagia로 다양하게 불려지고 있다<sup>1,2)</sup>. 이 질환의 빈도를 보면 북유럽에 많은데 특히 스웨덴의 일부 농촌 지역, 북부 영

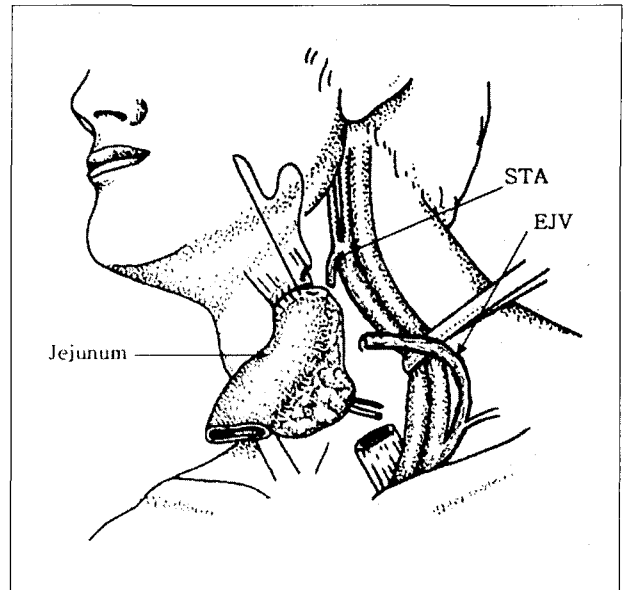


Fig. 4. Schematic diagram about the operation.  
\*Superior thyroidal artery(STA), External jugular vein(EJV)

국의 웨일즈 지방과 미국의 미네소타 지방에는 특히 지역적 발생빈도가 높고 동양인에서는 드문 것으로 되어 있다<sup>3)</sup>. 연령과 성별로는 주로 30~50 대의 중년의 여자에 호발한다<sup>1,3)</sup>.

이 증후군의 정확한 발병기전은 아직 잘 모르고 있는데, Plummer와 Paterson은 식도상연의 강직, Vinson은 히스테리적 연하곤란, Kelly는 Auerbach's plexus의 자극과 Meissner's plexus의 과민반응에 의해 경련을 일으킬 수 있는 신경지배 장애로 인한 것이라고 주장하였으며, 이외에 연쇄상구균의 감염, 영양결핍, 자가면역질환 식도상부 이소성 위점막의 이형성 변화 등이 주장되었다<sup>1,4)</sup>. 과거에는 식도협착으로 인하여 철분 섭취에 장애가 오고 이로 인해 철 결핍성 빈혈이 발생하는 것으로 생각되었으나, 최근에는 철분이나 리보플라빈 등과 같은 영양결핍이 식도협착의 근본원인으로써 추측되고 있으며, 철분 투여만으로도 증상의 호전을 보이는 환자가 많아서, 철 결핍이 가장 중요한 원인으로 제시되고 있으나<sup>1,3,4,5)</sup>, 적도지방이나 아프리카 지역에서는 철결핍성 빈혈과 영양결핍이 많음에도 불구하고 이 질환의 발병률이 적은 것으로 보아 단독적인 원인으로 작용하는 것은 아니라는 보고도 있다<sup>3)</sup>.

임상증상으로는 연하곤란이 가장 특징적인 증상으로 그 기간이 수 개월에서 수 년 정도로 오래되며, 시초는 갑작스러운 경우가 많고, 때로 서서히 혹은 주기적으로 생겨 진행되는 양상을 보이는 경우도 있다<sup>3,5)</sup>. 또한 전신상태가 불량하고 체중감소와 허약감, 피로감, 질식감, 구토 등이 나타나나 연하통은 없는 것이 특징이고, 이학적 소견으로 대부분에서 설염, 구각염, 설표면 유두의 소실이 나타나고, 쉽게 부서지

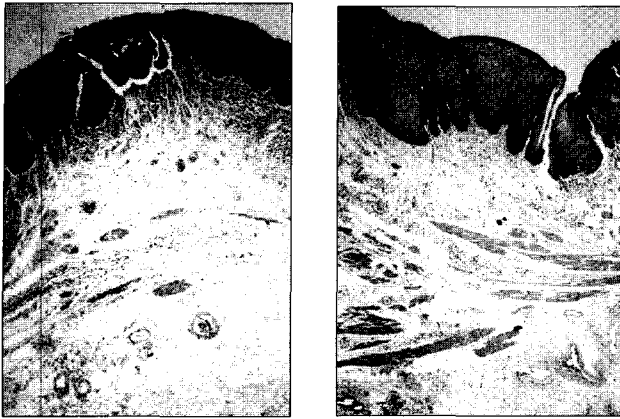


Fig. 5. Normal esophageal mucosa with well preservation of muscularis mucosae(Left). H&E, X200. Squamous cell carcinoma in situ(Right). H&E, X200. Complete disorganization throughout all layers with nuclear atypia is demonstrated. In situ malignant changes are seen together with moderate infiltration of chronic inflammatory cells in submucosal layer. There is partial loss of muscularis mucosa in them.

는 스폰형 손톱, 무치증 등을 보일 수 있고, 비장종대가 30%에서 관찰된다<sup>2,5)</sup>.

저색소성 소구성 빈혈과 철결핍성도 특징적 소견으로 Spiro는 이 증후군의 정의상 철결핍성 빈혈을 꼭 있어야 하는 것으로 생각했으나 많은 경우에서 연하곤란은 있고 빈혈은 없을 수 있다<sup>9)</sup>. 빈혈의 동반률에 대하여는 Wynder 등은 46.5%로 보고했고<sup>1)</sup>, Jacobs 등은 50%로 주장하면서 이 중 거의 모두가 철결핍성이며 그 외 때로 악성빈혈, 혹은 거대세포성이나 거대적아구성빈혈도 보인다고 주장하였다<sup>2)</sup>.

전형적인 경부식도의 막양구조는 내시경검사에서 윤상인 두근 직하부에서 매끈한 회색의 막상구조로 관찰되고 초기에는 식도전방에서 외측으로 진행하여 식도전방부에 비대칭적으로 위치하나, 대개의 경우 증상이 없고 임상적으로 중요하지 않으며, 자연소실 되거나 철분제제의 투여만으로도 증상의 호전을 보이기도 한다<sup>3,4)</sup>. 그러나 Plummer-Vinson 증후군의 환자에서 제거한 막양구조의 조직학적 검사에서는 편평상피의 육아조직, 염증성결체조직으로 이루어지며, 상피세포의 과각화증, 위축과 증식이 있을 수 있고, 기저세포의 불규칙성 및 lamina propria에 염증 반응있고, 때로 근육과 신경이 퇴행성 변화를 보이기도 한다<sup>6)</sup>. 또한 Plummer-Vinson 증후군의 식도 병변은 질병의 기간에 비례하여 암의 발생이 증가하는 것으로 알려져 있다<sup>2)</sup>.

본 치료진이 경험한 환자에서는 육안적으로는 뚜렷한 막양 구조 대신에 띠 모양의 식도 협착이 관찰되었으며, 현미경적 소견으로는 상피내 암종과 중등도의 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 이러한 소견은 반복되는 자극과 염증으로 인

하여 식도의 막양 조직을 대신하여 견고한 식도 협착을 구성하는 조직과 점막의 상피내 암종으로 변성되었음을 시사하며, 또한 협착을 보이는 병변에 점막 고유층이 소실되어 있는 점은 위에서 설명한 바와 같이 Plummer-Vinson 증후군에서 보일 수 있는 소견이다.

치료는 철결핍성 빈혈의 치료와 막양구조의 제거로 나누어 볼 수 있으며, 철 결핍성 빈혈의 치료 및 영양 상태의 호전만으로도 증상의 호전 및 막양 구조가 소실되는 것이 관찰된다<sup>3,5)</sup>. 그러나 협착부가 현저하고, 섬유화로 의심되며 2년 이상 계속되는 연하곤란의 경우 내시경을 통해 풍선확장술, 부위지확장술 또는 전기 소작술 등을 이용하여 막양구조를 제거하는 것이 일반적이다<sup>3,5)</sup>. 그러나 악성 상피종으로 진행이 의심되거나 내시경적 시술이 불가능하거나 재발하는 경우 수술적 치료를 시행할 수 있으며, 국내에서도 1987년 나명훈 등에 의해 식도성형술을 이용하여 치료한 예가 보고되기도 하였다<sup>7)</sup>.

본 증례에서는 환자가 술전에 내시경적 소견에서 뚜렷한 막양구조를 나타내지 않고, 빈혈이 동반되지 않아 Plummer-Vinson 증후군으로 진단을 받지 못하였고, 식도 협착 병변이 내시경적 시술로 치료하기에 어려움이 많아 수술적 치료가 처음부터 제시되었다. 그러나 수술로 절제된 식도의 병변의 조직검사에서 상피내 암종으로의 진행이 관찰되어, 수술 후에 상기 환자의 진단을 Plummer-Vinson 증후군으로 판단하였으며, 내시경에서는 관찰되지 않은 악성 병변을 조기에 발견하고 제거하게 되어 결국 환자에게 적절한 치료가 이루어진 것으로 판단된다.

## 참 고 문 헌

1. Wynder EL, Fryer JH. Etiologic considerations of Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) Syndrome. *Ann Int Med* 1958;49:1106-28.
2. Jacobs A, Kilpatrick GS. The Paterson-Kelly syndrome. *Br Med J* 1964;2:79-82.
3. 최진우, 장원식, 정원종 등. Plummer-Vinson 증후군의 내시경적 풍선확장술 치험 1례. *대한소화기내시경학회지* 1998;18:61-5.
4. 이재구, 최성란, 신원호 등. Plummer-Vinson 증후군 1례. *대한내과학회잡지* 1992;42:531-7.
5. 전경진, 장병익, 김태년, 정문관, 이현우. Plummer-Vinson 증후군 1례. *영남의대학술지* 1994;11:381-7.
6. 김학준, 박철규, 장혁순, 강주원. 심상성천포창과 동반된 Plummer-Vinson Syndrome. *대한기관식도과학회지* 1995;1:168-74.
7. 김주현, 나명훈. 철분 결핍성 빈혈은 동반한 Esophageal web(Plummer-Vinson Syndrome) -치험 1례-. *대흉외지* 1987;20:374-8.

**=국문초록=**

Plummer-Vinson(Paterson-Kelly) 증후군은 임상적으로 상부식도 혹은 하인두의 막양구조(web)와 이로 인한 연하곤란, 철분결핍성 빈혈, 그리고 구강점막의 위축성 변화를 동반하는 질환으로, 식도암을 유발하는 전암성 병변으로, 일반적으로 경구 철분 투여만으로 증상을 호전시키거나 내시경을 이용한 풍선확장술이나 전기소작술 치료가 주로 시행되고 있다. 본 병원에서는 63 세 여자환자에게서 나타난 상부식도의 협착을 유발한 병변에 대하여 공장 이식편을 이용한 유리이식술 치료한 후, 병리조직학적인 검사에서 상피내암종으로 진행된 Plummer-Vinson 증후군으로 판명되었기에 이를 보고하고자 한다.

- 중심단어 : 1. Plummer-Vinson 증후군  
2. 식도 협착  
3. 식도암