

Plummer-Vinson Syndrome과 동반된 진행성 위암 1예

동아대학교 의과대학 외과학교실

이성근 · 이태무 · 권 욱 · 김기한 · 김민찬 · 정갑중

Gastric Cancer Occurring in a Patient with Plummer-Vinson Syndrome -A case report-

Sung-Gun Lee, M.D., Tae-Mu Lee, M.D., Yuk Kwon, M.D.,
Ki-Han Kim, M.D., Min-Chan Kim, M.D. and Ghap-Joong
Jung, M.D.

Department of Surgery, Dong-A University College of Medicine,
Busan, Korea

Plummer-Vinson syndrome (sideropenic dysphagia) is characterized by dysphagia due to an upper esophageal or a hypopharyngeal web in a patient with chronic iron deficiency anemia. The main cause of dysphagia is the web of the cervical esophagus, and an abnormal motility of the pharynx or the esophagus is found to play a significant role in the above cause. Patients with this syndrome are thought to be precancerous because squamous cell carcinomas of the hypopharynx, oral cavity, or esophagus take place in 10% of those patients. However, for Plummer-Vinson syndrome to be combined with gastric cancer is most unusual. We report the case of a 43-year-old woman who was first found to have stomach cancer under a diagnosis of Plummer-Vinson syndrome and who recovered after surgery. (J Korean Gastric Cancer Assoc 2004;4:131-133)

Key Words: Plummer-Vinson syndrome, Gastric cancer
중심 단어: Plummer-Vinson syndrome, 위암

서 론

Plummer-Vinson syndrome (Sideropenic dysphagia)은 만성 철결핍성 빈혈 환자에서 경추부 연하곤란이 발생한 것을 말한다.(1) 연하곤란의 주원인은 경추부 식도의 web에 의한 것이며, 인두와 식도의 비정상적인 운동성도 주요하게 작용한다.(1,2) 이들 환자의 약 10%에서 하인두, 구강, 식도의 편평 상피 세포암이 발생되기 때문에 이 증후군은 암의 전구 병변으로 생각되나 위암과 동반된 경우는 매우 드물다.(3) 이에 저자들은 Plummer-Vinson syndrome이 있는 환자에서 위암과 동반되어 수술한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 43세 여자

주 소: 오심, 식욕부진, 전신 쇠약감

과거력: 2002년 4월 Plummer-Vinson syndrome으로 진단 가족력: 특이 사항 없음

현병력: 환자는 2002년 4월 Plummer-Vinson syndrome으로 진단 후 빈혈 치료제만 복용하고 경과 관찰 중 2003년 8월경부터 오심과 식욕부진의 증상이 있어 내원하였다.

신체검사 소견: 입원 당시 혈압은 130/70 mmHg, 맥박수는 90회/min, 체온은 36.4°C, 호흡수는 20회/min이었다. 전반적인 쇠약감과 복부통증, 구토 증세를 보였다. 복부 진찰 소견은 특이한 사항은 없었다.

검사실 소견: 말초혈액 도말 검사상 Hemoglobin (Hb) 6.2 g/dl, Hematocrit (Hct) 22.2%, Mean corpuscular volume (MCV) 76.8 fL, Mean corpuscular hemoglobin (MCH) 21.5 pg, Mean corpuscular hemoglobin concentration (MCHC) 27.9 g/dl, Platelet 325,000/ul, 저색소성 소적혈구증 소견이 관찰되었다. Serum iron 46 ug/dl, Total Iron Binding Capacity (TIBC) 271 ug/dl, serum ferritin 11.33 ng/ml 등으로 철결핍성 빈혈의 소견을 나타냈다. 소변 검사, 간기능과 신장 기능 검사, 전

책임저자: 김민찬, 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지
동아대학교 의과대학 외과학교실, 602-103
Tel: 051-240-5146, Fax: 051-247-9316
E-mail: mckim@donga.ac.kr
접수일: 2004년 4월 16일, 게재승인일: 2004년 5월 27일



Fig. 1. Esophagography shows linear filling defect (1.5 cm length) at the upper esophagus, which suggests esophageal web.

해결 검사는 정상 범위였다.

식도 조영술 소견: 상부 식도에 web 소견이 보이며, 조영제의 통과는 가능하였다(Fig. 1).

복부 전산화단층촬영 소견: 위체부의 소만을 따라서 불규칙적인 비탄성의 체벽 비후의 소견과 위분문부에 전반적인 비후 소견이 관찰되었으며, 위 전체적으로 다발성의 석회화 소견이 관찰되었다. 또한 위 주위의 림프절 비대 소견과 경도의 비장비대 소견이 관찰되었다(Fig. 2).

식도 내시경 소견: 원치로부터 16 cm 위치에 web이 존재하였으며 풍선 확장술을 통해 성공적으로 확장되었다. 이후 절치로부터 38 cm 위치에 위의 상부와 분문에 식도 침범이 의심되는 진행성 위암이 발견되어 조직 검사를 시행하였으며 병리 검사상 adenocarcinoma, poorly differentiated type으로 나타났다.

수술 소견: 종양은 위 전체를 차지하고 있었으며 육안적으로는 장막의 침범소견은 보이지 않았고 비문 부위에 림프절 전이가 예상되었다. 수술은 위전절제술 D2 림프절 절제술을 시행하였는데 비장전체술과 함께 비장의 동맥과 정맥을 후위동맥에서 절찰하여 제 11번 원위부 림프절과 제 10번 림프절을 함께 절제하였다.

술후 병리 소견: 종양의 크기는 22×18 cm이었으며 양측 절단면에는 암의 침습 소견은 없었다. mucinous adenocarcinoma으로 Borrmann type 4이었으며, 림프절 전이는 총 62 개중 33개로서 최종 병기는 T3N3M0 (Stage IV)이었다(Fig. 3).

임상 경과: 술 후 6일째 유동식을 시작하였으며 7일째부터 천 투여를 시작하였다. 술 후 9일째 시행한 말초혈액 도말 검사상 Hb 8.7 g/dl, Hct 28.5%, MCV 81.9 fL, MCH 25.0 pg, MCHC 30.5 g/dl, Platelet 1,186,000/ul 의 소견으로 철결핍성 빈혈은 호전을 보였으며 오심과 복부부종으로 식

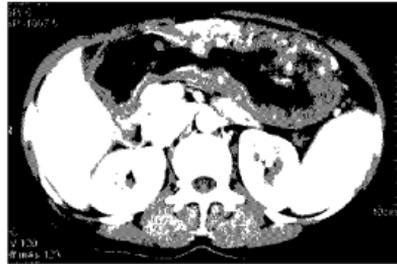


Fig. 2. Contrast enhanced abdominal CT scan shows diffuse irregular wall thickening with multiple calcifications at the body and antrum of stomach.

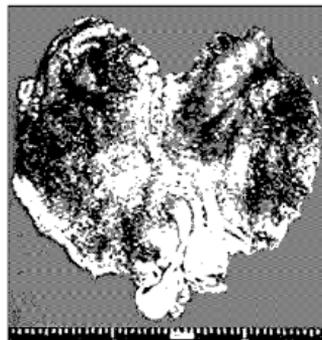


Fig. 3. Macroscopic appearance of the resected stomach shows a diffuse large Borrmann type 4 cancer in the whole body and cardia.

사 진행 늦어 19일째 퇴원하였다.

고 찰

Plummer-Vinson syndrome은 상부 식도 web과 함께 연하 곤란, 철결핍성 빈혈, 구강 및 인두의 점막 병변 등을 복합적으로 나타내는 증후군으로 Paterson-Kelly syndrome 또는 철결핍성 연하곤란(Sideropenic dysphagia) 등으로 불리고 있다.(1)

1893년 Blackenstein(11)이 빈혈, 그리고 경추 식도의 경련성 협착 및 연하곤란을 호소하는 환자에서 확장술로 호전을 보였다고 보고한 바가 있으며, 1911년 Clark(12)가 상부

식도 web에 의한 연하곤란을 확장술로 호전되었다고 보고하였다. 1912년 Plummer(2)는 상부 식도의 경축 증례를 보고하면서 이들 환자에서 오래 전부터 철결핍성 빈혈과 비장 비대를 가지고 있었다고 언급하였고, 1922년 Vinson(13)은 연하곤란, 빈혈, 그리고 비장 비대 등을 나타내는 여자 환자들의 복합 증후군을 히스테리성 연하곤란(hysterical dysphagia)으로 명명하였다. 1926년 Arthur Hurst는 위의 비슷한 증례들을 모아 Plummer-Vinson syndrome이라 명명하였다.(14)

발생 빈도를 보면 Plummer-Vinson syndrome은 최근 세계적으로 급격히 감소하고 있는데 그 이유는 영양개선, 발전된 건강관리, 임신수의 감소와 개선된 산모관리가 관련되리라 추측되며 또한 철분이 포함된 비타민제제의 원활한 보급과도 관련이 있을 것으로 생각된다.(1,3,5) 대개 상부 식도 web의 호발 연령은 40세 이상이 전체 환자의 약 3/4을 차지하며 30세 미만에서는 드물고 성별로는 여자에서 대부분이 호발하고 남자에서 10% 정도에서 나타난다.(6,7) 임상 증세로는 대개 무증상이나 연하곤란, 무력감과 체중감소가 빈번히 나타날 수 있으며 손발톱의 변화, 구각열, 설염 등을 볼 수 있고 비장비대는 환자의 30%에서 나타난다.(1) 상부 식도 web의 진단은 방사선적인 방법과 내시경을 이용할 수가 있는데 방사선적 평가 방법이 일차적으로 더 좋다고 하며 그 이유는 내시경은 일부 양성의 식도 협착의 발견에 실패할 수 있고 대부분의 운동성 질환(motility disorder)들은 내시경으로 증명할 수 없기 때문이다.(8) Web의 식도 조영술 소견으로는 대개 윤상 연골 아래쪽의 상부 식도에 위치하며 드물게는 약간 아래쪽에 위치할 수 있고 식도를 부분적으로 가로 지르는 얇은 격막으로 나타나기도 한다.(9) 병리학적 측면에서 상부식도 web은 식도 내강내로 돌출하는 얇은 막성 구조물로서 대개 윤상연골 직하방에서 위치하며 흔히 전벽에서 나타나 측벽으로 퍼지는 양상으로 나타나고 드물게는 완전한 환상형태를 취하기도 한다. 현미경적 소견으로 편평세포 비후와 위축이 나타나며 때로는 만성염증이 동반되기도 한다.(1) Plummer-Vinson syndrome의 악성 질환과의 연관성을 보면 상부 위장관 암과 관련있다고 여겨지고 있고 Plummer-Vinson syndrome이 있는 환자의 3~15%에서 경부 식도암이 나타났다고 보고한 바가 있다.(7) Sweden에서는 Plummer-Vinson syndrome의 발병빈도 감소와 더불어 상복부 종양과 하인두 종양의 감소가 명백하게 나타난다고 한다.(3) 하지만 위암과 동반된 경우는 그 예가 극히 드물며 전 세계적으로 현재까지 2예가 보고되었으나 2예 모두 하부 위암으로 본 예와 같은 위 상부를 침범하는 위암과의 동반은 문헌 고찰상 처음으로 생각된다.(4,10) Plummer-Vinson syndrome이 위암과 관련되어 있다는 증거는 아직 명확하지 않다. 하지만 철 결핍성 빈혈로 인한

위장관의 위축성 점막의 변화가 경부 식도나 하인두의 전구암 상태를 조장하는 것과 같은 이유로 설명될 수 있을 것이다.(10) 본 증례는 2002년 4월 Plummer-Vinson syndrome으로 진단 후 특별한 치료없이 지내다가 2003년 8월부터 오심과 식욕부진으로 입원 검사 도중 위암이 발견되어 수술한 예로서 Plummer-Vinson syndrome은 상부 위장관 암의 동반 가능성이 있으므로 하인두, 상부식도, 위 등의 세심한 조사가 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Anibal F.Herrera. Esophageal webs and rings. In: Berk JE, Haubrich WS, Kalser MH, Roth JLA, Schaffner F, eds. Bockus Gastroenterology. vol 2. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1985:801-808.
2. Plummer HS. Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm): Report of 91 cases. JAMA 1912;58:2013-2015.
3. Larsson LG, Sandstrom A, Westling P. Relationship of Plummer-Vinson disease to cancer of the upper alimentary tract in Sweden. Cancer Res 1975;35:3308-3316.
4. Nagai T, Susami E, Ebihara T. Plummer-Vinson syndrome complicated by gastric cancer: a case report. Keio J Med 1990;39:106-111.
5. Chen TS, Chen PS. Rise and fall of the Plummer-Vinson syndrome. J Gastroenterol Hepatol 1994;9:654-658.
6. Rosof BM, Nagler RW. Plummer-Vinson syndrome revisited. N Y State J Med 1975;75:414-415.
7. Chisholm M. The association between webs, iron and post-cricoid carcinoma. Postgrad Med J 1974;50:215-219.
8. Halpert RD, Feczko PJ, Spickler EM, Ackerman LV. Radiological assessment of dysphagia with endoscopic correlation. Radiology 1985;157:599-602.
9. Shamma'a MH, Benedict EB. Esophageal webs. a report of 58 cases & an attempt at classification. N Engl J Med 1958;259:378-384.
10. Kitabayashi K, Akiyama T, Tomita F, et al. Gastric cancer occurring in a patient with Plummer-Vinson syndrome: report of a case. Surg Today 1998;28:1051-1055.
11. Blackenstein P. Dysphagia hyterica. Thesis Baun J Bach Wwe. 1893. In: Kernan JD. Plummer-Vinson syndrome: Report of two cases. Arch Otol 1940;32:662-664.
12. Clark JP. Congenital web of the esophagus. Report of a case. Laryngoscope 1911;6:426-429.
13. Vinson PP. Hysterical dysphagia. Minn Med 1922;5:107-108.
14. Hurst AF. The Plummer-Vinson syndrome (spasm of the pharyngo-esophageal sphincter with anemia and splenomegaly). Guy's Hops Rep 1926;76:426-429.