

Plummer-Vinson 증후군 1례

영남대학교 의과대학 내과학교실

전경진 · 장병익 · 김태년 · 정문관 · 이현우

서 론

Plummer-Vinson 증후군은 주로 중년부인에서 연하곤란, 경부 식도 막양구조, 철 결핍성 빈혈, 구각순증, 설염 등을 특징으로 하는 임상 증후군으로,¹⁾ 세계적으로는 영국과 스칸디나비아에 흔하며, 현재는 철 결핍성 빈혈의 개선과 함께 그 빈도가 감소 추세에 있다.^{2,3)} 1908년 Plummer⁴⁾와, 1922년 Vinson⁵⁾이 빈혈, 비장종대, 연하곤란 및 상부식도협착을 가진 환자를 보고하였는데, Plummer와 Vinson은 이들 환자에서의 연하곤란을 히스테리성으로 생각하였으나, 그후 이 증후군의 근본 원인으로 철 결핍증과의 관계가 제시되면서 철 결핍성 연하곤란증이라는 용어도 사용되었다.⁶⁾ 또한, 본 증후군은 1919년 Paterson⁷⁾과 Kelly⁸⁾에 의해서도 기술되었기 때문에 Paterson-Kelly 증후군이라 불리기도 한다. 이 질환의 특징인 식도 막양구조는 대부분 경부식도의 전벽에서 발생하는 반월상 구조를 보이나, 드물게는 윤상 구조로 나타나는 경우도 있다.^{9,10)} 식도의 막양구조의 정확한 병인은 아직 모르는 상태이며, 연하곤란이 대부분 막양구조와 관련되어 나타나지만, 철제 투여만으로도 빈혈 뿐만 아니라 연하곤란이나 설염, 구각순증 등의 병변도 함께 호전된다는 보고가 있다.^{11,12)} 저자들은 경부 식도 막양구조의 내시경적 풍선 확장술과 철제투여로 증상

의 호전을 보인 전형적인 Plummer-Vinson 증후군 1례를 경험하였다.

증 례

환자: 여자, 53세.

주소: 1년 6개월 동안의 간헐적인 연하곤란

현병력: 환자는 내원 2년전 부터 헛기증, 피로감, 전신무력증 등의 증상이 있어 개인병원에서 수차례 시행한 혈액 검사상 빈혈이 발견되었으나, 더 이상의 검사나 치료는 받지 않고 불규칙적으로 철제를 복용하여 왔다. 그후 상기 증상과 함께 내원 1년 6개월전부터는 간헐적으로 고형 음식물에 대한 연하곤란이 있어 왔는데 최근 연하곤란이 심해져 내원하였다. 입원당시 발열, 인후통, 체중감소, 오심, 구토, 설사, 토혈, 혈변등의 증상은 없었다. 월경은 규칙적으로 있었으며 월경의 양이 매우 많았다고 하였다.

과거력: 알레르기성 질환, 피부병, 기생충 감염, 고혈압, 당뇨병 등의 병력은 없었다.

가족력: 특이사항 없음.

사회력: 흡연이나 음주력은 없으며, 철제 이외의 약물 복용은 하지 않았다.

이학적 소견: 입원 당시 혈압은 130/90mmHg,

체는 36.5°C, 맥박 75회/분, 호흡수 20회/분이었고, 의식상태는 명료했으며, 중등도의 영양 및 전신상태를 보였다. 결막은 창백하였고, 공막에 황달은 없었으며, 경부 임파절은 촉진되지 않았다. 구강 검사상 혀는 전반적으로 발적되고 유두가 위축되어 있었으며, 구각은 균열을 보였다(그림 1). 심장과 폐는 정상이었으며 복부 촉진상 압통이나 간비종대는 없었다. 손톱은 스폰형 조각과 조각 끝의 균열이 관찰되었다.

망상적혈구는 0.5% 였다. 혈청의 생화학검사상 총단백 6.9gm/dl, 알부민 4.2gm/dl, 총빌리루빈 0.9mg/dl, SGOT 26IU/L, SGPT 12IU/L, γ -GTP 9IU/L, alkaline phosphatase 48IU/L, BUN 7mg/dl, Creatinine 0.7mg/dl로 정상이었으며, 혈청철은 6 μ g/dl, 총철결합능은 397 μ g/dl 이었고 혈청 ferritin은 10ng/ml 이하 였다. 그외 소변검사, 대변검사는 모두 정상소견을 나타내었다. 흉부 X선 사진은 정상이었고, 위, 십이지장 및 대장의 내시경 검사와, 소

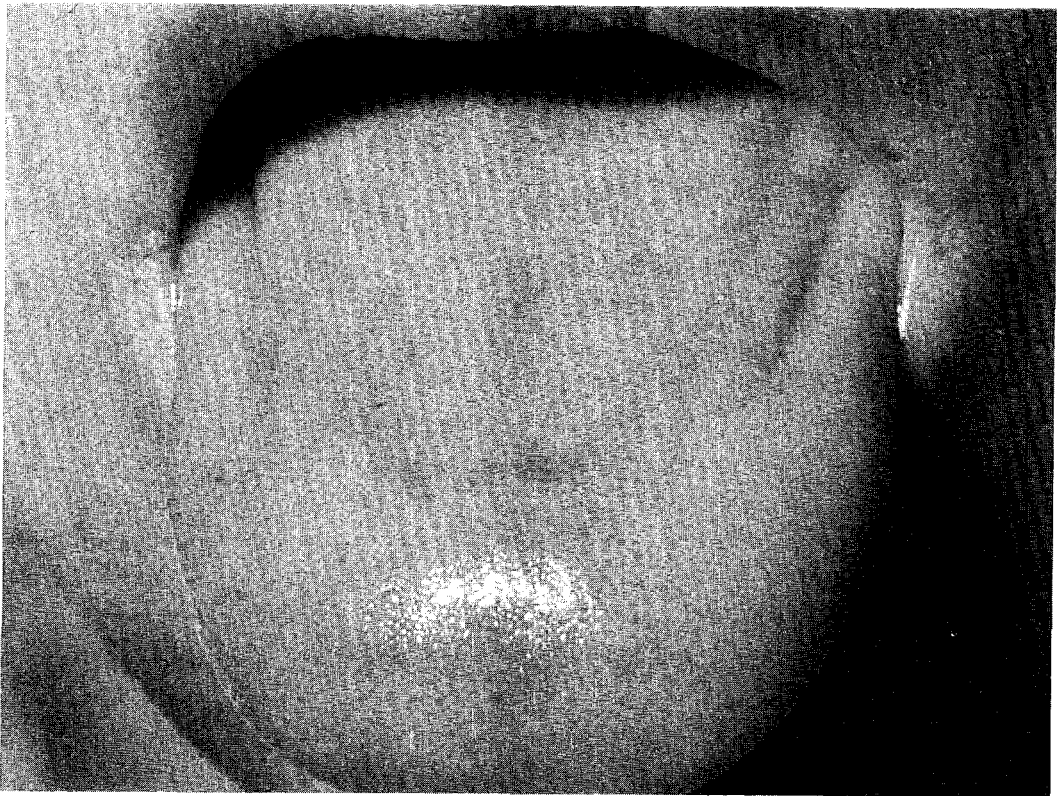


Fig.1. Glossitis and papillary atrophy of the tongue, and fissures at the angles of the mouth were noted.

검사소견 : 말초 혈액 검사상 혈색소 7.4gm/dl, 평균 적혈구용적 59.6 fl, 평균 적혈구 혈색소농도 17.6 pg, 백혈구 4,200/mm³, 혈소판 354,000/mm³이었고, 혈침속도 8mm/hr이었다. 말초혈액 도말검사상 저염색성-소세포성 빈혈의 소견을 나타내었고,

장 조영술상 이상 소견은 없었다. 식도 조영술과 식도 내시경 검사상 식도-인두 경계부위에 윤상의 막양구조를 관찰할 수 있었다(그림 2, 3).

치료 및 경과 : 경부식도의 막양구조는 내시경적 풍선확장술로 성공적으로 제거가 가능하였으며(그

림 2, 3), 그후 연하곤란은 현저히 호전되었다. 철 결핍성 빈혈은 철제를 투여 후 즉시 호전되었고, 동시에 설염, 구순염, 스푼형 조감도 점차적인 호전

을 보였다. 환자는 풍선확장과 철제 투여후 특별한 문제없이 외래 관찰 중이다.

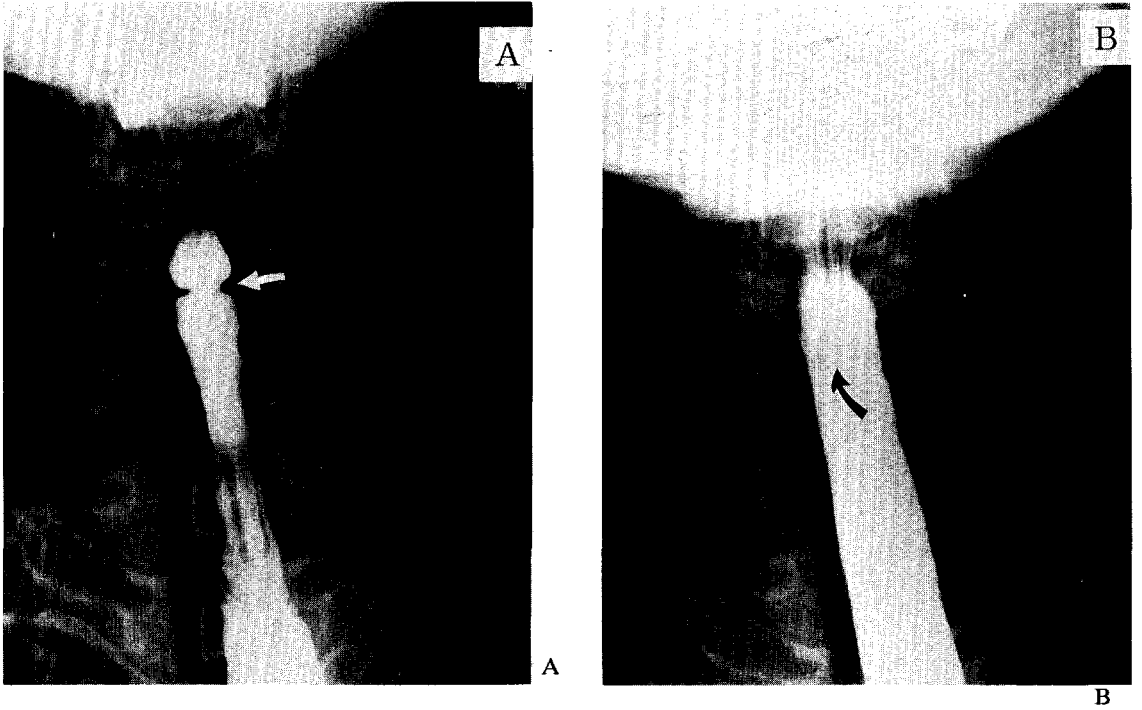


Fig.2 Esophagogram : Concentric upper esophageal web was seen in anterior view (A). After endoscopic balloon dilatation, previously noted indentation was disappeared (B).

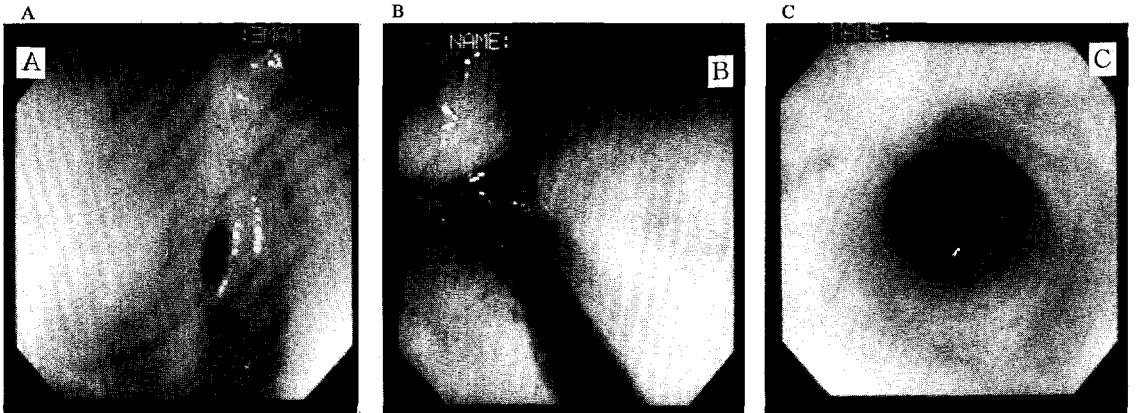


Fig.3 Esophagoscopy findings : A semitransparent annular membrane was noted just below side of the upper esophageal sphincter (A). After successful dilatation with TTS balloon dilator the web was disappeared (B, C).

고 찰

Plummer-Vinson 증후군은 주로 40-50대의 중년 부인에서 많이 발생하며, 연하곤란, 경부식도 막양 구조, 구강 및 인두의 점막병변과 철 결핍성 빈혈 등으로 특징지워 진다.¹⁾ 이외에도 스펀형조갑, 조갑의 균열, 구각증, 무위산증, 비장종대 등을 나타낼 수도 있으며, 쇼그렌 증후군(Sjögren's syndrome),¹³⁾ 갑상선기능저하증⁹⁾ 등과도 관계될 수 있다. Plummer-Vinson 증후군에 동반되는 구강과 인두의 점막 변화로는 설염, 설유두의 위축과 표면 과각화증, 구강 및 인두점막의 비박화(thinning) 등이 있다. Plummer-Vinson 증후군은 악성종양의 발생과 연관성이 높는데, 대개 연하곤란의 증상 발현 수년 후부터 주로 윤상연골후부의 암 발생 빈도가 증가된다. 조직학적으로는 편평상피세포암이 가장 많으며, 전체적으로 약 10-20%의 발생빈도를 보인다.²⁰⁾¹³⁻¹⁶⁾

이 증후군의 정확한 발병기전은 아직 잘 모르고 있다. 과거에는 식도경련, 히스테리, 식도의 신경지배 장애, 자가면역반응, 연쇄상구균감염, 고형식에 의한 반복적인 식도손상등의 원인에 의해 먼저 식도협착이 발생하고 이에 뒤따르는 연하곤란에 의한 2차적인 식습관의 변화로 철분 섭취가 감소되기 때문에 철 결핍성 빈혈이 발생하는 것으로 생각하였지만,^{14,5,13)} 최근에는 철분이나 리보플라빈 등과 같은 영양결핍이 식도협착의 근본 원인으로써 추측되고 있다. 이중 철결핍이 가장 중요한 원인으로 제시되고 있으나,^{6,11,12)} 단지 철 결핍만이 유일한 요소는 아니라는 보고도 있다.¹⁷⁻¹⁸⁾ 철 결핍을 원발 원인으로 생각하는 이유로는, 많은 환자에서 연하곤란이나 경부식도 막양구조의 생성 이전부터 철 결핍이 선행되며, 연하곤란과 식도협착이 철제 투여만으로도 호전되는 경우가 있으며, 남녀발생비가 철 결핍성 빈혈의 남녀발생비와 비슷하고, 특징적인 점막과 피부 병변이 철 결핍성 빈혈과 연관된 병변과 유사하기 때문이다. Plummer-Vinson 증후군의 특징중 하나인 식도의 막양구조가 반복적 염증과 염증의 치유과정에 의한 식도벽의 확장제한에

기인할 것이라는 연구보고가 있으나,¹³⁾ 정확한 발생원인은 아직 불명확하다. 본 증례의 경우에서도 내원 당시 심한 철 결핍성 빈혈을 보였으며, 병력상 연하곤란의 증상이 나타나기 수개월전 부터 빈혈이 발견되었고, 철제 투여후 빈혈뿐만 아니라 피부와 점막의 병변도 호전을 보여 철결핍이 본 질환의 발생에 중요한 역할을 한 것으로 생각할 수 있었다.

일반적으로 식도에서 발생하는 막양구조는 편평상피세포로 둘러싸인 얇은 막으로 구성되며, 선천적 혹은 후천적으로 발생할 수 있다.¹⁾ 후천적인 경우 위식도 역류나 부식성 손상에 의해 주로 발생되며, celiac sprue, 만성 케양성 대장염, 이소성 위점막, Zenker씨 게실, 이식편대숙주반응, 건선, 수포성 표피박리증 등과 같은 질환에서도 발생할 수 있다.^{10,19)} 막양구조는 편심성 혹은 동심성이며, 보통은 단일성이나 때로는 다발성으로 존재할 수도 있으며, 식도내 위치에 따라 상부, 중부, 하부의 3군으로 분류할 수 있는데, 이중 상부식도의 막양구조가 연하곤란, 저염색성 빈혈, 점막병변등과 동반될 때에는 Plummer-Vinson 증후군으로 진단이 가능하다.

Plummer-Vinson 증후군 환자에서 제거한 막양구조의 조직학적 검사에서는 막양구조를 둘러싸는 편평상피세포의 비정상적인 증식과 만성염증의 소견을 보이며, 또한 상피세포의 전암성 이행성 변화가 관찰되기도 한다. 후두부, 구강, 상부식도의 점막에서도 이와 유사한 조직변화를 보이며, 점막하 임파구 침윤과 근육의 위축이 동반되기도 한다.¹⁾

대개의 경부식도의 막양구조는 증상이 없고 임상적으로도 중요하지 않지만,¹⁰⁾ Plummer-Vinson 증후군에서는 다양한 정도의 연하곤란을 동반하며, 이때 연하곤란의 원인은 일반적으로 식도의 막양구조에 의한 식도협착으로 생각된다. 그러나, 최근의 연구에 의하면 고형식이 막양구조를 통과하여 식도 하부로 내려가면서 막양구조가 사라지는 것처럼 보이며, 내시경 검사시 막양구조가 항상 관찰되는 것은 아니고, 철 결핍의 치료 후 식도의 막양구조가 소실되기 전에도 연하곤란은 급속히 호전

되기 때문에 식도의 막양구조 자체만으로는 연하곤란을 설명할 수는 없으며, 아마도 철 결핍이 식도의 조직학적 변화를 일으키고 이 조직학적 변화에 의해 식도의 근병증이 발생하기 때문에 연하곤란이 발생한다고 추론하고 있다.¹²⁾

Plummer-Vinson 증후군의 진단에는 특징적인 임상 소견과 함께 식도의 막양구조의 확인이 중요하다. 식도의 막양구조는 식도조영술 혹은 내시경 검사로 진단할 수 있다. 식도조영술상 막양구조는 보통 식도의 전벽에 얇은 막의 형태로 보이며, 측면 투사시에 가장 잘 나타난다. 식도내시경 검사상 막양구조는 원형 또는 반월형이며, 얇고 심층의 혈관구조가 보이는 다소 투명한 분홍색의 점막으로 관찰된다. 이 막양구조는 탄력성일 수 있으나, 내시경이나 기구에 의해 쉽게 파열되는 경우도 있다.¹³⁾

Plummer-Vinson 증후군 환자는 식도확장술과 철제투여로 만족할 만한 치료 효과를 보인다. 많은 환자에서는 철제투여 만으로도 혈액소견과 연하곤란이 호전되며, 식도의 막양구조의 감소 또는 소실을 보이지만, 대개 연하곤란의 호전을 위해서는 식도 확장술이 부가적으로 요구된다. 그러나, 식도확장술 단독으로는 연하곤란의 개선은 기대할 수 있으나, 빈혈과 점막의 병변은 호전시킬 수 없기 때문에 많은 양의 철제투여는 필수적이라 할 수 있다. 이들 환자에서는 구인두부와 식도에서의 악성 종양의 발생 위험이 높기 때문에 장기간 동안 내시경적 추적관찰이 요구되나, 치료 후 대체적인 예후는 매우 좋은 편이다.

요 약

저자들은 53세 여자로서 연하곤란, 철 결핍성 빈혈, 구각순증, 설염, 스펀형 조갑과 경부식도 막양구조를 특징으로 하고, 내시경적 풍선확장술에 의한 막양구조의 제거와 경구 철제 투여 후 현저한 증상의 호전을 보인 전형적인 Plummer-Vinson 증

후군 환자를 경험하였다. 병력상 연하곤란이 나타나기 전부터 빈혈이 발견되었고, 철제 투여 후 피부와 점막의 병변도 호전된 점등을 고려해 볼 때 철 결핍이 본 질환의 발생에 중요한 역할을 한 것으로 추측할 수 있었다

참 고 문 헌

1. Haubrich WS, Schaffner F, Berk JE: Bockus Gastroenterology, 5th edition, Saunders Co., Philadelphia, 1994, pp 518-523.
2. Larson LG, Sandstrom A, Westing P: Relationship of Plummer-Vinson syndrome to cancer of the alimentary tract in Sweden. Cancer Res 35;3308-3316, 1975.
3. Rosof BM, Nagler RW: Plummer-Vinson syndrome revisited. NY state J Med 75;414-415, 1975.
4. Plummer HS. Cardiospasm with report of 40 cases. JAMA 50: 549-554, 1908.
5. Vinson PP: Hysterical dysphagia. Minn Med 5: 107-108, 1922.
6. Waldenström J, Kjellberg SR: The roentgenological diagnosis of sideropenic dysphagia. Acta Radiol 20: 618-638, 1939.
7. Paterson DR: Clinical type of dysphagia. J Laryngol Lond 34:289-291, 1919.
8. Kelly AB: Spasm entrance to oesophagus. Proc R Soc Med Lond Sec Laryngol 34:285-289, 1918-1919.
9. Shamm'a MH, Benedict EB: Esophageal Webs: a report of 58 cases and an attempt at classification. New Eng J Med 259:378-384, 1958.
10. Noshier JL, Campbell WL, Seaman WB: The clinical significance of cervical esophageal and hypopharyngeal webs. Radiology 117:45-47, 1975.
11. Bredenkamp JK, Castro DJ, Mickel RA:

- Importance of iron repletion in the management of Plummer-Vinson syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 99: 51-54, 1990.
12. Okamura H, Tsutsumi S, Inaki S, Mori T: Esophageal web in Plummer-Vinson syndrome. *Laryngoscope* 98; 994-998, 1988.
 13. Jones RFM: The Paterson-Brown Kelly syndrome. Its relationship to iron deficiency and postcricoid carcinoma. *J Laryng Otol* 75:529-561, 1961.
 14. Owen RD: The problem of hypopharyngeal carcinoma. *Proc R Soc Med* 43:157-170, 1949.
 15. Wynder EL, Hultberg S, Jacobsson F, Bross IJ: Environmental factors in cancer of the upper alimentary tract. A Swedish study with special-reference to Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) syndrome. *Cancer* 10:470-482, 1957.
 16. Wynder EL, Fryer JH: Etiologic consideration of Plummer-Vinson(Paterson-Kelly) syndrome. *Ann Intern Med* 49:1106-1128, 1958.
 17. Jacobs A, Kilpatrick GS: The paterson-kelly syndrome. *Brit Med J* 2:79-82, 1964.
 18. Elwood PC, Jacobs A, Pitman RG, Entwistle CC: Epidemiology of the Paterson-Kelly syndrome. *Lancet* 2:716-720, 1964.
 19. Hillemeier C, Touloukian R, McCallum R, Gryboski J: Esophageal Web. A previously unrecognized complication of epidermolysis bullosa. *Pediatrics* 67:678-682, 1981.

-Abstract-

A Case of Plummer-Vinson Syndrome

Kyeong Jin Jeon, Byeong Ik Jang, Tae Nyeun Kim
Moon Kwan Chung, Hyun Woo Lee

*Department of Internal Medicine
Collage of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Plummer-Vinson syndrome is a clinical entity characterized by dysphagia, iron deficiency anemia, cheilosis, glossitis, and cervical esophageal web, especially in middle aged women. Recently, the authors experienced a case of Plummer-Vinson syndrome. A 53-year-old female was admitted due to intermittent solid food dysphagia for 18 months. She had a 2 years history of iron deficiency anemia. On admission glossitis, fissures at the angle of the mouth, spoon nails, and iron deficiency anemia were noted. Esophagogram and esophagoscopy examination revealed thin walled concentric web at upper esophagus. Esophageal web was successfully torn by endoscopic balloon dilatation with subsequent improvement of dysphagia. Skin manifestations as well as anemia were markedly improved after oral iron replacement therapy.

Key Words : Plummer-Vinson syndrome, Esophageal web, Iron, Balloon dilatation