

## 상부 위장관 출혈로 발현된 식도의 수포성 유천포창 1 예

김경옥 · 장병익 · 김태년 · 은종렬

영남대학교 의과대학 내과학교실

### A Case of Esophageal Bullous Pemphigoid Manifestated by Upper Gastrointestinal Bleeding

Kyeong Ok Kim, Byung Ik Jang, Jong Ryul Eun, Tae Nyun Kim

*Department of Internal Medicine,  
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

— Abstract —

Bullous pemphigoid (BP) is a chronic vesicular disorder and an autoimmune disease which has an autoantibodies to hemidesmosome in the keratinocyte. The authors report a case of gastrointestinal bleeding caused by BP involved with esophagus. A seventy year old man visited our clinic due to melena for a week. He had a quadriplegia due to fracture of cervical spine and was on therapy with corticosteroid and immunomodulatory drug for the diagnosis of BP. On endoscopic examination, multiple bullae filled with blood at lower esophagus was revealed and there was no other bleeding focus in stomach and duodenum. Medical treatment for BP with supportive care was done. The patient died due to sepsis caused by pneumonia. BP is common in elderly or poor conditioned patients. We need to consider the invasion of esophagus in case of gastrointestinal bleeding in patients with BP.

**Key Words:** Bullous pemphigoid, Upper gastrointestinal bleeding

서 론

수포성 유천포창은 만성 수포성 질환으로  
기저 각화세포내의 반교소체에 대한 자가항체

를 가지는 자가면역 질환이며 표피하에 1~3  
cm 크기의 수포를 형성하게 된다.<sup>1)</sup> 수포는 피  
부를 가장 흔히 침범하지만 드물게 식도에서  
발생되기도 한다. 식도에 병변이 있는 경우 대

부분 무증상이나 간혹 연하곤란이나 대량의 출혈이 동반되게 된다. 치료는 전신 스테로이드가 기본이 되며 식도나 후두 같은 주요장기를 침범할 경우 드물지만 합병증이 발생할 경우 치명적일 수 있으므로 좀더 적극적인 치료를 요하게 된다.<sup>2)</sup>

저자들은 피부와 식도를 침범한 수포성 유전포창으로 상부 위장관 출혈을 일으키고 치료중 패혈증으로 악화된 증례를 보고하고자 한다.

### 증례

70세 남자 환자가 1주일간의 지속적인 흑색변을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 1년전 경추 골절로 사지마비가 온 상태로 누워서 지내고 있었으며 고혈압으로 약물치료 중이었고 다른 자가면역질환의 과거력은 없었다. 1개월간 지속되는 전신의 피부 병변으로 본원 피부과에서 조직 검사를 시행하였다. 현미경상 진피와 표피의 결합부위에 공포화가 생기면서 림프구와 염증 세포들이 표피를 공격하는 양상을 보이고 일부는 피부염이 심해지면서 큰 물집을 형성하고 안에 염증세포가 모여있으면서 진피

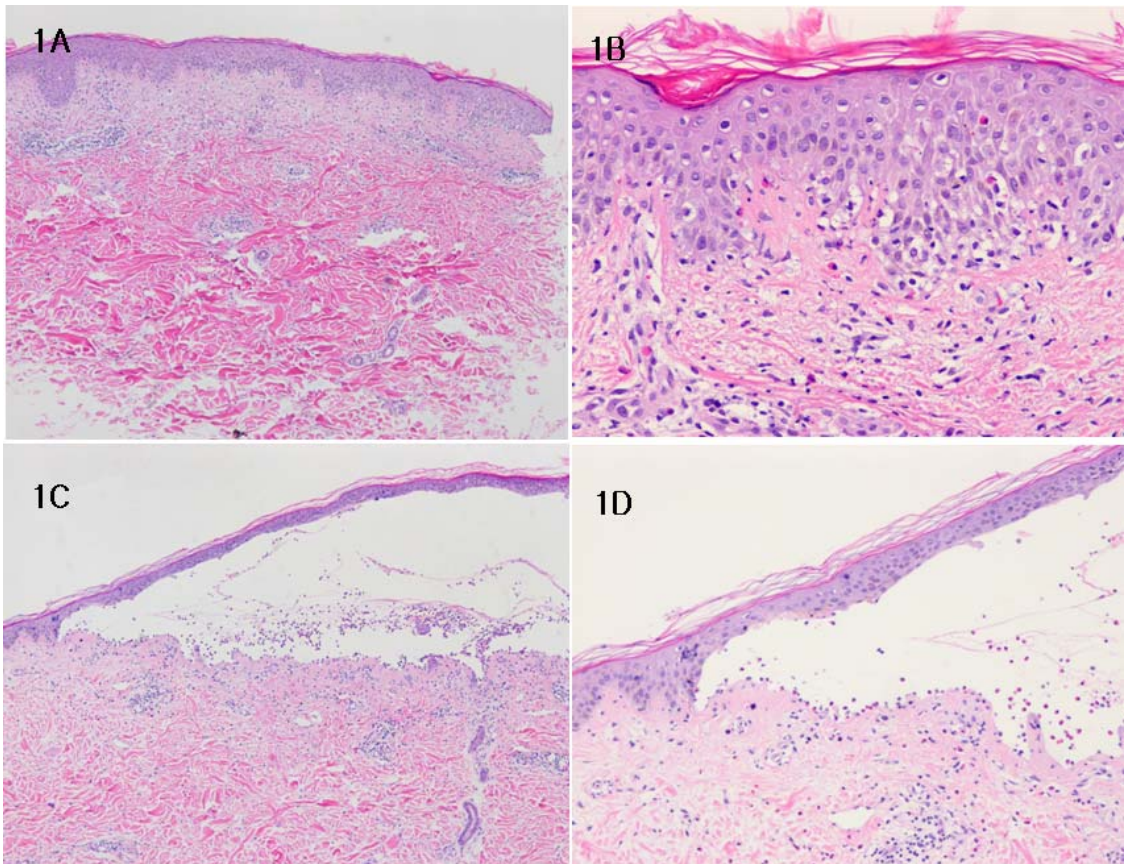


Fig. 1. Microscopic findings of the skin lesion. There is interface dermatitis at dermoepidermal junction with vacuolization and infiltration of inflammatory cells. There is large bullae filled with several inflammatory cells between dermis and epidermis.

(1A: H&E stain \*40, 1B: H&E stain \*200, 1C: H&E stain \*40, 1D: H&E stain \*100)



Fig. 2. Gross findings of skin. There are variable sized reddish plaques, vesicles and bullae.

와 표피가 분리되는 소견을 보이며 진피 표피 이음부에 면역 글로불린은 모두 음성 소견이었다(Fig. 1). 조직 검사 결과와 피부병변을 바탕으로 수포성 유천포창을 진단받고 prednisolone 으로 치료하였으나 호전 보이지 않아 azathioprine 을 같이 경구 투여 하면서 상처 치료를 하고 있던 중이었다. 내원 당시 환자는 혈압은 100/60 mmHg, 맥박 100회/분 이었으며 전신

에 다양한 크기의 붉은색의 판모양의 병변 및 물집등이 있었으며 가려움을 호소하고 있었다(Fig. 2). 검사실 소견상 혈색소 8.6 g/dL, 혈소판 203 K/uL였으며 간기능 및 신장 기능 모두 정상 소견이었다. 내시경 검사에서 하부 식도에 다발성의 혈액으로 채워진 수포를 확인할 수가 있었으며 위 및 십이지장에는 출혈을 의심할 만한 병변을 확인할 수 없었다(Fig. 3). 검사 당시에 활동성의 출혈은 보이지 않아 더 이상의 치료는 시도하지 않았으며 출혈이 우려되어 조직 검사는 시행하지 않았다. 환자 수포성 유천포창에 대한 약물 치료 및 경과 관찰 하던 중 발열 및 폐렴 증상을 보였으며 백혈구 2980/uL, 혈색소 6.5 g/dL, 혈소판 86 K/uL로 범혈구 감소증 소견 보이며 빈맥 증상이 있었다. 패혈증으로 진단하고 항생제 및 집중 치료를 하였으나 급격히 전신 상태가 악화되면서 사망하였다.

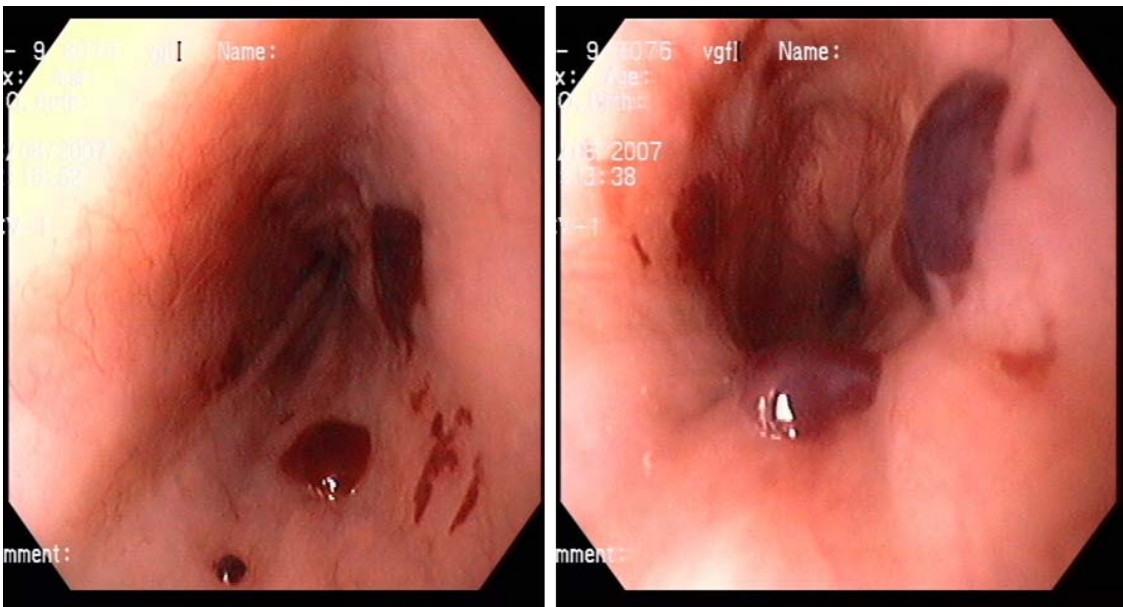


Fig. 3. Endoscopic finding of esophagus. At lower esophagus, several bullae filled with blood is seen.

## 고 찰

수포성 유천포창은 노인이나 전신상태가 좋지 못한 환자에서 호발하게 되는 표피하 수포 질환이며 대개 특정 약물이나 악성종양, 혹은 염증성 장질환 등이 동반되는 경우가 많다.<sup>3-5)</sup> 그러나 본 증례의 환자는 의심될 만한 병력이나 약물복용은 가지고 있지 않았고 오랜 침상 생활로 인해 환자의 전신상태는 양호하지 못한 상태였다. 피부 병변의 병인은 자가 항체가 표피하층을 표적으로 해서 이층을 분리시키고 물집을 형성 하는 것으로 IgG와 보체가 표피 기저막에 부착되고 이러한 자가항체는 기저 각화 세포의 반교세포에 대한 자가 항체인 Bullous pemphigoid antigen 1, 2 (BPAG1, BPAG2)로 밝혀졌으며, 다른 수포성 질환이 있는 환자에서는 나타나지 않으므로 수포성 유천포창 환자의 표지자가 될 수 있다.<sup>1,6)</sup> 병변은 하지나 액와부, 서혜부 사지의 굴곡 부위 등에 호발 하며 소양증을 흔히 동반하게 된다.<sup>7)</sup> 일부환자에서 구강 점막에서 발생되고 드물게 식도나 항문 또는 질 점막에서 관찰되는데 식도를 침범하는 경우 굽음이나 점착 등에 의해 수포가 생기게 되며 드물지만 이러한 수포 병변이 터지면서 출혈이 동반될 수 있다.<sup>8-9)</sup> 치료 없이도 회복되는 경우도 흔하지만 치료는 질환의 중증도와 범위에 따라 달라지게 되는데 경증의 국소 범위만 침범된 경우 국소 스테로이드 도포로 치료를 할 수도 있으나 치료의 중심은 전신적 스테로이드 복용으로 프레드니손을 매일 1 kg당 0.75-1 mg을 복용하도록 하며 광범위한 질환일 경우 azathioprine이나 mycophenolate 같은 면역억제제를 첨가하여 치료해야 하며 병의 이환 기간이 길고 재발을 잘 하므로 지속적

인 관찰 및 치료를 요하게 된다.<sup>10, 11)</sup> 본 증례에서도 환자가 처음에 타 병원에서 국소 스테로이드로 치료 하던 중 호전 보이지 않아 본원에서 진단받고 전신 스테로이드와 면역 억제제 치료를 하게 되었다.

식도나 후두, 안구나 생식기를 침범할 경우 심각한 합병증이 생길 수 있으므로 좀더 적극적인 치료를 요하게 된다. 활동성의 출혈이 있는 경우 argon plasma coagulation으로 합병증 없이 치료한 증례가 있었으나<sup>9)</sup> 그밖에 약물주입이나 지혈 클립을 이용한 치료 및 소작술의 유용성은 아직 밝혀진 바가 없다.

노령에서 흔히 발생하며 10%의 mortality를 보이는데 주로 스테로이드를 포함한 면역억제제의 치료와 관련되어 발생할 수 있는 폐렴이나 폐혈증 또는 폐색전과 같은 합병증에 의한 경우가 많다.<sup>12)</sup> 따라서 적극적인 치료가 중요하다 하더라도 환자의 전신 상태를 고려하여 치료를 결정하는데 있어서 신중을 기해야 할 것이다.

본 증례는 뚜렷한 원인 없이 발생한 수포성 유천포창 환자에서 위장관 출혈이 의심되어 시행한 내시경에서 식도 침범을 발견한 경우로 위와 같이 수포성 피부 질환을 보이는 환자의 경우 의심되는 증상이 있을 경우 반드시 내시경 검사를 고려해야 하며 이 경우 좀더 적극적인 치료를 고려해야 할 것이다. 본 증례에서는 피부 병변을 통해 이미 진단이 된 경우였으나 역으로 내시경에서 혈액이 고인 수포성 병변을 발견될 경우 반드시 전신 질환을 의심하고 추가적인 검사를 고려할 필요가 있을 것이며 치료를 결정함에 있어 병변의 정도와 함께 환자의 전신 상태를 고려하여 신중하게 결정해야 할 것이다.

## 참 고 문 헌

1. Stanley JR. Cell adhesion molecules as targets of autoantibodies in pemphigus and pemphigoid, bullous diseases due to defective epidermal cell adhesion. *Adv Immunol* 1993;53:291-325.
2. Lopez JP, Bermejo FA. Treatment of pemphigus and pemphigoid. *Med Oral Pathol CirBucal* 2005 Nov-Dec;10:410-11.
3. Stanley JR. Bullous pemphigoid. In: Freedberg IM, Elsen AZ, Wolff K, et al, eds. *Dermatology in general medicine*. 5th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 1999. p.666-73.
4. Yeh SW, Ahmed B, Sami N, Razzaque Ahmed A. Blistering disorders: diagnosis and treatment. *Dermatol Ther* 2003 Sep;16(3):214-23.
5. Chong VH, Lim CC and Vu C. A rare cause of acute upper gastrointestinal bleeding. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2006 Apr;16(2):91-3.
6. Jordon RE, Beutner EH, Witebsky E, Blumental G, Hale WL. Lever W.. Basement zone antibodies in bullous pemphigoid. *JAMA* 1967 May;200(9):751-56.
7. Yancey K, Egan C. Pemphigoid: clinical, histologic, immunopathologic, and therapeutic considerations. *JAMA* 2000 July;284(3): 350-56.
8. Yamada T, Alpers DH, Laine L, Owyang C, Powell DW. *Textbook of gastroenterology*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999.
9. Nagashima R, Tsuge K, Harada M, Katagiri Y, Shinzawa H, Takahashi T. Endoscopic hemostasis of hemorrhage from esophageal bullous pemphigoid. *Gastrointest Endosc* 2000 Sep;52(3):433-4.
10. Yancey KB, Lawley TJ. Immunologically mediated skin disease. In: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al. Eds. *Harrison's Principles of Internal medicine*. 14th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 1998. p. 1869-74.
11. Yancey KB. Cicatricial pemphigoid. In: freedberg Im, Eisen AZ, Wolff K, et al, eds. *Dermatology in General Medicine*. 5th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 1999. p.674-9.
12. Hwang JY, Park KS, Cho KB, Hwang JS, Ahn SH. Esophageal mucosal desquamation with hemorrhage in bullous pemphigoid; a case report. *Korean J Gastroenterol* 2004 Apr; 43(4):264-7.