

철분 결핍성 빈혈을 동반한 Esophageal web (Plummer-Vinson Syndrome)

— 치험 1예 —

김 주 현* · 나 명 훈*

— Abstract —

Upper esophageal web with dysphagia and Iron-deficiency Anemia (Plummer-Vinson syndrome) A case report

Joo Hyun Kim, M.D.* and Myung Hoon Na, M.D.*

Plummer-Vinson syndrome is also termed Paterson-Brown-Kelly syndrome and sideropenic dysphagia, because it was described originally by Paterson and Kelly in 1919 and it was often combined with iron-deficiency anemia. The syndrome is encountered most often in middle-aged anemic female.

It is characterised by dysphagia referred to the upper esophagus, atrophy of the oral or pharyngeal mucous membranes, koilonychia, and stenosis or webs of the upper esophageal mucosa. And it is also related to the late occurrence of the carcinoma of the upper esophagus.

Here is presented a case of upper esophageal web with dysphagia and iron-deficiency anemia with review of literature, which was treated by the surgical esophagoplasty to relieve the symptom of dysphagia and to widen the upper esophageal narrowing.

서 론

Plummer-Vinson (Paterson-Kelly) Syndrome 은 1919년 Paterson¹⁾과 Kelly²⁾에 의해 독자적으로 보고되었으며 Plummer-Vinson³⁾이라는 이름은 나중에 미국에서 사용하게 되었다. 이 증후군은 중년의 여자 환자에서 주로 나타난다. 특징적으로 연하곤란, 구강 점막

의 위축성 변화, 스포형 손톱(keilosis) 및 빈혈을 보이고, 이 빈혈은 보통 철분 결핍성 빈혈이기 때문에 이 증후군을 Sideropenic dysphagia⁴⁾라고도 부른다. 이 증후군은 미국에서 보다는 Scandinavia 諸國에서 빈번히 발생한다고 보고되었다⁵⁾.

본 홍부외과학교실에서는 이번에 철분 결핍성 빈혈과 연하곤란을 동반한 상부 esophageal web 1예를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 서울대학교 의과대학 홍부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Seoul National University Hospital

1987년 6월 8일 접수

증례

환자는 43세 된 여자로 6~7년전부터 식욕부진, 인

두 거북감, 연하곤란 등의 증상이 나타났다. 그 이전 양재물이나 빙초산 또는 이물질을 삼킨 병력은 없었다. 이 증상들은 경해졌다 심해졌다 하였는데, 경할 때는 죽 정도는 삼킬 수 있었으나 심한 경우는 침을 심기지도 못 할 정도였다. 5년전 위 내시경검사를 시행하였으나 특이 소견을 발견하지 못했으며, 이비인후과적 검사도 정상이었다. 최근 연하곤란이 심해져 지방 종합병원에서 위 내시경검사를 시행하였으나 식도구가 좁아 위 내시경 삽입이 어려워 이 좁아진 원인을 규명하고 연하곤란에 대한 적절한 치료방법을 찾기 위해 본원으로 전원되었다.

입원시 이학적 검사 소견상 환자 상태는 허약한 편이었으며 안검결막은 창백했고, 口角症(cheilosis)이나 혀 표면 및 점막등의 위축성 변화, 그리고 스플형 손톱(koilonychia)은 관찰되지 않았다. 청진 소견상 폐와 심장에는 특이 소견 없었으며 간비대나 비 비대도 촉진되지 않았다.

혈액 검사 소견상 혜모글로빈이 8.6 gm%, 혜마토크리트이 26.5 %이고, 평균혈구용적(MCV)이 64.0 fL, 평균혈구혈색소량(MCH)이 20.8 pg으로 감소되어 있어 저색소성 소구성 빈혈의 소견을 보이고, 혈청 철이 35 $\mu\text{g}/\text{dl}$ 로 감소되어 있고 혈청 TIBC가 437 $\mu\text{g}/\text{dl}$ 로 증가되어 있어 철분 결핍성 빈혈의 소견을 보였다(표 1).

식도 내시경 검사 소견상 上門齒(upper incisor)에서 15 cm 하방의 식도에 좁은 동심성 식도 점막구가 관찰되었으며 이 점막구가 좁아서 그 이하의 관찰은 불가능하였다.

바리움을 이용한 식도 활영상 제 1 흥추 높이의 상부 식도에 약 1 mm 두께의 막 형태의 부분 협착을 보이고 이것은 대칭성이고 점막의 손상이 없으며 연동운동은 잘

Table 1. Laboratory Data

CBS :

Hb-Hct : 8.6-26.5
MCV : 64.0 (80-95 fl)
MCH : 20.8 (26-33 pg)

Serum :

Fe : 35 (50-70 $\mu\text{g}/\text{dl}$)
TIBC : 427 (280-400 $\mu\text{g}/\text{dl}$)
MCV : mean corpuscular volume
MCH : mean corpuscular hemoglobin
Fe : iron
TIBC : total iron binding capacity

() : normal range



Fig. 1. Preoperative Esophagogram with Barium, showing concentric and symmetric short segmental narrowing with 1mm thickness and intact mucosa at T 1 level of proximal esophagus.

지나감이 관찰되었다(그림 1).

이상으로 철분 결핍성 빈혈을 동반한 상부 Esophageal web, 즉 Plummer-Vinson syndrome 이런 진단으로 좁아진 식도 점막구에 의한 연하곤란의 증상을 호전시키기 위해 식도성형술을 시행하였다.

수술 소견상 윤상인두근(Cricopharyngeus m.) 직하부에 위치한 1 mm 두께의 식도 점막으로 이루어진 윤형 돌기가 관찰되었고, 점막구는 동심성이었으며 크기는 직경 3 mm였고 잘 확장되지 않았으며 점막은 육안상 정상으로 보였다(그림 2).

수술은 좌측 경부에 흉쇄유돌근(sternocleidomastoid m.)의 전방 경계 부위를 따라 비스듬한 피부 절개를 가한 후 갑상선과 인두, 후두를 안쪽으로, 그리고 경동맥초(carotid sheath)와 흉쇄유돌근을 바깥쪽으로 절혀 후두 후부를 박리하여 식도를 노출시켰다(그림 3-A). 전방 식도벽의 근육층과 점막층에 윤형 점막돌기를 지나는 종절개를 가하여 식도를 벌린 후 후방 식도벽의 윤형 점막돌기에 후방 근육층이 손상당하지 않도록 주의

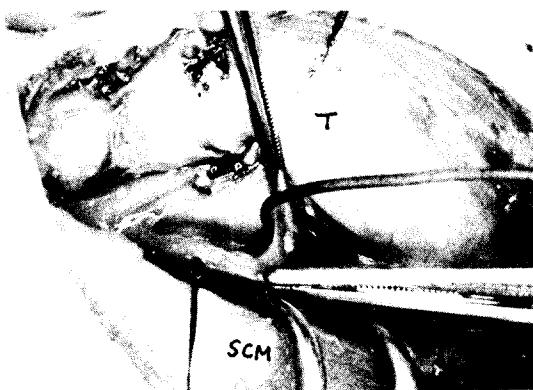


Fig. 2. Intraoperative longitudinal opening of Esophagus, just below the cricopharyngeus muscle. It shows the proximal esophageal circular mucosal web with the concentric opening, 3mm in diameter (T = thyroid gland; SCM = sternocleidomastoid muscle).

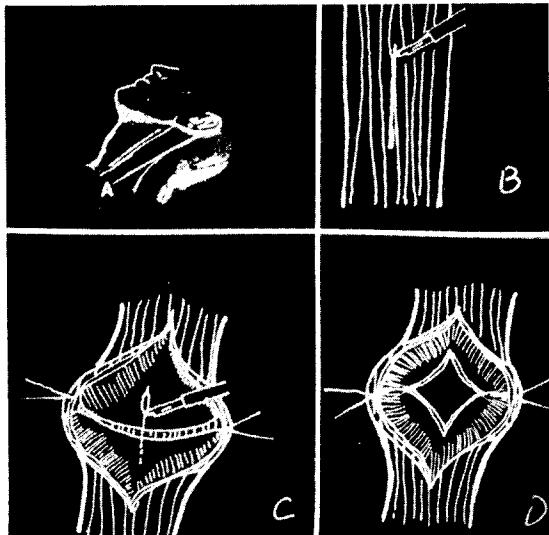


Fig. 3. Showing the diagram of the operative procedure (esophagoplasty).

- A. Incision along the anterior border of the left sternocleidomastoid muscle.
- B. longitudinal incision on the esophagus.
- C & D opened esophagus and longitudinal incision on the posterior mucosal thickening not to injure the muscular layer.

하면서 다시 종결개를 시행하였다(그림 3-B, C, D). 종결개를 가한 후방 점막총을 획으로 단속봉합(interrupted suture)을 하고 전방 식도벽의 점막총도 같은 방식으로 봉합하여 식도 내경을 넓힌 후 전방 근육총을 종

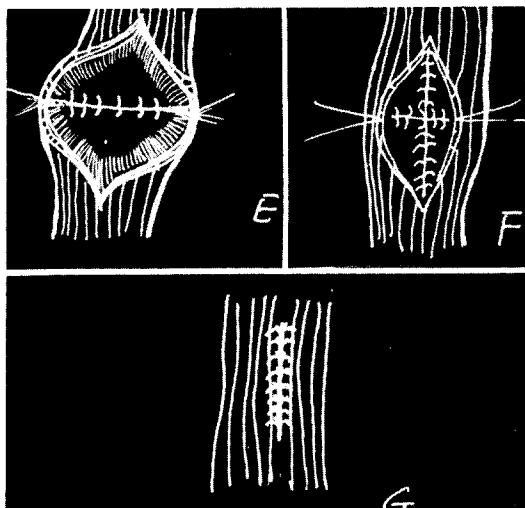


Fig. 4. Showing continued diagram of the operative procedure (esophagoplasty).

- E. transverse closure of the posterior longitudinal incised mucosal layer with interrupted sutures.
- F. After proximal & distal partial repair of anterior mucosal layer, transverse closure of it to widen the esophageal lumen.
- G. repair of anterior muscular layer.



Fig. 5. Postop. 6the day esophagogram with gastrograffin, showing normal passage of esophagus without leakage and disappearance of esophageal web.

으로 단순봉합하였다(그림 4-E, F, G). Penrose drain 을 남기고 별도의 작은 피부 절개를 창상 후방에 가하여 빠낸 후 창상을 총별로 봉합하였으며 drain 은 수술 후 2일에 제거하였다.

환자는 수술 후 6일째에 Gastrograffin 을 이용하여 시행한 식도 졸영상 정상 식도 통과를 보이고 누출이 관찰되지 않아(그림 5) 술후 7일부터 경구 투여를 시작

하였다.

고 찰

Plummer-Vinson Syndrome은 1919년 Paterson¹⁾과 Kelly²⁾에 의해 독자적으로 보고되었으며 철분 결핍성 빈혈과 동반되어 있어 Paterson-Brown-Kelly Syndrome 또는 Sideropenic dysphagia⁴⁾라고도 불리운다.

이 증후군은 주로 중년의 여자 환자에서 발생하며 증상 및 증후로는 연하곤란, 철분 결핍성 빈혈, 스푼형 손톱, 식도염과 Esophageal web나 막의 형성, 그리고 혀의 표면, 구강 점막, 질 및 직장 점막의 위축성 변화와 피부 변화등이 있으며 어떤 환자에서는 비장비대⁵⁾나 치아의 조기 상실등도 보고되고 있다.

이 증후군의 원인은 불분명하지만 철분 同化의 장애에 의해 발생한다고 알려져 비타민 결핍증, 내분비 장애(갑상선 기능저하증⁵⁾)나 철분 결핍과 관련되어 있다.

이 증후군은 남자에서보다는 여자에서 4배 더 많이 발생하며 주로 앵글로-색슨족, 특히 Scandinavia 사람들에서 잘 발생한다⁷⁾. 발생 연령은 30~50代 또는 그 이상이 대부분이지만 드물게 소아에서도 보고되고 있다⁶⁾.

연하곤란은 가장 빈번한 증상으로 환자의 85%에서 발생하며, 이 증상은 심해졌다 가벼워졌다 하며 마르고 떡떡한 음식물을 삼킬 때 심하고 유동식인 경우는 덜해진다.

이학적 검사 소견상 창백한 안검, 결막, 피부의 변화, 스푼형 손톱 등을 보인다^{1~3)}. 구강, 직장 및 질 점막의 전조와 균열을 포함한 위축성 변화는 빈번하며 치아의 조기 상실이 있을 수 있고, 20~30%에서 비장 비대가 관찰된다.

혈액학적 검사 결과는 hypochromic anemia를 나타내고, 위액 분석은 염산 결핍증(achlorhydria)의 소견을 보인다.

위의 증상들은 단일 예에 모두 존재하는 것이 아니라 어떤 조합으로 나타나고 있는데 Shamma'a와 Benedict⁵⁾의 23예 보고에 의하면, 혀의 위축성 변화는 14예(61%), 스푼형 손톱은 5예(22%), 비장비대는 4예(17%), 그리고 구각증은 빈혈이 심한 몇 명의 환자에서 나타나는 것으로 되어 있으며, hypochromic anemia는全例에서 있었고, 혈액 도말 검사상 부동세포증(anisocytosis), 변형 적혈구증(poikilocytosis), 혈색소 감소(hypochromia) 등의 소견이 관찰되었지만

백혈구 감소는 없었다.

진단은 만성 연하곤란의 병력과 피부, 점막 및 손톱에 나타나는 특징적 변화와 철분 결핍성 빈혈, 그리고 식도 내시경 및 방사선파적 식도촬영으로 할 수 있다.

연하곤란을 초래하는 mucosal web나 diaphragm은 주로 제5 또는 제6 경추 부위, 즉 윤상연골(cricoid cartilage) 직하부에서 위치하며⁵⁾ 그 아래에서는 거의 발견되지 않는다. 이것은 식도 내벽의 전면에서 생기지만 때때로 전 식도 내벽을 차지하기도 한다. Shamma'a와 Benedict⁵⁾의 보고에 의하면, 23예 중 20예에서 식도 촬영상 Esophageal web이 보였고, 이것은 얇은 diaphragm의 양상이었으며 윤상 연골 직하부에 위치하였고 때때로 전후방 촬영에서 보이지 않는 것은 측면 사진에서 잘 볼 수 있었으며, 2예에서는 多重 webs가 관찰되었다. 식도 내시경을 시행한 21예 중 17예에서 web가 관찰되었고, 나머지 4예는 식도 촬영상 발견되었는데, 아마도 이것은 식도 내시경 도중 파열되었기 때문이라고 생각되었다.

이 증후군의 경우 약 10%에서 악성 식도 상피종이 발생한다고 보고되고 있으며⁸⁾ Shamma'a와 Benedict도 23예 중 3예에서 이를 보고하고 있다.

이 증후군은 치명적인 합병증인 악성상피종이 발생하지 않는 한 오래 끄는 만성 질환이며 그 기간이 길면 길수록 악성 상피종의 발생 가능성도 커지므로 적절한 치료가 필요한데, 그 치료로는 Shamma'a와 Benedict가 제안한대로 식도 내시경을 통한 web의 절개, 반복 bougienage 및 철분 투여 또는 이 세 가지의 조합 등이 있다⁵⁾.

이 증후군의 치료는 원칙적으로 내과적 요법에 의하며, 드물게 폐쇄성 web가 계속되면 반복 bougienage에 의한 확장을 시도하거나 외과적 절제를 시행할 수 있다.

결 론

본 서울대 학교 의과대학 홍부외과학교실에서는 이번에 Plummer-Vinson syndrome 1예를 외과적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCE

1. Paterson DR: A clinical type of dysphagia. *J Laryngol Otol* 34:289-291, 1919.

2. Kelly AB: *Spasm at entrance of oesophagus*. *J Laryngol Otol* 34:285-189, 1919.
 3. Vinson PP: *Hysterical dysphagia*. *Minnesota Med* 5:107, 1922.
 4. Holmgren BS: *Sideropenic dysphagia or cancer of hypopharynx?* *Acta radiol* 24:455-461, 1943.
 5. Shamma'a MH, and Benedict EB: *Esophageal webs. A Report of 58 Cases and an Attempt at classification* *N Engl J Med* 259:378-384, 1958.
 6. Adler RH: *Congenital Esophageal webs*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 45:175, 1963.
 7. Shackelford RT: *Surgery of the Alimentary tract*. W.B. saunders company, philadelphia, 1985.
 8. Payne WS, and Ellis FH: *Esophagus and Diaphragmatic hernias*, McGraw-Hill Book Company, New York, 1984.
-