

Supplementary material 1. Korean translation of the article

식도 이물질에 의해 우연히 확인된 Plummer-Vinson Syndrome의 재발

강혜진, 김성훈, 서승영

전북대학교 의과대학 내과학교실

서론

Plummer-Vinson 증후군은 연하곤란을 호소하면서 검사 결과 상부식도의 막양 구조와 철분 결핍성 빈혈이 있을 때 진단할 수 있는 특징적인 증후군이다.¹⁻⁴ 처음 기술한 의사의 이름을 따서 Plummer-Vinson 증후군 또는 Paterson-Kelly 증후군이라고도 한다.⁵ 대개 중년 여성에서 호발하며 환자의 5.2%에서 16%까지 식도나 인두에서 편평상피세포암이 발생할 수 있고 드물지만 위암이 동반된 경우도 있기 때문에 임상적인 중요성이 있는 질환이다.^{3,4,6} Plummer-Vinson 증후군의 유병률이나 병인은 정확하게 밝혀져 있지 않으나 연하곤란을 유발하는 상부식도의 막양 구조 형성에 철분 결핍성 빈혈이 가장 중요한 역할을 할 것이라는 가설이 우세하다.^{1,2,7} 이 증후군의 치료 목적은 증상의 완화이며 연하곤란의 정도에 따라 단독으로 철분을 보충해주거나 내시경적 소화관 확장술을 추가로 시행하여 쉽게 치료할 수 있다.^{1,2} 예후도 매우 좋은 편으로 지속적으로 철분을 보충해주면 재발도 매우 드물게 보고되는 질환이다.⁸

저자들은 한 중년 여성이 처음 연하곤란을 주소로 내원하였을 때 내시경 검사와 혈액 검사에서 상부식도의 막양 구조와 철분 결핍성 빈혈이 동반되었음에도 단순 식도막으로 진단되어 일회성 치료로 소화관 확장술을 받고 추적 관찰이 중단되었다가 이후 식도막의 재발로 연하곤란이 발생하여 시행한 검사에서 Plummer-Vinson 증후군으로 진단된 후 치료한 1예를 경험하여 보고하는 바이다(IRB number: CUH 2022-08-033).

증례

63세 여자 환자가 내원 전일 저녁식사 후 발생한 연하곤란으로 응급실에 내원하였다. 환자는 물도 삼킬 수 없는 상태였으며 그 전까지는 고형식을 섭취 시에도 문제가 없었다. 다른 내과적인 병력은 없었지만 13년 전에도 4년 전부터 점차 심해지는 연하곤란으로 본원 응급실에 내원하여 상부식도의 막양 구조를 진단받고 방사선하 식도 협착확장술을 받았던 기왕력이 있었다(Fig. 1). 약물 사용력 및 가족력에서 특이 소견은 없었다.

내원 당시 신체 진찰에서 혈압은 114/63 mmHg, 맥박수는

80회/분, 호흡수는 20회/분, 체온 36.8℃였다. 전신 상태는 전반적으로 양호하였고 결막이 약간 창백하였으며, 다른 신체 진찰 및 구강 내 설염과 같은 특이 소견은 관찰되지 않았다.

내원 당시 혈액 검사에서 백혈구는 2,670/mm³ (정상: 4,800~10,800/mm³), 혈색소는 9.7 g/dL (정상: 12~16), 적혈구 용적률은 30.5% (정상: 37~48%), 혈소판은 185,000/mm³ (정상: 130,000~450,000/mm³)였다. 평균 적혈구 용적은 76.9 fL (정상: 81~99), 평균 적혈구 색소량은 22.6 pg (정상: 27~32), 평균 적혈구 색소농도는 31.8 g/dL (정상: 33~37)로 감소되어 있었다. 혈청 철과 트랜스페린 포화도도 각각 14 µg/dL (정상: 53~167)과 3.4% (정상: 20~50%)로 감소되어 있었고 혈청 페리틴은 15.8 ng/mL (정상: 10~291)로 정상 하한치에 가까웠다. 엽산은 6.89 ng/mL (정상: 1.5~16.9), 비타민 B12는 180.5 pg/mL (정상: 160~970)로 정상이었다. 말초혈액 도말 검사에서는 철분 결핍성 빈혈을 시사하는 소적혈구성 저색소성 빈혈이 보였으며 13년 전 응급실에 내원하였을 때의 말초혈액 도말 검사에서도 철분 결핍성 빈혈에 합당한 소견을 보였다. 연하곤란 원인의 감별진단을 위해 시행한 상부위장관 내시경 검사에서 상부식도는 좁아져 있었고 그 사이에 이물질이 박혀 있는 소견이 관찰되었다. 식도 이물질은 겸자로 잘 제거되었으며 바지락으로 확인되었다(Fig. 2). 이물질이 제거된 후 다시 내시경을 시행하였고 앞니로부터 15 cm 거리의 상부식도 괄약근 직하방에서 투명한 진주빛을 띠는 얇은 막양 구조가 확인되었으며, 자내시경(Babyscope)으로도 통과할 수 없을 만큼 좁아져 있었다(Fig. 3). 연하곤란, 철분 결핍성 빈혈, 상부식도막 소견으로 Plummer-Vinson 증후군을 진단하였으며 좁아진 식도막으로 인해 경구 식이가 어려울 것으로 판단하여 내시경적 풍선 확장술을 시행하였다(Fig. 4). 이후 환자는 고형식도 섭취가 가능하였으며, 철분 결핍성 빈혈의 원인 감별을 위한 대장내시경 검사에서는 특별한 이상 소견은 관찰되지 않아 철분제 처방 후 퇴원하였다.

고찰

식도 막양 구조(esophageal web)는 2 mm 미만의 얇은 점막으로 된 막이 식도 내강으로 튀어나와 내강의 일부를 막은 구조물이며 매끄럽고 회색을 띠며 주로 상부식도의 운상연골의 아래에 위치하는 경우가 많다.^{1,6} 전체 인구의 1% 정도에서 나타나며 연하곤란 환자의 5%에서 15%까지 확인된다.⁹ Plummer-Vinson 증후군은 연하곤란을 호소하는 원인 중의 하나로 잘 알려진 질환이다.¹⁰ 이 증후군의 환자들은 초기에는 대부분 무증상이지만 수개월에서 수년에 걸쳐 진행되면서 특히, 고형식을 먹을 때 발생하는 연하곤란이 특징적이다.^{1,2,10,11} 이 증상을 유

발하는 식도 막양 구조의 진단을 위한 검사로는 바륨식도조영술, 비디오투시조영검사, 내시경이 쓰이고 있다.^{1,12}

Plummer-Vinson 증후군의 또 다른 전형적인 임상 증상은 철분 결핍성 빈혈이다.^{1,2} 식도 막양 구조의 발생 원인은 아직 명확히 밝혀지진 않았으나 여러 가설들(철분 결핍성 빈혈, 영양 실조, 유전성 요인, 자가면역성 요인, 비타민 결핍 등) 중에서 철분 결핍성 빈혈이 가장 근거가 있는 원인으로 받아들여지고 있다.^{1,2,7} 체내에 철분이 부족하게 되면 철분 의존 산화효소(iron-dependent oxidative enzymes)의 활성이 감소하고 혀, 인두, 위 점막의 위축이 일어나게 된다. 이렇게 인두 등에서 위축된 점막에는 염증이 잘 발생하고 결국 주위의 근육까지 섬유화가 유발되어 근육의 점진적인 퇴화를 일으키는데 특히, 윤상 연골 아래의 점막은 주위 구조로 인해 고형식을 삼킬 때 기계적 자극이 최대로 닿는 부분으로 트라우마가 더 축적될 수 있다. 이렇게 점막의 위축과 손상으로 유발된 염증 반응이 식도 막양 구조의 형성에 기여함으로써 연하곤란을 일으킬 수 있다는 것이 철분 결핍 가설이다.^{7,12} 다만 이 가설만으로는 빈혈의 정도와 연하곤란 증상이 꼭 비례하지는 않는다는 점과 식도 막양 구조가 상부식도에 국한되는 점, 빈혈이 없는 상태에서도 식도 막양 구조가 생기는 점에 대해 정확히 설명할 수는 없지만 철분 결핍성 빈혈을 교정하는 것 만으로도 증상이 완화되기 때문에 질병의 진단 및 치료와 깊은 관련이 있는 것은 사실이다.^{7,10}

치료는 일차적으로 비침습적인 방법인 철분제를 투여하고 철분제를 투여해도 증상의 호전이 없거나 철분제를 투여할 수 없는 경우에는 침습적인 방법으로 내시경적 부위지 또는 풍선 확장술, 전기소작술 그리고 드물게 수술을 고려해볼 수 있다.^{1,3,8,9} 철분 결핍성 빈혈을 교정할 때 주의해야 할 사항은 철분제 복용을 시작하기에 앞서 빈혈의 원인을 먼저 찾아 그에 맞는 처치를 해야 한다는 것이다. 철분 결핍의 원인은 생리과다 또는 소화성 궤양, 치핵, 혈관 이상, 악성 질환과 같은 위장관의 만성 실혈 때문인 경우가 가장 많고 그 외 위부분 절제술, 자궁 근종, 만성 염증성 질환이 원인으로 보고된 바도 있다.^{10,13} 또 다른 주의 사항은 철분제 복용을 유지하는 것인데, 본 증례처럼 Won 등⁸의 예에서도 내시경적 풍선 확장술 후 철분 결핍성 빈혈을 교정하지 않아 다시 연하곤란이 재발한 케이스를 보고하였다. 그리고 기존의 연구 결과 Plummer-Vinson 증후군 환자의 약 3~16%에서 상부위장관에 편평상피세포암이 발생하는 것으로 보고되었기 때문에 식도 막양 구조는 전암성 병변으로 여겨지고 있다. 보통 종양은 상부식도에서 나타나며, 최근 인도의 단일기관 연구에서도 132명 중 6명(4.5%)의 환자에서 하인두

와 중부식도에서 암이 확인되었으나 드물게 진행성 위암이 동반된 예도 있었다.^{4,6} 증상의 재발을 예방하기 위한 측면 외에 식도 막양 구조가 구강, 인두, 식도, 위암으로의 진행을 막기 위해서도 빈혈이 교정될 때까지 지속적인 철분제 투여가 필요하다.^{3,4,6,10}

치료 후의 경과를 매우 좋아서 환자들은 보통 내시경적 확장술을 한 번 정도 받고 증상이 소실되며 이후 철분제 보충을 유지하면 재발도 거의 발생하지 않는다. 대부분의 철분 결핍성 빈혈 환자처럼 철분제 보충은 경구로 ferrous sulfate 제제를 주로 사용하며 절대 철(elemental iron)의 용량을 기준으로 하루 150~200 mg을 2~3회로 공복에 분복한다.¹⁴ 대개 철분제를 약 6~8주 정도 복용하면 혈색소가 회복되는데 저장 철을 충분히 축적하기 위해 약 6~12개월 정도 추가로 복용하고 약을 중단한 후 철분 결핍성 빈혈이 재발하는지 정기적으로 검사를 하는 것이 필요하다.¹⁴ 또한, 상부위장관의 악성 종양이 진단 시 동반되어 있거나 추후 발생할 수 있으므로 이에 대한 확인과 감시가 중요하다. 그리고 Plummer-Vinson 증후군은 복합적인 질환으로 환자를 처음 만나는 1차 진료의뿐 아니라 진단, 치료 그리고 추적 관찰에 관여하는 소화기내과, 혈액종양내과, 영상의학과, 외과 등의 여러 전문의들이 참여하는 다학제 통합진료가 환자의 예후에 도움이 될 것으로 기대된다.^{1,4,12}

본 증례는 내원 13년 전 Plummer-Vinson 증후군이 단순 식도막으로 진단되어 소화관 확장술만을 받고 퇴원하였던 분으로, 당시 4년 전부터 점차 심해지는 연하곤란을 주 증상으로 내원하여 시행한 검사 결과 식도의 막양 구조와 철분 결핍성 빈혈이 확인된 전형적인 Plummer-Vinson 증후군이었다. 적절한 철분제 치료를 받지 못한 환자는 식도막이 다시 재발하였으며 이후 이물질로 인해 급성으로 연하곤란이 발생했기 때문에 질병의 경과와 상관없이 재발을 확인할 수 있었던 경우로 환자가 증상을 호소한지 17년만에 진단이 되었다. 환자는 내시경적 식도 확장술을 하고 철분제를 투여를 하면서 임상 소견이 호전되었고 주기적인 검사를 통해 식도 양막 구조와 암에 대한 감시 그리고 빈혈에 대해 추적 관찰을 할 예정이다. 본 증례를 통해 Plummer-Vinson 증후군의 치료에서 식도막에 대한 기계적인 확장술뿐만 아니라 이후 재발 방지를 위해 철분제를 유지하는 것이 중요하며, 초기에 연하곤란을 주소로 내원한 환자에서 식도막이 관찰될 때 진단이 지연되지 않고 추적 관찰이 유지될 수 있도록 다학제적인 접근이 필요함을 다시 한 번 강조하기 위해 보고하는 바이다.