

IMAGE OF THE MONTH

수포성 유천포창의 식도 침범

이준석, 문상곤, 임철현

가톨릭대학교 의과대학 은평성모병원 내과

Esophageal Involvement of Bullous Pemphigoid

Junseak Lee, Sanggon Moon and Chul-Hyun Lim

Department of Internal Medicine, Eunpyeong St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

증례: 64세 여자가 토혈로 응급실로 내원하였다. 새벽부터 목의 이물감, 타는 듯한 가슴 통증과 함께 구토가 발생하였으며 구토물에 선홍색 핏덩어리가 섞여 나왔다. 30년 전 자궁 내막증으로 인한 자궁절제술 이외 다른 병력 및 가족력은 없었고 음주력 및 흡연력은 부인하였다. 내원 당시 혈압 147/79 mmHg, 맥박수 97회/분, 호흡수 18회/분, 체온 37.1℃로 측정되었다. 이학적 검사 결과 몸통 피부에 수포를 동반한 다수의 반상 화농성 홍반이 있었다. 환자는 문진 결과 피부 병변은 10일 전 발생했다고 하였다. 말초혈액 검사에서 백혈구 14,100/mm³ (중성구 78.5%, 임파구 11.5%, 단핵구 8.4%, 호산구 1.2%, 호염구 0.4%), 혈색소 13.0 g/dL, 혈소판 157,000/μL 였고, 혈액 일반 화학 검사에서 나트륨 138 mmol/L, 칼륨 3.8 mmol/L, 염소 105.5 mmol/L, 총 빌리루빈 0.28 mg/dL, AST 39 U/L, ALT 20 U/L, 크레아티닌 0.54 mg/dL, ALP 72 U/L, 알부민 3.7 g/dL, C-반응성단백 0.84 mg/dL였다. 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 전 식도 벽의 비후 소견을 보였다(Fig. 1). 복부 컴퓨터단층촬영에서 그물막 및 골반강에 다수의 연부 조직 결절 병변이 관찰되어 복막암종증이 의심되는 소견이었다. 상부 위장관 내시경 검사 결과 다량의 신선 혈괴를 동반한 식도 점막 전반의 유약성 및 중 식도 점막의 중주상 파열되어 점막하층이 노출된 상태였다(Fig. 2). 금식을 유지하면서 양성자펌프 억제제 정맥 투여 및 통증 조절을 시행하여 경과 관찰하였다.

피부 병변에 대한 조직 생검 시행한 결과 수포성 유천포창으로 진단되었다. 수포성 유천포창의 식도 침범이 토혈 및 흉통의 원인으로 판단하여 스테로이드 정맥 주사를 시행하였다. 복막 암종증의 원발 병소를 찾기 위해 양성자방출단층촬영 검사를

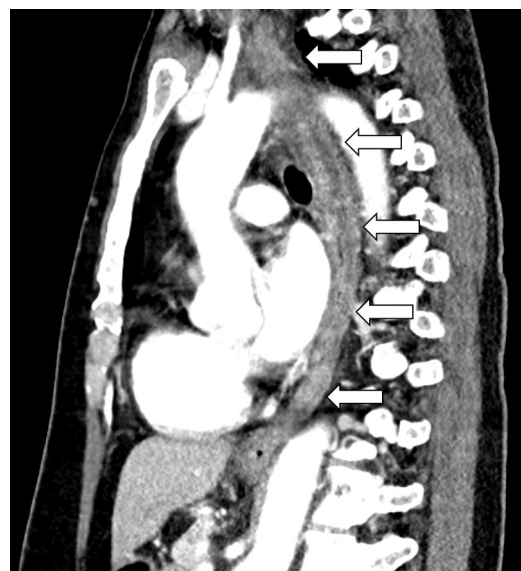


Fig. 1. Chest computed tomography showing diffuse swelling of the esophagus (arrows).

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.
Copyright © 2021. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 임철현, 03312, 서울시 은평구 통일로 1021, 가톨릭대학교 의과대학 은평성모병원 내과

Correspondence to: Chul-Hyun Lim, Department of Internal Medicine, Eunpyeong St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 1021 Tongil-ro, Eunpyeong-gu, Seoul 03312, Korea. Tel: +82-2-2030-2535, Fax: +82-2-2030-2573, E-mail: diluck@catholic.ac.kr, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8347-8979>

Financial support: None. Conflict of interest: None.

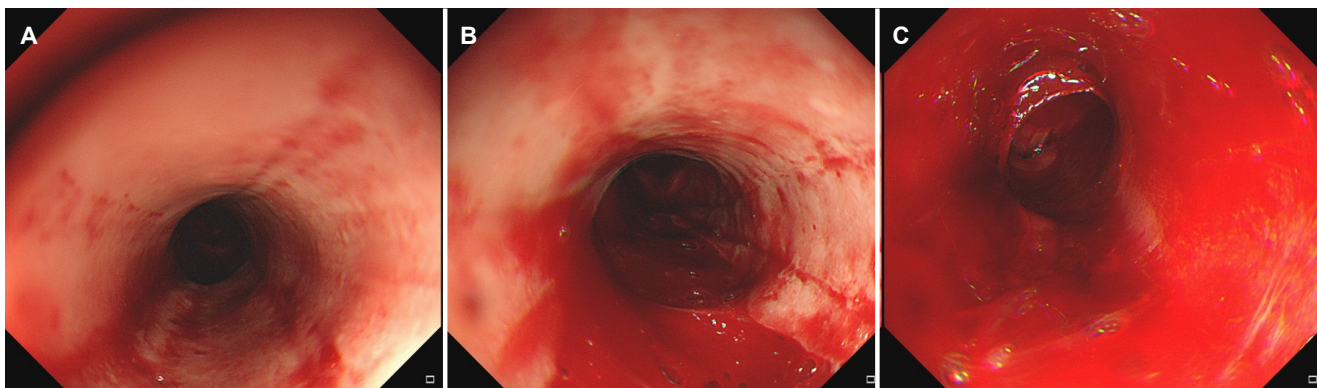


Fig. 2. Esophagogastroscopy showing mucosal friability and vertical mucosal laceration with fresh blood in the esophagus.



Fig. 3. Positron emission tomography-computed tomography showing diffuse hot uptake of fluorine-18 fluorodeoxyglucose in the esophagus suggesting diffuse esophagitis.

시행한 결과 복막암증증 이외에 식도 전반적 F-18-불화디옥시 포도당 흡수를 보여 수포성 유천포창의 식도의 선택적 침범을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 흉통이 점차 호전되어 경구 스테로이드로 변경하고 식이를 시작하였다. 1주일 뒤 추적 내시경 검사 결과 식도 점막의 전반적 유약성과 다수의 얇은 궤양이 관찰되어 호전 양상을 보였다(Fig. 4). 병리 조직 검사 결과 궤양을 동반한 급성 식도염 소견이며 거대세포바이러스 면역화학염색 결과는 음성으로 확인되었다.

진단: 수포성 유천포창의 식도 침범

수포성 유천포창은 피부에 물집이 생기는 만성 질환으로,

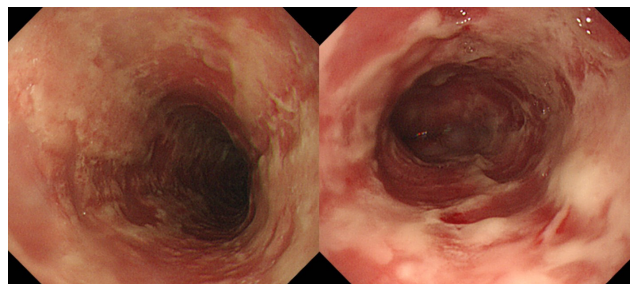


Fig. 4. Follow-up esophagogastroscopy after steroid treatment showing improvement of the esophageal lesion.

주로 노인 환자에게 영향을 미치는 만성 자가면역성 수포 질환이다.¹ 수포성 유천포창은 연간 10만 명당 발생률이 0.5명 미만으로 드문 질환이다.² 수포성 유천포창은 특정 약물을 복용하면 유발되는 경우도 있지만 원인을 알 수 없는 비정상적 면역반응으로 발생한다.³

수포성 유천포창은 피부 병변 외에도 다양한 점막 침범으로 나타날 수 있다.⁴⁻⁷ 수포성 유천포창 환자의 10-30%에서 구강 침범이 가장 흔하다.⁸ 그러나 수포성 유천포창의 식도 침범은 사례 보고가 적고, 이전 연구에서 발병률은 5.4%로 드물다.^{9,10} 식도를 침범한 수포성 유천포창의 대부분은 증상이 없으나 때로는 삼킴 곤란과 출혈을 일으킬 수 있다.^{11,12} 유천포창 환자에서 식도의 물집, 수포, 미란, 궤양 및 협착이 있어 상부위장관 출혈이 발생한 사례 보고들이 있었다.^{7,11}

수포성 유천포창 진단은 임상 소견과 상피하 수포 소견도 도움이 되지만 피부 생검과 직접 면역 형광 소견이 가장 중요하다.⁶ 직접 면역 형광에서 기저막을 따라 IgG 또는 C3의 선형 침착은 수포성 유천포창의 진단과 일치한다.⁴

수포성 유천포창의 국소 병변은 국소 스테로이드만으로도 치료할 수 있지만 전신 질환은 전신성 코르티코스테로이드와 azathioprine, mycophenolate와 같은 면역억제제가 필요하다.¹³ 수포성 유천포창은 면역억제 치료 중 폐렴, 패혈증, 폐

색전증 등의 합병증에 의해 10% 이상의 사망률로 생명이 위협할 수 있다.^{14,15} 본 증례의 환자는 심한 연하통을 호소하여 스테로이드 정맥 주사를 사용하였고 1주 후 추적 관찰 내시경 검사 결과 식도 병변의 호전 추세를 확인할 수 있었다. 이 증례의 경우와 같이 수포성 피부 질환 환자에서 흉통이나 연하 곤란, 위장관 출혈이 발생한 경우 수포성 유천포창의 식도 침범 가능성을 고려해야 한다.

REFERENCES

1. Clapé A, Muller C, Gatouillat G, et al. Mucosal involvement in bullous pemphigoid is mostly associated with disease severity and to absence of anti-BP230 autoantibody. *Front Immunol* 2018;9:479.
2. Kim BD, Kim SC. Clinical study of Korean patients with pemphigus. *Korean J Dermatol* 2005;43:1077-1084.
3. Miyamoto D, Santi CG, Aoki V, Maruta CW. Bullous pemphigoid. *An Bras Dermatol* 2019;94:133-146.
4. Ghoneim S, Shah A, Calderon A. Esophageal Nikolsky's sign: a rare finding in a patient with bullous pemphigoid. *Case Rep Gastroenterol* 2019;13:445-449.
5. Kim KO, Jang BI, Eun JR, Kim TN. A case of esophageal bullous pemphigoid manifested by upper gastrointestinal bleeding. *Yeungnam Univ J Med* 2007;24(Suppl 2):S671-S675.
6. 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;43:264-267.
7. Kim YC, Chung WC, Kang SJ, et al. A case of esophageal involvement in pemphigus vulgaris. *Korean J Gastrointest Endosc* 2007;35:159-164.
8. Kneisel A, Hertl M. Autoimmune bullous skin diseases. Part 1: clinical manifestations. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011;9:844-857.
9. Zehou O, Raynaud JJ, Le Roux-Villet C, et al. Oesophageal involvement in 26 consecutive patients with mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol* 2017;177:1074-1085.
10. McFarlane M, Azam A, Snead D, Disney B. Oesophageal pemphigoid: a rare cause of dysphagia. *Clin J Gastroenterol* 2019;12:25-28.
11. Nagashima R, Tsuge K, Harada M, Katagiri Y, Shinzawa H, Takahashi T. Endoscopic hemostasis of hemorrhage from esophageal bullous pemphigoid. *Gastrointest Endosc* 2000;52:433-434.
12. Gaspar R, Moutinho-Ribeiro P, Macedo G. Bullous pemphigoid: extensive esophageal involvement. *Gastrointest Endosc* 2017;86:400-402.
13. Seo PG, Choi WW, Chung JH. Pemphigus in Korea: clinical manifestations and treatment protocol. *J Dermatol* 2003;30:782-788.
14. Brick KE, Weaver CH, Lohse CM, et al. Incidence of bullous pemphigoid and mortality of patients with bullous pemphigoid in Olmsted County, Minnesota, 1960 through 2009. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:92-99.
15. Lee JH, Kim SC. Mortality of patients with bullous pemphigoid in Korea. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:676-683.