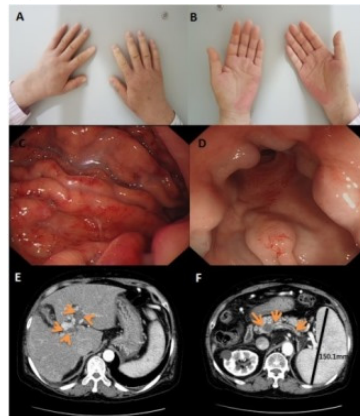


## 전신경화증 환자에 동반된 간문맥 혈전증 1예

건국대학교병원 내과학교실

\*양호준, 이경언, 이상현, 김해림

**서론:** 전신경화증은 섬유화, 내피세포 기능 이상의 혈관병증을 특징으로 하는 결체조직질환으로서 침범 장기에 따라 만성적이고, 다양한 임상 경과를 보인다. 전신경화증 환자에 있어 폐 색전증, 심부 정맥 혈전증 등의 정맥 혈전색전증의 발생 확률은 정상인에 비하여 세배 가량 높다고 알려져 있으나, 현재까지 전신경화증에서 발생한 간문맥 혈전증에 관한 증례는 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 전신경화증에 동반된 간문맥 혈전증 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다. **증례:** 64세 여자 환자가 2일 전부터 발생한 혈변을 주소로 내원하였다. 양측 손가락부터 손등까지 피부 경화 (그림 A,B)와 레이노 현상이 동반되어 있었다. 활력 징후는 안정적이었고, 시행한 검사에서 백혈구  $2,310/\text{mm}^3$ , 혈색소  $4.7 \text{ g/dL}$ , 혈소판  $23,000/\text{mm}^3$ , ANA (1:320), Anti-centromere 227 U/mL으로 측정되었다. 상부 위장관 내시경에서 식도 정맥류와 위 정맥류가 관찰되었다 (그림 C), 하부 위장관 내시경에서 직장 정맥류가 관찰되었다 (그림 D). 복부 전산화 단층 촬영에서 간문맥, 비장정맥, 상장간막정맥에 광범위한 혈전증 및 비장 비대가 관찰되었다 (그림 E, F). 전신경화증에서 발생한 간문맥 혈전증으로 진단 하에 수술 이후 고용량 스테로이드 정맥 주사 요법을 시행하였으나 혈소판 감소증은 치료에 반응이 없었다. 심한 혈소판 감소증 동반되어 경정맥간내 문맥정맥단락술이나 수술적 혈전 제거술은 시행이 어려워 퇴원 후 현재 보존적 치료 중이다. **고찰:** 전신경화증 환자에서는 다양한 형태의 정맥 혈전색전증이 발생할 수 있다. 저자들은 전신경화증 환자에서 발생한 간문맥 혈전증의 증례를 처음으로 보고하였다. 전신 경화증 환자에서 위장 출혈, 위 식도 정맥류, 혈소판 감소증 등이 동반되는 경우 간문맥 혈전증을 의심해 봐야 한다.



## 육아종증 다발혈관염과 함께 진단된 간세포암의 증례 1예

건국대학교병원 내과학교실

\*이규철, 이경언, 김해림, 이상현

**배경:** 육아종증 다발혈관염(granulomatosis with polyangiitis, 이하 GPA)은 상하부호흡기의 괴사성 육아종성 염증 등을 특징으로 하는 전신성혈관염이다. GPA 환자는 일반인구에 비하여 악성종양 발생 위험성이 1.6-3.8배 높은 것으로 보고되고 있다. 요로계암, 급성백혈병 등이 GPA와 관련된 종양으로 알려져 있으나, 현재까지 간세포암이 함께 보고된 사례는 없다. 이에 저자들은 GPA와 함께 진단된 간세포암의 1예를 경험하여 보고하고자 한다. **증례:** 75세 남자가 3개월 전부터 발생한 혈성 코분비물과 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 내원 당시 시행한 혈액검사서 백혈구  $7,000/\text{mm}^3$ , 혈색소  $11.8 \text{ g/dL}$ , 혈소판  $252,000/\text{mm}^3$ , ESR  $57 \text{ mm/hr}$ , AST/ALT  $128/77 \text{ IU/L}$ , BUN/Cr  $15.2 \text{ mg/dL}$ ,  $0.49 \text{ mg/dL}$ , CRP  $12.64 \text{ mg/dL}$ 이었다. 뇌자기공명영상에서 부비동염 소견 관찰되었고(그림 A), 단순흉부방사선과 흉부컴퓨터단층촬영검사서 양측 기관지 주위의 다발성 경화(consolidation)(그림 B,C) 및 간우엽에 저밀도 종괴가 관찰되어 복부자기공명영상검사를 추가로 진행하였다(그림 D,E). 간우엽에서  $10 \text{ cm}$ 크기의 조영증강 종괴와 함께 담관전이 소견이 보였다. GPA 의증하에 비강 내 조직검사와 항호중구세포질항체(ANCA) 검사를 시행하였고, 괴사육아종혈관염 병리소견 및 c-ANCA 양성으로 최종 확인되었다. GPA와 간세포암이 함께 진단되어 스테로이드와 cyclophosphamide 병합요법을 시작하였고, 이후 임상적 및 방사선학적 호전 소견을 보였다(그림 F). 간세포암은 크기가 크고, 담관전이가 확인되어 수술, 경동맥화학색전술 등의 적응증에 해당하지 않아 현재 보존적 치료중이다. **결론:** 현재까지 GPA와 다양한 악성종양과의 관련성이 알려져 있고, 우리는 간세포암의 병발 사례에 관하여 보고하였다. GPA가 진단된 환자에서는 악성종양에 대한 예방과 주기적 추적검사가 필요하다.

