

비경화성 문맥 고혈압을 유발한 유전성 혈전증 1예

분당서울대학교병원 소화기내과

*이정훈 · 이상협 · 박영수 · 황진혁 · 김진욱 · 정숙향 · 김나영 · 이동호

배경: 문맥 고혈압(portal hypertension)은 문맥의 압력의 증가를 특징으로 하며, 원인은 크게 경화성 문맥 고혈압(cirrhotic portal hypertension) 과 비경화성 문맥 고혈압(Non-cirrhotic portal hypertension)으로 나뉘어 지게 된다. 비경화성 문맥 고혈압은 간경화 없이 간내외의 병변으로 발생하는 것으로 특발성 문맥압 항진증(idiopathic portal hypertension), 간의 문맥 폐쇄(extrahepatic portal vein obstruction), 기생충 질환등이 있다. 혈전으로 문맥 폐쇄를 유발하여 비경화성 문맥 고혈압을 유발한 유전성 혈전증 1예를 경험하였기에 보고 하고자 한다. **중례:** 21세된 남자 환자가 비장 종대를 주소로 내원하였다. 내원 약 2개월전 급성 맹장염 의심하에 복부 컴퓨터 단층 촬영상 맹장염 및 비장 종대 의심되었고, 환자는 급성 맹장염으로 수술하였으며, 간경화 의심하에 정밀 검사 위해 전원 되었다. 과거력상 평소 건강하게 지내 왔으며, 입원 당시 신체 검사에서 활력 징후는 혈압이 120/70mmHg, 맥박이 분당 80회, 호흡은 분당 18회, 체온은 36.5℃ 였다. 결막에 빈 혈 소견 및 공막이나 전신에 황달 소견 없었고, 거미상 혈관종 및 복벽 피하 정맥의 확장은 관찰되지 않았다. 복부 검진에서 간비대 없었고 좌 상 복부 압통과 함께 7 X 8cm의 비장 종대 있었다 검사실 소견: 혈액 검사에서 백혈구 2620/uL, 혈색소 13.6g/dL, 혈소판은 44,000/uL였고 간기능 검사에서 AST 17 IU/L, ALT 13 IU/L, ALP 64 IU/L, GGT 18 IU/L, 알부민은 4.2g/dL, 총 빌리루빈은 0.9 mg/dL로 정상 이었다. PT INR 1.37로 약간 증가 되어 있었고 HBsAg 음성, anti-HBs 양성, anti-HCV 음성, 대변 잠혈 검사 음성, 대변 기생충 검사 음성 이었다 Iron/TIBC/ferritin 56/364/20, FANA음성, ANCA 음성, 각각 IgG, IgA, IgM 정상 ceruloplasmin 정상, mitochondrial Ab 음성, ASM Ab 음성, α-1 antitrypsin 정상, 24시간 소변 구리 배설 양 정상, ceruloplasmin 정상이었다. 본원에서 혈전을 일으킬 수 있는 원인을 찾기 위해 fibrinogen/FDP/D-dimer, cardiolipin Ab, lupus anticoagulant, protein C, S, antithrombin III factor V Leiden, Prothrombin G20210A, L3732(homocysteine) 시행하였으며 protein C 44(70-140), antithrombin III 49 (80-120)으로 감소 되어 있었다. 혈액도말 검사 및 골수 검사시 특이 소견 없었다. 임상 경과 및 고찰: 환자는 Grade II 식도 정맥류 관찰되어 내시경적 밴드 결찰술 시행하였고 선천성 protein C, antithrombin III 결핍증 진단하에 항응고 치료중이며 간질환 없이 문맥압 항진증 의심시 응고 이상을 일어킬 수 있는 원인에 대한 검사가 필요하다.

Epstein-Barr 바이러스에 의한 급성 간염 1예에서 면역화학검사 및 전자현미경 소견

이화여자대학교 의학전문대학원 내과학교실, 의과학연구소

*최은화 · 정규원 · 강민정 · 송현주 · 김성은 · 김태현 · 정혜경 · 심기남 · 정성애 · 유권 · 문일환

서론: Epstein-Barr 바이러스는 급성 바이러스성 간염의 드문 원인으로 대부분의 일차 감염이 소아 때 발생하여 별다른 증상 없이 지나가지만, 청소년기나 성인 때 일차 감염이 되면 인후통, 발열, 림프절염 등의 특징적인 증상을 동반한 전염성 단핵구증으로 발현한다. 전염성 단핵구증에서는 간수치의 이상이 흔하게 동반하며, 대부분 증상이 경미하고 저절로 호전된다. 저자들은 Epstein-Barr 바이러스에 의한 급성 간염 환자에서 간 조직검사 및 전자현미경을 시행하여 초미세 구조를 관찰한 1예가 있어 보고하는 바이다. **중례:** 19세 남자가 3일된 구역 및 구토 증상으로 내원하였다. 환자는 내원 7일 전부터 발열, 근육통, 인후통이 있었다. 내원 당시 혈압 130/80 mm/Hg, 호흡수 분당 20회, 맥박 분당 100회, 체온은 38.3℃였다. 양측 편도의 비대와 막성 삼출액이 관찰되었고, 양측 경부 림프절이 축적되었으며, 심와부 압통이 있었다. 말초혈액 검사에서 혈색소 14.0 g/dL, 백혈구 13,500/mm³, 혈소판 85,000/mm³, 비정형 림프구가 34% 관찰되었다. 생화학 검사에서 AST/ALT 532/412 IU/L, ALP 583 IU/L, r-GTP 235 IU/L, 총빌리루빈 1.9 mg/dL였다. 혈청 검사에서 EBV VCA IgM과 IgG는 모두 양성이었고, EBV early Ag IgM은 음성, IgG는 양성이었다. EBNA IgG는 양성이었고, 이중항체검사는 음성이었다. 복부 초음파에서 비장 비대가 관찰되었고, 지속되는 발열과 간수치의 상승으로 간생검을 실시하였다. 광학현미경에서 동굴모세혈관 내에 비정형 림프구가 다수 관찰되었고, 면역 화학검사에서 비정형 림프구인 CD3(+), CD8(+), CD20(-), CD4(-)인 세포독성 T 림프구가 관찰되었다. 전자현미경에서는 크고 명암도가 얇은 세포질을 가진 비정형 림프구가 동굴모세혈관 내에 관찰되었고, 간세포 내에는 명암도가 짙은 봉입체로 인해 거대 미토콘드리아가 보였다. 환자는 혈청검사 및 간조직검사 소견을 토대로 전염성 단핵구증과 이로 인한 급성 간염을 진단받았고, 약 10일간의 보존적 치료 후 회복되었다.