

Osler-Weber-Rendu 증후군에 의한 반복적인 위 혈관이형성증 출혈 증례

국립의료원 내과¹서주연¹, *남승우¹

57세 여자 환자로 9년 전부터 위 혈관이형성증(angiodysplasia) 출혈로 타병원에서 수술 병력이 있으며 본원에는 처음 7년 전에 위체부 및 위저부의 angiodysplasia 출혈로 처음 내원하였다. 수년 간격으로 출혈하다가 3년 전부터 출혈 빈도가 년 2회로 증가하여 수혈 및 치료내시경 시술을 받았다. 1년 전부터는 3개월 간격으로 흑색변 후 혈색소가 5~8 g/dL까지 감소하여 반복적인 입원 치료가 필요하였다. 3년 전 입원 시 복부 및 흉부 전산화단층 촬영, brain MRA 후 Osler-Weber-Rendu 증후군 (HHT type2)으로 진단하였다. 복부 전산화단층촬영에서 간내 diffuse telangiectasia, 동정맥 기형, 다수의 혈관종 (3~4 cm)이 관찰되었고 흉부 CT와 brain MRA는 특이 소견 없었다. 최종 출혈은 금년 6월에 토혈 및 흑색변의 증상 후 혈색소가 7.9 g/dL로 감소되어 입원하여 위내의 6곳 이상의 출혈이 의심되는 angiodysplasia에 대한 내시경 시술(hemoclipping, argon plasma coagulation) 및 수혈 후 안정되어 퇴원 및 외래 추적 관찰 중이다.

