

전격성 A형 간염 2예

가천의과대학교 소화기내과

박동균*, 박현철, 최덕주, 강동훈, 박종재, 김선숙, 구양서, 김은아, 조해석, 김주현

서론: A형간염은 대부분 경위로 감염되며 임상증상은 발열, 식욕감퇴, 구역, 구토 등 다른 간염과 유사하지만 대부분 불현감염으로 나타나고 연령이 증가할수록 현증 간염의 발현율과 치명율은 증가한다. A형간염에 의한 전격성 간염은 매우 드물고 사망률도 다른 간염에 의한 것보다 낮아 0.14-2%다. 하지만 만성간 질환환자나 면역기능이 감소된 경우 특히 40세이상에서는 전격성 간염의 가능성이 높다고 한다. 저자들은 만성 B형 간염환자와 베체트씨병 환자에서 A형 간염으로 인한 전격성 간염 2예를 경험하여 이를 보고하는 바이다. **중례 1:** 23세 여자환자는 내원 1주전부터 발열, 오한, 근육통, 구토, 설사, 복통 증세가 있었고 내원일 의식저하가 있어 응급실을 통하여 내원하였다. 과거력상 만성 B형 간염이외에 특이사항은 없었고 이학적 소견상 내원당시 혈압은 140/100mmHg, 맥박수는 분당 82회, 호흡수는 분당 24회, 체온은 36.8℃였으며 의식은 혼미하였다. 내원 당시 일반혈액검사상 혈색소 13g/dl, 헤마토크리트 40%, 백혈구 18,400/mm³, 혈소판 91,000 /mm³이었고 혈청 검사상 총 빌리루빈 11.3 mg/dl, 알부민 2.54g/dl, 혈당 42mg/dl, AST/ALT 4767/385 IU/L, Prothrombin time 12%(INR1.1), ammonia 430μg, BUN 38 mg/dl, Cr 8.9 mg/dl, HBsAg/Ab(+/-), IgG HBcAb(+), IgM HBcAb(-), HBeAg/Ab(-/+), HBV DNA(-), HCV Ab(-), IgM anti HAV(+) 이었다. 내원 하루만에 호흡부전이 있어 인공호흡기를 부착하였으며 간성혼수 치료에도 불구하고 의식의 호전이 없었고 간성혼수와 간신중후군의 악화로 내원 9일 만에 사망하였다. **중례 2:** 23세 남자 환자는 내원 5일 전부터 고열, 전신쇠약감, 구역, 피로감 등의 증세가 있어 외래를 통하여 내원하였다. 과거력상 5년전에 베체트씨병을 진단받고 prednisolone 10mg을 복용하고 있었고 이학적 소견상 혈압 120/80mmHg, 맥박은 분당 90회, 체온은 37.7℃였고 호흡수는 분당 22회이었다. 일반혈액검사상 혈색소 15g/dl, 헤마토크리트 44%, 백혈구 6400/mm³, 혈소판 122,000 /mm³이었고 혈청 생화학검사상 총 빌리루빈 9.8 mg/dl, 알부민 3.4g/dl, AST/ALT 2173/4509 IU/L, Prothrombin time 21%(INR4.1), HBsAg/Ab(-/-), IgG HBcAb(-), IgM HBcAb(-), HCV Ab(-), IgM anti HAV(+)이었다. 급성 A형간염 진단하에 보존적 치료를 하던 중 입원 2일째 간성혼수소견을 보였으나 치료 1일 후부터 증세가 호전되었고 내원 7일째 간조직검사를 시행하였다. 간조직 생검상 급성간염의 일반적인 소견을 보였고 중세 호전되어 내원 2주에 퇴원하여 외래 추적 관찰중이다.

Ia형 당원병(glycogen storage disease) 1예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 임상병리과학교실¹

이강문*, 강상범, 백종태, 장영의, 이은희¹, 이동수, 안병민, 박두호

당원병은 glycogen 대사에 관여하는 효소의 선천적 장애에 의해 주로 간 및 근육에 glycogen의 비정상적인 축적을 가져오는 매우 드문 질환이다. 이 중 Ia형은 glucose-6-phosphatase의 결핍이 원인으로 간중대 및 저혈당을 특징으로 하며 초기에 진단 및 적절한 치료가 이루어지지 않을 경우 예후가 불량한 것으로 알려져 있다. 저자 등은 성인이 되어 진단된 Ia형 당원병 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. <중례> 19세 남자가 군대 신검에서 간기능 이상 소견 보여 정밀검사를 위해 내원하였다. 환자는 초등학교 때 간이 나빠 타병원에서 입원치료 받은 적 있으나 당시 특별한 진단은 받지 못했다고 하며, 어려서부터 키가 잘 자라지 않고 2차 성징이 나타나지 않았으며 출혈이 잘 멎지 않았다고 하였다. 내원 당시 키가 159 cm, 몸무게가 43 kg으로 아버지의 키가 176 cm, 어머니의 키가 162 cm인 것에 비해 성장 장애가 있었고 음모 및 액모가 없었으며 복부측진상 2황지의 간종대가 있었다. BT, CT, PT, aPTT는 정상하였고 혈액생화학검사상 공복시 혈당 55 mg/dl, 요산 9.2 mg/dl, AST 118 IU/L, ALT 94 IU/L, alkaline phosphatase 261 IU/L, γ-GT 61 IU/L이었으며 총콜레스테롤 355 mg/dl, 중성지방 1671 mg/dl, HDL-콜레스테롤 27 mg/dl이었다. 단백뇨는 없었고 복부 초음파 상에 간종괴 등의 소견은 없었으며 간염바이러스 표지자도 모두 음성이었다. 내원 2병일째 간조직 생검을 시행하였으며 간조직내 glucose-6-phosphatase치가 0.85 nmol/min/mg protein (ref. 5.9-93.0) 소견 보여 Ia형 당원병으로 진단되었다. 공복시 혈당을 유지하기 위해 매 6시간마다 생옥수수전분을 섭취하고 과당 및 유당의 섭취를 제한하며 비타민 제제를 복용하도록 권유하였으며, 합병증 방지를 위해 allopurinol 및 gemfibrozil 투약 중에 있고 현재 환자는 큰 문제없이 생활하고 있다.