

Congenital dyserythropoietic anemia환자에서 발생한 bile plug syndrome

순천향 대학교 의과대학 천안병원 소화기내과

김명수, 김은주, 정 일권, 김 홍수, 박 상훈, 이 문호, 김 선주.

서론: 소아에서 간의담도폐쇄에 의한 포합형빌리루빈혈증을 보이는 경우는 신생아 및 유아기에 진단되어 응급 수술적 치료를 요하는 Biliary atresia나 Choledochal cyst등의 선천적 해부학적 이상이 대부분을 차지하는 데, 흔하지 않지만 bile plug syndrome은 농축된 담즙의 간의담도폐쇄에 의해 이차적으로 발생하는 포합형빌리루빈혈증의 하나이다. 이 질환은 과도한 빌리루빈이 형성될 수 있는 여러 임상적 상황에서 일시적으로 담즙이 농축되고, 농축된 담즙에 의해서 담도폐쇄가 유발되어 폐쇄성 황달증세와 함께 복통등을 반복적으로 일으킨다. 이에 만성적으로 간혈적인 황달 및 위상복부 동통을 주소로 내원하였던 12세 여아에서 Bile plug syndrome을 진단하고 치료한 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. **증례:** 12세 여아가 6개월전부터 발생한 황달, 위상복부 및 심와부 복통을 주소로 내원하였다. 과거력상 상기주소로 여러 검사를 시행하였으나 원인을 발견하지 못하였고 황달증세와 복통의 호전 악화가 반복되었다. 전신쇠약, 어지러움, 오심, 위상복부 등을 호소하였고, 이학적 소견 상 생징후는 정상이었으며 전신상태는 급성 병색 소견 보였으며 결막은 창백하였고 공막에 황달이 있었으며 복부 소견상 위상복부와 심와부에 압통있었고 간과 비장이 각각 1횡지 정도 촉진되었다. 검사실 소견상 CBC상 백혈구 $5300/mm^3$, 혈색소 $9.6g/dl$, 혈소판수 $320000/mm^3$, Corrected reticulocyte count 3% 였다. 혈청생화학검사상 Total protein/albumin 8.0/4.7, Total Bil/Direct Bil 12.9/4.1, GOT/GPT 178/183, r-GT 88, ALP 196 IU/L이었으며 혈액응고검사상 PT/aPTT 12.2sec(100%)/30.4sec 이었고 말초혈액도말검사상 Anisocytosis (+), Polychromasia (+)였고 약간의 구상적혈구가 관찰되었다. 혈액학적 검사상 haptoglobin 11.8mg/dl, direct/Indirect Coomb's test (-/-), 삼투압 용혈검사상 정상소견보였고 Ham's test및 면역글루블린 및 보체 검사상 정상소견. 보였다. 골수조직검사상 Congenital dyserythropoietic anemia소견이 관찰되었다. 방사선학적 소견 입원당시 시행한 복부 초음파 검사와 복부전산화 단층촬영상에서 간내담관의 확장없이 간의담관의 확장소견과 담도벽의 염증소견과 급성 담낭염소견이 보였다. 역행성 내시경적 췌담관조영술상에서 간내담관은 정상소견이었으나 간의담도는 확장되어 있었다. 이틀후 시행한 복부초음파검사상 이전에 관찰되었던 총담관확장소견이 소실되어 있었다. 수술소견상에 간의담도는 정상소견이었으며 담낭을 절개하였을 때 담낭내에 짙은 암갈색의 sludge가 관찰되었다. 결론: 소아의 congenital dyserythropoietic anemia환자에서 농축된 담즙에 의해 일시적인 간의담도 폐쇄가 발생하여 폐쇄성 황달을 보인 bile plug syndrome을 경험하였기에 보고하는 바이다.

Vater씨 종양과 말초담관암이 합병된 담관내 다발성종양 1례

순천향대학교 의과대학 내과학교실 · 소화기연구소

이진우*, 천영국 · 김영석 · 홍수진 · 문종호 · 조영덕 · 김진오 · 조주영 · 이문성 · 심찬섭

다발성 원발성 악성종양은 한 환자에서 두개 이상의 원발성 악성종양이 동시에 혹은 시간을 달리하여 발생하는 경우를 지칭하는 것으로 동일 개체 내에 2개 이상의 암이 각각 독립해서 발생하고 주종관계가 배제될 때로 다원종양, 중복암 등으로도 불린다. 발생빈도는 대략 0.5%에서 11.7%까지 다양하며 전세계적으로 증가추세에 있고 대부분은 이중(double) 원발성 종양이지만 드물게는 세 가지 혹은 그 이상이 합병된 증례보고도 있다. 피부, 위장관, 비뇨생식기, 유방의 순으로 호발하며 위장관에서는 대장에서 다발성 암의 빈도가 가장 높게 나타나며 수술후 다시 나타나지는 경우는 불충분한 절제, 동합시 암세포의 과종(implantation), 일차병변의 간과, 속발성의 경우 용종의 악성화 등이 있다. 담관내 다발성 종양은 담관내 정상조직을 사이에 둔 서로 다른 부위에 종양이 존재하고, 점막하 또는 담관 주위의 임파절 전이를 배제하는 조직학적인 증거가 있을 때 다발성 종양이라고 하는데 담관암 환자의 약 7-10%를 차지한다고 알려져 있다. 그러나 조직학적 차이는 같은 종양에서도 종양의 형태나 분화 정도가 차이가 있을 수 있고 다발성 종양이라도 같은 조직학적 특성을 보일 수도 있다. 연자등은 수 년전 Vater씨 종양으로 2차례에 걸쳐 수술과 항암화학요법으로 치료받은 후 말초 담관암이 발생한 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다. **증례** 64세된 여자 환자가 내원 2개월전부터 발생한 체중감소를 주소로 내원하였다. 과거력상 당뇨병으로 경구혈당강하제를 복용중이며 95.12월에는 Vater씨 종양(조직검사상 분화가 잘 된 선암)으로 Whipple 수술 받았으며 97. 8월까지 항암화학요법 시행 받았다. 계통적 문진상 전신 쇠약감, 1개월에 5kg의 체중감소가 있었으며 신체검사상 혈압 140/80mmHg, 맥박 70회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.4C 였으며 두경부 및 흉부 소견상 특이소견 없었다. 복부 소견상 부드럽고 편평하였으며 압통이나 반사통은 없었다. 검사실 소견에서 일반혈액 검사상 백혈구 $5,500/mm^3$, 헤모글로빈 11.0 g/dL, 헤마토크리트 32.2%, 혈소판 $180,000/mm^3$, 일반 생화학 검사상 AST/ALT 24/15 IU/L, 총단백/알부민 6.0/3.5 g/dL, 총빌리루빈 0.7 mg/dL, ALP 137 IU/L, LDH 329 IU/L, 종양표지자 검사상 CEA 6.72 ng/ml, CA 19-9 240 ng/ml 이상, a-FP 5 ng/ml 이하 이었다. 상·하부 위장관 내시경 검사상 특이소견 보이지 않았으나 복부전산화 단층촬영술상 림프절 전이와 문맥정맥 혈전증등 동반한 말초 담관암소견을 보였으며 내시경적 역행성 담췌관조영술에서 좌측 간내담관이 단절되어 관찰되며 양측 간내담관이 확장되어 있었다. 환자는 low dose 5-FU 항암화학요법과 방사선치료를 병행하여 치료중에 있다.