

비활동성 크론병 환자에서 발생한 급성 간문맥 및 상간정맥 혈전증 1예

이화여자대학교 의학전문대학원 내과학교실, 소화기내과

*오다연, 정혜경, 권경주, 송은미, 강혜원, 최주영, 김성은, 김태현, 심기남, 정성애, 유 권, 문일환

서론: 크론병은 장관 이외에 다양한 전신 합병증이 병발하는 것으로 알려져 있으나 색전증 등의 혈관 합병증은 매우 드물다. 크론병 환자 7199명을 대상으로 한 연구에서 혈관합병증이 92예 있었고 이중 5예에서 장관막 혈관의 색전증이 있었으며 대부분 수술 후 병발한 증례였다. 또한 크론병 자체가 악화와 호전을 반복하거나 패혈증 혹은 과다응고장애 등이 동반되는 경우 혈관 합병증이 발생한다고 알려져 있다. 혈관 합병증은 흔하지 않으나 색전증이 발생하는 경우 적절한 치료를 하지 않을 경우 사망률이 높은 것으로 알려져 있다. 색전증은 뇌색전증, 심부정맥 색전증, 폐 색전증, 간문맥 색전증, 상간정맥 색전증 등의 다양한 형태로 나타날 수 있다. 국내에 아직까지 크로병에 병발된 간문맥혈전증 증례는 극히 드물다. **증례:** 본 증례는 쌍둥이 남자 형제로 두 형제 모두 15년 전 크론병으로 진단받았고, 면역억제제와 설파살라진 등의 약물치료 순응도가 높아 비활동성으로 잘 유지하여 오던 42세 남자가 2주전 발생한 복수, 하지 부종 및 서혜부 탈장으로 내원하였다. 복부 전산화 단층 촬영 및 복부 초음파에서 간문맥 및 상간정맥 혈전증으로 발견되었고 크론병의 악화나 패혈증, 혈액응고 이상 등이 혈전증의 뚜렷한 원인 없어 항응고 치료 후 호전된 증례를 경험하여 보고한다.

Case report: Rectal VIPoma with liver metastasis

Yonsei University College of Medicine

*Jung Hyun Jo, Yuri Choi, Gi Jeong Kim, Sang Joon Shin

VIPomas are rare neuroendocrine tumors that secrete excessive vasoactive intestinal polypeptide (VIP) cause WDHA (watery diarrhea, hypokalemia, and achlorhydria) syndromes. The incidence of VIPoma is about one of 10-million individuals per one year. VIPomas commonly detected within pancreas, and majority of extrapancreatic VIPoma is neurogenic tumor, such as ganglioneuroma in child. Non-neurogenic extra-pancreatic VIPoma is very rare. We report a case of primary extrapancreatic vipoma that localized in the rectum with multiple liver metastasis in a 65-year-old male patient with large-volume diarrhea, weight loss, severe hypokalemia and acidemia. Abdominal computed tomography (CT) revealed a submucosal tumor in rectum with multiple liver metastasis. Liver biopsy was operated for pathologic diagnosis, and neuroendocrine carcinoma was reported. Serum VIP concentration was elevated to 1640 pg/mL, we could diagnose rectal VIPoma with liver metastasis. We did transhepatic arterial chemo-infusion for multiple liver metastasis, and used somatostatin analogues (Octreotide). Furthermore, patient underwent interferon- α therapy, systemic chemotherapy (Etoposide/cisplatin, adriamycin/5-FU), target agent therapy (everolimus) and transcatheter arterial chemoembolization (TACE) for liver metastasis. After treatment, serum VIP concentration was decreased to 249 pg/mL, and now the patient has remained in good physical condition. He presented nearly all typical symptoms of VIPoma syndrome and underwent variable treatments of VIPoma during his 4-year treatment period. His VIPoma progressed slowly, but it caused life-threatening condition. So, early suspicion of VIPoma may be helpful for improving survival and life-quality of patients with VIPoma. In our patient, short acting octreotide therapy and TACE presented favorable response. But long acting octreotide showed resistance, and IFN- α , systemic chemotherapy and target agent therapy did not present favorable response. There were few experiences about octreotide resistance and using chemotherapy or target agent in VIPoma. More reports and studies are needed in future.