

대망에 발생한 상피모양 혈관 내피종 1예

국민건강보험공단 일산병원 내과, 외과¹, 병리학과², 영상의학과³, 연세대학교 내과학교실⁴

*김선혜 · 송민근 · 박병규 · 이상훈¹ · 최윤정² · 박수미³ · 김승업⁴

상피모양 혈관내피종은 혈관 내피세포에서 발생하는 저등도의 악성 혈관 종양으로 혈관종과 혈관육종 사이의 중간 형태를 보이나 그 원발 부위에 따라 임상양상과 예후가 매우 다양하다. 주로 연부조직, 간, 폐에서 발생하며 비장, 골, 뇌, 유방, 심장 등 다양한 장기에서의 발생이 보고되고 있으나 대망에서의 발생은 극히 드물어 지금까지 2예 만이 보고되었고 국내에서의 보고는 아직 없다. 저자들은 대망에 생긴 상피모양 혈관내피종을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다. **중례** : 48세 남환이 2년전부터 상복부에 만져지는 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 특이병력은 없었으며 신체검사상 상복부에 딱딱한 종괴가 촉진되었고 압통이 있었으나 반발 압통은 없었다. 내원 당시 시행한 온혈구 계산검사와 일반 화학 검사상 특이소견 없었으며 AFP, CEA, CA 19-9 같은 종양 표지자 검사도 음성이었다. 복부 전산화 단층 촬영상 14cm x 9cm x 10cm 크기의 낭성부분을 포함하는 거대한 종괴가 대망에 관찰되었고 이 종괴의 일부는 위의 후벽과 인접해있었다. 악성의 가능성을 배제할 수 없어 내원 3일째 종양 및 대망 절제술과 부분 위 절제술을 시행하였으며 조직검사상 원형 또는 방추형의 종양세포가 관찰되었고 면역 조직 화학검사상 VIII 인자, CD 34 모두에 양성소견 보여 상피모양 혈관내피종으로 진단하였다. 환자는 수술후 합병증 없이 퇴원하였으며 6개월후 시행한 복부 전산화 단층 촬영상에 재발 소견 없이 현재까지 외래에서 추적관찰 중이다.

성인에서 위장관 출혈과 중증 신병증이 동반된 Henoch-Schonlein 자반증 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실

*박현주 · 김은주 · 방병욱 · 최윤아 · 김영수 · 신용운 · 김형길 · 이돈행 · 권계숙 · 이진우 · 정석 · 이정일 · 송준호

서론 : Henoch-Schonlein 자반증은 축진성 자반, 위장관 증상, 관절통, 혈뇨를 주증상으로 하는 전신질환으로 면역복합체, 주로 IgA1, C3가 혈관에 침착하여 생기는 혈관염이다. 소아에 흔한 질병이며 경한 형태로 많이 나타나는데, 성인에서 발생한 경우 증상이 심하고 예후가 좋지 않다. 질환의 시작이 위장관 증상인 경우는 드물며 위장관 출혈과 신병증을 동시에 나타내는 경우는 매우 드물다. 저자들은 혈변과 복통으로 내원하여 그 후에 발생한 피부병변과 RPGN에 대해 조직검사로 진단한 Henoch-Schonlein 자반증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. **중례** : 26세 여자 환자가 내원 4일 전부터 시작된 복통과 내원 당일 7차례의 혈변을 주소로 입원하였다. 복부 촉진 시 전체적으로 압통이 있었으며 사지 말단에 부종이나 자반은 없었다. 입원 당시 말초혈액검사서 혈색소 14 g/dL, 백혈구 20,000/mm³, 혈소판 346,000/mm³이었다. 생화학검사와 요검사는 이상소견이 없었다. 복부 CT에서는 회장 말단부의 장벽이 두꺼워진 소견을 보였으며 상부 위내시경 검사에서는 십이지장에 출혈성 발적이 있었다. 대장 내시경 검사에서 회장에 출혈, 심한 궤양, 가성 용종이 관찰되어 조직검사를 시행하였다. Leukocyte scan에서 회장과 공장에 염증소견이 있었고 복부혈관촬영에서 혈관에 이상은 없었다. 회장의 조직검사결과 출혈을 동반한 궤양과 고유층에 호중구 침착이 있는 육아조직이 관찰되었으며 Tb-PCR은 음성이었고 혈관염의 소견은 없었다. 제 10병일에 양쪽 하지에 홍반성의 자반이 관찰되어 피부조직검사를 시행하였다. 내원 당시 BUN/Cr은 5.2/0.62 mg/dL로 정상이었으나 점차 증가하여 제 11병일에는 64.3/6.2 mg/dL까지 증가하고 요단백 3+이며 시간당 소변양이 70cc로 줄어 혈액투석을 시작하였다. RPGN을 의심하여 스테로이드 정주를 시작하고 신장조직검사를 시행하였다. 신장조직검사와 광학현미경 소견에서 20개의 사구체에서 호중구가 침윤된 모세혈관 증식과 매산지움 세포의 증식이 있었고 그 중 3개의 사구체는 분절성 섬유소성 괴사, 1개는 반월형 소견이었다. 면역형광염색에서 매산지움과 모세혈관에 미세과립상의 IgG, IgA, C3, 피브리노겐이 침착된 것을 확인할 수 있었다. 또한 피부조직검사결과에서는 leukocytoclastic vasculitis 소견이었으며 진피 혈관에 IgA의 침착을 보였다. 모두 Henoch-Schonlein purpura에 합당한 소견이었다. 스테로이드는 점차 줄였으며 투석을 지속적으로 시행하다가 제 39병일에 이노제를 쓰면서 소변양이 회복되어 투석을 중지하였고 혈변과 자반증이 호전되고 제 49병일에 Cr은 1.6 mg/dL로 감소되어 퇴원하였다. 현재 외래에서 경과 관찰 중이다.