

특발성문맥압항진증에 관하여

인제대학부속 부산백병원 내과학교실

최 하 진

Idiopathic Portal Hypertension

Ha Jin Choi, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, In-Je Pusan University, Pusan, Korea

간장에 광범위한 질환 예컨대 간경변증이 발생하면 문맥압이 항진하고 아울러 복수가 발생하는 사실은 임상에서 자주 경험하는 바이다.

그러나, 간장에 그럴만한 병변이 인정되지 않을 뿐 아니라 문맥계 예컨대 문맥비정맥 및 간정정맥에 뚜렷한 폐쇄현상 또는 아무런 병리해부학적 병변을 인정할 수 없음에도 불구하고 문맥압이 항진되는 경우를 가끔 임상에서 조우하게 된다. 이러한 경우를 특발성문맥압항진증, 원인불명의 문맥압항진증, 비경화성 문맥압항진증 또 간문맥경화증이라고 명명되어 오고 있으며, 현재는 특발성

문맥압항진증이라는 용어가 가장 많이 이용되고 있는 형편이다. 현재 특발성문맥압항진증을 진단하는데는 1) 간기능이 정상이고 2) 내시경상으로 정맥류가 확인되며 3) 혈액내의 고형성분중의 한 가지 이상이 감소되고 4) 간주사검사상 경변성변화가 없으며 5) 간정맥의 폐쇄가 없으며, Wedge 성 정맥압이 정상이거나 약간 상승되어 있고 6) 문맥 조영상 측부순환이 발달되어 있으나, 문맥에 폐쇄현상이 없으며, 육안적으로도 간이 정상이면서 문맥압이 생성되어 있을 때 특발성문맥압항진증을 진단하게 된다. 저자들은 최근 2~3년 사이에

Table 1. Variables of Patients

Case	Age (yrs)*	Sex	Symptom	Ascites**
1	23	F	hematemesis	-
2	10	F	hematemesis	-
3	24	M	abdominal mass	-
4	29	F	abdominal mass	+
5	28	M	hematemesis	+
6	8	M	hematemesis	-
7	18	F	hematemesis	++
8	41	M	hematemesis	-
9	21	M	abdominal mass	-
10	18	F	hematemesis	-
11	32	F	abdominal mass	-

*Mean: 23 (8-41)

**++: Severe ascites

Table 2. Hematologic Data on Admission

Case	Hb (g/dl)	WBC (/mm ³)	Platelets (/mm ³)	Proth. time (control) sec*
1	8.2	1,400	107,000	12 (11.9)
2	6.5	3,900	50,000	13 (11.9)
3	12.0	2,200	50,000	15 (11.9)
4	5.6	3,150	320,000	12 (11.8)
5	5.9	2,500	58,000	12 (12.4)
6	9.0	3,100	150,000	13 (11.6)
7	8.5	3,000	60,000	13 (12.0)
8	11.0	2,800	260,000	12 (12.3)
9	12.8	2,700	61,000	13 (12.0)
10	4.4	5,400	209,000	12 (11.4)
11	11.3	1,900	40,000	12(11.7)
mean	8.65	2,914	124,090	12.6

*Proth. time: Prothrombin time

Table 3. Liver Function Test on Admission

Case	Total prot (gm/dl)	albumin (gm/dl)	Bilirubin total (mg/dl)	GOT (U/L)	GPT (U/L)
1	6.5	3.7	1.1	24	11
2	4.8	2.8	0.6	18	13
3	7.5	4.6	2.0	16	9
4	6.0	3.1	0.8	18	16
5	5.2	3.0	2.0	13	12
6	5.3	3.6	0.8	23	12
7	6.3	4.0	0.5	15	20
8	7.0	4.0	1.0	40	25
9	8.1	5.1	0.8	12	13
10	5.9	3.5	0.8	19	12
11	7.9	4.6	1.6	16	12
mean (range)	6.40(4.8~8.1)	3.81(2.8~5.1)	1.09(0.5~2.0)	19.45(12~40)	14.09(9~25)

Table 4. Hepatitis B Viral Markers

Case	HBsAg	Anti-HBs	Anti-HBc	HBeAg	Anti-HBe
1	-	+	+	-	+
2	-	+	+	-	+
3	+	-	+	-	+
4	-	+	+	-	+
5	-	+	+	-	+
6	-	-	-	-	-
7	-	-	-	-	-
8	-	+	+	-	+
9	-	+	+	-	+
10	-	+	+	-	+
11	+	-	+	-	+

Table 5. Operative Findings

Case	liver	Spleen (gm*)	Portal pressure** (mmH ₂ O)	Procedure
1	NL ⁺⁺	790	380	elective kobayashi procedure
2	NL ⁺⁺	350	400	splenectomy
3	NL	1200	320	spleectomy and later sclerotherapy
4	NL	1000	400	splenectomy
5	NL	1380	350	elective kobayashi procedure
6	NL	370	354	splenectomy
7	NL	1180	397	splenectomy
8	NL	470	310	spleno-renal shunt
9	NL	1100	400	elective kobayashi procedure
10	NL	NC ⁺	NC	splenectomy and later sclerotherapy
11	NL	1300	360	elective kobayashi procedure

*Mean: 914 **Mean: 367.1

+ : Not checked ++ : Normal liver

인제대학 부속 부산 백병원내과에서 경험한 11예를 소개하고자 한다(Table 1~5).

이상과 같이 원인불명의 문맥압항진증을 가끔 접하게 되는데 서구여러나라와 일본, 인도 등지에서 보고되고 있다. 열대지방에서 보다 많은 빈도로 보고되고 있으며, 약물중독, 말라리아 등의 병인적 원인도 고려되고 있다. 간경변증이 많이 발생하는 우리나라에서는 본질환은 항상 간병진단에 있어서 염두에 둘 필요가 있을것으로 사료되는 바이다.