CASE REPORT

장간막동정맥이형성증을 동반한 문맥 고혈압 환자에서 클로스트리디움 퍼프린겐스에 의해 발생한 간문맥 내 가스 1예

박정완, 곽미경, 권성순, 윤석윤, 이남수, 김경하, 원종호

순천향대학교 의과대학 서울병원 내과

A Case of Hepatic Portal Venous Gas Caused by *Clostridium perfringens* in a Patient with Mesenteric Atriovenous Malformation and Portal Hypertension

Jung Wan Park, Mi Kyung Kwak, Seong Soon Kwon, Seug Yun Yoon, Nam-Su Lee, Kyung-Ha Kim, Jong-Ho Won

Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University Seoul Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Hepatic portal venous gas (HPVG) is a rare disease presenting as acute abdomen. The presence of the air in the portal vein has been associated with a mortality rate of more than 75%. Because of high mortality rate, most HPVG requires emergent surgical interventions and intensive medical management. HPVG is most commonly caused by mesenteric ischemia but may have a variety other causes. *Clostridium perfringens* is the most common pathogen of gas forming bacteria that can cause of HPVG, but *Clostridium perfringens* blood stream infection with HPVG is not yet reported in Korea. We experienced a case of HPVG caused by *Clostridium perfringens* blood stream infection at mesenteric venous hemangioma with portal hypertension due to mesenteric arteriovenous malformation.

Keywords: Hepatic portal venous gas; *Clostridium perfringens*; Arteriovenous malformation

서 론

간문맥 내 가스는 매우 드문 소견으로[1], Sellner 등[2]의 연구에 따르면 사망률은 56-90%에 이른다. 간문맥 내 가스는 다양한 기저 복부질환들에 연관되어 발생한다. 가장 흔한 원인은 장 괴사이며 그 외에도 궤양성대장염, 복강 내 농양 등에 의해서도 발생된다[3]. 이러한 의학적 상태는 장의 관류 저하를 발생시키고 그 결과 장의 허혈 또는 장 마비 및 장 팽창으로 인한 장점막의 손상과 세균의 증대와 이로 인한 장벽 기증을 야기하여 이것이 간문맥 내 가스에 직접적인 원인이 된다[4]. 가장 흔하게 발생하는 원인인 장 괴사와 연

관되지 않은 상태에서 발생한 간문맥 내 가스는 비전형적인 결과를 초래한다.

아직까지 간문맥 내 가스의 발생의 기전에 대해 알려진 바는 없으나 장 내 또는 농양 내 가스 형성 미생물이 간문맥 내로 유입됨으로써 가스를 형성한다는 가설이 있다[4]. 가스 형성 미생물 중 하나로 *Clostridium perfringens*가 있다[5]. *Clostridium perfringens*는 일부에서 사람에게 병원균으로서 작용을 할 수 있으며 균혈증이 발생된 경우의 치사율은 27-44%이다[6].

국내에서는 간문맥 내 가스가 발생한 총 10명의 증례가 보고된 바 있다[1]. 그러나 간문맥 내 가스를 지닌 환자 중 *Clostridium per-*

Correspondence to: Jong-Ho Won

Division of Hematology & Oncology, Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University Seoul Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 59 Daesagwan-ro, Yongsan-gu, Seoul 140-743, Korea
Tel: +82-2-709-9203, Fax: +82-2-709-9200, E-mail: jhwon@schmc.ac.kr

Received: Apr. 12, 2014 / Accepted after revision: Jul. 17, 2014

© 2014 Soonchunhyang Medical Research Institute

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>).

*fringens*가 혈액 배양을 통해 증명된 국내 증례는 보고된 바 없다. 이에 본 저자들은 장 괴사를 동반하지 않은 *Clostridium perfringens*에 의한 간문맥 가스 증례 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

55세 남자 환자로 1998년 장간막동정맥이형성증으로 인한 문맥 고혈압을 진단받았으며, 2007년 장간막동정맥이형성증의 악화로 인한 출혈이 발생되어 이를 치료하기 위하여 장간막동맥색전술을 시행 받았다. 그 이후 반복적으로 문맥 고혈압에 의한 합병증(식도 정맥류 출혈, 직장 정맥류 출혈 등)으로 입퇴원을 반복하였다. 가족력상 특별한 사항은 없었다. 환자는 10일 전부터 발생한 전신 쇠약감과 의식 저하를 주소로 응급실을 통해 내원하였다.

내원 당시 활력징후는 혈압 70/43 mm Hg, 맥박수 88회/분, 체온 38.6°C이었다. 만성 병색소견이었으며, 의식상태는 다소 저하되었으나 묻는 말에 대답을 할 수 있는 정도였다. 결막의 창백소견과 공막의 황달소견이 동반되어 있었고, 청진상 우하엽에 명백한 라音を 동반한 비정상적인 호흡음이 들렸다. 복부는 전반적으로 팽만되어 있었다. 우상복부에 경도의 압통이 있었으나 반발통은 명확하지 않았다. 양측 정강이의 오목부종소견이 있었다.

내원하여 시행한 검사실소견에서 헤모글로빈 5.5 g/dL (정상 범위, 13-17 g/dL), 헤마토크릿 17.6% (정상 범위, 39-52%)였으며, 백혈구 $17.9 \times 10^3/\mu\text{L}$ (정상 범위, $4.0-10.0 \times 10^3/\mu\text{L}$), 중성구 92.0% (정상 범위, 40-70%), 혈소판 $40 \times 10^3/\mu\text{L}$ (정상 범위, $130-450 \times 10^3/\mu\text{L}$)이었다. 알부민 1.4 g/dL (정상 범위, 3.1-5.2 g/dL), 프로트롬빈시간

26.3초(정상 범위, 9.9-13.1초; international normalized ratio, 2.27)였고, 전체 빌리루빈 2.5 mg/dL (정상 범위, 0.2-1.2 mg/dL), 아스파르테이트아미노전이효소 16 IU/L (정상 범위, 0-37 IU/L), 알라니아미노전이효소 12 IU/L (정상 범위, 0-41 IU/L), 암모니아 89.2 $\mu\text{g/dL}$ (정상 범위, 25-65 $\mu\text{g/dL}$), 혈중요소질소 33 mg/dL (정상 범위, 8-20 mg/dL), 크레아티닌 3.86 mg/dL (정상 범위, 0.60-1.30 mg/dL)이었다. 알칼리인산분해효소 369 IU/L (정상 범위, 104-338 IU/L), 감마-글루타밀트랜스펩티다제 22 IU/L (정상 범위, 11-49 IU/L)였다. C-반응성 단백질은 18.24 mg/dL (정상 범위, 0.0-0.5 mg/dL)이고, 적혈구침강속도는 2 mm/hr (정상 범위, 0-20 mm/hr)였다. 요산 수치가 16.7 mg/dL (정상 범위, 2.5-6.3 mg/dL)이며, 유수탈수소효소는 235 IU/L (정상 범위, 106-211 IU/L)였다. 크레아티닌이 상승한 것은 감염이 동반된 전신상태의 악화로 탈수가 있으며, 간기능 악화로 인한 간-신증후군이 동반되어 있을 것으로 추정된다.

다량의 복수가 있어 복수 천자를 시행하였고, 혈청-복수 알부민 경사는 2.1 g/dL로 문맥 고혈압에 의한 복수임이 확인되었다. 백혈구 수치는 $9/\mu\text{L}$ 이며, 복수 천자를 통한 미생물 배양에서는 어떠한 균도 배양되지 않아 자발 세균 복막염은 배제할 수 있었다.

내원 후 시행하였던 단순 흉부 방사선 촬영에서 양 폐야에 소량의 흉막 삼출액이 관찰되었으며 좌우엽세분절 폐허탈이 있었다. 복부 컴퓨터 촬영에서는 이전부터 관찰되던 장간막의 동정맥이형성증과 이로 인한 혈종, 혈관 덩어리들이 퍼져 있고, 결장과 직장 부위의 장간막동정맥이형성증이 악화된 양상이었다. 상대정맥과 간문맥 내 가스를 포함하고 있는 혈전이 있었으며, 이로 인하여 간 내 간문맥의 확장이 동반되어 있었다(Fig. 1).

입원하여 시행한 혈액배양검사상에서 *Clostridium perfringens*

Fig. 1. (A) Axial and (B) coronal views of contrast enhanced computed tomography showing a massive portal venous gas shadow (white arrow) and mesenteric arteriovenous malformation (white line arrow). Low enhancing lesion on middle side of liver is the portion of dilated portal vein due to occlusion by portal venous thrombus.

가 동정되었으며, 이에 대한 치료 위하여 타조신과 클린다마이신을 사용하였다. 그 후 지속적으로 발열 및 혈압 저하 등의 임상적 악화 소견이 있어 패혈증 진단하 중환자실로 전실하였고, 추적 관찰을 위하여 혈액배양검사를 시행하였을 때 *Carbapenem resistance Acinetobacter baumannii*가 동반 감염되었다. 이는 중환자실에 장기간 치료를 받으면서 *Carbapenem resistance Acinetobacter baumannii*균에 노출되었고, 면역력이 저하된 상태에서 중복 감염이 발생되었을 것으로 추정된다. 이에 대한 치료를 위하여 콜리스틴으로 변경하여 투여하였으나 환자 패혈증 상태가 호전되지 못하고 입원 13일째 사망하였다.

고 찰

간문맥 내 가스는 드물면서 치명적인 임상 경과로 진행가능하며, 사망률이 75%에 이르는 질환이다[7]. 첫 증례는 Wolfe에 의하여 1955년에 보고된 소아의 괴사성 장염에서 병발된 증례이며, 컴퓨터 단층 촬영에 의하여 진단율이 높아졌지만 여전히 드물게 보고되고 있다[8]. 간문맥 내 가스는 복통이 특징적이나 심하지 않으며, 국소화되지 않아 진단이 늦어질 수 있고, 또 임상 경과가 매우 급격하여 허혈성 병변의 빠른 진행으로 인한 사망률이 높기 때문에 정확한 원인 질환의 감별과 그에 따른 치료가 필요하다[7].

국내에는 간문맥 내 가스가 발생되었던 총 10명의 증례가 보고되었다. 그중 수술 후 회복된 증례 3건, 수술 후 사망한 증례 1건, 보존 치료 후 회복된 증례 1건, 보존치료 후 사망한 증례 5건이었다[1].

이같이 케이스들이 보고되고 있음에도 불구하고 간문맥 내 가스는 아직까지 그 발생 기전이 명확하게 밝혀져 있지 않다. 다만 추정되는 경로는 첫 번째, 크론병 등 장 괴사의 상황에서 주변 조직 및 혈관벽의 점막이 약해지면서 공기의 순환계로의 유입이 증가된다는 것과 두 번째, 장 또는 농양의 내부 압력이 증가되면서 혈류로 가스가 밀려 들어감으로써 가스가 형성이 되는 것, 세 번째는 간문맥 혈류 순환계 내로 가스를 형성하는 세균이 침입함으로써 그 내부에 가스가 유입된다는 가설이다[9].

가스를 형성하는 세균의 대표적인 균은 *Escherichia coli*, *Clostridial species* 등이다[5]. *Clostridium perfringens*은 그람 양성간균으로 혐기성균이며, 이로 인한 패혈증은 드물어서 혈액 배양을 하였을 때 0.12%에서 증명된다. 그러나 그 치사율은 매우 높아서 25-50%의 사망률을 보인다[10]. 특히 간기능이 악화되어 있는 환자에게 있어 *Clostridium perfringens* 균혈증은 적절한 치료를 받지 않을 경우 치사율이 증가될 수 있다[11].

Mirmanesh 등[12]에 의한 182예의 간문맥 내 가스 증례분석에 따르면 주요 원인은 장 괴사(43%), 장의 팽창(12%), 복강 내 농양(11%) 궤양성 대장염(4%), 위궤양(4%), 크론병(4%), 내시경시술 후 합병증(4%), 복강 내 종양(3%) 등이었다. 장 괴사로 인하여 발생한

간문맥 가스의 경우 장의 전벽성 허혈을 동반하는 경우가 흔하여 임상적으로도 예후가 나쁘다[13]. 하지만 장간막 허혈이 동반되지 않는 간문맥 가스의 형성의 경우도 드물지만 존재한다. 한 연구에 의하면 45.4%의 환자에서 장 허혈이 동반되지 않은 간문맥 내 가스가 발생되었으며, 이 경우 사망률은 29%였다[14].

본 증례는 장간막동정맥이형성증과 이로 인한 문맥 고혈압이 동반되어 있는 상태에서 발생한 장 괴사가 동반되지 않은 간문맥 내 가스가 발생한 환자이다. 장간막동정맥이형성증으로 인한 혈액의 저류가 *Clostridium perfringens* 등의 혐기균 감염을 유발시켰으며, 이로 인하여 간문맥 내 가스가 형성되었을 것으로 추정된다.

본 증례와 같은 혐기성 균의 감염이 잘 유발될 수 있는 위험인자를 포함한 상태에서 병발된 대량의 간문맥 내 가스는 장 괴사 등의 소견이 동반되지 않다 하더라도 치명적인 예후를 보일 수 있기 때문에 혐기성 균의 적절한 항생제 치료를 포함하여야 하며, 적응증이 될 경우 초기에 수술 등의 적극적인 치료가 고려되어야 한다.

ACKNOWLEDGMENTS

This work was supported in part by the Soonchunhyang University Research Fund.

REFERENCES

1. Dong SH, Cho HG, Baek JH, Kang BD, Kim MS, Cho JH, et al. A case of successful treatment of portal venous gas caused by acute pancreatitis. *Korean J Gastroenterol* 2013;61:170-3.
2. Sellner F, Sobhian B, Baur M, Sellner S, Horvath B, Mostegel M, et al. Intermittent hepatic portal vein gas complicating diverticulitis: a case report and literature review. *Int J Colorectal Dis* 2007;22:1395-9.
3. Liebman PR, Patten MT, Manny J, Benfield JR, Hechtman HB. Hepatic portal venous gas in adults: etiology, pathophysiology and clinical significance. *Ann Surg* 1978;187:281-7.
4. Abboud B, El Hachem J, Yazbeck T, Doumit C. Hepatic portal venous gas: physiopathology, etiology, prognosis and treatment. *World J Gastroenterol* 2009;15:3585-90.
5. Park HC, Lee WS, Joo SY, Park SY, Joo YE, Kim HS, et al. Hepatic portal venous gas associated with acute pancreatitis: reports of two cases and review of literature. *Korean J Gastroenterol* 2007;50:131-5.
6. Yang CC, Hsu PC, Chang HJ, Cheng CW, Lee MH. Clinical significance and outcomes of *Clostridium perfringens* bacteremia: a 10-year experience at a tertiary care hospital. *Int J Infect Dis* 2013;17:e955-60.
7. Yang SY, Lee YJ, Park SY, Kim TH, Kim HK, Kwon SK, et al. Hepatic portal venous gas. *J Korean Geriatr Soc* 2010;14:48-52.
8. Rankin I, Sheth H. Hepatic portal venous gas: comparison of two cases. *Case Rep Surg* 2013;2013:637951.
9. Peloponissios N, Halkic N, Pugnale M, Jornod P, Nordback P, Meyer A, et al. Hepatic portal gas in adults: review of the literature and presentation of a consecutive series of 11 cases. *Arch Surg* 2003;138:1367-70.
10. Leal J, Gregson DB, Ross T, Church DL, Laupland KB. Epidemiology of *Clostridium species* bacteremia in Calgary, Canada, 2000-2006. *J Infect*

- 2008;57:198-203.
11. Chen YM, Lee HC, Chang CM, Chuang YC, Ko WC. Clostridium bacteremia: emphasis on the poor prognosis in cirrhotic patients. J Microbiol Immunol Infect 2001;34:113-8.
 12. Mirmanesh M, Nguyen QS, Markelov A. A case of hepatic portal venous gas due to viral gastroenteritis. Hepat Med 2013;5:63-5.
 13. Chung JG, Kwon CI, Kim DH, Seon HG, Ko KH, Hong SP, et al. A case of massive portal venous gas caused by fatal intestinal infarction. Intest Res 2011;9:153-7.
 14. Schindera ST, Triller J, Vock P, Hoppe H. Detection of hepatic portal venous gas: its clinical impact and outcome. Emerg Radiol 2006;12:164-70.