

간내 하공 정맥 폐색증의 수술요법

이정열* · 조대윤* · 김용진* · 노준량* · 서경필*

—Abstract—

Surgical Correction of Intrahepatic Inferior Vena Cava Obstruction

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Dai Yun Cho, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*,
Joon Ryang Rho, M.D.*, Kyung Phill Suh, M.D.*

Seven patients (six women and one man) with obstruction of hepatic portion of inferior vena cava was operated on, from May, 1969 to January, 1985. Of seven patients, six were undergone corrective operation for IVC obstruction and another one was not operated because of far advanced liver cirrhosis.

The occlusions were found at or close to the level of diaphragm and they were membranous or diffuse with or without thrombi.

Most of their symptoms were referable to either inferior vena caval or hepatic venous obstruction and onset of the symptoms was usually gradual, beginning between the age of their thirties and forties.

Most of the patients showed marked elevation of peripheral venous pressure of lower extremity (29-40 cm H₂O) preoperatively, which decreased significantly after corrective operation (17-30 cm H₂O). Venous catheterization for pressure study and venography were essential for confirming the diagnosis.

Of six cases, in which corrective operations were done, Transatrial membranotomy with or without IVC dilatation were performed in five cases (case 1, 2, 3, 5, 6), using cardiopulmonary bypass and in another one case, bypass operation between IVC, distal to obstruction, and RA was done using Dacron tube graft under the thoracoabdominal incision.

All survived and their conditions were improved.

I. 서 론

간내 하공정맥 폐색증은 드물게 보는 질환으로서 1950년 Bennett⁵⁾가 횡격막 수준에서의 하공정맥 폐색증을 보고한 이래 간정맥이나 하공 정맥의 혈전을 동반한 Budd-Chiari 증후군과는 다른 의미로서 하나의 질병군으로 받아들여지게 되었다.

일반적으로 하공정맥의 분화는 매우 복잡하며 특히 심

장에 가까운 하공정맥의 발생은 태생기 간정맥들의 분화되는 별개로 진행되기 때문에 이 부위에 선천성 기형이 많이 발생하며 그중에서도 막성 폐색을 일으키는 경우가 많다¹⁷⁾. 이러한 하공 정맥의 막성 폐색은 전형적으로 얇은 판막양의 막으로 형성되어 있으며 그 위치는 대부분 횡격막 근처에 있다.

본 교실에서는 1969년 5월부터 1985년 1월사이 이 부위에 생긴 하공 정맥 폐색증 환자 7례를 경험하였기에 문헌 고찰과 아울러 보고하는 바이다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University

II. 증례 보고

증례 1

33 세 된 여자로서 1년전부터 시작된 복부 팽만을 주소로 1969년 5월 본 병원에 입원하였다.

입원시 혈압이 120/90 mmHg, 맥박이 분당 80번, 체온은 36.5 °C, 체중이 54 kg였다.

환자는 10년전 부터 소화불량과 우측늑골 하부의 불편감으로 고생했으며 월경은 불규칙했고 커피를 자주 흘렸다.

이하적 소견상 피부에 불규칙한 암갈색 색소 침착이 있었고 공막에 약간의 황달이 있었다. 흉측부 및 배면에 확대된 혈관부지가 보였고 복부 팽만과 복수가 있었다. 간이 3횱지 만져졌으나 비장은 만질 수 없었고 호흡 및 심음은 정상이었다.

검사소견상 일반혈액, 소변검사, 단순 흉부 촬영등은 정상 범위내에 있었으나 단백질/알부민이 6.6/12.8 g % 이었고, 프로트롬빈 시간도 50 %였다. 심전도 소견은 동성빈맥(洞性頻脈)이었다. 하공정맥 조영시 간정맥 기시부 직상방의 하공정맥이 완전 폐색되어 있음이 발견되었다.

중증 흉골 절개술로 환자의 직장온도를 33 °C까지 내린뒤, 심폐기를 이용하여 우심방을 하공정맥 기시부까지 절개하였다. 횱격막 직하부의 하공정맥이 약 2cm 정도 협착이 되어 있었으며 혈전같은 물질은 발견할 수 없었다. 간정맥은 정상이었다. 우심방을 통해 소식자, Bakes 담도 개대기로 둘째 손가락이 통과하도록 개대하였으며 개대후 하공정맥혈이 우심방으로 왕성하게 투입되었다. 수술전 41 cmH₂O였던 하지 정맥압이 수술 직후 20 cm H₂O로 낮아졌으나 4일후에는 다시 36 cmH₂O로 높아졌으며 복부 팽만은 조금 소실되었다. 환자는 술후 20일만에 증세의 호전을 보여 퇴원했으나 외래 추적은 되지 않았다. 간조직 검사는 시행하지 않았다.

증례 2

38세 된 여자로서 8년전부터 발생해 온 복부 팽만을 주소로 1971년 7월 본 서울대학병원에 입원하였다. 발병후 간헐적으로 하지 부종, 심한 복부 팽만 및 호흡곤란등의 증세가 있었으며 25세때 결혼했으나 아기가 없었고 월경이 불규칙하였다. 이뇨제 사용으로 증세의 호전이 있었고 토혈은 없었다. 입원 당시 혈압은 100/70 mmHg, 맥박은 분당 80, 체온은 36.5 °C였다. 체중

은 45 kg, 복위는 80 cm였다.

이학적 소견상, 심한 복부 팽만, 복수 및 복부, 흉부, 배부에 몹시 발달된 혈관 부행지를 볼 수 있었고 복부에 있는 혈관 부행지의 혈류는 상행하였다. 공막은 경미한 황달이 있었고, 간이 3횱지 만져졌고 비장의 심한 비대기가 있었다. 하지는 중등도의 부종이 있었으나 정맥류나 궤양은 없었다.

검사 소견상 일반 혈액 검사, 소변 검사는 정상이었고 간기능 검사도 대부분은 정상이었으나 빌리루빈이 2.3 mg %로 약간 상승해 있었다. 혈소판은 4만/mm³였고 프로트롬빈 시간이 28 %로 비정상적인 소견을 보였다. 흉부 단순 촬영은 정상범위였고 심전도는 지전압, 동성빈맥였다. 말초 정맥압은 상지가 12.5 cmH₂O, 하지가 30 cmH₂O였으며 하공 정맥압이 27 cmH₂O, 우심방압이 7 cmH₂O였다. 하공 정맥 조영을 실시하여 횱격막 직하부의 폐색과 좌측 및 중간 간정맥의 폐색을 증명하였다. 식도 내시경 소견상 식도 정맥류가 관찰되었다.

증례 1과 같은 방법으로 심폐기를 이용하여 수술하였다. 이때 정맥관은 상공정맥과 대퇴정맥에 삽입하였으며 동맥관은 상행대동맥에 삽입하였다. 상공정맥과 기정맥(奇靜脈)은 매우 확대되어 있었고 횱격막 직하부의 하공정맥 내강을 회갈색 물질이 폐색시키고 있었으며 폐색 구간은 약 3cm정도였다. 또한 협착되어 좁아져 있었다. 폐색 물질 제거후엔 중지가 통과할 수 있었고 간정맥을 포함한 정맥혈의 배출이 왕성하였다. 폐색물질을 제거하고 간 생검을 실시하였다. 폐색물질 제거후엔 중지가 통과할 수 있었고 간정맥을 포함한 정맥혈의 배출이 왕성하였다.

환자는 수술 후 팔목할 만한 증세의 호전을 보였으며 수술후 20일에 행한 하공정맥 조영에서 조영제가 하공정맥에서 우심방으로 순조롭게 넘어가는 것을 확인할 수 있었고 술전 27 cmH₂O였던 하공정맥압은 19 cm H₂O로 떨어져 있었다.

병리 조직 검사에서 폐색물질은 석회화를 동반한 mural thrombi로 확인되었고 간조직은 후괴사성 간경변(後壞死性 肝硬變)의 양상을 보였다.

환자는 수술후 현저한 증세의 호전을 보였으며 수술후 26일째 퇴원 당시 간과 비장은 만져지지 않았고 하지의 부종도 발견할 수 없었다. 혈관 부행지도 많이 소실되었다.

퇴원 후 5개월만에 환자는 15일 전부터 심해진 전신 부종을 주소로 외래에서 이뇨제등으로 치료받았다.

당시 심한 복수와 복부 팽만으로 간이 얼마나 만져지는지는 확인할 수 없었으나 우측 흉부와 복부에 생겼던 혈관 부행지는 거의 소멸되어 있었다.

증례 3

32세 된 여자로서 7년간 계속된 무월경을 주소로 1977년 12월 입원하였다. 환자는 15세 초경이 있는 후월경은 매우 불규칙하였으며 출혈량도 적었다. 그로 인해 25세 경부터는 여성 호르몬의 일종으로 생각되는 주사약을 맞은 과거력을 가지고 있었다. 또 17세 경부터 경미한 황달이 계속되었다. 입원 당시 활력 증상은 정상 범위였다.

이학적 소견상 공막엔 경미한 황달이 있었고 우측 흉부와 복부에 걸쳐 혈관부행지가 확장되어 있었다. 심음 및 호흡음은 정상이었고 간은 2횡지 만져졌고 비장도 2횡지 만져졌으며 복수는 없었다. 또한 양측 하지에 정맥류가 관찰되었으나 부종은 그렇게 심하지 않았으며 케양은 동반되지 않았다.

검사 소견상 일반 혈액, 소변 검사는 정상이었고 빌리루빈 2.19mg%, 혈소판 8만/mm³, 프로트롬빈 시간 71%로 비정상적인 소견을 보였다. 단순 흉부 촬영은 정상이었고 심전도상 저전압, 동성빈맥을 보였다. 식도 내시경에서 식도 정맥류가 식도 하부에서 관찰되었으며 복부 단순촬영에서 담낭석이 발견되었다. 우측 상지 Basilic vein을 통해 상공 정맥에 도관(導管)을 삽입하고, 우측 대퇴 정맥을 통해 하공정맥에 도관을 넣어 동시에 행한 혈관 조영술에서 횡격막 직하부, 간정맥 기시부 직상방의 하공 정맥이 약 2cm 가량 막혀 있었다. 그러나 간 정맥들은 전혀 막혀 있지 않았다.

증례 1, 2와 같은 방법으로 심폐기를 이용, 우심방을 따라 하공정맥 기시부까지 절개하였다. 하공 정맥은 횡격막 통과 부위에서 약 2cm 가량 협착되어 있었고 그 하부에 얇은 막으로 폐색되어 있었으며 혈전같은 것은 발견할 수 없었다. 막성 폐색은 수지 파괴(手指 破壞 finger fracture)로 쉽게 열렸으며 폐색된 부위의 하공정맥의 내강이 좁아져서 둘째 손가락이 겨우 통과할 정도였고 폐색이 열린 후 하공정맥혈의 우심방 유입이 왕성하였다.

수술전 29 cm H₂O였던 하지 정맥압이 17 cm H₂O로 낮아졌고 수술전 시행한 간생검소견상 거대결절성(巨大結節性) 간경변증이 나왔으며 수술후 10일만에 경도가 양호하여 간경변 치료를 위해 내과로 전과되어 치료 받은 후 퇴원하였다. 9일째 행한 하공정맥 혈관 조영

에서 횡격막 주변의 좁아진 하공정맥과 간정맥 기시부 직상방에 남아있는 막성 폐색의 잔재를 볼 수 있었으며 조영제의 우심방으로의 투입을 확인할 수 있었다. 막성폐색을 일으켰던 막의 두께는 5mm이하로 보였다.

환자는 퇴원 후 1개월 만에 외래에서 다시 진찰을 받았으며 당시, 우측 흉부와 복부에 있었던 확장된 혈관 부행지가 거의 소멸된 것이 관찰되었다.

증례 4

40세 된 여자 환자로서 입원 수일전부터 시작된 치육(齒肉) 출혈을 주소로 1980년 8월 본원에 입원하였다. 환자는 입원 약 6개월전에 시행한 정기검진에서 비장 비대가 발견되었으며 간경변증 상적하에 약물요법을 받아오고 있었다. 환자는 6개월전부터 좌측 상복부 불편감 및 소화 불량에 간헐적으로 있었으며 입원 당시 활력 증상은 정상범위내에 있었다. 복위는 85 cm였다.

이학적 소견상 공막 황달은 없었으며 흉부, 복부에 상행성 혈관 부행지의 발달이 관찰되었으며 간은 촉지되지 않았고 비장이 3횡지 촉지되었다. 하지 부종이나 정맥류는 없었으며 호흡음 및 심음은 정상이었다.

검사 소견상 일반 혈액검사, 소변검사는 정상이었고 간기능 검사상 빌리루빈 1.8mg%로 약간 상승해 있었으며 프트롬빈 시간은 정상 범위내에 있었다. 흉부단순촬영 소견 역시 정상이었고 심전도도 정상 소견을 보여주었다. 식도 내시경에서 정맥류는 관찰되지 않았다. 하공정맥 조영소견상 횡격막 직하부의 하공정맥이 완전 폐색되어 있었으며 폐색 부위의 길이는 약 2cm 정도였다.

정중 피부 절개하에 개복하고 간을 살펴본 결과 몹시 위축되어 있고, 소엽성 거친 표면을 가진 다발성 섬유성 간막이로 대체되어 있어 중증 진행성 간경변증 상적하에, 완전 교정술 적응증되지 않는다고 생각, 교정술 시행하지 않았다.

환자는 술후 13일만에 별 문제없이 간경변증에 대한 내과적 치료 권유받고 퇴원하였다.

증례 5

35세 된 여자 환자로서 입원 3개월전부터 시작된 전신부력감을 주소로 1983년 3월 본원에 입원하였다. 입원 당시 활력 증상은 정상 범위였고 3개월전부터 식욕 부진, 피로감, 상복부 불편감등의 증상이 있어왔다.

이학적 소견상 공막의 황달은 없었으며 상복부 및 흉부에 혈관 부행지가 관찰되었고 복부 팽만이 경도로 있었으며 복수가 있는 듯하였고 간은 심와부에서 1.5횡지

만져졌으며 비장은 만져지지 않았다. 하지에 부종이나 정맥류는 관찰되지 않았으며 호흡음 및 심음도 정상이었다.

검사 소견상, 일반 혈액, 소변 검사 단순 흉부 촬영 등은 정상 범위내에 있었으며 간기능 검사 및 프로트롬빈 시간도 정상이었고 심전도 소견은 동성빈맥이었다. 하공정맥 조영촬영시 하공정맥의 간분절을 완전 폐색시키는 막성 폐색같은 병변이 관찰되었으며 간정맥기시부의 직상부부터 우심방사이에 혈전을 동반하고 있었다.

상기 증례들과 같은 방법으로 심폐기를 이용하여 수술하였다. 수술소견상 횡격막 직하부의 하공정맥이 약 3cm 정도 협착을 보여 주었으며 혈전은 발견되지 않았다. 간정맥은 정상이었고, 우심방을 통해 Hegar 개대기를 이용하여 No. 14이 통과하도록 개대하였다. 개대후 하공정맥혈이 왕성하게 우심방으로 투입되었다. 수술 후 복수 및 복위, 간크기의 감소등 증세의 호전을 보였으며 제 11 병일째 별 문제없이 퇴원하였다.

퇴원후 10개월간의 외래 추적 결과 흉부 및 복부 혈관 부행지의 감소와 증세의 호전이 관찰되었다. 간 천자술에 의한 생검 소견은 incomplete septal cirrhosis였다.

증례 6

43세 된 여자 환자로서 입원 3년전부터 시작된 우

측 상복부 동통을 주소로 1984년 7월 본원에 입원하였다. 환자는 과거력상 급성 간염을 앓은 병력이 있으며 입원 당시 활력 증상은 정상 범위였다.

이학적 소견상 공막 황달은 없었으며 혈관 부행지, 복부 팽만, 복수등이 뚜렷하지 않았다. 하지만 간헐적인 정도의 부종이 있었으며 정맥류나 케양은 동반되지 않았다. 간은 심와부에서 3횡지 만져졌으며 비장은 만져지지 않았다. 호흡음 및 심음은 정상이었다.

검사 소견상 일반 혈액, 소변 검사 흉부 단순 촬영 소견은 정상이었고 간기능 검사 및 프로트롬빈 시간도 정상 범위였다. 심전도 소견은 동성 빈맥이었다. 하공정맥 조영 (그림 1 좌)시 간정맥 기시부 직하부의 하공정맥이 완전 폐색되어 있었으며 혈전은 없는 듯하였다. 혈류는 간우엽 및 미엽의 간정맥을 통해 간좌엽의 간정맥을 거쳐 흉강내 하공 정맥으로 흘러들어가는 것이 관찰되었다.

정중 흉골 절개술하에 심폐기를 이용하여 수술하였다. 우심방 절개시 하공정맥을 통해 왕성한 혈류의 유입이 있었으며 아마도 간정맥을 통한 혈류로 생각이 되었으며 하공정맥 폐색은 간정맥 기시부 직하부에 막성으로 존재하였다. 우심방을 통해 둘째 손가락이 통과할 정도로 손가락 및 Hegar 개대기를 이용하여 하공정맥의 막성 폐색을 절개하였고 개대후 하공정맥혈의 왕성한 투입이 있었으며 혈전은 관찰되지 않았다. 수술전 32 cmH₂O였던 하지 정맥압이 수술 직후 17 cmH₂O로 감소하였으며 제 2 병일째에는 간이 만져지지 않았다. 제 9 병일째 실시한 하공정맥 조영술 (그림 1 부)에서 폐색됐던 간정맥 기시부 직하부의 하공정맥을 통해 조영제가 우심방



Fig. 1. Cavogram of case 6 injecting dye in the inferior vena cava Left; Before membranotomy, Right: After membranotomy

으로 잘 투입되는 것이 관찰되었다. 환자는 수술후 12 일만에 증세의 호전을 보여 퇴원했으며 퇴원 후 2개월 간의 외래 추적 결과 호조를 보였다. 수술전 시행했던 간조직 검사에서 경도의 지방성 변화, 경도의 소상 간문맥염 및 담도 주변의 초자질 변성이 관찰되었다.

증례 7

30세 된 남자 환자로서 6년전부터 시작된 식욕 부진 및 복부 혈관 부행지를 주소로 1985년 1월 본원에 입원하였다. 환자는 3년전부터 간헐적인 하지 부종 및 피부 변색이 있어 왔고 2년전부터는 복부, 흉부 정맥 부행지와 운동시 호흡곤란등의 증상이 있었다.

이학적 소견상 공막 황달이 경도로 있었으며 간은 3횱지 만저졌고, 비장도 3횱지 축지되었다. 복수가 중등도로 있었으며 부분적인 피부 변색이 관찰되었다. 입원 당시 측정된 상, 하지 정맥압은 각각 30, 40 cmH₂O였으며 심음 및 호흡음은 정상이었다.

검사 소견상 일반 혈액, 소변 검사, 단순 흉부 촬영 소견은 정상이었으며 간기능 검사 및 프로트롬빈 시간도 정상이었고 심전도 소견도 정상이었다. 하공정맥 조영술상 횱격막 직하부에 약 3cm정도의 폐색이 관찰되었으며 (그림 2, 좌) 우심방과 하공정맥에 동시에 조영제를 부입하였더니 폐색이 Eustachian Valve 1cm 하방부터 관찰되었다 (그림 2, 중).

환자는 전신 마취하에 좌측 측와위로 누인 후 제 8 늑간을 통하여 흉복부절개술로 개흉 및 개복하였다. 간은 약간 커져 있었으며 표면은 암적색의 반상으로 되어 있었고 간경변이나 종양 및 염증을 의심할 만한 소견은 없었다. 간문맥은 관찰하지 않았으며 복강내에서 200

cc정도의 복수가 배출되었다. 간인대와 하행십이지장 부위를 절개 및 박리하여 간은 상측으로, 나머지 박리된 장기들은 내측으로 이동시킨후 하공정맥을 노출시켰다. 우측 간정맥은 폐색이 없이 혈류의 유통이 있는듯 하였으며 중간 및 좌측 간정맥은 경화되어 개출성이 없었다. 우측 간정맥 기시부에서 약 5cm하방의 하공정맥 표면을 6cm정도 박리하고 22mm내경과 약 15cm 길이를 가진 Dacron Tube를 이용하여 하공정맥 후외측과 end to side로 봉합하였고, 인조 혈관의 다른 말단은, 손가락으로 박리하여 생긴 하공정맥 외측의 구멍을 통하여 우심이 (右心耳) 부위와 end to side로 연결하였다. 봉합후 인조혈관을 통한 혈류는 왕성하였다. 수술 전 40 cmH₂O였던 하지 정맥압이 21 cmH₂O로 감소하였으며 제 8 병일제 실시한 하공정맥 조영술상 인조 혈관을 통한 우심방으로의 혈류의 유통이 좋은 것이 확인되었다 (그림 2, 우). 술후 10일째 부터 복수가 증가하고 하지 부종 및 간비대가 심해져 간정맥 혈전을 의심하고 간정맥 조영술 실시하였으나 간정맥 및 인조 혈관을 통한 혈류의 유통성이 그대로 남아 있는 것이 관찰되어 간기능악화에 의한 증상의 발현으로 생각하고 내과로 전과되어 내과적 치료를 받게 되었다. 수술장에서 시행한 간조직 검사는 간경병증의 전달계인 심성 (心性) 경화로 판명되었다.

III. 고 안

1845년 Budd와 1899년 Chiari⁹⁾가 각각 간정맥이나 하공정맥에 혈전을 동반한 하공정맥 폐색증을 보고한 후 이 증후군을 Budd-Chiari 증후군이라 하게 되



Fig. 2. Cavograms of case 7, Left; Preoperative cavogram injecting dye in the inferior vena cava, Middle; Simultaneous visualization of right atrium and abdominal inferior vena cava with two catheters placed above and below the obstruction, Right; Postoperative cavogram of case 7 after bypass operation.

었다. 최근 들어 이러한 Budd-Chiari 증후군과는 달리, 혈전의 유무와는 관계없이, 횡격막 근처의 하공정맥에 폐색을 일으키는 일련의 질병군에 대한 보고가 많이 나오게 되었다. 이 질병군은 증상이 늦게 서서히 발현되며 혈관 부행자가 상행하며 비장 비대가 더 자주 발견되며 막성 폐색을 일으킨다는 점에서 Budd-Chiari 증후군과는 어느 정도 다른 양상을 가지고 있다⁶⁾.

1918년 Nishigawa⁴⁾가 간정맥 혈전의 원인으로 퇴화된 하공 정맥의 판막을 주장하면서 하공정맥 폐색이 선천성 기형에 의해 발생된다는 이론이 주목을 받게 되었고 1950년 Benett⁵⁾는 횡격막 수준에서의 하공정맥의 막성 폐색 1례를 보고하면서 폐색의 원인이 Eustachian Valve의 태생기적 기형이라고 주장하였다. 그러나 실제로는 Eustachian Valve보다 아랫쪽에 생기는 하공정맥 폐색이 더 많으므로 Ductus Venosus의 폐쇄와 관련하여 기형이 생긴다고 주장하는 보고도 있다. Milledge¹⁷⁾ 등은 1965년 심장에 가까운 하공정맥의 상부분질은 태생기 간정맥의 발생과는 별개로 진행되다가 후반기에 융합되므로 이 부분에 선천성 기형에 의한 막성 폐색이 일어나기 쉽다고 주장하였다. 본 논문의 증례들에서

막성 폐색을 확인할 수 있었던 증례는 2례에서 있었다.

이러한 원인에 의해서 생기는 하공정맥 폐색은 그 생기는 부위와 모양에 따라 여러가지로 분류하는데 Kim²⁷⁾ 등은 1978년 하공정맥 폐색증 3례를 보고하면서 막성 폐색(membranous obstruction)과 미만성 폐색(Diffuse obstruction)이 있다고 하였다. Kimura 등은 150 case의 Budd-Chiari 증후군을 형태학적으로 7가지로 분류하였는데 본 논문의 증례들에 적용해 보면 폐색이 간정맥 직상부에 있는 Type Ia가 5례였고 폐색이 간정맥 직하부에 있어서 간정맥의 유통성이 그대로 남아있는 Type Ic가 1례 있었다. 그밖의 분류로 Boutelie¹⁰⁾ 등은 1962년 하공정맥 폐색증을 표 3과 같이 분류하였다(표 3).

하공정맥 폐색증은 증상이 없거나 늦게 발현하기 때문에 발견하기 힘들며 정맥 조영술시 우연히 발견되는 예가 많다²⁵⁾. 이러한 하공정맥 폐색증의 증상 및 징후에 대하여 살펴보면(표 1), 일반적으로 개시기는 서서히 시작되며 그 시기는 20대 또는 30대가 대부분이다. 본 증례들에서도 대부분 30세 이후에 발견된 것을 볼 수 있다. 대부분의 증상 및 징후들은 하공정맥이나 간

Table I. Cases of obstruction of hepatic portion of IVC

Case No.	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	Case 5	Case 6	Case 7	
Age/Sex	33/F	38/F	32/F	40/F	35/F	43/F	30/M	
C. C. onset	Gast. disten. 1Y. PTA	Gast. disten. 8Y	Ammenomeha 7Y	Gum bleeding ?	Gen. weak. 3m.	RUQ discom. 3Y	Anorexia 6Y	
Clinical Sx. Sign	Gast. dist. + L.E. +/- Edemalvaric. Collateral + Hepatomeg. 3FB Splenomeg. -FB Hx of jaund. + Eso. varix ()	+ +/+ + 3 4 + +(II)	- +/+ + - 2 - +	- ? + - 4 + ()	- -/- + - + -	- -/- - - + -	- -/- - 3 - - ()	+ +/+ + 3 3 + +(II)
Lab	Bil(mg%) () Prot/Alb(g%) 6.6/2.8 PT(")% /50 Platelet (PL/mm ³) ()	2.3 () /28 4	2.19 () /71 8	1.5 7.2/4.3 12/100 6.1	1.4 7.5/4.0 11/100 13.8	2.3 7.4/4.5 11/100 12.4	1.0 7.1/4.1 12/100 16.4	
P.V.P.	Preop(CmH ₂ O) 41 Postop (LE) 20→36	30 19	29 17	() ()	() ()	40 30	40 20	
	Liver Bx ()	Cirrhosis	Cirrhosis	()	Cirrhosis	()	Cardiac sclerosis	

Cf. +: positive, -: negative (): not checked, LE: lower extremity
P.V.P.: Peripheral venous pressure

Table II. Types of obstruction, method of treatment, and result

Case No.	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	Case 5	Case 6	Case 7
Membraneous		-	+	?	-	+	-
Diffuse	+	+	+	?	-	-	+
Thrombosis ass.	-	+	-	?	-	-	-
Method of Tx	Transatrial IVC dil. (Bakes dil)	Transatrial IVC dil. +thrombectomy	Transatrial membranotomy	Open and Closure	Transatrial IVC dil.	Transatrial membranotomy (finger fx.)	Bypass (from IVC to RA)
Result	Restenosis	Good	Good	?	Good	Good	Good

정맥의 폐색의 결과로 나타나는 것들인데 우선 하흉부, 상복부 및 배부에 발달된 혈관 부행지를 관찰할 수 있으며 특히 혈관 부행지의 혈류의 방향이 상행한다는 것이 특징적인 소견이다. 본 논문의 증례들에서도 혈관 부행지가 관찰되었던 6례에서 모두 상행 혈류를 보여 주었다. 대표적인 혈관 부행지는 3가지가 있는데, 1. 요추정맥-기정맥 계통 (Lumber-Azygos venous system) 2. 복벽의 정맥 (Veins of abdominal wall) 3. 외측 흉벽의 정맥 (Veins of lateral thoracic wall) 능이다. 이들중 혈류 역학적으로 가장 중요한 역할을 하는 부행지는 요추-기정맥 계통이다²⁵⁾. 그외 간혹 좌측 신경맥과 요추정맥을 연결하는 신-요추정맥 계통이 주된 혈관 부행지 역할을 하는 경우도 있는데 이 혈관 부행지의 경로를 살펴보면, 간문맥 및 하공정맥 혈류의 일부 또는 일부분을 좌측 신경맥을 통하여 좌측 상행 요추정맥 및 기정맥을 거쳐 우심방으로 개출시킨다. 이 혈관 부행지를 일컬어 Azygos Lumbar Canal of Lejars(1888)라 부르기도 한다. 1973년 Buecheler²⁵⁾ 등은 혈관 부행지와 관련하여, 하공정맥 폐색증시 보이는 혈관 증, 태생기 정맥들은 관찰할 수 없으며 또한 그때 보이는 혈관 부행지의 양상이 후천적인 하공정맥 폐색증시 보이는 그것과 유사하다는 점을 들면서 하공정맥 폐색은 태생기 후반기에 일어나는 일이라고 시사하였다. 1969년 Schiff²¹⁾ 등은 하공정맥 폐색증시 보이는 혈관 부행지의 양상이 간문맥 고혈압시와는 달리 주로 흉측부 및 배면에서 더 자주 관찰되며 혈류의 방향은 상행한다고 보고하였는데 본 증례들의 경우에서도 마찬가지였으며, 특히 1례(case2)에서 뚜렷한 배면의 혈관 부행지의 발달을 관찰할 수 있었다. 그 밖의 하공정맥 폐색증의 증상이나 징후로 하지부종, 정맥류, 간비대, 비장비대등을 들 수 있으며 본 증례들에서도 4례에서 하지부종 및 정맥류가 관찰되었으며 간비대 및 비장비대도 7례중 각

Table III. Classification of IVC obstruction (Boutelier and couinaud, 1962)

1. Retrohepatic segment anomalies
 - a. Aplasia
 - b. Anomalies other than aplasia
 - (1) Atresia and hypoplasia
 - (2) Diaphragm and abnormal valves
 - (3) Hypertrophy of Eustachin Valve
2. Inferior segment anomalies (with the retrohepatic segment)
 - a. Reduplication
 - b. Atresia and hypoplasia
3. Abnormal drainage of the inferior vena cava to the left atrium
4. Abnormal communication between the inferior vena cava and portal vein or pulmonary vein

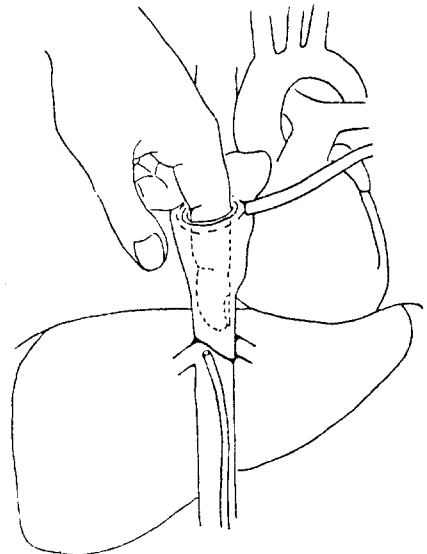


Fig. 3. Transcardiac membranotomy by finger fracture technique (Kimura, et. al., 1962).

각 5례, 4례에서 볼 수 있었다. 또한 7례중, 5례에서 황달의 병력을 가지고 있었으며, 특히 오심, 구토 복부 팽만등의 비특이적인 소화기 증상으로 시작되는 경우도 많았다. 복수가 발견된례는 7례중 5례였다.

검사소견은 혈청 단백이 감소한례가 1례, 프로트롬빈 시간이 연장된례가 3례였으며 담적소는 대부분 2 mg% 진후로 경도의 상승을 보여주었다. 수술전 하지 정맥압은 측정된 6례에서 30 cmH₂O 이상이었으며, 4례에서 간생검을 실시하였는데 3례에서 간견변증의 소견을 보여 주었고, 1례에서 간견변증의 전상태인 심성경화가 관찰되었다.

하공정맥 폐색증은 정맥 조영술로 확진이 가능하다²⁴⁾. 하공정맥 폐색을 진단하려면 폐색의 상하부위를 동시에 조영하는 것이 좋으며(그림 2, 중), 폐색 부위는 물론 이거니와 간정맥의 위치 및 유통성, 혈관 부행지의 양상등을 관찰하여야 한다. 본 증례들의 정맥 조영술 소견은 첫째, 폐색 부위는 7례중 6례에서 간정맥 기저부 직상방에 있었고 나머지 1례는 직하방에 있었다(표 2). 혈관 부행지의 양상은 증례 4, 5, 7에서 요추정맥-기정맥 계통의 혈관 부행지의 발달이 관찰되었으며 증례 4에서는 복벽의 정맥이 잘 보였다. 특히 증례 7에서는 신-요추정맥 계통의 혈관 부행지가 잘 조영되었다.

정맥 조영술시 감별해야 할 소견으로는 횡격막 수준에서의 정상 Eustachian valve⁸²⁾, 복압 상승으로 인한 생

리적인 하공정맥의 협착¹⁹⁾, Budd-Chiari 증후군등이 있다.

하공정맥 폐색증에 동반된 기형으로 Abrams(1957)⁷⁾와 Auderson(1961)⁹⁾은 각각 좌측 상공정맥, 내장 역위를 보고한 바 있다.

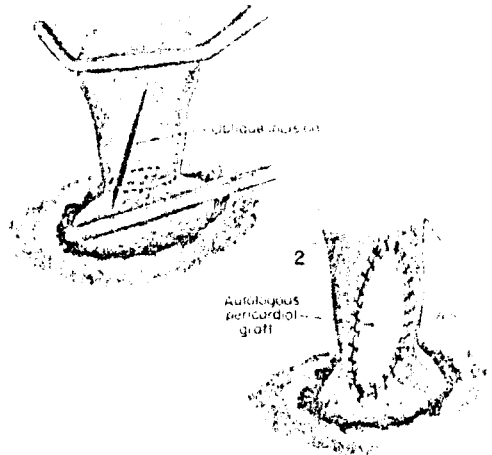


Fig. 4. (1) Following application of occluding clamps to the coarcted segment and oblique incision was made overlying the coarctation diaphragm and the septum completely excised. (2) An autologous pericardial patch graft was placed to widen the vena cava. (Watkins, et, al., 1963).

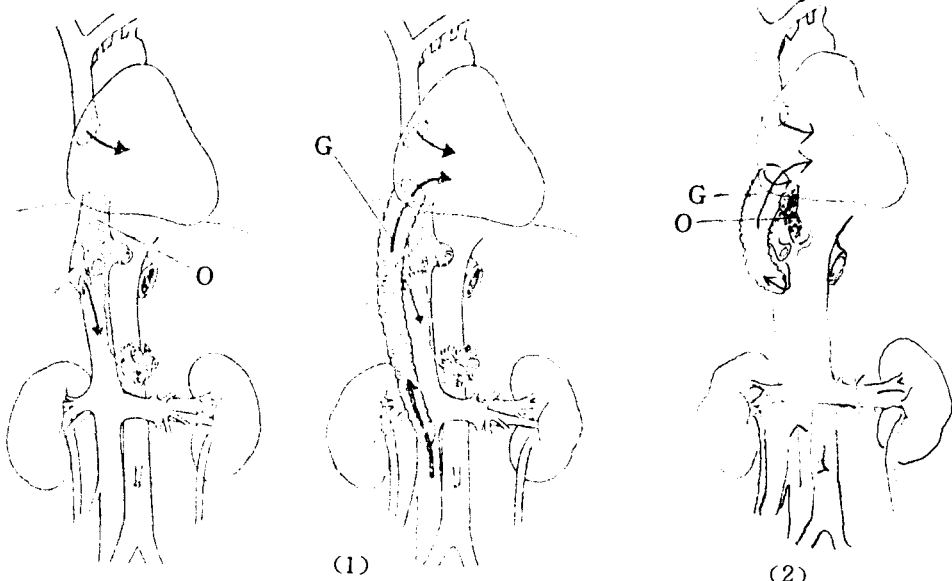


Fig. 5. Bypass operation for intrahepatic inferior vena caval obstruction. o: site of obstruction, G: Graft.
(1) Ohara, et, al., 1963, (2) Kim. et al., 1985

하공정맥 폐색을 일으키는 막의 전형적인 병리학적 소견은 섬세한 판막양의 막으로 형성되어 있으며 여기에 혈전이나 이차적인 염증 반응이 겹치게 되면 막이 두꺼워지고 불규칙한 경계를 가지면서 주변 부위의 협착을 초래하게 된다²⁵⁾.

수술 방법은 폐색된 부위에 따라 각양 각색이 될수 있다. 1962년 Kimura¹²⁾ 등이 심폐기를 이용하여 우심방을 통해 맹목수지파괴(盲目手指破壞 - blind finger fracture) 해주는 방법으로 최초의 성공적인 하공정맥 폐색 교정술을 시행한 이래(그림 3), 1963년 Watkins¹⁵⁾ 등은 하공정맥 절개후 폐색막을 제거하고 하공정맥에 자가 심낭 Patch를 이식하였으며(그림 4), 1964년 Ohara¹⁴⁾ 등은 횡격막 수준에서의 하공정맥 완전 폐색에 대하여 신정맥 기시부 4cm하방의 하공정맥에서 우심방으로 Crimped Taffeta Dacron Graft를 이용하여 bypass를 시도하였다(그림 5-(1)). 본 논문의 증례 7의 경우도 bypass graft를 이용하여 좋은 결과를 얻었다(그림 5-(2)). 특히 폐색 부위가 길거나 우측 간정맥 개구부의 직상이나 근처에 폐색이 있는 경우는 폐색된 부위의 절개가 불가능하므로 bypass graft를 이용하는 것이 좋다²³⁾ 최근 들어, 1974년 Eguchi²⁶⁾ 등은 Fogarty Embolectomy Catheter를 이용하여 Saphenous vein을 통해 불완전한 하공정맥 폐색을 뚫어주는 방법을 보고하였다. 문맥 고혈압이 있거나 수술후 생길 가능성이 있는 레에서는 Portocaval shunt¹¹⁾의 병행을 고려하는 것이 바람직하다.

하공 정맥 폐색증의 예후는 수술전 간경변증의 유무, 간경변증의 간암으로의 전이 가능성, 식도 정맥류의 진행 정도등에 의해서 결정되며 폐색 기간이 오래되어 간 기능이 상당히 악화되어 있는 경우에는 완전 교정술을 시행하더라도 악화가 진행되어 fatal outcome을 가져올 수 있다²⁶⁾.

IV. 결 론

횡격막 직하부에 생긴 하공정맥 폐색증 7례를 경험하였기에 보고한다. 7례중 2례(증례 3, 6)에서 막성 폐색을 확인할 수 있었으며 5례(증례 1, 2, 3, 5, 7)에서 미만성 협착이 있었다. 또한 1례(증례 2)에서 혈전이 동반되었다.

수술 방법으로는 5례(증례 1, 2, 3, 5, 6)에서 심폐기를 이용하여 우심방을 통해 막을 절개하거나 하공정맥 개대를 시행하였으며(그림 3), 1례(증례 7)에서 Da-

cron Tube를 이용하여 우측 간정맥 기시부 5cm 하방과 우심방 사이에 bypass를 실시하였다.

1례(증례 1)에서 수술후 4일째 하지 정맥압의 재상승이 관찰되어 폐색 부위의 재협착을 의심하였으며, 2례(증례 2, 7)에서 간기능의 악화로 인한 복수, 간비대 복부팽만등이 관찰되어 내과적 치료를 받았다.

외래 추적이 가능하였던 4례(증례 2, 3, 5, 6)에서 2개월 내지 20개월의 추적 결과 혈관 부행지의 소실, 하지 정맥압의 감소등 증상의 호전을 보여 주었다.

REFERENCES

1. Budd G : *On the disease of the liver*, Ed. 3:195, 1857.
2. Lejars F : *Les voies surete de la veine rénale. Bulletin et memoires de la Societe anatomique de Paris* 63:504, 1888.
3. Chiari H : *Ueber die Selbständige Phlebitis Obliterans der Hauptstamme der Venae hepaticae als Todesursache. Beitr. Path. Anat.* 26:1, 1899.
4. Nishigawa Y : *Ueber die obliteration der stammlebervenen und des heparen Hohlvenenabschnitites. Mitteil Med. Kaiserl. univ. Tokyo.* 20:151, 1918.
5. Bennet JL Jr. : *A unique case of obstruction of the inferior vena cava. Bulletin of the Johns Hopkins Hospital.* 87:290, 1950.
6. Kibel MA, Marson HB : *Inferior vena caval and hepatic vein thrombosis, chiari syndrome in childhood. Arch. Dis. Childhood.* 31:225, 1956.
7. Abrams HL : *The vertebral and azygos system and some variations in systemic venous return. Radiology.* 69:508, 1957.
8. Rossall RE, Caldwell RA : *Obstruction of the inferior vena cava by a persistent Eustachian valve in a young adult. J. Chin. Path.* 10:40, 1957.
9. Anderson RC, Adams PJ, Burke B : *Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infra-hepatic inferruption of the inferior vena cava). The Journal of pediatrics.* 59:370, 1961.
10. Boutelier P, Couinaud C : *Les Anomalies dites "Primitives" de la veine cava Inferieure. Etude Embryologique, Anatomique et Clinique. J. Chir. (paris).* 83:199, 1962.
11. Erlik D, Shramek A, Brandstaetter S, Basan H : *Cure of hepatic vein occlusion by side to side*

- portocaval shunt. Surg. Gyn. Obst. 114:368, 1962.*
12. Kimura L, Shirotani H, Kuma T, et al : *Transthoracic membranotomy for obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion, J.T.C.S. 3:393, 1962.*
 13. Kimure C, Shirotani H, Hirooka M : *Membraneous obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion. Journal of Cardiovascular Surgery. 4:87, 1963.*
 14. Ohara I, Ouchi H, Takahashi K : *A bypass operation for occlusion of the hepatic inferior vena cava. Annals of Surgery 159:539, 1964.*
 15. Watkins EJ, Fortin CL : *Surgical correction of congenital coarctation of the inferior vena cava. Annals of Surgery 159:539, 1964.*
 16. Lam CR, Green E, Gale H : *Transcardiac membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vana cava. Circulation 31, 32 (Suppl. 1):188, 1965.*
 17. Milledge RD : *Absence of the interior vena cava. Radiology, 85:860, 1965.*
 18. Missal ME, Robinson JA, Tatum RW : *Inferior vena cava. obstruction. Am. Int. Med. 62:133, 1965.*
 19. Doppman J, Rubinson RM, Rockoff SD : *Investigative Radiology 1:37, 1966.*
 20. Eguchi S, End. S, Yamaguchi A, Asano K : *Inferior caval occlusion associated with the Budd-Chiari's syndrome: Treat memt with bypass operation J.T.C.S. 7:490, 1966.*
 21. Leon S : *Disease of liver, Lippincott, Philadelphia, p.283, 1969.*
 22. Hirooka M, Kimura C : *Membraneous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Surgical correction and Etiological study. Arch. Surg. 100:656, 1970.*
 23. 양기민, 노준량, 손광현, et al : *간내하공정맥 폐색증, 대한외과학회잡지, 13:721,1971.*
 24. Kimura C, Matsuda S, Koie H, et al : *Membraneous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava; clinical study of nine cases. Surg 72:551, 1971.*
 25. Buecheler E, Weber KW : *Membraneous obstruction of the inferior vena cava. Brit J. Rad. 47:444, 1974.*
 26. Eguchi S, Takeuchi Y, Asano K : *Successful Balloon membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Surgery 76:837, 1974.*
 27. 김자억, 김삼현, 노준량, 김종환, 서경관, 이영균: *간내하공정맥 폐색증, 대한흉부의과학회지, 11 : 161,1978.*