

하공정맥-우심방단락술에 의한 Budd-Chiari Syndrome 수술치험*

- 1례 보고 -

이승구** · 유병하** · 김병렬** · 이정호**

- Abstract -

Cavoatrial shunt procedure for Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vena caval thrombosis.*

- One case report -

S.K. Lee, M.D.** , B.H. Yoo, M.D.** , B.Y. Kim, M.D.** , J.H. Lee, M.D.** ,

A 21 year-old male patient had a diagnosis of Budd-Chiari syndrome caused by inferior vena caval obstruction. Conservative medical therapy failed to control the symptoms of both portal hypertension and inferior vena caval stasis. Portocaval or mesocaval shunts may relieve the symptoms of chronic forms of Budd-Chiari syndrome.

But when inferior vena caval stenosis is severe, another procedure has to be used. Cavoatrial or portoatrial shunt has been suggested. Therefore, a long Dacron graft was placed from the inferior vena cava just below the left renal vein to the right atrium. He exhibited almost complete relief of symptoms for 1½ year postoperatively.

And there was angiographic proof of patency of the graft. This simple procedure should be encouraged in treatment of these patients.

1. 서 론

간정맥폐쇄 및 하공정맥폐쇄에 의한 Budd-Chiari Syndrome에 대한 여러가지 수술적요법이 시도되어 왔다. 단순한 간정맥폐쇄에 의한 경우 간문맥-하공정맥 단락술(portocaval shunt)이 성공적이나 하공정맥 전부위나 간내하공정맥부위 혹은 하공정맥하부의 폐쇄를 동반한 경우 비정맥-기정맥단락술(spleno azygos

shunt), 기정맥-하공정맥 단락술(azygo caval shunt) 비정맥-우심방단락술(splenoatrial shunt), 비정맥-폐정맥단락술(spleno pulmonary shunt) 등의 방법이 시도되었다.

본 원에서는 간정맥 및 상부하공정맥폐쇄에 의한 Budd-Chiari syndrome 환자를 하공정맥-우심방단락술(cavoatrial shunt)로 근치하였는 바 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

2. 증례 보고

환자 : 남 21세

주소 및 현병력 : 약 7년간의 복부팽만감 및 좌우측 측복벽과 배부 및 하지에 현저하게 발달된 부측순환을

* 본 논문은 국립의료원 임상연구비 보조로 이루어 졌음.

** 국립의료원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center

주소로 내원하였다. 최근 6개월 전부터 상기 증상이 현저히 악화되었으며 좌측하지에 혈전성 정맥염이 발생하였다.

과거력: 약 8년동안 자동차 정비공장에서 일한 바 있음.

이학적 소견: 전신상태는 비교적 건강하게 보였으며 의식은 명료하였다.

결막에 빈혈은 없었으며 공막에서 황달을 발견할 수 있었다. 심장과 폐장의 이학적 소견에는 이상이 없었으며 복부는 경직이 없었으나 중증도의 팽만이 있었으며 압통없이 간 및 비장이 4행지 정도의 크기로 촉지되었다. 복부 및 하흉부 배부에 현저한 부측순환이 관찰되었다. 정맥의 혈류방향은 하부에서 상부방향이었다. 하지에 경증도의 부종과 부측순환이 발견되었으며 좌측하지에 혈전성 정맥염의 임상소견을 보였다.

검사실 소견: 혈색소 15.2 gm%, 적혈구용적율 44% 백혈구수 4300/mm³, 적혈구수는 540 만/mm³이었으며 그 중 망상적혈구는 4%이었다. 총혈청단백은 7.4 gm%였고 이 중 알부민이 4.3 gm이었다. TTT는 5.4 unit (Mac Legan unit)이었으며 SGOT는 36 단위 SGPT는 41 단위이었다. 총혈청 bilirubin은 2.0mg%이었다. Alkaline phosphatase, BUN, creatinine 치는 모두 정상범위 이내이었다. 간염항원 항체는 모두 음성이었으며 대변에서 간디스토마 총낭은 발견되지 않았다. 태아성암항원 및 α -feto-protein은 정상범위 이내이었다.

흉부 X선소견 및 심전도 소견: 정상

간주사 소견: 미상엽(caudate lobe)이 상당히 비대해 있으나 다른 부위는 위축되어 있으며 조형제 흡수의 결손부위가 반상(mottled)을 이루고 있고 조형제의 비장 흡수가 증가되어있으며 비장의 비대가 심하였다.

복부 CT소견: 간미상엽의 비대와 간우엽의 위축을 보이면서 심한 비장비대를 보이고 복강 및 복막후강에 심한 부측순환을 보이고 있으나 종양은 발견하지 못하였다.

간초음파 검사: 간주사 소견과 일치하였으며 간내 국소병소부위는 발견치 못하였으며 하공정맥이 횡경막부위에서 그 직하방까지 폐쇄되었음을 보이고 있었다. 간정맥-하공정맥의 유통성은 확실하지 않았다.

하공정맥조형술 및 우심방조형술 소견: 횡경막직하부위 약 3~4 cm 정도의 하공정맥의 폐쇄 및 선세현상(tapering)이 보였으며 요추정맥을 통한 심한 부측순환의 발달과 하부늑간정맥의 팽대 및 기정맥(azygos vein)을 통한 부측순환의 환류 및 중증도의 식도정맥

류를 볼 수 있었다(Fig.1,2,3,4).

위 식도조형술: 하부식도 및 위거저부의 정맥류를 보이고 있다.

간 생검소견: 간 내에 섬유성조직이 발달되어있으며 비정상적인 결절형성이 있었으며 망상섬유의 증가로 간 소엽의 변형이있었으며 문맥대에는 염증세포 침윤이 있고 간실질 괴사와 당즙울체 현상은 심하지 않았다(Fig.5,6).

수술소견: 정중흉골절제 및 경중복부절제술을 시행하였다. 약 150cc 정도의 복수가 있었으며 간우엽 및 하

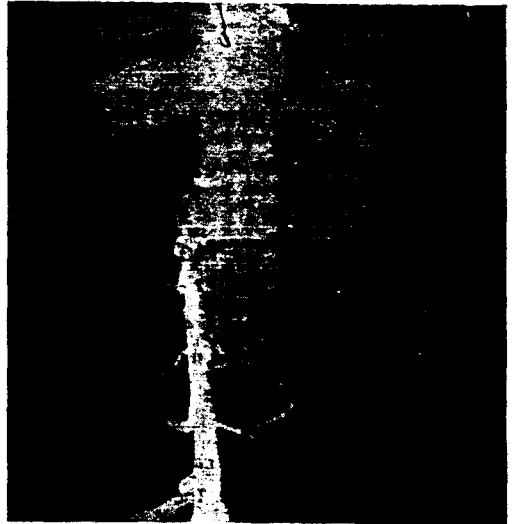


Fig. 1. IVC-gram



Fig. 2



Fig. 3

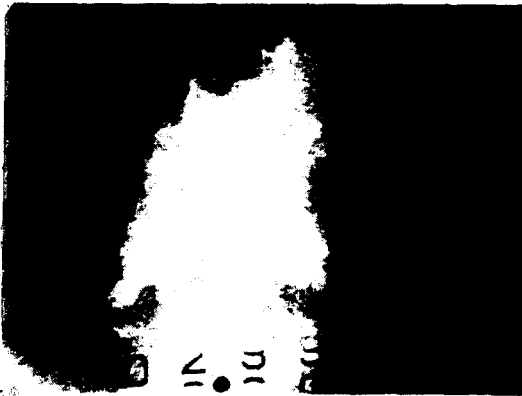


Fig. 4. atriogram

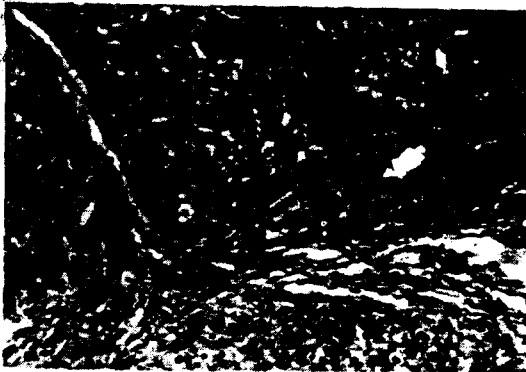


Fig. 5



Fig. 6

엽은 약간 위축되어있었으며 표면은 소결절로 덮혀 있었다. 간미상엽은 매우 비대해있었으며 울혈되어있었다. 비장의 팽윤도 심했으며 복강내 정맥의 울혈 및 부속순환이 현저히 발달되어있었다. 간문정맥 (portal vein)은 커져있었으며 24 cm saline의 압을 보였다. 하공정맥의 폐쇄는 횡격막하 약 4 cm까지 뻗쳐져있었으며 우심방내 혈전은 없었다. 간정맥-하공정맥 연결부위가 일부 폐쇄되어있었다. 하공정맥폐쇄는 혈전에 의한 것으로 판명되었다. 수술방법은 직경 24mm인 Dacron® graft를 좌신정맥하 약 4 cm위치에서 우심방까지 연결하였다. graft의 경로는 간미상엽 및 간우엽상방을 거쳐 우심방에 연결하였다. 이는 간 내측의 부속혈관 및 복강내 정맥의 팽윤에 의한 출혈소인과 graft의 압박을 방지하기 위함이다. 단락술 후 간문정맥

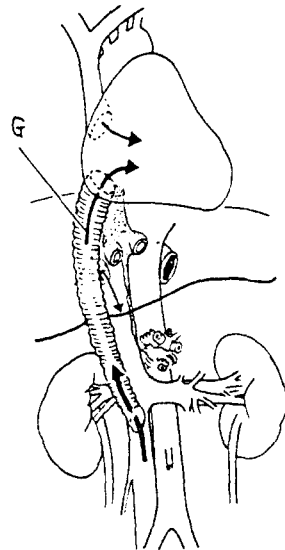


Fig. 7

압은 술전 24 cm saline에서 15 cm saline으로, 하공정맥압은 술전 35 cm saline에서 18 cm saline으로 감소하였다(Fig. 7).

술후경과: 술후 복부팽만 및 체표부축혈관등이 소멸되었으며 식도조형술에 의해 식도정맥류의 소실이 확인되었다. 술후 3일간 heparin치료를 하였으며 그후 Aspirin, Warfarin을 약 3주간 투여하였다. 술후 3주째 시행한 하공정맥조형술에서 graft의 유통성이 양호한 것을 확인하였으며 문합부크기도 만족스러웠다. 환자는 술후 1년반동안 추적검사 중이며 증상없이 전신상태양호하다(Fig. 8).



Fig. 8

3. 고 안

Budd-chiari syndroma은 간의 동양구조(sinusoid)의 유출부위폐쇄를 동반하는 모든 임상적 현상을 일컫는다. 일반적으로 간경변증도 비슷한 임상증상을 나타내나 제외시키고 있다.

복통 복수 간비대와 문맥압상승에 따른 제 증상을 특징으로하는 이 질환의 치료의 궁극적 목표는 혈전의 진행을 막으면서 간울혈을 방지하며 심한 복수를 제어하는 것이다.

이 예후가 불량한 증후군에 대한 내과적치료 즉 이뇨제, streptokinase 및 항응고제요법 등은 일시적 대증치료의 수단으로 쓰이고있으나 예후에 별 도움이 되지 않는다고 보고되어있다¹⁻⁴⁾.

간문정맥-체순환단락술(portosystemic shunt)에 의한 수술적요법이 외과적치료에 주역을 담당하고 있으며 이에 대한 병리생리적 변화에 대한 여러가지 연구가 있어왔다. 간문정맥압 하강에 의해 동양구조(sinu-

oid)내 압을 저하시킴으로써 간세포의 손상을 방지할 수 있는것이다^{5,6)}. 개를 이용한 실험에서 간문정맥-체순환단락술에 의해 간세포의 병리학적변화가 정상으로 돌아옴을 연속적인 간생검에서 발견하여 상기 수술적요법의 합당성이 고무되었다⁷⁾.

이 수술요법에는 여러가지 변형이 있다. 단-측단락술(end to side shunt)이 복수치료에 별 도움이 되지 못한 것이 보고되었으며 이는 간문정맥이 절단되어 유출구로서의 기능을 하지 못하기 때문이다. 또한 비정맥-신정맥단락술(splenorenal shunt)이 시행되었으나 일반적으로 기술상의 어려움과 단락의 폐쇄에 의한 합병증으로 성적이 좋지 않았다⁴⁾. 비정맥-기정맥단락술(splenoazygos shunt)에 의한 성공례도 보고되어 있다⁸⁾. 요사이 측-측 간문정맥-하공정맥단락술(side to side portocaval shunt)이 시도되어 비교적 좋은 성적을 보이고 있으며 이 중 상장간막정맥-하공정맥단락술(superior mesentric vein to inferior vena caval shunt)에 의한 H-graft 위치술이 즐겨쓰여지고 있다. 이는 비대한 간엽에 의한 수술시야의 방해를 피하는 잇점도 있기 때문이다.

상기의 술식들은 간문정맥 및 하공정맥 비정맥 상장간막정맥등의 유통성이 좋을때야 가능한 것으로 혈전등이 간정맥 하공정맥 및 이들 정맥의 폐쇄를 가져온 경우 또 다른 방법이 채택되어야 하는 것이다. Camerun 등에 의해 성장간막정맥-우심방단락술(mesoatrial shunt)가 시도되었으며 심장의 박출운동이 graft내의 유통성유지에 도움이 된다고 보고하였다⁹⁾. 장골정맥-우심방단락술(iliac vein to sight atrium shunt)과 장골동맥-상장간막정맥-우심방단락술(iliac artery to superior mesentric vein to sight atrial shunt)에 의한 성공례도 보고 되어 있다^{9,10)}.

Akida와 Sakoda¹¹⁾ 등은 비장폐장고정술(splenopneumopexy)을 이용하여 15명의 환자중 13명이 술후 2년이상의 생존을 보였다. 이 술식은 좌측횡경막에 10cm정도의 열공을 만들고 비장의 피막을 제거하고 폐장좌하엽과의 고정술을 실시하여 높은 압을 가진 비장순환계에서 낮은 압의 폐순환계로의 혈류를 위도하는 방법이다. Fonkelsrad¹²⁾는 비장적출후 비정맥과 폐동맥 사이에 graft를 연결하였으며 환자는 약 9개월간 생존하였다.

상기 술식과 같은 혈관문합을 통한 간문정맥압의 하강이 불가능한 경우 복강-정맥계단락(peritoneovenous shunt, Leveen shunt)이 시도되어 주로 악성의 제어

하기 어려운 만성복수의 처치에 사용되고 있다.

이와 같은 제 술식들은 환자의 병의 중증도에 맞춰 적절히 선택되어야 할 것이다.

본 환자의 경우 하공정맥 - 우심방단락술 (inferior vena cava to right atrial shunt)에 의해 술후 제 증상들의 소실과 함께 graft의 유통성도 잘 보전되었다.

Haimovici¹³⁾ 등은 정맥계의 인조혈관대치술후 그 유통성은 보전은 혈류속도와 상부문합부위가 흉곽내에 있는가의 여부 graft의 경도 및 항응고제치료에 달려있다고 하였다. graft의 종류로는 하공정맥의 경우 e-PTFE (polytetrafluoroethylene)이 좋으며 혈류속도의 증가를 위하여 대퇴동정맥간루의 형성이 동물실험후 보고된 바 있다. 본 환자의 경우에는 Woven Dacron[®] graft를 사용하였으며 술후 3일간 heparinization 하였으며 그후 3주간 Aspirin, Warfarin으로 항응고제요법을 시행하였다. 술후 20일째 시행한 하공정맥조형술에서 graft의 유통성이 확인되었으며 술후 1년반동안 증상이 없는 것으로 보아 현재까지도 graft의 유통성이 잘 유지되는 것으로 사료된다.

4. 결 론

횡경막직하부위의 하공정맥 및 간정맥의 혈전에 의한 폐쇄로 기인된 Budd-Chiari syndroma 환자 1명을 하공정맥 - 우심방단락술 (cavo-atrial shunt)로 근치하였는 바 이에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Malt, R.A., Dalton, J.C., Johnson, R.E. and Gurewich, V.: Side-to-side portacaval shunt versus nonsurgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Am. J. Surg.*, 136:387, 1978.
2. Khuroo, M.S. and Datta, D.V.: Budd-Chiari syndrome following pregnancy. Report of 16 cases, with roentgenologic, hemodynamic and histologic studies of the hepatic outflow tract. *Am. J. Med.*, 68:113, 1980.
3. Ecker, J.A., McKittrick, J.E. and Failing R.M.: Thrombosis of the hepatic veins. "The Budd Chiari syndrome" - A possible link between oral contraceptives and thrombosis formation. *Am. J. Gastroenterol.*, 45:429, 1966.
4. Langer, B., Stone, R.M., Colapinto, R.F., Meindok, H., Phillips, M.J. and Fisher, M.M.: Clinical spectrum of the Budd-Chiari syndrome and its surgical management. *Am. J. Surg.* 129:137, 1975.

5. Cameron, J.L. and Maddrey, W. C.: Mesoatrial shunt. A new treatment for the Budd-Chiari syndrome. *Ann. Surg.*, 187:402, 1978.
6. Cameron, J.L., Maddrey, W.C. and Harrington, D.P.: The meso caval "C" shunt. *Surg. Gynec. Obstet.*, 150:401, 1980.
7. Orloff, M.J. and Johansen, K.H.: Treatment of Budd-Chiari syndrome by side-to-side portacaval shunt: experimental and clinical results. *Ann. Surg.*, 188:494, 1978.
8. Saubier, E.C., Brault, A. and Partensky, C.: Splenoazygos shunt for stenosis of the suprahepatic inferior vena cavawith cirrhosis: Secondary Budd-Chiari syndrome. *International Surg.*, 59:526, 1974.
9. Hales, M.R. and Scatliff, J.H.: Thrombosis of the inferior vena cava and hepatic vein (Budd-Chiari syndrome). *Ann Intern. Med.*, 65:768, 1966.
10. Chapman, J.E. and Ochasner, J.L.: Iliac-mesentric-atrial shunt procedure for Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vena caval thrombosis.
11. Akita, H. and Sakoda. K.: Portopulmonary shunt by splenopneumopexy as a surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Surgery*, 87:85, 1980.
12. Fonkalsrud, E.W., Linde, L.M. and Longmire, W.P.: Portal hypertension from idiopathic superior vena caval obstruction. *J.A.M.A.*, 196:129, 1966.
13. Himovici H, Hoffert PW, Zinicola N, Steinman C: An experimental and clinical evaluation of grafts in the venous system *Surg Gynecol Obster* 131:1173-86, 1970.
14. Samuel E. Wilson, M.D. et al.: Patency of biologic and prosthetic inferior vena cava grafts with distal limb fistula. *Arch surg* vol. 1130 oct. 1978.
15. Andrew C.Fiore, M.D. et al.: Prosthetic replacement for the thoracic vena cava. *J. thoracic cardiovascular surg.* 84:560-568, 1982.
16. Ryusaku Yamada, M.D. et al.: Segmental obstruction of the hepatic inferior vena cava treated by transluminal angioplasty. *Radiology* 149:91-96, oct 1983.
17. Jiroichi Ono, M.D. et al.: Membraneous obstruction of the inferior vena cava. *Ann. surg* April 1983 vol.197 No.4.
18. James E. et al.: Iliac-mesentric-atrial shunt procedure for Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vana caval thrombosis. *Ann. surg.* Nov. Vol.188 No.5 642-646.
19. Ohara, M.D. et al.: A bypass graft for occlusion of the hepatic inferior vena cava. *Surg, Gynecol, Obstet* Aug. 1963 151-153.
20. K frimpong-Boateng, M.D. et al.: Congenital obliteration

of the suprahepatic inferior vena cava *J. thoracic cardiovascular surgery* 84:110-112 1982.

21. Claude Hugué, M.D. et al *Budd-Chiari syndrome with*

thrombosis of the inferior vena cava: Long-term patency of mesocaval and cavoatrial prosthetic bypass Surgery Jan. 1984. Vol. 95 No. 1.
