

하공정맥 폐색증에 의한 Budd-Chiari증후군의 수술 치험례

김 혁* · 강 정 호* · 지 행 옥*

- Abstract -

Dorsal Cavoatrial Bypass for Budd-Chiari Syndrome Associated with Obstruction of the Inferior Vena Cava

Hyuck Kim, M.D.*, Jung Ho Kang, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*

A 34-year-old female was seen with Budd-Chiari syndrome caused by an obstruction of the inferior vena cava above the hepatic veins. Transatrial dilation or membranotomy was not available due to severe hourglass constriction of the inferior vena cava. Retrohepatic cavoatrial bypass with a low porosity woven Dacron graft(24mm in the diameter) was performed.

For increasing the patency of venous graft, we used anticoagulation with warfarin. Postoperative course was uneventful except pleural effusion of the right lung.

I. 서 론

Budd-Chiari 증후군은 간정맥 혹은 하공정맥의 폐색으로 인해 생기는 드문 질환으로 주 증상은 복통, 간장 및 비장비대, 복수 등으로 특징지워진다. 대부분의 경우 원인은 불명이나 하공정맥 혹은 간정맥의 선천성 기형이라는 설이 유력하다. 이러한 환자들의 처치는 주로 간정맥 폐쇄를 수술적으로 풀어주는데 기본을 두고 있으며 수술적 처치방법은 다양한데 주로 수술시야에서 즉흥적으로 시행하는 경우가 많다. 저자 등은 34세 여자 환자에서 발생한 간내 하공정맥 폐색을 24mm Dacron tube graft를 이용한 dorsal cavoatrial bypass로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께

증례를 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자: 33세된 여자환자로서 심한 하지부종, 복수, 상복부의 동통 등을 호소하였다.

병력: 환자는 15년전부터 간헐적인 하지부종을 겪어왔으며 약 4년 전부터 상복부와 흉부외측에 혈관이 두드러지게 확대되었으며, 6개월 전부터 황달과 복수가 있어 본원에서 Liver scan결과 만성 간염의 소견을 얻고 입원을 권유 받았으나 그냥 지내다 최근 혈변 및 상복부 복통 하지 부종 등이 악화되어 본원에 입원하였다.

이학적 소견: 입원당시 상당히 창백하였으며 만성 질환자의 소견을 보였다. 상복부와 흉부외측에는 정맥들이 확장되어 있었으며 하지에는 pitting edema가 있었다. 복부를 촉진한 결과 간비대가 심하였으며 비장도 만져졌다. 복강 내에는 복수가 있으며 흉부 청진

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
School of Medicine, Hanyang University.
1988년 4월 7일 접수

상 심장에는 이상이 없었다.

임상병리 소견 : 혈액소치는 4.5gm%, 혈구 용적은 15%, 혈소판은 127000, 백혈구는 2300으로 범혈구 감소증(pancytopenia)의 소견을 보였다. 혈변이 약간 있었으며, SMA, RUA, EKG는 정상이었다. 간염에 대한 viral marker 중 HBsAg은 음성하였고 HBsAb와 HBcAb는 양성이었다. Prothrombin Time은 82.6%로 약간 증가되어 있었다.

흉부 단순촬영상 : Fig. 1로서 특이 소견은 없었다.

초음파 검사 : Fig. 2로서 전반적으로 간장·비장비대가 있었으며 하공정맥이 우심방으로 유입되는 직하

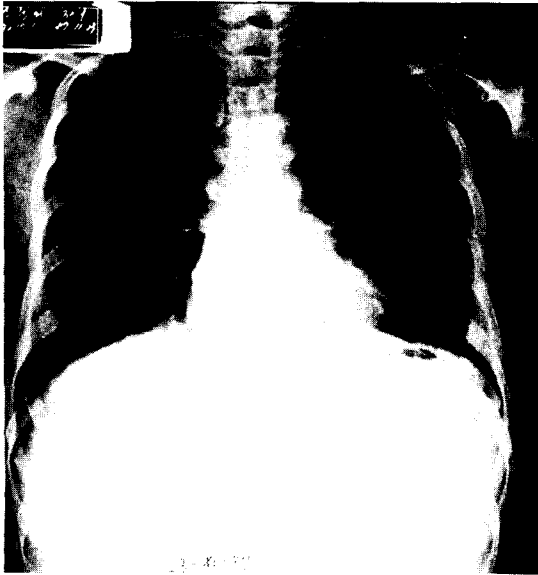


Fig. 1. 흉부 단순 촬영상

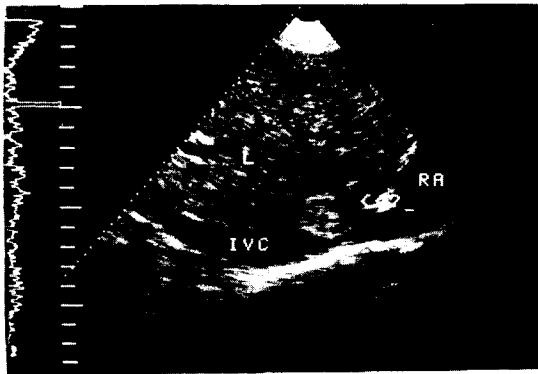


Fig. 2. 초음파 검사

간장은 전반적으로 커져 있으며, 하공정맥이 우심방으로 유입되는 부위의 폐색을 알 수 있음. L : 간장, IVC : 하공정맥, RF : 우심방

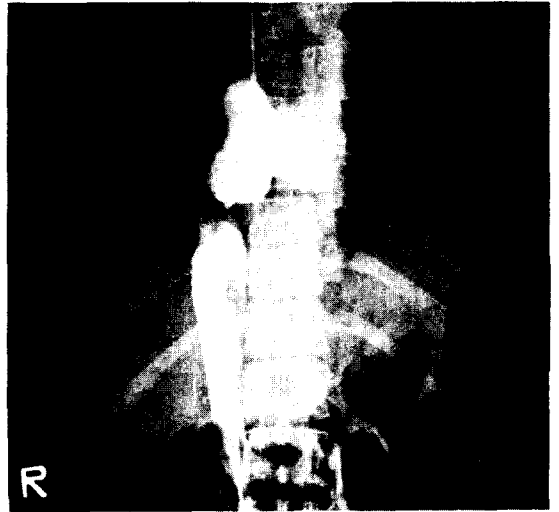


Fig. 3. 상·하공정맥 동시 조영술
9번째, 10번째 흉추 사이 부위의 하공정맥이 완전히 폐색되었음.

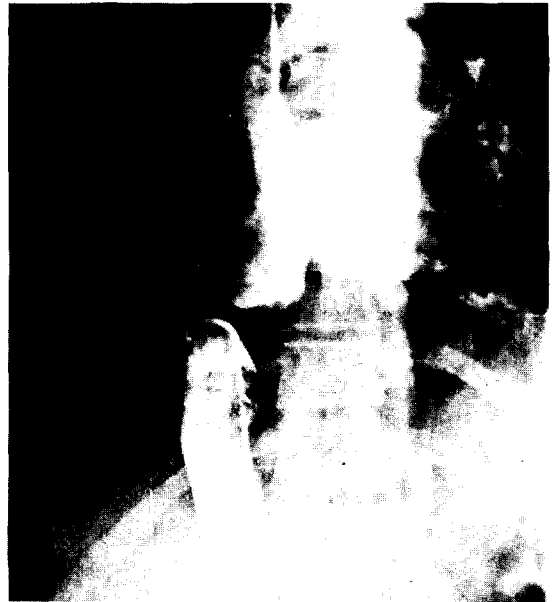


Fig. 4. 상·하공정맥 동시 조영술
Catheter를 밀어보았으나 폐색부위를 통과하지 못함. 기정맥·반기정맥 등의 부행혈로가 우심방으로 감이 잘 보인다.

부에 폐색된 것이 의심되었다.

상·하공정맥 동시 조영술 : Fig. 3, 4로서 우측 기저정맥(Right basilar vein)과 우측 대퇴정맥(Right femoral vein)을 통해 상·하공정맥을 동시에 조영한 결과 9번째, 10번째 흉추 사이 부위의 간내 하공정맥

이 완전히 폐색되어 있는 것을 알 수 있다. 폐색되어 있는 부위의 중심부는 약 1mm이며 주변부위는 10mm 정도의 두께였다. Fig. 4에서와 같이 Catheter를 밀어본 결과 역시 통과되지 않음을 볼 수 있다. 혈류는 많은 부행혈로를 통해서 우심방으로 유입되고 있으며 요추정맥-기정맥(Lumbar-Azygos vein) 반기정맥(Hemiazygos vein) 등으로 주로 통하는 것을 알 수 있다.

III. 수술소견 및 방법

1988년 1월 19일에 우측 흉·복부절개(Thoraco-abdominal incision)로 수술을 시행하였다. 8번째 늑간 간격을 통해 우심방과 횡격막 상부의 하공정맥을 확인한 후 횡격막을 절개하여 횡격막 하부의 간내하공정맥을 노출시켰다. 이때 하공정맥은 후·외측(posterolateral)부분만이 노출되었다. 하공정맥과 우심방의 경계부위 직하부에서 하공정맥은 외견상 심하게 협착되어 있었으며 간장은 상당히 크고 표면에 많은 결절(nodule)이 있었다(Fig. 5). 혹시 가능하다면 우선 우심방을 통해 수지를 이용한 membranotomy를 시행하려 했으나 폐색된 부위를 축진한 결과 두꺼운 fibrous tissue로 완전 폐쇄되어 있고 폐쇄된 길이가 약 2cm 정도여서 불가능함을 알았다. 결국 우심방과 하공정맥을 Bypass 시키기로 결정하고 전응고(preclotting)된 24mm low porosity woven Dacron



Fig. 5. 우심방과 하공정맥 경계부위 직하방에서 외견상 심하게 협착되어 있는 하공정맥(흰색 끝부분) 간비대가 심하고 표면에 결절이 보임. RA : 우심방, IVC : 하공정맥, L : 간장.

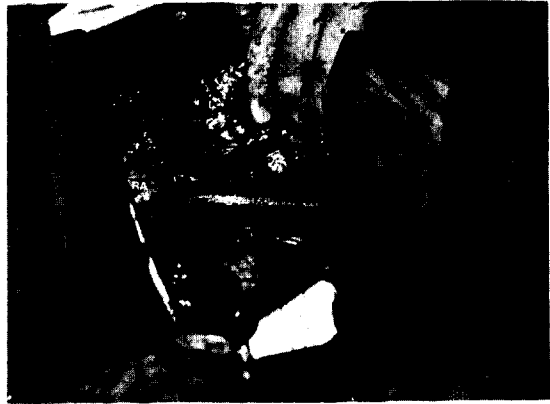


Fig. 6. dorsal cavoatrial bypass 시행후. Low porosity woven dacron tube를 신정맥상부의 하공정맥과 우심방 사이에 연결함. RA : 우심방, L : 간장, DT : low porosity woven dacron tube

tube를 신정맥상부의 하공정맥과 우심방에 연결하였다(Fig. 6) 연결 직후 비대된 간장은 눈에 보일만큼 곧 크기가 감소하였다.

IV. 수술후 경과

수술후 환자는 혈관 부행지가 거의 없어졌으며 복수, 하지부종 등도 소멸되었다. 술후 8일째 시행한 하공정맥 조영술 상에서 Bypass graft를 통해 혈류가 우심방으로 잘 유입됨을 볼 수 있었으며 술전에 보였던 부행혈로는 보이지 않았다(Fig. 7). Fig. 8은 수술 1달후 흉부 단층 촬영상으로 우측의 흉막수가 있는 것 외에 이상소견은 없었다 수술시에 하공정맥 폐색부위의 조직검사 소견은 단지 섬유성 조직이었으며 종양 등의 소견은 없었다.

V. 고 안

Budd-Chiari 증후군은 간정맥, 하공정맥 혹은 양자의 폐색에 의하여 생길 수 있다¹⁾. 폐색의 원인은 다양하며 hypercoagulable states(myeloproliferative disorders, sickle cell disease, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria and antithrombin deficiency)시에 혈전²⁾, 종양²⁾, 낭종³⁾, 농양, 막¹⁾ 혹은 원인불명의 fibrous obliteration 등이라 하겠다. 이 중 막이나 fibrous obliteration은 선천적일 가능성이 가장 크며 많은 저

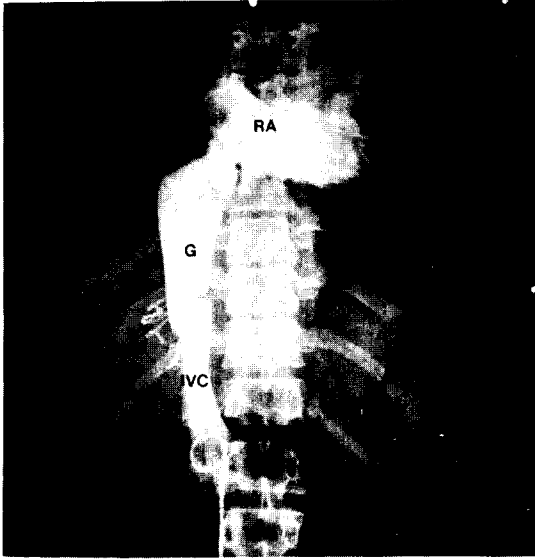


Fig. 7. 술후 하공정맥 조영술 graft를 통하여 혈류가 우심방으로 잘 유입됨. 술전에 보였던 부행혈로가 소실됨. RA : 우심방, IVC : 하공정맥 G : graft



Fig. 8. 술후 흉부 단순 촬영상 우측 흉막수가 약간 존재

자들이 선천적인 원인에 의한다고 주장하고 있다. Yamamoto⁴¹, Datta⁵¹, Horisawa⁶¹ 등은 Ductus venosus의 폐쇄와 관련되거나 Euotachian valve에 관련된 선천성 기형이라고 하였다.

Hirooka와 Kimura¹¹는 막의 위치, 간정맥의 폐색 유무 그리고 하공정맥의 폐색 등에 따라 7가지로 분류하였으며 Datta⁵¹ 등은 간정맥, 하공정맥 혹은 양자의 침범에 따라 다시 3가지로 분류하였다. Yamamoto⁴¹ 등은 하공정맥의 폐색 정도와 막의 두께 등에 따라 3가지로 분류하였다.

Budd-Chiari 증후군은 간유출로의 폐색에 의해 증상들이 나타나며 간·비장비대, 복통, 복수, 하지부종, 정맥류 등을 보인다. Takeuchi⁷¹ 등은 일시적인 단백뇨, 하지의 부종이 가장 흔한 초기증상이라고 하였으며 임신후에 나타나는 경우가 많다고 하였다. 또한 증상이 시작되는 시기는 20대에서 30대가 대부분이라 하였다. 본 환자도 초기에는 하지에 간헐적인 부종이 있어 고통받아왔으며, 증상이 심하여 잤을때는 간·비장비대, 복통, 복수, 정맥류 하지부종 등이 다 있었다. 진단은 정맥 조영술로 확진되며 이상적이기 위해서는 상·하공정맥 조영술을 동시에 시행하여 폐색 부위의 위치, 정도, 본질 등을 알아야 한다⁵¹. 또한 정맥조영술시에 간정맥의 폐색유무를 선택적 도자로서 파악함은 중요하다. 하공정맥의 막성폐색시에 우심방을 통한 membranotomy가 시행되었으며⁹¹ ballon dilatation¹⁰¹이 시도되었다. Budd-Chiari 증후군의 기본적인 수술방법은 문정맥(portal vein)을 portocaval shunts^{11, 121} 등을 통해 outflow tract로 전환시키거나 하공정맥 폐색시 Graft를 이용하여 cavo-atrial 혹은 mesoatrial shunt를 해주는 것이다^{13, 141}. 진출한 바와 같이 Budd-Chiari 증후군의 수술법은 상당히 변화하여 왔으며 수술장에서 즉흥적으로 이루어지는 경우가 흔하다¹⁵¹. 어떤 수술이 시행되어야 하는가는 하공정맥을 막고있는 막의 두께, 위치, 하공정맥의 협착 그리고 간정맥의 폐색 유무에 따라 결정되어진다⁸¹. Victor의 제안을 보면 다음과 같다. 하공정맥이 외견상 정상이며, 얇은 막에 의해 폐색되었을 때는 membranotomy로 충분하여 하공정맥이 심하게 협착되어 있고 간정맥이 하공정맥의 폐색부위 아래로 drain되며 dorsal bypass가 유용하며 드물게 isthmoplasty or resection and interposition of a graft가 가능하다. 단지 간정맥이 폐색되어 있고 하공정맥은 개존시 portal decompression으로 충분하며 간정맥과 하공정맥이 동시에 폐색된 경우 dorsal cavoatrial bypass와 portal decompression이 필요하다. 본례의 경우 간정맥은 개존되어 있으며 하공정맥이 심하게 협착되어 있어 dorsal cavoatrial bypass를 시행하였다. 이때 사용된 graft는

24mm low porosity woven Dacron graft였다. 다른 venous grafts와 마찬가지로 graft 사용시 혈전이 생기는 것이 가장 문제점이 된다. Victor⁸⁾의 보고에 의하면 Homograft보다 Gore-Tex가 우월하다고 하였다. Graft가 막히는 것을 방지하기 위해 distal AVF^{16,17)}를 일시적으로 만들거나 anticoagulation¹⁸⁾ 등이 시행되었다. 본 환자에서는 Warfarin을 술후 사용하였으며 PT(prothrombin time)는 50% 정도로 약 3개월간 쓸 예정이다.

최근 하공정맥이 외견상 정상이고 막에 의해 막혀있는 경우에 전혈류 정지술을 이용하여 직접 시야하에서 막은 물론 제거한 뒤 심낭을 이용한 혈관성형술이 시도되어 좋은 결과를 얻었다^{15,19)}. 본례와 같이 하공정맥에 심한 협착이 있는 경우에는 dorsal cavoatrial bypass가 가장 적합하다고 생각되었으며 graft의 선택 및 향후 patency에 대해선 추적 관찰이 필요하리라 본다.

VI. 결 론

1988년 1월 한양대학교 흉부외과학교실에서 일예의 하공정맥 폐색에 의한 Budd-Chiari 증후군을 dorsal cavoatrial bypass를 이용하여 좋은 성적을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Hirooka M, Kimura C: Membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Surgical correction and etiological study. *Arch Surg* 100:656-663, 1970
- Cameron JL, Herlong HF, Sanfey H, Boitnott J, Kaufman SL, Gott VL, Maddrey WS: The Budd-Chiari syndrome. Treatment by mesenteric-systemic venous shunts. *Ann Surg* 198:335-346, 1983
- Chapman JE, Ochsner AL: Iliac-mesenteric-atrial shunt procedure for Budd-Chiari syndrome complication by inferior vena cava thrombosis. *Ann Surg* 188:642-646, 1978
- Yamamoto S, Yokoyama Y, Takeshige K, et al: Budd-Chiari syndrome with obstruction of the inferior vena cava. *Gastroenterology* 54:1070-1084, 1968
- Datta DV, Saha S, Singh SAK, et al: Chronic Budd-Chiari syndrome due to obstruction of the intrahepatic portion of the inferior vena cava. *Gut* 13:372-378, 1972
- Horisawa M, Yokoyama T, Juttner H: Incomplete Membranous Obstruction of the Inferior Vena Cava. *Arch Surg* 111:599-602, 1976
- Takeuchi J, Takada A, Hosumara Y, Matsuda Y, Ikegami F: Budd-Chiari syndrome with obstruction of the inferior vena Am *J Med* 51:1, 1971
- Victor S, Jayanthi V, Kandasamy I, Ratnasabapathy A, Madanagopalan N: Retrohepatic cavoatrial bypass for coarctation of the inferior vena cava with a PTFE graft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:99-105, 1986
- Kimura C, Shirotani H, Hirooka M, Terada M, Iwahashi K, Maetani S: Membranous obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion: review of 6 cases with 3 autopsies. *J Cardiac Surg* 4:87, 1963
- Eguchi S, Takeuchi Y, Asano K: Successful balloon membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. *Surgery* 76:837, 1974
- Huguet C, Liegeois A, Levy VG, Caroli J: Interposition mesocaval shunt for chronic primary occlusion of the hepatic veins. *Surg Gynecol Obstet* 148:691, 1979
- Orloff MJ, Johansen KH: Treatment of Budd-Chiari syndrome by side-to-side portocaval shunt: experimental and clinical results. *Ann Surg* 188:494, 1978
- Cameron JL, Maddrey WC: Mesoatrial shunt: A new treatment for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 187:402, 1978
- Sanfey H, Boitnott JK, Cameron JL: Surgical management of patients with the Budd-Chiari syndrome. *World J Surg* 8:706, 1984
- Murphy JP, Gregoric I, Cooley DA: Budd-Chiari Syndrome Resulting from a Membranous Web of the Inferior Vena Cava: Operative Repair Using Profound Hypothermia and circulatory Arrest. *Ann Thorac Surg* 43:212-214, 1987
- Stansel HC: Synthetic inferior vena cava grafts. *Arch Surg* 89:1096, 1964
- Yamaguchi A, Eguchi S, Iwasaki T, et al: The influence of arteriovenous fistulae on the patency of synthetic inferior vena caval grafts. *J Cardiovasc*

Surg(Torino) 9:99, 1968

18. Hobson RW, Croom RD: *Influence of heparin and low molecular weight dextran on the patency of autogenous vein grafts in the venous system. Ann*

Surg 178:773, 1973

19. 김진국, 나명훈, 안혁 : 전혈류 정지술을 이용한 하공정맥색색증의 교정수술, 대한흉부외과학회지, 20 : 773-779, 1987
-