

## 초저체온법과 전혈류 정지술을 이용한 하공정맥 폐색증의 수술 치험

- 1례 보고 -

유재현\* · 김응중\* · 임승평\*  
이영\* · 이현영\*\*

- Abstract -

### Surgical Correction of Obstruction of the Inferior Vena Cava using Profound Hypothermia and Total Circulatory Arrest

- A Case Report -

Jae Hyeon Yu, M.D.<sup>\*</sup>, Eung Joong Kim, M.D.<sup>\*</sup>,  
Seung Pyung Lim, M.D.<sup>\*</sup>, Young Lee, M.D.<sup>\*</sup>, Heon Young Lee, M.D.<sup>\*\*</sup>

Membranous obstruction of the inferior vena cava(IVC) is a rare congenital anomaly that may present clinical features of Budd-Chiari syndrome caused by chronic obstruction of hepatic drain.

We have experienced a case of IVC obstruction caused by hour-glass constriction and membrane in its center.

Operative correction was accomplished using profound hypothermia (20°C) and total circulatory arrest of 26 minutes. This technique permitted resection of membrane with direct vision and removal of thrombus of IVC and hepatic vein. After then constricted IVC was repaired with autologous pericardial patch. Total circulatory arrest was used intermittently for good visual field.

Postoperative course was smooth and postoperative angiography showed unobstructed flow through the IVC in spite of slight constriction of cavoatrial junction and nearly complete disappearance of collateral vessels.

### 서 론

하공정맥의 막성폐색증(MOVC)은 간유출로의 만

\*충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University

\*\*충남대학교 의과대학 내과학교실

\*\*Department of Internal Medicine, College of Medicine, Chungnam National University

1991년 7월 29일 접수

성 폐색에 의한 Budd-Chiari syndrome의 임상적 특징을 갖는 흔하지 않은 선천성 기형이다.

이 MOVC는 1978년 Osler<sup>1)</sup>에 의해 처음 기술된 이후로 동양, 특히 일본, 중국, 인도와 아프리카 등에서 자주 보고되고 있다<sup>2,3)</sup>.

충남대학교병원 흉부외과에서는 38세 여자 환자에서 발생한 간내 하공정맥의 협착을 동반한 하공정맥의 막성폐색을 초저체온법과 전혈류 정지술을 이용하여 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

38세된 여자환자로 내원 2개월전 부터 발생해온 복부 팽만을 주소로 1990년 7월 23일 충남대학교 병원 내과에 입원하였다.

환자는 1990년 5월 22일 본원 산부인과에서 제왕절개에 의한 분만을 하였으며, 이후 복부 팽만, 오심과 구토가 발생하였다.

내원 약 3주전 부터 복부 팽만이 더욱 심해져 내과 외래에서 간경변증 의심하에 이노제를 복용하였으나 증상의 호전은 없었다.

월경은 규칙적이었고 간염의 과거력은 없었다.

입원 당시 혈압은 90/60mmHg, 맥박은 분당 90회, 체온은 36.3℃, 호흡수는 22회, 체중은 47kg이었으며 복위는 90cm이었다.

이학적 소견 : 상복부와 흉부외측에 혈관 부행지가 두드러져 보였으며, 복부 혈관부행지는 상행하였다. 하지에 중등도의 부종이 있었고, 하지정맥의 충혈이 있었다. 호흡음과 심음은 정상이었으며, 간은 촉진되지 않았고 비장도 만져지지 않았다. 심한 복부 팽만과 복수가 있었다.

술전 혈액 검사상 혈색소 12.3mg%, 혈구치 37.3%, 백혈구수 5,000/cm<sup>3</sup>, 혈소판수 266,000/cm<sup>3</sup>으로 정상 범위였으며 소변검사는 정상이었고, prothrombin time 11.5초, aPTT 33.8초였고, Bleeding time은 2분 20초로 정상 범위였다.

간기능 검사상 Bilirubin 0.8mg%, SGOT/SGPT 35/11 IU, Alkaline Phosphatase 67, Total protein /albumin 6.6/3.5로 모두 정상 범위였다.

HBsAg과 HBsAb는 모두 음성반응을 보였으며 복수는 여출액의 소견을 보였다.

검사 소견 : 간 초음파 검사에서 간은 약간 수축되어 있었고, 우심방과 하공정맥 사이에 협착의 소견을 보였으며, membrane 혹은 web으로 생각되어지는 물질에 의해 폐색된 소견을 보였고, 우측 간정맥의 혈전이 의심되었다(그림 1).

하공정맥 조영촬영상 하공정맥은 횡격막 수준에서 완전히 폐색되어 있었고, 경계는 매끈하였으며 많은 부행지가 기정맥을 통해 상공정맥으로 유입되는 모습을 보였다. 우측 간정맥은 혈전이 의심되었다(그림 2).

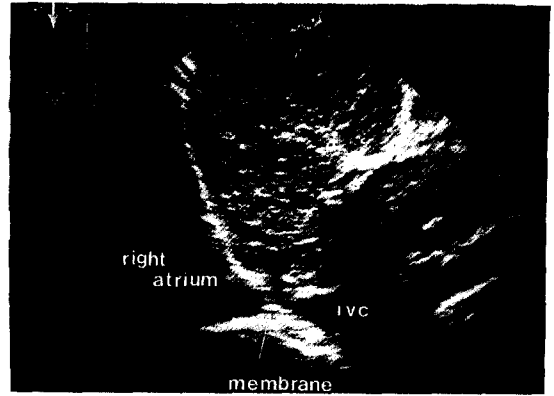


그림 1. 술전 간초음파 사진 : 우심방과 하공정맥사이의 협착의 소견이 보이며, membrane 혹은 web으로 생각되는 물질에 의한 하공정맥의 폐색소견이 관찰된다.

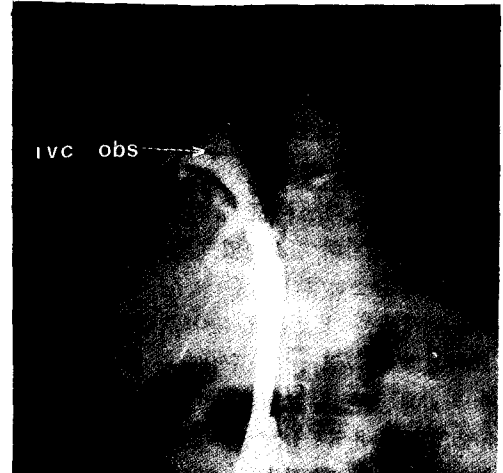


그림 2. 술전 하공정맥조영 촬영사진 : 하공정맥의 폐색과 부행지를 통해 조형제가 상공정맥으로 유입되는 모습  
IVC obs : inferior vena cava obstruction

이상의 소견을 종합하여, 하공 정맥의 협착을 동반한 막성 폐색(membranous obstruction)과 우측 간정맥의 혈전을 생각하고 수술을 시행하였다.

## 수술소견

수술은 1990년 9월 12일 정중 흉골 절개후, 동맥관은 상행 대동맥에 정맥관은 상공정맥과 우측 총 대퇴정맥에 각각 삽입한 후, 심폐기를 이용한 체외순환을 시행하였다.

심정지동안 우심방을 절개하고 절개선을 하공정맥

까지 연장한 후 수지를 통해 하공정맥 개구가 막혀 있음을 확인하였다. 간내 하공정맥을 노출하기위해 횡격막을 약 5cm가량 절개하고, 전혈류정지하에 간내 하공정맥을 절개하였다. 간내 하공정맥은 약 7mm 정도의 hour-glass constriction이 있었으며, 그 내부는 약 3mm 직경의 central hole을 갖는 막(membrane)으로 폐색되어 있었고, 이를 제거하고 나니 그 이하부와 우측 간정맥내의 혈전이 발견되어 embolectomy catheter를 이용하여 혈전을 제거하였다.

막과 혈전을 제거한 후 하공정맥을 통한 혈류가 충분함을 확인하고 협착부위와, 심방-하공정맥 연결부위를 자가 심낭조직을 이용하여 혈관성형술(patch angioplasty)을 시행하였다(그림 3).

혈관성형술(Patch angioplasty) 후 체외순환을 재개하였다.

간은 외전상 수축되어 있었고, 간 생검을 시행하고 약 3L의 복수를 제거하였다.

심폐기 가동시간은 99분이었고 대동맥 교차차단시간은 49분, 전혈류정지시간은 14분과 12분으로 총 26분이었으며 이때의 체온은 20℃였다.

수술후 환자는 특별한 문제가 없었으며, 혈관 부행지와 복수가 현저히 감소하였고, 하지의 부종과 정맥류도 현저히 감소하였다.

수술후 시행한 간 초음파 검사(그림 4-A)와 하공정맥 조영촬영상(그림 4-B), 우심방과 하공정맥 경계부위에 약간의 협착을 보였으나, 혈류가 하공정맥에서 우심방으로 잘 유입됨을 볼 수 있었다.

수술중 시행한 간조직의 병리학적 검사에서(그림 5) 대결절과 소결절이 섬유화 조직에 둘러 싸인 전형

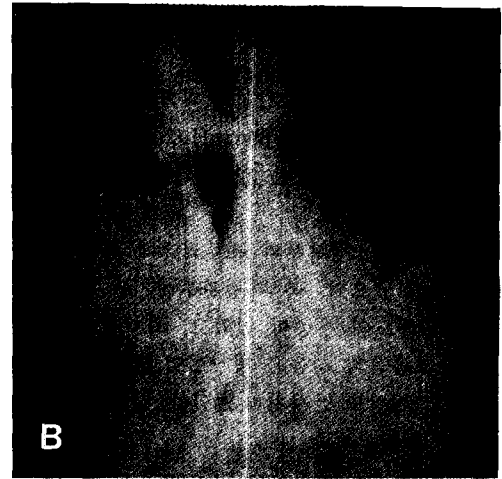
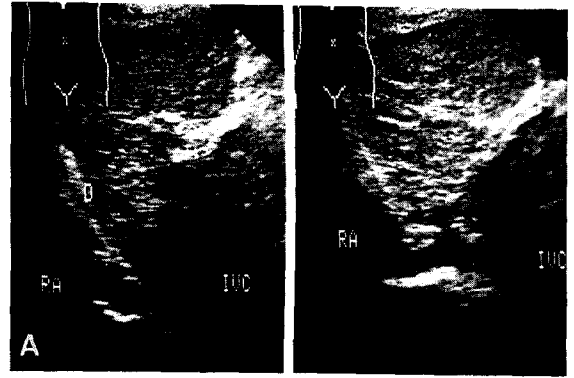


그림 4. 술후 간초음파사진(A)과 하공정맥촬영사진(B) : 우심방과 하공정맥사이의 폐색이 소실된 모습.

적인 간경변의 소견을 보였다.

수술후 환자는 별 문제없이 퇴원하였으며, 현재 내과 외래에서 간경변증에 대한 보존적 치료 중이다.

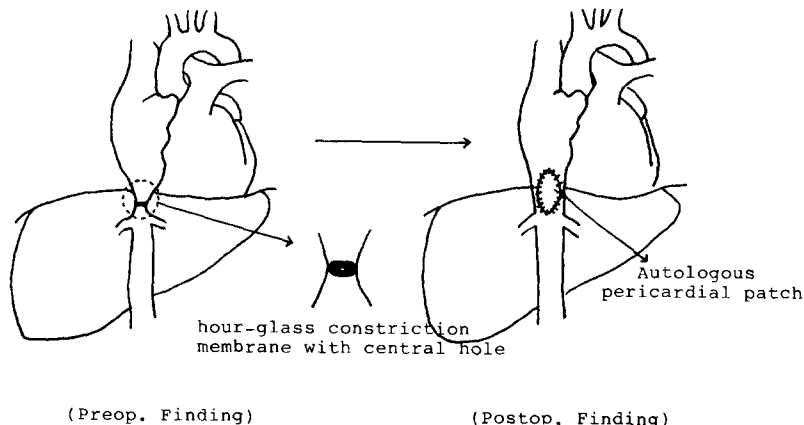


그림 3. 수술소견 및 수술모식도

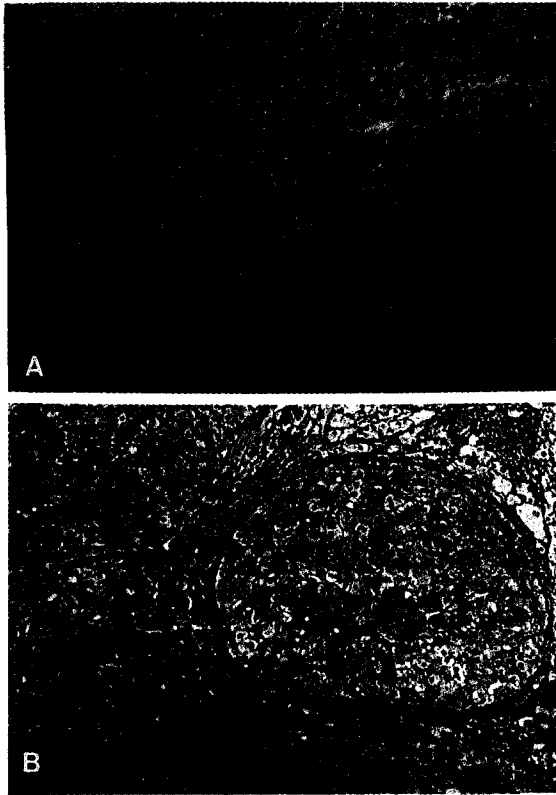


그림 5. 간조직의 병리소견(A,B)

## 고 찰

Budd-Chiari syndrome은 간 유출로의 폐색에 의한 드문 질환으로, 이 증후군의 원인은 다양하여, 과응고 상태(polycythemia rubra vera, 발작성 혈색소뇨증(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria), antithrombin 결핍, 경구 피임약 복용과 임신등)에 의한 혈전증<sup>5)</sup>, 종양<sup>6)</sup> (특히 hepatocellular carcinoma, renal cell ca, adrenal cell ca), 낭종<sup>6)</sup>, 농양<sup>6)</sup>, membrane<sup>3)</sup> 또는 unexplained fibrous obliteration<sup>3)</sup> 등을 들 수 있다.

간내 하공정맥의 선천성 web 혹은 막성 폐색 또한 Budd-Chiari syndrome의 원인이 될 수 있으며, 동양, 특히 일본에서 자주 나타나는 것으로 보고되고 있다<sup>2,3)</sup>.

MOVC의 원인에 대해서는 논란이 많다. 많은 저자들이 이는 선천적 원인에 의한다고 주장을 하고 있다. 많은 primitive vein이 하공정맥과 간정맥의 형성과 관련되고, 성장하는 동안 congenital aberration과 관

련된다는<sup>7)</sup> 설, 즉 Eustachian valve의 태생기적 기형이라는 설<sup>8)</sup>, 태생기 하공정맥의 상부 분절과 태생기 간정맥의 융합시 막성 폐색 발생에 의한다는 설<sup>9)</sup> 등이 이런 이론에 속한다.

그러나 선천적 원인이 아니라는 이론도 있다. 즉, MOVC가 유아기엔 없고 소아연령기에도 거의 없다는 사실이나 다른 선천성 기형과의 동반 예가 거의 없다는 사실<sup>10,11,12)</sup>, 사산아의 부검에서도 보고된 예가 없다는 사실<sup>13)</sup> 등, 또 그 병태가 막상부터 수 cm에 달하는 협착으로 된 경우까지 다양하다는 사실<sup>13)</sup> 등이 선천성이 아닐 것이라는 방증이 된다.

따라서, 그 원인은 불분명하나, Solomon Victor<sup>14)</sup>은 coarctation of IVC with membrane을 보고한 예에서 이것이 대동맥 교약증과 유사하다고 보고하고 이를 선천적 원인으로 보고하고 있다. Victor 등<sup>14)</sup>은 또한 membrane 또는 diaphragm이 internal elastic lamina와 smooth muscle fiber로 구성된 하공정맥의 구성 요소를 보이는 소견으로 보아, 선천성 원인을 뒷받침한다고 보고하고 있다. 본 증례의 경우도 membrane의 병리 조직 검사 결과 하공정맥의 wall의 구성요소를 보였다.

1878년 Osler<sup>1)</sup>에 의해 첫 예가 발표된 이후, 이 MOVC는 동양 특히 일본, 서아프리카<sup>15)</sup>, 미국<sup>16-18)</sup>, Bantu<sup>19)</sup>, 중국<sup>19)</sup>, 인도<sup>20,21)</sup> 등에서 자주 보고되고 있다.

Parker<sup>19)</sup>등은 149예를 조사한 결과 오직 1예에서만 하공정맥의 막성 폐색을 관찰하였다. 그러나 Hirooka와 Kimura<sup>3)</sup>등은 1970년까지 205예를 보고하였는데, 114예에서 하공정맥에 병변이 있었으며, 이 중 73예에서 membrane을 가졌음을 보고하였다. 우리나라에서도 이 MOVC는 1978년, 1985년, 1987년에 몇예가 보고되었다<sup>22-24)</sup>.

증상은 하공정맥과 간정맥의 폐색에 기인하는 것으로 이 MOVC의 증상은 만성적 폐색에 의한 증상으로 급성 Budd-Chiari syndrome과는 달리 주로 간 비대증과 우상복부 동통에 한정되고<sup>25,26)</sup> 비장은 비교적 비대해있지 않다<sup>27)</sup>. 본예의 경우, 복수가 주증상이었으며 간은 비대되지 않았다.

명명에 있어 Victor<sup>14)</sup> 등은 정상 하공정맥내에 membrane에 의한 경우를 의미한다고 하였으며, hour-glass constriction이 보이는 경우는 선천성 협착증(congenital stenosis), 선천성 교약증(congenital

coartation) 또는 선천성 폐색증(congenital obstruction)이라고 기술하고, 단순히 congenital membrane 이라고 명명하는 것은 잘못된 것이라고 하였다. 또한 만성 Budd-Chiari syndrome 또는 간 정맥 유출로의 폐색이라는 용어 또한 다발성 원인에 의한 증후군이라고, 가능하면 사용하지 않는 것이 좋다고 하였다.

Hirooka와 Kimura<sup>3)</sup>는 하공정맥, 간정맥 또는 두정맥의 150례씩 병변을 membrane의 위치, 간 정맥의 폐색여부와 하공 정맥을 폐색에 따라 7개의 군으로 분류하였다. Datta 등은 간 정맥, 하공 정맥 또는 모두의 포함여부에 따라 3군으로 분류하였고, Yamamoto 등은 다음의 3 type으로 기술하였다<sup>26)</sup>.

Group A는 incomplete obstruction of IVC

Group B는 complete and thin membrane

Group C는 complete and thick membrane

최근 Sugiura의 분류가 최근 문헌에 많이 인용되는데 이는 수술 방법을 정하는데 도움이 된다는 장점이 있다.

Type I a MOVIC with a patent hepatic vein

Type I b MOVIC with an occluded hepatic vein

Type II an absent segment of IVC with an occluded hepatic vein

Type III MOVIC and stenosis of IVC with a patent hepatic vein

이 분류에 의하면, 본 예의 경우는 Type III에 가깝다고 볼 수 있다.

수술 방법은 막의 두께, 위치 그리고 하공정맥의 hour-glass constriction의 존재 유무, 간 정맥의 폐색 유무에 따라 결정된다고 하였다<sup>14)</sup>. 즉,

1) 하공정맥이 외형적으로 정상이고, thin transverse membrane에 의해 폐색된 경우 membranotomy로 충분하며,

2) 하공정맥이 현저히 좁아져있고(constriction) 간정맥이 하공정맥의 폐색부위로 유출이 잘되는 경우는 PTFE graft를 이용한 dorsal cavoatrial bypass가 유용하며,

3) 드물게, isthmoplasty 또는 하공정맥 절제후 인조혈관 대체술이 가능하다.

4) 간정맥 입구는 하공정맥 폐색과 같이 폐색된 경우, portal decompression과 함께 dorsal cavoatrial bypass가 필요하다고 하였다.

수술 방법은 상당히 많은 방법이 시도되었으며, 변

화해 왔고 수술장에서의 상황에 따라 정해지는 경우가 많다.

간접적인 수술방법으로서 omentosternopexy<sup>3,26)</sup>, hepatopneumopexy<sup>3,28)</sup>, splenopneumopexy<sup>16,19)</sup> 등의 방법이 보고되었다.

Membranotomy는 주로 막성 폐색에 가능한 방법으로 1962년 Hirooka와 Kimura가 처음으로 transcadiac membranotomy를 시행하였고, 1970년 caval webs의 74예의 보고에서 transcadiac finger fracture가 가장 효과적인 치료라 하였다. 그 외에 metal bougie, Tubb's diator 또는 balloon catheter를 이용하여 우심방을 통해 시도하는 경우도 보고되고 있다<sup>3,15,30,31)</sup>. 이 방법들은 Victor의 제안에서와 같이 membrane이 얇고, 최소한 간정맥이 하공 정맥으로 유출되고 외형적으로는 정상이라는 조건하에서 가능하면 이 membranotomy의 경우 하공 정맥의 손상에 의한 출혈<sup>32)</sup>, 재폐색 등<sup>33)</sup>이 보고되고 있어 맹목적인 접근의 문제가 있으며, 특히 혈전이 동반된 경우, 직접 시야하에서의 수술이 필요하다고 생각된다. 체외순환에 의한 transcadiac membranotomy 역시 Roger, Nojeck 등이 시행하여 보고하였다.

Isthmoplasty의 방법 또한 폐색이 횡격막 상방인 경우 venotomy와 excision 후, 또는 교약된 부분의 절제(resection)후 isthmoplasty 또는 excisional grafting이 치료의 선택이다.

Senning<sup>33)</sup>은 간정맥 유출로를 개선하기 위해 3명의 환자에서 후외측 간절제술을 시행하여 만족스러운 결과를 보고하였다.

1987년 Murphy등<sup>34)</sup>은 초저체온법과 혈류정지술의 방법으로 치료한 예를 처음 보고하였다. 이 방법은 membrane의 제거, 하공정맥과 간정맥내의 완전한 혈전제거술 그리고 자가 심낭을 이용한 patch repair를 시행하는 방법으로 좋은 결과를 얻었다. 본예의 경우에 있어서도 전혈류 정지술에 의한 직접 시야하에서 하공정맥의 협착을 동반한 막성폐색과 하공정맥과 간정맥의 혈전에 대하여 혈전제거술, membrane의 제거와 협착된 부위 하공정맥의 혈관성형술(patch angioplasty)을 시행하여 좋은 결과를 얻었다.

이 방법은 적응이 되는 경우에 직접 시야하에서 수술을 시행할 수 있고, 출혈에 의한 방해를 받지 않는다는 점으로 볼 때 맹목적인 transcadiac finger fracture 또는 transcadiac membranotomy 보다 많은

장점을 가지며 추천할 만한 방법이라고 사료된다.

## 요 약

1990년 9월 충남대학교 흉부외과학 교실에서 하공정맥의 hour-glass constriction을 동반한 횡격막 직하부의 막성 폐색을 초저체온법과 전혈류정지술을 이용하여 수술치험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Osler W : Case of obliteration of vena cava inferior with great stenosis of orifices of hepatic veins. *J Anat Physiol* 13 : 291-4, 1878
2. Kimura C, Shirotami H, Kuma T, et al : Transcardiac membranotomy for obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion. *J Cardiovasc Surg* 3 : 393-404, 1962
3. 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
4. Kimura C, Matsuda S, Koie H, Hirooka M : Membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava: clinical radiological and pathological findings in nine cases. *Surgery* 72 : 551-9, 1972
5. Cameron JL, Herlong HF, Sanfey H, Boitnott J, etc : The Budd-Chiari syndrome. Treatment by mesenteric-systemic venous shunts. *Ann Surg* 198 : 335-346, 1983
6. Chapman JE, Dschsner AL : Iliac-mesenteric-atrial shunt procedure for Budd-Chiari syndrome complication by inferior vena cava thrombosis. *Ann Surg* 188 : 642-646, 1978
7. Kimura C, Shirotani H, Hirooka M, Iwahashi K, Maetani S : Membranous obliteration of the inferior vena cava in the hepatic position. *J Cardiovasc Surg* 4 : 87-98, 1963
8. Malt RA, Dalton JC, Johnson RE, Gurewich V : Side to side portacaval shunt versus nonsurgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Am J Surg* 136 : 7387, 1978
9. Khuroo MS, Datta DV : 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
10. Cabrera J, Bruguera M, Navarro F, Caralys JM, Pare C, Rodes J : Budd-Chiari syndrome due to membranous obstruction of the inferior vena cava in a child. *J Pediatr* 96 : 435, 1980
11. Simson IW : Membranous obstruction of the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma in South Africa. *Gastroenterology* 82 : 171, 1982
12. Taneja AS, Mitia PD, Moghe PD, Rao PN, Somanta N, Kumar L : Budd-Chiari syndrome in childhood secondary to inferior vena caval occlusion. *Pediatrics* 63 : 808, 1979
13. William G, Rector Jr : Membranous obstruction of the inferior vena cava in the United States. *Medicine* 64 : 7134, 1985
14. Solomon Victor, V. Jayanthi, I. Kandasamy, et al : Retrohepatic cavoatrial bypass for coarctation of the inferior vena cava with a polytetrafluoroethylene graft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 99-105, 1986
15. Rogers MA, Chesler E, Du Plesis L, Jeffe N, Jouvert E : Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava. *Br J Surg* 54 : 221-225, 1967
16. Schafner F, Gadboys M, Safaran AP, Baron MG, Aufses AH : Budd-Chiari syndrome caused by a web in the inferior vena cava. *Am J Med* 42 : 838-843, 1967
17. Bennet IL Jr : A unique case of obstruction of inferior vena cava. *Johns Hopkins Med J* 87 : 290-298, 1950
18. Watkins E Jr, Fortin CL : Surgical correction of a congenital coarctation of the inferior vena cava. *Ann Surg* 159 : 536-541, 1964
19. Parker RGF : Occlusion of the hepatic veins in man. *Medicine* 38 : 369-402, 1959
20. Datta DV, Saha S, Samanta AKS, Gupta BB, Aikat BK, Chugh KS, Chuttani PN : Chronic Budd-Chiari syndrome due to obstruction of the intrahepatic portion of inferior vena cava. *Gut* 13 : 372-387, 1972
21. Datta DV, Saha S, Samanta AKS, Gupta BB, Aikat BK, Chugh KS, Chuttani PN : Clinical spectrum of Budd-Chiari syndrome in Chandighr with particular reference to obstruction of int-

- rahepatic portion of the inferior vena cava. *Indian J Med Res* 60 : 403, 1972
22. 김자익, 김삼현, 노준량, 등 : 간내 하공정맥 폐색증-수술3례 보고. 대한 흉부외과 학회지 11 : 161-164, 1978
  23. 이정렬, 조대윤, 김용진, 등 : 간내 하공정맥 폐색증의 수술요법. 18 : 128-137, 1985
  24. 김진국, 나명훈, 안 혁 : 전혈류 정지술을 이용한 하공정맥 폐색증의 교정수술. 20 : 773-779, 1987
  25. Davis M, Peters R, Reynolds T : *Budd-Chiari syndrome due to inferior vena cava obstruction. Gastroenterology* 54 : 1142-1147, 1968
  26. Yamamoto S, Yokoyama Y, Takeshighe K, Iwatsuki S : *Budd-Chiari syndrome with obstruction of the inferior vena cava. Gastroenterology* 54 : 1070-1084, 1968
  27. Kibel MA, Marsden HB : *Inferior vena caval and hepatic vein thrombosis. Child* 31 : 7225-228, 1956
  28. Sherlock S : *The Budd-Chiari syndrome. Correlation between hepatic scintigraphy and the clinical, radiological and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous obstruction. Gastroenterology* 68 : 509-518, 1975
  29. Akita H, Sakoda H : *Portopulmonary shunt by splenopenumopexy as a surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. Surgery* 87 : 85-94, 1980
  30. Datta DV, Vashista S, Samanta AK, Chuttani PN : *Diagnostic value of combined transhepatic venography and inferior vena cavography in chronic Budd-Chiari syndrome. Am J Dig Dis* 23 : 1031-1041, 1978
  31. Lam CR, Green E, Gale H : *Transcardiac membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Circulation* 31, 32 : Suppl : 188-191, 1965
  32. Kimura C, Matsuda S, Koie H, Hirooka M : *Membranous obstruction of the inferior vena cava. Clinical study of nine cases. Surgery* 72 : 551-559, 1972
  33. Senning A : *Transcaval posterolateral resection of the liver as treatment of the Budd-Chiari syndrome. World J Surg* 7 : 632, 1983
  34. Murphy JP, Gregoric I, Cooley DA : *Budd-Chiari syndrome resulting from a membranous web resulting from a membranous web of the inferior vena cava : Operative repair using profound hypothermia and circulatory arrest. Annal Thorac Surg* 43 : 212-214