

간 스캔상 공간점유병소의 소견을 보인 Budd-Chiari증후군

- 1에 보고 -

국립경찰병원 내과

이정해* · 이윤하 · 서대원 · 장태종
황인섭 · 김영중 · 김소연 · 이권전

= Abstract =

A Case of Budd-Chiari Syndrome Which Shows Space Occupying Lesion on Liver Scan

Jeong Hae Lee, M.D.*, Youn Ha Lee, M.D., Dae Won Seo, M.D., Tae Jong Jang, M.D.
In Shup Hwang, M.D., Young Jung Kim, M.D.
So Yon Kim, M.D. and Gwon Jun Lee, M.D.

Departments of Internal Medicine, National Police Hospital, Seoul, Korea

A twenty-one-year-old man visited our hospital due to abdominal distension for a month. On the physical examination, there was severe abdominal distension with fluctuation and shifting dullness. The routine laboratory results were within normal range. On the Magnetic Resonance angiography, there wasn't any blood flow within the right and middle hepatic vein. So we concluded that the etiologic disease was Budd-Chiari syndrome.

On the liver scan, there was cold area(absence of radiouptake) on entire right lobe of the liver, increased uptake on the bone marrow and showed splenomegaly. This finding was similar to the liver mass occupying right lobe with underlying chronic liver disease. On the previous reports, it is quite uncommon finding that Budd-Chiari syndrome shows lesion like space occupying one on the liver scan. So we report this case with a review of the literature.

Key Words: Budd-Chiari syndrome, Liver scan, Scan

서 론

Budd-Chiari 증후군은 간정맥 혹은 이에 상응하는 하대정맥의 폐쇄에 의한 간문맥압의 상승에 의해 발생되는 비교적 드문 증후군이며¹⁾, 서양에서는 간정맥 폐쇄가, 동양에서는 하대정맥 폐쇄가 흔한 것으로 알려져 있다²⁻⁴⁾. 이 증후군은 간정맥, 문맥 또는 하대정맥 조영술에 의해 진단되나, 요즘에는 간 스캔, 자기공명혈관촬영과 자기공명촬영이 활발히 이용되고 있다^{1,5)}.

간 스캔의 일반적인 소견은 간정맥의 폐쇄에 의한 경우 간의 전체적인 집적 감소와 함께 미상엽(cau-

date lobe)에 국한된 방사능 집적 증가를 보이는 것이며⁶⁻⁸⁾, 이외에 미만성 간종대나 결절성 간부전의 소견을 보이는 경우도 있다. 하대정맥 폐쇄에 의한 경우 간 스캔의 소견은 간종대와 반상의(mottled) 간내 집적 및 비장종대가 흔하다⁹⁾. 우리 나라에서의 보고는 대부분이 하대정맥 폐쇄에 의한 경우이며, 간 스캔 소견은 골수와 비장의 집적 증가로 특징지어지는 간 경변의 소견과 함께 단일 냉소 혹은 반상의 집적 감소가 대부분으로 드물게는 정상 간 스캔 소견을 보인 경우도 있었다^{5,10,11)}. 본례는 우측 간정맥과 중앙 간정맥의 폐쇄에 의한 경우로 간 스캔상 간 우엽 전반에 걸친 냉소의 소견을 보였다.

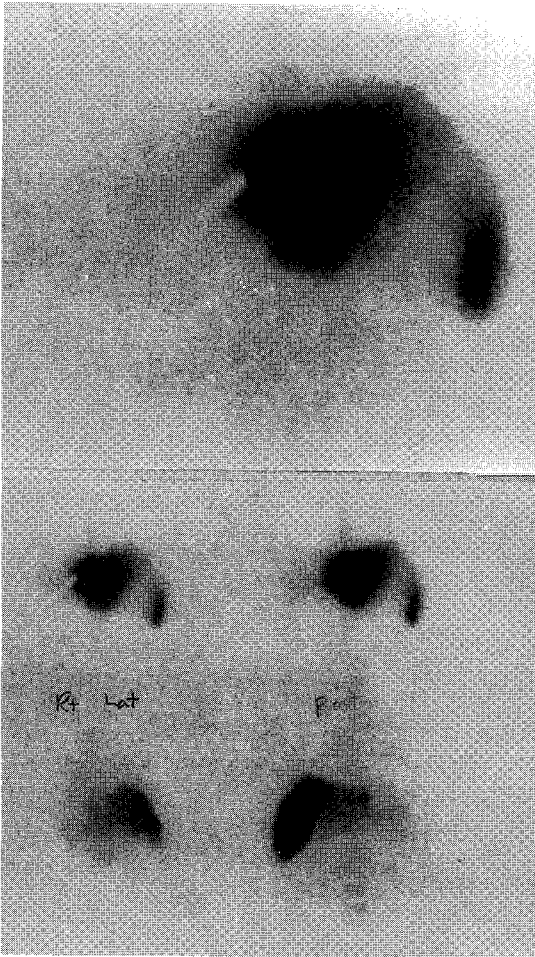


Fig. 1. Liver scan; Space occupying lesion at right lobe. Enlarged left lobe with increased bone marrow uptake and massive splenomegaly.

저자들은 간 우엽의 공간점유병소로 생각되었던 비전형적인 간 스캔을 보인 Budd-Chiari증후군을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

21세된 남자환자가 약 1개월간의 복부팽만을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력이나 가족력상 특이사항은 없었다. 내원 당시의 이학적 검사 소견상 활력징후는 정상이었고, 만성병색, 심한 복부팽만과 이동탁음이 있었으며, 내부장기의 촉지는 어려웠다.

내원 당시 검사실 소견상 혈당 115mg/dl, 혈액 요



Fig. 2. Abdominal CT; Hypodense area at the right lobe with Ascites.

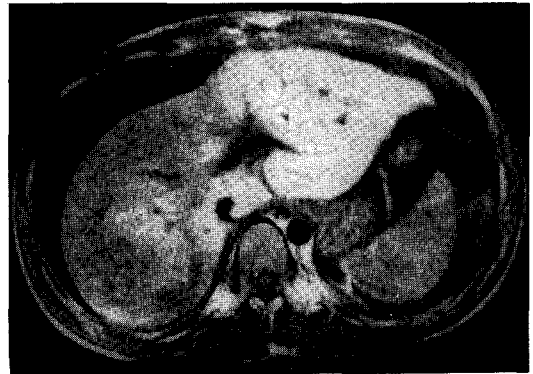


Fig. 3. MRI(TR/TE 150/18 flip angle 50'); Nonvisualization of right hepatic vein. Hypodense area at the right lobe.

소 질소 11.7mg/dl, 크레아티닌 0.94mg/dl, 총 단백 6.7g/dl, 혈청 알부민 3.8g/dl, AST 89U/dl, ALT 101U/dl, ALP 79IU/l, 총 빌리루빈 0.8mg/dl, 나트륨 143mEq/l, 칼륨 4.5mEq/l, 혈색소 15.8g%, 백혈구 7900/mm³, 혈소판 12만/mm³, 혈중 α -FP 5ng/ml 이하이었다.

복부 초음파상 간 우엽 전반에 걸쳐 감소된 음영을 보였으며, 함께 시행한 간 스캔(Fig. 1)과 간 SPECT에서는 간 우엽 전반에 걸친 냉소와 함께 골수와 비장의 집적 증가가 보였고 간 좌엽과 미상엽의 크기 변화 및 집적 정도의 변화는 관찰되지 않았다. 이에 저자들은 만성 간 질환에 동반된 간 종양을 의심하였다. 그러나 복부 전산화단층촬영(Fig. 2)과 자기공명촬영

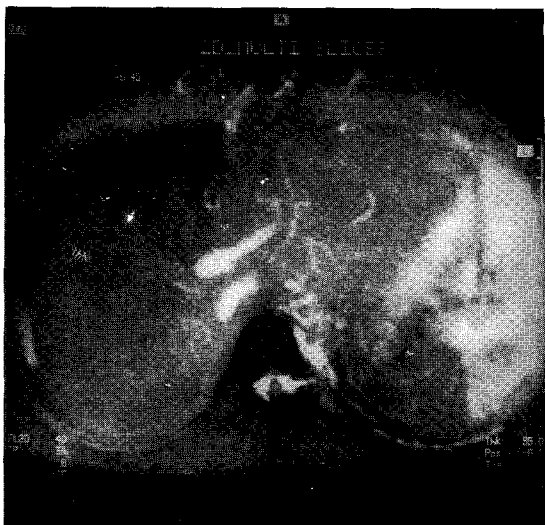


Fig. 4. MR angiography of the liver; Nonvisualization of right hepatic vein.

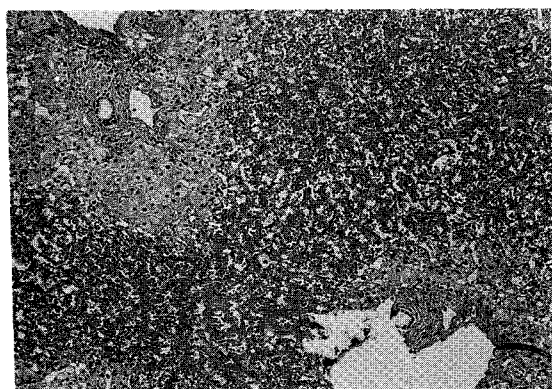


Fig. 5. Liver biopsy; Centrilobular congestion with hepatocyte necrosis. (X100, H-E stain)

(Fig. 3)에서는 간 우염을 침범한 허혈성 질환을 시사하는 소견을 보였다. 초음파 도플러에서는 우측 간정맥과 중앙 간정맥의 혈류가 관찰되지 않았으며, 자기공명혈관 촬영(Fig. 4)에서는 우측 간정맥, 중앙 간정맥과 우측 간문맥이 모두 관찰되지 않아 Budd-Chiari 증후군으로 진단하였다. 초음파 도플러와 자기공명혈관촬영에서 하대정맥의 폐쇄소견은 보이지 않았다.

이뇨제 및 반복적인 복수 천자에도 불구하고 복수가 조절되지 않아 고식적 비-신 단락술을 시행하였다. 개복시 간 충혈을 보였고, 간문맥압은 40cm saline(정상: 10-15cm saline, 고 문맥압 >30cm saline)로

측정되었다¹²⁾. 간 조직 검사에서는 중심소엽 부위의 충혈을 보였고 종양세포는 관찰되지 않았다.

고 안

Budd-Chiari 증후군은 정맥 폐쇄 질환, 간정맥 폐쇄, 또는 간정맥과의 접합부위나 혹은 그 상부의 하대정맥 폐쇄에 의해 동양후정맥 폐쇄(postsinusoidal venous obstruction)의 증상이 나타나는 증후군이다¹³⁾. 흔한 증상으로는 복수, 간종대, 복부 통증, 토혈, 부종 등이 나타날 수 있다¹³⁾. 조직학적으로는 초기에는 중심소엽 동양(sinusoid)의 울혈과 조직괴사가 흔한 소견이며, 이후에는 중심 소엽의 섬유화와 주변 간세포의 재생에 의해 정상 소엽의 형태가 소실된다¹³⁾. 본례의 경우에는 처음 증상 발현에서 내원까지 약 1개월이 소요된 비교적 빠른 경과를 보여 예후가 나쁠 것으로 추측할 수 있었으며, 조직검사상에서는 울혈과 괴사 이외의 섬유화나 간세포 재생 등 만성 경과의 증거는 보이지 않았다. 이 증후군의 진단은 하대정맥 및 간정맥 조영술로 할 수 있으며⁴⁾, 간 스캔은 보조적 검사 혹은 선별검사(screening test)에 이용되어 왔다^{7,8,14)}. 최근에는 비침습적인 진단방법으로 자기공명혈관촬영과 초음파 도플러 등이 이용되고 있다^{15,16)}. 보조적인 검사법으로는 간 스캔, 복부 초음파, 전산화단층촬영, 자기공명촬영등이 있다.

이 증후군의 간 스캔의 전형적인 소견은 간 전반에 걸친 집적감소와 함께 미상엽에 국한된 방사능의 집적 증가가 나타나는 것이며¹⁰⁾, 이것은 간정맥폐쇄에 의한 경우 흔하고 하대정맥폐쇄에서는 드물게 나타나는 것으로 되어있다¹⁷⁾. 이외에는 간정맥 혹은 하대정맥의 폐쇄정도와 폐쇄위치에 따라 다양하게 나타날 수 있다. 본례에서는 간 스캔상 간 우엽 전반에 걸쳐 냉소가 나타난 공간점유병소의 소견을 보였으며, 보고에 의하면 이와같은 공간점유병소의 소견은 우엽에 많았으나 우엽전반에 걸친 경우는 매우 드물었다⁸⁾.

Picard등이 문헌을 종합하여 보고한 것에 의하면 간 스캔상 Budd-Chiari 증후군 131명중 미상엽의 집적 증가가 63.4%로 가장 많았고, 미만성 간종대 19.8%, 분절성 간부전 6.1%, 미만성 간부전 0.8%, 정상 소견 3.0%, 미상엽 이외의 고립된 분절의 집적 0.8% 등이 보였으며, 본례에서와 같은 공간점유병소로 나타

난 경우는 8명으로 6.1%를 차지하였다⁶⁾. 이 중 본례에서와 같이 간 우엽 전반에 걸쳐 병변이 나타난 경우는 8예중 단지 1예에 불과하였다. 이와 같이 분절성으로 간기능 부전을 보이는 경우는 부분적인 간 절제, 방사선에 의한 손상, 국소적인 혹은 미만성 간질환의 우연한 분절 침범, 또는 간동맥 폐쇄가 있을 수 있으나 이런 질환은 임상적으로 진단될 수 있다⁶⁾. 하대정맥 폐쇄에 의한 경우에는 간 스캔상 간중대와 반상의 간내 집적 감소 소견 및 비장중대가 흔한 것으로 알려져 있으나³⁾, 말기에 초래되는 간경변증의 상태에서는 다른 원인의 간경변증과 구별되지 않는 것으로 알려져 있다⁹⁾. 우리나라의 경우 김등의 보고에서는 대상환자 13명 모두에서 간 스캔상 간 경변 혹은 이와 동반된 냉소의 소견을 보였으며⁵⁾, 이등의 보고 1예는 하대정맥 폐쇄에 의한 경우로 반상의 간내 집적 감소 소견을 보였고¹⁰⁾, 장등의 보고 1예 역시 하대정맥 폐쇄에 의한 경우로 정상 간 스캔 소견을 보였다¹¹⁾. 본례에서는 우측 간정맥과 중앙 간정맥 폐쇄에 의한 경우로, 이로 인하여 간 스캔상 간 우엽 전반에 걸친 냉소로 공간 점유 병소의 소견을 보인 것으로 사료된다.

이 증후군에서 간정맥 폐쇄에 의한 경우 일반적으로 미상엽의 기능이 상대적으로 보존되는 것은 간 혈류는 우측 간정맥과 좌측 간정맥으로 모여 주 간정맥으로 유출되는데, 미상엽은 세정맥을 통하여 하대정맥으로 직접 유출되므로 간문맥, 간동맥, 병소부위에서의 측부로에 의해 증가된 혈류 공급을 받게 되며, 조직학적으로 결절성 재생에 의해 비대된 미상엽에 의한다⁷⁾. 그러나 간 스캔상 집적증가가 보이는 원인은 비대된 미상엽에 의해서 보다는 상대적으로 보존된 혈류 공급에 의해서이다⁷⁾. 간 스캔상 공간 점유 병소를 보이는 경우는 간 내 측부부와 국한된 간 손상 부위의 Kuffer세포 기능장애에 의한 것으로 생각된다¹⁷⁾.

본례에서 보인 간 스캔의 우엽 공간점유병소 소견은 우측 간정맥과 중앙 간정맥 폐쇄에 의한 것으로 보이며^{17, 18)}, 검사상에서 나타난 우측 간문맥의 폐쇄는 간정맥 폐쇄에 의한 이차적인 것으로 생각된다. 간 스캔상 미상엽은 정상적인 집적양상을 보였으며, 이것은 간 스캔 검사 당시 간 좌엽의 기능이 소실되지 않아 미상엽의 비대가 초래되지 않았으며, 간 좌엽과 미상엽의 혈류 분포에 차이가 적어 집적 대비가 없었기 때문으로 생각된다.

요 약

저자들은 간 스캔상 간 우엽 전반에 걸친 냉소를 보여 공간점유병소로 생각되었던 Budd-Chiari증후군 1예를 경험하였다. 본례는 복부팽만을 주소로 본원 내원하여 시행한 간 스캔상 간 우엽 전반에 걸친 집적 감소를 보여 만성 간 질환에 동반된 간 종괴로 생각하였으나 복부 전산화 단층촬영과 자기공명촬영에서 간 우엽의 경색이 의심되었다. 자기공명혈관촬영과 초음파 도플러를 시행하였으며 우측 간정맥과 중앙 간정맥 폐쇄를 보여 Budd-Chiari증후군으로 진단된 경우이다. 하대정맥의 폐쇄소견은 보이지 않았다. 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Murphy FB, Steinberg HV, Shires GT III, Martin LG, Bernardino ME: *The Budd-Chiari Syndrome. Am J Roentgenol* 141:9-15, 1986
- 2) Yamamoto S, Yokoyama Y, Takeshige K, Iwatsuki S: *Budd-Chiari Syndrome with Obstruction of the Inferior Vena Cava. Gastroenterology* 54(9):1070-1084, 1968
- 3) 정인식, 원대식, 선희식, 김부성, 김삼수, 정환국: 하공정맥폐쇄로 인한 Budd-Chiari 증후군 13예. *대한내과학회지* 18(9):694-704, 1975
- 4) 김성훈, 정수교, 변재영, 이성용, 신경섭, 김춘열, 박용희: 하대정맥 폐쇄로 인한 Budd-Chiari 증후군의 간산티그램 소견. *대한핵의학학회지* 22(1):47-53, 1983
- 5) Picard M, Carrier L, Chartrand R, Franchebois P, Picard D, Guimond J: *Budd-Chiari Syndrome: Typical and Atypical Scintigraphic Aspects. J Nucl Med* 28:803-809, 1987
- 6) Tavill AS, Wood EJ, Kreef L, Jone EA, Gregory M, Sherlock S: *The Budd-Chiari syndrome: Correlation Between Hepatic Scintigraphy and the Clinical, Radiological, and Pathological Findings in Nineteen Cases of Hepatic Venous Outflow Obstruction. Gastroenterology* 68:509-518, 1975
- 7) Rossleigh MA, Uren RF, Morris JG: *Radionuclide Liver Scan: A Screening Test for Budd-Chiari Syndrome. Med J Austral* 140:234-236, 1984
- 8) Carulluli N, Boraldi F, Roncaia R, Piaggi W:

- Liver scans in the Budd-Chiari Syndrome. JAMA* 223(10):1161, 1973
- 10) Lee MS, Lee MG, Sung DW, Lee CK: *Radioscintigraphic Findings in Budd-Chiari syndrome Due to Obstruction of Inferior Vena Cava. Kor J Nucl Med* 20(1):93-96, 1986
 - 11) 장재천, 변우복, 정경화, 김선용, 황미수, 박복환 : 하대 정맥의 부분폐쇄와 우간정맥의 폐쇄로 나타난 원발성 Budd-Chiari Syndrome. *대한방사선과학회지* 24(2):312-317, 1988
 - 12) Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Martin JB, Fauci AS, Root RK: *Harrison's Principles of Internal Medicine. 13th ed. McGRAW-HILL, Inc., 1994*
 - 13) J E Berk: *Gastroenterology. 4th ed. WB Saunders Company, 1985*
 - 14) Lisbona R, Katz S, Mishkin S: *Serial Radionuclide Liver Imaging in Budd-Chiari Syndrome. J Canad Assoc Radiol* 32:175-177, 1981
 - 15) Roderic M, John LD: *Angiographic Abnormalities in Partial Budd-Chiari Syndrome. Radiology* 122: 629-635, 1977
 - 16) Jugoro T, Akira T, Yasushi H, et al.: *Budd-Chiari syndrome Associated with Obstruction of Inferior Vena Cava. Am J Med* 51:11-20, 1971
 - 17) Hungerford GD, Hamlyn AN, Lunzer MR, Kick R, Sherlock S: *Pseudo-metastases in the Liver: A Presentation of the Budd-Chiari Syndrome. Radiology* 120:627-628, 1976
 - 18) Meindok H, Langer B: *Liver scan in Budd-Chiari Syndrome. J Nucl Med* 17:365-368, 1976
-