

하공정맥 막성폐쇄에 의한 Budd-Chiari 증후군의 치료

김 동 원* · 김 준 우* · 박 주 철*

=Abstract=

Budd-Chiari Syndrome Resulting from a Membranous Obstruction of the Inferior Vena Cava -8 Cases Report-

Dong Won Kim, M.D.*, Jun Woo Kim, M.D.*, Joo Chul Park, M.D.*

Budd-chiari syndrome resulting from a membranous obstruction of the inferior vena cava (IVC) is a rare congenital anomaly.

From January 1989 to December 1993, 8 cases of IVC obstruction was treated in Kyung Hee Univ. Hospital: There were 2 male and 6 female patients between 34 and 66 years of age (mean 47.3 ± 11.9 years of age). 4 patients were treated with angioplasty by balloon catheter and 4 patients were treated with operative correction using cardiopulmonary bypass, profound hypothermia and total circulatory arrest. These 4 patients were repaired the constricted IVC with autologous pericardial patch.

In surgically treated patients, all of the specimens were confirmed to be membranous web histopathologically.

Postoperative outcome in operative correcting patients was uneventful and postoperative angiography showed unobstructed flow through the IVC with filling of the hepatic veins.

The above 8 patients were followed up from 10 months to 56 months (mean 36.43 ± 17.24 months) and recurrent IVC obstruction or stenosis was not seen.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 268-73)

Key words : 1. Budd-Chiari syndrome
2. Vena cava, inferior

증 례

Budd-Chiari 증후군은 과거 간정맥의 혈전을 동반한 폐쇄가 주된 원인으로 알고 있었던 질환이었으나, 현재는 다양한 병리 이상을 포함하는 임상 질환군으로 확대 적용되고 있다. 그 주된 원인의 하나로 간 상부 하공정맥의 선천

성 막의 형성 또는 혈전으로 인한 분절성 폐쇄를 들고 있는데, 이는 비교적 서양에서는 드물고 동양에 많으며 초기 간 경화의 증세나 임상소견을 보이면서 간 상부 하공정맥의 폐쇄를 동반한다고 한다. 본 경희대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 1989년부터 1993년 12월까지 Budd-Chiari 증후군으로 진단받은 환자 중, 4명의 환자에서는

* 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyung Hee Univ. Seoul, Korea

논문접수번호: 940801-1 논문통과일: 94년 10월 4일

통신저자: 김동원, (130-702) 서울시 동대문구 회기동 1번지, Tel. (02) 965-3211 (교, 2362), Fax. (02) 960-4524

Table 1. Clinical features of the patients

Patient	Age/Sex	Duration of Sx before Dx	Ascites	Hepato megaly	Abd. pain	Spleno-megalay	Jaundice	Eso. Varices	L/Ext. edema Rt./Lt.	Underlying illness
1	42 / F	9 yrs	-	+	+	+	-	Gr I	-/-	Uterine myoma
2	52 / F	1 MO	-	+	+	+	-	Gr I	+/+	
3	45 / F	5 yrs	-	+	+	+	-	Gr II	-/-	
4	45 / M	1 yr	+	+	+	+	+	Gr II	+/+	
5	52 / M	5 Days	-	+	-	+	-	Gr I	-/-	CVA
6	45 / F	5 yrs	-	+	+	+	-	Gr II	-/-	
7	64 / F	1 yr	+	+	+	+	-	Gr I	+/+	
8	33 / F	1 wk	+	+	+	+	+	Gr I	+/+	

Eso.: Esophageal L/Ext.: Lowet extremity CVA: Cerebro vascular accident Rt: Right Lt: Left

Table 2. Laboratory features of the patients

Patient	Age / Sex	Hct (%)	Albumin (g/dl)	PT (%)	Bilirubin (mg/dl)	ALP (IU/L)	GOT/GPT (IU/L)
1	42 / F	42	3.8	100	1.3 / 0.49	204	60 / 74
2	52 / F	37.1	4.4	100	1.3 / 0.58	96	19 / 13
3	45 / F	39.2	3.2	100	1.0 / 0.24	129	24 / 15
4	45 / M	36.5	3.1	75	1.4 / 0.71	145	41 / 24
5	52 / M	34.7	4.0	76	2.7 / 1.12	85	35 / 28
6	45 / F	39.2	3.2	100	1.0 / 0.24	129	24 / 15
7	64 / F	29.3	3.9	86	1.2 / 0.37	140	41 / 21
8	33 / F	34.5	4.1	82	2.62 / 1.83	253	35 / 41

Balloon Catheter를 이용한 혈관성형술을 실시하였으며 4명의 환자에서는 심폐 우회술과 초저 심냉각술을 이용한 전신순환 정지하에 완전 교정수술을 실시하였다. 이들의 남녀비는 2:6으로 여자가 많았고, 연령분포는 34세부터 66세까지 평균 47.3 ± 11.9세로 나타났다. Balloon Catheter를 이용한 하공정맥 성형술을 시행한 4례에서 하공정맥 성형술 시행전 이미 간 경화의 증거는 4명 모두에게 있었고, 식도 내시경 검사상 식도 정맥류가 Grade 1 이상 존재하였으며 하지 정맥류나 B형 간염의 소견은 보이지 않았다.

심폐우회술과 초저심냉각술을 이용한 전신 순환정지하에 완전 교정 수술을 시행한 4례에서 이들도 역시 간경화의 소견이 있었고 식도 내시경 검사상 식도 정맥류가 Grade 1, Grade 2로 나타났으며 하지 정맥류나 B형 간염의 소견은 없었다.

또한 대상 환자들의 수술 전 임상 양상은 Table 1에서 보는 바와 같이 8명 중 3명에서 복수가 동반되어 있었고 간 및 비장의 비대가 모두에서 관찰되었다. 또한 진단 당시 황달은 2명의 환자에서 볼 수 있었으며, 6명의 환자가



그림 1. 한 환자의 수술 전 정맥 혈관 조영술 소견

복부 동통 및 팽만을 주 증상으로 내원하였는데 진단이 내려지기 전까지 주 증상의 지속기간은 최소 5일부터 최장 9

Table 3. Operative results of the patients

Patient	Age / Sex	CPB time (min)	TCA time (min)	Thrombus	Membranous web
	52 / M	127	47	+	+
	45 / F	147	50	-	+
	64 / F	122	51	+	+
	33 / F	123	52	+	+

CPB: Cardiopulmonary bypass TCA: Total circulatory arrest



그림 2. 이 환자의 수술 후 정맥 혈관 조영술 소견



그림 4. 이 환자의 Balloon Dilatation시행 중 정맥 혈관 조영술 소견



그림 3. 한 환자의 Balloon Dilatation시행 전 정맥 혈관 조영술 소견

년까지 다양하게 나타났다. 이들의 수술 전 혈액학적 검사 소견은 Table 2에서 보는 바와 같고, Balloon Catheter를 이용한 하공정맥 성형술을 시행한 한 명의 환자에서는 자궁근종이 동반되어 있었다.

Budd-Chiari 증후군으로 진단 받은 환자중 5명에서는 하공 정맥내에 혈전이 많이 있어 일차적으로 혈전 용해제를 투여하였는데, 이 중 2명은 혈전이 용해되었으며, 이와 같은 조치와 아울러 복부 초음파 검사, 혈관 조영술 및 복부 컴퓨터 단층 촬영상 선천성으로 생각되는 막이 있다고 확인되었을 때에는 일차적으로 혈관성형술을 고려하였으며, 이 시술이 용이하지 않다고 판단되거나 실패한 경우 심폐 우회술 및 초저심냉각술을 이용한 전신 순환 정지하에 완전 교정 수술을 시도하였다. Balloon Catheter를 이용한 하공정맥 혈관 성형술을 실시한 4명의 환자에 있어서 3명의 환자는 성공적으로 폐쇄된 혈관의 개통을 확인할 수 있었으며, 이들은 추후 검사에서도 여전히 개통이 유지되

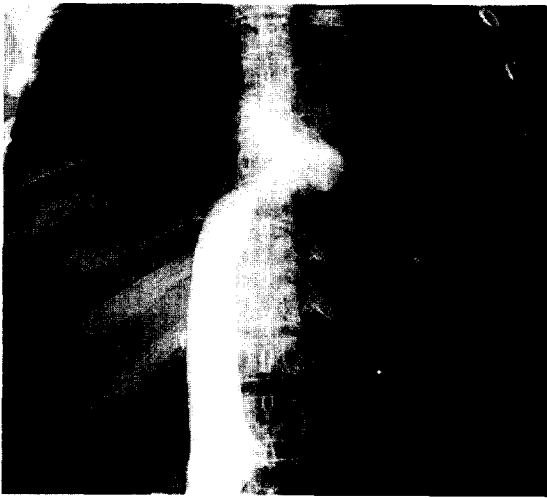


그림 5. 이 환자의 Balloon Dilatation시행 후 정맥 혈관 조영술 소견

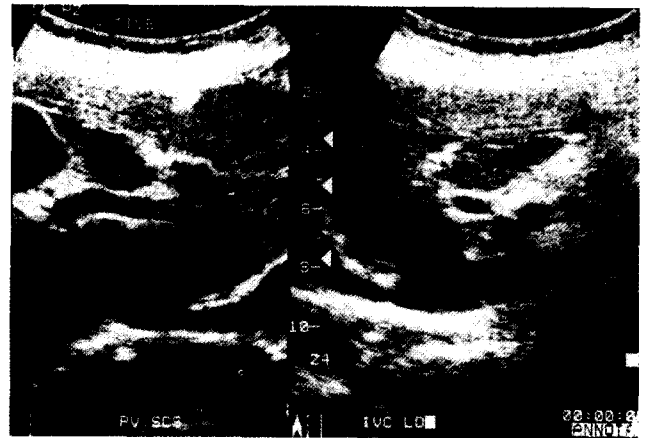


그림 7. 이 환자의 수술 후 외래 통한 추적 관찰 중 시행한 복부 초음파 소견. 하공 정맥의 개통이 잘 유지되고있다.

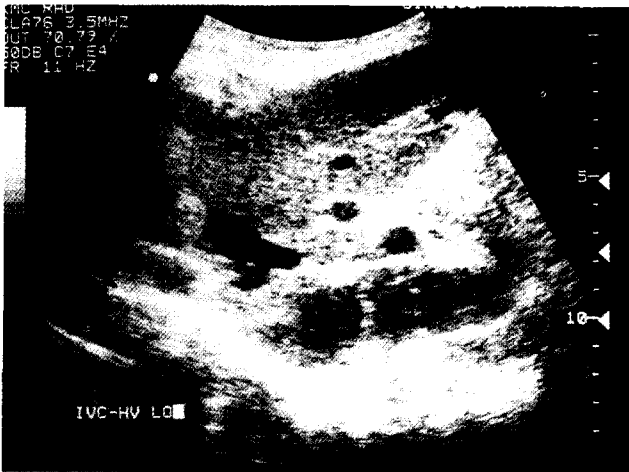


그림 6. 한 환자의 수술 전 복부 초음파 소견. 혈전과 막성 폐쇄에 의한 하공 정맥의 폐쇄 소견이 보인다.

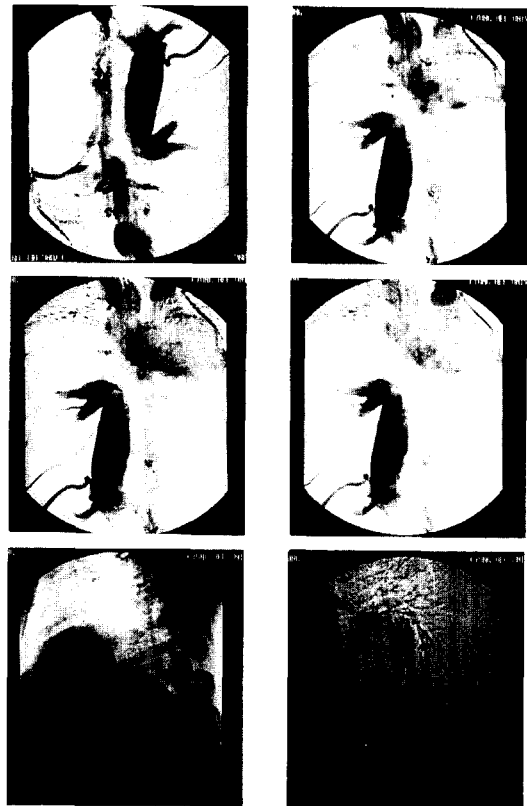


그림 8. 환자의 수술 전 정맥 혈관 조영술 시행중 하공 정맥폐쇄 부위의 장면을 연결 화면으로 구성한 소견

고 있었다. 혈관 성형술을 시행하였으나 실패한 한 명의 환자는 심폐우회술 및 초저심냉각술을 이용한 전신 순환 정지하에 완전 교정수술을 시행하였는데, 하공정맥을 폐쇄하고 있는 막을 확인할 수 있었으며 병리조직 소견상 이에 합당한 결과가 나왔다.

Balloon Catheter를 이용한 하공정맥 혈관 성형술을 실시한 각 환자들은 시술 후 개통된 혈관의 재폐쇄를 방지하기 위해 항응고제를 투여하였으며 퇴원 후에는 경구용 항응고제를 일정기간 투여하면서 관찰하였다.

한편 심폐 우회술과 초저심냉각술을 이용한 전신순환

정지하에 완전 교정 수술을 시행한 4명의 환자에 있어서는, 정중 흉골 절개하에 동맥관과 정맥관을 상행 대동맥과 상공 정맥, 대퇴 정맥에 삽관하고 심폐기를 가동하면서 체

온을 하강시켜 18℃에 도달되었을 때 심폐기의 가동을 중단하고 전신적인 순환 정지하에 우심방의 하공정맥 기시부에 종결개를 가하였다. 종결개를 가한 부위를 통해 여러 기구를 사용하여 막을 제거하였는데, 4명의 환자 모두에서 선천성으로 생각되는 막이 확인되었으며, 3명의 환자에서는 다량의 혈전이 동반되어 있었다. 각 환자들은 하공정맥 기시부의 종결개 부위를 통한 막 제거와 함께, 대퇴정맥을 통해서 Fogarty catheter를 유입시켜 막 하부로 형성되어 있는 혈전을 제거하였으며 하공정맥의 개통 여부를 직접적으로 확인하는 도구로 활용하였다.

이러한 시술을 하는 동안 환자의 전신 순환 정지 시간이 30분이 초과되지 않도록 하였으며 30분이 초과되리라 예상되면 일단 심폐기를 가동한 다음 다시 전신 순환 정지를 실시하였다. 각 환자의 전신 순환 정지 시간과 심폐 우회 시간은 Table 3에서 보는 바와 같다.

4명의 교정 수술을 시행한 환자 중 한 명의 환자에 있어서는 수술 시야의 용이한 확보와 시술 후 간정맥의 개통 여부를 직접 확인하기 위해서 횡격막을 하공정맥 기시부에서부터 절개하였다.

각 환자들은 막과 혈전이 제거된 상태에서 혈관의 개통을 확인하고 자가 심막을 이용해서 종결개 부위의 하공정맥 성형술을 실시하였다.

수술 후 병리 조직학적인 소견에서 선천성으로 생각되는 막에 합당한 소견이 나왔으며, 교정 수술을 시행한 환자 중 2명의 환자에 있어서는 간 부전 양상이 지속적으로 나타나서, 이에 대한 장기간 치료가 요하였는데, 그 중 한 환자는 상당량의 복수가 횡격막을 통하여 흉강으로 유입되어, 결국 흉관 삽관술을 시행하여 치료한 환자가 있었다.

각 환자들은 수술 후 퇴원하기 전에 정맥 조영술을 시행하여 혈관의 개통을 확인하였으며, 퇴원 후 외래를 통한 추후 관찰은 복부 초음파를 통해서 실시하여 현재 10개월에서 56개월까지(평균 36.43 ± 17.24개월) 추후 관찰하고 있는데 별다른 이상 보이지 않고 있다.

고 찰

Budd-Chiari 증후군은 앞서 언급하였듯이 여러가지 질환에 의해 생기는 간정맥 혹은 하공정맥의 폐쇄로 인한 임상 증상을 통틀어 말하며 1845년 Budd에 의해 처음으로 간정맥의 혈전성 폐쇄 환자가 기술되었다.

이 증후군의 원인은 다양하며 크게 2가지 유형으로 나눌 수 있는데, 한가지는 선천성 기형인 막이 하대정맥을

폐쇄시켜 나타나는 것으로, 이는 특히 동양에 많은데, 본 저자들이 수술로써 제거한 폐쇄 부위의 병리 조직 결과에서도 모두 여기에 해당하였다. 다른 한가지는 여러가지 전신 질환 즉 응고성 장애 질환 등과 종양, 낭종, 농양, 혈전에 의한 하공정맥 및 간정맥의 이차적 폐쇄에 의해 발생하는 것으로 서양에 많다고 한다¹⁾.

전자의 경우 선천성이라는 주장이 아주 지배적이어서 Datta, Horisawa 등은 Ductus venosus의 폐쇄와 관련되거나 Eustachian valve에 관련된 선천성 기형이라고 언급하였는데 아직 후천적인 가능성을 배제하지는 못한다²⁾.

이 Budd-Chiari 증후군의 치료에 있어서는 크게 내과적 치료와 외과적 치료로 구분해서 언급할 수 있는데, 내과적 치료는 혈전 용해제를 폐쇄 부위에 투입하여 폐쇄 부위의 개통을 기대하는 것으로 주로 2차적인 원인으로 폐쇄되었을 경우 시도한다고 볼 수 있으며 이러한 내과적 치료로 호전이 없거나 막에 의한 폐쇄가 확인되었을 때는 외과적인 치료가 고려되어야 한다.

외과적인 치료로는 먼저 방사선과적인 혈관 성형술이 있는데 하공정맥 조영술 상 혈관을 폐쇄하고 있는 막이 확인이 되면 Balloon catheter를 이용하여 막을 파열시키고 혈전이 동반되어 있을 경우에는 혈관 성형술 시행전에 혈전을 용해시킨 후, 시행하게 된다.

Eguchi³⁾ 등에 의하면 교정 수술을 시행하기에 앞서, 이와 같은 방사선과적인 풍선 도자에 의한 막 제거 수술을 시행함이 좋다고 주장하였으며, 시술 자체가 간단하고 안전하다는 이점이 있고 시술 후 성적이 좋음을 강조하였다. 한편 Furui 등은 Budd-Chiari 증후군 환자의 방사선과적 시술에 대한 언급에서 방사선과적인 경피적 혈관 성형술 보다는 금속성 구조물(Metalic Stents)을 폐쇄 부위에 삽입하여 좋은 결과를 얻었다고 하였으며, 이와 같은 방법에 의한 시술은 종양 등에 의한 하공정맥의 2차적 폐쇄시 아주 효과적이라고 주장하였고, 막성 폐쇄 혹은 방사선과적 성형술 및 교정 수술 후에 재폐쇄의 방지를 위해서 향후 사용이 추천된다고 언급하였다⁴⁾.

Budd-Chiari 증후군 환자의 외과적 교정 수술은 문정맥(Portal vein)을 Portacaval shunt 등을 이용해서 우회시키는 방법이나, Graft를 이용하여 Cavo-atrial이나 Mesocaval shunt를 해주는 것으로 알려져 있으며, Orloff와 Johanson 등은 Side to Side Portacaval Shunt로 수술하여 치료한 결과, 폐쇄된 혈류의 개통과 복수의 현저한 감소를 볼 수 있었다고 발표한 바 있고, 1983년 Cameron 등은 12명의 Budd-Chiari 증후군 환자를 수술함에 있어 Mesenteric Systemic Shunt를 이용하여 수술을 하였는데, 그에 의

하면 Superior Mesenteric Vein을 통한 수술적 접근이 Portal Vein보다 용이하다는 이점이 있다고 하였다. 그가 시행한 수술 중 5명의 환자는 Meso-atrial shunt를, 7명의 환자는 Meso-caval shunt를 시행했다고 하였으며 수술 결과 생존 환자에서 간 생검상 정상적인 조직학적 소견이 나왔다고 하였다^{5, 6)}.

한편 하공 정맥의 막성 폐쇄에 의한 Budd-Chiari 증후군의 수술에 대한 보고를 보면 Kimura 등은 1962년 처음으로 Transcardiac Membranotomy를 시행하여 발표하였으며, 1970년 하공 정맥의 막성 폐쇄 환자에 대한 교정 수술과 원인을 분석함에 있어 가장 효과적인 수술 방법 중의 하나로 손가락을 이용한 수기법 (Transcardial Finger Fracture)을 언급하였는데, 우심방을 통해 손가락을 집어 넣어 하공 정맥 폐쇄 부위의 막을 파손시키는 방법으로 그들의 결과로는 가장 효과적인 방법이라고 결론지었다⁷⁾.

하지만 이와 같은 방법은 membrane이 얇고, 최소한 간 정맥이 하공 정맥으로 유출되고 외형적으로는 정상이라는 조건 하에 가능하며, 이 membranotomy의 경우 하공 정맥의 손상에 의한 출혈, 재폐쇄 등이 보고되어 있어 맹목적인 접근에는 문제가 있으며 특히 혈전이 동반될 경우에는 효과적인 방법이 될 수 없다.

한편 Murphy⁸⁾는 1987년 하공 정맥의 막성 폐쇄를 수술함에 있어 초저 심냉각술에 의한 전신 순환 정지의 방법을 이용하여 폐쇄된 막과 동반된 혈전을 제거한 후 자가 심낭을 이용한 성형술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 발표하였다.

국내에서도 초저 심냉각술에 의한 전신 순환 정지의 방법을 이용한 하공 정맥 폐쇄 부위의 수술적 교정 사례를 보고한 바 있으며 하공 정맥의 막성 폐쇄의 수술적 교정은 현재 이 방법이 주로 시도되는 추세이다^{9, 10)}.

본 저자들도 하공 정맥의 막성 폐쇄에 의한 Budd-Chiari

증후군 환자의 수술을 시행함에 있어 모든 환자에서 심폐 우회술과 초저 심 냉각술에 의한 전신 순환 정지의 방법을 이용하였으며 수술 후 하공 정맥 기시부의 종 절개 부위를 자가 심낭을 이용해서 성형술을 실시하였다.

참 고 문 헌

1. 이동호, 임재훈, 고영태, 윤 열, 임주원. 하대 정맥의 막성폐쇄에 의한 Budd-Chiari 증후군: 초음파 및 전산화단층촬영소견의 비교. 대한방사선학회지 1992; 28: 387-92
2. Horisawa M, Yokoyama T, Juttner H. Incomplete Membranous Obstruction of the Inferior Vena Cava. Arch Surg 1976;111: 599-602
3. Eguchi S, Takeuchi Y, Asano K. Successful balloon membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Surgery 1974; 76: 837-40
4. Furui S, Sawada S, Irie T et al. Hepatic Inferior Vena Cava Obstruction: Treatment of Two Types with Gianturco Expandable Metallic Stents. Radiology 1990;176:665-70
5. Orloff MJ, Johansen KH. Treatment of Budd-Chiari Syndrome by Side to Side Portocaval Shunt: Experimental and Clinical Results. Ann Surg 1978;188:494-8
6. Cameron JL, Herlong HF, Sanfey H et al. The Budd-Chiari Syndrome Treatment by Mesenteric-Systemic Venous Shunts. Ann Surg 1983;198:335-46
7. Kimura L, Shirotani H, Kuma T et al. Transcardiac Membranotomy for Obliteration of the Inferior Vena Cava in the Hepatic Portion. J Thorac Cardiovasc Surg 1962; 3: 393-404
8. 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 1987;43:212-4
9. 유재현, 김웅중, 임승평, 이 영, 이현영. 초 저체온법과 전혈류 정지술을 이용한 하공정맥 폐쇄증의 수술 치험. -1례 보고-. 대흉외지 1991;24:732-8
10. 원용순, 홍종면, 김기봉. 하대정맥 막성 폐쇄의 수술요법 12례 보고. 대한맥관외과학회지 1992;8:110-6