

Behcet's 병을 동반한 Budd-Chiari 증후군 -1례 보고-

오봉석* · 김보영* · 김인광*

=Abstract=

Budd-Chiari Syndrome Complicating Behcet's Disease -Report of one case-

Bong Suk Oh, M.D.*, Bo Young Kim, M.D.*, In Gwang Kim, M.D.*

A 34-year-old man was admitted to the hospital because of ascites, abdominal fullness. computed tomography and cavography revealed inferior vena caval occlusion just above the hepatic vein and diagnosed as Budd-Chiari syndrome. conservative medical therapy failed to control the symptoms produced from both portal hypertension and vena caval stasis. Therefore, under extracorporeal circulation with moderate hypothermia and normal cardiac contraction, membranotomy and inferior vena cava venoplasty with Gore-tex (10mm) was performed.

Postoperatively, physical examination revealed oral ulceration, subcutaneous thrombophlebitis, folliculitic lesions, uveitis and increased reactivity of the skin to needle punctures. 10 month later, superior vena cava obstruction symptom was found. Behcet's disease was diagnosed.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:219-22)

Key words : 1. Budd-Chiari syndrome
2. Vena cava inferior
3. Behcet's disease

증 례

환자는 34세된 남자로서 복부팽만감을 주소로 응급실을 통하여 내원하였다. 내원 10일전 B형간염에 감염된 것을 알았으며 5년전부터 간경화 및 슬, 족관절통으로 류마티스성 관절염진단하에 약물복용한 과거력이 있었다. 약 15일 전부터 복부팽만감을 느꼈으며 노작성 호흡곤란이 최근에 시작되어 본원 응급실을 통하여 내원하였다. 내원 당시 혈압은 130/80mmHg, 맥박은 1분에 90회, 체온은 36℃였다. 이학적 소견상 흉부에 피하의 말초혈관확장소견을 보였고

흉부청진상 이상소견은 없었으나 복부에 3횡지정도의 간비대소견을 보였고 비장종대는 없었다. 양측하지의 부종 및 토혈, 황달, 출혈소견도 발견되지 않았다. 신경학적 검사상 이상 소견은 없었다. 혈액도말검사 및 생화학적 검사상 모두 정상범위였고 프로트롬빈시간은 약간 연장(65.7%)되었다. 간염에 대한 표식자중 B형간염표면항원은 음성이었다고 항체는 양성이었다. 이노제로 복수치료를 시도하였으나 별 효과가 없었고 진단적 복강천자를 하였으나 특이한 소견은 없었다.

단순흉부촬영상 우측에 중등도의 흉막삼출액이 관찰되

* 전남대학교병원 흉부외과

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hospital

논문접수일: 95년 7월 7일 심사통과일: 95년 10월 16일

통신저자: 김인광, (501-190) 광주광역시 동구학동 8, Tel. (062) 220-6551, Fax. (062) 227-1630



Fig. 1. Preoperative chest X-ray



Fig. 2. Preoperative cavogram

있고 (Fig. 1), 폐실질내의 다른 이상은 없었다. 심전도 및 심초음파검사상 정상이었으며 복부초음파소견상 하대정맥은 24.2mm, 간정맥은 14.6mm로서 크기가 증가되어 있었으며, 자기공명영상에서는 하대정맥이 간정맥과 합류지점에서 폐색을 보이고 그 이하부위는 정상혈류가 보이지 않았고 간정맥 및 기정맥의 확장소견 및 복수가 보였다.

우측대퇴정맥을 통한 하대정맥조영술상 우측간정맥이 하대정맥으로 유입되는 직상부에서 폐색이 의심되었다

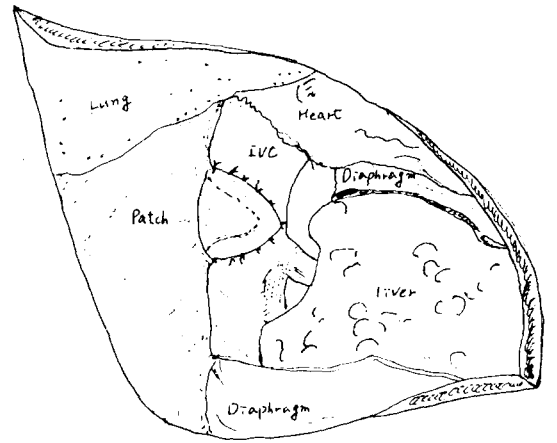


Fig. 3. Schematic drawing of the operation

(Fig. 2). 식도위내시경상 전 식도에서 정맥울혈소견 및 위유문부에 적색의 충혈된 병변 및 식도정맥류가 관찰되어 하대정맥폐색이 있는 Budd-Chiari 증후군의 진단하에 수술을 시행하였다.

수술은 양와위에서 정중흉골절개 후 횡격막을 하대정맥까지 수직으로 절개, 복막강을 연후 복부하대정맥을 노출하고, 상대정맥이 색(索)과 같은 형성부전의 소견을 보여 관상정맥동으로 유출되는 것으로 추측하고, 대퇴동맥 및 좌상폐정맥에 삽관하여 체외순환 후 30℃하에서 심박동상태에서 우심방과 하대정맥 사이를 혈관경자로 잡은 후 하대정맥을 열어 수직으로 횡격막 2cm 하방까지 절개하였다. 하대정맥의 막을 절개 후 Foley 도관(24 Fr)을 ballooning하여 정맥환류를 막고 Goretex(10 mm)를 이용하여 펫취혈관성형술을 시행하였으며 (patch size; 3.14cm × 5cm), 간생검을 하고 수술을 끝냈다 (Fig. 3). 간조직검사상 가벼운 간조직의 난맥과 동양공간의 확대, 문맥계 염증소견이 보였다.

수술후 환자는 정맥부행지가 서서히 감소하였고 복부팽만이 줄었으며 1개월 후 실시한 하대정맥혈관조영술상 (Fig. 4), 우심방으로의 혈류유입이 양호함을 확인하였다. 술후 구강의 이학적 검사상 설배부에 단독의 백색의 막이 있는 경계가 명확한 궤양과 치조농양이 관찰되어 보존적 치료를 하였으며, 4개월후 피하 혈전성 정맥염으로 의심되는 다양한 형태의 홍반성 구진이 있어 steroid 치료를 하였으며, 공막충혈이 관찰되어 포도막염으로 진단후 관찰하였다. 본 환자는 재발성 구강 궤양, 결절 홍반양 발진, 피하 혈전성 정맥염, 피부의 자극성 향진, 포도막염, 관절증상 및 상하대정맥폐색이 관찰되어 Behcet씨 병으로 진단

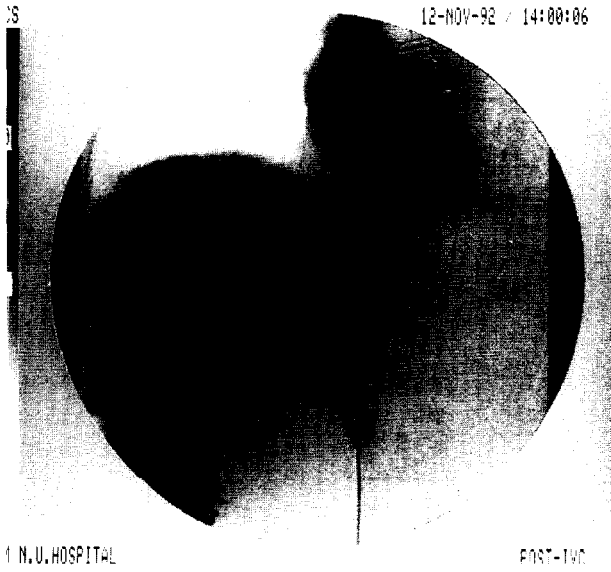


Fig. 4. Postoperative cavogram

되었다. 퇴원후에는 warfarin으로 항응고요법을 하였으며 외래를 통하여 관찰중 10개월후 술전 간의 상태가 불가역적인 간경화의 상태에서 다시 복수 및 호흡곤란이 재발되어 혈관조영술상 상하대정맥이 다시 폐색되어 있었으며 간부전으로 사망하였다.

고찰

Budd-Chiari증후군은 간정맥이나 하대정맥 혹은 양자 모두의 폐색에 의하여 초래되는 간문맥고혈압을 말한다¹⁾. 복수, 간비종대, 식도정맥류의 증상이 있으며 간경화증상과 비슷하다. 폐색의 원인은 과응고상태에서의 혈전형성²⁾, 종양, 낭종, 농양, 다혈구혈증³⁾, 외상, 백혈병, 겸상적혈구빈혈, 발작성야간혈색소뇨증, 포충낭병, 외부독소, 경구피임약, 임신 등이 있으나 일부(30%)일 뿐이고 나머지 대부분(70%)은 원인불명의 선천적인 간정맥과 하대정맥의 폐색성 혈전정맥염으로 설명되어지고 있다. Yamamoto 등¹⁾이 경험한 19례의 환자를 분석한 결과, 이 질환에 대한 가장 설득력있는 원인으로는 간정맥만의 폐쇄만 있는 경우와는 구별되어야하나 정맥관(ductus venosus)의 폐쇄와 관련될 가능성이 가장 크다고 하며 그들이 경험한 경우 중 확실히 하대정맥의 폐색이 증명된 경우에도 간문맥고혈압의 증상이 없었던 예도 1례있었다.

진단은 이 질환이 임상적으로 하대정맥을 침범하였을 때만 가능하고 양측하지의 울혈, 흉부 및 복벽, 배부의 불

정한 정맥, 간비종대가 있을때 의심해야하며 만성형의 경우 식도정맥류출혈 같은 간문맥고혈압증상을 보인다. 대퇴정맥을 통한 도자검사는 하대정맥내의 압력증가를 알 수 있고 간정맥의 폐색유무를 반드시 확인해야하며 폐색의 위치 및 정도와 불완전 폐쇄가 의심될 때는 상하대정맥 조영술을 실시해야한다.

치료는 막의 두께 및 위치, 하대정맥의 협착유무, 간정맥 폐색유무에 따라 다르며 Victor 등⁴⁾에 의하면 하대정맥이 정상이고 얇은 막만 존재할 경우 막절개술로 충분하고, 하대정맥의 협착이 있으나 간정맥의 하대정맥으로의 유출이 좋을 경우는 PTFE 이식물을 이용한 후하대정맥우심방우회로술을, 혹은 드물게 폐색이 횡격막상부에 존재할 경우 협부성형술 혹은 협착부위제거후 이식물중간삽입술 등을 시행하고, 간정맥만의 폐색만 있을 경우는 문맥감압술로 충분하고, 간정맥 및 하대정맥이 동시에 폐색이 있을 경우 문맥감압술과 동시에 후하대정맥우심방우회로조성술이 필요하다고 하고, Cameron 등⁵⁾은 하대정맥폐색이 없을 경우 장간막정맥하대정맥단락술을, 폐색이 있을 경우 장간막정맥우심방단락술을 16mm 크기의 woven Dacron 이식물을 사용하여 7례에서 시행하였으나 좋은 결과를 얻지 못했고 그 이유로써 저압의 정맥계통에서 긴 인조혈관물의 삽입에 따른 혈전 및 색전때문인 것으로 추측하고 있다. Yamamoto 등¹⁾은 하대정맥폐색이 없는경우 간문맥하대정맥의 측측문합술이 선택되나 간정맥의 완전폐색이 급격히 진행될 경우 수술적 치료가 요하나 예후는 불량하며 하대정맥폐색이 동반될 경우 폐색의 교정을 하여 치명적인 식도출혈을 예방하여야 한다고 한다. 수술방법으로는 우심방을 통한 막절개술, Teflon 이식물을 이용한 우회로조성술, Teflon mesh patching 등을 소개하고 있다. 또한 하대정맥폐색을 3가지 종류로 나누고 type A는 불완전막, type B는 얇은 막과 경도의 협착이 있는 경우, Type C는 두꺼운 막과 심한 협착이 있는 경우로 구분하고 본 증례와 같은 type C는 폐색막을 절제후 자가조직 혹은 인공의 패취(patch)를 대주는 수술을 하도록 권하고 본 예에서도 막절제술과 패취를 이용한 하대정맥성형술을 시행하였다. 하지만 폐색된 부위가 길거나 우간정맥입구의 직상방 혹은 근처에 폐색이 있을 경우는 우회로조성술 및 기정맥하대정맥문합술이 좋다고 하였다. 국내에서는^{5,6)} 하대정맥의 막성폐색시에 전혈류정지술을 이용하여 우심방을 통한 막절제술을, 간정맥은 개존되어 있으나 하대정맥이 심하게 협착된 경우 후방에서 하대정맥우심방우회로조성술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하고 있다.

술후에는 특히 인조혈관을 사용한 경우에 Cameron에

의하면 4명에서 coumadine을, 3명에서 aspirin과 persantine을 사용하였다. 장기추적관찰한 2명에서 위의 약물을 사용하지 않고도 효과적인 항응고가 가능하여 이 약물들의 효과에 대해서는 아직 논란이 되고 있다고 한다.

본 환자의 경우 술전 본 병원에서 관절통으로 치료 받은 적이 있었으며 그 당시 CRP가(++) 이었고, 술후 구강내 재발성 궤양, 전신적인 정맥염, 피내 생리식염수 주입검사 에서 양성 반응 및 포도막염을 보였으나 환자 기록에서 Behcet씨 병에 특징적인 성기 궤양은 발견할 수 없었다. Isil 등⁷⁾에 의하면 현재 Behcet 병에 보편적인 진단 방법은 없으며 특이한 임상양상에 의존한다고 하며 지역적 특성 및 연구 모집단의 선택방법에 차이가 있을 수 있으나 30명의 Budd-Chiari 환자중 12명(40%)에서 Behcet병이 동반되었다고 보고 하고 있다. 베체트 병의 진단은 육안으로 확인할 수 있는 임상 진단들과 상세한 병력을 근거로 Shimizu⁸⁾분류에 따라 진단이 내려지며 본 환자의 경우 주증상 3개 및 부증상 2개가 있는 불완전형으로 분류되었다.

전남대병원 흉부외과에서는 우간정맥유입부직상부의 하대정맥폐색을 동반하고 Behcet 증상이 있는 Budd-Chiari 증후군을 막절제술과 팻취를 이용한 하대정맥성형술을 실시하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Yamamoto S, Yokoyama Y, Takeshige K, Iwatsuki S. Budd-Chiri syndrome with obstruction of the inferior vena cava. *Gastroenterology* 1968; 54: 1070-84
2. Cameron JL, Herlong HF, Sanfey H, et al. *The Budd-Chiari syndrome. Treatment by mesenteric-systemic venous shunts.* *Ann Surg* 1983; 198: 335-46
3. Chapman JE, Ochsner AL. *Iliac-mesenteric-atrial shunt procedure for Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vena caval thrombosis.* *Ann Surg* 1978; 188: 642-6
4. Victor S, Jayanthi V, Kandasamy I, Ratnasabapathy A, Madanagopalan N. *Retrohepatic cavoatrial bypass for coarctation of inferior vena cava with a polytetrafluoroethylene graft.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 99-105
5. 김진국, 나명훈, 안 혁. 전혈류정지술을 이용한 하공정맥폐색증의 교정수술. *대홍외지* 1987; 20: 773-7
6. 김 혁, 강정호, 지행욱. 하공정맥 폐색증에 의한 Budd-Chiari 증후군의 수술치험례. *대홍외지* 1988; 21: 541-5
7. Isil S, Mustafa O, Ferhun B, Okan A, Sassan S. *Behcet disease in the Etiology of Budd-Chiari Disease.* *Angiology* 1993; 44: 392-8
8. Shimizu T, Inaba G, Hashimoto T. *Diagnostic criteria and their problems of Behcet's disease.* *Intern Med* 1974; 33: 274-6

=국문초록=

34세 남자가 복수 및 복부 팽만감을 주소로 입원 하였다. 단층촬영 및 하대정맥조영술상 간정맥 직상부의 하대정맥폐색이 의심되는 Budd-Chiari 증후군으로 진단되었다. 대증요법으로 간문맥고혈압과 하대정맥폐색증상이 호전이 안되어, 체외순환, 중등도저체온 및 정상심박동하에 폐색부위절제술 및 하대정맥성형술을 10mm인조혈관을 사용하여 시행하였다.

술후 환자는 구강 및 피부의 이학적 검사상 구강궤양, 피하 혈전성 정맥염, 모낭염성 병변, 피부의 자극성 항진 및 포도막염이 관찰되었고 상대정맥 폐색증상이 병발하였으며 Behcet씨 병으로 진단 되었다.