

Budd-Chiari Syndrome 수술 치험

-1례 보고-

조은희* · 최필조* · 함시영* · 성시찬* · 우종수*

=Abstract=

Surgical Treatment of Budd-Chiari Syndrome

-1 Case Report-

En Hi Cho, M.D.*, Phill Jho Choi, M.D.*, See Young Ham, M.D.*,

See Chan Sung, M.D.*, Joung Soo Woo, M.D.*

The Budd-Chiari syndrome is a rare type of portal hypertension caused by complete or incomplete obstruction of the hepatic vein or the corresponding portion of the inferior vena cava or both.

In this case, the obstruction was located just beneath the diaphragm, above the right hepatic vein opening, which was confirmed by vena cavography preoperatively.

Budd-Chiari syndrome with stenosis or thrombosis of the inferior vena cava may be cured by prosthetic bypass to the right atrium.

This case is caused by thrombus of unknown primary origin.

Combined mesoatrial and cavoatrial shunt should be encouraged in this specific situation.

Postoperatively, there were marked fall of venous pressure and symptoms and signs improved remarkably.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:710-3)

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

증례

환자는 29세된 남자로서 복부팽만, 하지부종을 주소로 입원하였다.

내원 8년전부터 복부팽만이 시작되었으며 발병후 간헐적으로 전신부종 특히 하지부종이 발생하였고 최근 심한 복부팽만등의 증상이 악화되어 본원에 입원하였다.

입원시 혈압은 130/90mmHg, 맥박은 분당 80회, 체온은 36.6℃, 체중은 70kg, 복위는 90cm 였으며 이학적 소견상 심한 복부팽만과 간이 2횡지 촉지되었으나 비장은 촉지되

지 않았다. 하지는 중등도의 함요부종이 있었고 정맥류는 관찰되지 않았다. 호흡음 및 심음은 정상이었다.

검사소견상 혈액검사, 소변검사는 정상이었으며 혈청단백, Alkaline Phosphatase, SGOT, SGPT도 정상이었으며 Bilirubin이 0.8mg/dl이었고 간염에 대한 viral marker중 HBs Ab만 양성이고 그외는 음성이었으며 Prothrombin time은 28%였다.

복부초음파소견상 중간정맥(mid hepatic vein)이 확장되어 있고 amorphous echogenic material이 관찰되었으며(그림 1) 복부 컴퓨터촬영상 precontrast film에서 우측 간정맥

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

통신저자: 조은희, (602-103) 부산시 북구 학장동 도개공 APT 102동 504호, Tel. (051) 325-3128, Fax. (051) 247-8753

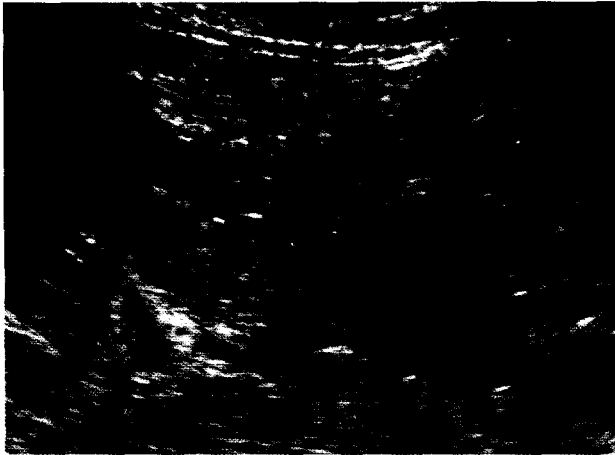


그림 1. 술전 복부초음파 소견



그림 2. 술전 전산화 단층촬영소견

(mid hepatic vein)의 proximal 2/3에 정상적인 혈관의 음영이 소실되어 있고 1번째 요추 부위에서 그 윗쪽으로 횡격막위치까지 하공정맥에는 엷은음영의 material로 대치되어 있다(그림 2). 우측 대퇴정맥(femoral vein)을 조영한결과 우측 장정맥(iliac vein)을 따라 들어간 조영제는 중간요추와 흉추위치에서 상행요정맥(ascending lumbar vein)과 반기정맥(hemi azygos vein) 횡요정맥(transverse vein)을 통하여 서로 communication되어 collateral을 형성하고 있었고(그림 3) 횡격막 위치에서 우측상행 요정맥(ascending lumbar vein)과 좌측 반 기정맥(hemiazygous vein)이 서로 융합하여 기정맥(azygous vein)으로 유입되어 상공정맥(superior vena cava)를 통하여 우심방으로 흘러들어가는 것을 관찰할 수 있었다(그림 4). 정상 하공정맥중 iliac confluent level에서 hepatic level까지의 하공정맥는 전혀 opacificaton되지 않고 있었다.

수술은 정중복부절개하에 우측 대장을 박리한 다음 하공 정맥과 상장간막 정맥을 노출시켰는데 이때 상장간막 정맥 압은 30 cm H₂O였다. 헤파린 500UNIT를 정맥주사한 다음 상장간막정맥에 side-biting vascular clamp를 한 뒤에 16 mm ringed-Gortex graft를 부착하고 다른 16 mm ringed-Gortex graft는 하공 정맥에 부착했으나 폐색물질은 제거하지 못하였다. 정중복부절개 후 심낭을 열고 상공정맥근처에서 우심방을 향해 횡격막에 구멍을 낸 다음 상장간막정맥과 하공 정맥에 이식한 인조혈관을 부분적으로 봉합한 다음 여기에 20 mm ringed-Gortex graft를 연결하여 우심방에 봉합하였다(그림 5, 6).

수술 후 경과는 양호하였으며 특히 복부팽만과 하지부

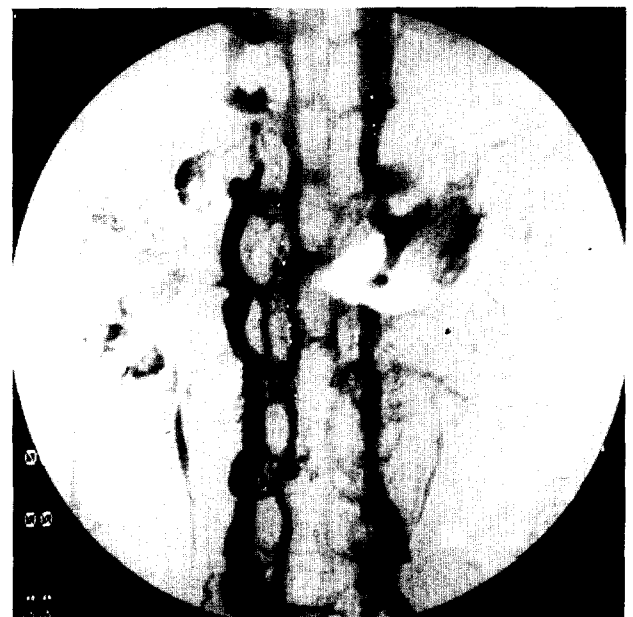


그림 3. 술전 IVC Venography

종이 호전되었고 술후 32일째 퇴원하였다.

고 찰

Budd-Chiari 증후군은 간정맥의 혈전이 있으면서 때로는 하공정맥의 폐색을 동반하는데 1842년 Lambroan, 1846년 Budd, 1899년 Chiari 등이 본 증례를 기술한바 있으며 보통 간병변과 유사한 증상 및 소견을 나타내므로 감

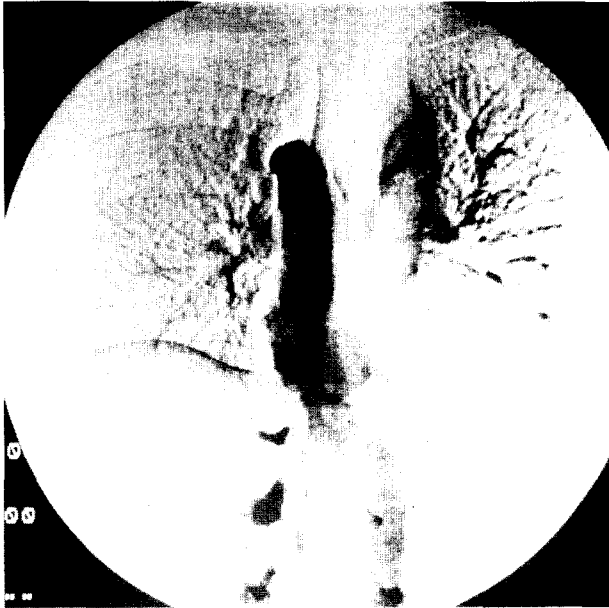


그림 4. 술전 IVC Venography



그림 5. 수술소견

별진단이 어렵다.

하공정맥 폐색의 원인은 Missal¹¹⁾ 등이 12가지로 분류하였으나 3/2는 불분명하다. Thompson은 59례의 Budd-Chiari 증후군을 보고 하였으며 이중 20%가 하공정맥 폐색을 동반하였으나 Kimura 등은 89례중 84%, Yamamoto 등은 19례 전례에서 하공정맥 폐색을 동반하였다.

증상은 간 정맥 유출로 폐색때문에 생긴 간울혈의 정도에 따라 복부동통, 복수, 황달, 문맥고혈압, 혈관부행지 및 정맥류가 나타나 간병변과 감별진단하기 어렵다. 또한 증

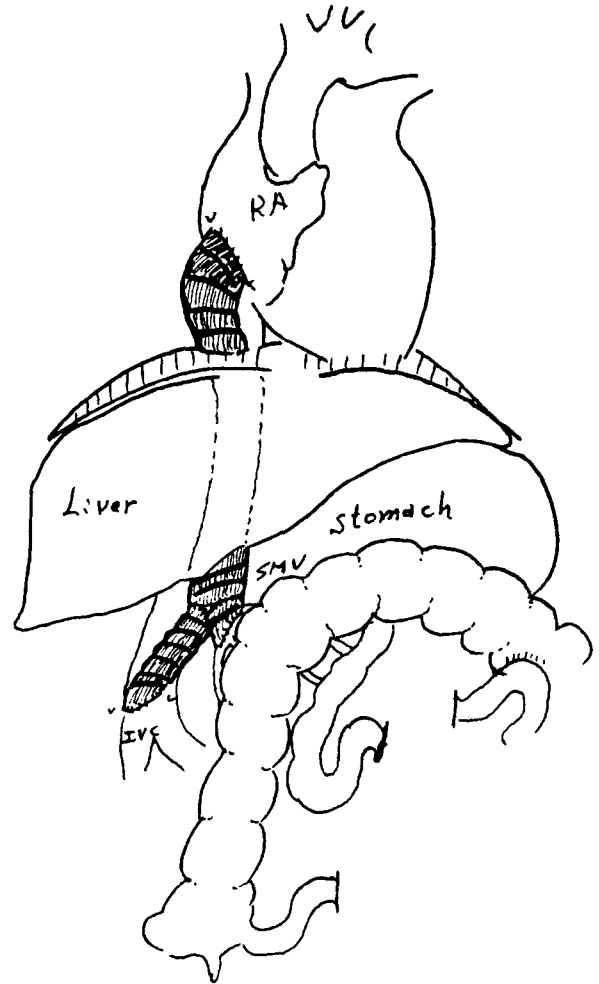


그림 6. 수술 모식도. 상장간막 정맥과 하공 정맥에 이식한 인조혈관을 봉합한 다음 여기에 Gortex graft를 연결하여 우심방에 봉합.

상이 시작되는 시기는 20대에서 30대가 대부분이라한다.

이 증후군의 병리생리학상 일차적인 것과 이차적인 것으로 분류되는데 일차적인 것은 web이나 diaphragm에 의한 하공정맥의 간부분이나 간정맥의 선천성 폐색에 기인하며 이차적인것은 종양, 혈전, 외상에의해 간정맥이나 하공정맥 폐색에의해 발생한다. Hirooka와 Kimura는 막의 위치, 간정맥의 폐색유무 그리고 하공정맥의 폐색 등에 따라 7가지로 분류하였고 Datta 등은 간정맥, 하공정맥 혹은 양자의 침범에 따라 다시 3가지로 분류하였다.

진단은 임상적 증상만으로는 어려우며 초음파, 컴퓨터촬영, 자기공명촬영 특히 상·하공정맥 조영촬영술 등이 결정적인 역할을 하며 또한 간 생검도 진단에 도움을 준다.

Budd-Chiari 증후군 수술시에는 공정맥 폐색을 완화시

키는 것도 중요하지만 문맥고혈압 치료에 주 목적을 두어야 한다.

수술방법은 다양한데 이것은 이증후군의 각각 다른 해부학적위치 때문이다. 즉 어떤 수술이 행해지는가 하는 것은 간정맥의 폐색유무, 하공정맥의 협착 그리고 하공정맥을 막고있는 막의 두께 등에 의해 결정된다. 일본과 중국에서는 하공정맥의 membranous & segmental obstruction이 비교적 주원인이라 직접수술이 행해지고 반면에 서구에서는 간정맥폐색이 많아 shunting이 주로 행해진다³⁾. 여러저자들의 제안을 보면 다음과 같다. 하공정맥이 단순히 얇은막에 의해 폐색되었을 때는 membranotomy로 충분하며 간정맥만 일차적으로 폐색되어 있으면 portal decompression으로 infrahepatic portocaval 또는 mesocaval shunt가 행해지고 간정맥폐색과 하공정맥의 심한협착이나 혈전이 동반되면 portoatrial과 cavoatrial bypass가 행해진다⁴⁾ Portoatrial bypass는 Cameron & Maddrey가 최초로 성공하여 발표했으며 Cavoatrial bypass는 Eguchi가 처음으로 성공하여 발표했다. 또한 Mesocaval & cavoatrial bypass를 동시에 행한 것은 Chaprnan & Ochsner 등이 처음으로 발표하였다⁵⁾.

본례와 같이 하공정맥의 혈전이 있는 Budd-Chiari 증후군의 가장 좋은 술식에 대해 결론을 내는 것은 임상적인 연구가 어떤 술식의 탁월성을 증명하기에 너무 짧아 불가능하다. 그러나 비슷한 이증 bypass(portoatrial and cavoatrial)은 이 증후군의 유일한 치료라고 보며 계속적인 추적 조사가 필수적이라 하겠다.

References

1. Missal ME, Robinson JA, Tatum RW. *Inferior vena cava obstruction, Clinical manifestation, diagnostic method and related problem.* Ann Intern Med 1965;62:133-7
2. McCarthy PM, van Heerden JA, Adson MA, Schafer LW, Wiesner RH. *The Budd-Chiari syndrom. Medical and surgical management of 30 patients.* Arch Surg 1985;120:657-61.
3. Stringer MD, Howard ER, Green DW, Karani J, Gimson AS, William, R. *Mesoatrial shunt: A surgical option in the management of the Budd-Chiari syndrome.* Br J Surg 1989;76:474-8
4. 양기민, 노준량, 손광현, 이영균. 간내 하공정맥 폐색증. 대흉외지 1971;13:721-5
5. 김 혁, 강정호, 지행욱. 하공 정맥 폐색증에 의한 Budd-Chiari 증후군의 수술치험례. 대흉외지 1988;21, 3:541-6