

Budd-Chiari Syndrome 하공정맥 폐색의 Gore Tex Patch로의 성공적인 재확장술

지 행 옥* · 이 재 훈* · 전 순 호* · 정 태 열*
신 성 호* · 전 양 빈* · 손 상 태*

=Abstract=

The Successfully Redoaugmentation of Budd-Chiari Syndrome with Using Gore-Tex Patch of the IVC Obstruction.

Heng Ok Jee M.D. *, Jae Hoon Lee M.D. *, Sun Ho Jun M.D. *,
Tae Yel Jung M.D. *, Sung Ho Shinn M.D. *, Yang Bin Jun M.D. *, Sang Tae Sohn M.D. *

Budd-Chiari syndrome is a state of hepatic failure caused by impairment of blood flow anywhere from the inferior vena cava to the right atrium. In this case, a 45 year old patient had undergone membranotomy and dilatation with autogenous pericardial graft due to obstruction of the inferior vena cava caused by a congenital membrane in 1987. Ten years after the operation, restenosis occurred. Although a noninvasive method with a Gianturco stent dilatation was performed, a satisfactory result was not obtained.

A reoperation was performed. The stenotic segment of inferior vena cava was excised and after augmentation with a prepared pentagon shaped Gore-Tex artificial graft allowing passage of two fingers. The patient's postoperative course was uneventful without signs of rebleeding or any other complications and the patient was discharged at postoperative two weeks without the use of anticoagulants. An excellent result was obtainable after operation using a prepared Gore-Tex graft and such a result. Reoperational case of Budd-Chiari syndrome may require rapid and excellent the operative technic by prevention of massive bleeding under use of extracorporeal circulation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:75-9)

Key word : 1. Budd-Chiari syndrome
2. Inferior vena cava
3. Gore-Tex

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

† 본 논문은 1998년 3월 흉부외과 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 98년 4월 24일 심사통과일 : 98년 10월 15일

책임저자 : 지행옥, (133-791) 서울특별시 성동구 행당동 17, 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-2290-8469, 8470, (Fax) 02-2290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

증 례

Budd-Chiari syndrome은 하공정맥과 우심방사이 에 혈류폐색으로 간문맥압항진과 간울혈로 간부전증과 전신의 순환장애를 발생한다.

간부전증에서 악화될 경우 간경화로 진행되며 비장비대와 복수, 복통, 하지부종이 동반되며 정맥류등을 동반한다. 이질환의 치료는 수술적으로 높아진 간정맥압을 감압하여 간내 혈류순환을 증진시킬수있다.

환자는 45세 남자로 입원전 지속적인 잦은 피로와 전신권태, 소화장애, 복부동통을 호소하였다. 입원당시 환자의 이학적 소견은 흉부전면에 육안적으로 심한 정맥확장양상이 보였으며 손가락 삼행지의 간비대와 중증도의 복수량, 양측 하지부종이 관찰되었다. 환자의 과거력상 1987년 선천성 하공정맥의 막에 의한 Budd-Chiari 증후군으로 본원에서 하공정맥막 절제술과 자가심낭편을 이용한 하공정맥 확장술을 시행받았었다.

입원 당시에 검사한 간초음파 검사와 하공정맥 조영술에서 횡경막하부 1cm 이내의 위치에 하공정맥이 협착이 심화된 소견과 우심방으로 혈류의 차단소견이 있었으며(Fig. 1), 심초음파에서 18mmHg의 압력 차이를 나타냈으며 횡경막하부로 정맥의 부행 혈류가 매우 발달 되었다.

입원 당시 흉부 X-선 사진에서 좌측 심장음영부위에 심한 collateral circulation vascularity가 증가한 음영을 보이고 있었다.

이 환자의 경우에서 수술적 치료에 대하여 환자자신의 두려움이 있어 비침습적인 방법을 선택하였다. 이미 협착된 하공정맥을 Gianturco stent를 이용한 확장술을 두차례에 걸쳐 시행하였지만 Gianturco stent에 의한 확장에는 이미 수년전에 형성된 횡경막 주위의 조직의 유착과 수술 시행후 섬유화된 혈관의 협착으로 효과가 없었으며 고식적인 방법에 불과 하였다(Fig. 2, 3).

환자상태는 점점 악화되고있어 결국 실패한 stent 의 제거와 하공정맥 확장을 시행하기로 결정하였다. 수술은 전에 시행된 절개부위인 정중흉골 절개로 시행하였다. 인공심폐기하에 대동맥과 상공정맥에 케놀라를 삽관을 한 후 대퇴정맥에 케놀라를 삽관하여 체외 순환을 시행하였다. 온도를 하강시키면서 과거 수술부위인 하공정맥부위를 박리하였으며 주변 조직의 출혈과 유착의 정도가 매우 심하였다.

우심방을 절개하고 하공정맥에 이미 삽입된 stent를 모두 제거하고 난후 측정된 하공정맥의 내경은 5 mm 정도였다. 횡경막을 절개하고 횡경막하부의 하공정맥을 노출시켰다. 과거에 자가심낭 부위는 매우 위축되었고 형태조차 알아볼수 없었으며 확인한 육안적인 간의 표면은 중증도 결절의 간경화소견이 있었으며 간의 크기도 매우 커져 있었다.

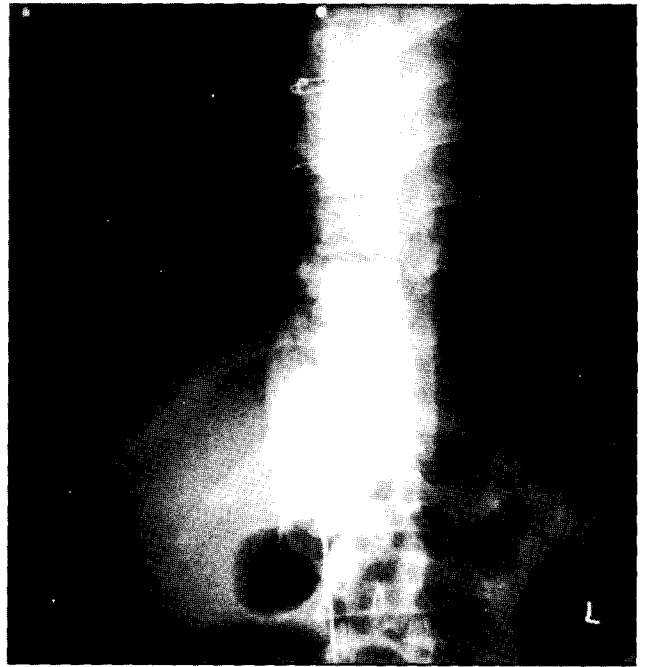


Fig. 1. Preoperative angiogram of inferior vena cava showing almost complete obstruction of IVC-right atrial junction.
IVC: inferior vena cava

체온이 18℃로 하강되었을 때 체외순환을 정지하고 하공정맥의 협착부위를 수직절개한 후 Polytetrafluoroethylene (Gore-Tex. W.L. Gore&Assoc. Elkton. MD. USA) 인조혈관의 일부를 절제하여 만곡을 유지한채 오각형으로 제단하여 4-0 prolene으로 연속봉합 하였으며 pledge으로 보강봉합 하였다. 하공정맥의 크기는 손가락 두행지가 통과하는 3.5 cm 정도로 확장되었다(Fig. 4).

Gore-Tex patch graft의 봉합부위에 fibrine glue를 도포 하였으며 매우 발달된 많은 부행혈관에서의 출혈을 지혈을 한 후 수술을 종료 하였다. 술후 중환자실로 전실된 환자의 흉관에서는 우려했던 출혈이 거의 없었다. 총체외순환시간과 순환정지 시간은 각각 65분과 20분이었다. 술후관리에서 이 환자의 경우 항응고제의 투여는 시행하지 않았다.

환자의 술후 경과는 양호하였으며 8일째 시행한 심초음파와 혈관조영술상 하공정맥에서 우심방의 혈류순환이 양호하였으며(Fig. 5) 복부초음파 소견상에도 간비대가 정상화되었다.

환자는 술후 2주후 퇴원하였으며 12주후 외래추적관찰한 환자는 피로감과 전신무력증상이 사라졌으며 복수와 하지부종 소견도 없고 투약없는 상태에서 간효소수치는 정상이었으며 간경화의 진행 증후는 보이지 않았다.

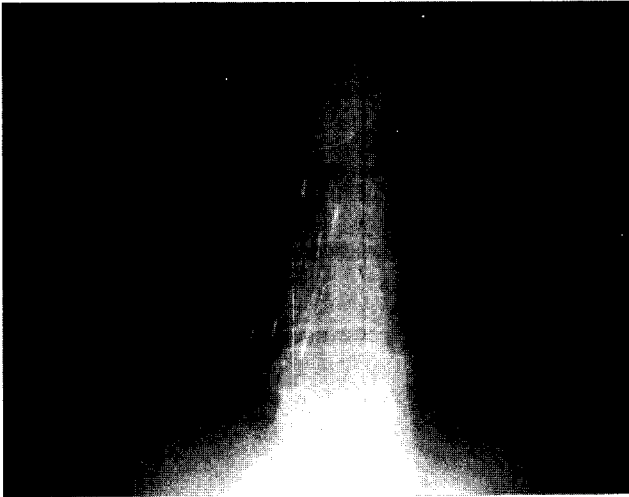


Fig. 2. The showing mislocated stent in stenotic portion of IVC.
IVC: inferior vena cava

고찰

Budd-Chiari syndrome은 하공정맥에서 우심방으로 혈류장애가 생겨 간의 혈류순환부전과 함께 간울혈과 간변성을 초래하여 결국 간경화로 진행되어 사망률이 60~90%에 이르는 질환이다. 그 원인에 대해서는 복부외상을 받은 경우 혈전형성과 선천적으로 하공정맥의 막성구조물 또는 원인을 알 수 없는협착증, 간내정맥계의 이상협소등으로 올 수 있다. 그리고 복잡심기형환자에게 Mustard 교정술후 하공정맥 상부에 혈전이 형성되어 Budd-Chiari syndrome이 생긴 예가 보고되었다^{1,2)}.

본 증례의 경우는 선천적인 하공정맥의 막성폐색증을 10년전 하공정맥-자가심낭확장술로 교정 하였으나 자가심낭편이 횡경막과 주위조직의 압박을 지탱하지 못하고 술후에 심한유착과 함께 협착으로 진행된 상태였다. 결국 하공정맥은 혈관유지의 탄성도가 동맥에 비해 현저히 낮으므로 자가심낭편은 탄성도와 내구성이 좋은 재질은 못된다. 또한 자가팽창성 Gianturco stent삽입으로 혈관의 재확장을 시도할수 있겠으나 하공정맥은 간과 심방과의 사이에 있는 횡경막의 지지로 인하여 확장이 매우 어려우며, 확장이 실패한 경우 삽입된 stent에 의하여 더욱 주위조직과의 유착이 증가되고 혈관의 내피사이에 육아조직만 형성시켜 폐쇄가 증가되어 더욱 병을 진행시킬수도 있다.

Budd-Chiari syndrome의 수술방법은 과거 수년동안 병태구조와 병변의 위치 및 원인에 따라 다양한 방법으로 시도되어왔다. 하공정맥의 협착이 심한경우 간문맥과 우심방의 단락술을 Woven Dacron graft 로 시행할 수도 있지만^{3~6)} 술후 혈류의 유연성과 혈전 형성가능성이 문제 될 수 있어 직접

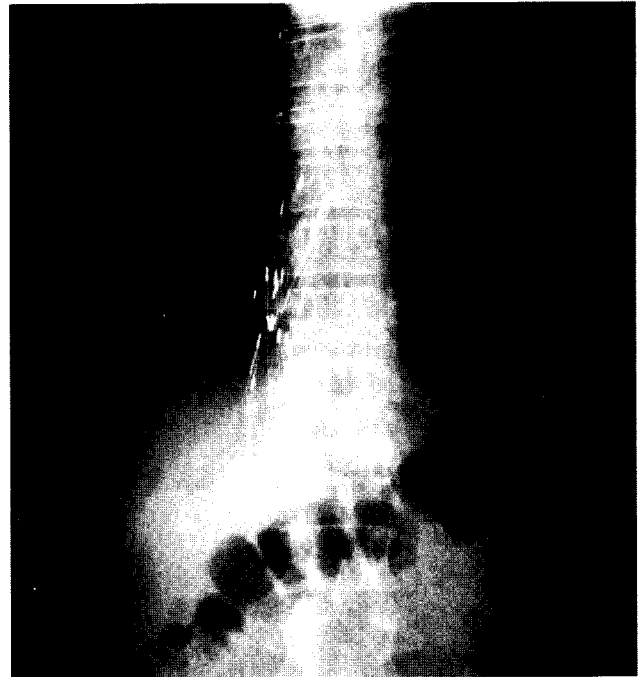


Fig. 3. Unexpanding stent in stenotic portion of IVC.
IVC:inferior vena cava

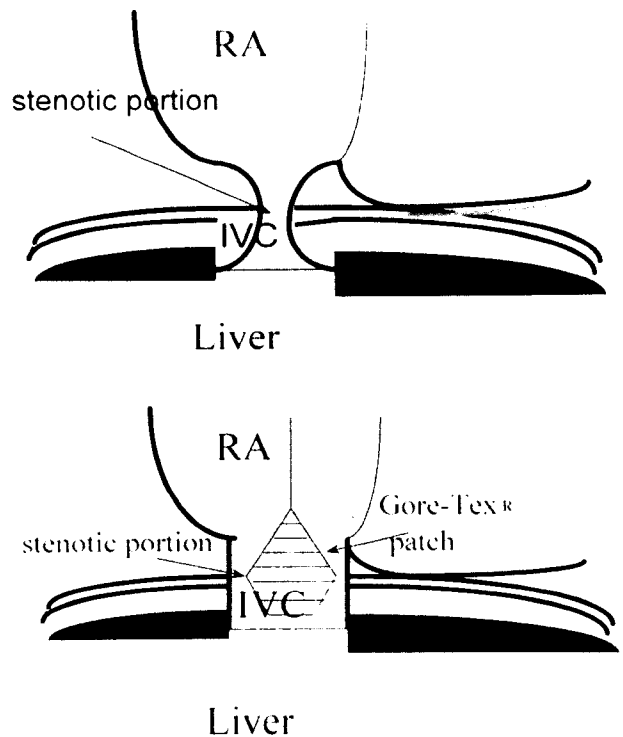


Fig. 4. Schematic drawing of augmentation IVC with Gore-Tex patch
IVC: inferior vena cava
RA: right atrium

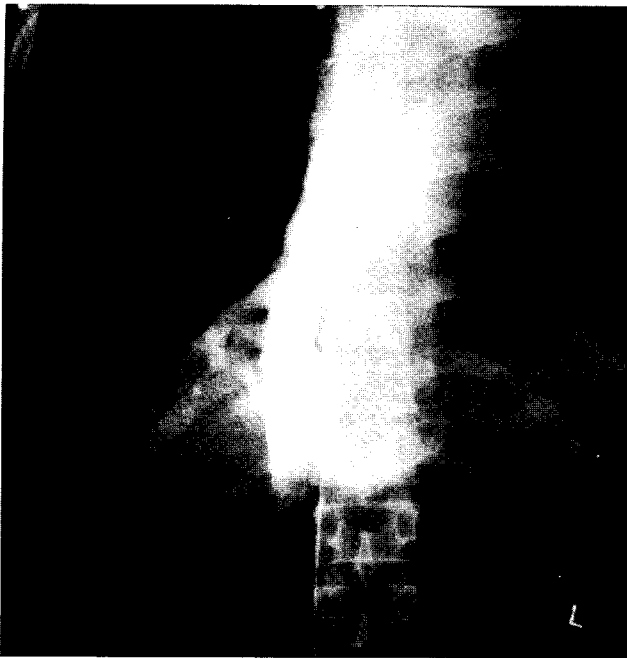


Fig. 5. Postoperative angiogram showing unobstructed flow through IVC-atrial junction.
IVC; inferior vena cava

적인 혈관 확장술이 더욱 좋은 술후 경과를 기대할 수 있다. 하공정맥확장술에 직접적으로 사용할 수 있는 것으로써는 Gore-Tex patch나 Bovine Pericardium 혹은 자가Pericardium, Woven Darcron이 있다. pericardium은 주변의 압박을 견디는 내구력이 약하므로 이중 재질의 내구성과 혈관확장술시 필요한 탄력성은 최근에 개발된 Gore-Tex Patch가 뛰어난 것으로 알려져 있다⁷⁾.

본 수술의 경우 Gore-Tex 인조혈관을 협착된 하공정맥부위에 맞게 재단하여 Gore-Tex외부에 부착된 지지띠를 제거하지 않고 봉합하여 뛰어난 내구성을 그대로 유지하게 하였다. 또한 prolene 4-0로 Gore Tex를 연속봉합한 봉합부위의 출혈을 방지하기 위해 fibrine glue를 도포 하였다. 수술부위의 출혈을 체외순환을 이탈후 protamine을 주입하고 난후 정지하여 무리 없이 수술을 종료할 수 있었다.

본 치험에서 Budd-Chiari syndrome의 하공정맥협착증이나 혈전형성으로 인한 폐쇄증을 혈관확장술로 교정하였는데, 교정재질의 내구성과 장력면에서 뛰어난 Gore-Tex vascular

graft를 사용하여 혈관 폐쇄부위를 확장시키고 주변조직을 충분히 박리함과 동시에 확장술후 구조물이 압박이나 유착으로 재협착이 오지 않도록 충분한 공간을 확보하는 것이 중요하다고 생각한다. 또 이런 환자의 경우 우심방과 간정맥의 인조혈관을 이용한 단락술보다 혈전이 형성의 가능성이 적어 항응고제 투여를 할 필요가 없는 진보된 수술로 여길 수 있다. 주변 조직의 부행혈로가 발달한 관계로 수술중 대량출혈에 대비하여 인공심폐기 가동하에 충분한 지혈과 체외순환 정지를 이용한 깨끗한 수술시야를 확보하는 것이 필요할 것이라고 하겠다⁸⁾. 또한 강조하고 싶은 것은 첫 수술에서 별다른 문제의 발생이 없다면 다행이지만 수술부위에 재협착이 생긴다면 stent 삽입술은 무용한 방법이며 위의 전술한 수술이 확실한 치료라고 할수있겠다.

결국, 하공정맥 폐색을 Gore-Tex를 사용한 patch확장술이 최근 문헌에 보고된 여타의 다른방법보다 결과가 좋다고 할 수 있겠다.

참고 문헌

1. Diegeler. A, Van Son. JMA, Mohr. FW. Budd-Chiari syndrome as complication of secundum atrial septal defect closure. Eur J Cardiothorac Surg 1997;12:501-3.
2. Langer B, Stone RM, Colapinto RF, Meindok H, Phillips MJ, Fisher MM. Clinical spectrum of the Budd-Chiari syndrome and its surgical management. Am J Surg 1975; 129:137.
3. 이승구, 유병하, 김병열, 이정호. 하공정맥-우심방단락술에 의한 Budd-Chiari syndrome 수술치험. 대흉외지 1985;18:673-8.
4. 김혁, 강정호, 지행욱. 하공정맥 폐색증에 의한 Budd-Chiari 증후군의 수술 치험례. 대흉외지 1988;21;541-6
5. 원용순, 홍종면, 김기봉, 안혁 외. 하대정맥 막성폐쇄의 수술요법 12예 보고. 대한맥관외과학회지 1992;8:110-6.
6. 김용한, 안 혁. 후방대정맥-우심방 우회술에 의한 하대정맥 미만성 폐쇄의 치험 2례. 대흉외지1993;26:950-4.
7. Victor S, Jayanthi V, Kandasamy I, Ratnasabapathy A, Madndgopalan N. Retrohepatic cavoatrial bypass for coarctation of the inferior vena cava with a PTFE graft. J Thorac Cardiovasc Surg.1886;91:99-105.
8. Murphy JP, Gregoric I, Cooley DA. Budd-Chiari Syndrome Resulting a Membranous Web of the inferior Vena Cava: Operative Repair Using profound Hypothermia and Circulatory Arrest. Ann Thorac Surg 1987;43:212-4

=국문초록=

Budd-Chiari syndrome은 하공정맥에서 우심방으로의 혈류장애로 인한 간부전증이다. 본 증례의 남자 45세 환자는 1987년 선천적인 막의 하공정맥 폐쇄로 인한 하공정맥 폐색막 제거와 확장술을 자가심낭으로 이용하여 수술을 받았다. 술후 10년이 경과한 후 하공정맥이 재협착되어 비침습적인 방법인 Gianturco stent 확장술을 받았으나 치료적인 효과를 얻지 못하였다. 재수술은 Gore-Tex 인조 혈관의 일부를 오각형으로 재단하여 하공정맥의 협착 부위를 절개한후 부착 봉합후 손가락 두행지가 통과할수 있도록 확장하였다. 수술후 출혈이나 합병증없이 양호한 경과를 보였으며 항응고제 사용없이 수술 2주 경과후 퇴원하였다. Gore-Tex 인조혈관을 일부 절단한 patch를 수술에 사용하여 좋은 결과를 얻었으며 Budd-Chiari syndrome의 재수술의 경우로 인공심폐기하에도 수술시야에 심한 출혈이 발생 하므로 신속하고 정확한 지혈수기가 요구된다고 할수 있다.

- 중심단어: 1. Budd-Chiari syndrome
2. 하공정맥
3. Gore-Tex