

하공정맥 폐색증에 의한 Budd-Chiari 증후군의 수술치료 -1례 보고-

권 은 수* · 전 상 협* · 이 형 렬* · 김 종 원*

=Abstract=

Cavoatrial bypass for Budd-Chiari Syndrome Associated with Obstruction of the Inferior Vena Cava -Report of One Case-

Eun Soo Kweon, M.D.* , Sang Hyeop Jeon, M.D.* , Hyung Ryul Lee, M.D.* , Jong Won Kim, M.D.*

We report a case of a 45-year-old woman with Budd-Chiari syndrome caused by the obstruction of the inferior vena cava just below the diaphragm.

Transatrial dilatation or membranotomy was not possible due to the severe fibrotic obliteration of the inferior vena cava. Instead, cavoatrial bypass with a Dacron graft(20 mm-Vascutek) was performed under the median sternotomy and median abdominal incision.

The postoperative course was uneventful and generalized symptoms were much improved. During the following period(6 momth) the graft patency was maintained with no recurrence of symptoms.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:801-3)

Key words : 1. Budd-Chiari syndrome
2. Vena Cava, inferior
3. Venous bypass

증례

45세된 여자 환자로서 복부팽만감 및 간헐적인 복통을 주소로 내원하였다. 약 27년전 부터 간헐적인 하지부종과 복부팽만감이 시작되고 상복부와 흉부외측에 혈관이 서서히 확대되었으나 그냥 지내오다 내원 6개월전 부터 증상이 현격히 악화되었다. 내원 1년전에 대뇌 실질내 출혈로 수술 받은 적이 있었으며 경구 피임약의 사용경력은 없었다.

이학적 소견상 전신상태는 비교적 양호하였으며, 말과 행동이 느리고 어둔하였다. 황달은 없었고, 상복부와 흉부 외측의 정맥 확장이 두드러졌으며, 하지에는 경미한 부종

이 있었다. 복부는 중등도로 팽만되어 있었으나 압통은 없었고 간과 비장은 만져지지 않았다. 흉부청진상 이상이 없었다. 혈액검사 및 생화학 검사상 모두 정상 범위였고 프로트롬빈 시간(PT: Prothrombin Time)도 정상 범위였다.

단순흉부촬영상 중등도의 심장비대가 있었으나 심전도 및 심초음파 검사상 정상이었으며 폐실질내의 다른 이상은 없었다(그림 1). 간초음파 검사상 간내 하공정맥의 혈류가 없었으며 초기 간경화 소견을 보였고, 복부컴퓨터단층촬영상 약간의 비장비대와 간경화 소견을 보였으나 복수는 없었다. 우측 대퇴정맥을 통한 하공정맥 조영술상 우심방으로 유입되는 직하부에서 폐쇄를 관찰할 수 있었다

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University
통신저자: 권은수, (602-061) 부산시 서구 아미동 1가 10, Tel. (051) 240-7267, Fax. (051) 243-9389



그림 1. 단순 흉부 촬영 소견



그림 2. 하공성맥조영술상 소견

(그림 2).

수술은 성증-흉골절개 후 체외순환을 이용하여 심장지후 먼저 우심방을 열고 하공성맥 입구를 통한 수지박리 및 확장을 시도하였으나 실패하여 우심방을 닫고 체외순환을 중지한 심박동 상태에서 정중개복하에 복부하공성맥을 노



그림 3. 수술 소견

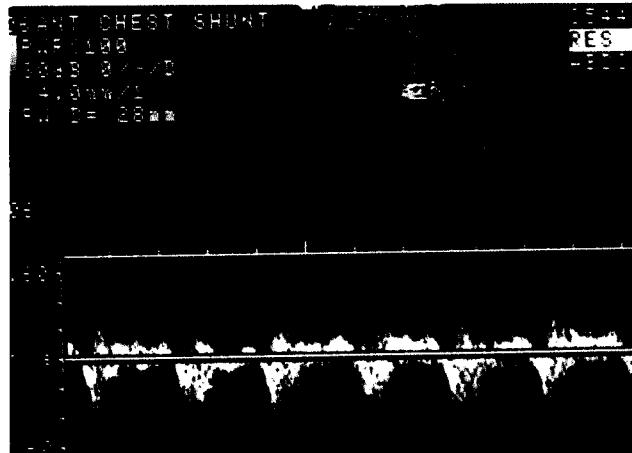


그림 4. 술후 collar doppler 소견

출한 다음 우신정맥 분지에서 2cm 직하방 부위에 Dacron graft(20mm Vascutek)를 이용하여 5.0 prolene으로 단축 문합후 흉골하부를 통해 우심방 이개에 5.0 prolene으로 단축문합을 시행하였다(그림 3).

수술후 환자는 정맥부행지(venous collaterals)가 서서히 감소하였고 하지부종 및 복부팽만이 줄었으며 술후 3주 때에 시행한 Collor Doppler 검사상 graft를 통한 우심방으로의 혈류유입이 양호함을 확인하였다(그림 4). 술후 3주간 heparin(Fraxiparine)을 사용하였으며 퇴원후에는 warfarin에 의한 항응고 요법으로 6개월간 추적 검사중이며 증상의 재발없이 점차 호전 중이다.

고 찰

Budd-Chiari 증후군은 간유출로의 폐색에 의한 모든 임상적 현상을 말하며 간정맥, 하공정맥 혹은 양자의 폐색에 의해 생긴다¹⁾. 폐색의 원인은 다양하여 혈전, 종양, 낭종, 막 혹은 원인불명의 섬유성 폐색(fibrous obliteration) 등이 있다^{1~3)}. 이들 원인중 막이나 섬유성 폐색은 극동이나 남 아프리카, 인도등지에서 많이 보고되며 선천성이라고 주장하는 저자들이 많다^{4~6)}.

간유출로의 폐색에 의한 증상으로 간비장비대, 복통, 복수, 하지부종 및 정맥류 등이 관찰되며 막이나 섬유성 폐색에 의한 경우 증상이 시작되는 시기는 20~30대 환자가 대부분이며 만성간질환의 양상을 나타낸다. 진단은 정맥조영술로 확진될 수 있고 상하공정맥조영술을 동시에 시행하면 가장 이상적이며 폐색부위의 위치, 정도 및 본질 등을 알아야 한다. 또한 부가적으로 정맥조영술시 선택도자에 의해 간정맥의 폐색유무를 확인하는 것이 중요하다.

Budd-Chiari증후군의 기본적인 수술방법은 폐쇄부위에 따라 간유출로를 열어주기 위한 단락(shunt)이나 하공성 맥폐쇄인 경우 transcardiac membranotomy 혹은 cavoatrial bypass graft를 이용하는 것으로 수술시야에서 즉흥적으로 시행되는 경우가 많다. 최근 Victor 등⁷⁾이 제안한 치료원칙을 보면 하공정맥이 외견상 정상이며 얇은 막에 의해 폐색되어 있을 때는 membranotomy로 충분하며, 하공정맥이 심하게 협착이 되어 있고 간정맥이 하공정맥의 폐색부위 아래로 유출(drain)되면, 경성의 PTFE graft를 이용한 dorsal cavoatrial bypass가 권할만 하며 드물게 isthmoplasty나 resection & interposition graft가 가능하다고 한다. 간정맥만 폐색이 되어있고 하공정맥은 개존한다고 한다.

면 문맥감압술(portal decompression)을 해야하며, 간성맥 폐쇄와 하공정맥 폐색이 같이 있다면 dorsal cavoatrial bypass와 문맥감압술을 같이 시행해야 한다는 주장이다.

본 예와 같이 하공정맥에 심한 협착이 있는 경우에 cavoatrial bypass graft가 가장 적합하나고 생각되었으며 개존성 유지를 위해서 적절한 항응고요법과 함께 장기 추적 관찰이 필요하리라 본다.

References

1. Hirooka M, Kimura C. Membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Surgical correction and etiological study. Arch Surg 1970;100:656-63
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 complication by inferior vena cava thrombosis. Ann Surg 1978;188:642-6
4. Yamamoto S, Yokoyama Y, Takeshige K, et al. Budd-Chiari syndrome with obstruction of the inferior vena cava. Gastroenterology 1968;54:1070-84
5. Datta DV, Saha S, Singh SAK, et al. Chronic Budd-Chiari syndrome due to obstruction of the intrahepatic portion of the inferior vena cava. Gut 1972;13:372-8
6. Horisawa M, Yokoyama T, Juttner H. Incomplete Membranous Obstruction of the Inferior Vena Cava. Arch Surg 1976;111:599-602
7. Victor S, Jayanthi V, Kandasamy I, Ratnasabapathy A, Madanagopalan N. Retrohepatic cavoatrial bypass for coarctation of the inferior vena cava with a PTFE graft. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:99-105