

□ 증 례 □

청색증으로 내원한 간폐증후군 1예

아산재단 강릉병원 진단방사선과, 내과* 및 진단병리과**

류대식, 정복현*, 정상식*, 김호동*, 유철희*, 강길현**, 김남현, 정승문, 박만수

= Abstract =

A Case of Hepatopulmonary Syndrome with Cyanosis

Dae Sik, Ryu, M.D., Bock Hyun Jung, M.D.,* Sang Sik Jung, M.D.,*
Ho Dong Kim, M.D.,* Chul Hee Yoo, M.D.,* Kil Hyeon Kang, M.D.,**
Nam Hyeon Kim, M.D., Seung Mun Jung, M.D., Man Soo Park, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, Internal Medicine*, Diagnostic Pathology**,
Kangnung Hospital, Asan Foundation, Kangnung, Korea

We report a case of hepatopulmonary syndrome defined as a triad of chronic liver disease, increased alveolar oxygen gradient on room air, and intrapulmonary arteriovenous shunting. Chest radiographs showed bilateral, basilar, medium sized reticulonodular opacities. High resolution CT scan showed multiple centrilobular nodules and branching structures in the subpleural lung that suggested dilatation of lung vessels with abnormally large number of visible terminal branches. ^{99m}Tc-macroaggregated albumin(MAA) perfusion lung scan showed right to left shunt. Contrast echocardiography demonstrated intrapulmonary vascular shunt without intracardiac shunt. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 46 : 420-425)

Key words : Hepatopulmonary syndrome, Liver disease, Cyanosis.

서 론

간폐증후군은 만성 간질환, 폐내 동정맥 단락 (shunt), 실내공기에서 증가된 폐포-폐동맥 산소 분압차를 특징으로 하는 질환이다¹⁻³⁾. 대부분의 경우에 이 단락은 확장된 폐소 내동맥, 전모세혈관, 늑막 소동맥과 모세혈관사이에 발생한다⁴⁾. 간폐증후군은 임

상적으로 간경화 환자에서 점진적으로 진행되는 호흡 곤란, 청색증 및 곤봉지로 발현된다^{1,3)}. 국내에 많은 간경화 환자가 있음에도 불구하고 간폐증후군에 대한 보고는 적다⁵⁾. 이에 저자들은 젊은 여성 환자에서 발견된 심한 청색증을 동반한 간폐증후군 1예를 보고하는 바이다.

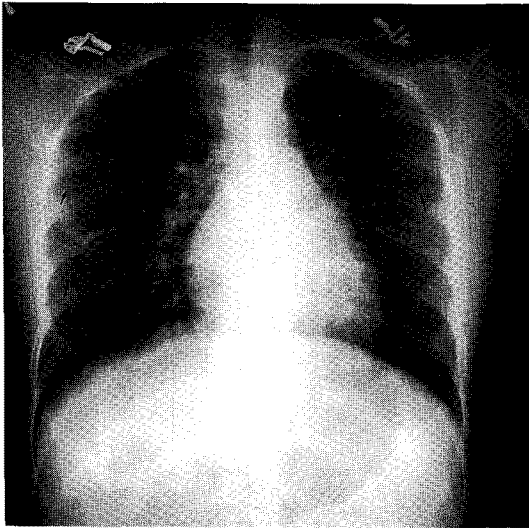


Fig. 1. Chest radiograph shows bibasilar reticulonodular opacities(arrow) and normal lung volumes.

증례

환자: 조○○, 19세, 여자

주소: 호흡곤란과 청색증

현병력: 10년전 부터 호흡곤란을 경험하기 시작하여 점차 악화되었으나 여러 대학 병원에서 심장병이 있다는 이야기를 듣고 수차례 정밀검사를 시행 받았으나 특별한 이상이 없다고 듣고 지내던 중 내원 3개월전 부터 호흡곤란이 악화되어 외래 경유 입원하였다.

과거력: 호흡곤란으로 5년전 외부 병원에서 폐동맥혈 관조영술상 미만성 폐동정맥루가 발견되었다.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 입원 당시 혈압은 110/90mmHg, 맥박은 분당 110회, 호흡수는 분당 22회, 체온은 섭씨 37도였으며 외견상 심한 청색증을 동반한 만성 병색을 보였다. 청진시 수축중기에 심잡음이 들렸고 비장이 촉진되었다.

검사실 소견: 내원시 시행한 동맥혈 가스 검사상 Ph 7.44, 산소 분압 22.5mmHg, 이산화탄소 분압 22.8mmHg, 중탄산이온 15.4mEq/L, 산소포화도 43.3%

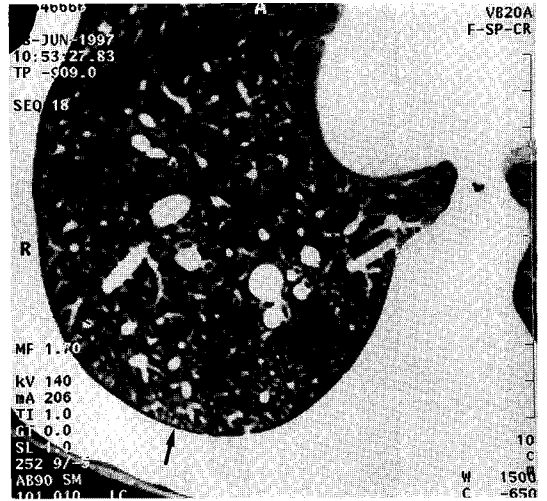


Fig. 2. Chest HRCT scan obtained at the ventricle level shows multiple nodular and branching structures in the secondary pulmonary lobule around subpleural portion (medium arrow). Dilated lung vessels extending to plura (small arrows) are noted. Enlarged subsegmental arteries and veins (large arrows) suggest that multiple nodular and branching structures (medium arrow) are vascular structures. In comparison with hydrostatic edema, interlobular septal thickening and thickening of the peribronchovascular interstitium with peribronchial cuffing are not noted.

이었다. 말초혈액검사상 혈색소 15.3g/dl, 백혈구수 4,000/mm³, 혈소판수 74,000/mm³이었고, 일반 생화학 검사상 AST 16 IU/L, ALT 9 IU/L, 총 단백 7.0g/dl, 알부민 3.8g/dl, 총 빌리루빈 4.1mg/dl, 직접 빌리루빈 0.6mg/dl, ALP 217 IU/L, BUN 9.1mg/dl, creatinine 0.6mg/dl였으며, 혈액응고검사상 PT 30초, APTT 32.7초였다. VDRL, RA Factor, ANA 모두 음성이었고, C₃ 62.8mg/dl, C₄ 17.9mg/dl로서 정상 범위 내였다. 폐기능검사는 노력성폐활량 (FVC)이 2.50L(예측치의 66%), 1초시 호기량 (FEV₁)이 2.14L(예측치의 69%), FEV₁/FVC는 85%였으며, 일산화탄소 폐확산능은 예측치의 42%

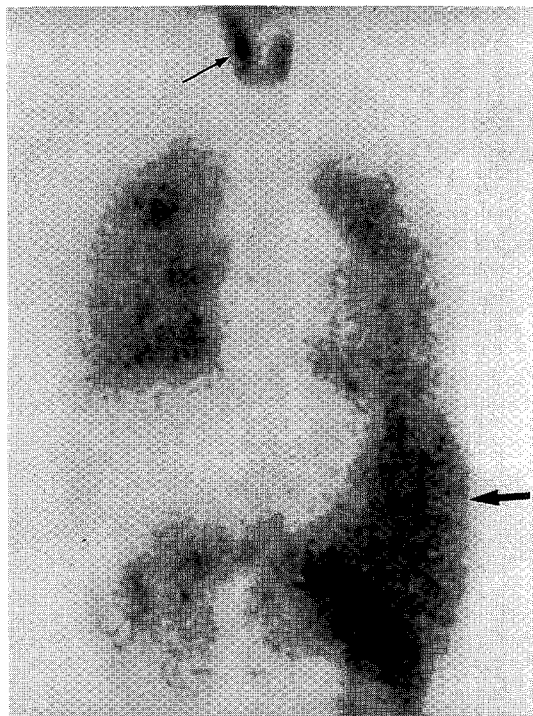


Fig. 3. ^{99m}Tc-MAA perfusion scan shows abnormal uptakes in the thyroid gland(thin arrow), spleen(thick arrow), kidney and spine which is suggestive of right to left shunt.

로 감소되어 있었다.

방사선 소견 : 단순흉부촬영상 폐허부에 망상 결절이 보였다(Fig. 1), 고해상 전산화 단층촬영(HRCT)상에서 늑막부위까지 확장된 혈관지들이 비정상적으로 많이 보였다.(Fig. 2). 핵의학 폐관류영상(^{99m}Tc-macroaggregated albumin)에서 폐에는 관류 결손은 없었으나 전반적인 관류 감소와 함께 감상선, 비장, 콩팥과 척추에 섭취가 증가되어 있어 우좌 단락 소견을 보였다(Fig. 3). 조영 심초음파 검사에서 주입된 공기방울이 우심방과 우심실을 거쳐 4내지 6회의 심박동후 좌심실로 조영되었으나, 심방벽과 심실벽에 결손이 없어 폐내단락에 합당한 소견을 보여 주었다(Fig. 4). 복부 전산화 단층 사진상 간문맥혈전증, 비종대와 측부 순환이 보였다(Fig. 5).

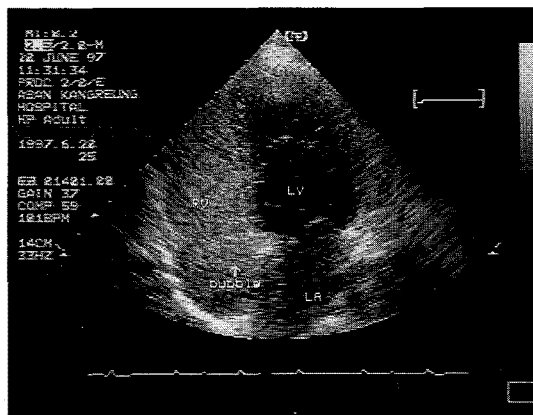


Fig. 4. A. Contrast echocardiography with agitated saline shows a stream microbubbles opacifying only the right chamber.

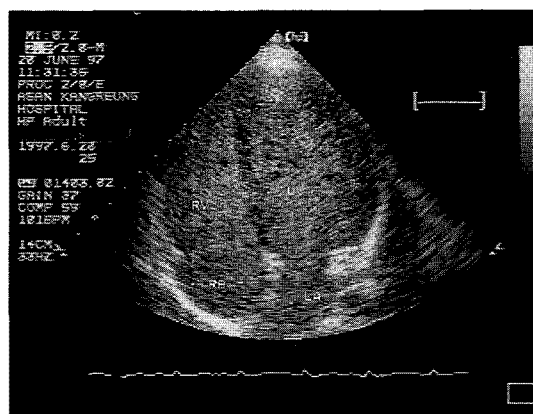


Fig. 4. B. After three heart beats, microbubbles opacify the left heart chamber demonstrating intrapulmonary shunt.

임상 경과 : 간질환의 원인을 알기위해 시행한 간조직 검사상 문맥과 동모양(sinusoidal)혈관주위에 섬유화가 있어 간섬유화증을 보였다. 산소 투여 및 보전적 치료중 폐혈관 조영술을 시행할 예정이었으나 거절하고 자퇴하고 추적되지 않았다.

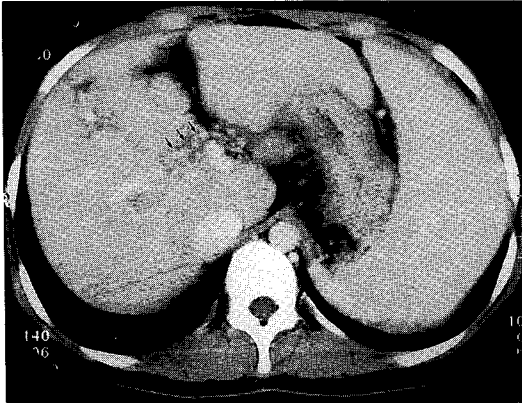


Fig. 5. Abdominal CT scan shows cavernous transformation (arrows) and splenomegaly.

고 찰

간폐증후군은 1884년에 Fluckiger가 처음으로 만성 간질환과, 청색증, 곤봉지와의 연관성을 보고하였고⁶⁾, 1935년에 Snell⁷⁾이 간경화 환자에서 동맥산소포화도의 감소를 보고한 이래 Kennedy와 Knudson²⁾이 1977년에 처음으로 간폐증후군이란 용어를 사용하였고 간이식과 연관된 심한 저산소혈증 때문에 최근에 관심을 받고 있다. 국내보고는 이 등⁵⁾이 4세 남아에서 1예를 보고하였다.

임상적으로 간경화 환자의 30%에서 경한 저산소혈증을 보일수 있지만 동맥혈 산소 분압이 60mmHg이하인 심한 저산소혈증을 보이면서 특별한 심폐기능장애가 없을시는 간폐증후군의 가능성을 생각해야 한다²⁾. 특징적으로 환자는 와위 호흡시보다 입위호흡시 더욱 심한 호흡곤란(platypnea)을 보인다. 저자들의 예에서도 동맥혈 산소분압이 22.5mmHg이하인 심한 저산소혈증 입위 호흡곤란을 보였다.

간폐증후군에서 심한 저산소혈증의 원인은 아직 확실치 않으나 가장 주목 받는 가설은 폐내혈관의 확장으로 인해서 적혈구가 산소포화없이 폐를 통과하는 것이다⁸⁾. 이를 뒷받침하는 소견으로는 폐혈관촬영상에서 확장된 폐혈관을 볼수 있고 핵의학 관

류검사에서 거대응집 알부민(macroaggregated albumin)이 폐의 모세혈관을 지나 전신 장기에 섭취되는 것이다. 또한 혈관확장과 연관되어 확산-관류 장애가 발생하여 공기중 산소 흡입시는 심한 저산소혈증을 보이나 100% 산소 흡입시는 환자의 산소혈증은 증가 될 수 있다⁹⁾. 환자가 입위호흡시 호흡곤란이 악화되는 것도 입위시 폐기저부의 혈관이 더욱 확장되어 더욱 많은 단락이 발생하는 것으로 설명할 수 있다. 저자 등의 예에서도 환자가 입위시 호흡곤란을 호소하였다.

단순흉부사진에서 특징은 폐기저부에 주로 망상결절이 보이는데¹⁰⁾ 이는 확장된 폐혈관으로 인해 나타나며 간폐증후군 환자의 46-100%에서 보인다¹¹⁾. 폐유육종 혹은 폐섬유화증에서도 망상결절이 보이나 감별점은 이들 질환은 폐용적이 감소하지만 간폐증후군은 폐용적의 감소는 없는 것이 특징이다. 저자들의 예에서도 폐용적 감소없이 폐기저부에 망상결절이 있었다. 간폐증후군에서 왜 기저부에 혈관이 주로 확장되는 지는 알려져 있지 않다.

고해상 전산화 단층촬영에서 흉막하 1cm부위에는 정상적으로는 폐혈관이 보이지 않는데 비해 간폐증후군 환자는 흉막하부위까지 연장된 확장된 혈관을 볼수 있고 비정상적으로 많은 수의 확장된 종말 혈관지가 보이는 것이 특징이다¹¹⁾. 늘어난 종말혈관지가 이차성 소엽내에서 중심성결절 및 가지치는 구조물로 보였다. McAdams등은 고식적인 전산화 단층촬영 사진이 고해상전산화 단층촬영 사진보다 결절과 혈관을 감별하는데 도움이 된다고 하였으나¹¹⁾ 저자 등의 예에서는 고해상전산화 단층촬영 사진도 충분히 혈관과 결절을 감별할 수 있었고 늑막하부위까지 연장된 확장된 혈관 및 많은 수의 확장된 종말 혈관지를 볼 수 있었다. 유체정력학 폐부종(hydrostatic pulmonary edema)시 확장된 폐혈관이 늑막하부위까지 보이나 간폐증후군과는 달리 동반된 소엽간중격비후 및 기관지주위간질의 비후가 있어 감별할 수 있다¹¹⁾.

핵의학 관류검사에서 쓰이는 거대응집알부민은 크기가 20 마이크론 이상이기 때문에 정상적으로는 폐

모세혈관에서 걸려서 콩팥, 갑상선, 비장등의 체순환을 받는 기관에 섭취가 없어야 하지만 이들 장기에 섭취가 있으면 폐내 혹은 심내단락을 의미한다.

폐혈관 조영술은 다른 검사에 비해 침습적인 방법으로 널리 사용되지 않고 있다. 저자들도 심초음파 검사로 확진할 수 있어 폐혈관 조영술은 시행하지 않았으나 5년전 타병원에서 시행한 폐혈관 조영술 검사기록상 미만성 폐동정맥루가 있었다. 폐혈관 조영술상조기에 좌심방이 조영되는 것이 특징인데 이는 폐전반에 걸쳐 모세혈관 전 소혈관에서 동정맥 교통을 형성하기 때문이다. Krowka와 Cortese는 간폐중후군을 혈관 조영사진상 두가지 유형으로 분류하였는데 제 1형은 미세한 거미상 양상을 보이며 100% 산소 흡입시 호흡곤란이 호전되는 군이며 제 2형은 국소적으로 명확히 동정맥루를 보이는 양상으로 100% 산소 흡입에도 불구하고 호흡곤란의 호전이 없다⁹⁾. 저자 등의 예는 100% 산소 흡입시 호흡곤란이 호전되어 제 1형으로 생각되며 고해상전산화 단층촬영 사진에서도 병변이 양폐에 있었다.

조영 심초음파 검사시 주입된 60-90마이크론 크기의 미세거품은 정상적으로 우심만을 조영시키지만 폐내단락과 심내단락시는 좌심을 조영시키는데 이 둘 단락사이의 감별은 심내단락은 우심에서 미세거품이 보인후 3차례 심박동내에 좌심을 조영하는데 비해 폐내단락은 4-6차례 심박동시 좌심을 조영시킨다²⁾. 저자 등의 예에서도 미세거품이 우심에서 보인후 4-6차례 심박동시 좌심에서 미세거품이 보여 폐내단락이 있음을 알았고 초음파상에서는 심방 혹은 심실 결손을 발견할 수 있었다.

감별해야 할 질환으로 폐혈관형성이상(pulmonary angiodysplasia)을 초래하는 Rendu-Osler-Weber씨 증후군이 있는데 이학적 소견상 피부에 모세혈관 확장증이 보이고 폐혈관조영술상 다수의 결절성 폐동정맥루를 보여 감별할 수 있다⁹⁾.

간폐중후군은 간경화 환자에서 심한 저산소혈증에 동반된 호흡곤란을 보일시 의심해야할 질환으로 단순 촬영상에서 폐기저부에 망상결절상을 보이고 고해상

전산화 단층촬영에서는 확장된 폐혈관이 늑막까지 연장되어 있으며 비정상적으로 증가된 폐혈관 종말지의 확장을 볼 수 있고 확진은 조영 심초음파상 주입된 미세거품이 우심을 조영시킨 후 4-6차례 심박동시 좌심에서 발견하는 것이다.

요 약

저자들은 심한 청색증을 동반한 만성 간질환에서, 폐내 동정맥 단락과 동맥혈 저산 소혈증을 보인 간폐중후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다. 단순흉부 X-선 사진에는 망상결절이 하엽 기저부에 주로 분포하였고 고해상 전산화 단층영상에서 확장된 폐혈관이 늑막까지 연장되어 보이고, 특히 비정상적으로 증가된 폐혈관종말지의 확장이 늑막하 폐에 분포하였다. 핵의학 관류검사 및 조영 심초음파 검사를 통해 폐내 단락을 진단하여 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. McAdams HP, Erasmus J, Crockett R, Mitchell J, Godwin JD, McDermott VG: The hepatopulmonary syndrome: radiographic findings in 10 patients. *AJR* 166 : 1379, 1996
2. Lange PA, Stoller JK: The hepatopulmonary syndrome. *Ann Intern Med* 122 : 521, 1995
3. Lotterer E, Fleig WE: Hepatopulmonary syndrome. *SRM* 86 : 104, 1997
4. Berthelot P, Walker JG, Sherlock S, Reid L: Arterial changes in the lungs in cirrhosis of the liver-lung spider nevi. *N Engl J Med* 274 : 291, 1966
5. 이은혜, 연경모: 폐혈관이형성증의 방사선학적 소견에 관한 고찰. *대한방사선의학회지* 19 : 716, 1983
6. Fluckiger M: Verkommen von trommelschlageligen Fingerendphalangen ohne chronische

- Veränderungen an der Lungen oder am Herzen : Wien Med Wochenschr 49 : 1457, 1884
7. Snell AM : The effects of chronic disease of the liver on the composition and physiochemical properties of blood : changes in the serum proteins ; reduction in the oxygen saturation of the arterial blood. Ann Intern Med 9 : 690, 1935
8. Schraufnagel DE, Kay JM : Structural and pathologic changes in the lung vasculature in chronic liver disease. Clin Chest Med 17 : 1, 1996
9. Krowka MJ, Cortese DA : Hepatopulmonary syndrome : current concepts in diagnostic and therapeutic considerations. Chest 105 : 1528, 1994
10. Stanley NN, Woodgate DJ : Mottled chest radiograph and gas transfer defect in chronic liver disease. Thorax 27 : 315, 1972
11. Storto ML, Kee ST, Golden JA, Webb WR : Hydrostatic pulmonary edema : High resolution CT Findings. AJR 165 : 817, 1995