

소아에서 Budd-Chiari증후군을 유발한 간아세포종 — 1예 보고 —

서울대학교 의과대학 방사선과학교실

박 정 미 · 김 인 원 · 연 경 모

— Abstract —

Hepatoblastoma with Budd-Chiari syndrome in child — A Case Report —

Jeong Mi Park, M.D., In One Kim, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Diverse causes evoke Budd-Chiari syndrome including malignant hepatic tumors such as hepatoblastoma in childhood.

The Budd-Chiari syndrome classically shows the symptom triad of ascites, hepatomegaly and abdominal pain.

The radiologic findings include wall thickening, stenosis, proximal dilatation of thrombosis of hepatic veins, hypertrophy of caudate lobe and collateral circulations on ultrasonography, ascites, hepatomegaly, nonvisualization or thrombosis of hepatic veins, compression and flattening of inferior vena cava and collateral circulations on computed tomography, and definite hepatofugal flow from the liver on angiography.

We have experienced a case of Budd-Chiari syndrome associated with hepatoblastoma recently, so we report the case briefly with a review.

서 론 증 례

간의 원발성 악성종양은 소아의 복부 종양에서 세번째로 흔한 병변이며, 간아세포종은 간의 원발성 악성종양 중 가장 흔한 것으로¹⁻³⁾, 임상적으로는 복부종괴나 간종대, 또는 발열, 체중감소, 오심과 구토, 림프선 종대 등의 여러가지 증상을 보일 수 있으며^{3,4)}, 드물지만 하대정맥을 압박하여 이차적으로 Budd-Chiari 증후군을 일으킨 증례도 보고되어 있다⁴⁾.

저자들은 최근 간아세포종이 있었던 소아에서 Budd-Chiari증후군이 유발되었던 증례를 경험하였으므로 이에 간략히 보고하는 바이다.

환아는 5개월된 여아로서 간종대와 복부팽만을 주소로 여러 병원을 경유한 후 본원으로 전원되었다.

환아는 병원에서 정상만삭제왕절개분만으로 출생하였으며, 출생시 체중은 3.3kg이었고, 주산기에 특별한 병변은 없었다. 예방접종은 연령에 맞게 실시하였으며, 가족력상에 특이한 사항은 없었다.

환아는 내원 2개월 전 기관지염이 있어 근처병원에 입원하여 치료받은 일이 있었고, 내원 2주 전에는 설사와 고열을 주소로 다시 근처병원에 입원하였다가 혈소판 감소증과 간종대 등이 발견되어 본원으로 전원되었다.

타병원 검사소견상 헤모글로빈 7.9g/100ml, 헤마토

이 논문은 1988년 10월 10일에 접수하여 1988년 11월 2일에 채택되었음.

크릴 24.0%로 빈혈이 발견되었고, α -Fetoprotein이 50ng/ml로 증가되어 있었다. 초음파와 간스캔상 전체우엽을 침범한 거대한 종양이 발견되었고, 복수가 차 있었다.

본원에 내원당시에는 빈혈은 교정되어 있었으나, 경한 발열과 기침이 있었으며, 복부팽만은 더욱 심해졌고, 복수가 상당히 많이 늘어나 있어 임상적으로 Budd-Chiari 증후군이 의심되었다.

초음파 검사상 복수가 차 있고, 간·비종대가 있었으며, 종양과 정상 간조직과의 경계가 잘 인지되지 않아 병변이 전체적으로 침범되어 있는 것으로 생각되었다. 종양의 내부에코는 전체적으로 증가되어 있었으며, 간문맥의 주행은 종양에 의해 압박을 받고 있었으나, 비교적 정상혈류를 보였던 데 반해 간정맥은 정상 주행을 보이지 않고 있었고, 하대정맥이 종양에 의해 압박되어 있는 모습이 보였다(Fig. 1).

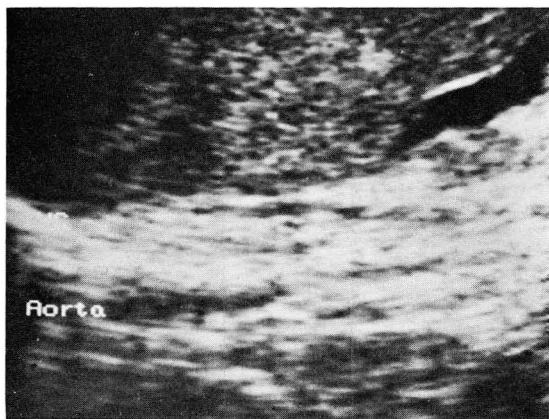


Fig. 1. Ultrasonography shows the mixed echoic hepatic mass compressing inferior vena cava.

전산화단층촬영소견상 종양은 주로 저음영을 보였고, 종양내 석회화는 보이지 않았으며, 조영제 주입 후 종양은 좀더 불균일한 음영을 보였으며, 하대정맥이 잘 인지되지 않았다(Fig. 2).

이에 저자들은 간아세포종과 같은 간의 악성종양이 하대정맥을 눌러 Budd-Chiari 증후군이 유발된 것으로 생각하고 경정맥 Digital Subtraction angiography(DSA)를 시행하였다.

하대정맥의 아랫부분에서 조영제를 주사하여 시행한 경정맥 DSA상 하대정맥은 간부위에서 커진 간에 의해 몹시 눌러 있는 모습을 보였으며, 하대정맥 내의

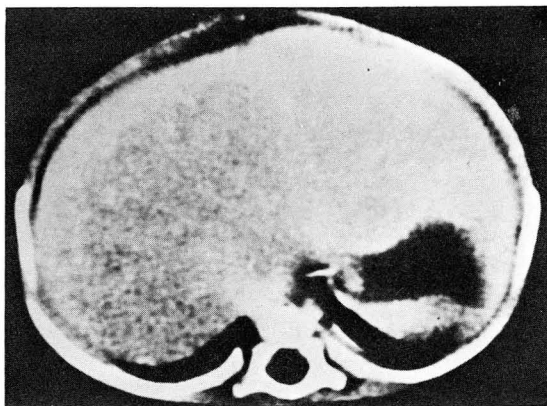


Fig. 2. CT shows the huge hepatic mass, diffusely involving both lobes of liver with inhomogeneous internal densities. The intrahepatic portion of inferior vena cava and hepatic veins are not clearly defined.

혈류는 거의 없었고, 혈류는 주로 전장에 걸친 측정맥계(azygos venous system)를 통한 측부혈행으로서 관찰되었다. 그러나 하대정맥이 완전한 폐색을 일으킨 것은 아니었고, 하대정맥 내에 혈전도 보이지 않았다(Fig. 3a, b).

환아는 수술적 생검을 시행하였고, 커진 간에서 췌기절제술을 시행하였다. 간은 딱딱하게 만져졌고, 약간 흰 빛을 띠었다. 병리조직소견상 상피형의 간아세포종(hepatoblastoma, epithelial type)으로 판명되었다.

고 찰

Budd-Chiari증후군은 고전적으로는 복수, 간종대, 복부동통 등의 3가지 증후군을 나타낸다고 알려져 왔지만 임상적으로 특이한 소견을 나타내지 않는 경우가 많고 수많은 원인에 의해 유발될 수 있어 그 진단이 어려우므로 방사선과 의사의 역할이 중요하다고 하겠다(5-7).

원인으로는 선천적인 것으로 간정맥이나 하대정맥 내의 망(web), 띠(band) 등이 있을 수 있고, 이차적인 것으로는 외상, 적혈구 과다증이나 백혈병 등의 혈액질환, 임신, 각종 중독증, 경구피임제나 이 증례의 경우에서처럼 종양에 의한 경우도 있을 수 있으나 약 60%에서는 원인을 알 수 없는 것으로 되어 있고^{4-6,8-10)}, 그 진단방법은 초음파, 전산화단층촬영, 핵자기

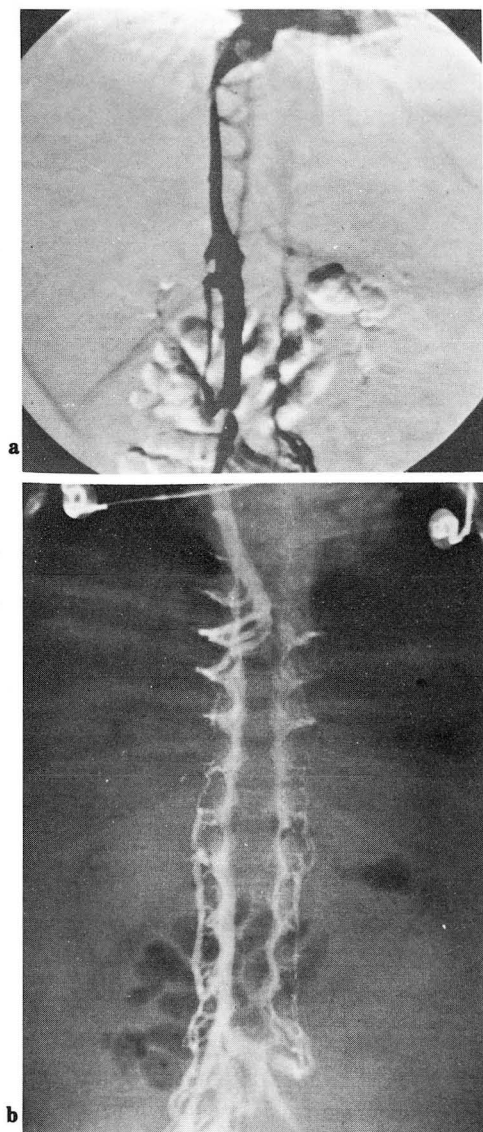


Fig. 3. a, b.
IV DSA shows the markedly compressed intrahepatic portion of inferior vena cava and prominent hepatofugal flow of blood through azygos and hemiazygos systems. Huge hepatomegaly and ascites also noted.

공명술 등의 비관혈적인 방법을 쓸 수도 있으나 확진에는 혈관조영술이나 간생검 등의 방법을 사용하는 것이 필요하겠다⁵⁾.

소아의 간아세포종과 관련된 Budd-Chiari 증후군에 관해서는 Dachman 등⁴⁾이 1례에서 발견하였으며, 그 소견은 하대정맥 폐색과 척추변 정맥총이 거꾸로 조영

되는 것으로 관찰하였다.

Budd-Chiari증후군의 초음파 소견은 간정맥벽의 비후, 협착, 불규칙함, 근위부 확장과 혈전, 측부혈행, 尾形엽(caudate lobe)의 비대 등이며^{6-7,10)}, 전산화단층촬영 소견상으로는 복수, 간종대와 함께 간정맥이 잘 관찰되지 않거나 내부에 혈전을 보이는 것이 중요한 소견이며, 간은 전체적으로 불균일한 조영증강을 보이게 되고 혈류분포가 다른 尾形엽 부위는 정상이거나 오히려 상대적인 조영증강을 보이게 되며, 그 크기도 정상이거나 커지게 된다. 또한 간문맥이나 복부장기혈관내에서 동시에 혈전을 관찰한 경우도 있었다고 하였다⁵⁾. 그러나 대개의 경우 간정맥과 하대정맥의 폐색은 부분적이라고 하였다⁶⁾.

전산화단층촬영소견상으로 중심부위에서부터 부챗살 모양으로 퍼져나가는 조영증강부위(central "fan-shaped" patchy area of increased attenuation)가 후에 다시 저음영을 보이게 되는 것이 특징일 수 있으나⁶⁾, 이 증례에서는 간의 종양으로 인하여 보이지 않았다.

혈관조영상으로는 간혈류가 간에서 주로 바깥쪽으로 흘러나가게 되며⁵⁻⁶⁾, 15%에서 이 증례에서처럼, 半奇정맥계(azygos, hemiazygos system)를 통하여 흘러간다고 하였다⁸⁾.

결 론

저자들은 간종대와 복부팽만을 주소로 내원한 5개월된 여아의 초음파, 전산화단층촬영, 경정맥 DSA 검사상 저대한 간아세포종으로 인하여 발생한 Budd-Chiari 증후군을 관찰하였으므로 문헌고찰과 함께 간략히 보고하였다.

REFERENCES

1. Miller JH, Greenspan BS: *Integrated imaging of hepatic tumors in childhood. part I: Malignant lesions(primary and metastatic)*. Radiology 154:83-90, 1985
2. Miller JH, Gates GF, Stanley P: *The radiologic investigation of hepatic tumors in childhood*. Radiology 124:451-458, 1977
3. Amendola MA, Blane CE, Amendola BE, et al: *CT findings in hepatoblastoma*. J comput Assist

- Tomogr* 8(6): 1105-1109, 1984
4. Dachman AH, Pakter RL, Ros PR, et al: *Hepatoblastoma: Radiologic-pathologic correlation in 50 cases. Radiology* 164:15-19, 1987
 5. Vogelzang RL, Anschuetz SL, Gore RM: *Budd-Chiari syndrome: CT observations. Radiology* 163:329-333, 1987
 6. Murphy FB, Steinberg HV, Shires GT III, et al: *The Budd-Chiari syndrome: A review. AJR* 147:9-15, 1986
 7. Becker CD, Scheidegger J, Marincek B: *Hepatic vein occlusion: Morphologic features on computed tomography and ultrasonography. Gastrointest Radiol* 11:305-311, 1986
 8. Mathieu D, Vasile N, Menu Y, et al: *Budd-Chiari syndrome: Dynamic CT. Radiology* 165:409-413, 1987
 9. Schraut WH, Chilcote RR: *Metastatic Wilm's tumor causing acute hepatic-vein occlusion(Budd-Chiari syndrome)(ab). Radiology* 156:859, 1985
 10. Menu Y, Alison D, Lorphelin J-M, et al: *Budd-Chiari syndrome: US evaluation. Radiology* 157:761-764, 1985