

## 특발성 문맥압 항진증<sup>1</sup>

한태균 · 류대식 · 김홍철 · 허 현 · 엄경태 · 남궁숙 · 박만수 · 황우철 · 이관섭

**목 적:** 특발성 문맥압 항진증의 방사선학적 소견을 분석하여 간경변이 동반된 이차성 문맥압 항진증과의 감별점을 알고자 하였다.

**대상 및 방법:** 최근 4년간 특발성 문맥압 항진증으로 확진된 5명을 대상으로 하였고, 혈액 및 간기능 검사, 상부 위장관 조영술 및 위 내시경 검사, 복부 초음파(이상 N=5), 혈관 조영술(N=4), 간 및 비장 조직 생검(N=5)을 시행하였다.

**결 과:** 모든 예에서 간기능 검사는 정상이었으며 혈액 검사상 백혈구 감소증이 있었고 상부 위장관 조영술 및 위 내시경 검사상 식도 정맥류가 있었으며 복부 초음파 검사상 간 표면은 평활하였고 심한 비종대, 간문맥과 비정맥의 확장이 있었다. 혈관 조영술을 시행한 모든 예에서 비정맥과 간문맥이 사행성(Tortuous) 경향과 함께 확장되어 있었고 간내 문맥지의 급격한 협세화는 있었으나 간문맥 폐쇄 소견은 없었다.

**결 론:** 특발성 문맥압 항진증과 간경변이 동반된 이차성 간문맥압 항진증과의 감별에 가장 도움이 되는 방사선학적 검사는 혈관 조영술이고 특징적 소견은 간내 문맥지의 급격한 협세화이다.

### 서 론

문맥압 항진증은 간경변, 간문맥·간정맥 폐쇄, 혈액질환, 기생충증, 육아종성 간질환, 선천성 간섬유증등의 원인이 밝혀진 것과 빈혈·비종대·문맥압 항진증 등의 증상만이 있을 뿐 원인이 밝혀지지 않은 것 등 두가지로 나눌 수 있는데 후자를 특발성 문맥압 항진증이라 하며(1), 이제까지의 문맥압 항진증에 대한 분석은 주로 원인이 밝혀진 것에 대해서만 되어있을 뿐 특발성 문맥압 항진증에 대한 국내 방사선학적 보고가 없었다.

저자들은 특발성 문맥압 항진증에 대한 방사선학적 소견과 혈액 및 병리조직학적 소견을 후향적으로 분석하여 간경변이 동반된 이차성 문맥압 항진증과의 감별 및 향후 치료와 예후에 도움을 주고자 하였다.

### 대상 및 방법

1991년 3월부터 1995년 5월까지 약 4년간 수술 혹은 생검을 통해 병리조직학적으로 특발성 문맥압 항진증으로 확진된 5명을 대상으로 하였고, 대상의 연령 분포는 15세에

서 34세까지로(평균 22.2세) 비교적 젊은 연령이었고 남녀 성비는 2:3이었다.

대상 환자들은 혈액 및 간기능 검사, 위 내시경 검사 및 상부 위장관 조영술, 복부초음파(이상 N=5) 검사 등으로 간질환 및 비종대 유무, 간문맥 확장과 측부혈관을 검사하였고 혈관 조영술(N=4)을 시행하여 간문맥의 형태를 관찰하였으며 간경변증으로 확진된 비교 대상 환자의 혈관 조영술과 비교하였다.

그리고 이들 중 3예에서는 개복술을 통해, 나머지 2예는 경피적 세침 생검을 통해 간과 비장 조직을 얻었고 문맥압 항진을 일으키는 원인 질환이 없음을 확인하였다.

초음파 기기는 ULTRAMARK 9(ATL, USA) 또는 Sonoline SI-450(SIEMENS, GERMANY), 혈관조영술 기기는 Conventional angiography기기인 YSF 200, RF 1250mA(Shimadzu, Japan)를 사용하였다.

### 결 과

전 예(N=5)에서 혈액 검사상 백혈구 감소증 소견이 있었고 간기능 검사 소견은 모두 정상이었다. 위 내시경 검사 및 상부 위장관 조영술에서는 다양한 식도 정맥류를 모든 예에서 볼 수 있었고 초음파 소견에서는 전 예에서 비종대 및 간문맥과 비정맥의 확장을 보였다.

혈관 조영술을 시행한 모든 예에서 다음과 같은 소견을

<sup>1</sup>한림대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1996년 5월 10일 접수하여 1996년 6월 5일에 채택되었음

였었다(Fig. 1). 즉, 중간 크기의 간내 문맥지의 수가 감소하였고 가지의 양상이 불규칙하고 둔각을 보였으며 말초지가 급격히 차단됨으로써 간 변연 주변에 무혈관 지역을 형성하였다.

모든 예에서의 조직 생검상 간조직은 거의 정상이었으나 일부 미세한 간 섬유화를 보이기는 하였으나 재생 결절 등과 같은 간경변성 경향은 보이지 않았다. 비장은 육안적으로 커져 있었고 조직학적으로 심한 울혈과 조직내에 경미한 섬유화를 보였다.

## 고 찰

Banti(1883년)는 비종대, 빈혈, 백혈구 감소, 복수, 식도 정맥류를 보이고, 빈혈→전복수기→중간기→복수기→위축성 간경변으로 진행되는 환자들을 보고 비종대를 동반한 간경변에 가까운 질환으로 생각하였고 이후 간기능의 이상없이 조직학적으로 명확한 간문맥 섬유화가 있는 질환군을 Banti 증후군으로 통칭하였다(2).

그 후 Mikkelsen, Edmonson, Peters 등이(1965년) Banti 증후군과 비슷한 양상을 보이는 환자들을 간문맥 경화증으로(hepatoportal sclerosis) 따로 발표 하였고(3), Boyer, Iber(1967년) 등은 인도에서 다발하는 문맥압 항진증을 확인하고 이를 특발성 문맥압 항진증이라 발표하였으며(4, 5), 이후 간문맥압 항진증을 중심으로 병태를 연구해 오던 중에 1975년 일본 후생성 특정 질환조사 연구반에 의해 비종대, 빈혈, 문맥압 항진증을 보이고 그럼에도 불구하고 원인이 될만한 간경변, 간외 문맥·간정맥 폐쇄, 혈액질

환, 기생충증, 육아종성 질환, 선천성 간 섬유증 등을 증명할 수 없는 질환을 특발성 간문맥압 항진증(idiopathic portal hypertension)이라 보고하였다(1).

유(6)가 60예를 대상으로 발표한 국내 보고에 의하면 특발성 문맥압 항진증은 40대에 호발하고(평균 연령:  $47 \pm 13$ 세) 성비는 1:3으로 여성에 호발하였다. 임상적으로 간기능 검사는 거의 정상이었으나 복부 초음파 소견은 비종대 및 간문맥·비정맥 확장만 있었을 뿐 간실질의 이상 소견

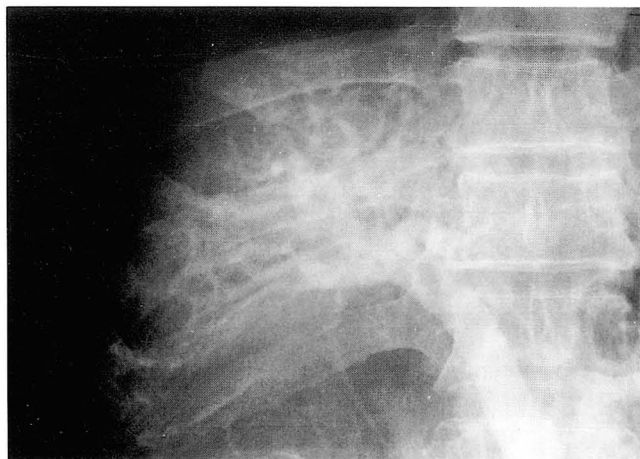
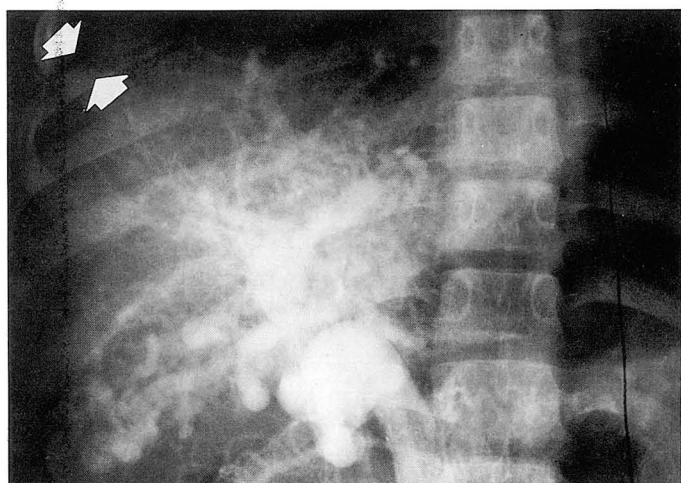


Fig. 2. Liver cirrhosis.

Portogram shows shrinkage of right lobe, obvious distortion of 2nd and 3rd order portal branches and irregularly diminished diameter.

Angle of division and arborization in peripheral portion seem to be almost normal.



a

Fig. 1. Idiopathic portal hypertension.

a. 14-year-old female patient with idiopathic portal hypertension.

Portogram shows abnormal portal branches with obtuse-angled division, abrupt cut-off end (arrow) and avascular area beneath hepatic surface in the right lobe (arrow).

b. 22-year-old male patient with idiopathic portal hypertension.

Portogram shows few medium-sized branches with granular pattern (arrow) rather than usual secondary branching, and without distortion.



b

은 없었으며 병리 조직학적으로 비장의 울혈성 변화만을 보이고 그 외에는 정상이었다.

특발성 문맥압 항진증의 원인은 간의 이상 혹은 비장의 이상등이 제기되고 있으나 아직까지 불분명하며 병태 생리는 문맥혈행 이상이다.(7) 간 문맥압 항진증의 원인은 간 전성(prehepatic), 간내성(hepatic), 간후성(posthepatic)으로 나눌 수 있고 간내성은 다시 유동전(presinusoidal)과 유동후(postsinusoidal)로 나눌 수 있는데 간경변의 경우는 간내성의 유동후 병변인 것에 반해 특발성 문맥압 항진증은 간내성의 유동전 병변이므로 유동압(sinusoidal pressure)을 반영하는 폐쇄 간정맥압(wedged hepatic venone pressure)은 150-250 mmH<sub>2</sub>O로 정상 범위이나 문맥압은 250-400 mmH<sub>2</sub>O로 높게 나타난다. 따라서 문맥압 항진증의 원인이 간내성의 유동전 병변이면서 원인 질환을 알 수 없는 경우를 특발성 문맥압 항진증이라 통칭하고 방사선학적 소견은 혈관 조영술을 제외하고는 비특이적이다. 즉, 복부 초음파 소견에서 비종대, 비정맥·간문맥의 구불구불한 확장만 있을 뿐 간 표면은 평활하고 간실질의 에코는 정상이다. Futagawa 등은 특발성 문맥압 항진증의 특징적인 방사선학적 소견을 간문맥의 폐쇄없이 중간 크기(medium-sized) 간내 문맥지 수의 감소, 둔각을 이루는 불규칙한 가지 양상, 말초지로의 급격한 협세화로 인한 무혈관 영역 형성 등으로 발표하였고, 저자들의 경우도 같은 소견을 얻을 수 있었다(Fig. 1)(8, 9). 이에 비하여 간경변증의 문맥 조영 소견은(Fig. 2) 문맥의 말초지까지 분지가 되어 무혈관 영역을 형성하지 않고 또한 문맥지의 반경이 말초지로 가면서 불규칙하게 감소하고 변형(distortion)되며 과립형(granular pattern)이 보이지 않기 때문에 특발성 문맥압 항진증과는 감별이 된다(8).

문맥압 항진증을 일으키는 간내성의 유동전 병변, 즉 특발성 간문맥 항진증, 주혈 흡충증(Schistosomiasis), 선천성 간섬유증(congenital hepatic fibrosis), toxin(methotrexate, vinyl chloride etc) 등은 특발성 문맥압 항진증과

동일한 방사선학적 소견을 보이므로 감별을 요하며 주혈 흡충증은 혈청학적 검사 및 직장 점막 생검을 통한 균주 확인으로 감별되고, 특발성 간문맥 항진증의 경우 문맥에 염증이나 섬유화등이 보이지 않는 반면 선천성 간문맥압 항진증은 교원질의 섬유화가 있고 담도의 증식을 보이므로 병리학적으로 감별이 가능하다.

특발성 간문맥압 항진증은 간경변등의 불가역적인 병변으로 이행하지 않아서 예후는 양호한 편이고 치료는 문맥압 항진증, 비장 종대 및 빈혈에 대해서만 시행할 뿐 간 자체에 대한 치료는 행하지 않는다(10).

## 참 고 문 헌

1. 今井 深, 龜田治男. 特發性 門脈壓 亢進症, 肝硬變, 最新內科學係, **1991**;49:393-406
2. 大西久仁彦. Banti syndrome, 臨牀消化器內科 **1989**;8:1251-1261
3. Mikkelsen WP, Edmonson HA, Peters RL, Redeker A, Reynoldss TB. Extra-and intrahepatic portal hypertension without cirrhosis(hepatoportal sclerosis). *Ann Surg* **1963**;162:602-620
4. Sarin S K, Mehra N K, et al. Familial aggregation in noncirrhotic portal fibrosis. *Gastroenterology* **1987**;82:1130-1133
5. Boyer J L, Sen Gupta K P, Biswas S K et al. Idiopathic portal hypertension. *Annals Internal Medicine*. **1967**;1:41-68
6. 유 방현. Studies on idiopathic portal hypertension in Korea. 대한소화기병학회잡지 **1988**;20:143-148
7. Gore RM, Levine MS, Laufer I. *Textbook of gastrointestinal radiology*. Philadelphia; NB Saunders, **1994**:1986-1987
8. Futagawa S, Fukazawa F, Horisawa M et al. Portographic liver change in idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *AJR* **1980**;134:917-923
9. Futagawa S., Fukazawa M., Musha H. et al. Hepatic venography in noncirrhotic idiopathic portal hypertension. *Radiology* **1981**;141:303-309
10. 박용현, 김우기, 지제근. 문맥 섬유증에 의한 문맥압 항진증. 외과학회지 **1979**;21:75-82

## Idiopathic Portal Hypertension<sup>1</sup>

Tae Kyun Han, M.D., Dae Sik Ryu, M.D., Heung Chul Kim, M.D., Hun Hur, M.D.,  
Kyeung Tae Eom, M.D., Sook Namkung, M.D., Man Soo Park, M.D.,  
Woo Chul Hwang, M.D., Kwan Seop Lee, M.D.

<sup>1</sup> Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Hallym University

**Purpose:** To describe the radiologic findings of idiopathic portal hypertension and to find the points of differentiation between idiopathic portal hypertension and liver cirrhosis.

**Material and Methods:** Four portograms in five patients who for four years had suffered from pathologically confirmed idiopathic portal hypertension were retrospectively analyzed and compared with a portogram obtained from a control subject with liver cirrhosis.

**Results:** Portographic findings of idiopathic portal hypertension were paucity of medium-sized portal branches, irregular and obtuse-angled division of peripheral branches, abrupt interruption and an avascular area beneath the liver margin.

**Conclusion:** A portogram of idiopathic portal hypertension may be useful in differentiating this and liver cirrhosis.

**Index Words:** Hypertension, portal  
Portography

Address reprint requests to : Tae Kyun Han, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Hallym University  
# 153, Kyo-dong, Chuncheon 200-060 Korea. Tel. 82-361-52-9970(158) Fax. 82-361-55-6244