

## 심부전에 의한 전격성 간부전의 3예

한양대학교 의과대학 내과학교실

황흥곤 · 임헌길 · 정태준 · 이방현 · 이정균

== Abstract ==

### Three Cases of Fulminant Hepatic Failure due to Congestive Heart Failure

Hweung-Kon Hwang, M.D., Hun-Kil Lim, M.D., Tae-Jun Chung, M.D., Bang-Hun Lee, M.D.  
and Chung-Kyun Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Hanyang University

Heart failure is a recognized, although uncommon, cause of massive liver cell necrosis, the clinical consequence of which are intermingled with those of cardiac insufficiency in most case. But, hepatic coma is rarely caused by hepatic congestion only.

We report the three cases with heart failure resulted in massive liver cell necrosis and fulminant hepatic failure. The manifestations of fulminant hepatic failure were hepatic encephalopathy, jaundice, marked increase of prothrombin time and serum transaminase and there were no evidences of viral hepatitis and toxic hepatitis as a cause of liver failure.

### I. 서 론

울혈성 심부전증이 간의 조직학적 및 기능적 장애를 초래한은 잘 알려진 사실로<sup>1,2)</sup> 간울혈을 잘 유발하는 심장질환으로는 류마치스성 심질환, 심판막질환, 고혈압성 심질환, 동맥경화성 심질환 및 심막염등이 있다. 이와같은 울혈성 간질환의 임상소견은 대개 심장질환과 전신성 정맥고혈압에 기인하며 심장소견외에 간비대, 복수 및 비장비대등을 일으키고 조직학적으로는 간세포의 괴사등을 야기시킬 수 있으며<sup>3)</sup>, 기능적 장애로 황달, 응혈이상증 및 간 정화능력의 감소등을 야기시킬 수 있다<sup>4,5)</sup>. 그러나 간의 울혈만으로 심한 간기능 장애 및 간성혼수를 나타내는 전격성간부전증은 매우 드문 현상이다.

전격성간부전증의 원인예로서는 바이러스성 간염, 약제, 급성임신성지방간, Rey 씨 증후군, 급성Budd-Chiari 증후군 및 순환장애로 인한 장시간의 속동이 있으며<sup>6)</sup>, 심부전증에 의한 속으로 전격성 간부전이 유발된 예는 문헌상 다수 보고 되었으나<sup>7~11)</sup>, 저산소혈증 및 장시간의 속을 동반치 않았던 예는 1976년 Kis Loff

가 보고한 이래 수 예에 불과하다<sup>5,12)</sup>.

이에 저자들은 속을 동반한 급성심부전증 1례와 속을 동반치 않은 만성심부전증 2례에서 전격성 간부전을 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

### II. 증 례

#### 증 례 1

환 자 : 박○설, 남자, 41세

주 소 : 심한 호흡곤란 및 심계항진

과거력 : 특기할 사항 없음.

현병력 : 2개월전 본원 내과에서 심도자법등의 검사에 의해 이완성심근증과 승모판폐쇄부전증, 그리고 심부전증으로 진단받았으나 불규칙적인 외래 통원 치료 중, 입원 3일전 감기증세와 함께 심한 호흡곤란, 심계항진, 상복부통 및 의식의 변화를 호소하여 입원하였다.

이학적 소견 : 혈압은 130/80 mmHg, 맥박 130/분, 체온 37°C, 호흡 30/분였으며 3/6도의 범수축기성 심잡음이 심첨부에서 청진되었고 간비대와 심한 전신성 부종 및 자반증을 보였다.

**Table 1. Biochemical Findings in Three Patients with Fulminant Hepatic Failure due to Circulatory Failure, on the Day when Disorders of Consciousness were Maximal**

| Case | Prothrombin time<br>(% of the control) | SGOT/SGPT<br>(I.U.) | Bilirubin(T/D)<br>(mg/100 ml) | BUN/creatinine<br>(mg/100 ml) | Blood glucose<br>(mg/100 ml) | Blood ammonia<br>( $\mu$ g/100 ml) |
|------|--|---------------------|-------------------------------|-------------------------------|------------------------------|------------------------------------|
| 1    | 0                                      | 3155/2855           | 7.1/2.4                       | 49.0/3.2                      | 120                          |                                    |
| 2    | 21                                     | 5950/1560           | 2.2/1.1                       | 12.3/4.2                      | 135                          |                                    |
| 3    | 12                                     | 615/580             | 14.2/4.7                      | 47.2/1.3                      | 90                           | 218                                |

**Table 2. Biochemical Changes in Patient Case 2**

| Determination              | 7/13<br>(HD #14) | 7/20<br>(HD #21) | 7/22<br>(HD #23) | 7/26<br>(HD #27) |
|----------------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|
| SGOT/SGPT(I.U.)            | 29/25            | 5950/1560        | 778/448          | 59/27            |
| Albumin/Globulin(g/100 ml) | 3.4/3.6          | 2.5/2.4          | 3.1/1.6          | 2.0/2.6          |
| Alkaline Phosphatase       | 155(I.U.)        | 4.4(B.U.)        | 5.3(B.U.)        | 5.9(B.U.)        |
| Bilirubin(T/D, mg/100 ml)  | 0.7              | 2.2/1.1          | 2.2/0.9          | 1.1/0.5          |
| Prothrombin time(%)        | —                | 21               | 76               | 94               |

검사 소견 : 말초 혈액 검사상 적혈구  $454 \times 10^4/\text{mm}^3$ , 혈색소 14.8 g/dl, hematocrit 43.2%, 백혈구 7,400/ $\text{mm}^3$ , 혈소판  $245 \times 10^9/\text{L}$ , 혈청속도 1mm/hr였으며, 소변검사상 단백뇨(++)가 있었다. 혈액화학검사상 총 단백 7.1 g/dl(알부민, 4.3 g/dl), 혈당 115 mg/dl, Ca 9.3 mg/dl, P 5.7 mg/dl, BUN 36 mg/dl, creatinine 2.4 mg/dl이었으며 혈액내 B형간염의 표면항원은 음성이었으며 저산소혈증 및 전해질 이상소견은 없었으나 prothrombin time의 현저한 연장과 출혈시간 및 응고 시간이 각각 12분 및 9분으로서 출혈성경향을 보였다. 의식변화가 가장 심할때의 생화학적 소견은 Table 1에서 보는 바와 같다(Case 1).

흉부 X선상 심장비대와 폐부종 소견을 보였고(Fig. 1), 심전도상 빈맥성심방세동, 심실성기의수축 및 좌심실비대 소견을 보였다.

입원 경과 : 환자는 혈관확장제 투여 등의 강력한 대증요법에도 불구하고 의식의 악화와 급성 신부전의 소견을 보였으며, 입원 3일째 사망하였다.

## 증 례 2

환 자 : 신○균, 남자, 25세

주 소 : 심한 호흡곤란

과거력 : 특기할 사항 없음.

가족력 : 특기할 사항 없음.

현병력 : 1개월전 악성임파종으로 진단받아 외래 통원치료중 심한 호흡곤란이 입원 7일전 발생되어 입원

하였다.

이학적 소견 : 혈압 120/80 mmHg, 맥박 95/분, 체온  $36.5^\circ\text{C}$ , 호흡 20/분였으며, 좌위시 경정맥의 팽윤이 있었으며 양폐엽하야에서 호흡음의 감소가 있었고 심음도 감소되었으며 간비대와 전신성 부종을 보였다.

검사 소견 : 입원당시 혈액, 뇨 및 일반화학검사상 이상 소견은 없었으며 흉부 X선상 심비대와 늑막삼출을 보였으며 심초음파상 중등도의 심낭삼출액이 보였고 ejection fraction은 41%였으며 혈액검사상 B형간염의 항원은 음성이었다(Fig. 2).

입원 경과 : 입원 20일째 속을 동반한 심 tamponade 소견을 보여 심낭천자에 의해 속상태는 교정되었으나 입원 21일 제부터 의식의 혼미와 급격한 간기능의 이상소견을 보였으며(Table 1). 입원 22일째부터 의식의 회복과 함께 간기능의 정상화를 보였다(Table 2).

## 증 례 3

환 자 : 김○성, 남자, 18세

주 소 : 구토 및 호흡곤란

과거력 : 10년간의 승모판협착증

현병력 : 10년전부터 상기 병명으로 외래 통원가료를 받던 중 입원 3일전부터 점진적인 호흡곤란 및 전신상태의 악화를 보였다.

이학적 소견 : 혈압은 110/70 mmHg, 맥박 120/분, 체온  $35.9^\circ\text{C}$ , 호흡 24/분였으며 좌위에서 경정맥 팽윤을 보였고 양폐엽하야에서 수포성 호흡잡음이 들렸으

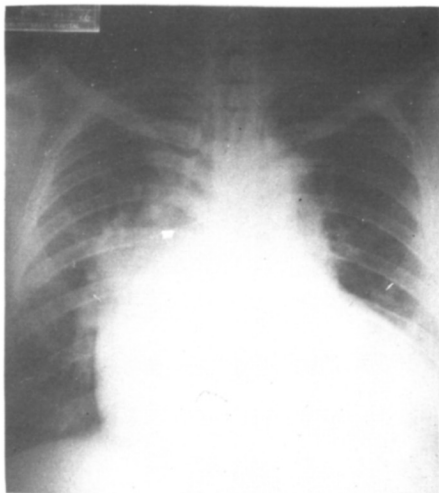


Fig. 1. Chest P-A of the Patient Case 1.

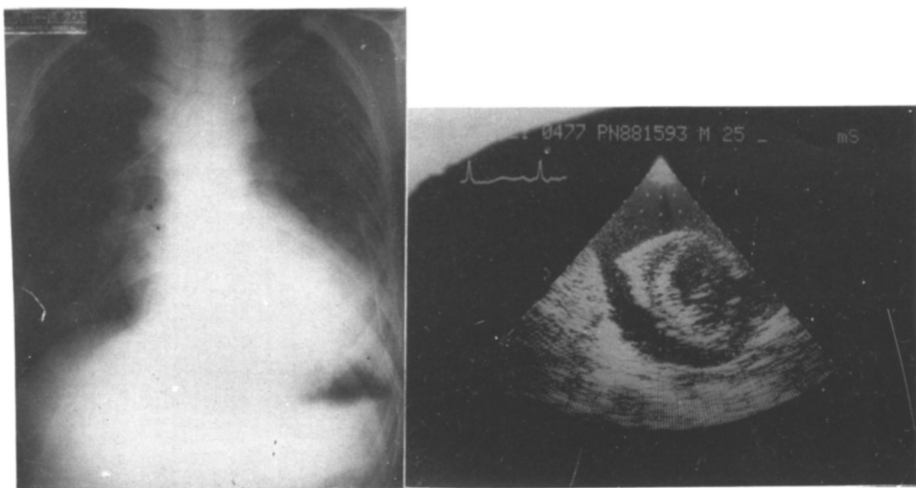


Fig. 2. Chest P-A and Echocardiographic Findings of the Patient Case 2.

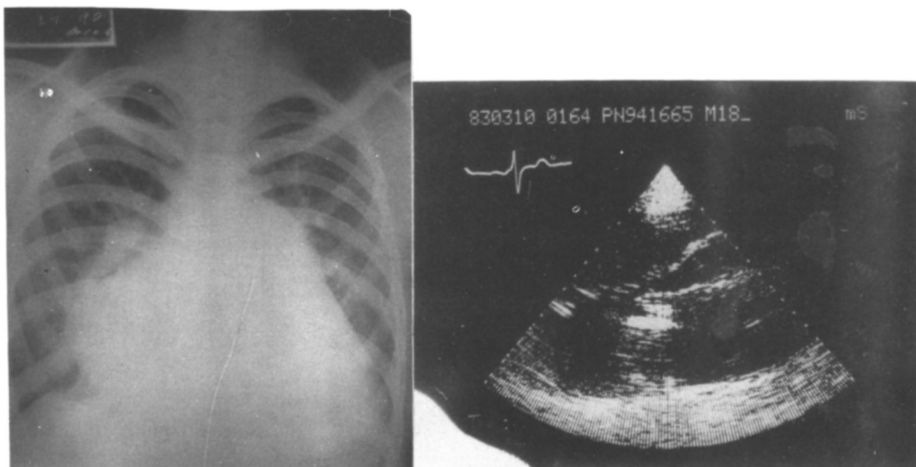


Fig. 3. Chest P-A and Echocardiographic Findings of the Patient Case 3. -

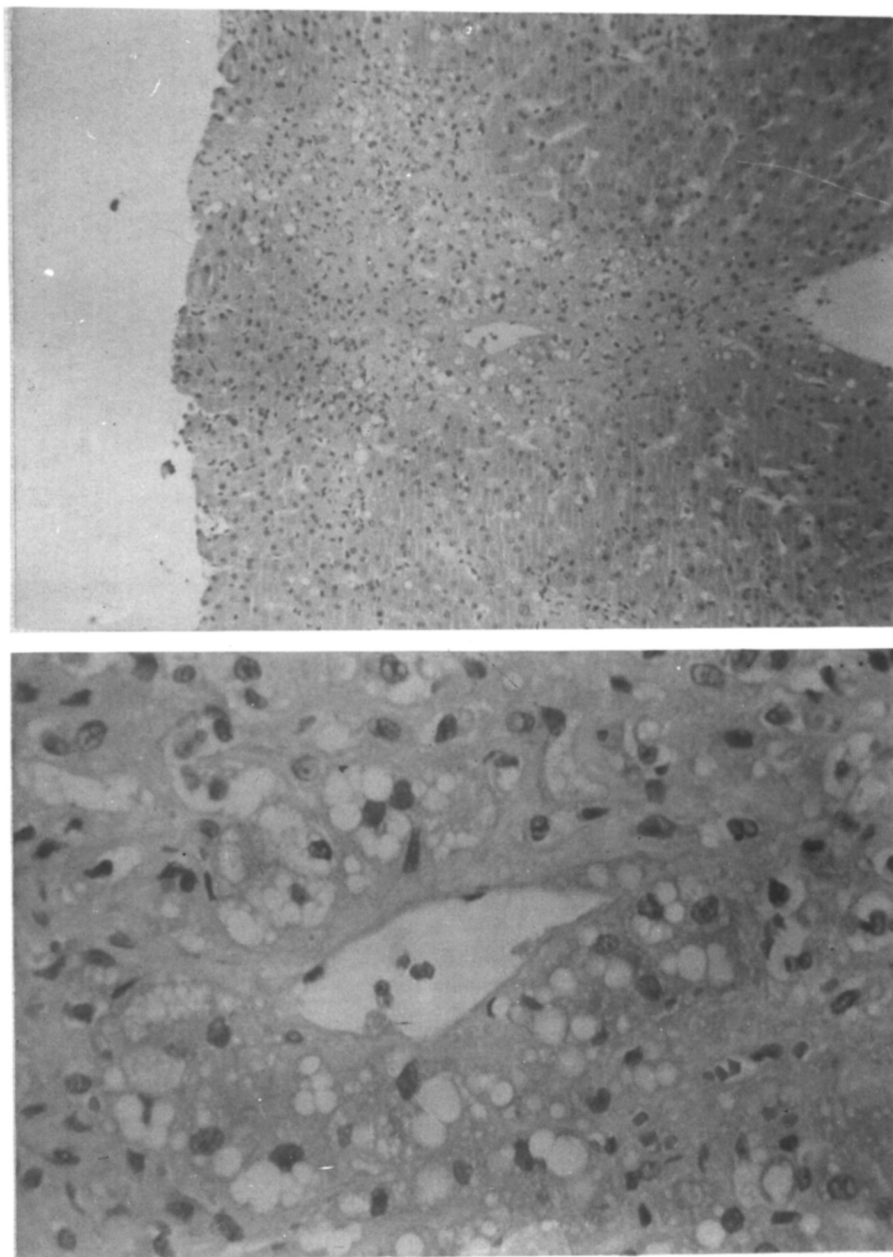


Fig. 4. Microscopic picture of the liver in patient case 3 shows sinusoidal dilatation, centrilobular necrosis and fatty change(H-E stain:  $\times 100$ ,  $\times 400$ ).

며 심첨부에서 4/6도의 이완기성 심잡음이 청진되었으며 간비대와 전신부종이 있었다.

검사 소견 : 말초 혈액 검사상 적혈구  $468 \times 10^4/\text{mm}^3$ , 혈색소 15.2 g/dl, hematocrit 45.4%, 백혈구  $7,500/\text{mm}^3$ , 혈소판  $251 \times 10^9/\text{L}$ 였으며 소변검사상 단백뇨(++)가 있었고, 혈액화학검사상 총단백 6.9 g/dl(알부민 4.2 g/dl), 당 90 mg/dl, Ca 9.5 mg/dl, P 4.2 mg/dl, BUN 65 mg/dl, creatinine 4.2 mg/dl였으며 동맥혈 가스검사 및 전해질 검사상 이상소견은 없었고 혈액내 B형 간염의 표면항원은 음성이었다.

흉부 X선상 심비대와 함께 좌심방비대소견 및 폐부종을 보였고, 심초음파상 ejection fraction은 42%였고 좌심방의 확장 및 폐고혈압 소견을 보였다(Fig. 3).

입원 경과 : 입원 8일째 의식 변화를 보였으며 간기능의 이상소견과 함께(Table 1, Case 3) 입원 10일째 사망하였으며 사후 즉시 시행된 사체부검으로 얻은 간조직 검사상 중앙정맥을 중심으로 간세포의 피사와 sinusoid의 확장 및 지방변화를 관찰할 수 있었다(Fig. 4).

### III. 고 안

전격성 간부전증이란 단시일내 심한 간기능 장애와 간성혼수를 보이는 임상증후군으로서, 만성 간장애와 구분되어 과거 간기능이 정상이었던 개체에 있어 최대 3<sup>6)</sup>~8<sup>8)</sup>주 이내에 간부전이 일어나는 경우를 말하며 심한 간피사를 의미하는 병리학적 용어가 아니라, 심한 간기능의 저하를 의미하는 임상적 용어이다<sup>6)</sup>.

검사상으로는 B.S.P. 저류검사의 이상, 혈청 Bilirubin치 및 transaminase치의 상승과 prothrombin time의 연장등을 볼 수 있다<sup>12)</sup>.

본 증례들에서도 황달과 심한 prothrombin time의 연장 및 혈청 transaminase치의 상승을 보인 간부전소견과, 의식의 혼미와 더불어 asterix를 동반한 간성 뇌증의 소견을 보였으며, 한편 간기능의 장애를 일으킬 수 있는 약품등의 원인이나 의식의 변화를 일으킬 수 있는 저혈당증과 저산소혈증 및 전해질 이상 등의 소견은 없어 심부전에 의한 전격성 간부전으로 사료되었다. 혈청 transaminase치의 상승은 심부전증의 많은 예에서 볼 수 있으나 단순한 울혈에 의해서는 본 증례에서처럼 현저한 증가는 없기 것이 보통이다. 6시간 이상 지속된 속이 동반된 경우에서 500 I.U. 이상 증가하는 경우는 보고되어 있으나<sup>8)</sup> 본 증례에서는 장시간의 속이 없음에도 현저한 증가를 보였으며 이는 순

환장애에 따른 조직관류의 감소에 기인하는 것으로 사료된다.

한편 혈청 Bilirubin치의 상승은 간세포괴사정도와 상관관계가 존재하고, 회복시 혈청 bilirubin치의 정상화가 가장 늦게 이루어진다는 보고가 있으며<sup>14)</sup> 본 예에서도 같은 양상을 보였다. 이와같은 혈청 bilirubin치의 상승은 bilirubin 색소의 과누적 및 간세포 부전에 의한 것으로 생각되어지며 심부전에 따른 신장기능 저하도 영향을 미칠 것으로 생각된다<sup>15)</sup>.

증례 1에서 보이는 심한 출혈 현상은 prothrombin time의 연장 및 급성 간부전에 따른 응고단백질의 생산저하<sup>16)</sup>와(R.E.S.)에 의한 procoagulants의 제거가 감소되기 때문<sup>17)</sup>일 것이라고 생각되어진다.

증례 2는 전형적인 전격성 간부전증을 보인 예로서(Table 2) 간성혼수 및 간부전의 임상소견이 급성 심부전과 속이 해결된 하루 후에 갑자기 발생되었는데, 이는 급성 심부전 소실 1~3일후에 전격성 간부전이 일어났다는 Nouel의 보고<sup>18)</sup>와 일치한다. 또한 전격성 간부전증은 원인이 되는 급성 심부전의 해결로 시간의 경과와 함께 완전히 회복됨을 관찰하였다.

증례 3에서 시행한 병리조직검사 소견은 특징적이며<sup>19)</sup> 울혈에 따른 sinusoid의 확장과 중앙정맥을 중심으로 심한 간세포의 피사와 지방변화를 보였으며 이는 각각 심부전에 의한 간울혈과 간조직의 관류저하로 인한 허혈때문일 것이라고 생각되어진다.

한편 심부전에 의한 간성혼수의 기전에 대해서는 크게 두가지 이론이 제시되어 있다<sup>15)</sup>.

첫째, 혈중 암모니아의 상승때문일 것이라는 이론으로, 이는 간의 암모니아 처리가 심부전시 저하되며<sup>20)</sup>, 또한 저산소증이 뇌의 암모니아에 대한 감수성을 증가시킨다는 것이다<sup>21)</sup>.

둘째로는 심부전에 의한 뇌조직 관류감소로 뇌 저산소증이 일어나기 때문이라는 것으로<sup>22,23)</sup> 본 예에서도 혈중 암모니아의 상승 및 ejection fraction의 감소 등의 순환 부전을 관찰할 수 있었으며 이 두가지 인자가 서로 관계되는 것으로 사료된다. 한편 심부전에 의한 전격성 간부전증은 바이러스성 간염에 의한 전격성 간부전과는 달리, 만성 심질환이 있다는 것과 최근 급성 순환부전이 있고 간비대가 있으며 간부전 초기에 신장애를 일으킴을 특징으로 하고 있다.

### IV. 결 론

저자들은 심부전증 외에 다른 원인을 찾을 수 없었

던 전격성 간부전 3례를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) White, J.J., Leevy, C.M., Brusca, A.M., et al.: *The liver in congestive heart failure. Am. Heart J.*, 49:250, 1955.
- 2) Kotin, P., Hill, E.M.: "Cardiac" or congestive cirrhosis of liver. *Am. J. Pathol.*, 27:561, 1951.
- 3) Sherlock, S: *The liver in circulatory failure, Diseases of the Liver. 4th edition. Edited by L. Schiff. Philadelphia, J.B. Lippincott Company, 1975, pp.1033-1050.*
- 4) Dunn, G.D., Hayes, P., Breen, K.J. and Schenker, S.: *The liver in congestive heart failure: A review. Am. J. Med. Sci.*, 265:174-189, 1973.
- 5) Kisloff, B., Schaffer, G.: *Fulminant hepatic failure secondary to congestive heart failure. Am. J. Dig. Dis.*, 21:895-900, 1975.
- 6) Rueff, B., Benhamou, J.P.: *Acute hepatic necrosis and fulminant hepatic failure. Gut.*, 14: 805-815, 1973.
- 7) Case Records of the Massachusetts General Hospital: Case 44212. *N. Engl. J. Med.*, 258 :1058-1063, 1958.
- 8) Logan, R.G., Mowry, F.M. and Judge, R.D.: *Cardiac failure simulating viral hepatitis. Three cases with serum transaminase levels above 1000. Ann. Intern. Med.*, 56:784-788, 1962.
- 9) Case Record of the Massachusetts General Hospital: Case 23-1964. *N. Engl. J. Med.*, 270 :1005-1013, 1964.
- 10) Case Records of the Massachusetts General Hospital: Case 32-1972. *N. Engl. J. Med.*, 287:296-303, 1972.
- 11) Trey, C., Galdabini, J.J.: *Fulminant hepatic failure. N. Engl. J. Med.*, 289:1082-1088, 1973.
- 12) Kaymakcalan, H., Dourdourekas, D., Szanto, P.B. and Steigmann, F.: *Congestive heart failure as cause of fulminant hepatic failure. Am. J. Med.*, 65:384-388, 1978.
- 13) Tery, G., Davidson, C.S.: *The management of fulminant hepatic failure. Prog. Liver Dis.*, 3 :282-298, 1970.
- 14) Richman, S.M., Delman, A.J. and Grob, D.: *Alterations in indices of liver function in congestive heart failure with particular reference to serum enzymes. Am. J. Med.*, 30:211, 1961.
- 15) Nemat Moussavian, S., et al.: *Severe hyperbilirubinemia and coma in chronic congestive heart failure. Digestive disease and Science*, 27 :175-180, 1982.
- 16) Roberts, H.R., Cedarbaum, A.I.: *The liver and blood coagulation: Physiology and pathology. Gastroenterology*, 63:297-320, 1972.
- 17) Deykin, D.: *The role of the liver in serum induced hypercoagulability. J. Clin. Invest.*, 45:256-263, 1966.
- 18) Nouel, O., et al.: *Fulminant hepatic failure due to transient circulatory failure in patients with chronic heart disease. Digestive disease and Science*, 25:40-52, 1980.
- 19) Joseph, M., Arcidi, et al.: *Hepatic morphology in cardiac dysfunction. Am. J. Pathol.*, 104: 159-166, 1981.
- 20) Bessman, A.N., Evans, J.M.: *The blood ammonia in congestive heart failure. Am. Heart J.*, 50:715-719, 1955.
- 21) Warren, K.S., Schenker, S.: *Hypoxia and ammonia toxicity. Am. J. Physiol.*, 199:1105-1108, 1960.
- 22) Conn, H.O.: *Asterix in non hepatic disorders. Am. J. Med.*, 29:647-661 1960.
- 23) Eisenberg, S., Madison, L. and Sensenbach, W.: *Cerebral hemodynamic and metabolic studies in patients with congestive heart failure 11 Observations in confused subjects. Circulation*, 21:704-709, 1960.