

小兒年令에서의 肝外門脈 閉鎖症 —臨床的·放射線學的 診斷—

Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Childhood —Clinical evaluation and Radiologic investigation—

서울大學校 醫科大學 小兒科學教室* 및 放射線科學教室**

徐 廷 琪* · 延 敬 模**

서 론

Frerichs는 1861년 간경화증이 없는 환자에서의 위장관출혈과 비장종대가 간문맥 혈류의 폐쇄와 관계가 있음을 처음으로 언급하였다. Balfour 및 Stewart는 1868년 간문맥의 Cavernomatous transformation에 대하여 처음으로 기술한바 있다. 그러나 간문맥암합진증이란 개념은 Gilbert 및 Villaret에 의해 1906년에 도입되었다. 1883년 Banti가 간문맥혈전증 없이 비종대로 시작되어 점차 간경화와 빙혈로 진행해가는 질환을 기술함에 따라 한때 혼동이 오기도 하였으나 그후 Dock 및 Warthin(1904), Edens(1908), Cauchois(1908)등이 간경화증이 없는 환아에서의 위장관출혈, 빙혈및 비종대를 잇달아 보고함에 따라 간문맥폐색이 그 원인으로 알리지게 되었다.

간문맥폐색의 기전은 아직까지 불명하다. Pick는 1909년 간문맥의 "cavernomatous transformation"이 hamartoma일 것이라고 추측한 바도 있으나 Klemperer(1928)는 간문맥의 혈전에 대하여 언급하였다. 그후 Gibson 및 Richards(1955), Parker 및 Seal(1955)에 의하여 간문맥의 cavernomatous 병변은 선천적 원인이나 종양화가 아니고 후천적으로 온 혈전에 의한 이차적 병변이라는 점이 강조되고 있다.

소아에서는 Smith 및 Howard(1927)등이 처음으로 장출혈과 비장비대를 보인 이중후군 환아 5명을 보고하였다.

간문맥혈전증은 소아연령에서 오는 간문맥암합진증의 가장 혼란 원인이다. 간문맥폐색으로 정상혈류가 막히면 collateral circulation이 생기게 된다. 이 collateral blood flow가 막힌 부위를 우회하여 정상적인 말초 간문맥으로 들어가는 경우를 hepatopetal flow라 하며

† 접수일자 : 1983. 9. 8.

collateral blood flow가 역류하여 간내순환을 거치지 않으면서 대정맥순환으로 빠지게 되는 경우를 hepatofugal flow라고 하는데, 간문맥혈전 또는 폐색에 의하여 생긴 hepatopetal collateral을 간문맥의 "cavernomatous transformation"이라고 한다.

간문맥혈전증에 의한 소아기문맥암합진증의 진단에는 임상병력과 간기능검사, 간스캔, 간조직검사, 상부위장관경맥류 방사선촬영술등이 도움이 된다. 그러나 해부학적 확진은 방사선학적 간문맥정맥순환조영으로 가능하다. 선택적 동맥촬영술(selective celiac and superior mesenteric arteriography)을 하여 경맥기(venous phase)에 portal vein을 관찰하거나 비간문맥정맥촬영(splenoportography)이 매우 유용하다. 혈관촬영술은 간외문맥폐색의 진단뿐아니라 치료에도 중요하다. 혈관촬영술은 간외문맥폐색과 간내문맥폐색을 확실히 구별하고 정확한 폐색부위와 폐색정도를 알 수 있으며 단락수술에 필요한 혈관의 상태를 관찰할 수 있다.

국내에선 아직 간외문맥폐색증 환아에 대한 임상적 방사선학적 연구가 없었다.

저자들은 임상적으로 토템또는 혈변과 비장종대를 보인 환아들을 대상으로 상장간막동맥(SMA)의 선택적 혈관 조영술 또는 비정맥간문맥 조영술(splenoportography)을 시행하여 간외 간문맥폐색을 확인하고자 하였으며 또한 간외 간문맥암합진증으로 확인된 이들 환아들의 임상적 특성을 분석하였다.

본 논문은 소아연령에서 간경화등 만성 간질환이 없으면서 원인모르게 비장종대와 상부위장관 출혈을 보이는 경우 간외간문맥 쇄색에 의한 간전간문맥암합진증(prehepatic portal hypertension)을 우선 생각하여야 하며 이의 확진을 위하여는 선택적동맥조영술 또는 비정맥간문맥 조영술이 일반적 우려와는 달리 소아연령에서 큰 합병증 없이 매우 유용하게 이용될 수 있음을 보이고자 하였다.

대상 및 방법

1981년 11월부터 1983년 10월까지 만 2년간 위장관 출혈 및 비장종대를 주소로 서울대학 병원에 입원하였던 환아 9명에 대하여 간외 간문맥폐색에 의한 간외 간문맥입항진증을 확인하고자 상장간막동맥 선택적 혈관 촬영술(superior mesenteric artery selective angiography) 또는 비정맥문맥촬영술(splenoportography)을 시도하였다.

이들 환아들은 모두 간염등 간질환의 파괴력이 없었다.

모든 환아들에 대하여 간기능 검사 혈액검사, 혈소판 검사, bleeding time, prothrombin time, activated PTT를 시행하였고 일부 환아에선 간스캔, 초음파검사 간조직검사를 시행하였다.

결과

대상환아의 진단시 연령은 최소 2년 3개월부터 최고 15세까지로 평균연령은 6년 11개월이었다. 이 중 남아는 6명 여아는 3명이었으며 최초로 임상증상이 발현된 연령은 생후 3개월에 토혈을 나타낸 증례로부터 8세에 처음으로 토혈을 나타낸 증례까지 다양하다(Table 1. 참조).

첫 임상증세로는 토헐이 5예, 헐변만보였던 예가 1예였고 세 환아에서는 자기 3개월, 1세, 5세때 처음으로 우연히 복부종괴로서 비장증대가 발견되었다.

첫 임상증세의 발현부터 진단시까지의 기간은 평균 4년 6개월(5개월~10년 8개월)이었다. 가장 기간이 길었던 증례는 10년 8개월으로서(증례 7), 4년 4개월 때 무증상적인 비장증대가 발견된 후 8세 때부터 토

Table 1. Clinical profile of nine patients with extrahepatic portal obstruction.

Case No.	Age at Diagnosis (years)	Sex	Age at onset (years)	Initial presentation	Age(yr) at bleeding episodes before diagnosis	Predisposing factor	Physical examination
I	5 $\frac{3}{12}$	M	1	Splenomegaly	4 $\frac{11}{12}$		Spleen : 4FBP Liver : 1 $\frac{1}{2}$ FBP
II	2 $\frac{3}{12}$	F	1	Hematemesis	1, 2 $\frac{3}{12}$		Spleen : 2 FBP Liver : impalp
III	10 $\frac{6}{12}$	M	3	Splenomegaly	7 $\frac{9}{12}$, 9 $\frac{6}{12}$, 10 $\frac{4}{12}$	Omphalitis	Spleen : impalp** Liver : impalp, ASVD(+)
IV	4 $\frac{7}{12}$	M	5 $\frac{5}{12}$	Hematemesis	$\frac{5}{12}$, 1 $\frac{3}{12}$, 4 $\frac{4}{12}$		Spleen : 2 FBP Liver : 1 $\frac{1}{2}$ FBP, ASVD(+)
V	9 $\frac{9}{12}$	M	3	Hematemesis	3 $\frac{1}{12}$, 4 $\frac{6}{12}$, 6 $\frac{3}{12}$		Spleen : 4 FBP Liver : impalp, ASVD(+)
VI	3 $\frac{9}{12}$	F	1	Hematemesis	1, 1 $\frac{6}{12}$, 1 $\frac{10}{12}$, 2 $\frac{4}{12}$, 2 $\frac{5}{12}$, 2 $\frac{6}{12}$, 3 $\frac{8}{12}$, 4 $\frac{4}{12}$, 4 $\frac{8}{12}$, 5 $\frac{1}{12}$	Neonatal sepsis	Spleen : tip palpable Liver : impalp, ASVD(+)
VII	15	M	4 $\frac{4}{12}$	Splenomegaly	8, 14, 15		Spleen : 6 FBP Liver : impalp
VIII	8 $\frac{10}{12}$	F	8 $\frac{5}{12}$	Hematemesis	8 $\frac{5}{12}$		Spleen : 1FBP Liver : 1FBP
IX	2 $\frac{3}{12}$	M	7 $\frac{7}{12}$	Melena	7 $\frac{7}{12}$, 1 $\frac{6}{12}$		Spleen : 3 FBP Liver : impalp

*FBP; Finger breadth palpable

*ASVD; abdominal superficial vein dilatation

**Splenectomy was done before diagnosis.

혈을 시작하였다.

간문맥 폐색의 병인을 알아 보기 위하여 과거력을 문진하여 본 결과 신생아기 제대염이 1예, 신생아기 폐혈증이 1예에서 있었다.

혈관조영술로 간전 간문맥암 항진증에 의한 식도정맥류 출혈로 확인된 이들 9명 환아들의 이학적 소견으로는 비장종대가 특징적이었으며 1명 (증례 V)에서는 출혈이 심하였던 당시 비장이 잘 촉지되지 않았으나 추적관찰중 쉽게 촉지할 수 있었다.

대부분의 환아에서는 간이 촉지되지 않았으며 3명 (증례 I, N, VII)에서는 경한 간비대가 관찰되었다.

복벽의 정맥증창은 4명에서 관찰되었으나 그 정도가 경미한 편이었다(증례 III, IV, V, VI).

경한 간비대를 보였던 환아를 포함한 모든 환아에서 SGOT, SGPT를 포함한 간기능 검사는 정상이었으며 일부 출혈이 심한 환아에서 혈청 단백이 정상에 비해 약간 감소된 소견을 보였다(Table 2 참조).

Bleeding time, prothrombin time, activated PTT는 모든 환아에서 정상이었으며 혈액검사, 혈소판 검사상 6명의 환아에서 비장기능항진증(hypersplenism)으로 인한 혈소판감소, 백혈구감소와 혈색소 감소를 관찰할 수 있었다(Table 2 참조).

일부환아에서 시행한 간스캔(증례 II, IV, VII)에서는 비장종대외에는 간실질의 이상소견을 발견 할 수 없었다. 증례 V, VI, VII에서는 초음파 검사를 실시하였으며 검사상 간문맥폐색과 현저한 collateral circulation을 볼 수 있었다. 간조직검사를 시행한 증례 VII, 증례 VIII에서는 간경화소견은 없었으며 비특이적인 경한 염증소견(증례 VII)과 경한 portal fibrosis(증례 VIII)의 소견을 나타내었다.

Table 2. Laboratory and Radiologic findings of nine patients with extrahepatic portal obstruction

Case No.	SGOT/ SGPT (IU)	Alk. P'tase (IU)	Serum prot/alb (gm/dl)	Bleeding tendency (BT, PT, PTT)	Hgb (gm%)	WBC count (per mm ³)	Platelet (per mm ³)	Esophagogram
I	21/5	110	5.1/2.6	W.N.L.	5.6	9,200	198,000	esophageal varix
II	22/10	75	5.5/3.3	W.N.L.	3.9	7,100	100,000	esophageal varix
III	12/5	320	6.7/3.9	W.N.L.	7.7	9,300	295,000	esophageal varix
IV	22/8	115	5.5/3.7	W.N.L.	6.8	8,200	164,000	esophageal varix
V	15/10	120	6.0/3.5	W.N.L.	4.6	4,600	64,000	esophageal varix
V*	15/7	160	4.6/3.2	W.N.L.	6.2	4,900	163,000	esophageal varix
VII*	14/8	120	7.3/4.3	W.N.L.	9.1	1,700	52,000	esophageal varix
VIII*	10/5	180	5.3/3.6	W.N.L.	9.7	4,000	80,000	esophageal varix
X	24/14	110	6.6/3.9	W.N.L.	9.1	3,300	84,000	esophageal varix

*In the case V, VII and VIII splenoportography was performed. Selective arteriography was performed in the other six cases. W.N.L.; within normal limit.



Fig. 1. Selective angiography of case V;
Venous phase of superior mesenteric arteriography shows hepatopetal and hepatofugal flow to the coronary vein, inferior mesenteric vein and splenic vein.
Tortuosity of porta hepatis area indicates cavernomatous transformation.

Table III. Angiographic findings of nine patients with extrahepatic portal obstruction.

Case No	Hepatopetal		Hepatofugal			Other collateral
	Cavernomatous transformation of portal vein	Coronary vein	Short gastric vein	Mesenteric vein		
I	#	+	—	+		
II	+	+	—	—		
III	+	+	—	—		
IV	+	+	+	—		
V	#	+	#	+		
VI	+	#	+	+		
VII	#	#	+	+		
VIII	+	#	—	—		
(segmental obst.)						
IX	#	+	—	+		



Fig. 2. Splenoportography of Case VI;

Looks patent portal venous system, but tortuosity and small caliber means portal collateral circulation.

Major venous drainage from splenic vein is to the coronary vein.

을 관찰할 수 있었으며 모든 환자에서 간문맥 폐색을 관찰할 수 있었다(Table 3). 간문맥폐색부위와 정도에 따라 hepatofugal collateral 즉 porto systemic shunt의 종류와 정도가 다양하였으며 식도 정맥으로의 단락에 의한 정맥류는 모든 환아에서 볼 수 있었다. Hepatopetal collateral 즉 소위 cavernomatous transformation도 간문맥폐색의 부위와 정도에 따라 개인 차가 많았다. 모든 환아에서 상기 방사선학적 혈관 촬영술 후 증후학적 증상은 없었다. 일부 환아서 시술후 경한 미열이 수일간 지속되었으나 자연히 소실되었다.

간문맥폐색으로 인한 정맥류 출혈을 보인 이들 9명의 환아들은 입원후 특별한 치료없이 수혈만으로 2~3일내 출혈이 멎추었다. 단락 수술은 한 환아에서 splenorenal shunt를 시행하였고 나머지 환아는 외래로 추적 관찰하



Fig. 3. Splenoportography of Case VII;

Relatively normal appearance of splenic and portal vein, but markedly decreased number of intrahepatic portal branches is suggestive of obstruction. Well opacified coronary vein and lower esophageal vein.

면서 출혈시에 보존요법으로 치료하고 있다.

고 안

소아에서의 간문맥압항진증의 원인으로는 간질질조직은 정상이나 간외분맥의 폐색으로 오는 경우(prehepatic portal hypertension)와 간경화 등 각종 간질환에 의하여 간내 혈액 순환의 폐색으로 오는 경우(intrahepatocentral portal hypertension)와 그리고 소아에서는 매우 드문 경우로 심장으로 가는 간내정맥순환이 막혀서 오는 간문맥압항진증(posthepatocentral portal hypertension 예: Budd-Chiari)증후군이 있다.

간문맥압항진증이란 간문맥과 체정맥순환 간의 정맥 압차이가 10~15cmH₂O 이상 차이가 날 때를 말한다.

실제적으로는 간문맥압이 생리적 상한선 17~20cmH₂O (10~12mmHg)를 넘을 때 간문맥압항진증이라 한다.

저자들의 경우 비정맥간문맥 조영술을 시행한 3명에서는 모두 현저한 간문맥압 항진증을 보였다. 나머지 환아들에서도, 간문맥압 측정은 하지 않았으나 선택적 혈관조영술상 간문맥폐색이 있는 것으로 보아 모두 간문맥압항진이 있을 것으로 생각된다. 소아에서 오는 간문맥압항진증의 50~70%는 간질환에 의한 경우보다는 간문맥혈전으로 오는 간전문맥압항진증(prehepatic portal hypertension)이다. 간경화증의 경우에는 간내 scarring으로 간내혈관들이 변형되어 혈관내 저항이 증가하여 간문맥압항진증이 생긴다. 간문맥압항진증을 일으키는 간질환으로는 간외 담도폐쇄, α_1 -antitrypsin 결핍, Wilson씨 병, Cystic fibrosis와 congenital hepatic fibrosis, 만성활동성간염이 있다.

Extrahepatic portal vein thrombosis의 원인은 아직 까지 잘 알려져 있지 않으나 전 환아의 1/3에선 omphalitis, umbilical catheterization, 기타 복강내 염증, 폐혈증, 심한 급성탈수증의 병력을 가지고 있다고 한다. 제대염시는 제대감염이 임파관을 통해 ductus venosus로 가서 간문맥혈전이 온다고 생각된다. 본조사에서도 9예 중 2예에서 제대염과 폐혈증이 관찰되었다.

나머지 전 환자의 약 2/3정도에서는 특별한 원인이 될만한 인자가 없이 특발성으로 온다. 이런 경우는 간문맥의 선천적 발육장애와 관계가 있지 않을까 보기도 한다. 한 보고에 의하면 이런 환아의 약 40%에서 심장 및 대혈관, 담도, 신장 등에 선천적 기형이 동반되었다고 한다. 이와 같이 developmental anomaly가 상대적으로 빈도가 높은 점으로 보아 간전 간문맥압항진증 환아의 cavernoma는 선천성기형의 결과라는 점을 시사하는 듯하다. 그러나 아직까지도 development defect에 의한 간문맥의 hypoplasia가 있어서 hepatopetal collateral circulation인 cavernoma가 생긴 것인지 또는 정상적인 간문맥에 혈전이 생겨서 이차적으로 cavernoma가 생긴 것인지는 확실치 않다. 본저자의 경우에는 한예에서도 선천성기형을 관찰할 수 없었다.

간문맥폐쇄가 생기면 간외 간문맥압이 항진되어 결국에는 언제나 비종대를 일으키며 collateral blood flow가 생기게 된다. Collateral blood flow에는 hepatopetal 형과 hepatofugal형의 2종류가 있는데 hepatopetal collateral이란 막힌 간문맥을 대신하여 혈액을 간으로 보내려는 다수의 혈관 network로 막힌 간문맥을 둘러싸고 있으며 hepatoduodenal 또는 hepatocolic ligaments내에 또는 담낭주위, 간표면주위에 종종 광범위하게 분포하기도 한다. 이를 hepatopetal collateral들은 종정도 크기의

간내간문맥에 모이게 되는데 이것을 간문맥의 "cavernomatous transformation"이라고 한다. Hepatofugal collateral이란 간문맥폐색시 hepatopetal collateral이 부족한 경우 간문맥압이 높아져 간으로 갈 혈류의 많은 부분이 정상적으로 존재하고 있는 간문맥—상하대정맥 간의 연결 혈관으로 빠져 간을 거치지 않고 직접 대정맥으로 가는 것을 말한다. 간문맥과 대정맥순환을 연결하는 collateral순환은 (1) gastroesophageal (2) splenorenal (3) diaphragmatic (4) perumbilical (5) lumbar (6) perirectal collateral channel이 있다. 이를 collateral 순환중 임상적으로 가장 중요한 것은 gastroesophageal과 splenorenal collateral로써 gastroesophageal은 위(cardia)와 하부식도 정맥류 출혈로 가장 바람직하지 못하며 반대로 splenorenal collateral은 가장 효과적이고 바람직한 간문맥체순환 단락이라는 점 때문이다.

간문맥압항진증시의 주요 임상증세로는 비종대, 상부위장관출혈, 복수, 문맥대정맥뇌증(portacaval encephalopathy)이 문제가 된다. 그러나 복수나 문맥대정맥뇌증은 간내간문맥항진증에서 문제가 되며 간외간문맥폐색에 따르는 문맥압항진증에서는 거의 볼 수가 없다. 복수가 간외간문맥압항진증에서 오는 경우는 매우 드물며 혈장량의 증가에 이차적으로 생긴다. 혈장량의 증가는 간문맥압, 신장에서의 Na⁺축적, 고Na⁺섬취에 의한다.

상부위장관출혈이 있는 환아에서는 원인으로 간문맥압항진증을 감별진단에 고려해야 한다. 직장으로의 혈액배출시는 신선혈 또는 혈변으로 나타난다. 소아에서는 치핵은 매우 드물다. 토텔은 복통후에 참백해지면서 대량으로 나타나기도 한다. 상부위장관출혈의 대부분은 식도 또는 위의 cardia 정맥류의 파열에 의한다. 소아에선 소화성궤양이 같이 동반되는 경우는 매우 드물다. 식도정맥류출혈은 자주 재발하는데 감기로 기침을 할때 압력에 의하여 터지거나 아스피린 복용이 식도정맥류 출혈과 관계가 있다. 그러므로 이런 환아들에서 감기사 aspirin이 포함된 약을 주지 말아야 한다.

비종대는 소아에서 간문맥압항진증의 가장 혼한 증상의 하나이다. 대량 출혈후에는 저자의 예에서와 같이 비장이 수축하여 축지되지 않게 되는 경우가 있다. 그러나 출혈후 24~48시간이 지나면 비종대가 다시 나타난다. Hypersplenism이란 문맥압기능항진증에 의한 경우 외에 일반적인 비종대에서도 오지만 간문맥압항진증 시에 특히 특징적이다. 혈소판이 너무 낮으면 비장간문맥조영술, 간생검, 선택적동맥혈관촬영술 등 기타 수술적 처치가 금기사항이 된다.

비종대, 위장관출혈, 복수, 흡수장애 등의 원인으로 간문맥압항진증이 의심될 때에는 계획적이고 전반적인

검사가 필요하다. 우선 간비대가 있는가 간기능검사는 정상인가를 볼으로써 간내간문맥압항진증(intrahepatic portal hypertension)을 제외시켜야한다. 간이 커져있으면 간문맥압항진증 환아에서 간스캔이 도움이 된다. 간의 간문맥압항진증에서는 간은 크지않고 동위원소가 간에서 정상적으로 uptake되고 비장은 크나 간보다 동위원소 uptake가 감소되어있는데 간질질의 이상으로 오는 간문맥압항진증 시는 동위원소의 uptake가 감소되며 또한 고르지 못하고 상대적으로 비장에서의 uptake는 증가되어 있다. 간기능검사 출혈성소인 또는 필요하면 간조직검사를 함으로써 간의 상태가 정상인지 알 수 있다.

위장관출혈의 원인으로 식도정맥류는 상부위장관 방사선검사와 내시경검사로 볼 수 있다. 정맥류는 식도뿐 아니라 위와 십이지장에서도 볼 수 있다. 상복부의 초음파검사도 매우 유용한 검사수단이 된다. 소아에선 아직 유용성이 검토되지 않고 있으나 성인에선 간의 간문맥폐색 진단에 매우 유용한 수단으로 평가되고 있다.

그러나 간의 간문맥 폐색의 해부학적진단에는 방사선학적 조영술이 필수적이다. 상장간막동맥 또는 celiac artery의 선택적 동맥조영술이 가장 유용한 방사선학적 혈관조영술이다. 이는 대퇴동맥으로 catheter를 넣어 상장간막동맥이나 celiac artery에 선택적으로 조영제를 주사하여 이 조영제가 정맥으로 돌아올 때에 간문맥을 정확히 볼 수 있다. 또 비장간문맥조영술도 비정맥, 간문맥을 보는 좋은 방법의 하나이다. 이방법은 전자에 비해 비장정맥을 더 선명히 볼 수 있고 비장내 pulp pressure를 직접 측정할 수 있다는 장점이 있다. 그러나 합병증으로 subcapsular 또는 intraperitoneal 출혈이 와서 응급비적출을 해야 하는 경우가 있다. 비장간문맥조영술시는 식도로 가는 collateral vessel이 선명히 보이기는 하나 단락수술에 필요한 정맥이 잘 보이지 않는 결점이 있다. 비장간문맥조영술은 비장적출술을 할 준비를 하지 않으면 시행 말아야한다. 선택적 동맥촬영술의 합병증으로 특히 영유아에선 대퇴동맥에 혈전이 생길 수 있다. 이 선택적동맥촬영술에서는 비장정맥은 비장간문맥조영술보다 덜 선명하나 간문맥순환을 더 선명히 볼 수 있다.

간전 간문맥압 항진증에 의한 식도 정맥류 출혈은 소아의 경우 대개 자연히 출혈이 멈춘다. 그러나 일정한 기간을 두고 collateral이 생겨 점차 출혈회수가 준다. 대개 12~18세가 될때까지 점차 출혈회수가 감소한다. 환아의 약 12%가량에서는 심한 장출혈시 사망하기도 한다. 대개 상기도 감염으로 아스피린 복용후 토혈이나 혈변이 동반되는 수가 많다. 이런 간전 간문

맥압 항진증환아에서 뇌증이 장출혈과 함께 동반되는 경우는 매우 드물다.

장출혈이 심한 경우는 비장의 크기가 감소하여 축지안되기도하는데 이런경우 식도 정맥류를 보기 위하여 응급내시경시술이 필요하다.

소아 간문맥압 항진증환아에서의 단락수술 치료에 대하여는 저자들마다 수술성적, 방법, 적절한 나이, 적응증등에 대하여 논란이 많다.

단락수술의 치료성과에 대하여 강조하는 저자들도 있으나 대부분의 환아에서 만족할만한 결과는 얻지 못하고 있다.

환아의 연령이 증가함에 따라 자연적으로 식도정맥으로 가는 단락외에 다른 portosystemic shunt가 발달하여 점차 식도정맥류출혈이 감소하기를 기대하면서 수혈등 보존적 요법으로 추적관찰할 것을 강조하는 저자들이 많다.

결 론

간의 간문맥폐색은 소아기 문맥압 항진증의 가장 중요한 원인으로 비종대를 보이는 상부위장관출혈 환아에서는 이 질환을 우선적으로 의심하여야 한다.

저자들은 간경화증상 없이 토혈과 비종대를 보이는 환아 9명에 대하여 선택적 동맥촬영술 또는 비정맥간문맥조영술을 시행하여 전예에서 간의 간문맥폐색을 관찰하였고 간문맥폐색으로 이차적으로 생긴 다양한 hepatopetal, hepatofugal collateral circulation을 관찰할 수 있었다.

또한 이런 소아 간의 간문맥압 항진증 환아들의 임상적 특성을 검토한바, 이들의 첫임상소견으로는 토혈이 5명에서 나타났고 3명에서는 무증상적 복부종괴(비장)로 나타났으며 나머지 1명에서는 토혈없이 혈변만을 보였다.

첫 임상증세의 발현시기는 3개월에서 8세까지 다양했으며 첫 임상증세의 발현부터 진단시까지의 시간은 평균 4년 6개월이었으며 최단 5개월부터 최장 10년 8개월까지 다양하였다. 진단이 늦어진 이유는 혈관조영술을 조기에 적절히 추천하지 않았기 때문이다.

원인적인 자로서는 제대염이 1예 신생아 폐혈증이 1예에서 관찰되었다.

저자들은 간경화증이 없는 식도정맥류 환아에 대하여 혈관조영술을 시행하여 소아연령에서도 합병증없이 안전하고 정확하게 간문맥혈전진단과 portosystemic collateral을 관찰할 수 있음을 보이고자 하였으며 소아기 간전간문맥압항진증의 진단에 상기 혈관조영술을 적극 권하는 바이다.

—ABSTRACT—

**Extrahepatic Portal Vein Obstruction
in Childhood.**

Jeong Kee Seo and Kyung Mo Yeon

*Departments of Pediatrics and Radiology, College
of Medicine, Seoul National University.*

In nine children with upper gastrointestinal bleeding and splenomegaly, who were suspected to have the prehepatic portal hypertension on the clinical ground, angiographic diagnosis was tried to confirm the extrahepatic portal hypertension with portal vein obstruction.

Selective celiac and superior mesenteric arteriography in six children and splenoportography in three children clearly showed hepatofugal and hepatopetal collaterals in addition to the obstruction of the portal venous system. Barium swallow examination demonstrated esophageal varix in all these patients. Ascites and jaundice were not found in these children. Abnormalities of liver function test including transaminase and abnormal bleeding tendency were not observed in these children.

Initial clinical presentation was hematemesis in five children, melena without hematemesis in one child and asymptomatic splenomegaly in three children. Age at onset of the initial clinical presentation was ranged from 3 months to 8 years of age. The mean interval between initial presentation and diagnosis was about 4 years and 6 months and, ranged from 5 months to 10 years and 8 months delay being usually due to failure to perform the selective arteriography or splenoportography.

The cause of the portal vein thrombosis in these children was not known. However, omphalitis and neonatal sepsis were found as the predisposing condition in two of these children with extrahepatic portal hypertension.

REFERENCES

Balfour, G.W. and Stewart, T.G.: *Edinb. Med. J.*

- 14: 589, 1868.
Banti, G.: *Arch. Scuola Anat. Pat. Firenze*, 2: 53, 1883.
Bismuth, H. and Franco, D.: *Portal diversion for portal hypertension in early childhood. Ann. Surg.*, 183:439, 1976.
Cauchois, A.: *Splenomegalie chronique d'origine pylectrombosique. Thèse Paris*. 1908.
Clatsworthy, H.W. Jr., Wall, T. and Watman, R.N.: *A new type of portal to systemic venous shunt for portal hypertension. Arch. Surg.*, 71:588, 1955.
Clatworthy, H.W., Jr. and Boles, E.T., Jr.: *Extrahepatic portal bed block in children: Pathogenesis and treatment. Ann. Surg.*, 150:371, 1959.
Dock, G., Warthin, A.S.: *Amer. J. Med. Sci.*, 127:24, 1904.
Edens, E.: *Mitt. Grenzgeb. Med. Chir.* 18:59, 1908.
Ehrlich, F., Pipatanagul, S., Sieber, W.K. and Kiesewetter S.W.B.: *Portal hypertension; surgical management in infants and children. J. Pediatr. Surg.*, 9:283, 1974.
Fonkalstrud, E.W., Myers, N.A. and Robinson, M.J.: *Management of extrahepatic portal hypertension in children. Ann. Surg.*, 180:487, 1974.
Frerichs, F.T.: *A Clinical Treatise on Disease of the Liver. Transactions of the New Sydenham Society, Vol. II, London*, 1861.
Gilbert, A. and Villaret, M.: *G.R. Soc. Biol., Paris*, 60, 820, 1906.
Gibson, J.B., Richards, R.C.: *J. Path. Bact.*, 70, 81, 1955.
Hsia, D.Y. and Gelis, S.S.: *Portal hypertension in infants and children. A.M.A. Am. J. Dis. Child.*, 90, 290, 1955.
Johnson, A.O., Chisesan, A.O. and Williams, A.O.: *Extrahepatic portal hypertension due to congenital obstruction of the portal vein and associated gross hepatic lobulation. Clin. Pediatr.* 18:619, 1979.
Johnson, W.C., Widrich, W.C., Ansell, J.E., et al: *Control of bleeding varices by vasopressin; a prospective randomized study. Ann. Surg.* 186: 369-376, 1977.
Keighley, M.R.B., Girdwood, R.W., Wooler G.H. and Ionescu, M.I.: *Long-term results of surgical treatment for bleeding oesophageal varices in children with*

- portal hypertension. *Brit. J. Surg.*, 60:641, 1973.
- Klempner, P.: Cavernomatous transformation of the portal vein; its relation to Banti's Disease. *Arch. Path.* 6:353, 1928.
- Lilly, J.R.: Endoscopic sclerosis of esophageal varices. *Surgery*, 152:513, 1981.
- Malt, R.A., Nabseth, D.C., Orloff, M.J. and Stipa, S.: Portal hypertension: *N. Engl. J. Med.*, 301:617, 1979.
- Martin, L.W.: Changing concepts of management of portal hypertension in children. *J. Pediatr. Surg.*, 7:559, 1972.
- Martin, L.W.: A different approach permitting portal-systemic shunt for extrahepatic portal thrombosis. *Aust. N.Z. J. Surg.* 42:123, 1972.
- Melhem, R.E. and Rizk, G.K.: Splenopertographic evaluation of portal hypertension in children. *J. Pediatr. Surg.*, 5:522, 1970.
- Mikkelsen, W.P.: Extrahepatic Portal Hypertension in Children. *Am. J. Pediatr. Surg.* 111:333, 1966.
- Odievere, M., Pige, G. and Alagille, D.: Congenital abnormalities associated with extrahepatic portal hypertension. *Arch. Dis. Child.*, 52:383, 1977.
- Odom, L.F. and Tubergern, D.G.: Splenomegaly in children; identifying the cause. *Postgrad. Med.*, 65:191, 1979.
- O'Donnell, B. and Maloney, M.A.: Development and course of extrahepatic portal obstruction in children. *Lancet*, I: 789, 1968.
- Parker, R.A. and Seal, R.M.E.: *J. Path. Bact.* 70:97, 1955.
- Pick, L.: *Virchows. Arch.* 197:490, 1909.
- Rosch, J. and Doter, C.T.: Extrahepatic portal obstruction in childhood and its angiographic diagnosis. *Am. J. Roentgenol.*, 112:143, 1971.
- Schaefer, J., Bramschreiber, J., Mistilis, S. and Schiff, L.: Gastroesophageal variceal bleeding in the absence of hepatic cirrhosis or portal hypertension. *Gastroenterology*, 46:583, 1964.
- Shaldon, S. and Sherlock, S.: Obstruction to the Extra-Hepatic Portal System in Childhood. *Lancet*, 1:63, 1962.
- Smith, R.M. and Howard, P.J.: *Amer. J. Dis. Child.*, 34:585, 1927.
- Terblanche, J., Northover, J.M.A., Bornman, P., et al: A prospective evaluation of injection sclerotherapy in the treatment of acute bleeding from esophageal varices. *Surgery*, 85:239, 1979.
- Teres, J., Cecilia, A., Bordas, J.M., et al.: Esophageal tamponade for bleeding varices. *Gastroenterol.*, 75:566, 1978.
- Voorhees, A.B. Jr., Harris, R.C., Britton, R.C., Price, J.B. Jr. and Santulli, T.V.: Portal hypertension in children. *Surgery*, 58:540, 1965.