



# 응급실에서 저산소혈증 및 뇌고름집으로 발현한 문맥전신선트 소아 1례

황성택 · 박준성

울산대학교 의과대학 서울아산병원 어린이병원 소아청소년과

## A pediatric case of portosystemic shunt presenting hypoxemia with brain abscess in an emergency department

Seong Taek Hwang, Jun Sung Park

Department of Pediatrics, Asan Medical Center Children's Hospital, Ulsan University College of Medicine, Seoul, Republic of Korea

### Abstract

Portosystemic shunt is a rare congenital vascular anomaly. The shunt is hard to clinically suspect because its symptoms develop insidiously and affect various systems at different time points. We report a case of an 11-year-old girl who presented with brain abscess and hypoxemia without respiratory distress. No abnormality related to the hypoxemia, such as intracardiac shunt, was found on the initial chest radiograph and echocardiogram. However, computed tomography showed a portosystemic shunt. An intrapulmonary shunt was demonstrated by bubble contrast echocardiography, indicating a grade 2 hepatopulmonary syndrome, a complication of portosystemic shunt. This case describes the diagnostic process of an unusual case presenting neurological abnormalities and

hypoxemia without respiratory distress. Portosystemic shunt with hepatopulmonary syndrome should be considered in the differential diagnosis of unexplained hypoxemia.

**Key words:** Brain Abscess; Hepatopulmonary Syndrome; Hypoxia; Portosystemic Shunt, Surgical

### 서론

문맥전신선트는 문맥 및 혈관계 사이에 존재하는 선트를 특징으로 하는 혈관기형으로 1:30,000-50,000의 유병률을 보인다(1-3). 이 기형은 신생아 황달, 간 종양, 간 뇌병증(hepatic encephalopathy), 발달지연, 간폐증후군(hepatopulmonary syndrome), 폐고혈압, 저신장, 갑상샘저하증, 사구체신염 등 다양한 합병증을 유발하며, 합병증 발생 전에는 대개 무증상이다. 합병증은 기본적으로 혈액이 간을 우회하는 것에 기인한다. 구체적으로, 간 관류가 감소하면서 점차 간세포의 위축 및 기능 장애가 발생하고, 장간막 혈관을 통해 들어온 암모니아 및 아미노산이 간에서 대사되지 못한 채 전신순환으로 유입되어 합병증을 유발한다. 출생 시부터 존재하던 선트가 성인기에 이르러 합병증을 초래하기도 하므로, 뒤늦게 치명적인 합병

Received: Jul 31, 2023 Revised: Aug 29, 2023

Accepted: Aug 31, 2023

### Corresponding author

Jun Sung Park

Department of Pediatrics, Asan Medical Center Children's Hospital, Ulsan University College of Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Republic of Korea

Tel: +82-2-3010-3386

E-mail: mrpiglet@naver.com

증으로 진단되는 경우가 많다(3-5).

본 저자는 신경학적 이상으로 응급실을 방문한 환자에게서 뇌고름집을 확인하고, 동반된 저산소혈증의 원인을 규명하는 과정에서 문맥진신선트 및 간폐증후군을 진단한 증례를 보고한다. 본 연구는 서울아산병원 임상연구심의 위원회의로부터 심의를 면제받았다(IRB no. S2023-1637).

## 증례

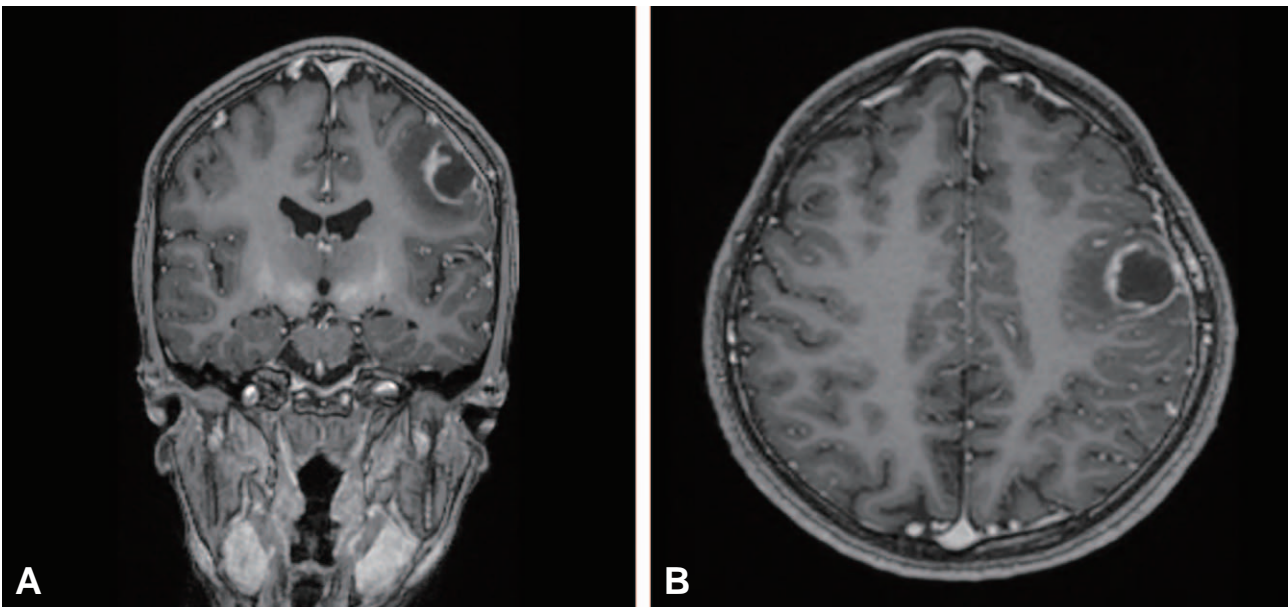
11세 여아가 2일 동안 지속한 구음장애를 주요호소증상으로 본원 응급실을 방문했다. 환아는 신생아 때 거미혈관종을 치료받은 것 외에는 건강했고, 방문 10일 전 레진으로 충치 치료를 받았다. 방문 8일 전 두통과 열이 시작했고, 방문 2일 전 말이 어눌해지고 침을 흘렸다. 초기 활력 징후는 혈압 111/63 mmHg, 심박수 125회/분, 호흡수 20회/분, 체온 38.3 °C였다. 산소포화도는 84%지만 호흡곤란은 없었다. 신경학적 검사에서 혀와 목젖의 우측 편위, 우측 중추 얼굴마비, 부자연스러운 왼손 놀림(clumsiness), 상반운동반복장애, 실조보행을 보였다.

혈액검사서 백혈구 5,900/mm<sup>3</sup>, 혈색소 16.9 g/dL, 혈소판 158,000/mm<sup>3</sup>, C반응단백질 2.1 mg/dL, 아스파르트산아미노기전달효소 20 IU/L, 알라닌아미노기전달효소 9 IU/L, 총 빌리루빈 1.5 mg/dL, 직접 빌리루빈 0.7

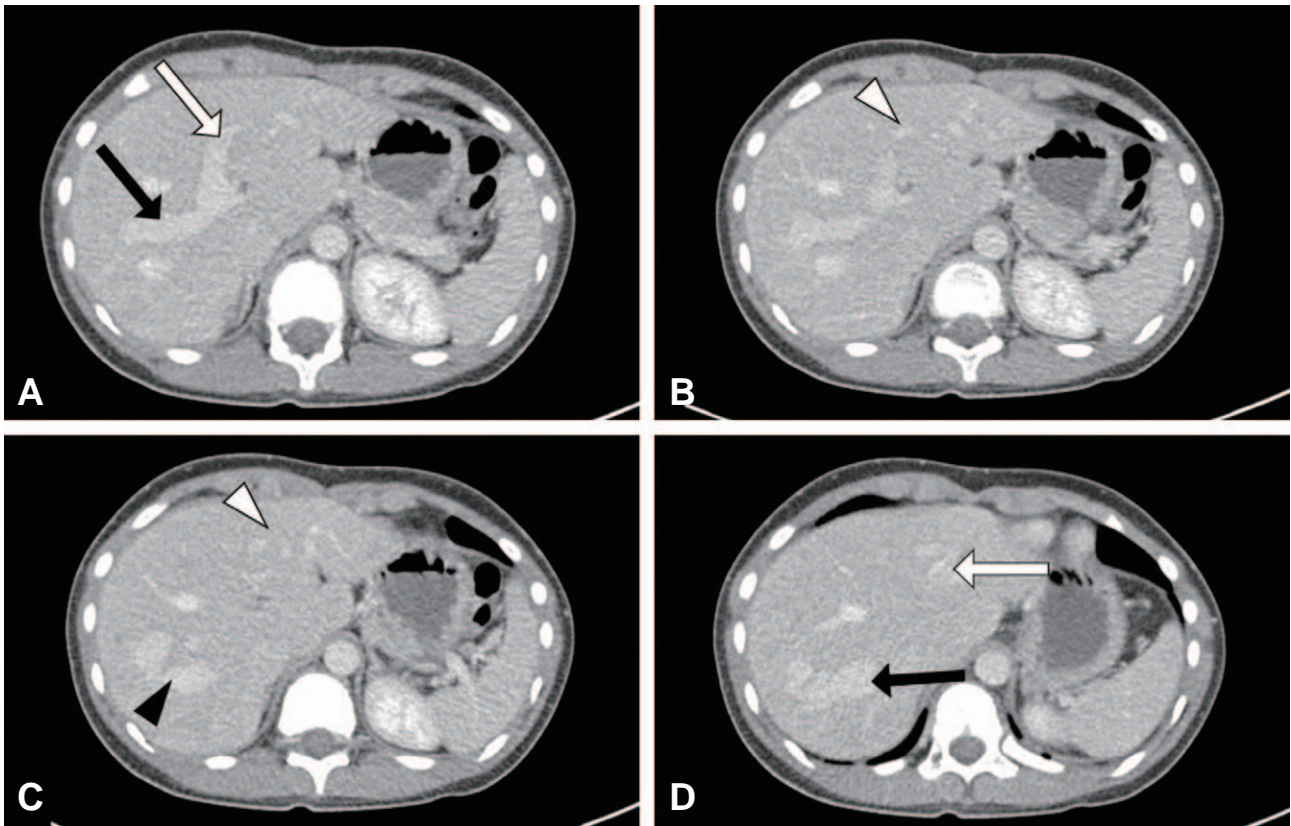
mg/dL였다. 뇌 병소를 감별하기 위한 자기공명영상에서 뇌고름집을 확인했고(Fig. 1), 경험적 항생제로 vancomycin 및 ceftriaxone을 투여하기 시작했다.

한편, 방문 당시 보였던 산소포화도 저하에 대해 비재호흡 마스크(nonrebreather mask)로 산소(15 L/분)를 투여했더니, 산소포화도가 93%로 상승했다. 이 과정에서 시행한 동맥혈기체분석에서 pH 7.44, 이산화탄소 분압 27.3 mmHg, 산소 분압 73.6 mmHg, 탄산수소염 18.1 mmEq/L, 염기결핍 -4.2 mmEq/L, 젖산 1.6 mmol/L로, 저산소혈증 및 호흡알칼리증 소견을 보였다. 신체검사서 심잡음, 비정상 호흡음, 곤봉손가락은 발견되지 않았다. 저산소혈증의 원인을 감별하기 위한 흉부 일반영상에서 경미한 폐 울혈만 보였고, 심초음파검사서 심장내 선트는 없었다. 일산화탄소-산소 분광측정기(CO-oximeter)에서 산소혈색소 97%, 일산화탄소혈색소 0.7% (참고치: 0%-1.5%), 메트혈색소 0.5% (참고치: 0.4%-1.5%)였다. 심장의 선트를 확인하기 위한 흉부 컴퓨터단층촬영에서 양쪽 폐의 가벼운 울혈만 보였으나, 복부 단층촬영에서는 우측 간문맥 및 간정맥, 좌측 간문맥 및 간정맥을 각각 연결하는 문맥진신선트를 확인했다(Fig. 2). 거품조영 심초음파검사(bubble contrast echocardiography)에서 선트의 합병증인 간폐증후군(2단계)을 확인하여(Fig. 3) (6), 이를 저산소혈증의 원인으로 보고 산소 투여를 유지하며 입원했다.

제5병일에 배농을 시행했고, 여기에서 *Streptococcus*



**Fig. 1.** T1-weighted brain magnetic resonance imaging (day 1) showing a 2 × 2 cm-sized, irregular rim-enhancing lesion in the left frontal lobe. The lesion also shows a perilesional edema and restricted diffusion.



**Fig. 2.** Contrast-enhanced computed tomography scans (day 1) showing the portal vein (arrows, A), portosystemic shunt (arrowheads, B and C), and hepatic vein (arrows, D). The colors of the arrows and arrowheads indicate the sides (black for right and white for left).

*intermedius*가 동정되어 감수성에 따라 항생제를 ciprofloxacin으로 변경했다. 그러나, 제2병일에 소실된 열이 제6병일에 재발했다. 이에 약열(drug fever) 가능성을 고려하여 항생제를 ampicillin 및 gentamicin으로 변경하고 총 8주간 정맥내 투여했다. 뇌고름집 치료를 지속하며 제50병일 문맥전신선트에 관한 문맥조영을 시행하여, 문맥을 통한 간 실질 관류가 현저히 감소한 것을 확인하고 부분 코일 색전술(partial coil embolization)을 시행했다 (Fig. 4). 입원 중 혈중 암모니아 농도가 58-117  $\mu\text{mol/L}$  (참고치: 11-32  $\mu\text{mol/L}$ )였다. 제56병일에 퇴원했고, 이후 4주간 amoxicillin 및 rifaximin을 경구 투여했다. 퇴원 후 외래 추적 중 간폐증후군이 호전되지 않고 암모니아 농도가 45-78  $\mu\text{mol/L}$ 로 유지되어, 2년간 추적 후 생체 간이식을 시행했다. 집필 당시 환자는 추적 중으로, 암모니아 농도는 정상화됐으나 저산소혈증은 지속하고 있다.

## 고 찰

문맥전신선트는 난황정맥(vitelline vein)의 불완전 퇴화 및 결합 이상으로 인해 간문맥계와 간정맥계가 비정상적으로 연결되는 질환이다(7). 임신주수 5주경 복부에는 3쌍의 정맥, 즉 난황, 배꼽, 기본정맥(cardinal vein)이 존재하는데, 이중 난황정맥이 간혈관계를 형성한다. 좌측 난황정맥은 퇴화하고 우측 난황정맥은 확장하여 하대정맥을 형성한다. 좌우 난황정맥에서 파생된 혈관이 간문맥 및 정맥을 형성하고 우측 배꼽정맥 및 우측 난황정맥이 연결되어 정맥관을 형성한다. 문맥전신선트는 혈관 발생 도중 난황정맥이 불완전하게 퇴화하거나 비정상적으로 연결되거나, 출생 후 정맥관이 퇴화하지 않으면 발생한다(1,7).

문맥전신선트는 합병증 발생 전까지 대개 무증상이므로, 영상검사에서 우연히 발견되는 경우가 많다. 한 연구에서 간내 및 간외 문맥전신선트의 각각 27% 및 59%가 다른 목적으로 시행한 복부 영상에서 진단됐다(8). 상기 선트 환자는 다양한 증상과 합병증을 보인다. 담즙산 또는



**Fig. 3.** Bubble contrast echocardiogram. On this apical 4-chamber view, microbubbles (arrowheads) are seen entering the left atrium through the pulmonary veins, consistent with an intrapulmonary shunt.

암모니아 농도 상승이 자주 나타나는데, 이는 장에서 흡수된 해당 물질이 간을 우회하여 대사되지 못한 채 순환하기 때문이다. 혈관중, 국소결절증식증, 선종 등의 재생 간결절(regenerative liver nodule)을 동반하며, 이는 문맥혈류 감소를 보상하기 위해 증가한 간동맥 혈류와 간 성장인자(예: 인슐린, 글루카곤, 간세포 성장인자)의 증가에 기인한다. 간세포암종, 간모세포종, 육종 등 악성종양도 증가하는데, 많은 경우 기존 양성 병소의 이형성에 따른 것으로, 혈액학적 변화와 관련한 돌연변이가 연관된 것으로 생각한다(9). 간 관련 증상을 보이는 경우가 가장 흔하나 29%~35%에서 정신지체, 주의력결핍과다활동장애, 뇌병증 등 신경계 이상을 보였고 15%~26%에서 간폐증후군, 폐고혈압, 심부전 등 심폐 합병증을 보였다. 이외에도 내분비계(예: 고인슐린혈증, 안드로젠과다증, 갑상샘저하증), 소화계(예: 복통, 췌장염, 직장 출혈), 피부(예: 혈관종)에 합병증이 생길 수 있다(1,9).

간폐증후군은 간 질환, 폐포산소-동맥혈산소 농도차 증가, 폐내 혈관확장을 세증후로 진단하며, 문맥전신선트 환자의 18%에서 보고됐다(1,10). 임상적 특징으로 호흡곤란(특히 운동 시), 청색증, 거미모반, 청색증, 곤봉손가락 등이 나타날 수 있다. 본 환자 역시 신생아 시기에 거미혈관



**Fig. 4.** Direct portogram. It shows a massive intrahepatic portosystemic shunt via the right portal vein (white arrow) to the right hepatic vein (black arrow) with minimal intrahepatic parenchymal portal vein flow.

종을 치료받았다. 문맥전신선트에서 간폐증후군의 병태생리는 산화질소, 일산화탄소 등 혈관확장제의 생산 과다 및 혈관내피성장인자에 의한 비정상 혈관신생으로 알려졌다(11). 폐포 모세혈관의 지름이 증가하면 산소 분자가 혈색소에 결합하기 위해 통과해야 하는 거리도 증가한다. 이에 따라 완전한 산소 평형화(oxygen equilibration)를 이루지 못한 채 적혈구가 모세혈관을 빠져나가고, 이것이 환기관류불일치 및 선트를 유발하여 저산소혈증으로 이어진다.

본 증례에서 문맥전신선트의 합병증으로 간폐증후군이 발생했다. 뇌고름집은 장내 혈관을 침입한 장내세균이 선트를 통하여 심장으로 들어가거나, 구강내 정상균무리가 치과 치료 중 혈액 및 폐내 우좌선트를 통해 뇌로 이동하여 발생한 것으로 추정한다. 선트 없이 세균혈증 자체가 뇌고름집을 초래했을 가능성도 고려해야 한다. 그러나, 한 성인 연구에서 폐 동정맥기형 환자 445명 중 37명(8.3%)이 뇌고름집을 동반했고, 이 빈도는 덴마크의 성인 포함 전체 인구집단의 뇌고름집 발생률(0.76/100 000인년)보다 높다(12,13). 또한, 상기 연구에서 뇌고름집을 동반한 폐 동정맥기형 환자 중 72%가 고름집 진단 후 상기 기형을 처음으로 발견했다(12). 이는 본 증례에서 간폐증후군과 뇌고름집의 연관을 뒷받침하는 근거이다. 환아는 호흡곤란 없이 저산소혈증을 보였다. 고이산화탄소혈증을 동반하지 않아 저환기 가능성은 작으며, 저산소혈증에 대한

보상반응(예: 빈호흡)이 없는 것은 만성질환에 의한 저산소혈증을 시사한다. 대개 저산소혈증이 의심될 때 우선 심장 및 폐 질환을 중심으로 검사를 진행한다. 그러나 본 환아는 심폐 합병증을 시사하는 임상 소견이나 흉부 일반영상에서의 특이소견, 심초음파에서의 심장내 셉트 소견이 없었다. 이처럼 저산소혈증에 대해 자주 시행하는 검사에서 원인을 밝히지 못하면, 드문 원인에 대한 추가 검사가 필요하다. 추가 검사로 심장의 셉트 확인을 위한 조영 심초음파, 갑상샘기능검사, 일산화탄소 및 메트 혈색소 측정, 기관지경 등을 고려할 수 있다. 본 증례에서는 조영 심초음파에서 우좌셉트, 컴퓨터단층촬영에서 문맥전신셉트를 각각 확인하여, 간폐증후군에 의한 우좌셉트를 진단할 수 있었다. Aggarwal 등(14)은 설명되지 않는 저산소혈증을 보이는 4개월 남아를 보고했다. 그는 3일간 지속한 열 및 기침으로 응급실을 방문했고 흉부 일반영상 및 심초음파에서 이상소견이 없었다. 기계환기 및 일산화탄소 흡입 요법에도 지속하는 저산소혈증에 대해 시행한 조영 심초음파에서 우좌셉트 의심 소견을 보였고 컴퓨터단층촬영에서 폐 동정맥기형을 확인했다. 상기 저자는 심장의 셉트에 대한 의심과 조영 심초음파의 적극적 활용을 강조했다.

본 증례는 신경학적 이상 및 저산소혈증을 나타내는 특이한 증례의 진단 과정을 보여준다. 설명되지 않는 저산소혈증의 감별진단에서 심장의 셉트 등 드문 원인을 고려하여 영상검사를 시행해야 한다.

## ORCIDs

Seong Taek Hwang

(<https://orcid.org/0009-0009-0398-1725>)

## References

- Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, Pariente D, Gauthier F, Jacquemin E. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin Liver Dis* 2012;32:273-87.
- Lambert V, Ladarre D, Fortas F, Durand P, Herve P, Gonzales E, et al. Cardiovascular disorders in patients with congenital portosystemic shunts: 23 years of experience in a tertiary referral centre. *Arch Cardiovasc Dis* 2021;114:221-31.
- Bahadori A, Kuhlmann B, Debray D, Franchi-Abella S, Wacker J, Beghetti M, et al. Presentation of congenital portosystemic shunts in children. *Children (Basel)* 2022;9:243.
- Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, van den Heuvel M, Ling SC. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:675-81.
- McLin VA, Franchi Abella S, Debray D, Guerin F, Beghetti M, Savale L, et al. Congenital portosystemic shunts: current diagnosis and management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*

Jun Sung Park

(<https://orcid.org/0000-0002-4028-8155>)

## Conflicts of interest

No potential conflicts of interest relevant to this article were reported.

## Funding sources

No funding source relevant to this article was reported.

## Author contributions

Conceptualization and Data curation: ST Hwang  
Formal analysis, Investigation, and Visualization: all authors

Project administration and Supervision: JS Park  
Writing—original draft: all authors

Writing—review and editing: all authors

All authors read and approved the final manuscript.

- 2019;68:615–22.
6. Bernard S, Churchill TW, Namasivayam M, Bertrand PB. Agitated saline contrast echocardiography in the identification of intra- and extracardiac shunts: connecting the dots. *J Am Soc Echocardiogr* 2020 Oct 23 [Epub]. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2020.09.013>
  7. Bhargava P, Vaidya S, Kolokythas O, Katz DS, Dighe M. Pictorial review. Hepatic vascular shunts: embryology and imaging appearances. *Br J Radiol* 2011;84:1142–52.
  8. McLin V, Franchi-Abella S, Debray D, Korff S, Casotti V, Colledan M, et al. FRI-436–Congenital porto-systemic shunts in children: preliminary results from the IRCPSS [poster]. In: Proceedings of 52nd Annual Meeting ESPGHAN (European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition); 2019 Jun 5–8; Glasgow, Scotland, ESPGHAN; <http://hdl.handle.net/2078.1/216438>
  9. Papamichail M, Pizanias M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr* 2018;177:285–94.
  10. Lv Y, Fan D. Hepatopulmonary syndrome. *Dig Dis Sci* 2015;60:1914–23.
  11. Zhang J, Fallon MB. Hepatopulmonary syndrome: update on pathogenesis and clinical features. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2012;9:539–49.
  12. Boother EJ, Brownlow S, Tighe HC, Bamford KB, Jackson JE, Shovlin CL. Cerebral abscess associated with odontogenic bacteremias, hypoxemia, and iron loading in immunocompetent patients with right-to-left shunting through pulmonary arteriovenous malformations. *Clin Infect Dis* 2017;65:595–603.
  13. Bodilsen J, Dalager-Pedersen M, van de Beek D, Brouwer MC, Nielsen H. Risk factors for brain abscess: a nationwide, population-based, nested case-control study. *Clin Infect Dis* 2020;71:1040–6.
  14. Aggarwal V, Khan DM, Rhodes JF. Pulmonary arteriovenous malformation causing systemic hypoxemia in early infancy. *Case Rep Pediatr* 2017;2017:2841720.