



Spleen Surgery: Surgical Indication and Perioperative Management

정 준 철

순천향대학교 의과대학 부천병원 외과학교실, 간담췌분과

서론

최초의 비장절제는 1594년 Zaccarello of Palo에 의해 젊은 여성환자에서 성공적으로 시도되었고 1893년 Riegner는 비장과열 환자에서 처음으로 비장절제를 시행하였다. 19세기까지 많은 외과 의사에 의해 다양한 적응증으로 비장절제가 이루어져 왔으나 비장의 기능에 대한 지식은 매우 부족하였다. 1919년 Morris와 Bullock은 동물실험을 통해 비장이 감염을 막는데 중요한 역할을 한다는 것을 주장함으로써 비장의 면역학적 기능을 알게 되었고 이후 비장의 기능에 대한 연구와 지식이 축적됨으로써 현재의 비장적출에 관한 적응증 또한 매우 다양하게 되었다. 따라서 본 저자는 비장 절제의 적응증 및 비장의 절제로 예측할 수 있는 합병증을 최소화하기 위해 수술 전후의 예방적 처치에 대해 정리해 보고자 한다.

Surgical Indication

비장은 면역학적, 혈액학적으로 중요한 기능을 가지고 있고 양성부터 악성까지 비장 자체에 다양한 병적 요소를 나타낼 수 있기 때문에 비장 절제의 적응증은 매우 다양하다. (1) 혈액학적 원인에 따른 비장절제, (2) 악성요인에 따른 비장절제, (3) 양성요인에 따른 비장절제, (4) 외상에 따른 비장절제와 같이 크게 4가지의 요인으로 분류할 수 있고 각 분류에 따른 세부 적응증은 Table 1과 같이 요약할 수 있다.

1. Splenectomy for Benign Hematologic Conditions

1) **Purpuras:** Immune thrombocytopenic purpura (ITP)는 혈소판 세포막 항원에 대한 자가항체의 형성으로 세망 내피계에 의한 혈소판 포식으로 혈소판 파괴가 증가하는 질환이다. 간이나 골수에서도 일부 혈소판의 파괴가 이루어지나 대부분의 혈소판이 비장에서 파괴된다. 혈소판 감소에 따라 출혈 증상이 있거나 출혈이 없더라도 혈소판 수치가 $30,000/\text{mm}^3$ 이하일 때는 치료의 대상이 된다. 일차적 치료는 corticosteroids, immunosuppressive agents, thrombopoietin receptor agonists와 같은 내과적 치료가 우선시되나, 2년 이상 지속된 만성 ITP로, 10세 이상이고, 혈소판 수치가 $10,000/\text{mm}^3$ 이하로, 점막 출혈이 나타난 경우 절대적 비장절제의 대상이 된다. 또한 일차적 치료에 반응이 없거나, 혈소판 수치가 $30,000/\text{mm}^3$ 이하이며 출혈 위험도가 높은 환자, 혈소판 수치를 유지하기 위해 지속적인 corticosteroids 투여가 필요한 환자에서 적극적으로 비장절제를 고려해야 한다. 비장절제의 성적은 수술 후 약 80%에서 반응을 나타내고 66%에서 영구적 성공률을 보이는 것으로 나타났다.

Table 1. General indications for splenectomy

Splenectomy for Benign Hematologic Conditions
Purpuras
Immune thrombocytopenic purpura (ITP)
Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP)
Erythrocyte Membrane Disorders
Hereditary spherocytosis
Hereditary elliptocytosis
Erythrocyte Enzyme Deficiencies
Pyruvate kinase deficiency
Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency
Hemoglobinopathies
Sickle cell disease
Thalassemia major
Splenectomy for Malignancy
Lymphomas
Hodgkin's disease
Non-Hodgkin's disease
Leukemia
Hairy cell leukemia
Chronic lymphocytic leukemia
Chronic myelogenous leukemia
Non-Hematologic tumors of the spleen
Hemangioma & Hemangiosarcoma
Lymphangioma & Lymphangiosarcoma
Splenectomy for Benign Conditions
Felty's syndrome
Gaucher's disease
Wiskott-Aldrich syndrome
Chediak-Higashi syndrome
Splenic cysts
Splenic abscess
Wandering spleen
Traumatic Injury
Iatrogenic Injury
Others

Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP)는 von Willebrand factor (vWF) 분해효소인 ADAMTS-13의 결핍 또는 자가항체가 존재하여 발생하는 질환으로 혈소판 감소, 용혈성 빈혈, 발열, 신경계증상, 신장장애의 증상이 특징적으로 나타난다. 1970년대 혈장 교환술이 도입되기 전에 비장절제술은 TTP의 일차적 치료였으나 현재는 혈장 교환술에 효과가 없는 환자에서 비장절제술을 시행한다. 혈장 교환술을 시행한 환자의 20~40%에서 반응이 없는 것으로 나타났고 비장절제의 성적은 50~100%로 다양하게 보고되고 있다.

2) **Erythrocyte membrane disorders:** Hereditary spherocytosis는 상염색체 우성질환으로 erythrocyte membrane disorder중 비장절제술이 가장 흔히 시행되는 질환이다. 적혈구 세포막의 뼈대를 구성하는 spectrin과 ankyrin의 결함으로 적혈구의 탄성이 감소되고, 이로 인해 작고, 둥글고, 단단한 적혈구를 형성하게 된다. 이러한 구형 적혈구는 비장에 붙잡혀 손쉽게 파괴되고, 이로 인해 황달 및 비종대를 동반하는 빈혈을 야기하

게 된다. Hemoglobin 8~12 g/dL, reticulocyte >6%이면 비장절제의 적응증이 되고, 학창기 때, 가능한 사춘기 이전에 비장절제를 시행한다. Hemoglobin 6~8 g/dL, reticulocyte >10%이면 매우 심한 상태로 적극적으로 비장절제를 시행하여야 하나 비장의 면역 기능 때문에 되도록 6세까지 기다릴 것을 권유하고 있다. 수술의 성공률은 90% 이상으로 보고되고 있다.

Hereditary elliptocytosis 또한 erythrocyte membrane disorder의 흔한 형태로 적혈구 세포막의 α -spectrin과 β -spectrin 상호작용의 결함으로 나타난다. 수술 적응증 및 성적은 Hereditary spherocytosis와 동일하다.

3) Erythrocyte enzyme deficiencies: Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency와 Pyruvate kinase deficiency는 용혈성 빈혈을 유발하는 대표적인 유전적 질환으로 비정상적인 당 대사의 결과로 용혈작용을 증가시킨다.

Pyruvate kinase deficiency는 상염색체 열성질환으로 적혈구 변형의 감소로 인해 비종대와 용혈성 빈혈을 초래한다. 따라서 적혈구의 파괴장소인 비장을 절제함으로써 수혈의 필요성을 감소시킬 수 있다.

G6PD deficiency는 X염색체 연관질환으로 어떤 약물 또는 화학물질에 노출되었을 때 발생 하는 용혈성 빈혈이 특징으로 비장절제는 드물게 적응증이 되고 있다.

4) Hemoglobinopathies: Sickle cell disease와 Thalassemia는 비정상적인 혈색소 분자로 인한 변형된 적혈구가 비장에서 파괴되어 용혈성 빈혈을 일으키는 유전성 질환이다.

Sickle cell disease는 HbA β -chain의 변형으로 적혈구가 초승달 모양의 특징적 형태를 나타내며 이는 비장에서 파괴된다.

Thalassemia major는 상염색체 우성으로 유전되는 질환으로 혈색소 합성의 결함으로 인해 용혈성 빈혈을 유발한다. Sickle cell disease와 Thalassemia major 환자에서 비기능 항진, 급성비율혈, 비농양, 비경색이 나타날 경우 비장절제의 적응이 되며, 비장절제로 인해 수혈의 필요성을 감소시킬 수 있다.

2. Splenectomy for Malignancy

1) Lymphomas: 과거 Hodgkin's lymphoma에서의 비장절제는 병기결정의 중요한 역할을 담당하였으나, CT, MRI, PET과 같은 영상의학적 진단수단이 발전함에 따라 병기결정을 위한 수술적 필요성이 점차 감소되었다. 현재는 복부병기가 치료방법에 중요한 영향을 끼치는 조기병변(stage I, II) 환자와 영상의학적 검사상 확진이 불가능한 경우로 비장절제의 적응이 제한되어 있다.

Non-Hodgkin's lymphoma에서의 비장절제는 비종대, 비기능 항진에 따른 증상의 감소를 위해 시행되며, 비장의 원발성 종양으로 Non-Hodgkin's lymphoma를 확진하기 위해 시행된다.

2) Leukemia: Hairy cell leukemia는 비종대, 전혈구 감소증을 동반하는 만성 림프구성 백혈병으로, 환자의 10%는 비종대를 동반하지 않는 무증상으로 특별한 치료를 요구하지 않으나, 대부분의 환자에서 빈혈, 호중구 감소에 따른 감염, 혈소판 감소에 의한 출혈 등의 증상을 보임으로 적극적인 치료가 필요하다. 과거에는 비장절제가 Hairy cell leukemia의 치료 원칙이었으나 현재는 α -interferon, purine analogs와 같은 약물치료로 대체되고 있다. 그러나, 내과적 치료에 효과가 없거나 비종대에 의한 증상이 심한 경우 비장절제의 적응이 될 수 있다.

Chronic lymphocytic leukemia는 정상골수가 종양성 골수세포로 점차 대체되는 질환으로 9번 염색체와 22번 염색체가 융합되어 Philadelphia 염색체를 형성하는 것이 특징이다, 보통 장기간 증상이 없으나 가속기로 진행되면 발열과 비종대와 같은 증상이 시작된다. 치료는 hydroxyurea, α -interferon, 골수이식과 더불어 항암치료가 일차적으로 시행된다. 비장의 절제는 비종대에 의한 증상을 경감시키고 비기능 항진증에 따른 범혈

구 감소를 개선시키기 위해 시행될 수 있다. 그러나 비장절제가 생존율을 향상시키지는 못하는 것으로 나타났다.

Chronic lymphocytic leukemia에서의 비장절제 또한 비종대에 의한 증상을 경감시키고 비기능 항진증에 따른 범혈구 감소를 개선시키기 위해 시행될 수 있다. 빈혈과 혈소판 감소증은 비장절제 후 현저히 개선되는 것을 볼 수 있다. 또한 Chronic lymphocytic leukemia과 달리 Hemoglobin 10 g/dL이하, 혈소판 50,000/mm³인 경우 비장절제가 생존율을 높이는 것으로 보고되고 있다.

3) Non-Hematologic tumors of the spleen: 비장의 원발성 종양 중 가장 흔한 종양은 혈관종양으로 Hemangioma와 Lymphangioma이다. 이들 병변은 단발성 혹은 다발성으로 나타나며 대부분 우연히 발견되나, 때때로 소모성 혈액응고 장애를 유발하므로 비장절제가 필요하다. 악성인 Hemangiosarcoma와 Lymphangiosarcoma는 아주 공격적인 종양으로 예후가 매우 나쁘다. 종종 비종대, 용혈성 빈혈, 복수, 흉수, 자발성 비장 파열 등이 나타날 수 있으므로 적극적으로 비장절제를 시행하여야 한다.

3. Splenectomy for Benign Conditions

1) Felty's syndrome: Felty's syndrome은 rheumatoid arthritis (RA) 환자에서 호중구 감소와 비장종대를 특징으로 하는 질환으로 RA환자 중 1% 미만에서 나타난다. 비장에서 호중구의 파열이 증가됨으로 감염의 위험도가 증가된다. 따라서 호중구 감소가 매우 심하거나 반복적으로 나타날 때, 또는 반복적인 감염이 나타날 때 비장절제의 적응증이 된다. 비장절제 후 80%의 환자에서 호중구의 증가를 나타내며, 55%의 환자에서 더 이상의 감염증세가 나타나지 않는다.

2) Gaucher's disease: Gaucher's disease는 상염색체 열성질환으로 glucocerebrosidase 감소에 의한 glucocerebroside의 축적으로 간종대, 비종대, 빈혈, 혈소판 감소, 골격계 증세를 유발한다. 일반적으로 비종대는 정상 60~70배까지 커지며, hormone replacement 치료 전에 비장절제를 시행한다.

3) Wiskott-Aldrich syndrome: Wiskott-Aldrich syndrome은 용혈성 빈혈, 혈소판 감소, 호중구 감소, 관절염, 혈관염, 습진 등을 나타내는 X-linked 면역 감소성 질환으로 골수 이식이 유일한 치료방법이다. Corticosteroid, 면역억제제, immunoglobulin이 혈액성 증상에 효과가 있으나, 혈소판 감소가 지속될 때에는 비장절제가 필요하다.

4) Chediak-Higashi syndrome: Chediak-Higashi syndrome은 상염색체 열성 면역 감소성 질환으로 백혈구의 주화성과 대식세포 작용의 결함을 특징으로 한다. 가속기에는 비장의 종대와 범혈구 감소증을 유발하며 corticosteroid 등 약물치료에 반응하지 않는 경우 비장절제의 적응증이 된다.

5) Splenic cysts: 비장의 낭포는 진성낭포와 가성낭포로 나누며 진성낭포는 기생충성 낭포와 비기생충성 낭포로 나눌 수 있다. 비장의 낭포는 대부분 무증상이며 우연히 발견되나 복통을 유발하기도 하고 이차적으로 감염 및 낭종의 파열을 야기하기도 한다.

비기생충성 진성낭포는 증상을 동반하거나 큰 낭포의 경우 수술적 절제의 적응이 된다. 전절제 혹은 부분 절제가 치료에 성공적으로 이용되고 있다.

대부분의 진성낭포는 포충이 풍토병인 지역에서 나타나는 기생충성 낭포로 비장절제술이 치료의 선택이며 아나필락시성 쇼크와 복강내 파종을 막기 위해 수술 시 낭포의 내용물이 복강내로 터지는 것을 피하도록 각별히 조심해야 한다.

가성낭포는 비기생충성 낭포 중 가장 흔히 나타나는 낭포로, CT소견상 약 50%에서 석회화를 동반하며, 보통 전에 외상을 입은 과거력을 가지고 있다. 4 cm 미만의 작은 낭포인 경우 치료가 필요 없으며 시간이 지

나면서 퇴화하는 경우가 있다. 낭포의 크기가 5 cm 이상이거나 증상이 있는 경우 수술적 치료의 적응이 되며, 수술은 비장의 전절제, 부분절제, 혹은 낭종벽 절제술을 시행할 수 있다.

6) **Splenic abscess:** 비장의 농양은 비교적 드문 질환이나 매우 치명적일 수 있고, 특히 면역력이 저하된 환자에선 사망률이 80%까지 보고되고 있다. 원인으로서는 면역결핍 환자에서 진균성 농양이 흔하게 발생하고, 심내막염, 경정맥 약물남용자, 외상성 가성낭포 환자 등에서 이차적으로 화농성 농양이 유발되기도 한다. 약 65%에서 단방성 병변으로 좌상부 복통을 호소하며 백혈구 증가 및 열과 같은 전신성 증상을 나타낸다. 치료는 농양이 단방성인 경우 일차적으로 경피적 배액술과 항생제 치료를 시행하며 성공률은 90%로 매우 좋은 결과를 나타낸다. 그러나, 경피적 배액술로 즉각적인 임상적 반응을 보이지 않을 경우 비장 절제를 지체 없이 시행하여야 한다. 농양이 다방성인 경우 경피적 배액술이 별로 효과가 없는 것으로 보고되고 있다. 따라서, 처음부터 비장 절제를 고려하는 것이 좋을 듯 하다.

7) **Wandering spleen:** Wandering spleen은 비신인대와 비위장인대의 선천적 결손으로 나타나며 비장의 정상적인 복막 유착이 불가능한 상태로 비장의 torsion 및 ischemia를 유발할 수 있다. 따라서 infarction을 동반한 비장의 torsion이 발생한 경우 비장절제의 적응이 될 수 있다.

4. Traumatic Injury

영상의학적인 진단의 발전에 따라 CT와 초음파를 통하여 비장의 손상 부위와 범위를 정확히 판단할 수 있게 되었고, 따라서 비장의 외상성 손상은 더 이상 즉각적인 비장절제의 적응은 아니다. 비장에 외상성 손상을 받은 환자에서, 즉각적인 개복을 필요로 하는 복강 내 손상이 없고, 혈액학적으로 안정된 경우라면 최소 손상 후 5일까지 입원하여 비수술적 치료를 할 것을 권고하고 있다. SSAT Patient Care Guidelines에 따르면 성인에서 비장절제의 적응증은 다음과 같다. (1) 혈액학적으로 불안정할 때, (2) 출혈이 1,000 ml 이상일 때, (3) 2 units 이상 수혈이 필요할 때, (4) 지속적인 복강내 실혈이 의심될 때, 비장절제를 시행 할 것을 권고하고 있고, 14세 미만인 소아 환자라면 좀더 적극적으로 비수술적 치료를 할 것을 제시하고 있다. 이와 같은 소아 환자에서 비장 절제를 시행하게 되더라도 될 수 있으면 비장을 보존하는 방향으로 수술할 것을 권고하고 있다.

5. Iatrogenic Injury

미국에서 iatrogenic injury에 의한 비장의 절제는 40% 이상으로 보고되고 있고, 원위부 식도, 위, 원위부 췌장, 대장의 비장굴곡 부위의 수술 시 흔히 발생하는 것으로 나타났다. 수술 견인기에 의한 직접적인 손상 또는 비장 유착부위를 잡아 당김으로 인해 출혈을 야기하며, 일차적으로 전기소작, 아르곤빔, 표면의 지혈제, 흡수성의 메쉬랩, 봉합술 등을 통하여 지혈을 시도해 볼 수 있다. 그러나 수혈이 필요한 정도의 실혈 이전에 충분한 지혈이 불가능한 경우에는 반복적인 지혈보다는 비장절제술을 권유하고 있다.

Perioperative Management

비장절제는 다음과 같은 결과를 초래한다. (1) reduced clearance of particulate antigens, (2) diminished response to new antigens, (3) impaired phagocytosis of unopsonized or opsonized bacteria, (4) decreased levels of opsonin proteins tuftsin and properdin. 따라서 비장이 절제된 환자는 bacterial sepsis의 위험도가 높다. 특히 5세 미만의 소아환자에서 감염이 흔하고, 첫 감염은 비장절제 후 약 2년 이내에 발생하는 것으로

나타났다. 가장 흔한 균은 *Sterptococcus pneumoniae*로 약 50% 이상을 차지하며, 그 외에 *Haemophilus influenzae*와 *Neisseria meningitidis*가 중요한 원인균으로 보고되고 있다. 특히 Overwhelming postsplenectomy infection (OPSI)의 발생빈도는 1% 미만으로 비교적 드물게 나타나지만 발생시 치명적인 결과를 초래할 수 있으므로 비장절제를 계획하고 있거나 부득이하게 비장을 절제한 환자에서 비장절제 후에 나타날 수 있는 감염을 예방하기 위한 조치가 꼭 필요하겠다. 감염의 예방을 위한 조치는 크게 (1) Immunizations, (2) Prophylactic antibiotics, (3) Education으로 나눌 수 있다.

1. Immunizations

정규 수술을 계획하고 있는 환자의 경우 적어도 수술 2주 전에 면역예방조치를 할 것을 추천하고 있고, 외상 등 응급으로 비장을 절제한 경우 수술 후 최소 2주 내에 면역예방요법을 시행할 것을 권고하고 있다. Pneumococcal vaccine, H. influenzae type b vaccine, Meningococcal vaccine, Influenza vaccine이 이에 속하며, Pneumococcal vaccine의 경우 5년 후에 booster 접종을 하고, Meningococcal vaccine의 경우 endemic area 여행 시 booster 접종을, Influenza vaccine은 매년 접종할 것을 권유하고 있다.

2. Prophylactic Antibiotics

소아환자에서 예방적 항생제 요법은 매우 중요하며, 다양한 guideline이 있다. 공통적인 guideline은 5세 미만에서 비장절제를 시행한 경우 만 5세까지 예방적 항생제를 복용할 것을 추천하고 있으며, 16세 미만의 환자인 경우 비장절제 후 2년 동안 예방적 항생제를 복용할 것을 권고하고 있다. 성인의 경우 분명한 guideline은 없고, 수술 후 2년 동안 예방적 항생제를 투여하거나, 환자가 열감 등 감염의 증상이 있을 때 경험적으로 antipneumococcal 항생제를 투여하는 두 가지 경우로 요약할 수 있다.

참고문헌

1. Weintraub LR. Splenectomy: who, when, and why? *Hospital Practice* 1994;15:27-34.
2. Katz SC, Pachter HL. Indications for splenectomy. *Am Surg* 2006;72:565-580.
3. Uranues S, Alimoglu O. Laparoscopic surgery of the spleen. *Surg Clin N Am* 2005;85:75-90.
4. Shirahata A, Ishii E, Eguchi H, et al. Consensus guideline for diagnosis and treatment of childhood idiopathic thrombocytopenic purpura. *Int J Hematol* 2006;83:29-38.
5. Holterman AXL, Adams KN, Seeler RA. Surgical management of pediatric hematologic disorders. *Surg Clin N Am* 2006;86:427-439.
6. Price VE, Blanchette VS, Lee Ford-Jones E. The prevention and management of infections in children with asplenia or hyposplenia. *Infect Dis Clin N Am* 2007;21:697-710.
7. Davidson RN, Wall RA. Prevention and management of infections in patients without a spleen. *Clin Microbiol Infect* 2001;7:657-660.
8. Davies JM, Barnes R, Milligan D. Update of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. *Clin Med* 2002;2:440-443.