

간외문맥의 동맥류성 기형 : 1예 보고¹

이 정 민 · 강 성 수 · 한 현 영² · 김 중 수

간문맥의 동맥류성 기형은 매우 드문 질환으로 국외에서는 간혹 보고된 바 있으나 국내에는 아직 보고가 없다. 저자들은 간문주변에서 발생한 간외문맥의 동맥류성 확장을 경험하였기에 초음파, 전산화 단층촬영 및 혈관촬영소견을 문헌고찰과 함께 보고한다.

문맥계의 동맥류성 기형은 매우 드문 질환으로 Barzilai와 Kleckner 등(1)이 1956년에 처음 보고한 이후 전세계적으로 약 30예 이하의 간외문맥의 동맥류(2-6)와 15예의 간내문맥의 동맥류(2, 4, 7, 8)에 관한 문헌보고가 있다. 간 문맥의 동맥류성 확장은 간경화나 간문맥 고혈압등과 잘 동반되어 발생되나 전혀 원인요소 없이도 발생된다(2-5). 저자들은 문맥에서 발생한 동맥류성 기형을 경험하였기에 가능한 원인, 임상적 증상, 치료방향, 방사선 소견 등을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

47세된 남자로 전신 피로감을 주소로 내원하였다. 지속적인 과음의 기왕력은 있으나 임상적으로 간경화나 문맥고혈압, 또는 체장염을 의심할 만한 징후는 보이지 않았고 혈액검사를 포함한 검사실 소견에서 특이할 만한 것은 없었다.

초음파상 간실질의 에코는 정상범위 이었으나, 간문맥이 간문주변에서 갑자기 꾸불꾸불하게 낭성으로 확장되어 있었다. 그러나 간문맥이 상장간막 정맥과 연결되는 근위부는 정상이었다(Fig. 1A). 색조 및 출력도플러검사에서 주문맥의 원위부와 연결된 낭성구조물내에 간으로 유입되는 혈류를 확인하였다(Fig. 1B). 조영증강후 얻은 CT상 간문부에서 주위 혈관과 같은 정도의 조영증강을 보이는 간문맥의 동맥류성 확장이 관찰되었고, 간문맥의 간내분지의 기시부까지 이상확장을 보였다(Fig. 2A & B). 또한 담낭을 지나는 단면에서는 담낭벽을 따라 커진 정맥으로 생각되는 혈관구조가 보였으며 간내담도의 미약한 확장이 관찰되었다(Fig. 2C). 그러나 문맥고혈압을 시사하는 위정맥류나 확장된 관상정맥(coronary vein)은 관찰되지 않았다.

초음파와 CT상 보이는 간문맥의 동맥류성 확장을 확진하기

위하여 시행한 상장간막동맥을 통해 얻은 문맥조영술에서 간외문맥의 근위부는 정상크기를 유지하다가 간문주변에서 갑자기 낭성확장을 보였고 최대직경은 22mm였다(Fig. 3A). 또한 간문맥의 동맥류성 확장은 상부로 문맥의 간내분지의 기시부도 일부 포함하였고, 간의 주변부에서는 정상에 비하여 문맥의 분엽분지의 직경이 다소 감소되어 보였다. CT상 담낭벽을 따라 관찰되었던 혈관구조물과 일치되는 것으로 추정되는 담낭정맥이 문맥의 동맥류부분과 연결되어 보였다(Fig. 3A). 간동맥 조영술에서 간동맥은 상장간막동맥의 근위부서 기시하였고 간문부위에서 주간동맥의 원위부는 문맥의 동맥류성 기형에 의하여 둥글게 밀려있었으며, 간동맥의 간내분지들은 정상보다 다소 커져 있었다(Fig. 3B).

고 찰

문맥 동맥류의 정의는 아직까지 명확치 않으며 문맥의 정상 크기는 여러 논문에서 다양하게 보고되었는데(3, 6, 7), Douglass 등(9)은 92예의 인체해부를 시행하여 간문맥의 직경은 0.64-1.2cm이고 간경화나 문맥고혈압이 없는 경우 평균 0.89cm라고 하였다. Doust와 Pearce(10)가 보고한 간문맥의 초음파 연구에 의하면, 정상과 간경화 환자에서 간문맥의 전후 최대직경은 각각 1.5cm와 1.9cm를 넘지않는다고 하였다. 따라서 최대직경이 2.0cm이상이고 간문맥의 외연이 낭성 또는 방추상의 확장을 보이는 경우 문맥 동맥류라 정의할 수 있으리라 생각한다. 저자들의 증례는 최대직경이 22mm였고, 낭성확장을 보인점으로 보아 간문맥 동맥류라 진단하기에 무리가 없다고 생각되나, 간외문맥 원위부의 동맥류성 확장외에도 간내 좌우문맥의 기시부도 이상확장을 보이고, 문맥의 분엽분지들은 정상보다 다소 작아보여 동맥류라 부르기 보다는 동맥류성 기형이 더욱 합당한 진단명이 되리라 생각한다.

문맥 동맥류는 매우 드문 질환으로 정확한 원인은 밝혀지지 않았으나 선천성이거나, 후천성으로 발생할 수 있는 것으로 알려져 있고 대부분의 경우 정확한 원인을 알기 어렵다(2-7). 간

¹ 전북대학교 의과대학 진단방사선과학교실

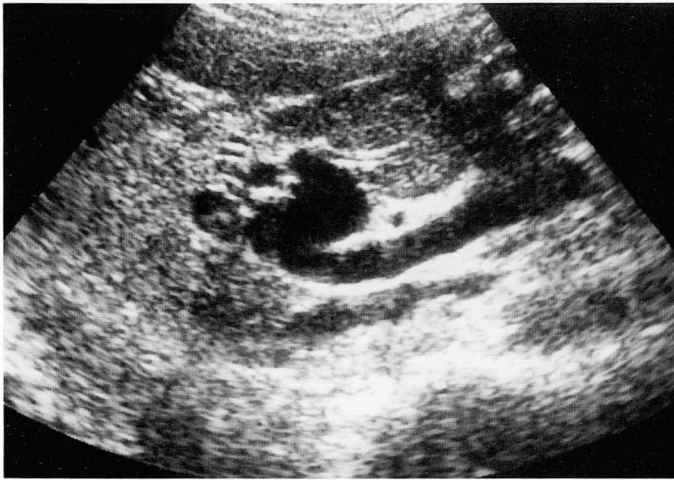
² 을지대학교 진단방사선과학교실

이 논문은 1998년 8월 25일 접수하여 1998년 11월 9일에 채택되었음.

문맥 고혈압, 만성 간질환, 체장염, 혹은 외상 등이 선행요인으로 보고되었다(2, 3, 6). 저자들이 경험한 증례는 외상, 체장염, 간질환의 기왕력이나 문맥 고혈압을 의심할 만한 임상적, 방사

선학적 소견이 없어서 선천성 기형이거나 태아기에 발생한 간문맥의 손상으로 발생되었을 것으로 생각하였다.

문맥 동맥류는 발생위치에 따라 간외 문맥 동맥류와 간내 문



A
Fig. 1. A. Ultrasonogram shows a segmental, cystic dilation of the distal portal vein at the porta hepatis.
B. Power Doppler sonography shows a constant flow in the aneurysmal dilation and main portal vein.

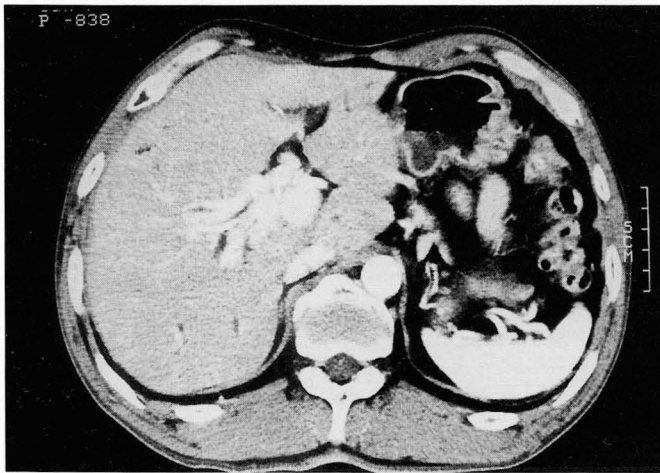
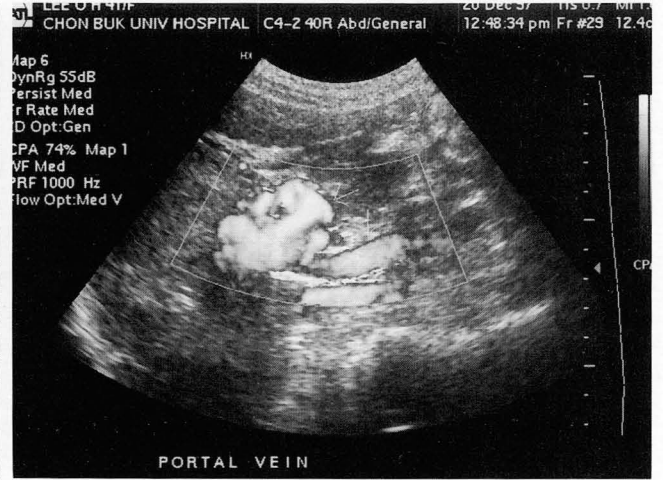
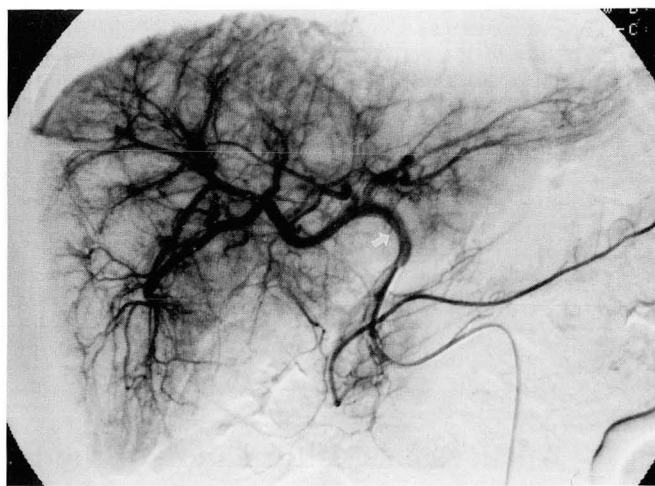


Fig. 2. A, B. Contrast enhanced, axial CT scans demonstrate aneurysmal dilation of the portal vein at the porta hepatis and mild dilation of the intrahepatic portal branches.
C. Axial CT scan through the splenoportal junction demonstrates dilated vessels along the gallbladder.



A



B

Fig. 3. A. Superior mesenteric arterial portography shows a aneurysmal dilation at the porta hepatis that corresponds to the sonographic finding, and relatively small intrahepatic portal branches. Dilated cystic vein (arrow) is seen.

B. Aberrant hepatic artery arises from the superior mesenteric artery. Hepatic arteriogram reveals medial displacement of the proper hepatic artery caused by compression of the aneurysmal dilation of the portal vein at the porta hepatis (arrow), and mild dilatation of the distal branches of the hepatic artery.

맥 동맥류도 나눌 수 있다(2). 기존의 보고들을 검토하면 호발 위치는 간의 문맥 동맥류의 경우 약 58%가 상장간막정맥과 비장정맥의 문합부에서 발생되고 약 25% 정도가 저자들의 증례와 같이 간문부의 좌우 문맥 분지점에서 발생된다. 간내 문맥 동맥류도 80% 정도가 간내문맥의 분지점에서 발생한다.

문맥 동맥류의 임상적 특징은 대부분은 증상이 없으나 병변의 크기가 큰 경우에는 담도나 십이지장을 압박하여 황달이나 위상복부 통증 등을 일으킬 수 있으며, 문맥 고혈압 혹은 상부 위장관 출혈을 보이기도 한다(3, 5). Thomas 등(8)은 매우 위험한 합병증으로 혈전과 함께 자연 파열된 경우를 2예 보고하기도 하였다.

문맥 동맥류의 진단은 초음파, 도플러, 색조 및 출력 도플러 검사로 손쉽게 내릴 수 있으리라 생각되며, 예전의 유일한 진단 방법 이었던 혈관촬영은 수술적 치료가 필요한 경우에 한하여 시행해도 될 것으로 생각한다. 초음파상 전형적인 문맥 동맥류는 문맥의 내강과 연결된 무에코의 종괴로 보이며, 색조 도플러나 출력 도플러 검사상 이 무에코의 종괴가 혈류가 있는 것을 확인할 수 있다. 간혹 동맥류내부에 혈전이 동반된 경우 에코가 발생되어 진단이 어려울 수 있으나 CT상 이 종괴가 주변의 정맥과 비슷한 조영증강을 보이고 간 주문맥이나 간내분지와 연결성을 확인할 수 있으면 진단이 가능하다. 저자들의 증례에서 CT상 간내담도의 미약한 확장이 관찰되었는데 간흡충증의 기왕력이나 다른 담도질환의 증거가 없어 아마도 간문 부근에서 간문맥의 동맥류성 확장에 의한 충수담관의 압박에 의한 것으로 생각하였다. 그러나 혈중 빌리루빈치의 상승은 보이지 않았다. 또한 이 증례에서 특이한 점은 CT상 담낭주위의 확장된 혈관구조물이 보였는데, 혈관조영술에서 이 혈관은 문맥동맥류와 교통되는 확장된 담낭정맥으로 추정하였다. 이 담낭 정맥의 확장원인은 정확히 알 수 없었으나 간문맥의 간내분지의 직경

이 다소 작은 점으로 미루어 보아 아마도 간문맥 동맥류에 의한 간문맥의 혈류 장애와 연관되어 발생된 측부순환혈관(collateral vessel)으로 생각하였다. 또한 간동맥 조영술에서 간동맥분지들의 미만성의 확장이 관찰되었는데 이도 간문맥의 동맥류성 확장에 의한 혈류의 장애를 보상하기위한 것으로 추정하였다.

문맥 동맥류의 예후는 합병증과 동반된 간질환의 경과에 의존하며, 문맥 동맥류의 치료는 크기가 작고 증상이 없는 경우의 대부분은 특별한 치료없이 초음파로 추적검사를 하고, 반면 크기가 매우 크거나 증상이 있는 경우에는 문대정맥 단락술(portocaval shunt)이 가장 우수한 치료법으로 알려져 있다(3, 6). 저자들의 증례는 현재 별 치료 없이 10개월 초음파 추적검사에 변화를 보이지 않았다.

최근 복부질환의 진단을 위한 초음파, 전산화 단층촬영, 자기 공명영상등의 이용의 급격한 증가로 인하여 간문맥 동맥류성 확장이 우연히 발견되는 경우가 많아질 것이므로 방사선과의사가 이 질환의 방사선학적 소견에 대한 지식을 가지는 것이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Barzilai R, Klechknor MS. Hemocholecyst following ruptured aneurysm of portal vein. *Arch Surg* 1956;72:725-727
2. Ohnami Y, Ishida H, Konno K, et al. Portal vein aneurysm: report of six cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 1997;22:281-286
3. Fulcher A, Turner M. Aneurysms of the portal vein and superior mesenteric vein. *Abdom Imaging* 1997;22:287-292
4. Andoh K, Tanohata K, Asakura K, Katsumata Y, Nagshima T, Kitoh F. CT demonstration of portal vein aneurysm. *J Comput Assist Tomogr* 1988;12:325-327

5. Machdo EL, Jimenez FM, Benitez AM, Carazo ER, Garcia MC. Aneurysms of the portal venous system: ultrasonography and CT findings. *Eur J Radiol* 1998; 26: 210-214
6. Hagiwara H, Kasahara A, Kono M, et al. Extrahepatic portal vein aneurysm associated with a tortuous portal vein. *Gastroenterology* 1991; 100: 818-821
7. Ohnishi K, Nakayama T, Saito M, et al. Aneurysm of the intrahepatic branch of the portal vein. *Gastroenterology* 1984; 86: 169-173
8. Tomas TV. Aneurysm of the portal vein: report of two cases, one resulting in thrombosis and spontaneous rupture. *Surgery* 1967; 61: 550-555
9. Douglass BE, Baggenstoss AA, Hollongshead WH. The anatomy of the portal vein and its tributaries. *Surg Gynecol Obstet* 1950; 91: 562-576
10. Doust B, Pearce J. Gray-scale ultrasonic properties of the normal and inflamed pancreas. *Radiology* 1976; 120: 653-657

J Korean Radiol Soc 1999; 40: 303-306

Aneurysmal Malformation of the Extrahepatic Portal Vein : A Case Report¹

Jeong-Min Lee, M.D., Sung-Soo Kang, M.D., Hyeun-Young Han, M.D.², Chong-Soo Kim, M.D.

¹*Department of Diagnostic Radiology, Chonbuk National University Medical School*

²*Department of Diagnostic Radiology, Eulgy University Medical School*

Aneurysmal malformation of the portal vein is a rare entity. To our knowledge, only scattered reports of portal vein aneurysms appear in the literature in English, and there is no previously published report in Korean. We describe a case exhibiting aneurysmal malformation of the extrahepatic portal vein at the hepatic hilum; the findings demonstrated by ultrasound, CT and angiography are discussed, a review of previously described cases is included.

Index words: Portal vein, abnormalities
Aneurysm, portal vein

Address reprint requests to: Jeong Min Lee, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Chonbuk National University Medical School, # 634-18 Keumam-Dong, Chonju City, Chonbuk, 561-712, Korea.
Tel. 82-652-250-1152 Fax. 82-652-72-0481