대한방사선의학회지 1999;41:61-64

선천성 하대정맥의 결손과 기정맥 연장 : 1예 보고[1]

고 기 영·변 재 영·최 병 길·박 영 민[2]

정상 태아발생 과정의 실패는 하대정맥의 다양한 변이를 유발할 수 있으며 전산화 단층 촬영을 통해 비교적 정확하게 이러한 변이를 확인할 수 있다. 간부위 하대정맥의 선천성 결손과 기정맥 연장은 복잡한 하대정맥 발생 과정에서의 변이때문에 생길 수 있는 드문 질환이다. 저자들은 전산화 단층 촬영과 하대정맥 조영술로 확진한 1예를 보고하고자 한다.

하대정맥은 태생기에 여러 정맥의 복잡한 문합으로 형성되기 때문에 드물지 않게 다양한 변이가 발생할 수 있다 (1). 간부위 하대정맥의 결손과 기정맥 연장 (interruption of the intrahepatic segment of the inferior vena cava with azygos continuation) 도 하대정맥 발생 과정에서의 변이때문에 발생하는 드문 질환이다 (1-7). 기정맥은 이와 같이 하대정맥의 발달에 장애가 있는 경우 외에도 Budd-Chiari 증후군, 간문맥고혈압 등의 경우에서도 측부 경로로 확장될 수 있다 (8, 9). 본 증예는 선천성으로 발생한 부분적 하대정맥 결손과 기정맥을 통한 측부혈류가 발달된 예로 이의 전산화 단층 촬영과 하대정맥조영술 소견을 보고하고자 한다.

증례 보고

38세의 남자환자가 수일전부터 발생한 복부팽창과 간헐적인 발열을 주소로 내원하였다. 과거력상 5년전 B형 간염 보균자로 진단받았으며 1년전부터 간경화증 진단하에 본원에서 치료받아왔다. 이학적 소견으로 중등도의 복수와 경증의 하지 부종이 있었으며, 그외의 소견은 없었다. 검사실소견상 혈청 AST/ALT; 56/14U/L, 총 빌리루빈;0.4mg/dl, prothrombin time; 12.3sec(84% of normal), 혈색소;8.5gm/dl, 백혈구 6,300/ml, 혈소판 86,000/ml, 혈청 알부민 1.9gm/dl, HBsAg/HBeAg 양성, alpha-fetoprotein 19.4ng/ml 이었다.

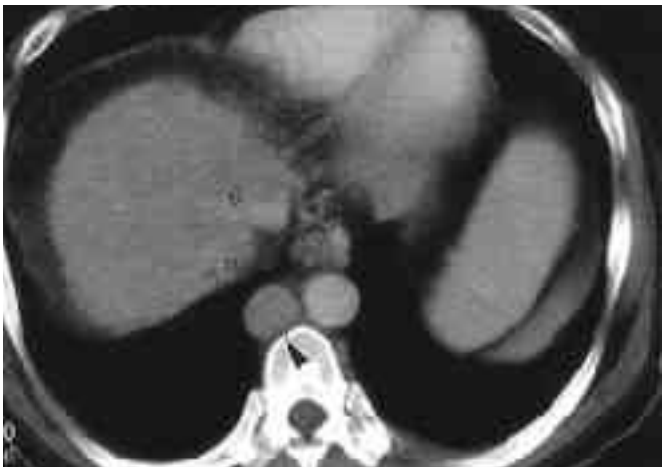
복부 다중시기 나선형 단층촬영의 정맥기 영상에서 신정맥 이하의 하대정맥은 정상 소견이나 우신정맥이 합류하는 부위부터 그 상방으로 하대정맥이 보이지 않고 횡격막 후방의 확장된 기정맥으로 연결되었으며, 좌신정맥은 복부대동맥의 후방을 거쳐 기정맥으로 유입되는 양상을 보였다 (Fig. 1A-D). 간정맥들은 우심방 직하부위에서 합쳐져서 우심방으로 직접 유입되는 모습이었다 (Fig. 1A). 간실질에는 간경화증으로 인한 다수의 표면 결절과 동맥기에 조영증강되고 정맥기에 조영소실되는 15 mm 직경의 종괴가 6번 분엽에서 보였으며, 그외에 다량의 복수와 기괴한 모습의 비장비대 소견이 보였다 (Fig. 1B).

우측 총대퇴정맥을 통한 하대정맥조영 영상에서 신정맥 이하의 하대정맥은 정상소견이나 신정맥이 유입되는 위치에서부터 정상 경로의 하대정맥이 보이지 않고 기정맥으로 유연하게 이행되었으며 이를 통해 상대정맥을 거쳐 우심방으로 유입되는 양상을 보였다 (Fig. 1E). Budd-Chiari 증후군에서 흔히 보이는 추골정맥총은 미약하게 조영되었으나 반기정맥을 통한 측부혈류는 보이지 않았다. 고유간동맥 조영 영상에서 6번 분엽의 종괴는 동맥기의 조기에 조영증강된 후 조영소실되는 소견을 보여 소간세포암 진단하에 간동맥색전술을 시행하였다 (Fig. 1F). 이 종괴는 추적 복부단층 촬영 소견상 리피오돌이 흡착되어 있어 소간세포암으로 확진하였다.

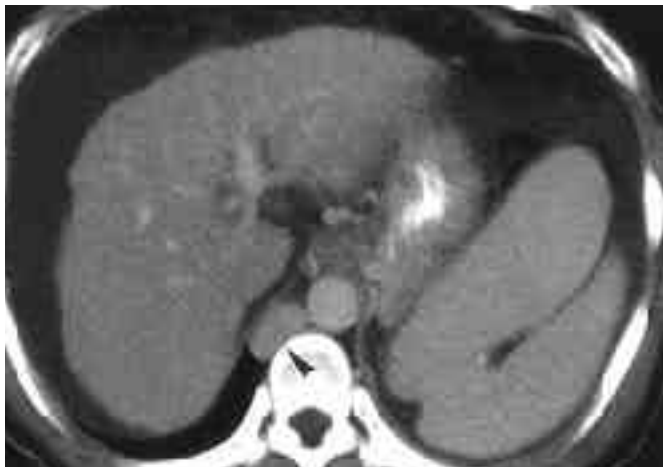
고 찰

태생학적으로 정상 하대정맥의 각 부위는 후주정맥(posterior cardinal vein), 하주정맥 (subcardinal vein), 상주정맥 (supracardinal vein) 의 복잡한 발달 및 선택적 퇴화, 문합에 의하여 발생한다(1, 2). 즉, 간부위 하대정맥 (intrahepatic segment of inferior vena cava) 은 태생기에 우측 하주정맥의 근위부가 원시 간 (primitive liver) 의 모세혈관들과 연결된 후 확장되어 발생하며, 간과 우심방 사이의 하대정맥 (suprahepatic segment of inferior vena cava)은 우측 난황정맥 (vitelline vein) 에 의하여 만들어진다. 또한, 간과 신장 사이의 하대정맥 (prerenal segment of inferior vena cava)은 하주정맥 문합에서, 신장부위 하대정맥 (renal segment of inferior vena cava) 은 하주정맥-상주정맥 문합에서, 신장이하의 하부 하대정맥 (postrenal segment of inferior vana cava)은 우측 상주정맥의 하부에서부터 기원한

[1]가톨릭대학교 의과대학 강남 성모병원 진단방사선과
[2]가톨릭대학교 의과대학 강남 성모병원 내과
이 논문은 1998년 12월 9일 접수하여 1999년 4월 16일에 채택되었음.

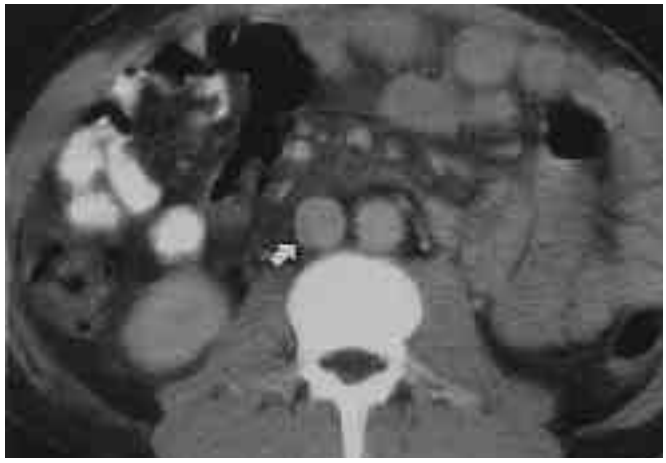


A



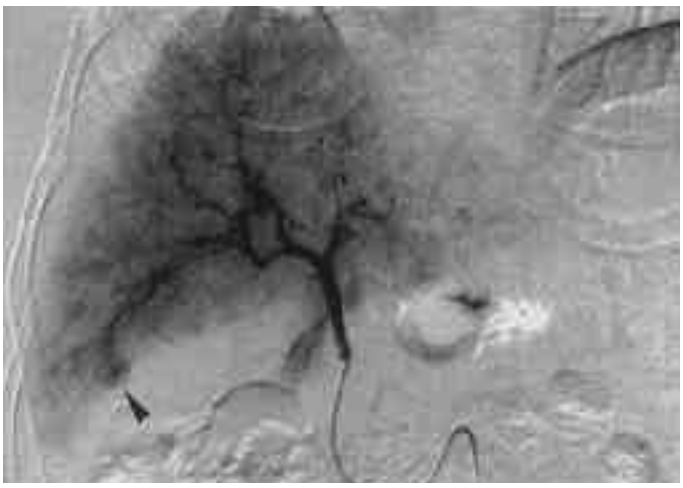
B

C



D

E



F

Fig. 1. A-D. Contrast enhanced CT scans at the different levels show normal postrenal segment of the inferior vena cava (arrow in D) and absence of the renal, prerenal, and intrahepatic segments of the inferior vena cava. CT scans also show abnormally enlarged azygos vein (arrowheads) and the left renal vein (curved arrow in C) coursing dorsal to the abdominal aorta to join the azygos vein. The hepatic veins drain directly into the right atrium (open arrows in A). Note bizarre shaped spleen (B).

E. Left anterior oblique inferior vena cavogram clearly shows the interrupted inferior vena cava (arrow) with azygos continuation (arrowheads) at the level of the renal vein. The azygos vein drains into the superior vena cava (open arrow).

F. Proper hepatic arteriogram shows an early enhancing small nodule at the right postero-inferior segment (arrowhead).

다. 반면, 기정맥은 태생기의 우측 상주정맥과 우측 근위부 후주정맥이 퇴화되지 않고 계속되는 것으로 보통 상행요정맥과 우측 늑하정맥이 합쳐져서 제 2요추 높이에서 시작하고 횡경막 대동맥열공 또는 횡격막의 우측각 후방을 통해 흉곽으로 올라가서 제 4-5흉추 높이에서 상대정맥으로 개구한다.

본 증예는 신장이하의 하부 하대정맥은 정상이나 그 이후의 하대정맥이 발생하지 않은 예로서, 이는 태생기에 우측 하주정맥이 원시 간의 정맥들과의 연결에 실패한 경우에 발생할 수 있다. 이러한 경우 신장이하의 하대정맥 혈류는 우측 상주정맥으로 흐르며 본 증예와 같이 결국 기정맥을 통하여 상대정맥으로 유입되고 간정맥들은 우심방으로 직접 유입되게 된다. 이 기형은 선천성 심장질환, 우심증 (dextrocardia), 복강내 장기전위, 다비증 (polysplenia) 등을 흔히 동반하는 것으로 보고되어 있다 (2-4). 그러나, 본 증예에서는 비장이 샌드위치처럼 접혀져 기괴한 모습을 보이는 것 외에 동반된 다른 선천성 질환은 없었다.

이러한 하대정맥의 선천성 결손과 기정맥 연장은 초음파 검사, 전산화 단층촬영, 자기공명영상 등을 통해 비교적 쉽게 진단할수 있기 때문에 침습적 검사인 하대정맥 조영술은 일반적으로 시행되지 않고있다 (2-7). 그러나, 본 증예는 간세포암이 의심되어 혈관 조영술을 시행할 필요가 있었으며, 간동맥색전술과 동시에 하대정맥 조영술을 시행하여 단층 촬영에서의 혈관변이 모습을 확진할 수 있었다.

하대정맥의 선천성 결손과 기정맥 연장은 큰 범주로 볼때 Budd-Chiari 증후군의 한 형태로 볼 수 있다. 이 증후군은 크게 원발성과 이차형으로 나눌수 있으며 원발성의 흔한 원인은 선천성 기형인 하대정맥 막, 하대정맥의 부분 결손 등이며, 이차형의 원인은 여러 전신질환 또는 종양에 의한 하대정맥 또는 간정맥의 혈전 등이다. Simson (8) 은 Budd-Chiari 증후군의 형태를 세가지로 구분하였는데 그중 type 2를 하대정맥의 일부분이 없는 형태로 보고하였다. 본 증예도 이러한 모습이지만 Budd-Chiari 증후군의 일반적인 모습과는 차이가 있었다. 즉, Budd-Chiari 증후군에서는 간 미상엽의 비대 및 강한 조영증강, 간실질의 불균질한 조영증강, 기정맥-반기정맥 및 다른 측부혈관의 확장 등이 보일 수 있다 (8, 9). 그러나, 본 증예에서는 기정맥의 확장 외에 이러한 소견이 거의 보이지 않았다. 따라서, 본 증예와 같은 경우 Budd-Chiari 증후군으로 판정하기 보다는 좀 더 명확한 진단이 필요하다고 여겨진다. 즉, 본 증예는 복부 단층촬영과 하대정맥 조영술상 하대정맥의 일부가 결손되어 기정맥을 통한 측부 혈관이 발달된 선천성 기형으로 판정하여야 한다. 한편, Budd-Chiari 증후군에서는 간경화증 및 간암의 발생율이 증가한다고 보고되어 있다 (8). 본 증례에서도 소간세포암이 발견되었는데 이것이 과연 Budd-Chiari 증후군때문에 발생한 것인지 만성 간염에 의한 이차적인 것인지는 분명치 않다.

참 고 문 헌

1. Lundell C, Kadir S. *Inferior vena cava and spinal veins.* In Kadir S. *Atlas of normal and variant angiographic anatomy.* Philadelphia : Saunders Company, 1991:187-202
2. Churchill RJ, Weshy GW III, Marsan RE, et al. Computed tomographic demonstration of anomalous inferior vena cava with azygos continuation. *J Comput Assist Tomogr* 1980;4:398-402
3. Sheley RC, Nyberg DA, Kapur R. Azygos continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. *J Ultrasound Med* 1995;14:381-387
4. Powers TA. Abdominal case of the day. Interruption of the inferior vena cava with azygos continuation. *AJR* 1992;158:1365-1367
5. Coulomb M, Rose-Pittet L, Dalsoglio S, et al. Straight azygos continuation of the inferior vena cava. Apropos of 3 cases using a NMR study. *J Radiol* 1987;68:45-50
6. Meyer DR, Huppe T, Andresen R, Friedrich M. Intra- and infrahepatic agenesis of the inferior vena cava with azygos continuation accompanied by duplication of the postrenal segment. *Invest Radiol* 1998;33:113-116
7. Romagnoli R, Bertolani M, Saviano M, Pantusa M, Modena MG, Benassi A. Developmental interruption of the intra-hepatic segment of the inferior vena cava with azygos-hemiazygos continuation. *Eur J Radiol* 1984;4:244-247
8. Simson IW. Membranous obstruction of the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma in South Africa. *Gastroenterology* 1982; 82:171-178
9. 박철민, 고기영, 이문규, 최상희, 오용호. 전산화단층촬영에서기정맥-반기정맥직경의측정을이용한 Budd-Chiari 증후군의진단. *대한방사선의학회지* 1995;32:763-767

J Korean Radiol Soc 1999;41:61-64

Congenital Interruption of the Inferior Vena Cava with Azygos Continuation : A Case Report[1]

Gi-Young Ko, M.D., Jae Young Byun, M.D., Byung Gil Choi, M.D., Young Min Park, M.D.[2]

[1]Department of Diagnostic Radiology, Kangnam St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea
[2]Department of Medicine, Kangnam St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea

Failure of normal embryogenesis may result in various anomalies of the inferior vena cava that can be reliably detected by computed tomography. Agenesis of the intrahepatic segment of the inferior vena cava with azygos continuation is a rare anomaly due to a complex developmental process of the inferior vena cava. The authors report a case in which this anomaly was diagnosed on computed tomography and confirmed by inferior vena cavography.

Index words : Venae cavae, abnormalities
Vena cavae, CT
Veins, azygos

Address reprint requests to : Gi-Young Ko, M.D., Department of Radiology Kangnam St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea. # 505 Banpo-Dong, Seocho-Ku, Seoul 137-040, Korea.
Tel. 82-2-590-1580 Fax. 82-2-599-6771 E-mail. kogy@unitel.co.kr