대한영상의학회지 2008 ; 59 : 405-409

선천성 간내 문맥정맥단락[1]

이웅희 · 김영통 · 조성식 · 신형철

간문맥과 간정맥 및 하대정맥과 연결을 보이는 간내 문맥정맥단락은 선천성이거나 간경변증과 문맥고혈압에 의한 후천성일 수 있다. 선천성 간내 문맥정맥단락은 주로 소아에서 생기며 자연소실 될 수 있다. 저자들은 신생아와 성인의 선천성 간내 문맥정맥단락 5예를 보고한다.

선천성 간내 문맥정맥단락은 간문맥과 간정맥 혹은 대정맥 사이에 이상연결을 보이는 질환으로 난황정맥(vitelline vein)과 제대정맥(umbilical vein)의 비정상적인 발생과정에 의해 생기며 주로 신생아에서 보고되고 있으며(1-5) 드물게는 성인에서도 보고된다(6-8).

선천성 간내 문맥정맥단락의 일부는 2년 이내 자연 소실되며, 단락의 양이 60% 이상이면 간성뇌병증을 유발한 가능성이 높아 수술이나 코일 색전술을 시행한다(9).

선천성 간내 문맥정맥단락은 드물지만 최근 영상기법들이 발달하고 검사가 늘어나면서 그 보고는 늘어나는 추세이다.

저자들은 신생아와 성인의 선천성 간내 문맥정맥단락 5예를 보고하고자 한다.

증례 보고

5명의 환자 중 4명은 신생아시기에 진단되었고 1명은 57세에 진단되었다. 신생아 4명(증례1-4) 모두 생후 10일 이내에 시행한 복부초음파로 진단되었다. 신생아의 4명 모두 황달증상이 있었고, 2명에서 패혈증의 증세가 있었고, 혈액검사는 황달과 패혈증에 해당하는 검사만을 시행하였고 암모니아와 갈락토즈에 대한 검사는 시행하지 않았다. 2예에서 동맥관개존증이 동반되었다(Table 1).

57세 여자 환자(증례 5)는 상복부 동통을 주소로 내원하였고 위내시경에서 위 폴립이 있었다. 시행한 CT에서 담석이 있었고, 좌정맥과 좌문맥 사이의 직접적인 이상단락을 보였는데 CT에서 간경화의 소견이 없고 혈액검사에서 간이상의 소견이 없어 간 이상을 동반하지 않은 정맥관잔존(patent ductus venosus)으로 진단하였다.

신생아의 4명은 초음파와 CT를 시행하였으며 성인 환자는 CT만 시행하였다. 5명 모두 좌간엽에 단락을 보였다. 신생아의 4명은 좌간엽의 원위부에 간내 문맥정맥단락이 있었고 이 중 3명은 중정맥과 좌문맥(Fig. 1), 1명은 좌정맥과 좌문맥사이에 단락이 있었다. 이들 중 1명은 좌간엽에 다발성의 단락이 보였다(Fig. 2). 증례 5의 성인 환자는 좌문맥과 좌정맥이 직접 연결되는 정맥관이 남아있는 형태의 간내 문맥정맥단락을 보였다(Fig. 3).

단락이 있는 간정맥은 5명 중 3명은 중정맥, 2명은 좌정맥이었다. 간문맥은 모두 좌문맥의 제대부분(umbilical portion)과 연결이 있었다. 신생아의 2명에서만 추적검사를 시행하였는데 증례 1의 환아는 3개월 후 초음파에서 단락이 소실되었고 증례 2의 환아는 6개월 후에 시행한 CT에서 간내 문맥정맥단락이 자연 소실되었다(Fig. 1E) (Table 2). 이 두 환아는 초기에 황달과 패혈증으로 입원하여 치료받고 치유가 되어 퇴원을 했으며 추적검사를 시행할 당시에는 특별한 문제는 없었다.

고 찰

문맥정맥단락은 간내와 간외로 나뉠 수 있고 간내 문맥정맥단락은 선천성 혹은 후천성으로 생길 수 있으며 후천성은 간경화 혹은 문맥고혈압에 의해 생길 수 있다(2). 선천성 간내 문맥정맥단락은 발생과정에서 난황-제대정맥총(vitello-umbilical venous plexus)의 비정상적인 합류에 의해 만들어진다(2).

선천성 간내 문맥정맥단락의 빈도가 드물다고 하지만 최근 영상기술이 발달하면서 그 보고들이 증가하고 있다.

Park 등(1)은 만성간질환이 있는 59세의 남자에서 생긴 간내 문맥정맥단락을 보고하면서 이전에 발표된 간내 문맥정맥단락의 증례들을 재검토하여 간내 문맥정맥단락을 4가지 형태로 분류하였는데 1형은 우문맥과 하대정맥사이에 하나의 큰 단락, 2형은 간 분절에서 문맥과 간정맥의 원위부 분지 사이에 하나 혹은 다발성 단락, 3형은 원위부 간문맥과 간정맥 사이에

[1]순천향대학교 천안병원 영상의학과
이 논문은 2008년 8월 16일 접수하여 2008년 10월 14일에 채택되었음.

누형성, 4형은 간 전체에 원위부 간문맥과 간정맥간의 다발성 단락을 보인다. 이 중 1형이 가장 흔하다고 한다. 저자들의 증례 1, 2, 3은 2형에 해당되며 증례 4는 4형에 해당되며 증례 5는 정맥관 잔존으로 Gallego 등(2)은 정맥관 잔존을 제5형으로 분류하였다. 하지만, 선천성 간내 문맥정맥단락으로 보고하고 있는 증례들을 보면 우리 논문과 같이 2형과 정맥관 잔존이 많다(4-6, 9). 이러한 결과는 위의 분류가 선천성뿐 아니라 간 질환에 의해 발생할 수 있는 후천성을 모두 포함하여 분류한

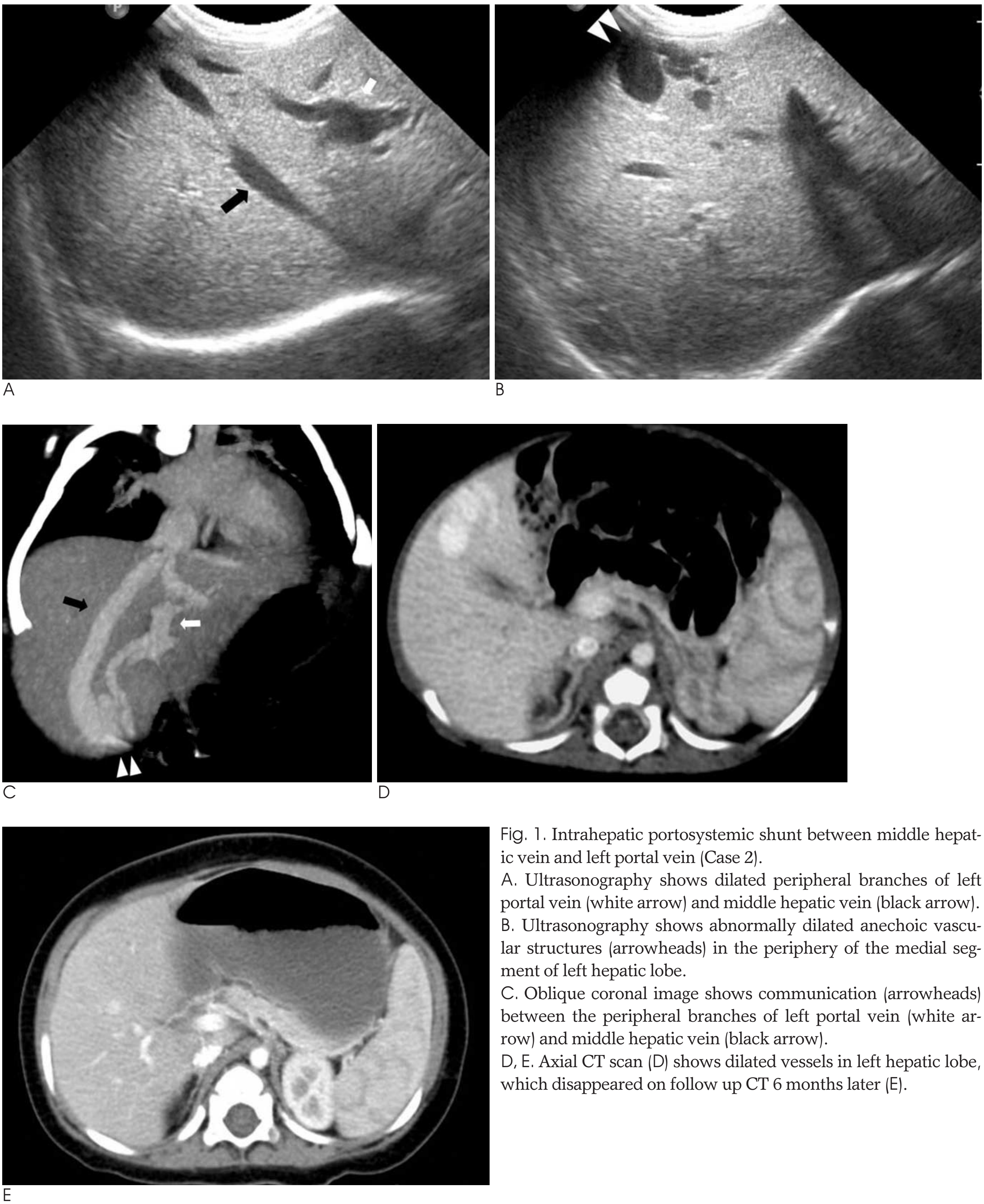


Fig. 1. Intrahepatic portosystemic shunt between middle hepatic vein and left portal vein (Case 2).
A. Ultrasonography shows dilated peripheral branches of left portal vein (white arrow) and middle hepatic vein (black arrow).
B. Ultrasonography shows abnormally dilated anechoic vascular structures (arrowheads) in the periphery of the medial segment of left hepatic lobe.
C. Oblique coronal image shows communication (arrowheads) between the peripheral branches of left portal vein (white arrow) and middle hepatic vein (black arrow).
D, E. Axial CT scan (D) shows dilated vessels in left hepatic lobe, which disappeared on follow up CT 6 months later (E).

것이기 때문에 다소 빈도에 차이가 있는 것으로 생각된다.

정맥관은 태아순환의 일종으로 생후 바로 닫히기 시작하여 15-20일경에 완전히 닫힌다. 좌문맥과 좌정맥 혹은 하대정맥 사이의 태아순환으로 간혹 성인에서 보고되고 있다(8).

대부분의 선천성 간내 문맥정맥단락은 신생아에서 보고되고 있지만 40세 여자환자에서 정맥관 잔존을, 59세 여자환자에서 우정맥과 우간정맥사이의 루를 보고하고 있다(6, 7).

선천성 간내 문맥정맥단락의 진단은 초음파로 쉽게 가능하다. 초음파에서 문맥과 정맥사이에 비정상적인 낭성 혹은 관상 음영이 보이고 도플러 초음파에서 관상음영이 혈관임을 확인할 수 있다. 도플러초음파와 iodine-123 iodoamphetamine을 이용한 동위원소검사로 단락의 양을 측정할 수 있다고 한다. CT에서 문맥과 정맥 사이의 기형적인 혈관연결을 볼 수 있다. 선천성 간내 문맥정맥단락을 가진 환자는 대부분이 증상

Table 1. Clinical Manifestations in 4 Cases of Neonate with Congenital Intrahepatic Portosystemic Shunts

Case No	1	2	3	4
Age at diagnosis	10 days	7 days	8 days	10 days
Sex	M	M	F	M
Patient's information at birth				
Gestational age	36 weeks	37 weeks		39 weeks
Body weight	2700 gm	3240 gm	2550 gm	2770 gm
Delivery method	Caesarean section	vaginal delivery	vaginal delivery	Caesarean section
Symptom at admission	sepsis	yellowish skin color	poor feeding	tachypnea
Abnormal lab findings				
Total/direct bilirubin(mg/dl)	15.6/1.5	22.3/1.5	17.5/1.2	23.6/4.5
AST/ALT*(IU/L)	153/42	41/13	99/45	-
C-reactive protein(mg/L)	96	0.01	22.3	-
Associated anomaly	Patent ductus arteriosus		-	Patent ductus arteriosus, Atrial septa defect

AST/ALT*: Aspartate aminotransferase/Alanine aminotransferase

Table 2. CT Findings of 5 Cases of Congenital Intrahepatic Portosystemic Shunts

Case No	Imaging Findings	Follow up
1	Communication between peripheral branches of middle hepatic vein and left portal vein	disappeared 3 months later
2	Connection between peripheral branches of middle hepatic vein and left portal vein	disappeared 6 months later
3	Communication between peripheral branches of left hepatic vein and left portal vein	-
4	Multiple communications between peripheral branches of middle/left hepatic vein and left portal vein	-
5	Connection between left hepatic vein and left portal vein	-

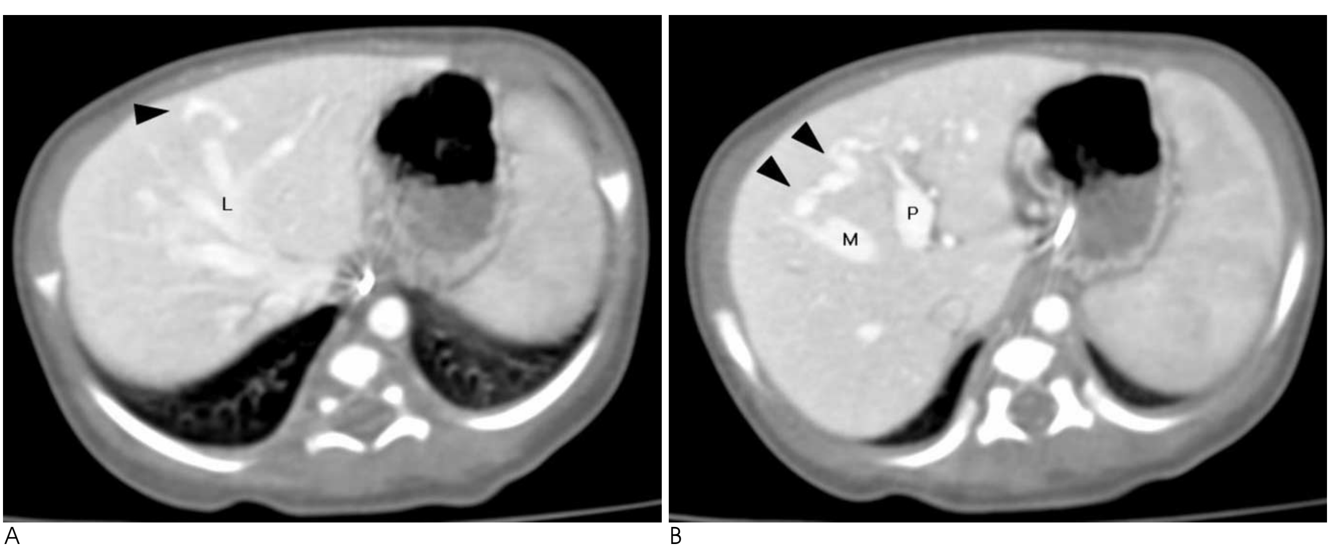
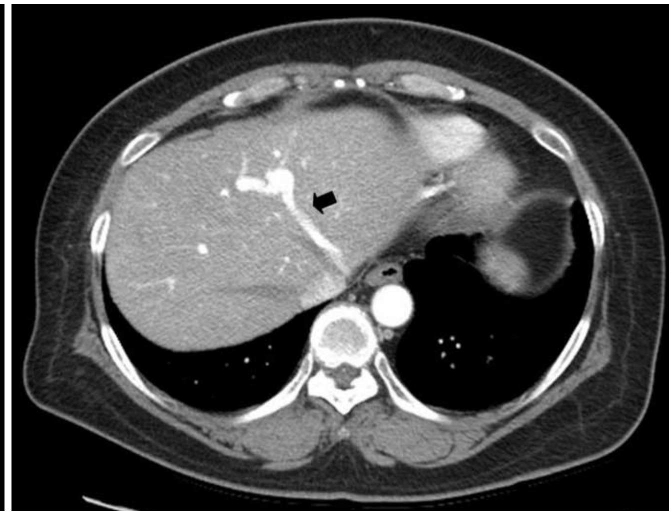
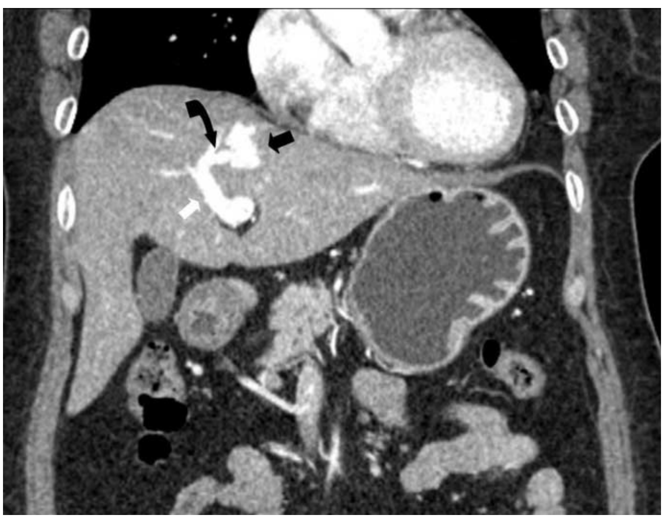


Fig. 2. Multiple intrahepatic portosystemic shunts between middle/left hepatic vein and left portal vein (Case 4).
A, B. Axial CT scans show multiple communications (arrowheads) between the peripheral branches of middle/left hepatic veins and left portal vein (P). M: middle hepatic vein, L; left hepatic vein

A



B



C

Fig. 3. Patent ductus venosus between left hepatic vein and left portal vein in a 51-year-old woman (Case 5).
A. Axial CT scan shows prominent vasculature (curved arrow) from the umbilical portion of left portal vein (white arrow).
B. Axial CT scan shows early filling of left hepatic vein (black arrow) through shunt from left portal vein. Right and middle hepatic veins are not filled with intravascular contrast media.
C. Coronal image shows direct communication (curved black arrow) between left portal vein (white arrow) and left hepatic vein (black arrow).
Because hepatic contour and margin was intact with homogeneous hepatic attenuation, it was diagnosed as patent ductus venosus, not associated with chronic liver disease or portal hypertension. Patent ductus venosus is one of congenital intrahepatic portosystemic shunt.

이 없으나, 과암모네미아, 갈락토세미아, 그리고 간성뇌병증을 나타낼 수 있다(2). 신생아에서 황달과 폐혈증은 흔한 임상증세이므로 우리 논문의 환아들이 간내 문맥정맥단락이 황달이나 패혈증과의 직접적인 연관성을 알 수 없다. 그리고 과암모네미아와 갈락토세미아에 대한 혈액검사를 시행하지 않았기 때문에 연관성을 알 수 없다. 성인 환자와 자연 소실된 2예의 신생아는 간성뇌병증을 동반하지 않았다.

선천성 간내 문맥정맥단락이 선천성 심장결손과 관련이 있거나 간의 비정상적인 분엽, 간모세포암, 그리고 간외 담도 폐쇄와 같은 간담도 이상과 연관이 있을 수 있다고 한다. 그리고 51명의 환자 중 12명에서 진단당시 간성뇌병증이 있었다고 하였다. 간성뇌병증은 환자의 나이와 단락의 양에 따라 좌우되는데 단락의 양이 60% 이상이거나 환자의 나이가 많을수록 간성뇌병증의 가능성이 증가한다고 한다(10).

선천성 간내 문맥정맥단락의 장기간 추적을 보면 15%에서 생후 2년 이내에 소실되었다고 한다(10). 본 연구의 2예에서만 추적검사를 시행하였지만 2예에서 6개월 이내에 단락이 자연 소실되었다.

결론적으로 선천성 간내 문맥정맥단락은 문맥과 간정맥 사이의 비정상적인 연결을 보이는 혈관기형으로 신생아에서 주로 보이지만 성인에서도 보일 수 있다. 다발성으로 보이기도 하고 추적검사에서 자연 소실되기도 한다.

참 고 문 헌

1. Park JH, Cha SH, Han JK, Han MC. Intrahepatic portosystemic venous shunt. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:527-528
2. Gallego C, Miralles M, Marin C, Muyor P, González G, Garcia-Hidalgo E. Congenital hepatic shunts. *Radiographics* 2004;24:755-772
3. Stringer MD. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts. *Clin Anat* 2008;21:147-157
4. Lewis AM, Aquino NM. Congenital portohepatic vein fistula that resolved spontaneously in a neonate. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 159:837-838
5. Saxena AK, Sodhi KS, Arora J, Thapa BR, Suri S. Congenital intrahepatic portosystemic venous shunt in an infant with down syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:1783-1784
6. Oguz B, Akata D, Balkanci F, Akhan O. Intrahepatic portosystemic

venous shunt: diagnosis by colour/power Doppler imaging and three-dimensional ultrasound. *Br J Radiol* 2003;76:487-490
7. Soon MS, Chen YY, Yen HH. Hepatobiliary and pancreatic: spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunt. *J Gastroenterol Hepatol* 2006;21:918
8. Merkle EM, Gilkeson RC. Remnants of fetal circulation: appearance on MDCT in adults. *AJR Am J Roentgenol* 2005;185:541-549
9. Kim IO, Cheon JE, Kim WS, Chung JW, Yeon KM, Yoo SJ, et al. Congenital intrahepatic portohepatic venous shunt: treatment with coil embolisation. *Pediatr Radiol* 2000;30:336-338
10. Uchino T, Matsuda I, Endo F. The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt. *J Pediatr* 1999;135:254-256

J Korean Radiol Soc 2008 ; 59 : 405-409

Congenital Intrahepatic Portosystemic Shunts[1]

Woong Hee Lee, M.D., Young Tong Kim, M.D., Sung Shick Jou, M.D., Hyeong Cheol Shin, M.D.

[1]*Department of Radiology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University*

Intrahepatic portosystemic shunts are an anomalous connection between the portal vein and hepatic vein/IVC, which may be either congenital or acquired secondary to liver cirrhosis or portal hypertension. Cases of congenital intrahepatic shunts are usually encountered in children and may spontaneously resolve. We report 5 cases of congenital intrahepatic portosystemic shunts in neonates and an adult.

Index words : Portosystemic shunt, surgical

Address reprint requests to : Young Tong Kim, M.D., Department of Radiology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University
23-20 Bongmyung-dong, Cheonan 330-721, Korea
Tel. 82-41-570-3515 Fax. 82-41-579-9026 E-mail: ytokim@schch.co.kr