大韓放射線醫學會誌 第22卷 第 1 號 pp. 124～130, 1986
Journal of Korean Radiological Society, Vol.22, No.1, 1986

下大靜脈 中絶症에 對한 放射線學的 考察

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

崔然炫・李東鎬・金榮九・朴在亨・延敬模・韓萬靑

— Abstract —

Infrahepatic Interruption of Inferior Vena Cava

Yeon Hyeon Choe, M.D., Dong Ho Lee, M.D., Young Goo Kim, M.D., Jae Hyung Park, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D., Man Chung Han, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Congenital anomaly of IVC is rare, but understanding of this anomaly is important in radiological diagnosis, angiographic procedures and major retroperitoneal and thoracic surgery.

We analysed 23 cases of IVC interruption diagnosed by cardiac angiography at Seoul National University Hospital.

The results were as follows:

1. The incidence of infrahepatic interruption of IVC was 0.45% of the patients having cardiac angiography and most patients showed cyanosis (91%).
2. The most common associated cardiac anomaly was right ventricular outflow tract obstruction (60%). Other associated cardiac defects were VSD, ASD, valvular anomalies in 9 cases (39%) respectively; double outlet right ventricle, bilateral superior vena cava, single ventricle in 6 cases (26%) respectively; single atrium, PDA in 5 cases (22%) respectively.

   6 cases of situs inversus, 3 cases of situs ambiguus, 2 cases of visceral heterotaxia and one case of asplenia were observed also.

   7 cases of left-sided IVC were associated with IVC interruption in normal situs.

1. 緖　　論

下大靜脈의 先天性 畸形에 대한 解剖學的 지식은 心導子術 및 心血管造影術 또는 腎靜脈 레닌 채취, 副腎靜脈造影術등에서의 카테타 조작이나 복부와 흉부 CT상 종양의 임파선 轉移 여부의 결정에 도움을 줄 뿐 아니라 흉부 수술이나 후복강 수술에 중대한 영향을 미칠 수 있으므로 임상적으로나 방사선학적으로 중요하다[1~17].

저자들은 서울대학교병원 진단방사선과에서 경험한 23例의 下大靜脈 中絶症(Infrahepatic interruption of inferior vena cava)을 대상으로 방사선학적 소견을 분석하였다.

2. 對象과 方法

서울대학교병원 진단방사선과에서 1978년 2월 부터 1985년 6월 까지 7년 4개월 동안 심도자술 및 심장

이 논문은 1986년 1월 18일에 접수하여 1986년 1월 31일에 채택되었음.

조영술을 시행하여 진단한 23例의 하대정맥 中絶症을 대상으로 하였으며 이중 22例는 심장영화조영술을 시행하였다. 심장영화조영술은 GE MSI-1250 양면촬영기로 35mm 필름에 抄當 30또는 60 frame 속도로촬영하였고 조영제는 자동주입기 (Medrad®)로 meglumine iothalamate (Telebrix® 38)를 kg당 2~4 cc 주입하였다.

3. 結　　果

하대정맥 중절증 23例中 22例는 심장영화조영술을 시행한 예로서 4903명중 약 0.45%를 차지하였다. 대상의 연령은 生後 3개월에서 29세의 분포를 보였고, 男女比는 8 : 15로 여자가 훨씬 많았다. 2名을 제외한 대다수에서 靑色症을 동반하였으며 (91%), 內臟逆位가 6例, situs ambiguus가 3例였다. situs ambiguus환자 중 1例는 방사선동위원소 주사상 無脾臟症을 보였고 임상적으로 多數의 비장이 있을 것으로 의심되는 1例는 확인되지 않았으며 또 한 예에서는 비장의 상태가 결정되지 않았다. 2例에서는 內臟異常位置症 (visceral heterotaxia)이 관찰되었다.

內臟正位인 14例中 7例는 우측의 하대정맥에서 奇靜脈 (azygos vein)으로 연속되었고 (Fig. 1), 5例는 左側性 下大靜脈 (Lt. postrenal IVC)에서 半奇靜脈 (hemiazygos vein)으로 연속되어 副半奇靜脈 (accessory hemiazygos vein)을 거쳐 左側에 있는 上大靜脈으로 流入하였으며 (Fig. 2), 2例는 左側性 下大靜脈에서 반기정맥으로 연속되어 下部 胸椎骨 수준에서 正中線을 가로질러 右側으로 자리를 바꾼 후 기정맥, 右側 上大靜脈으로 유입하는 경로를 취하였다 (Fig. 3).

Situs ambiguus 3例에서는 모두 右側 下大靜脈에서 右側에 위치한 기정맥을 지나 우측 상대정맥으로 유입하였으며, 內臟逆位에서는 全例가 左側 下大靜脈에서 左側에 위치한 기정맥으로 유입하였다. 內臟正位로 左側 下大靜脈에서 左側 上大靜脈으로 연속되는 5例중 1例에서는 冠狀靜脈洞으로 유입하는 대신 좌심방으로 직접 유입하였다 (Table 1).

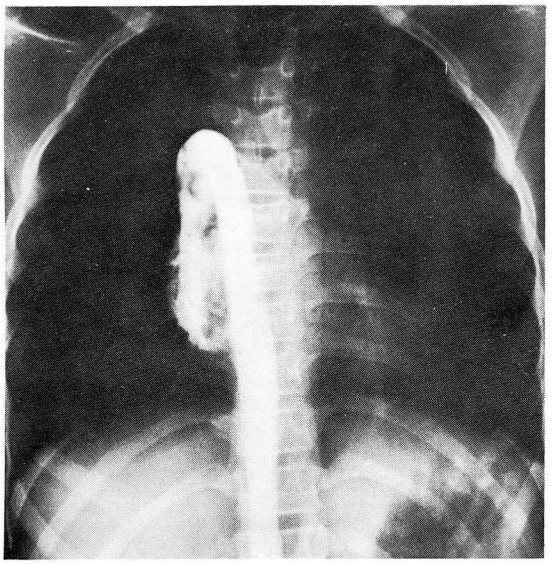

Fig. 1. Infrahepatic interruption of IVC with azygos continuation in situs solitus. Azygos vein was enlarged.

Table 1. Summary of 23 Cases of IVC Interruption

Classification		No.
1. Situs solitus		14
a. Rt. IVC to azygos cont.	7	
b. Lt. IVC to hemiazygos to accessory hemiazygos cont.	5	
c. Lt. IVC to hemiazygos to azygos cont.	2	
2. Situs inversus with Lt. IVC to azygos cont.		6
3. Situs ambiguus with Rt. IVC to azygos cont.		3

동반된 심장기형으로는 폐동맥 유출로 폐쇄 (pulmonary outflow tract obstruction)가 14例 (60%)로 가장 많았고, 心室中隔缺損, 心房中隔缺損, 辨膜畸形이 各 9例 (39%), 兩大血管右心室起始症, 양측성 上大靜脈, 單一心室이 各 6例 (26%), 單一心房, 開存性 動脈管이 各 5例 (22%)가 있었고 心房室中隔缺損 (endocardial cushion defect), 右位心 (dextrocardia), 심장역위의 左位心, 大血管逆位症 (transposition of great arteries)이 各 4例 (17%)에서 관찰되었다 (Table 2).

4. 考　　察

下大靜脈 畸形을 이해하는 데 있어 중요한 胎生學을 살펴 보면 다음과 같다[10,18]. 後腹腔靜脈系는 세 쌍의

胎兒靜脈系인 後主靜脈 (posterior cardinal vein), 下主靜脈 (subcardinal vein), 上主靜脈 (s pracardinal vein) 으로 부터 발달하며 이들은 각기 태생 6, 7, 8주의 주된 정맥계를 이룬다. 後主靜脈은 최초의 횡경막하 태아정맥계로서 이들의 內腹側에 下主靜脈이 발달하면서 점차 퇴화하게 되는데 퇴화하지 않고 腎後分節를 형성하는 경우 右側 수뇨관을 內側으로 끌어 大靜脈後尿管 (retrocaval ureter) 을 초래하는 것으로 생각되고 있다. 태생 7주에 하주정맥은 후주정맥과 外側문합을 이루고 정상 腹側左腎靜脈이 될 하주정맥간문합 (inter-subcardinal anastomosis) 을 이루고, 우측 하주정맥과 우측 간정맥이 肝下主靜脈間吻合 (hepato - subcardinal channel) 을 이루어 肝分節을 형성하게 되는데 이 後者의 문합이 이루어 지지 않으면 下大靜脈 中絕症이 발생하게 된다. 또한 우측 臍腸間膜靜脈 (omphalo mesenteric vein) 이 커져서 肝과 右心房 사이를 연결하는 肝上分節 (suprahepatic portion) 을 형성한다. 세 번째의 정맥계인 上主靜脈은 下主靜脈의 背側, 後主靜脈의 內側에 발달하여 아래쪽으로는 腎後分節 (postrenal segment) 을 형성하고 위쪽으로는 奇靜脈系를 형성한다.

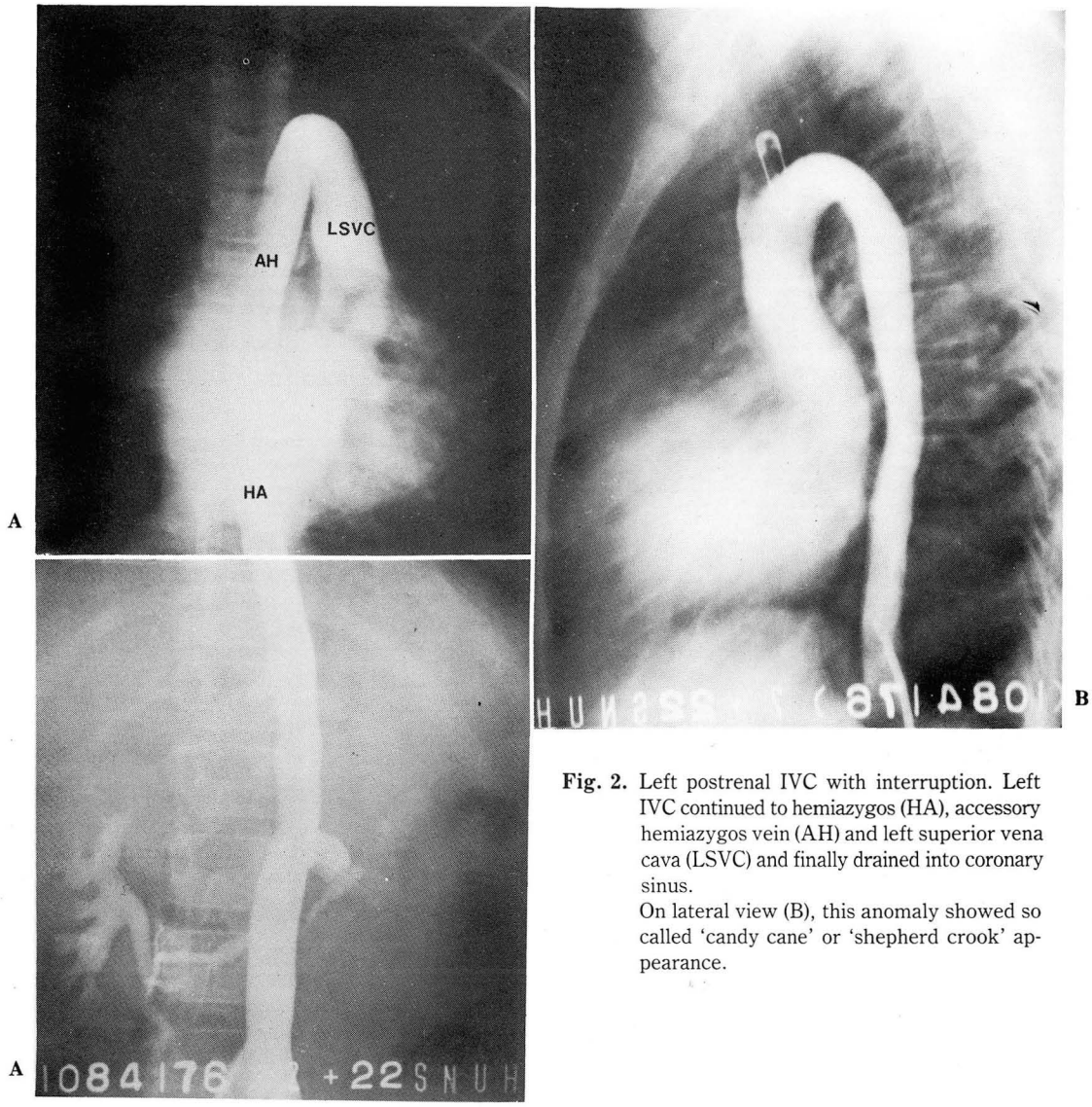

Fig. 2. Left postrenal IVC with interruption. Left IVC continued to hemiazygos (HA), accessory hemiazygos vein (AH) and left superior vena cava (LSVC) and finally drained into coronary sinus.
On lateral view (B), this anomaly showed so called 'candy cane' or 'shepherd crook' appearance.

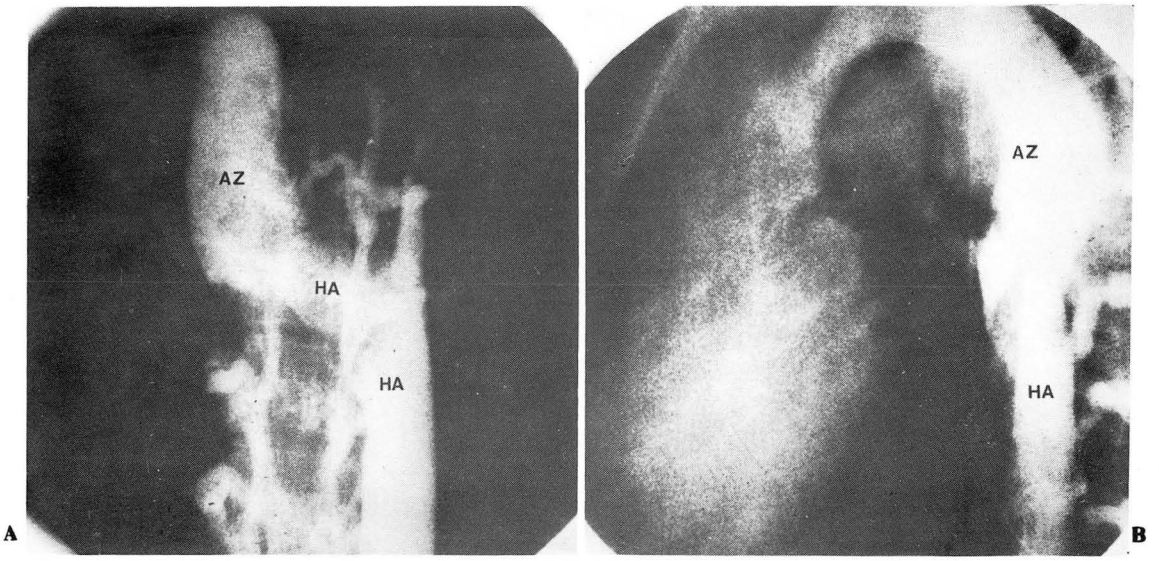

Fig. 3. Left postrenal IVC with interruption in AP (A) and lateral view (B).
Hemiazygos vein (HA) crossed midline at low thoracic vertebral level (T7-8) to join azygos vein (AZ).

상주정맥과 하주정맥 사이의 문합이 양측에 이루어 져서 腎分節 (renal segment) 를 형성하며 대동맥 뒤의 正中線 문합이 잔존하는 경우 大動脈後左腎靜脈 (retroaortic left renal vein) 을 형성하고 腹側의 左腎靜脈이 함께 있는 경우 소위 大動脈周圍腎靜脈環 (renal venous collar) 을 형성한다.

이와같이 정상적인 右側 하대정맥은 右側 상주정맥이 腎後分節을, 우측 下上主靜脈間吻合 (sub- supracardinal anastomosis) 이 腎分節을, 우측 하주정맥이 腎前分節을, 우측 간정맥이 肝分節을, 우측 臍腸間膜靜脈이 肝上分節을 이루어서 구성된다 (Fig. 4). 양측성 하대정맥 (double IVC) 은 좌우측 상주정맥에 의해 형성되며, 좌측성 하대정맥 (left postrenal IVC) 은 좌측 상주정맥의 잔존에 의해 형성된다. 이 밖에 우측 후주정맥과 우측 상주정맥이 共存하여 수뇨관 주위에 정맥의 고리를 만드는 經靜脈性 尿管 (transcaval ureter) 이나 양측 후주정맥의 잔존에 의한 양측성 대정맥후 뇨관 (bilateral retrocaval ureter) 도 보고된 바 있으며 [19], 腎前分節의 기형과 腎後分節의 기형의 組合이 있다 [16].

Huntington 과 McClure 는 태생학적 근거에 의하여 우측 후주정맥, 우측 상주정맥, 좌측 상주정맥, 좌측 후주정맥을 각각 A, B, C, D 로 지칭한 도표를 제안하였으며 신후분절기형을 15 型으로 분류하였다 [2]. 그후 Chuang 등 [2] 이 이를 보완하여 가설적이거나 동물에서만 발견되는 유형을 제외하고 방사선학적, 임상적으로 중요한 A, B, C, BC 의 4 형과 腎前, 腎後分節 기형을 추가한 단순화된 분류표를 제안한 바 있다. 그러나 이 밖에도 하대정맥 중절증에 기정맥 또는 반기정맥 연속이 아닌 肝門脈 연속이나 [20] 上行腰靜脈, 脊椎靜脈叢과의 연결만 있는 例가 있고 [21], 복부에서 척추의 어느 한 쪽에 위치한 하대정맥이 횡격막 수준에서 정중선을 가로질러 반대쪽으로 경로를 바꾼 후 우심방으로 유입하는 肝分節畸形들이 있으며 [22~25], 하대정맥이 좌심방이나 관상정맥동으로 유입하는 경우, 하대정맥이 비정상적으로 높은 위치에서 우심방과 연락되는 경우와 肝上分節이 폐쇄되는 경우 등의 肝上分節기형들이 보고되어 [26] 저자들은 Table 3과 같이 정리하여 보았다 (Table 3).

문헌에 의하면 하대정맥 중절증은 심장조영술 시행例中 0.2 ~ 1.3 %의 빈도를 보이고 선천성 심장기형이 85 %에서 관찰된다고 하였으며 [1,2] 이는 저자들의 例에서와 비슷한 빈도이다. 하대정맥 중절증에 심장기형이 동반되었을 때는 多脾臟症과 연관된 복잡심장기형이 많다고 알려져 왔으나 [27,28] 저자들의 경우에 다비장증으로 확인된 例는 없었다.

최근에 CT나 혈관조영술의 이용이 증가하면서 하대정맥의 기형을 더욱 자주 발견하게 되었다. 淋巴腫을 위시한 각종 악성종양 환자의 病期 결정에 있어 확장된 기정맥, 반기정맥을 橫隔膜脚後 淋巴腺腫大 (retrocrur-

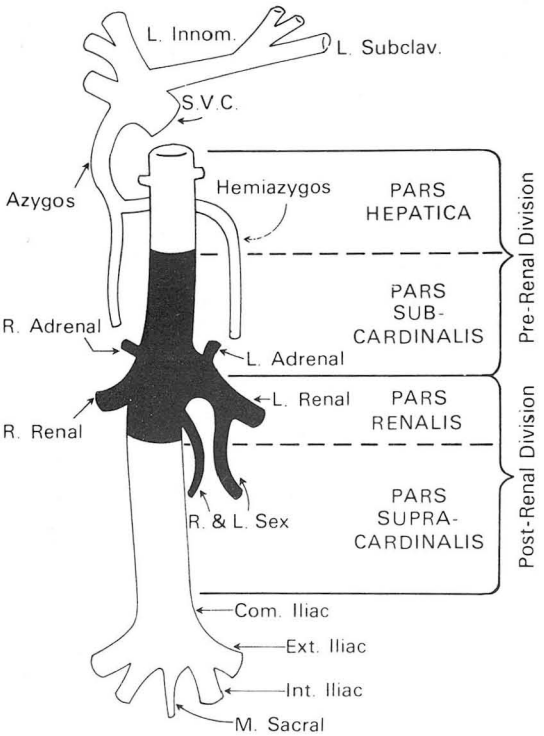

Fig. 4. Adult inferior vena cava. (Adapted from Ferris[31])

al lymphadenopathy)로 오인할 수 있으며[11~14] 좌측성 하대정맥 또는 양측성 하대정맥도 대동맥 주위 임파선 종대와 구별하여야 한다[16]. CT상 연속적인 管狀구조가 强한 均質 造影增强을 보이거나, 冠狀切片에서 管狀으로 보이면 정맥임을 확인 할 수 있다[9,11].

하대정맥 중절증이 생기면 기정맥의 확장이 단순 흉부촬영像에서 관찰되므로 豫見할 수 있다[1,3]. 심도자술(cardiac catheterization) 시행시 카테타 끝이 우심방에 있는데 좌우 움직임이 제한되고 지속적으로 카테타가 후방에 위치하는 것으로 생각되면 하대정맥 중절증을 의심하여야 하며[1], 카테타가 반기정맥, 좌측 상대정맥을 지나 관상정맥동으로 가는 경로를 취하여도 특징적인 카테타 경로를 알면 술자가 당황하지 않고 검사를 진행할 수 있다. 초음파검사를 시행하면 정상적으로 쉽게 관찰되는 肝分節이 안 보이는 것과 대동맥 주위로 늘어난 기정맥, 반기정맥을 관찰함으로써 비교적 쉽게, 비침습적으로 하대정맥 중절증을 진단할 수 있다[29,30].

또한 신정맥에서 renin을 채취할 경우에 大動脈周圍腎靜脈環이 있으면 分枝가 적은 뒷쪽 좌신정맥(inferior limb)에서 시행하는 것이 신장으로 부터오는 혈류의 희석이 적어 유리하며 부신정맥조영술시에는 앞쪽 좌신정맥(preaortic limb)에서 부신정맥으로 선택진입하여야 한다[2,5,6,8].

대동맥 人造物(prosthesis) 대치술이나 간문맥고혈압환자에 대한 短絡수술, 腰部 교감신경절제술, 신장이식수술 등의 후복강 수술에 있어서 하대정맥의 기형이 존재하는 경우에 해부학적 이해가 필요하며 兩側性 下大靜脈의 下大靜脈間連絡靜脈(intercaval communicating vein)의 손상이나 대동맥주위 정맥환의 背側정맥 파열이 생기지 않도록 주의하여야 한다. 血栓症의 예방을 위한 하대정맥 결찰 또는 umbrella 설치시에도 양측성

Table 2. Associated Cardiac Anomalies of IVC Interruption (N=23)

Anomalies	No.
Pulmonary outflow tract obstruction	14
VSD	9
ASD, secundum	9
Valvular anomalies	9
Left-sided IVC (situs solitus)	7
Double outlet RV	6
Bilateral superior vena cava	6
Single ventricle	6
Single atrium	5
PDA	5
Endocardial cushion defect	4
Dextrocardia	4
Isolated levocardia	4
Transposition of great arteries	4
Right aortic arch	3
Coronary artery anomaly	2
TOF	1
Criss-cross heart	1
Total anomalous pulmonry venous return	1
Left superior vena cava to LA	1
Polysplenia	1
Asplenia	1

* Situs inversus in 6 cases and situs ambiguus in 3 cases out of all 23 cases.

** One case of situs ambiguus showed asplenia and another one case was suspected to have multiple spleens but was not confirmed by scintigraphy.

Table 3. Classification of Anomalies of IVC

I. Posternal segment
1. Rt. retrocaval ureter
2. Transcaval ureter
3. Lt. postrenal IVC
4. Double IVC
5. Bilateral retrocaval ureter
6. Lt. retrocaval ureter
II. Renal segment
1. Circumaortic renal venous ring
2. Retroaortic left renal vein
III. Prerenal segment
1. Infrahepatic interruption of IVC with azygos continuation
2. Infrahepatic interruption of IVC with hemiazygos continuation
3. Infrahepatic interruption of IVC with portal continuation
4. Infrahepatic interruption of IVC with vertebral plexus and ascending lumbar vein connection
IV. Hepatic segment
Lt. (Rt.) IVC shifting of side at liver to enter rt. atrium
V. Suprahepatic segment
1. Anomalous connection of IVC to LA
2. Anomalous connection of IVC to coronary sinus
3. Anomalous high insertion of IVC to RA
4. Congenital obliteration of suprahepatic IVC

하대정맥의 연결부위 하부에서 시행하여야 효과적인 수술이 된다. 하대정맥 중절증에 기정맥으로 연속된 하대정맥을 가졌던 환자에서 폐암 수술시의 기정맥결찰로 인한 사망이 보고 된 바 있으므로 흉부 수술시에도 하대정맥 중절증 유무를 아는 것이 중요하다[17].

5. 結　　論

저자들은 서울대학교병원 진단방사선과에서 심혈관조영술로 진단한 23例의 하대정맥 중절증을 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 下大靜脈 中絶症 23例는 최근 심장영화조영술을 시행한 4903名中 약 0.45%를 차지하였고 91%에서 청색증을 보였다.

2. 동반 심장기형으로는 右心室流出路 閉鎖가 14例(60%)로 가장 많았고, 心室中隔缺損, 心房中隔缺損, 瓣膜畸形이 各 9例(39%)이었으며, 그 밖에도 兩大血管右心室起始症, 兩側性 上大靜脈, 單一心室 등이 있었다.

또한 內臟逆位가 6例(26%), situs ambiguus가 3例였고, 內臟異常位置症(visceral heterotaxia)이 2例, 확인된 無脾臟症이 1例였다. 內臟正位 14例中 7例의 좌측성 하대정맥이 관찰되어 腎後分節畸形이 下大靜脈中絶症에 많이 연관된 것을 알 수 있었다.

3. 하대정맥 중절증에 대한 지식은 心導子術 및 심장영화조영술시의 카테타 조작이나 복부, 흉부 CT상 임파선전이 유무 판별 등에 방사선학적으로 유용하며, 胸部 수술시에도 이에 대한 熟知가 요구된다.

REFERENCES

1. Anderson RC, Adams PA, Burke B: *Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava). J Pediat 59:370-383, 1961.*
2. Chuang VP, Mena CE, Hoskins PA: *Congenital anomalies of the inferior vena cava – review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. Br J Radiol 47:206-213, 1974.*
3. Milledge RD: *Absence of inferior vena cava. Radiology 85:860-865, 1965.*
4. Mitty HA: *Circumaortic renal collar, a potentially hazardous anomaly of the left renal vein. AJR 125;307-310, 1975.*
5. Kottra JJ, Castellino RA: *The circumaortic left renal vein, angiographic appearance. Radiology 95;141-143, 1970.*
6. Chuang VP, Mena CE, Hoskins PA: *Congenital anomalies of the left renal vein – angiographic consideration. Br J Radiol 47;214-218, 1974.*
7. Bosnik MA, Madayag M: *Angiographic appearance of the circumaortic left renal vein. J Urol 108;18-20, 1972.*
8. Field S, Chir B, Saxton H: *Venous anomalies complicating left adrenal catheterization. Br J Radiol of anomalies of the inferior vena cava and left renal vein. AJR 132:759-763, 1979.*
9. Royal SA, Callen PW: *CT evaluation of anomalies of the inferior vena cava and left renal vein. AJR 132:759-763, 1979.*
10. Mayo J, Gray R, Louis ES: *Anomalies of the inferior vena cava, review. AJR 140;339-345, 1983.*
11. Jasinski RW, Yang CF, Rubin JM: *Vena cava anomalies*

simulating adenopathy on computed tomography. J Comput Assist Tomogr 5;921-924, 1981.

12. Ginaldi S, Chuang VP, Wallace S: *Absence of hepatic segment of the inferior vena cava with azygos continuation. J Comput Assist Tomogr 4;112-114, 1980.*
13. Breckenridge JW, Kinlaw WB: *Azygos continuation of inferior vena cava: CT appearance. J Comput Assist Tomogr 4;392-397, 1980.*
14. Churchill RJ, Wesby III G, Marsan RE et al: *Computed tomographic demonstration of anomalous inferior vena cava with azygos continuation. J Comput Assist Tomogr 4;398-402, 1980.*
15. Kumar D, Kumar S: *Circumaortic left renal vein. J Comput Assist Tomogr 5;914-916, 1981.*
16. Faer MJ, Lynch RD, Evans HO, et al: *Inferior vena cava duplication: Demonstration by computed tomography. Radiology 130;707-709, 1979.*
17. Effler DB, Greer AE, Sifers EC: *Anomaly of the vena cava inferior, report of fatality after ligation. JAMA 146;1321-1322, 1951.*
18. Clemente CD: *Anatomy of the human body. 29th Ed, 788-792, Lea & Febiger, 1985.*
19. Abrahams HL: *Angiography. 3rd Ed, 895-921, Little, Brown and Company, Boston, 1983.*
20. Bercoff E, Colin R, Benozio M, et al.: *Infrahepatic interruption of the inferior vena cava with portal continuation. Radiology 154;771-772, 1985.*
21. Colborn GL: *A case of bilateral inferior vena cava joined only at the iliac anastomosis. J Urol 91;478-481, 1964.*
22. Freedom RM, Treves S: *Splenic scintigraphy and radionuclide venography in heterotaxy syndrome.*
23. Freedom RM, Fellows KE: *Radiographic visceral patterns in the asplenia syndrome. Radiology 106;387-391, 1973.*
24. 유시준, 김승협, 한만청 : 선천성 심장질환을 동반한 무비장증 3례보고. 대방의지 Vol. XVI ; 519-528, 1980
25. 유시준, 임정기, 연경모 : 심장의 이상위치. 대방의지 Vol. XV ; 86-93, 1979
26. Feedom RM, Culham JAG, Moes CAF: *Angiocardiography of congenital heart disease. 58-62, Macmillian, New York, 1984*
27. Adams FH: *Heart disease in infants, children and adolescents. 3rd Ed, 448-451, Williams & Wilkins, Baltimore, 1983.*
28. Vaughan TJ, Hawkins IF, Elliott LP: *Diagnosis of polysplenia syndrome. Radiology 101;511-518, 1971.*
29. Garris JB, Kangaroo H, Sample WF: *Ultrasonic diagnosis of infrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygos continuation. Radiology 134;179-183, 1980.*
30. Train TS, Henderson MR, Smith AP: *Sonographic demonstration of left-sided inferior vena cava with hemiazygos continuation. AJR 134;1057-1059, 1980.*
31. Ferris EJ, Hipona FA, Kahn PC, et al.: *Venography of inferior vena cava and its branches; 1-20, Williams and Wilkins, Baltimore, 1969.*