

간엽 발육부전의 방사선학적 소견¹

김종민 · 김소선 · 허진도 · 조영덕 · 김선희²

목 적: 간엽의 발생부전은 매우 드문 질병으로서 좌우엽 어디서나 발생할수 있다. 저자들은 3예의 간우엽 발생부전과 2예의 간좌엽 발생부전을 경험하여 이들의 방사선학적 소견을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법: 1992년 7월부터 1993년 2월까지 우상복부 통증등으로 내원하여 초음파, CT등으로 진단된 3예의 간우엽 발생부전과 2예의 간좌엽 발생부전 환자를 대상으로 하였으며, 이들중 2예에서 자기공명영상을 시행하였고, 2예에서 담도 촬영술을, 그리고 1예에서 디지털 감영 혈관촬영술을 실시하였다.

결 과: 간우엽 발생부전의 방사선학적 소견은 우측 문맥 분지가 보이지않고 담낭의 우측에 간조직이 없는 것이고, 간좌엽 발생부전의 소견은 좌측 문맥 분지가 관찰되지 않고 담낭의 좌측에 간조직이 없으며 간원삭렬(ligamentum teres)이 보이지 않는 것 등이다. 보조적으로 돌이하의 간정맥이 관찰되는 소견등이 있다.

결 론: 방사선 검사에서 비정상적인 간 형태가 보이면, 문맥 분지, 담낭의 위치, 간원삭렬의 유무 그리고 간정맥의 숫자 등을 관찰 함으로써 간엽 발육부전의 진단을 할 수 있겠다.

서 론

간엽의 발육부전은 드문 질병으로서 좌우엽 어느쪽이나 발생 가능하며 좌엽발생부전의 숫자는 정확하게 통계되지 않았지만 드문 질환이고(1-3) 우엽의 경우 세계적으로 31예 보고되었고 좌엽의 경우보다 더욱 희귀하다(4-9). 감별을 요하는 질병으로는 간경화, 간문부 담도암등으로 인한 간엽의 위축, 그리고 간엽절제후의 소견등이 있다. 그리고 담도계 질환, 문맥성 고혈압, 다른 선천성 질환, 비특이성 담낭염, 그리고 위염전 등이 이 질환과 자주 동반된다. 최근 저자들이 우엽 발생부전 3예와 좌엽 발생부전 2예를 경험하였기에 이에 대한 CT, MR, US, DSA 등의 방사선학적인 소견을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법

1992년 7월부터 1993년 2월까지 우상복부 통증 등을 주소로 내원하여 CT 등으로 진단된 5명을 대상으로 하였고 이들중 초음파, 디지털감영 혈관촬영술(digital subtraction

angiography), 자기공명영상(magnetic resonance-image), 방사성 동위원소검사 등을 경우에 따라 시행하였다.

간엽발생부전의 방사선학적인 소견으로 간엽 구분의 기준(10)이 되는 문맥과 간정맥의 분지, 담낭의 위치, 간원삭렬(ligamentum teres)의 유무 등의 소견과 각 간엽에 나타나는 형태학적인 양상을 분석하였다. 이들 5명의 동반된 임상 진단과 발육부전의 간엽 등은 다음 표(Table 1)에 기술되어 있다.

결 과

우측간엽 발생부전 3예의 경우, 그중 1예(case 1)의 디지털감영 혈관촬영술에서 문맥 조영시 우측분지가 전혀 보이지 않으면서 좌측분지는 현저하게 커져 보였고 총간동맥 조영상 두개의 분지 즉 좌간동맥의 내외측 분지와 외측 분지에서 기시하는 담낭동맥이 관찰되었다(Fig. 1a, b). CT에서 3예 모두 문맥의 우측분지가 보이지 않고 좌측분지만 관찰되는 소견을 보였고, 간내담관 역시 우측분지만 보이지 않고 좌측분지만 관찰되었다(Fig. 1c, d).

정상적으로 좌우 간엽 사이에 있어야하는 담낭은 간의 우측에서 복벽과의 사이에 위치하여 담낭의 우측에는 간조직이 없었다(Fig. 1c). 간원삭렬은 존재하면서 좌엽을

¹고신대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²메리놀병원 방사선과

이 논문은 1993년 6월 14일 접수하여 1993년 11월 4일에 채택되었음

내외측 분절로 나누고 있었다.

간엽 혹은 분절의 형태학적인 소견으로, 좌엽은 대상성으로 크기가 증가되었고 복부의 중앙선을 넘어 크게 위치하였고 2예에서는 내측분절(medial segment)이, 다른 1예에서는 외측분절이 상대적으로 약간 커져 있었다(Fig. 2). 3예 모두에서 미상엽은 존재하고 내측분절에 부착되면서 크기는 좌엽의 분절보다 훨씬 작았다(Table 1).

이에 반하여 좌측간엽 발생부전의 2예의 CT, MRI등의 소견에서 문맥의 좌측 분지가 보이지 않고 우측분지만 관찰되었고(Fig. 3), 담낭은 1예에서는 간하부(subhepatic)

에 (Fig. 4a), 다른 1예에서는 간의 좌측에서 위(stomach)와의 사이에 위치하였고 담낭의 좌측에는 간조직이 존재하지 않았다. 간좌엽을 내외측 분절로 나누는 경계가 되는 간원삭렬은 2예 모두에서 관찰되지 않았다(Fig. 3, 4).

간엽의 형태학적인 소견으로, 2예 모두 우엽의 경계가 복부의 중앙선을 넘지않아서 우엽 발생부전 경우와는 달리 상대엽이 대상성으로 커져있지 않았다. 미상엽의 경우, 1예에서는 우엽의 좌측면에서 돌출하여 문맥과 하대정맥 사이를 지나면서 하대정맥을 갈고리 모양으로 돌아 나왔고(Fig. 3) 다른 1예에서는 문맥과 하대정맥이 인접하면서

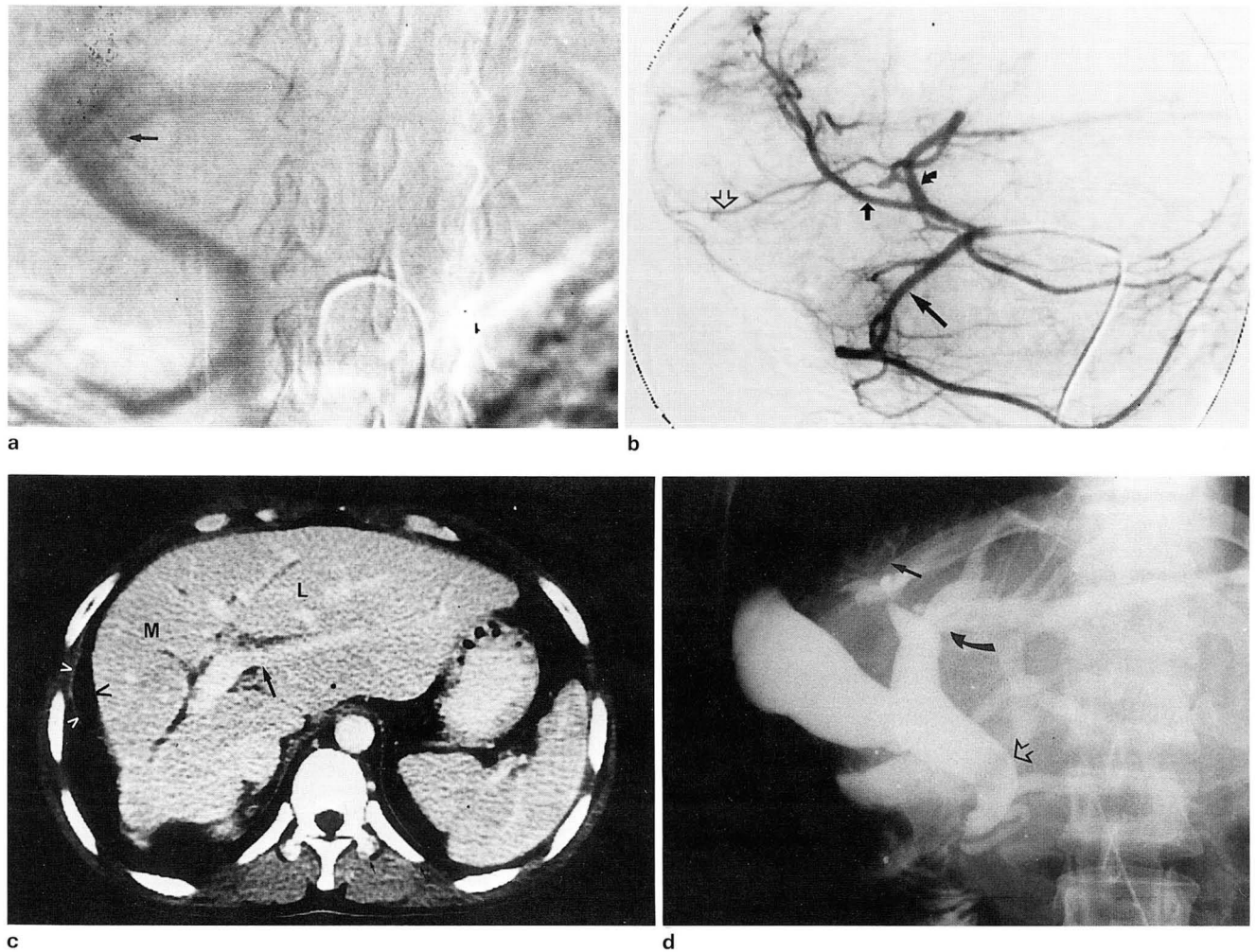


Fig. 1. Case 1. Right lobar agenesis

a. The portography(DSA) via superior mesenteric artery reveals prominent left portal branch(arrow). The right portal branch is not visible.

b. The hepatic arteriogram demonstrates that the proper hepatic artery produces two branches, the medial(short arrow) and lateral(curved arrow) segmental branches of left hepatic artery. The cystic artery(open arrow) arises from the left lateral segmental artery. Long arrow indicates gastroduodenal artery.

c. CT scan reveals marked enlargement of the left lobe in the absence of right lobe. Prominent left portal branch(arrow) arises from the main portal vein consistent with the finding seen on the portography(Fig. 1a). Gallbladder(arrowheads) lies lateral to the medial segment of the left lobe. The left medial segment of the liver(M) is smaller than the left lateral one(L).

d. Endoscopic retrograde cholangiogram shows several irregular filling defects due to stones(arrow) within intrahepatic bile ducts at left medial lobe of the liver. A large filling defect is faintly visible within distal common bile duct suggesting stone(open arrow).

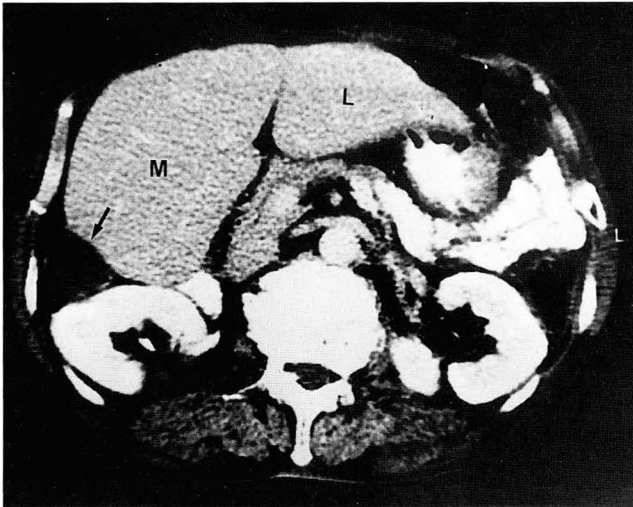


Fig. 2. Case 1. Right lobar agenesis
CT scan reveals absence of the right hepatic lobe. The gallbladder(arrow) lies posterolateral to left medial segment and anterior to right kidney. The left medial segment of the liver(M) is larger than the left lateral one(L).

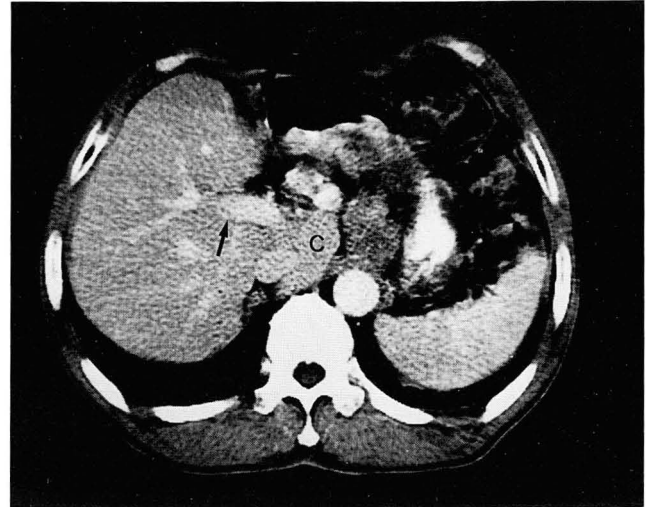


Fig. 3. Case 5. Left lobar agenesis
CT scan reveals the portal vein giving right portal branch(arrow) off at porta hepatis without branching the left one. The caudate lobe(C) projects from right posterior segment to encompass inferior vena cava like a hook. Falciform ligament and ligamentum teres are absent.

미상엽은 전혀 관찰되지 않아 발생부전의 소견을 보였다 (Table 1)(Fig. 4b).

그리고 간엽, 간절 구분의 기준이 되는 간정맥은 좌우 간엽부전 모두에서 둘 이하로 관찰되었고, 두개의 간정맥이 각각 같은 높이에서 하대정맥으로 유입되는 경우(Fig. 5), 다른 높이에서 각각 유입되는 경우, 두개의 간정맥이 하대정맥에 들어가기전에 먼저 만나 하나로된 후 유입되는 등 다양한 소견을 보였는가하면 때로 특히 CT에서 간정맥이 잘 보이지 않는 경우도 있어 간정맥을 진단의 기준에 포함시키는 데에 어려움이 있었다.

이상에서, 우엽부전은 우측 문맥이 보이지 않고 담낭의 우측에 간조식이 없고 간원삭렬이 존재하며 둘이하의 간정맥이 관찰되는 소견을 보였으며, 좌엽부전에서는 좌측 문맥이 보이지 않고 담낭의 좌측에 간조식이 없거나 간하부

에 담낭이 위치하고 간원삭렬이 존재하지 않았고 둘이하의 간정맥이 관찰되었다.

고 찰

간엽의 발생부전은 매우 드문 질병으로서 좌우엽 어디서나 발생할 수 있으나 좌엽의 발생부전이 더 많다고 하지만 (4, 5), 좌엽의 경우 누적통계가 없어서 정확한 숫자의 파악이 어렵다(1-3). 그런데 간우엽의 발생부전에 대한 논문은 1870년부터 1923년까지 6예가 보고되었지만 이들의 경우 임상적인 정보가 충분하지 못하였기에 1959년(4)부터 정립되어 보고된 19예 이후에 Randin등이 1987년에 5예를 추가 발표하였다(6). 그리고 계속해서 1, 2차례씩 더하여 전세계적으로 31예가 보고되어 있으나(7-9) 국내에서는 아직 발표가

Table 1. Morphologic Changes and Associated Diseases of Lobar Agenesis of the Liver

| Case | Absent lobe | Lobar(Seg.) changes | Associated diseases |
|------|-------------|-----------------------|--|
| 1. | Right | Med. Seg. < Lat. Seg. | Intera-and extrahepatic biliary stones |
| 2. | Right | Med. Seg. > Lat. Seg. | Hepatitis |
| 3. | Right | Med. Seg. > Lat. Seg. | Intra-and extrahepatic biliary stones |
| 4. | Left | Absent caudate lobe | Uterine cervical carcinoma |
| 5. | Left | | Cholangiohepatitis |
| | | | Subhepatic gallbladder |
| | | | Stomach cancer |

*Med. : Medial, Lat. : Lateral, Seg. : Segment
>, < : Comparison of size

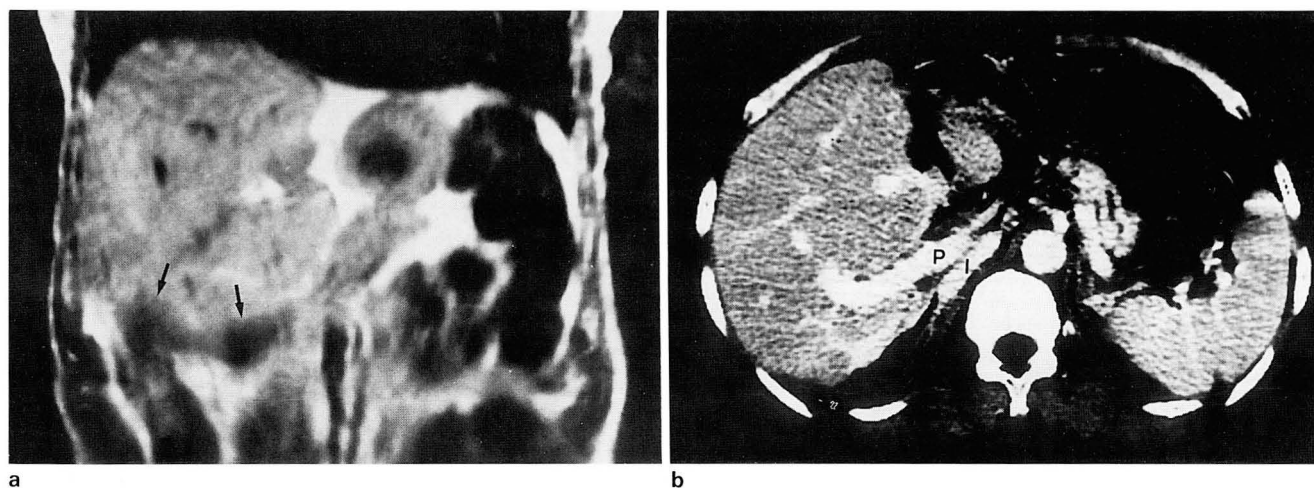


Fig. 4. Case 4. Left lobar agenesis

a. T1-weighted coronal image of MRI shows gallbladder(arrows) lying just beneath the right lobe of the liver.

b. CT scan demonstrates absence of the caudate lobe between the portal vein(P) and inferior vena cava(I). Ligamentum teres is absent.

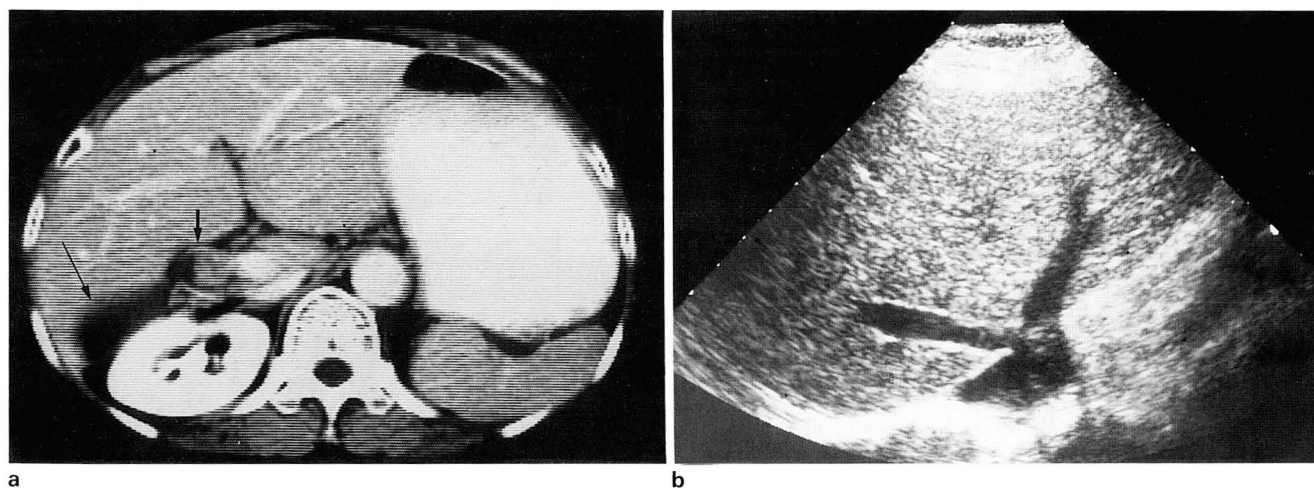


Fig. 5. Case 3. Right lobar agenesis

a. CT scan shows dilated common bile duct(short arrow) containing stone. The gallbladder(long arrow) lies between the left medial hepatic segment and right kidney. The left lobe is enlarged in the absence of the right lobe.

b. Ultrasonogram demonstrates only two hepatic veins draining into the inferior vena cava.

없었다.

간우엽 발생부전의 발생기전은 우측 간문맥의 형성부전으로 생기거나 혹은 태생 3주경 앞장관(foregut)에서 돌출되어 나오는 내배엽 상피로 구성된 원시간(primitive liver)이 원시횡격막(septum transversum)을 관통하는 과정에서 상호 유발(mutual induction) 착오를 일으켜 형성된다고 하였다(6, 8). Randin 등(6)은 5예의 보고에서 CT, 초음파 등의 소견으로 대개 좌엽의 내측절(medial segment)이 정상인 반면 외측절이 아주 커지고 미상엽은 다양하게 나타내어 3예에서 보이지 않았는데 이는 우측, 좌측 혹은 동시에 양측 간문맥의 혈액을 받기 때문에 커지기도 하고 없어지기도 할 수 있다고 하였다. 또한 담낭은 좌엽 내측절의 뒤, 우측 횡격

막의 아래 즉 간상부(suprahepatic)에 위치하였으나 이는 진단에 보조적인 소견으로 횡격막성 내장전위(11), 이소성 담낭, 간경변증(12) 등과 감별하여야 한다.

우측 간정맥은 정상에서 간우엽의 전후절의 경계가 되는데 우엽 발생부전시는 형성되지 않아 보이지 않는 것이 진단에 도움이 되나 만약 간정맥의 관찰이 불확실 할 때는 간의 다른 해부학적인 구조물인 간열(hepatic fissure), 담낭, 간원삭털 등으로 진단할 수 있다. 또한 혈관촬영술을 이용하여 문맥을 조영하면 좌측분지는 잘 보이나 우측분지는 아주 작거나 관찰이 안되는 소견을 보인다고 하였다.

이 질환과 자주 동반되는 질환으로서 담석증(Fig. 1, 5), Mirizzi 증후군, 담낭암, 총담관의 섬유성 협착등의 담도계

질환, 또한 문맥압항진증, 다른 선천성 질환, 위염전, 우측 횡격막 미형성으로 인한 횡격막탈장, 장회전이상 등이 있으며(4, 8), 감별질환으로서 간경변증, 간문부 담관암,엽상절제후의 간등이 있다(5, 13, 14).

간좌엽 발생부전은 우엽의 경우보다는 비교적 흔히 보고된다고 하지만 역시 매우 드문 질환으로 알려져 있다(1-5). Belton등(2)은 2예를 보고하면서 CT, 초음파의 소견으로 담낭좌측에 간조직이 보이지 않는 것이 주요 소견이고 겸상인대(falciform ligament)와 간원삭렬이 관찰되지 않으면 진단에 도움이 된다고 했다. 감별해야할 질병으로 괴사후성 간경변증(postnecrotic cirrhosis), 담도 폐쇄증, 포충증(hydatid disease) 등이 있다(2, 15).

결론적으로, 간우엽의 발생부전에 대한 방사선학적인 소견을 살펴보면 우측 문맥분지가 보이지 않는 것이 가장 중요하고 보조적으로 담낭의 우측에 간조직이 없고 간원삭렬이 존재하며 둘이하의 간정맥이 관찰되는 것 등이 있으며, 간좌엽 발생부전의 소견은 좌측 문맥분지가 보이지 않고, 그외에 담낭의 좌측에 간조직이 없고 간원삭렬이 존재하지 않으며 둘이하의 간정맥이 관찰되는 것 등이 있다.

참 고 문 헌

1. Llorente J, Dardik H. Symptomatic accessory lobe of the liver associated with absence of the left lobe. *Arch Surg* **1971**;102:221-223
2. Belton RL, Van Zandt TF. Congenital absence of the left lobe of the liver: a radiologic diagnosis. *Radiology* **1983**;147:184
3. Yamamoto S, Kojoh K, Saito I, et al. CT of congenital absence of the left lobe of the liver. *J Comput Assist Tomogr* **1988**;12(2):206-208
4. Morgestern L, Mazur M. Hypoplasia of the right hepatic lobe. *Am J Surg* **1959**;98:628-630
5. Ham JM. Partial and complete atrophy affecting hepatic segments and lobes. *Br J Surg* **1979**;66:333-337
6. Randin DR, Colletti PM, Ralls PW, Boswell WD, Jr., Halls JM. Agenesis of the right lobe of the liver. *Radiology* **1987**;164:639-642
7. Demerci A, Diren HB, Selcuk MB. CT in agenesis of the right lobe of the liver. *Acta Radiol* **1990**;31:105-106
8. Kanematsu M, Imaeda T, Yamawaki Y, Doi H. Agenesis of the right lobe of the liver: Case report. **1991**;16:320-322
9. Araujo JM, Coelho PS. Agenesis of the right lobe of the liver with suprahepatic gallbladder. *Acta Radiol* **1990**;81
10. Sexton CC, Zeman RK. Correlation of computed tomography, sonography and gross anatomy of the liver. *AJR* **1983**;141:711-718
11. Anderson RD, Connell TH, Lowman RM. Inversion of the liver and suprahepatic gallbladder associated with eventration of the diaphragm. *Radiology* **1970**;97:87-88
12. Van Gansbeke D, DE Toeuf J, Cremer M, et al. Suprahepatic gallbladder: a rare congenital anomaly. *Gastrontest Radiol* **1984**;9:341-343
13. Torres WE, Whitmire LF, Gedgaudas-McClees K, Bernardino ME. CT of hepatic morphologic changes in cirrhosis of the liver. *J Comput Assist Tomogr* **1986**;10:47-50
14. Takayasu K, Muramatsu Y, Shima Y, et al. Hepatic lobar atrophy following obstruction of the ipsilateral portal vein from hilar cholangiocarcinoma. *Radiology* **1986**;160:389-393
15. Hueston JT. The production of liver lobe atrophy by hydatid cysts. *Br J Surg* **1953**;41:427-30

Lobar Agenesis of the Liver: Imaging Findings

Jong Min Kim, M.D., So Sun Kim, M.D., Jin Do Huh, M.D.,
Young Duk Joh, M.D., Sun Hee Kim, M.D.¹

Department of Diagnostic Radiology, Kosin Medical College

¹*Department of Diagnostic Radiology, Maryknoll Hospital*

Purpose: Congenital lobar agenesis of the liver is a rare anomaly. We report five cases (three cases of right lobar agenesis and two cases of left lobar agenesis) and discuss the radiologic findings of this congenital anomaly.

Materials and Methods: Between July, 1992 and February, 1993, three cases of right lobar agenesis and two cases of left lobar agenesis of the liver were diagnosed by means of computed tomography(CT) and/or sonography. MR imaging was performed in two patients, cholangiography in two, and digital subtraction angiography in one.

Results: The main findings of right lobar agenesis of the liver were nonvisualization of the right portal vein and absence of liver tissue to the right of gallbladder. The findings of left lobar agenesis were nonvisualization of left portal vein, absence of liver tissue to the left of the gallbladder, and absence of ligamentum teres. The ancillary finding of the lobar agenesis was visualization of less than three hepatic veins.

Conclusion: It is important to consider lobar agenesis of the liver in differential diagnosis when imaging studies reveal abnormal portal vein branches, unusual position of gallbladder, absence of ligamentum teres, and visualization of less than three hepatic veins.

Index Words: Liver, CT

Liver, MR studies

Liver, angiography

Liver, US studies

Liver, disease

Address reprint requests to: Jong Min Kim, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Kosin Medical College

34, Amnam-dong, Seo-gu, Pusan, Korea.

Tel. (82-51) 240-6341 Fax. (82-51) 255-2764