Case Report

J Korean Soc Radiol 2021;82(5):1315-1320
https://doi.org/10.3348/jksr.2020.0130
eISSN 2288-2928

대한영상의학회지

Adventitial Cystic Disease of the Common Femoral Vein Mimicking Deep Venous Thrombosis: A Case Report

심부 정맥 혈전으로 오인된 총대퇴정맥에 생긴 외막낭성질환: 증례 보고

Sun Ha Min, MD, Jae Hyung Kim, MD*

Department of Radiology, Sanggye Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Seoul, Korea

Adventitial cystic disease of the vein is a rare vascular disease. Herein, we report a case of adventitial cystic disease of the common femoral vein that was initially misdiagnosed as deep venous thrombosis in a 41-year-old male who presented with leg swelling. We focused on the imaging findings and compared them with those of deep venous thrombosis.

Index terms Adventitia; Cyst; Vein; Venous Thrombosis; Ultrasound; Venography

Received June 30, 2020
Revised September 23, 2020
Accepted January 11, 2021

***Corresponding author**
Jae Hyung Kim, MD
Department of Radiology,
Sanggye Paik Hospital,
Inje University College of Medicine,
1342 Dongil-ro, Nowon-gu,
Seoul 01757, Korea.

Tel 82-2-950-1188
Fax 82-2-950-1220
E-mail kimjaehyung@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ORCID iDs
Sun Ha Min
https://orcid.org/0000-0002-5067-3719
Jae Hyung Kim
https://orcid.org/0000-0002-1195-4657

서론

정맥에 생긴 외막낭성질환은 전 세계적으로 보고된 증례가 45건뿐으로 매우 드문 질환이다(1). 이는 점액을 함유하는 낭종이 정맥 혈관벽에 생긴 것으로 원인은 명확히 밝혀지지 않았다(2). 이 질환은 발병률이 매우 낮고 심부 정맥 혈전증과 임상적, 영상학적으로 유사하여 진단이 쉽지 않다. 저자들은 편측 다리의 부종을 주소로 내원한 41세 남자가 심부 정맥 혈전증 진단 하에 항응고제 치료를 받았다가 3년 후에 외막낭성질환으로 진단하게 된 증례를 보고하고자 한다.

증례 보고

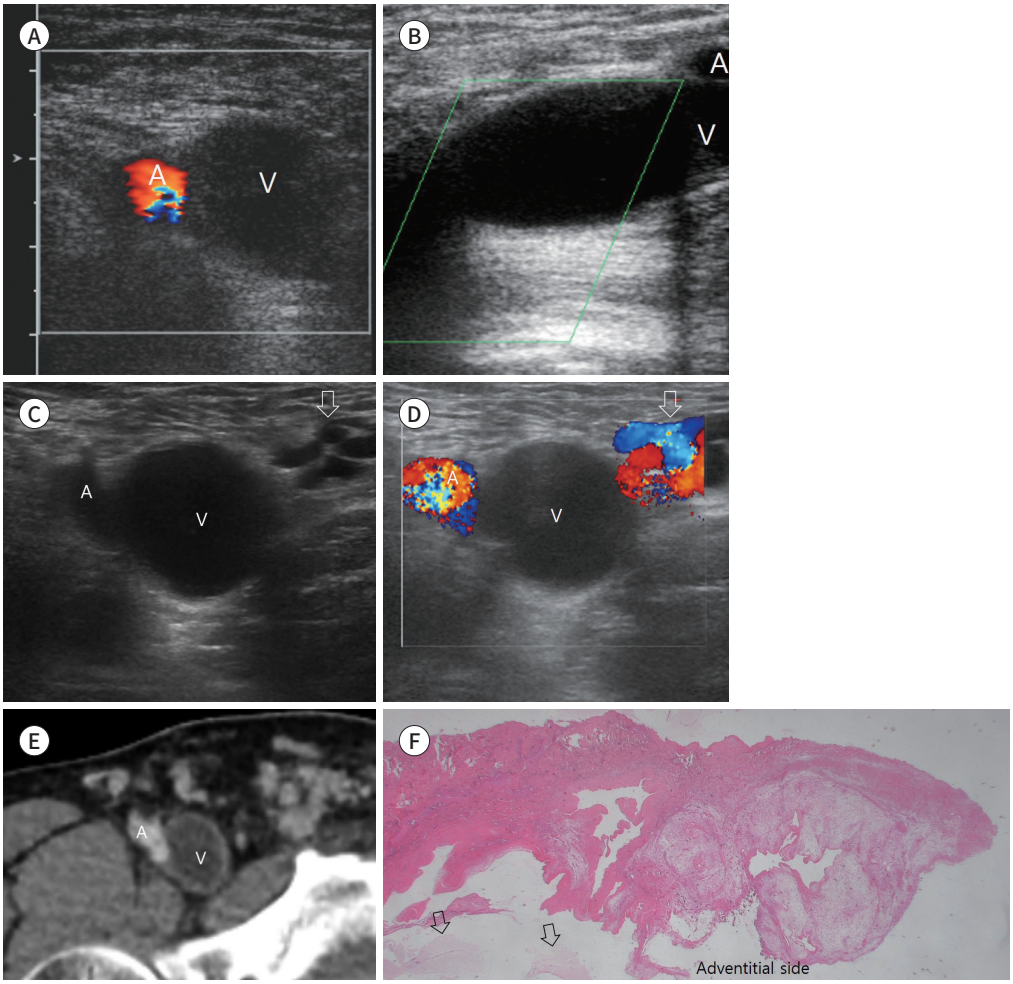
특이 과거력이 없는 41세 남자가 한 달 전부터 발생한 우측 다리의 부종을 주소로 내원하였다. 신체 진찰상 심부 정맥 혈전증 의심 하에 하지 정맥 도플러 초음파 검사를 시행하였다. 우측 총대퇴정맥에 국소적으로 정맥의 직경이 늘어나고 색 도플러 검사에서 혈류가 확인되

Copyrights © 2021 The Korean Society of Radiology

지 않는 저에코 병변이 관찰되었고 압박 시 압박이 되지 않아 심부 정맥 혈전증으로 진단하였다(Fig. 1A, B). 환자는 이후 항응고제 단독 또는 항혈소판제 병행 치료를 받았고, 환자가 느끼는 다리 부종의 정도는 약간의 호전과 악화는 있었으나 큰 변화는 없었다. 3개월 후 추적 초음파 검사에서 병변은 변화가 없어 보여 심부 정맥 혈전증이 지속되는 것으로 보고 치료를 계속하였다.

3년 후 환자는 우측 사타구니에 혹이 만져진다고 하였고, 다른 진단의 가능성을 염두에 두고 추적 초음파 검사를 시행하였다. 우측 총대퇴정맥에 타원형의 무에코 종괴가 관찰되었고 크기는 2.7 cm × 2.1 cm로 측정되었다. 이전 심부 정맥 혈전증으로 생각했던 병변보다 크기가 약간 커지고 팽창되어 보이는 양상이었고, 색 도플러 검사에서 혈류가 확인되지 않았으며, 후방 음향 증강

Fig. 1. Adventitial cystic disease of the right common femoral vein in a 41-year-old male.
A, B. Initial transverse (A) and longitudinal (B) color Doppler ultrasonography images show a dilated vein and a hypoechoic lesion (V) without vascularity, which was misdiagnosed as deep venous thrombosis.
C, D. A gray-scale image (C) and color Doppler ultrasonography (D) acquired after 3 years show a 2.7 cm × 2.1 cm-sized expansile anechoic lesion (V) without color flow but with posterior acoustic enhancement in the lumen of the right common femoral vein. Developed collateral veins are also observed (arrows).
E. Axial CT demonstrates the dilatation of the right common femoral vein due to an intraluminal well-defined ovoid low attenuated mass (V) and adjacent well-developed collaterals.
F. Histologic findings of a cystic mass show that the epicenter is adventitial, and that it consists of multilocular cystic spaces (arrows) filled with amorphous acellular proteinous fluid (hematoxylin and eosin stain, × 10).



을 동반하고 있었다(Fig. 1C, D). 만성적인 심부 정맥 혈전증일 경우, 시간이 지남에 따라 수축하여 크기가 줄어들고 에코가 증가하는 양상을 보이는데, 3년 후 추적검사에서 오히려 크기가 약간 증가하고 팽창성의 무에코 종괴로 보인다는 점에서 다른 질환의 가능성을 생각하였다. 또한 환자는 체질량지수 26.5 kg/m^{2}로 비만인 것 외에는 심부 정맥 혈전증의 위험인자인 지속적인 부동성이나 새롭게 발견된 암, 수술, 외상에 해당하는 것은 없었다. 추가적으로 검사한 하지 정맥 CT 혈관조영술에서 우측 총대퇴정맥에 저음영의 타원형 종괴가 관찰되었고, 테두리 조영증강을 보였으나 내부는 조영증강되지 않았다. 주위로는 측부혈관들이 발달되어 있었다(Fig. 1E). 관상면과 시상면 재건영상에서 타원형의 종괴가 정맥 혈관벽과 예각을 이루며 혈관을 눌러 막고 있는 소견을 보였다. 만성적인 심부 정맥 혈전증의 가능성은 떨어진다고 보았고, 드물지만 정맥 혈관벽에 생긴 낭성질환인 외막낭성질환을 고려하였다.

외막낭성질환 의심 하에, 우측 총대퇴정맥을 절개하였고 정맥 혈관벽에 연한 낭성 종괴가 관찰되어 이를 제거하였다. 이 종괴는 병리학적으로 외막에서 생긴, 점액단백질을 포함하는 낭성 병변으로, 낭종의 막은 윤활막 내층이 없는 섬유성 결합 조직으로 되어 있는 것이 확인되었다(Fig. 1F). 수술 이후, 우측 다리의 부종은 호전되었다.

고찰

외막낭성질환은 모든 혈관 질환의 0.1%를 차지하는 흔하지 않은 질환이다(3). 동맥에서 더 잘 발생하며, 정맥에서 생긴 경우는 전 세계적으로 보고된 케이스가 45건으로 매우 드물다(1). 이 45건의 증례를 검토한 논문에 따르면, 평균 연령은 47세였으며, 대퇴정맥(25 증례), 외장골정맥(11 증례), 슬와정맥(3 증례), 작은복재정맥(2 증례), 장골대퇴골정맥(2 증례), 큰복재정맥(1 증례), 손목정맥(1 증례)에서 관찰되었다(1).

외막낭성질환은 혈관의 외막에 생긴, 점액과 다당류를 함유하는 낭성 병변으로, 이것이 위치한 동맥 또는 정맥의 내강을 좁히면서 파행 또는 부종과 같은 증상을 일으키게 된다. 정맥에 생긴 외막낭성질환의 병인은 명확히 밝혀지지 않았으나 동맥에 생긴 외막낭성질환의 원인으로는 다음과 같은 이론이 제시되고 있다(2): 1) 발달상 이론(발생학적 발달 과정에서 혈관의 외막으로 근처 관절의 중간엽세포가 이주); 2) 반복적 외상 이론(외막이 관절 근처에서 반복적으로 신전되고 비틀린 결과로 낭변성); 3) 전신성 질환 이론(결합조직질환으로 인해 외막의 변성); 4) 신경절 이론(윤활세포가 관절 근처의 외막으로 이주).

혈관 내강을 압박하는 낭종의 감별질환에는 외막낭성질환 외에도 윤활막낭과 신경절 낭종이 있다(4). 윤활막낭은 윤활세포로 둘러싸인 관절곁 진성낭종으로, 관절과 교통하는 관절액의 국소적 확장이며, 골관절염, 류마티스 관절염 등 기저질환에 따라 정상에서 염증성의 관절액으로 찰 수 있다. 신경절 낭종은 관절낭이나 건초에서 관절액이 관절공간에서 새어 나와 팽창되어 섬유성 결합조직으로 둘러싸인 가성낭종이다. 신경절 낭종은 윤활막 내층이 없고, 히알루론산과 점액다당류와 같은 점성이 있는 액체로 차 있다는 것이 윤활막낭과의 감별점이다.

외막낭성질환은 혈관 외막 벽을 따라 생긴 신경절 낭종의 변이로, 병리학적으로 낭종의 막은 윤

활막 내층이 없는 섬유성 결합 조직으로 되어 있고, 내부에는 점액단백질과 점액다당류를 포함하고 있다(2, 4). 단방낭 또는 다방낭일 수 있으며, 낭종의 팽창으로 정맥벽의 탄력조직을 파괴시킬 수 있다. 일반적으로 염증 소견은 동반하지 않는다.

외막낭성질환의 진단은 쉽지 않은데, 이는 심부 정맥 혈전증과 임상적, 영상학적으로 유사하면서 심부 정맥 혈전증의 높은 빈도로 인해 심부 정맥 혈전증으로 오인되기 쉽기 때문이다. 임상적 공통점으로는 편측 다리의 부종이 있고, 영상학적으로는 급성 정맥 혈전증과 공통적으로 혈관 직경이 커진 것처럼 보이고, 색 도플러 검사에서 혈류가 관찰되지 않으며, 초음파 탐촉자로 압박하여도 잘 눌러지지 않는다는 점이 있다.

심부 정맥 혈전증으로 진단될 경우 항응고제 치료를 하게 되지만, 외막낭성질환의 경우 낭 흡인 및 배액을 하거나 수술로 낭종 절제, 또는 정맥 절제 및 이식술과 같은 치료를 하게 된다. 이와 같이 치료가 다르기 때문에 영상의학적 감별은 중요한 의미를 가진다.

초음파 검사는 비용이 저렴하고 비침습적으로, 외막낭성질환을 진단하는 데 있어 일차적으로 사용할 수 있는 유용한 영상기법이다. 외막낭성질환은 후방 음향 증강을 동반한 무에코 또는 저에코의 액체가 찬 낭종의 형태로 관찰되는 반면(5), 심부 정맥 혈전증은 정맥 내부를 채우고 있는 고에코(만성) 또는 저에코(급성)의 혈전이 관찰된다(6).

초기에는 외막낭성질환과 심부 정맥 혈전증 모두 혈관 직경이 증가하게 된다. 시간이 지남에 따라 외막낭성질환은 크기가 서서히 자랄 수 있지만, 심부 정맥 혈전증은 만성적으로 경과 시 수축되어 직경이 감소하게 된다(6).

CT 정맥조영술은 비침습적이면서도 외막낭성질환의 정확한 해부학적 위치와 범위, 측부혈관의 유무와 분포를 알 수 있게 해주어 치료 계획을 세우는 데 도움을 준다(7). 낭종 내부의 CT 감쇠 계수는 물과 근육 사이 정도이며, 조영증강이 되지 않는다(7). 테두리 조영증강이 되는 얇은 벽의 낭종이 혈관 내강을 압박하여 협착을 유발한다(7). 낭종이 동심성이라면 좁아진 정맥은 "모래시계" 모양으로 보이게 되고, 낭종이 편심성이라면 눌려진 정맥은 "신월도 징후"를 보이게 된다(3). 혈관벽 내에서 기원한 종괴이기 때문에 혈관벽과는 예각을 이루게 된다. 반면 심부 정맥 혈전의 경우 급성일 때는 혈관벽과 예각을 이루지만, 만성일 때는 둔각을 이루는 경향을 보인다(8). 이번 증례는 병변이 혈관 중심부에 위치하며 혈류를 거의 완전히 차단하는 흔치 않은 경우에 해당하였다.

자기공명영상은 조직 간 대조도가 뛰어나 병변과 혈관벽과의 관계를 잘 보여주며, 관절과의 연결성을 발견할 수 있고 수술 계획에 도움을 준다(4). 외막낭성질환은 T2 강조영상에서 다방성의 고신호강도, T1 강조영상에서 균질한 저신호강도의 전형적인 낭종으로 보이게 된다(4).

심부 정맥 혈전증은 단독으로 한 군데의 혈관에서 발생하는 경우보다 인접한 혈관 여러 군데에서 병발하는 경우가 많으나(9), 외막낭성질환은 국소적으로 발생한다. 또한 심부 정맥 혈전증은 지속되는 부동성, 수술, 외상, 암, 임신, 비만 등이 위험인자로 작용하여 발생 위험을 높이지만(10), 외막낭성질환의 경우 밝혀진 바 없다.

외막낭성질환의 치료로는 크게 세 가지 방법이 이루어지고 있는데, 먼저 낭종 배출 및 절제가 가장 많이 이루어지고 있으며 재발률은 20%로 나타났다. 낭종을 흡인 및 배액을 하는 경우 재발률은 83.3%로 높게 나타났으며, 이 경우 낭종 절제 또는 정맥 절제 및 이식술을 추가로 필요로 하

였다. 정맥 절제 및 이식술을 시행한 경우는 14.3%의 낮은 재발률을 보였다(1).

요약하면, 한쪽 다리의 부종을 주소로 내원한 환자의 초음파 검사에서 후방 음향 증강을 동반한 무에코 또는 저에코의 종괴가 국소적으로 관찰되고 혈관벽과는 예각을 이루면서 항응고제 치료에도 시간이 지나도 크기가 줄어들지 않는다면, 발병률은 매우 낮지만 외막낭성질환의 가능성을 고려해야 한다. 또한 심부 정맥 혈전증으로 진단하고 치료하고 있는 환자의 경우에도 외막낭성질환의 가능성은 없는지 위와 같은 특징을 다시 확인할 필요가 있다. 이를 통해 불필요한 항응고제 치료 대신 수술과 같은 적절한 치료를 통해 환자의 증상을 개선할 수 있을 것이다.

Author Contributions

Conceptualization, all authors; investigation, all authors; methodology, all authors; project administration, all authors; resources, K.J.H.; supervision, K.J.H.; validation, K.J.H.; visualization, M.S.H.; writing—original draft, M.S.H.; and writing—review & editing, K.J.H.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

Funding

None

REFERENCES

1. Bascone C, Iqbal M, Narh-Martey P, Szuchmacher M, Cicchillo M, Krishnasastry KV. Venous adventitial cystic disease: a review of 45 cases treated since 1963. *Int J Vasc Med* 2016;2016:5287697
2. Vasudevan A, Halak M, Lee S, Ong S, Nadkarni S. Cystic adventitial disease: a case report and literature review. *ANZ J Surg* 2005;75:1120-1122
3. Wright LB, Matchett WJ, Cruz CP, James CA, Culp WC, Eidt JF, et al. Popliteal artery disease: diagnosis and treatment. *Radiographics* 2004;24:467-479
4. Min SK, Han A, Min S, Park YJ. Inconsistent use of terminology and different treatment outcomes of venous adventitial cystic disease: a proposal for reporting standards. *Vasc Specialist Int* 2020;36:57-65
5. Dix FP, McDonald M, Obomighie J, Chalmers N, Thompson D, Benbow EW, et al. Cystic adventitial disease of the femoral vein presenting as deep vein thrombosis: a case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 2006;44:871-874
6. Karande GY, Hedgire SS, Sanchez Y, Baliyan V, Mishra V, Ganguli S, et al. Advanced imaging in acute and chronic deep vein thrombosis. *Cardiovasc Diagn Ther* 2016;6:493-507
7. Seo JY, Chung DJ, Kim JH. Adventitial cystic disease of the femoral vein: a case report with the CT venography. *Korean J Radiol* 2009;10:89-92
8. Stein PD, Gottschalk A, Sostman HD, Chenevert TL, Fowler SE, Goodman LR, et al. Methods of prospective investigation of pulmonary embolism diagnosis III (PIOPED III). *Semin Nucl Med* 2008;38:462-470
9. Khaladkar SM, Thakkar DK, Shinde K, Thakkar DK, Shrotri H, Kulkarni VM. Deep vein thrombosis of the lower limbs: a retrospective analysis of doppler ultrasound findings. *Med J DY Patil Univ* 2014;7:612-619
10. Stone J, Hangge P, Albadawi H, Wallace A, Shamoun F, Knuttien MG, et al. Deep vein thrombosis: pathogenesis, diagnosis, and medical management. *Cardiovasc Diagn Ther* 2017;7:S276-S284

대한영상의학회지

심부 정맥 혈전으로 오인된 총대퇴정맥에 생긴 외막낭성질환: 증례 보고

민선하 · 김재형*

외막낭성질환은 점액을 함유하는 낭종이 혈관벽에 생긴 것으로 정맥에 생기는 경우는 매우 드물다. 우리는 41세 남자 환자에서 심부 정맥 혈전증으로 오인하였다가 외막낭성질환으로 진단하게 된 증례를 특징적인 영상 소견과 함께 심부 정맥 혈전증과 비교하여 보고하고자 한다.

인제대학교 의과대학 상계백병원 영상의학과