

## 내경 정맥 확장증 3례

전남대학교 의과대학 소아과학교실

최익선 · 손경란 · 김병주 · 마재숙

### Three Cases of Internal Jugular Phlebectasia

Ic Sun Choi, M.D., Kyung Ran Son, M.D.  
Byung Ju Kim, M.D. and Jae Sook Ma, M.D.

Department of Pediatrics, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

Phlebectasia is an abnormal dilatation of an isolated vein and a rare venous anomaly and is usually asymptomatic. Clinically internal jugular phlebectasia is a self limited benign condition and usually no treatment is required after initial diagnosis. So suspicion of this disease and appropriate diagnostic approaches are essential to avoid unnecessary surgical intervention. We present three cases of internal jugular phlebectasia of which diagnosis was made by neck sonography and CT. (*J Korean Pediatr Soc* 2002;45:1043-1047)

**Key Words :** Vein, Phlebectasia, Internal jugular vein

### 서 론

경부 종창이나 경부 종괴를 주소로 소아과를 방문하는 환아를 볼 수 있는데, 이럴 때 감별해야 할 질환으로는 상부 종격동 종양이나 낭종, 후두기종(pharyngocele), 후두 낭포(laryngocele), 인두낭(pharyngeal pouch), 새성 낭종(branchial cyst), 갑상선관 낭종(thyroglossal cyst), 유피 낭종(dermoid cyst), 해면상 혈관종, 낭포성 활액종(cystic hygroma), 지속적 경부 낭(persistent jugular sac), 내경 정맥 확장증(internal jugular phlebectasia) 등이 있다<sup>1)</sup>. 하지만 이러한 질환들 중 발살바 조작, 기침, 재채기 또는 울음 등과 같이 흉곽 내압이 상승하는 경우 나타나거나 크기가 커지는 것은 후두 낭포, 상부 종격동 종양이나 낭포 및 내경 정맥 확장증이다<sup>2)</sup>. 이 세 가지 중에서 후두 낭포가 가장 흔하고 내경 정맥 확장증은 드물게

발견된다<sup>3, 4)</sup>.

저자들은 일측성 경부 종창을 주소로 내원한 환아에서 내경 정맥 확장증으로 진단된 3례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 레

#### 증 레 1

**환 자 :** 강○○, 남아, 6세 2개월

**주 소 :** 우측 경부 종창

**과거력 및 가족력 :** 특이 사항 없음.

**현병력 :** 약 2년 전부터 우측 경부에 주로 발생시나 힘을 줄 때 생기는 종창을 발견하였으나 특별한 증상이 없어 관찰하다가 크기가 점차 커지는 것 같다고 하여 내원 하였다.

**이학적 소견 :** 휴식시에는 보이지 않다가 발살바 조작시에 3×7 cm 크기의 낭성 종창이 우측 흉쇄유돌근 전내측에서 발견되었다(Fig. 1). 종창 부위에 압통이나 홍반 등의 소견은 없었고 종창 상부에서 2/6 정도의

접수 : 2002년 2월 28일, 승인 : 2002년 5월 15일

책임저자 : 최익선, 전남대학교병원 소아과

Tel : 062)220-6646 Fax : 062)222-6103

E-mail : gkid@netsgo.com



**Fig. 1.** Case 1. Appearance of the neck at rest(A) and during the Valsalva maneuver (B). Cystic swelling can be seen in right anterior triangle of neck during the Valsalva maneuver.

잡음이 청진되었다.

**검사 소견 :** 발살마 조작하에 경부 초음파와 전산화 단층 촬영(Fig. 2)을 시행하여 우측 내경 정맥 확장증으로 진단되었다.

**치료 및 경과 :** 현재 3년간 보존적 치료로 추적 관찰 중이며 이상소견이나 크기의 변화는 보이지 않고 있다.

### 증 례 2

**환 아 :** 송○○, 남아, 4세 9개월

**주 소 :** 우측 경부 종창

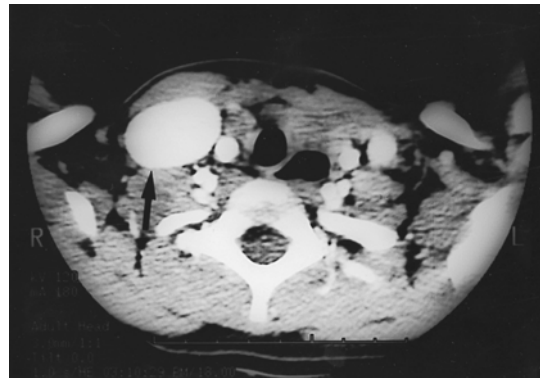
**과거력 및 가족력 :** 특이 사항 없음.

**현병력 :** 약 2년 전부터 우측 경부에 무통성의 종창을 우연히 발견하고 관찰하던 중 점차 크기가 증가하는 소견을 보여 내원 하였다. 환아는 수개월 전부터 애성을 보이는 목소리 변화가 있었다.

**이학적 소견 :** 경부 종창은 휴식시에는 관찰되지 않고 발생시나 발살마 조작시 3×5 cm 크기의 부드러운 낭성으로 압통이나 홍반 등의 소견 없이 흉쇄유돌근 전내측에서 관찰되었다. 종창 부위에서 청진상 정맥 잡음은 들리지 않았다.

**검사 소견 :** 발살마 조작하에 경부 초음파(Fig. 3, 4)와 전산화 단층 촬영을 시행하였고 우측 내경 정맥 확장증으로 진단되었다.

**치료 및 경과 :** 보존적 치료로 7개월 후 추적 관찰 결과 별다른 이상 소견이나 크기 변화를 보이지 않고 있다.



**Fig. 2.** Case 1. An axial CT scan of the neck with contrast during Valsalva maneuver showing extensive enlarging of the right internal jugular vein (arrow).

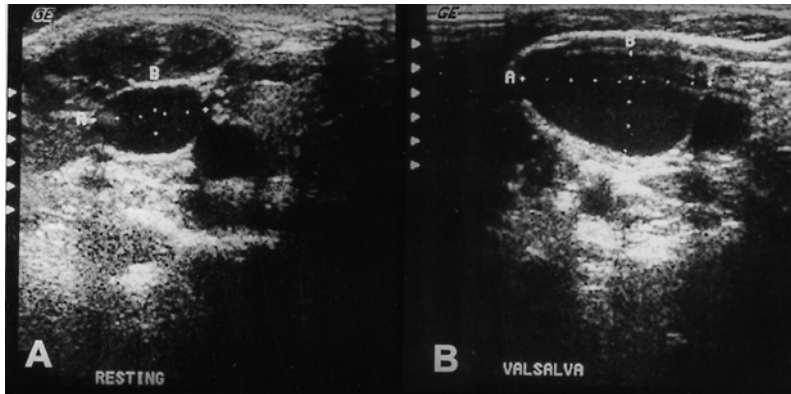
### 증 례 3

**환 아 :** 이○○, 남아, 3세 11개월

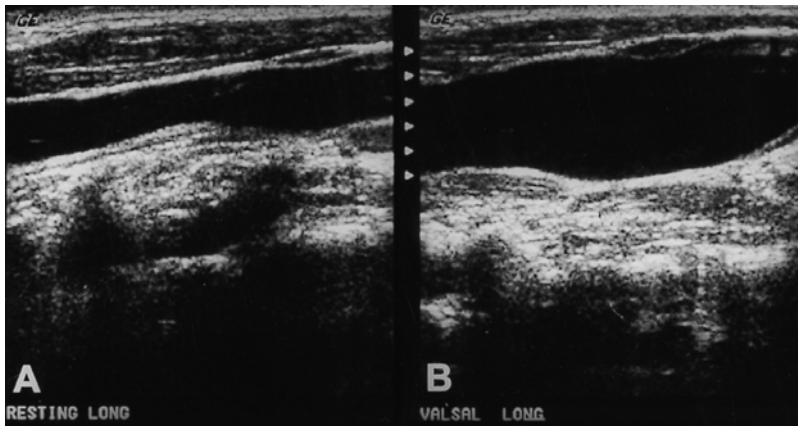
**주 소 :** 좌측 경부 종창

**과거력 및 가족력 :** 특이 사항 없음.

**현병력 :** 약 3개월 전부터 발성 때 또는 힘을 줄 때 왼쪽 목 부분이 부풀어올라 내원 하였다. 환아는 1년 전부터 애성을 보이는 목소리 변화가 있었다. 연하 곤란이나 통증은 없었고 신체 검사상 경부 림프절은 만져지지 않았고 2×3 cm 크기의 부드러운 무압통, 무박동성 낭성 종물이 발생시 흉쇄유돌근 전내측에서 관찰되었으며 휴식시에는 소실되었다. 종창 부위에서 잡음은 들리지 않았다.



**Fig. 3.** Case 2. Transverse ultrasound scan of right neck demonstrates marked distention of the right internal jugular vein(2.0×1.1 cm diameter) during the Valsalva maneuver(B), with a return to near-normal caliber at rest(A).



**Fig. 4.** Case 2. Longitudinal ultrasound scan of right neck shows marked distention of the right internal jugular vein during the Valsalva maneuver(B), with a return to near-normal caliber at rest(A).



**Fig. 5.** Case 3. An axial CT scan of the neck with contrast showing extensive enlarging of the left internal jugular vein(arrow).

**검사 소견 :** 발살바 조작 하에 경부 초음파와 전산화 단층 촬영(Fig. 5)을 시행하여 좌측 내경 정맥 확장증으로 진단하였다.

**치료 및 경과 :** 보존적 치료로 10개월 후 추적 관찰 결과 별다른 이상 소견이나 크기 변화를 보이지 않고 있다.

**고 찰**

내경 정맥 확장증은 1928년에 Harris<sup>5)</sup>에 의해 ‘congenital venous cyst’라는 용어로 처음 보고 되었고, ‘phlebectasia’라는 용어는 정맥의 다발성 확장과 사행성(tortuosity)을 강조하는 ‘정맥류(varicose)’라는

용어와 구별하여 독립된 정맥의 비정상적인 반추상(fusiform) 또는 낭성(saccular) 확장을 특징 지우기 위해 1952년 Gerwig<sup>6)</sup>에 의해 처음 사용되었다. 정맥 확장증은 어느 정맥에서나 발생 할 수 있으나 가장 흔한 발생 부위는 내경 정맥으로 알려져 있다<sup>7)</sup>.

정맥 확장증의 남녀 비는 약 1.3:1이며 내경 정맥 확장증의 경우 우측이 좌측에 비하여 6:1의 비율로 흔하다<sup>7)</sup>. 대부분 10세 이하의 소아에서 발견되며 성인에서는 좌측에 호발하는 양상을 보인다<sup>8)</sup>. 현재까지 문헌상 약 60여례 정도 드물게 보고되는 질환이지만 임상에서 간과되기 쉽기 때문에 아마도 실제는 보고된 경우보다 많을 것으로 추정된다<sup>9)</sup>.

이 질환의 발병 원인으로 여러 가지 가설들이 제안되고 있으나 아직까지 확실히 밝혀지지 않은 상태이다. 발살바 조작에 의해 내경 정맥이 확장되는 것은 목-흉곽 입구나 종격동의 기계적인 폐쇄를 의미하지만 아직 정확한 원인은 밝혀지지 않았다.

해부학적으로 흉쇄관절 부위에서 내경 정맥은 전사각근(anterior scalene muscle)의 앞쪽에 접하여 있고, 무명 정맥(innominate vein)은 폐정(cupola of the lung)과 쇄골의 흉골 두(sternal head) 사이에서 눌리게 되는 구조를 취하고 있다. 따라서 폐의 팽창시 전사각근에 의해 내경 정맥이 눌리고, 무명 정맥이 폐정과 쇄골 사이에서 눌리게 되어 내경 정맥의 일시적인 확장을 일으킬 만큼 충분한 압력이 발생한다고 한다<sup>6, 7)</sup>. 이러한 주장은 내경 정맥 확장증이 우측에서 더 빈번하게 발생하고, 우측 무명 정맥이 좌측에 비해 더 외측에 위치하는 것에 근거하여 설득력이 있어 보이나 대부분의 보고에서 내경 정맥 압력은 정상이었다<sup>7)</sup>. 본 증례에서 2례는 우측에, 1례는 좌측에 내경 정맥 확장증을 보였다. 또한 이러한 해부학적인 바탕에 대부분의 환자들이 소아이거나 어렸어서부터 그러한 과거력이 있음을 근거로 하여 내경 동맥의 증복과 같은 선천적인 해부학적 변이가 원인이 될 수 있다는 주장도 제기되고 있다<sup>10, 11)</sup>.

Kwok 등<sup>4)</sup>은 천식이 있는 환아 3명에서 발생한 우측 내경 정맥 확장증을 보고하면서 천식으로 인한 호흡 보조 근육의 빈번한 사용과 과다 팽창된 폐가 우측 내경 정맥의 압력에 영향을 미칠 것이라고 설명하였고, 이는 Spiro 등<sup>12)</sup>이 주장하는 지속적인 양압 환기시 나타나는 내경 정맥의 확장과 비슷한 기전이라 하겠다.

Sutherland 등<sup>13)</sup>은 47개의 내경 정맥을 조사하여 한 개를 제외한 모든 경우에서 내경 정맥의 말단 부위나 하측 구(inferior bulb)에 판막이 존재함을 발견하였고, 흉곽 내 압이 상승하는 경우 이 판막이 혈액의 역류를 막는 방지 장치 역할을 하여 이러한 이유로 소인이 있는 환아에서 이 판막으로 인해 내경 정맥 확장증이 발생한다고 주장하였다.

그 외 상부 종격동의 방사선 조사<sup>5)</sup>, 전사각근의 근육 긴장도 증가<sup>14)</sup>, 외상<sup>15)</sup>, 두 형제에서 발견된 내경 정맥 자체의 선천성 근육층 결손<sup>16)</sup>, 전염성 단핵구증<sup>17)</sup> 등의 보고가 있다.

내경 정맥 확장증은 휴식시에는 잘 나타나지 않다가 발살바 조작이나 기침, 체재기, 울음 등과 같이 흉곽 내압이 상승하게 되는 경우 경부 종창으로 나타나 발견된다. 대부분 일측성이고 주로 흉쇄유돌근의 전방 경계의 우측 하방 1/3에서 주로 발생하며 무증상의 부드러운 낭성 종창 형태로 나타난다. 종창 상부에 압력을 가하면 팽창이 소실되고 일부에서 정맥 잡음(venous hum)이 청진되기 한다. Bowdler 등<sup>7)</sup>이 보고한 27례의 경우 8례에는 경한 증상을 호소하였는데 3례에서 목소리의 변화, 2례에서 목의 윤전감(rumbling sensation), 그리고 우측 어깨의 통증, 운동시 경한 호흡 곤란증 및 우측 손의 경한 쇠약감을 각각 1례에서 호소하였다. 본 증례에서도 3례 중 2례에서 애성을 보이는 목소리 변화가 있었다.

내경 정맥 확장증의 진단은 이전까지는 주로 경피적 정맥 촬영술(percutaneous venography) 또는 디지털 감쇄 혈관조영술(digital subtraction angiography) 등과 같은 침습적인 방법 또는 시험적 수술(surgical exploration)에 의해 이루어졌으나, 근래에는 color Doppler를 이용한 초음파로 쉽게 확인할 수 있어 초음파 검사가 가장 신뢰성 있는 진단법으로 인정되고 있고 혈전 형성의 유무도 확인할 수 있다<sup>18)</sup>. 그 외 전산화 단층 촬영, 자기 공명 영상 등을 통해 침습적 검사의 필요성이 더욱 감소하게 되었다.

절제한 정맥은 병리조직학적으로 대부분 혈관벽이 팽창되고 얇아진 소견 외에는 다른 이상 소견은 관찰되지 않지만<sup>11)</sup>, 탄성층(elastic layer)의 감소 또는 이형성과 부분적 혈관내막 두께의 증가 및 결합 조직의 비후가 보인다는 보고도 있다<sup>19)</sup>. 이러한 탄성 조직의 이상은 소아의 내경 동맥 탄성 조직 이형성증과 유사하며, 혈관내막의 변화는 기계적 영향에 의한 와류에

의해 발생한다<sup>20)</sup>. Yokomori 등<sup>16)</sup>은 두 형제에서 정맥 근육층이 결핍되어 있음을 보고하였다.

내경 정맥 확장증은 양성 국한성 질환으로서 파열의 위험성이 없기 때문에 수술적 치료가 필요하지 않으며 환자를 안심시키고 보존적 치료를 하는 것이 원칙이다<sup>21)</sup>. 그러나 소아나 여성에서 미용적 문제가 있는 경우, 압통성 병변의 경우, 크기가 커지는 경우, 혈전증이나 정맥염의 가능성이 있는 경우, 정맥성 와류 잡음이 심한 경우, 진단이 모호하여 확진이 필요한 경우에는 수술적 절제술을 고려할 수도 있다<sup>21)</sup>. 가능한 수술 합병증으로는 미주 신경, 횡격막 신경, 상완 신경총의 손상, 공기 색전증, 정맥 혈전증, 경동맥의 손상 등이 있을 수 있다. 이 질환을 의심하지 못하고 적절한 진단 방법을 통해 진단하지 못한다면 불필요한 수술을 하게 되므로 발살바 조작과 같은 흉곽 내압을 올리는 행위 때 생기는 경부 종물을 주소로 내원하는 경우 반드시 이 질환을 감별진단에 고려해야 하겠다.

**요 약**

내경 정맥 확장증은 임상적으로 드물게 보고되는 뚜렷한 원인이나 병리학적 소견은 없는 양성의 자가 국한성 질환으로 특별한 경우가 아니면 수술과 같은 적극적인 치료가 필요하지 않다. 따라서 이 질환에 대한 인식과 적절한 진단적 접근이 필수적이라 하겠다. 저자들은 발살바 조작시 생기는 경부 종물을 주소로 내원한 환아에서 임상 소견과 경부 초음파 및 전산화 단층 촬영을 통해 내경 정맥 확장증 3례를 진단하였기에 보고하는 바이다.

**참 고 문 헌**

- 1) al-Dousary S. Internal jugular phlebectasia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1997;38:273-80.
- 2) Walsh RM, Murty GE, Bardley PJ. Bilateral internal jugular phlebectasia. J Laryngol Otol 1992; 106:753-4.
- 3) Nwako FA, Agugua NEN, Udeh CA, Osuorji RI. Jugular phlebectasia. J Pediatr Surg 1989;24:303-5.
- 4) Kwok KL, Lam HS, NG DK. Unilateral right-sided internal jugular phlebectasia in asthmatic children. J Paediatr Child Health 2000;36:517-9.
- 5) Harris RI. Congenital venous cyst of mediasti-

- num. Ann Surg 1928;88:953-6.
- 6) Gerwig Jr WH. Internal jugular phlebectasia. Ann Surg 1952;135:130-3.
- 7) Bowdler DA, Singh SD. Internal jugular phlebectasia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1986;12:165-71.
- 8) Matsuba HM, Thawley SE, Smith PG. Internal jugular phlebectasia. Head & Neck Surg 1985;7: 431-3.
- 9) 홍순관, 김춘동, 박미향, 홍현정. 양측성 내경정맥 확장증 1례. 대한이비인후과학회지 1997;40:1348-51.
- 10) Gilbert MG, Greenberg LA, Brown WT, Puranik S. Fusiform venous aneurysm of the neck in children : a report of four cases. J Pediatr Surg 1972;7:106-11.
- 11) Som PM, Shugar JM, Sacher M, Lanzieri CF. Internal jugular vein phlebectasia and duplication : CT features. J Computer Assist Tomogr 1985;9: 390-2.
- 12) Spiro SA, Coccaro SF, Bogucki E. Aneurysm of the internal jugular vein manifesting after prolonged positive pressure ventilation. Head Neck 1991;13:450-2.
- 13) Sutherland DL, Barber CR, Campbell L. Note on incidence and possible significance of values in internal jugular vein. Surgery 1995;38:320-2.
- 14) Rowe MJ. Contracture of the scalenus anterior causing aneurysmal varix of the right internal jugular vein. J Bone and Joint Surgery 1946;28: 147-50.
- 15) Teoderescu L, Stratulat E, Cornea I, Cotrutis C. Phlebectasia post-traumatique dela jugulaire interne. Annales d'Otolaryngologie(Paris) 1978;95: 411-6.
- 16) Yokomori K, Kubo K, Kanamari Y, Takemura T, Yamamoto T. Internal jugular phlebectasia in two siblings : manometric and histopathologic studies of the pathogenesis. J Pediatr Surg 1990; 25:762-5.
- 17) Ream CR, Giardian A. Congenital superior vena cava aneurysm with complications caused by infectious mononucleosis. Chest 1972;62:755-7.
- 18) Jasinski RW, Rubin JM. CT and ultrasonographic findings in jugular vein ectasia. J Ultrasound Med 1984;3:417-20.
- 19) Danis RK. Isolated aneurysm of the internal jugular vein : a report of three cases. J Pediatr Surg 1982;17:130-1.
- 20) Ochsner JL, Hughes JP, Leonard GL, Mills NL. Elastic tissue dysplasia of the internal carotid artery. Ann Surg 1977;185:684-90.
- 21) 주형로, 양선모, 김진형, 오원희. 경정맥확장증 2례. 대한이비인후과학회지 2001;44:549-52.