

IMAGE OF THE MONTH

## 담관 낭선종이 의심되었던 섬모성 전장낭

정재우, 이윤석, 손준혁, 이준성, 주미<sup>1</sup>, 신용찬<sup>2</sup>

인제대학교 의과대학 일산백병원 내과, 병리과<sup>1</sup>, 외과<sup>2</sup>

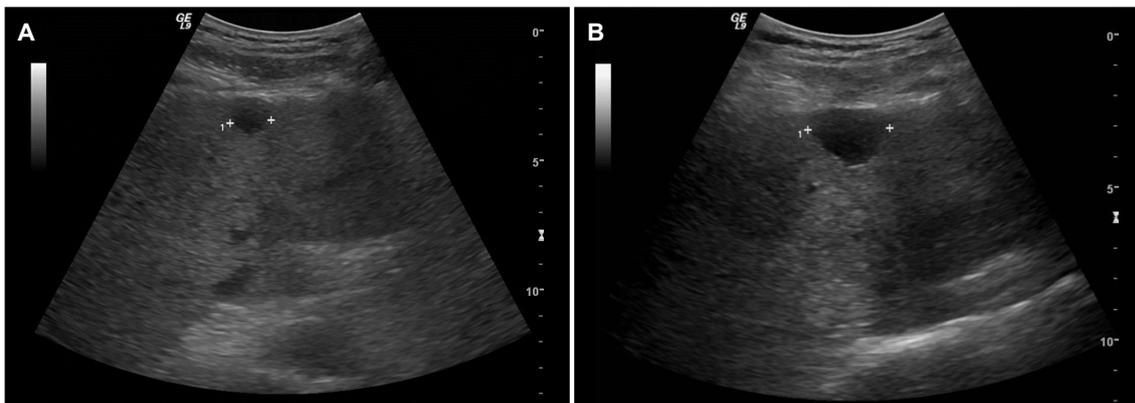
### Ciliated Hepatic Foregut Cyst Mimicking Biliary Cystadenoma

Jae Woo Jung, Yoon Suk Lee, Jun Hyuk Son, June Sung Lee, Mee Joo<sup>1</sup> and Yong Chan Shin<sup>2</sup>

Departments of Internal Medicine, Pathology<sup>1</sup>, Surgery<sup>2</sup>, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Goyang, Korea

**증례:** 45세 남자는 만성 B형간염에 대해서 항바이러스 약제를 이용하여 치료하고 있었고, 복부 초음파 검사를 이용하여 간세포암 발생에 대해서 정기적 추적 관찰을 하는 상태였다. 복부 초음파 검사에서 간 좌엽 안쪽구역(segment IV)에서 1.3 cm 크기의 낭성병변이 확인되었으나 단순 낭종(simple hepatic cyst)으로 추정되었다(Fig. 1A). 환자는 특별한 증상이 없었고 6개월 추적 초음파 검사를 시행하였는데, 병변의

크기가 2.7 cm로 증가되었다(Fig. 1B). 간세포암종의 위험인자인 만성 B형간염을 동반한 환자로 기질적 질환에 대한 감별을 위해서 복부 컴퓨터단층촬영 검사(CT)를 시행하였다. 비교적 경계가 명확하고 균일한 저음영의 병변으로 확인되었으며 동맥기(arterial phase) 및 문맥기(portal phase)에서 조영증강이 되지 않는 단순 낭종 또는 국소 지방침착(focal fat deposition) 소견이 의심되었다(Fig. 2). 그러나 추가적인 소견 및



**Fig. 1.** (A) Abdominal ultrasonography shows a 1.5 cm-sized well-demarcated, anechoic cystic lesion at segment IV in the left lobe of the liver. (B) Six months later, abdominal ultrasonography shows a cystic lesion measuring up to 2.5 cm in size.

Received August 12, 2020. Revised August 14, 2020. Accepted August 14, 2020.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://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. Copyright © 2020. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 이윤석, 41931, 고양시 일산서구 주화로 170, 인제대학교 의과대학 일산백병원 내과

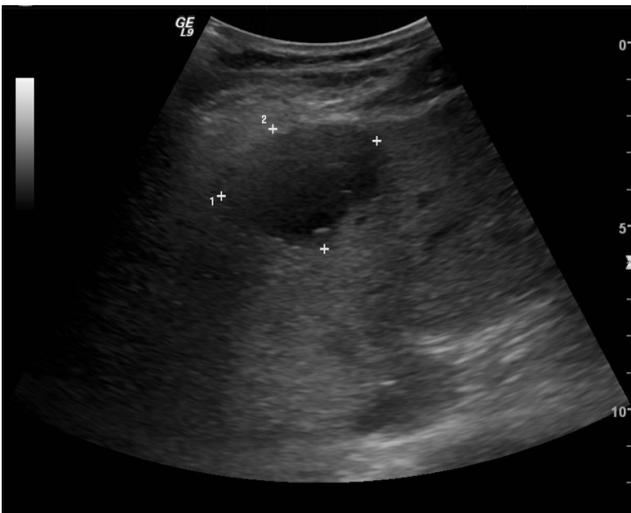
Correspondence to: Yoon Suk Lee, Department of Internal Medicine, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 170 Juhwa-ro, Ilsanseo-gu, Goyang 10380, Korea. Tel: +82-31-910-7797, Fax: +82-31-910-7219, E-mail: lys0326@paik.ac.kr, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5835-9417>

Financial support: None. Conflict of interest: None.

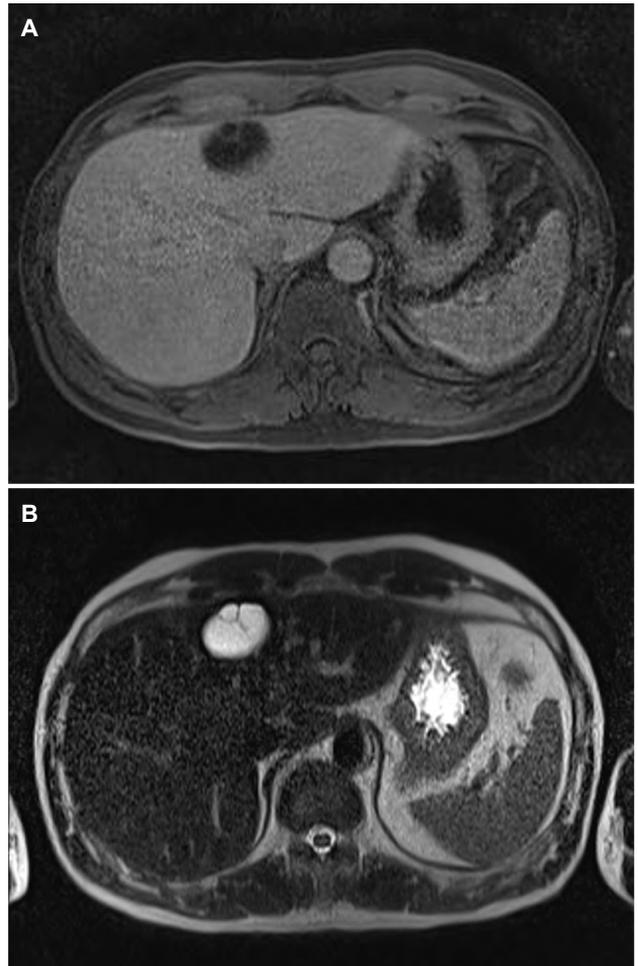
동반 질환은 발견되지 않았기 때문에 6개월 뒤 복부 초음파 검사로 추적 검사를 시행하였다. 그런데 추적 검사에서 병변의 직경 길이가 최대 4.5 cm로 더욱 증가하여(Fig. 3), 간 자기공명영상(MRI)을 시행하였다. 병변의 경계는 균일하지 못하였고 내부는 T1 강조영상(weighted image)에서 저신호강도로 관찰되었다(Fig. 4A). MRI T2 강조영상에서는 고신호강도로 관찰되었고 얇은 두께의 중격(septum)이 동반되어 있었다(Fig. 4B). 그런데 동맥기 영상에서 조영증강이 되거나 벽결절(mural nodule)과 같은 악성화 가능성을 시사하는 영상 소견은 관찰되지 않았다. 따라서 담관 낭선종(biliary cystadenoma)으로 추정진단을 하였고 악성화 가능성은 낮을 것



**Fig. 2.** Abdominal computed tomography shows a 2.5 cm sized, well-demarcated, oval-shaped, low attenuated cystic lesion at segment IV in the left lobe of the liver.



**Fig. 3.** Abdominal ultrasonography shows an anechoic cystic lesion measuring up to 4.5 cm in size.



**Fig. 4.** Magnetic resonance imaging findings. (A) T1 weighted imaging shows an approximately 4.8x3.0 cm sized low signal intensity lesion with an irregular thickness of the wall. (B) T2 weighted imaging shows a high signal intensity lesion with internal thin septations.



**Fig. 5.** Abdominal computed tomography shows the cystic lesion measuring up to 4.8x3.8 cm in size.

으로 판단되어 추적 관찰을 시행하였다. 그러나 3개월 뒤 시행한 복부 CT 검사에서도 크기가 더욱 증가하는 소견이 확인되었다(Fig. 5). 따라서 복강경을 이용한 췌기절제술(wedge resection)을 시행하였고 육안적으로 단방낭(unilocular cyst)을 보이는 낭성종양이 확인되었다(Fig. 6A). 조직병리 검사에서 낭종은 단층의 피복상피(lining epithelium), 상피하 결합조직(subepithelial connective tissue), 평활근(smooth muscle) 그리고 외부 섬유피막(outer fibrous capsule)으로 구성되어 있으며(Fig. 6B), 고배율에서 피복상피는 섬모원주상피세포(ciliated columnar epithelial cell)로 확인되어(Fig. 6C), 섬모성 간 전장낭(ciliated hepatic foregut cyst, CHFC)으로 진단되었다. 따라서 만성 B형간염 환자에서 CHFC가 발생한 것으로 최종 진단하였다.

#### 진단: 간의 섬모성 전장낭(CHFC)

CHFC는 1857년 Friedreich<sup>1</sup>에 의해서 처음 보고된 이후로 1984년 Wheeler와 Edmondson<sup>2</sup>에 의해서 지금의 이름으로 변경되었다. 주로 증례 형태로 보고되고 있는 비교적 드문 질환으로,<sup>3</sup> 2008년에 Sharma 등<sup>4</sup>이 증례 문서를 종합하여 보고한 논문에 따르면 진단 시 평균연령은 48세였다. 또한, 62%의 환자에서 무증상이었으나 증상이 동반된 경우에는 우상복부 통증이 가장 흔하였다.<sup>4</sup> 본 증례와 마찬가지로 간 좌엽 안쪽구역에서 고립성 낭종으로 발생하는 경우가 대부분을 차지하였으나 간 우엽에서 발생한 경우도 확인되었다.<sup>5</sup>

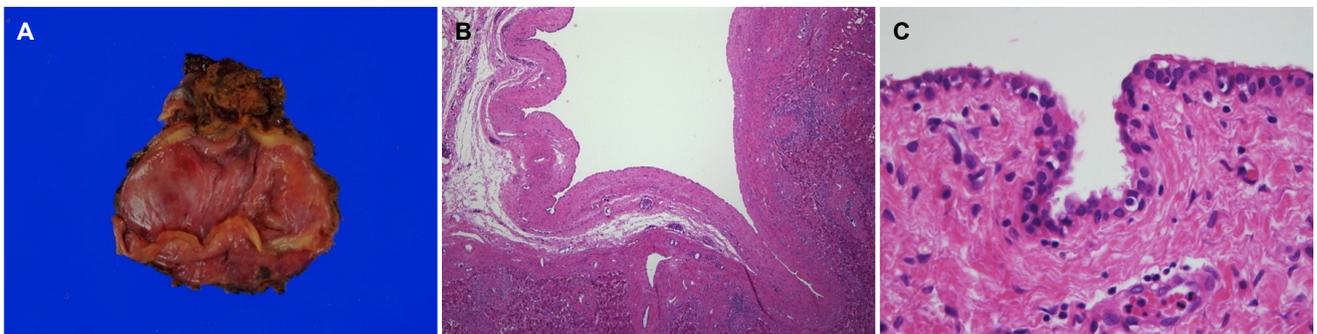
CHFC는 병리학적으로 특징적인 4개의 층으로 구성된다. 즉, 섬모성 가층상 원주상피, 상피하 결합조직, 평활근층 그리고 외부 섬유피막으로 이루어져 있고, 이 4개 중에서 섬모성 원주상피세포가 존재하는 것이 질병의 특유 소견(pathognomic finding)으로 알려져 있다.<sup>3</sup> 이러한 병리 소견은 식도낭(esophageal cyst) 및 기관지낭(bronchogenic cyst)에서도 관찰되는데, 공통적으로 배아 전장(embryonic foregut)에서 기원하였기 때문으로 추측된다.<sup>2</sup> 그러나 연골(cartilage)과 기관지샘(respiratory

gland)이 동반된 것이 감별점이다.

영상의학적으로 복부 초음파 검사에서 무에코 또는 저에코성 병변으로 관찰되며 복부 CT에서는 내부물질에 따라서 다양한 음영을 보일 수 있으므로 다른 고형종괴와 감별을 해야 한다. 특히, 단순 낭종, 간포충낭(hydatid cyst), 고립성 괴사 결절(solitary necrotic nodule)과 비슷한 영상학적 소견을 보일 수 있어서 감별진단이 필요하며 본 증례와 마찬가지로 담관 낭선종 또는 담관 낭선암(biliary cystadenocarcinoma)과도 감별이 필요하다. 뿐만 아니라, 암환자의 경우 병기설정을 위해서 복부 CT 검사를 시행하게 되는데, 이러한 상황에서 CHFC가 병발한 경우에는 원발암에 의한 간전이 병변과 감별이 쉽지 않다. 특히 폐암, 자궁경부암, 방광암, 신경내분비암, 신세포암, 위암과 함께 병발하였던 증례가 보고되고 있고,<sup>6</sup> MRI T2 강조영상에서 고신호강도를 보인다는 것이 감별진단에 도움이 될 수 있는 소견이다.<sup>7</sup>

CHFC의 임상 양상은 매우 양호한 것으로 알려져 있다. 그러나 악성전환(malignant transformation) 및 편평상피암종(squamous cell carcinoma)이 발생한 경우가 드물지 않게 보고되고 있고, 이러한 경우 매우 불량한 예후를 보이는 것으로 알려져 있다.<sup>8-12</sup> 따라서 증상이 없는 경우에는 경과 관찰이 가능하지만 악성화 가능성을 고려하여 주의 깊은 추적 관찰이 필요하다. 뿐만 아니라, 크기가 지속적으로 증가하거나 낭종벽 내에 종괴가 형성되는 경우에는 조기에 수술적 절제가 필요할 수 있다.

본 증례는 만성 B형간염 환자에서 간 좌엽 안쪽구역에서 작은 낭성 병변이 관찰되었는데, 초기에는 단순 낭종이 의심되었으나 추적 관찰을 하는 동안 크기가 증가하여 시행한 MRI 검사에서는 담관 낭선종이 의심되었다. 그런데 지속적으로 병변의 크기가 증가하여 외과적 췌기절제술을 시행하였고 병리 검사를 통하여 CHFC가 최종적으로 진단되었다. 따라서 시간의 흐름에 따른 영상학적 소견의 변화와 최종 병리학적 소견을 확인할 수 있었던 흥미로웠던 증례이기에 보고하는 바이다.



**Fig. 6.** (A) Resected specimen reveals a unilocular cyst with attached liver tissue. (B) Low magnification view demonstrates a well-demarcated cyst with continuous lining cells and fibrous pseudocapsule (H&E,  $\times 40$ ). (C) The cyst-lining cell layer is comprised of simple, cuboidal to columnar, ciliated cells (H&E,  $\times 400$ ).

## REFERENCES

1. Friedreich N. Cyste mit flimmerepithelial in der leber. *Arch Pathol Anat* 1857;11:466-469.
2. Wheeler DA, Edmondson HA. Ciliated hepatic foregut cyst. *Am J Surg Pathol* 1984;8:467-470.
3. Bogner B, Hegedûs G. Ciliated hepatic foregut cyst. *Pathol Oncol Res* 2002;8:278-279.
4. Sharma S, Dean AG, Corn A, et al. Ciliated hepatic foregut cyst: an increasingly diagnosed condition. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2008;7:581-589.
5. Vick DJ, Goodman ZD, Deavers MT, Cain J, Ishak KG. Ciliated hepatic foregut cyst: a study of six cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1999;23:671-677.
6. Oh KC, Park WK, Jang JC, Choi JH, Lee DS, Kim KR. A Case Report of a Ciliated Hepatic Foregut Cyst in the Liver. *J Korean Radiol Soc* 2008;58:87-90.
7. Straus T, Osipov V. Ciliated hepatic foregut cyst in a patient with renal cell carcinoma. *BMC Cancer* 2006;6:244.
8. de Lajarte-Thirouard AS, Rioux-Leclercq N, Boudjema K, Gandon Y, Ramée MP, Turlin B. Squamous cell carcinoma arising in a hepatic foregut cyst. *Pathol Res Pract* 2002;198:697-700.
9. Vick DJ, Goodman ZD, Ishak KG. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. *Arch Pathol Lab Med* 1999;123:1115-1117.
10. Zhang X, Wang Z, Dong Y. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst: case report and literature review. *Pathol Res Pract* 2009;205:498-501.
11. Ben Mena N, Zalinski S, Svrcek M, et al. Ciliated hepatic foregut cyst with extensive squamous metaplasia: report of a case. *Virchows Arch* 2006;449:730-733.
12. Furlanetto A, Dei Tos AP. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. *Virchows Arch* 2002;441:296-298.