

CASE REPORT

## 알코올 간경변증 환자에서 동반된 담도 주위 낭종 1예

서지영, 오태훈, 전태주, 서동대, 신원창, 최원충

인제대학교 의과대학 상계백병원 내과학교실

### A Case of Hepatic Peribiliary Cysts in a Patient with Alcoholic Liver Cirrhosis

Ji Young Seo, Tae Hoon Oh, Tae Joo Jeon, Dong Dae Seo, Won Chang Shin and Won-Choong Choi

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

Hepatic peribiliary cysts (HPCs) are characterized by cystic dilatations of the peribiliary glands located throughout the branches of the biliary systems. Specifically, they are mainly located along the hepatic hilum and major portal tracts. The natural history and prognosis of HPCs are uncertain. In fact, almost all HPCs have been discovered incidentally during radiological examination or autopsy, and they are considered to be clinically harmless. Recently, several cases of HPCs associated with obstructive jaundice or liver failure were reported in patients with pre-existing liver disease in several studies. However, until now there have been no reports of such a case in Korea. Herein, we report a case of HPCs that show a disease course with a poor prognosis. These HPCs developed in a 47-year-old man with progressive alcoholic liver cirrhosis. (*Korean J Gastroenterol* 2012;60:119-122)

**Key Words:** Liver; Peribiliary cyst; Alcoholic liver cirrhosis

## 서 론

담도 주위 낭종(hepatic peribiliary cyst)은 1984년 Nakamura 등<sup>1</sup>에 의해 처음으로 기술되었는데, 조직소견에서 담도 주위 샘(peribiliary gland)의 낭성 확장(cystic dilatation)을 특징으로 하며 간문부와 같이 주로 직경이 큰 담도에 호발한다.

부검(autopsy) 연구에서 정상간의 약 5% 정도까지 발견된다고 보고된 바 있으나,<sup>2</sup> 실제로 임상에서 담도 주위 낭종을 접하는 경우는 매우 드물다.

담도 주위 낭종의 발생 원인이나 질환의 자연 경과를 명확히 알려져 있지 않다. 과거에는 대부분 무증상으로 방사선학적 검사를 통해 우연히 진단되며, 임상적으로 무해한 것으로 보고되었으나,<sup>3</sup> 최근 담도 주위 낭종과 동반된 폐쇄성 황달이나 간부전 발생의 예들이 보고되면서 임상적 중요성이 부각되

고 있다.<sup>4,6</sup> 국내 문헌 고찰에서 간질환의 병력이 없는 환자에서 무증상으로 우연히 발견되고, 추적 관찰 기간 동안 변화가 없었던 한 예가 보고된 바 있으나,<sup>7</sup> 기저 간질환이 있는 환자에서 후천적으로 발생하고 경과 중 진행된 예의 보고는 없었다. 이에 저자들은 알코올 간경변증 환자에서, 4년 동안의 추적 관찰 기간 동안 간기능 악화와 동반되어 담도 주위 낭종이 발생하고 악화되는 자연 경과를 보인 예를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

47세 남자가 처음 발생한 복부 팽만을 주소로 내원하였다. 환자는 15년간 매일 300-350 g의 알코올을 섭취한 음주력이 있었다. 혈액검사에서 혈색소 12.8 g/dL, 백혈구 6,340/mm<sup>3</sup>, 혈소판 119,000/mm<sup>3</sup>, 프로트롬빈 시간 15.7초(INR 1.4), 총

Received May 30, 2011. Revised July 20, 2011. Accepted July 26, 2011.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 오태훈, 139-707, 서울시 노원구 동일로 1342, 인제대학교 상계백병원 소화기내과

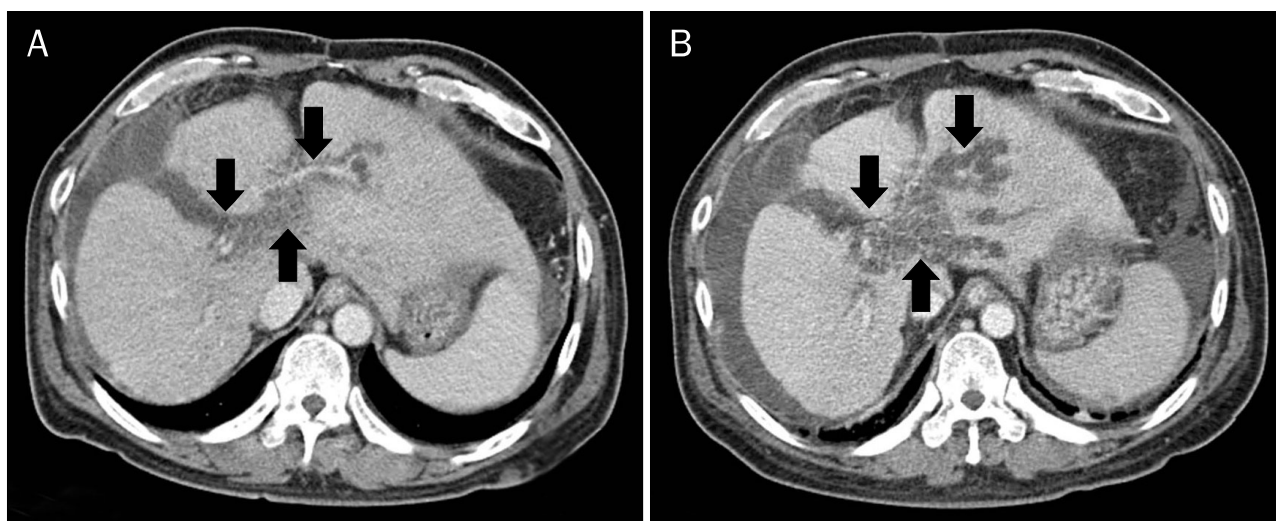
Correspondence to: Tae Hoon Oh, Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Inje University Sanggye Paik Hospital, 1342 Dongil-ro, Nowon-gu, Seoul 139-707, Korea. Tel: +82-2-950-8867, Fax: +82-2-950-1955, E-mail: osbbang@paik.ac.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.

단백질 6.3 g/dL, 알부민 2.9 g/dL, AST 85 IU/L, ALT 41 IU/L, ALP 66 IU/L, GGT 162 IU, 총 빌리루빈 2.3 mg/dL이었고, B형이나 C형 간염 및 자가 면역 간염의 증거는 없었다. 복수 천자 검사에서 혈청-복수 알부민 농도차(serum ascites albumin gradient)는 1.9 g/dL, 백혈구 120/mm<sup>3</sup> (림프구 비율 99%)로 문맥압 항진증에 의해 발생한 복수에 합당한 소견이었다. 환자는 Child-Turcotte-Pugh score 9점의 비대상성 알코올 간경변증으로 진단되었고, 당시 시행한 복부전산화단층촬영에서는 다량의 복수, 간경변 및 비장종대가 관찰되었다 (Fig. 1). 금주 및 이뇨제 투여 등의 보존적 치료 후 복수 및 간기능이 호전되어 퇴원하였다. 이후 외래 추적 관찰 중 지속적으로 음주하면서 수 차례 입퇴원을 반복하였고 간기능은 서서히 악화되었다. 알코올 간경변증으로 진단된 지 38개월 후 환자는 의식 변화와 황달로 다시 입원하였다. 입원 당시 혈액 검사에서 프로트롬빈 시간 29.7초(INR 2.7), AST 35 IU/L,



**Fig. 1.** Coronary view of abdominal computed tomography showed cirrhotic liver and ascites without hepatic peribiliary cysts.

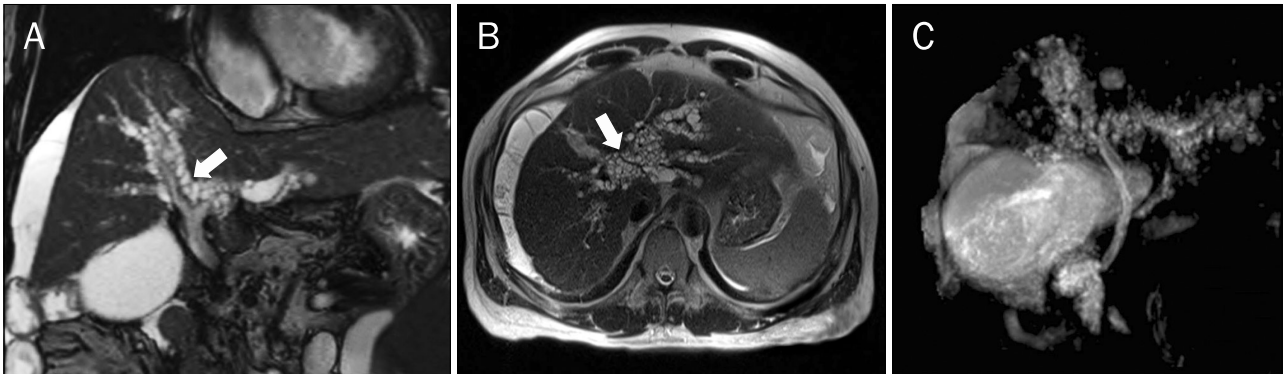


**Fig. 2.** Serial changes of follow-up abdominal computed tomography imaging. (A) Multiple, variable sized cystic lesions in the hepatic hilum and the large portal tracts (black arrows) were newly noted at the time of 38 months after diagnosis of alcoholic liver cirrhosis. (B) Hepatic peribiliary cysts (black arrows) increased in number and size at the time of 42 months after diagnosis of alcoholic liver cirrhosis.

**Table 1.** Correlation of Serial Changes between Liver Function and Radiological Findings according to the Clinical Course

Clinical course	Initial diagnosis of alcoholic liver cirrhosis	Initial diagnosis of HPCs	6 months later since initial diagnosis of HPCs
Liver function			
PT (INR)	1.4	2.7	2.9
Albumin (g/dL)	2.9	2.3	2.0
Total bilirubin (mg/dL)	6.3	12.5	22.9
Encephalopathy	None	Minimal	Advanced
Ascites	Easily controlled	Easily controlled	Easily controlled
CTP score	9	12	14
Radiological findings	Fig. 1	Fig. 2A	Figs. 2B, 3

HPCs, hepatic peribiliary cysts; CTP, Child-Turcotte-Pugh.



**Fig. 3.** Magnetic resonance cholangiopancreatography showed that multiple peribiliary cysts along the hepatic ducts, especially at the hepatic hilum and the left branch, represented as hyperintense on T2-weighted image. (A) T2-weighted coronary view (arrow). (B) T2-weighted axial view (arrow). (C) Maximum-intensity-projection reformation images.

ALT 24 IU/L, ALP 115 IU/L, 총 빌리루빈 12.5 mg/dL이었다. 이때 시행한 복부전산화단층촬영에서 처음으로 다양한 크기의 다수의 담도 주위 낭종들이 간문부에서 관찰되었고(Fig. 2A), 이후 간기능이 보다 악화됨에 따라 그 크기와 수가 증가하였다(Fig. 2B, Table 1). 자기공명 담췌관조영술(magnetic resonance cholangio-pancreatography)에서 간 내외 담도, 특히 간문부 주위로 T2 강조 영상에서 높은 신호 강도를 보이는 다발성 낭성 병변들이 담도 주변을 따라서 관찰되었고, 담도 압박이나 그로 인한 원위부 담관 확장은 없었다(Fig. 3). 낭종에 의한 담도 폐쇄의 증거가 없고, 정상 AST, ALT 수치에도 불구하고 지속적으로 진행되는 간기능 악화에 대한 원인 감별과 간염의 활성도를 알기 위해, 경정맥을 통한 간조직 검사(transjugular liver biopsy)를 시행하였고, 조직소견에서 간실질의 경화성 결절(cirrhotic nodule)과 소엽(lobular), 문맥주변부(periportal) 및 문맥역(portal)에 중등도의 활동성 간염 소견이 관찰되었다. 이에 대해 전신적인 고용량 스테로이드(1 mg/kg/day)와 ursodesoxycholic acid (600 mg/day)를 투여하였으나, 간기능은 호전되지 않았다. 환자는 개인적 사정으로 간이식을 시행하지 못하였고, 담도 주위 낭종이 진단된 지 6개월 후에 사망하였다.

## 고 찰

담도 주위 낭종은 담도 주위 샘의 낭성 확장을 특징으로 하는데, 담도 주위 샘이 주로 분포하는 간문부와 직경이 큰 문맥관 주변에 호발한다.<sup>8</sup> 조직학적으로 담도 주위 낭종은 장액(serous fluid)을 포함한 0.2-2 cm 정도의 직경을 가지는 난형(ovoid shape)의 낭성 병변으로, 담관 주위 결합조직 내에 위치하며 입방상피세포 또는 원주상피세포들로 구성된 얇은 벽으로 둘러싸여 있다.<sup>1,9</sup> 초음파나 복부전산화단층촬영과 같은 방사선학적 검사에서는 간문맥을 따라 산재된 포도송이

모양의 낭성 병변들로 관찰되는데, 이는 담관 주변으로 다발성 낭성 병변들을 보이는 단순 간낭종, 간내 림프 부종(hepatic periportal lymphedema), 해면상전환(cavernous transformation) 및 담도과오종(biliary hamartoma) 등과의 감별이 필요하다. 최근 시행되고 있는 자기공명 담췌관조영술 또는 담관 조영 증강 전산화단층촬영(cholangiographic contrast-enhanced computer tomography)은 담도 주위 낭종의 정확한 진단 및 낭성 구조물을 동반할 수 있는 다른 간질환들과의 감별에 도움이 될 수 있다.<sup>8,10</sup>

Terada와 Nakanuma<sup>2</sup>는 1,000예의 부검 연구에서 담도 주위 낭종이 전체 부검 예의 20%, 간경변이 있는 예에서는 약 50%, 정상간에서도 5% 정도로 비교적 흔히 발견됨을 보고하였으나, 실제 임상에서는 드문 질환이다. 이는 조직학적 검사와 방사선학적 검사를 통한 담도 주위 낭종 진단의 차이에 기인하는데, 대부분의 낭종이 무증상이며, 방사선 소견에서 이러한 작은 낭종들의 진단이 어려워 조직학적으로 구분 가능한 병변의 약 10% 정도만이 방사선학적으로 발견이 가능하다.<sup>11</sup> 실제로, 복부전산화단층촬영을 통해 진단되는 담도 주위 낭종의 빈도는 간경변을 동반한 간의 경우는 9%, 정상간의 경우는 3% 미만으로 보고되었다.<sup>10</sup>

담도 주위 낭종의 발생 원인에 대해서는 현재까지 명확히 알려져 있지 않으나, 상염색체 우성 다낭신(autosomal dominant polycystic kidney disease) 환자에 동반되어 나타나 유전적 소인에 의해 발생할 가능성과,<sup>2</sup> 간담도계 또는 전신 감염에 의한 염증 상태나 간경변증, 특발성 문맥고혈압 또는 간문맥 혈전증 등에 의한 간내 순환부전에 의해 이차적으로 발생할 가능성이 제시되었다.<sup>1,2</sup> 이번 증례는 지속적인 음주로 인해 간경변증이 악화되면서 담도 주위 낭종이 발생하였고, 이후에도 지속된 음주로 인해 간기능 악화가 보다 진행하면서 담도 주위 낭종이 진행하였으므로 진행되는 알코올 간경변증이 병인으로 작용하였을 수 있다. 또한, 경정맥 간조직 검사들

통하여 지속적인 간조직 내 심한 염증 및 간경변이 담도 주위 낭종의 진행에 중요한 역할을 할 수 있음을 병리소견에서 증명하였다는 점에서 더욱 의의가 있다 하겠다. 이에 대한 가설로 Fujioka 등<sup>12</sup>은 진행된 간질환이나 문맥압 항진증이 있는 환자에서는 지속적인 간손상에 대한 재생 반응이 일어나는데, 이런 재생 과정 중 간세포 성장인자(hepatocyte growth factor)가 촉진 인자로 작용하여 간의 재생 뿐만 아니라 담도 주위 샘의 낭종 형성 및 확장에도 관여한다고 하였다.<sup>12</sup>

담도 주위 낭종은 대부분 무증상으로 기저 질환이 없다면 그 자체는 임상적으로 문제가 되지 않는 질환으로 여겨졌으나, 최근 담도 주위 낭종의 개수와 크기가 증가하면서 증상을 유발할 수 있음이 보고되었다. Hoshiba 등<sup>10</sup>은 간경변이 동반된 간질환 환자들의 방사선학적 추적 관찰을 통하여, 기저 간질환 및 간기능의 저하가 진행됨에 따라 담도 주위 낭종의 수가 증가하고 크기가 커짐을 보고하였는데, 이처럼 진행된 낭종에 의해 담도 압박이 발생할 경우 폐쇄성 황달이 유발될 수 있고,<sup>4,6</sup> 담도를 누를 정도의 큰 낭종은 주로 진행된 간경변 환자에서 발생하기 때문에 담도염에 의한 패혈증, 간부전으로 이어지는 나쁜 예후를 보일 수 있다.<sup>13</sup> 이번 증례에서는 기저 간질환이 악화됨에 따라 방사선 소견에서 담도 주위 낭종의 수와 크기가 증가되었으나, 자기공명 담췌관조영술 소견에서 낭종에 의한 담도 압박은 관찰되지 않았다. 그러나 담도 주위 낭종이 방사선 소견에서 발견된 지 6개월 만에 간부전으로 사망하였으므로, 담도 주위 낭종의 발생 및 진행 자체가 심한 기저 간질환의 진행과 관련하여 불량한 예후를 시사할 수 있다. 한편, 이번 증례에서는 진행되는 알코올 간경변증의 염증성 활성도를 낮추기 위해 전신 스테로이드 치료를 시도하였으나 호전이 없었는데, 이처럼 항염증 치료로 기저 질환과 함께 가역적으로 담도 주위 낭종의 호전을 보일 수 있는지에 대한 문헌 보고는 없어 추후 추가적인 연구가 필요하다.

결론적으로 담도 주위 낭종은 낭종 자체가 담도를 압박하여 폐쇄성 황달 및 간기능의 저하를 유발할 수도 있으나, 대부분은 심한 기저 간질환에 의한 이차적인 현상으로 발생 및 진행되므로, 기저 간질환이 있는 환자에서 담도 주위 낭종의 존재 및 진행은 기저 간질환의 불량한 예후를 시사하는 예측 인자가 될 수 있겠다. 따라서 진행 간질환 환자에 동반된 담도 주위 낭종에 대한 각별한 주의가 필요하겠다.

## REFERENCES

1. Nakanuma Y, Kurumaya H, Ohta G. Multiple cysts in the hepatic hilum and their pathogenesis. A suggestion of periductal gland origin. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1984;404:341-350.
2. Terada T, Nakanuma Y. Pathological observations of intra-hepatic peribiliary glands in 1,000 consecutive autopsy livers. III. Survey of necroinflammation and cystic dilatation. *Hepatology* 1990;12:1229-1233.
3. Kudo M. Hepatic peribiliary cysts: clinically harmless disease with potential risk due to gradual increase in size and number. *J Gastroenterol* 2001;36:286-288.
4. Ikenaga N, Chijiwa K, Otani K, Ohuchida J, Uchiyama S. A case of peribiliary cyst presenting with obstructive jaundice. *J Gastrointest Surg* 2009;13:174-176.
5. Kai K, Eguchi Y, Kumagai T, Sugita Y, Tokunaga O. An autopsy case of obstructive jaundice due to hepatic multiple peribiliary cysts accompanying hepatolithiasis. *Hepatol Res* 2008;38:211-216.
6. Johnson MA, Ravichandran P, Surendran R. Solitary extra-hepatic hilar peribiliary cyst presenting with obstructive jaundice: a case report. *Acta Chir Belg* 2007;107:716-719.
7. Kim PJ, Kang DH, Jeong WJ, et al. A case of peribiliary cysts. *Korean J Gastrointest Endosc* 2009;38:368-370.
8. Terada T, Minato H, Nakanuma Y, Shinozaki K, Kobayashi S, Matsui O. Ultrasound visualization of hepatic peribiliary cysts: a comparison with morphology. *Am J Gastroenterol* 1992;87:1499-1502.
9. Nakanuma Y, Katayanagi K, Terada T, Saito K. Intrahepatic peribiliary glands of humans. I. Anatomy, development and presumed functions. *J Gastroenterol Hepatol* 1994;9:75-79.
10. Hoshiba K, Matsui O, Kadoya M, et al. Peribiliary cysts in cirrhotic liver: observation on computed tomography. *Abdom Imaging* 1996;21:228-232.
11. Itai Y, Ebihara R, Tohno E, et al. Hepatic peribiliary cysts: multiple tiny cysts within the larger portal tract, hepatic hilum, or both. *Radiology* 1994;191:107-110.
12. Fujioka Y, Kawamura N, Tanaka S, Fujita M, Suzuki H, Nagashima K. Multiple hilar cysts of the liver in patients with alcoholic cirrhosis: report of three cases. *J Gastroenterol Hepatol* 1997;12:137-143.
13. Seguchi T, Akiyama Y, Itoh H, et al. Multiple hepatic peribiliary cysts with cirrhosis. *J Gastroenterol* 2004;39:384-390.