

췌양성대장염 환자에서 동반된 일차성경화성담관염 : 2예보고¹

권 세 환 · 이 동 호 · 최 동 식 · 고 영 태

일차성경화성담관염은 만성 담즙정체성 간질환으로 췌양성대장염과의 연관성이 알려져 있으며 담관의 염증과 섬유화를 특징으로 하는 드문질환이다. 저자들은 췌양성대장염 환자에서 발병된 일차성경화성담관염 2예를 경험하였기에 보고한다.

일차성경화성담관염은 1970년대까지는 매우 희귀한 질환으로 인식되었으며 1980년까지 영문잡지에 보고된예는 100예에 미치지 못하였다. 그러나 내시경역행체담관조영술(Endoscopic retrograde cholangiopancreatography : 이하 ERCP), 경피경간담관조영술의 발전과 더불어 많은 환자들이 진단되게 되었을 뿐만 아니라 병의 실재와 자연사에 대해서도 많은 부분이 알려지게 되었다(1). 저자들은 췌양성대장염 환자에서 ERCP를 시행하여 일차성경화성담관염으로 진단된 2명의 환자를 경험하였기에 보고한다.

증례 보고

증례 1

39세 남자환자가 약 5개월전부터 시작된 설사를 주소로 내원하였다. 환자의 가족력에서 아버지가 췌양성대장염으로 진단받았으나 환자의 다른 과거력상 특이 사항은 없었다.

대장조영검사서 대장전반에 걸친 미세한 과립상의 점막소견과 팽기의 소실을 보였으며(Fig. 1A), 조직검사서 대장점막 전반에 걸쳐 췌양과 선화농양(crypt abscess), 형질세포를 주로한 염증세포의 침윤소견을보여 만성췌양성대장염으로 진단하였다.

간기능검사서 빌리루빈과 AST, ALT, 알부민등 대부분 검사가 정상범위였으나 알칼린포스파타제와 r-GTP가 상승되어 있어 ERCP를 실시하였다. ERCP소견에서 간외 담관이 전반적으로 경직되고 내경이 좁아져 있으며 일부 좀 더 협착되어있는 부위와 약간씩 확장되는 부위가 동반되어 있어 일차성경화성담관염으로 진단하였으며(Fig. 1B) 담관조직 검사는 실시하지 않았다.

증례 2

59세 여자환자가 약 2개월전부터 시작된 혈변을 주소로 내원

하였다. 환자는 평소 건강하였으나 2개월전부터 하복부 동통과 복부 불쾌감을 호소하였고 혈변을 보였다.

대장조영검사서 대장전반에 걸쳐 미세과립상 병변과 점상의 바륨침착이 관찰되었으며(Fig. 2A), 조직검사서 췌양과 선화선(cryptal glands)의 파괴, 염증세포 침윤등의 소견이보여 췌양성대장염으로 진단하였다.

환자는 우상복부 동통과 간기능소견상 빌리루빈과 AST, ALT, 알부민등은 정상범위이나 알칼린포스파타제와 r-GTP의 상승을 보여 ERCP를 실시하였다. ERCP소견에서 간내말초담도의 경미한 확장이 보이며, 간외담관은 늘어나지 않았으나 변연이 매우 불규칙하며 소낭형성(sacculation)을 보여 일차성경화성담관염으로 진단하였고(Fig. 2B) 담관조직검사는 실시하지 않았다.

고 찰

일차성경화성담관염은 간경변증을 초래하고 간부전으로 인한 조기사망을 초래하는 만성간질환으로 담관의 염증과 섬유화, 그리고 담관의 부분적인 확장을 특징으로 한다(2). 성인남자에서 주로 발생하며, 세균과 독소, 바이러스감염, 유전적요인 또는 면역학적인 기전등 많은 요소들이 가설로 제시되고는 있으나 확실한 원인은 현재까지도 알려지지 않고있어 일차성이라 한다(2, 3). 일차성경화성담관염 환자의 약 70-75%에서 췌양성대장염과의 관련이 있으며, 반대로 췌양성대장염 환자의 2.4-7.5%에서 일차성경화성담관염과 관련이 있다(4). 그러나 Okada 등(5)이 보고한 바에 의하면 일본에서는 서양에서의 보고와 달리 일차성경화성담관염 환자에서 염증성대장질환의 동반은 현저히 떨어지며 (23% 대 62-100%), 염증성대장질환이 동반된 경우 남자보다는 여자가(51% 대 36%), 그리고 좀 더 젊은 나이에서 발생된다(33세 대 52세).

이 질환의 진단은 임상적, 생화학적, 조직학적인 소견과 방사선학적 소견을 모두 종합하여 내리게 되지만, 이중 방사선학적 소견 특히 담관조영술이 가장 중요하고 도움을 준다(1).

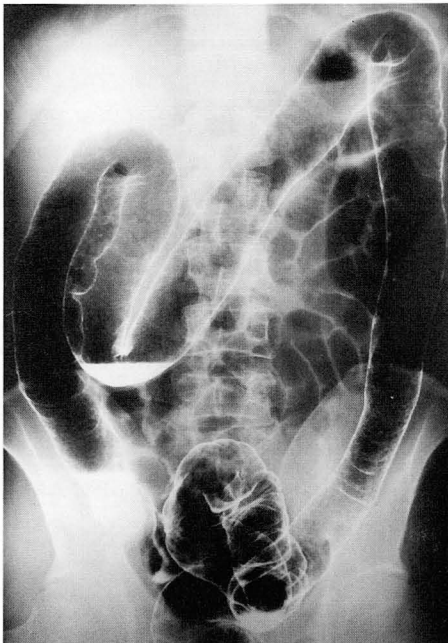
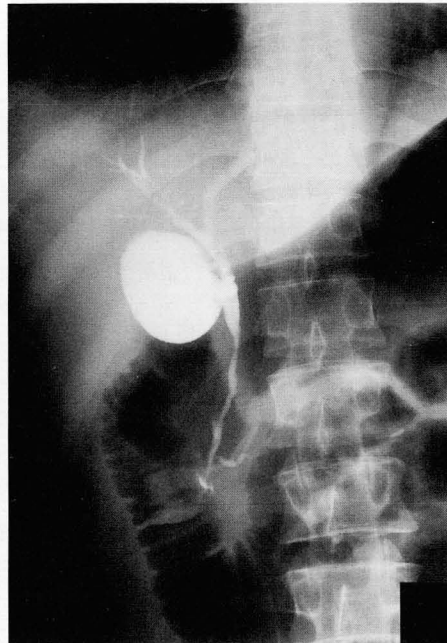
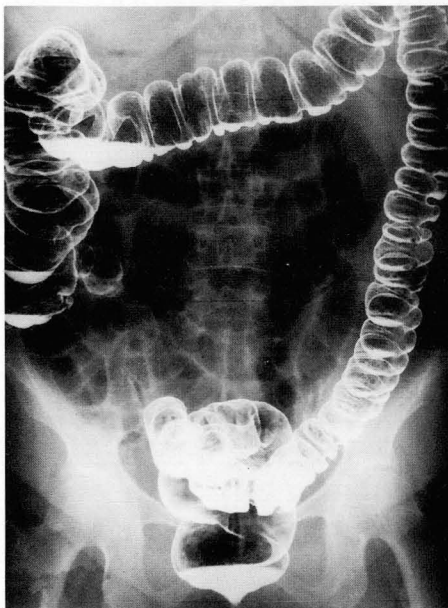
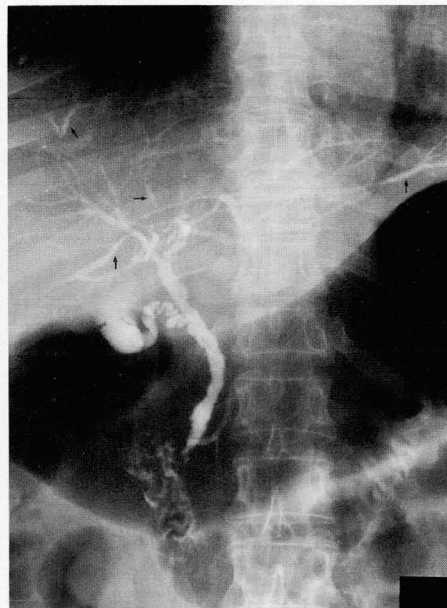
¹ 경희대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1998년 8월 14일 접수하여 1998년 11월 4일에 채택되었음.

Table 1. Classification of Cholangiographic Findings in Primary Sclerosing Cholangitis

Type of Duct Involvement/Classification	Cholangiographic Abnormalities
Int rahepatic	
I	Multiple strictures; normal caliber of bile ducts or minimal dilation
II	Multiple strictures, saccular dilatations, decreased arborization
III	Only central branches filled despite adequate filling pressures; severe pruning
Extrahepatic	
I	Slight irregularities of duct contour; no stenosis
II	Segmental stenosis
III	Stenosis of almost entire length of duct
IV	Extremely irregular margin; diverticulum-like out-pouchings

(From Majoie CBLM et al. AJR 1991; 157; 495-497)

**A****B****Fig. 1. A.** Barium enema shows fine granular mucosa and loss of haustration in the entire colon.**B.** ERCP shows segmental stenosis and irregular narrowing of the common bile ducts.**A****B****Fig. 2. A.** Barium enema shows fine granular mucosal lesion and stippling in the entire colon.**B.** ERCP shows marginal irregularity and sacculation of the extra-hepatic duct. Intra-hepatic ducts show mild and segmental dilatations (arrows) in peripheral portions.

생화학적 소견중 가장 중요한것은 알칼린포스파타제인데, Ramussen 등(6)의 보고에 의하면 췌양성대장암환자에서 알칼린포스파타제상승의 가장 큰 원인은 일차성경화성담관염이며, 따라서 원인이 분명하지 않은 상태에서 알칼린포스파타제 수치가 상승되어있는 췌양성대장암 환자는 담관조영술을 실시하여 이 질환의 유무를 확인해야한다고 하였다. 증례들 역시 빌리루빈이나 AST, ALT등은 거의 정상범위였으나 유독 알칼린포스파타제는 정상범위보다 크게 증가하였다.

이 질환의 80-90%에서는 간내담도 및 간의담관을 다 침범하는 것으로 되어있고 간내담도와 간의담관을 각각 따로 침범하는 경우는 흔치않다고 보고되고 있으며, 담낭이나 췌관에도 병변이 발생할 수 있는데 이때도 담관조영술소견은 담관의 소견과 비슷하다고 알려져 있다(1, 7). MacCarty 등(1)에 의하면 총 86명의 환자중 80명에서 간내담관을, 85명에서 간의담관을 침범하였으며 17명(20%)에서는 단지 간내담관과 상부 간의담관만을 침범하였고 Majoie 등(7)에 따르면 총 40명의 환자중 35명(88%)에서는 간내 및 간의담관을 모두 침범하였으나 3예는 간의담관만을 2예는 간내담관만이 비정상적인 소견을 보였다. 우리의 증례들에서는 간내 및 간의 담관을 모두 침범하였으나 담낭이나 췌관은 정상적인 소견을 보였으며 초음파검사에서 비정상적인 소견은 발견되지 않았다.

일차성경화성담관염의 담관조영술 소견은 매우 다양하게 보고되어 있는데, 보통 간내 및 간의 담관에 여러형태의 협착이 잘 동반되며, 때때로 마치 구슬을 여러개 엮어놓은 듯한 모습으로 보인다. 또한, 간내 담도는 분지의 감소와 더불어 협착에 의해 잘 관찰되지 않게 된다. 협착은 간내담관 분지에 잘 생기며, 담관은 불규칙하게 보이는데 이러한 부위에 협착이 동반되지만 상대적으로 담관의 확장은 적다(8). 우리의 경우 간내담관은 2예 모두 경미한 확장내지는 변연의 불규칙성을 보였고 분명한 협착은 없었다. 간의담관은 첫번째예는 전반적으로 경직되고 좁아져 있으며 일부 좁디 협착되어 있는 부위와 약간씩 확장되는 부위가 동반되었으며 두번째예는 분명한 협착이나 확장은 없었으나 변연이 매우 불규칙하며 소낭형성을 보였다.

담관조영술 소견에 의한 분류는 Li-Yeng과 Goldberg에 의해서 최초로 제시되었으며, 이후 Majoie 등(7)에 의해 변형된 분류법이 제시되었다(Table 1). 그들은 3개의 간내담관형과 4개의 간의담관형을 따로 제시하였는데 간내담관의 경우 내경이 약간 확장되거나 정상적이고 다수의 협착이 있는 경우를 1형, 담관의 협착과 함께 소낭형성(Sacculation)을 보이는 경우를 2형, 심한 말초담관의 분지감소를 보이는 경우를 3형으로 하였으며 간의담관의 경우 변연의 경한 불규칙성만 있는 경우를 1형, 담관의 분절협착이 있으면 2형, 거의 전 담관의 협착의 경우는 3형, 계실(Diverticulum)형성이 있으면 4형이라 하였다. 이러한 분류가 병의 임상경과와 어떠한 관련이 있는지 혹은 예후측정의 기준이 될 수 있는지는 앞으로 좀더 많은 연구가 있어야 될 것으로 생각되나 일차성경화성담관염을 진단하는데 도움을 주며 각기 다른 임상적의의를 지닌다(7). 이 분류에 의하면 첫번째 증례는 간내담관 1형, 간의담관 2형으로 생각되고, 두번째 증례는 간내담관, 간의담관 모두 1형으로 생각된다.

담관조영술상 감별해야될 질환은 담관암, 간경변증, 급성담관염 그리고 일차성 담즙성 간경변증이 있으며, 때로 계실 형성 등은 간흡충증이 진행되어서도 생길 수 있기 때문에 감별해야 한다. 일차성경화성담관염에서 보이는 많은 소견들이 다른 염증이나 담관내 여러 손상에 의해서도 나타날 수도 있으나 이 질환에서 가장 특징적인 담관조영술 소견은 협착에 비해서 근위부 확장이 상대적으로 적은것이라고 볼 수 있다(8).

조직학적 소견역시 매우 다양하게 보고되어 있는데 보통 일부 담관의 증식과 더불어 담관소실의 증거가 있고 또한 섬유성 담관염의 소견들이 있을때 본 질환을 의심할 수 있으나 보통은 비특이적인 소견들로 여겨진다(2).

일차성경화성담관염은 염증성대장질환에 동반되는 간담관 질환이다. 이 질환의 합병증으로는 세균성담관염, 담석증, 심한 담관협착, 그리고 담관암등이 있는데, 이중 대표적인 합병증은 담관암으로 약 10-15%에서 발병되는 것으로 알려져 있으며 일부 보고에 의하면 이중 염증성대장질환이 동반된 환자의 경우가 상당부분 차지한다는 보고도 있다(3, 4). 그러나 많은 연구에서 염증성대장질환의 유무에 따른 이질환의 역학, 병태생리 그리고 간담관 질환에 관련된 임상경과나 예후에는 별 차이점이 없다고 알려져 있다(4, 9). 보통 담관조영술 소견상 담관이나 그 분절이 심하게 늘어나거나, 1cm 또는 그 이상의 용종성의 종괴가 존재할 경우, 또는 협착이나 담관확장등이 진행되는 소견을 보일때는 악성변화를 의심할 수 있다(10).

결론적으로 일차성경화성담관염은 만성 담즙정체성 간질환으로 최근 담관조영술의 빈도가 늘어나면서 진단이 가능하게 되었다. 이 질환은 췌양성대장암 환자에서 알칼린포스파타제의 수치가 상승되었을 때 의심해야 하며, 진단에는 담관조영술이 가장 도움이 된다.

참 고 문 헌

1. MacCarty RL, LaRusso NF, Wiesner RH, Ludwig J. Primary sclerosing cholangitis: findings on cholangiography and pancreatography. *Radiology* 1983; 149: 39-44
2. Lindor KD, Wiesner RH, MacCarty RL, Ludwig J, LaRusso NF. Advances in primary sclerosing cholangitis. *Am J Med* 1990; 89: 73-80
3. Wiesner RH. Current concept in primary sclerosing cholangitis. *Mayo Clin Proc* 1994; 69: 969-982
4. Fausa O, Schrumpf E, Ejgjo K. Relationship of inflammatory bowel disease and primary sclerosing cholangitis. *Semin Liver Dis* 1991; 11: 31-39
5. Okada H, Mizno M, Yamamoto K, Tsuji T. Primary sclerosing cholangitis in Japanese patients association with inflammatory bowel disease. *Acta Med Okayama* 1996; 50: 227-235
6. Rasmussen HH, Fallingborg J, Mortensen PB, et al. Primary sclerosing cholangitis in patients with ulcerative colitis. *Scand J Gastroenterol* 1992; 27: 732-736
7. Majoie CBLM, Reeders JWAJ, Sanders JB, Huibregtse K, Jansen PLM. Primary sclerosing cholangitis-a modified classification of cholangiographic findings. *AJR* 1991; 157: 495-497
8. Gulliver DJ, Baker ME, Putnam W, Baillie J, Rice R, Cotton PB. Bile duct diverticular and webs: non-specific cholangiographic

- features of primary sclerosing cholangitis. *AJR* 1991;157:281-285
9. Ravinovitz M, Gavalier JS, Schade RR, Dindzans VJ, Chien MC, Van Thiel DH. Does primary sclerosing cholangitis occurring in association with inflammatory bowel disease differ from that occurring in the absence of inflammatory bowel disease? A study of sixty-six subjects. *Hepatology* 1990;11:7-11
10. MacCarty RL, LaRusso NF, May GR, et al. Cholangiocarcinoma complicating primary sclerosing cholangitis: cholangiographic appearances. *Radiology* 1985;156:43-46

J Korean Radiol Soc 1999;40:299-302

Primary Sclerosing Cholangitis in Patients with Ulcerative Colitis : Two Case Reports¹

Se Hwan Kwon, M.D., Dong Ho Lee, M.D., Dong Sik Choi, M.D., Young Tae Ko, M.D.

¹*Department of Diagnostic Radiology, Kyung Hee University Hospital*

Primary sclerosing cholangitis, a chronic cholestatic liver disease, is uncommon and is characterized by inflammation and fibrosis of the bile ducts. It frequently occurs in association with ulcerative colitis. We describe two cases of primary sclerosing cholangitis in patients with ulcerative colitis.

Index words: Bile duct radiography
Cholangitis

Address reprint requests to: Se Hwan Kwon, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Kyung Hee University Hospital
1, Hoekidong Dongdaemunku Seoul, 130-702, Korea.
Tel. 82-2-958-8622 Fax. 82-2-968-0787