

## 폐쇄성 황달을 초래한 단발성 간내담관 낭종 : 비정형 카롤리병

가톨릭대학 의학부 성빈센트병원 방사선과학교실

박 정 미 · 천 기 성 · 하 현 권 · 신 경 섭 · 박 용 휘 · 김 준 기\*

— Abstract —

### Solitary Intrahepatic Bile-Duct Cyst Presenting with Jaundice

Jeong Mi Park, M.D., Ki Sung Chun, M.D., Hyun Kwon Ha, M.D.,  
Kyung Sub Shinn, M.D., Yong Whee Bahk, M.D., and Jun Gi Kim, M.D.\*

Department of Radiology, St. Vincent's Hospital,  
Catholic University Medical College

Caroli's disease is an uncommon condition, and characterized by congenital segmental saccular dilatation of intrahepatic bile ducts.

A case of Caroli's disease, manifested by only a large communicating cystic dilatation of left intrahepatic bile duct and causing extrinsic pressure over the extrahepatic bile duct, is presented.

The patient was 43-year-old housewife, hospitalized because of abdominal distension and severe jaundice. To relieve jaundice and alleviate surgical intervention, percutaneous drainage of the bile-duct cyst preceded surgery.

## 서 론

카롤리병은 선천적으로 간내담관이 낭종성으로 확장된 것을 가르키는데 대부분의 경우 양측 간엽의 간내담관에서 발생하며 드물지만 좌엽에 국한성으로 발생하는 것이 보고되어있다<sup>1,2)</sup>.

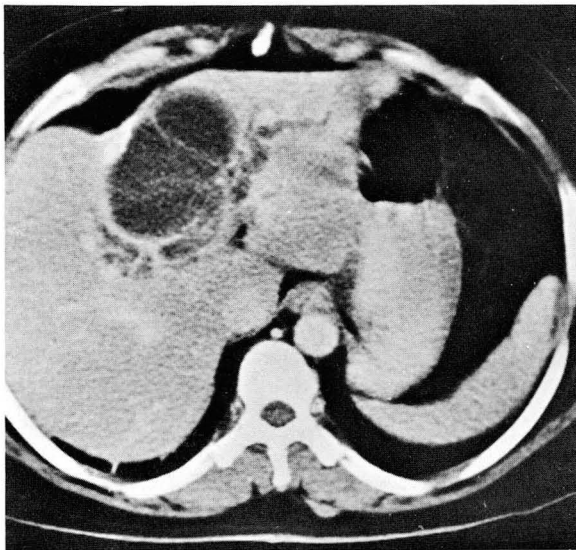
저자들은 최근 간 좌엽에 단발한 커다란 담관 낭종에 의해 간외담관이 압박되어 폐쇄성 황달을 일으킨

카롤리병 환자에서 경피적 배액술을 실시하여 혈청내 빌리루빈을 감소시킨뒤 수술을 시행하여 패유된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

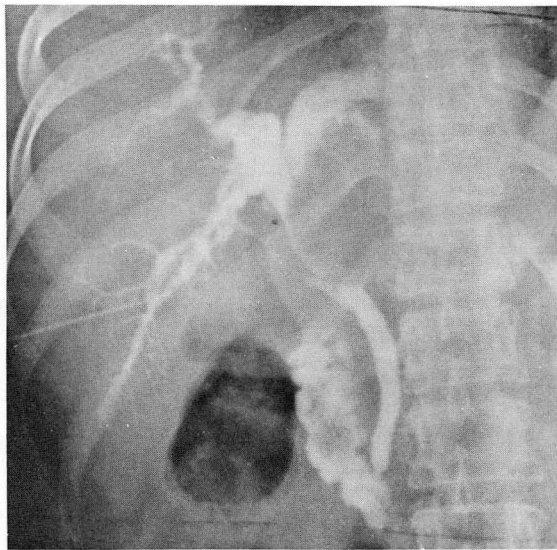
환자는 43세난 여자로서 약 3일간의 황달, 복부 팽만감및 발열을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 심한 황달이 있었고, 우상복부에 압통을 가진 종괴가 촉진되었다. 과거력상 4년전 담낭 결석으로 담낭제거술을 받은바 있었다. 임상검사 결과 혈청내 총 빌리루빈치는 14.6 mg/dl(직접 빌리루빈 11.5 mg/dl, 간접 빌리루빈 3.1 mg/dl), 알칼라인 인산화 효소치는 19.0 kÅ unit로서 폐쇄성 황달의 소견을 보였다.

\* 가톨릭대학 의학부 성빈센트병원 외과학교실  
\* Department of Surgery, St. Vincent's Hospital, Catholic University Medical College  
\* 본 논문은 1989년도 가톨릭 중앙의료원 임상학연구 보조비로 이루어 졌음  
\* 이 논문은 1989년 5월 31일 접수하여 1989년 6월 26일에 채택되었음



**Fig. 1.**

**Fig. 1.** Abdominal CT showing a 6.8×4 cm thin septated hypodense mass in the medial segment of left lobe with bile duct dilation.



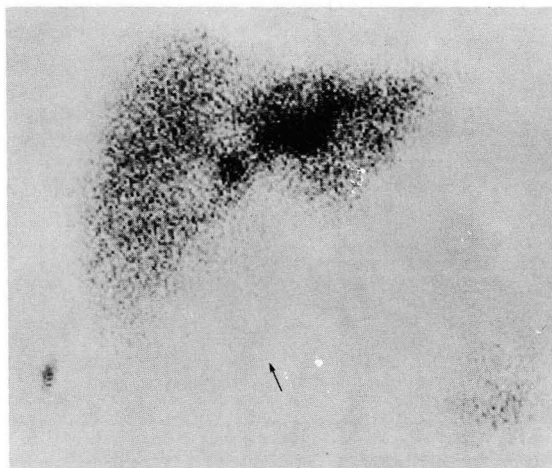
**Fig. 2.**

**Fig. 2.** PTC showing extrinsic pressure over the proximal extrahepatic bile duct, but contrast media is well excreted into the duodenum.

복부 초음파검사상 간 좌엽 내측구에 크기 6.8×4 cm의 얇은 내부 중격을 가진 무반향 에코의 낭종이 있었으며, 간내담관 및 근위부 간외담관이 약간 확장되어 보였다. 복부 전산화단층촬영상 역시 같은 부위에 저밀도의 낭상 구조물이 발견되었다. 폐쇄성 황달의 수술전 처치를 위해 경피적 간담도 조영술을 실시한 바, 근위부 간외담관이 낭종에 의해 압박된 것이 확인되었으며 이로 인해 간내담관 및 근위부 간외담관이 확장되었으나 십이지장으로의 조영제 배설은 유지되고 있었다(그림 1 및 2).

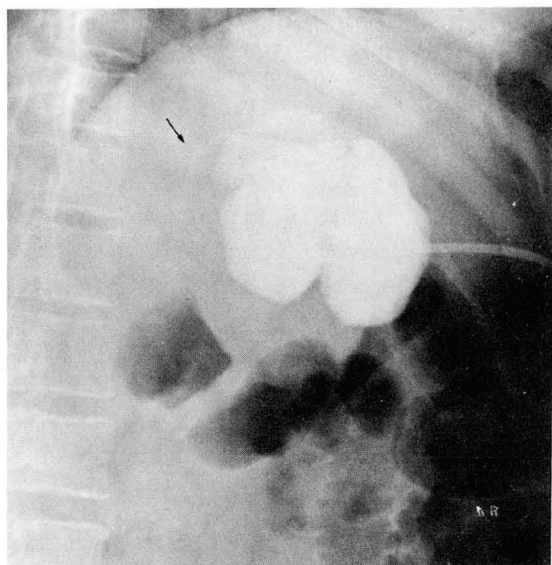
낭종 압박에 의한 황달을 줄이기 위해 경피적 배액술을 시행한 결과 짙은 황록색 담즙 약 200 ml가 배액되었다. 경피적 배액술 시행 5일후 혈청내 빌리루빈치는 7.4 mg/dl로 현저히 감소되었으나 도관을 통해 배액되는 담즙이 하루 120—250 ml 정도로 줄어 들지 않아 낭종과 담도 사이에 교통이 있을 것으로 생각되어, Tc<sup>99m</sup>-DISIDA를 이용 간담도 신티그램을 실시한 결과 간내담도의 출현이 지연되었고, 도관을 통해 핵제재가 배설되는 것을 볼 수 있었다(그림 3). 다시 도관을 통해 조영제를 주입한 결과 낭종과 좌측 간내담관의 교통이 확인되었다(그림 4).

12일간 도관 배액을 계속하여 빌리루빈치가 4.6

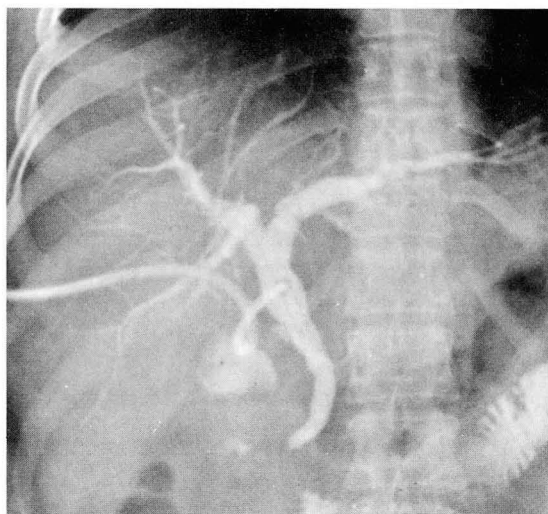


**Fig. 3.** DISIDA hepatobiliary 3hrs delay scintigram showing dilated L intrahepatic bile duct and excretion through the drainage catheter(↑). Photon deficient area is noted in inferior portion of the left lobe.

mg/dl로 감소된 다음 개복수술을 시행하여 간 좌엽 내측구에 위치한 낭종을 제거하였으며, 낭종과 좌측 간내담관과의 교통을 확인하였고, 낭종으로부터 간내담관으로 돌출하는 두터운 섬유성 끈을 발견하였다. 낭종은 단방성이었으며 서로 교통되는 중격을 가지고



**Fig. 4.** Cystogram demonstrating lobulated communicating cyst with opacification of left intrahepatic bile duct.



**Fig. 5.** T-tube cholangiogram showing no further extrinsic compression over the extrahepatic bile duct.

있었다. 낭종의 벽은 단층의 원주 상피로 구성되어 있었다.

수술후 경과는 순조로웠으며 증상이 호전되고 빌리루빈치는 정상으로 돌아왔다. 수술후 1주일 뒤 시행한 T관 담관조영술상, 전에 보이던 담관확장은 모두 정상으로 회복되었고 간외담관 압박도 없어졌다(그림 5).

## 고 찰

섬유화다발성 낭종질환(fibropolycystic disease)의 하나인 카롤리병은 선천성 간섬유증과 총담관낭종의 중간형태에 해당하는 병변으로 이 질환에 합병되거나<sup>1)</sup> 신낭 또는 세뇨관확장이 동반될 수도 있다. 이 질환은 간 양엽 어디에나 생기나 드물게는 국한성으로 발생하는데<sup>2,3)</sup>, 본 증례에서는 좌엽 간내담관에 국소성 낭종성 확장을 일으키고 있어 마치 간내 낭종 내지는 낭선종(cystadenoma)처럼 보였다.

이 질환의 원인은 확실하지 않으나 Doppman등<sup>4)</sup>에 의하면 간동맥을 실험적으로 폐쇄시킨뒤 부분적으로 피사가 일어난 부위가 담도와 연결되면서 담즙을 함유하는 낭종이 발생하는 것으로 보아, 카롤리병도 출생시 간동맥이 폐쇄되어 간내담관이 확장되는 것이 아닌가 생각하고 있다.

카롤리병의 임상 증세로는 복통, 발열등이며, 황달은 없거나 경미하다. 그러나 담관염이 생기면 심한 황달을 일으킬 수 있다. 본 환자에서의 황달은 간 좌엽 간내담관이 낭종성으로 확장되어 간외담관을 외부에서 압박함으로써 생긴 폐쇄성 황달이었으며, 따라서 확장된 낭종성 담관을 경피적으로 배액시키므로써 혈청내 빌리루빈치가 떨어졌다.

카롤리병에서는 먼저 간담도 신티그램상 간으로부터의 핵제제 배설이 지연되며, 지연상에서 담관에 방사능 집적이 강하게 나타난다<sup>5)</sup>. 초음파검사에서는 간내담도확장 이외에 담관내로의 돌출상이 보이기도 한다<sup>6)</sup>. 전산화단층촬영상 담관확장을 보이며 국한성 확장상이 나타난다. 한편 경정맥 담도 조영제 주입후 촬영한 전산화단층촬영상 확장된 간내담관이 조영되는 것이 관찰되기도 한다<sup>7,8,9)</sup>. 본 증례에서는 초음파검사나 전산화단층촬영검사상 간좌엽 내측구에 국한성 단순 낭종 또는 낭선종을 방불케하는 종괴가 있었고 그로인해 간외담관이 압박되어 간내담관이 확장되어 있었으며, 경피적 담도조영술로 간외담관의 압박을 확인 할 수 있었다. 그러나 낭종 배액후 주입한 조영제가 간내담관으로 유입되는 것과 간 신티그램상 담관으로의 핵제제 배설이 지연되는 한편 도관을통해 배설되는 것을 관찰하므로써 낭종이 담관과 교통되어 있는 것을 알 수 있었다.

간내 단순 낭종이나 다발성 낭종은 일반적으로 증상

이 없으나 증상을 일으킨 경우에는 종피효과에 의한 상복부 통증과 복부 팽만감을 호소하며 드물게는 인접 담관을 압박하여 폐쇄성 황달을 일으키기도 한다<sup>11, 12)</sup>. 이러한 경우 과거 보고된 바로는 수술로 낭종을 제거하거나 혹은 경피적 배액술을 시행하여 폐쇄성 황달을 치료하였다<sup>12, 13, 14, 15)</sup>. 저자들은 심한 폐쇄성 황달을 초래한 단발성 거대 담관 낭종 환자에서 낭종에 의해 경피적 배액술을 시행하여 황달이 호전된 뒤 수술하였다.

### 맺 음 말

43세 여자환자에서 심한 폐쇄성 황달을 일으킨, 단발성 간내담관낭종 형태로 나타난 비전형 카롤리병 1예를 경피적으로 배액한 다음 성공적으로 수술 치유시켰기에 보고하는 바이다.

### REFERENCES

1. Sherlock S: *Cysts and congenital biliary abnormalities in disease of the liver and biliary systems*. p406-412, Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1981
2. John M. Kissane: *Anderson's Pathology 8th Edition*, p1153 The C.V. MOSBY COMPANY 1985
3. Jardin M, Puech JL, Fourtanier G et al: *Scintigraphic diagnosis of a localized form of Caroli's disease*. *J Radiol* 66(2):161-165, 1985
4. Doppman JL, Dunnick NR, Mary Girton RT et al: *Bile duct cysts secondary to liver infarcts: Report of a case and experimental production by small vessel hepatic arterial occlusion*. *Radiology* 130:1-5, 1979
5. Cabrera J, Quintero E, Bruguera M et al: *Diagnosis of Caroli's disease by technetium-99m DISIDA cholescintigraphy*. *Clin Nucl Med* 10(7):478-482, 1985
6. Marchal GJ, Desmet VJ, Proesmans WC et al: *Caroli's disease: high frequency US and pathologic findings*. *Radiology* 158:507-511, 1986
7. Kaiser JA, Mall JC, Salmen BJ et al: *Diagnosis of Caroli's disease by computed tomography; Report of two cases*. *Radiology* 132:661-664, 1979
8. Musante F, Derchi LE, and Bonati P: *CT cholangiography in suspected Caroli's disease*. *J Comput Assist Tomogr* 6:482-485, 1982
9. Sorensen KW, Glazer GM, and Francis IR: *Diagnosis of cystic ectasia of intrahepatic bile ducts by computed tomography*. *J Comput Assist Tomogr* 6:486-489, 1982
10. Beretta E, Franchis RDe, Staudacher C et al: *Biliary cystadenoma: An uncommon cause of recurrent cholestatic jaundice*. *Am J Gastroent* 81(2):138-140, 1986
11. Ergun H, Wolf BH, and Issong SL: *Obstructive jaundice caused by polycystic liver disease*. *Radiology* 136:435-436, 1980
12. Clinkscales, Trigg LP, and Poklepovic J: *Obstructive jaundice secondary to benign hepatic cyst*. *Radiology* 154:643-644, 1985
13. Hudson EK: *Obstructive jaundice from solitary hepatic cyst*. *Am J Gastroenterol* 39:161-164, 1963
14. Machell RJ, Calne RY: *Solitary nonparasitic hepatic cyst presenting with jaundice*. *Br J Radiol* 51:631-632, 1978
15. Santman FW, Thijsh G, Van Der Venn EA et al: *Intermittent jaundice: a rare complication of a solitary nonparasitic liver cyst*. *Gastroenterology* 72:325-328, 1977