

## 국소 Caroli병

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 내과학교실, 영상의학교실\*, 병리학교실†

차병호 · 이상협 · 황진혁 · 김소연\* · 김혜령†

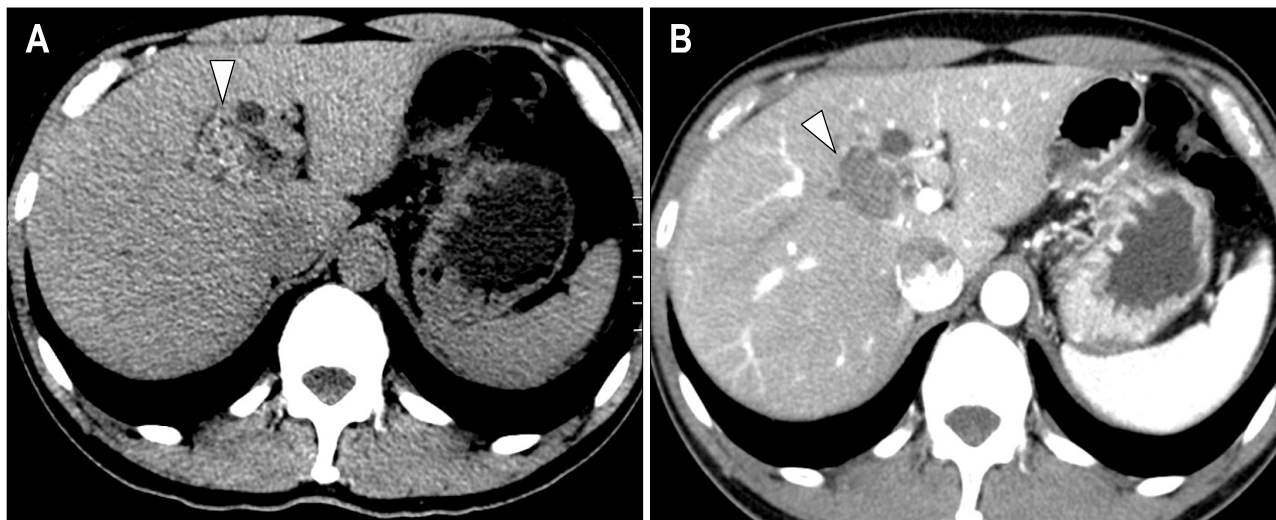
### A Case of Caroli Disease with Biliary Stones

Byung Hyo Cha, M.D., Sang Hyub Lee, M.D., Jin-Hyeok Hwang, M.D.,  
So Yeon Kim, M.D.\*, and Haeryoung Kim, M.D.†

Departments of Internal Medicine, Radiology\* and Pathology†, Seoul National University College of Medicine,  
Seoul National University Bundang Hospital, Seongnam, Korea

**증례:** 40세 남자 환자가 우연히 발견된 간 내 낭종을 주소로 내원하였다. 환자는 타 병원에서 시행한 건강 검진에서 담석증이라고 진단받고 담낭절제술을 받은 뒤 수술 후 추적관찰을 위해 시행한 복부전산화단층촬영에서 담석을 동반한 간 내 낭종이 관찰되어 본원에 내원하였다. 외부 병원

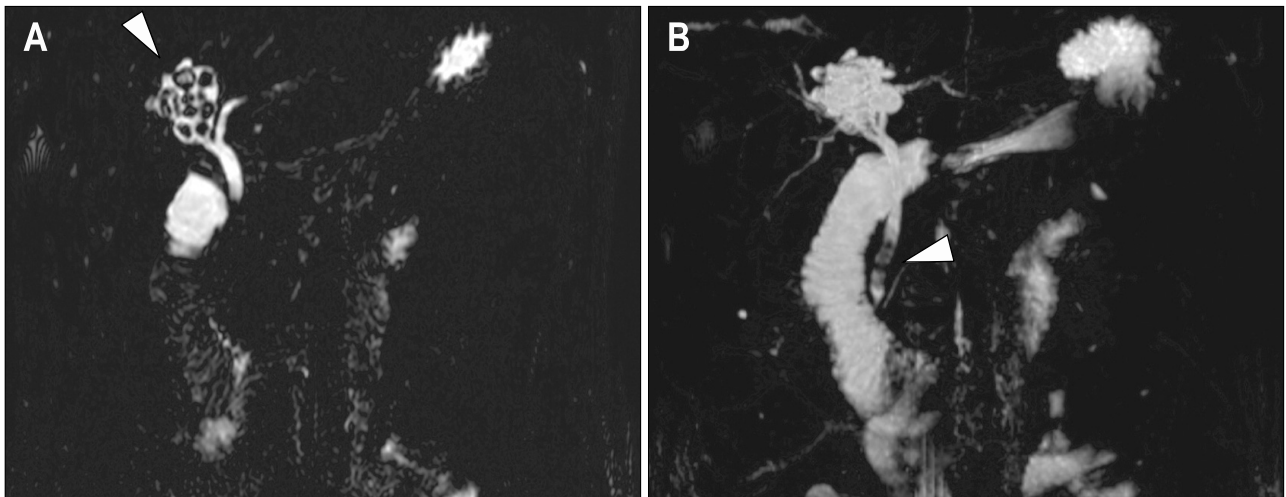
에서 수술 후 시행한 병리소견에서 담석은 발견되지 않았다. 환자는 특별한 증상이 없는 상태였으며 주 1회 소주 한 병 정도 마셨고 흡연은 하지 않았다. 가족력에서 아버지가 간경변증으로 치료 중인 것 외에 특이소견이 없었다. 과거력에서도 특이소견은 없었다. 활력 징후는 정상이었으며,



**Fig. 1.** Pancreaticobiliary CT and MRCP findings. (A) Non-contrast image. In segment IV/VIII of left lobe of liver, multiple high attenuated stones were found (arrowhead). (B) Contrast-enhanced image. This image showed focal low attenuated cystic dilatation of right intrahepatic duct (arrowhead). It also showed no definite dilatation of intrahepatic duct in other segments of the liver.

연락처: 이상협, 463-707, 경기도 성남시 분당구 구미동 300  
분당서울대학교병원 내과  
Tel: (031) 787-7042, Fax: (031) 787-4051  
E-mail: gidocor@snuh.org

Correspondence to: Sang Hyub Lee, M.D.  
Department of Internal Medicine, Seoul National University  
Bundang Hospital, 300, Gumi-dong, Bundang-gu, Seongnam  
463-707, Korea  
Tel: +82-31-787-7042, Fax: +82-31-787-4051  
E-mail: gidocor@snuh.org



**Fig. 2.** MRCP findings. (A) T2-weighted image. MRCP image showed a cystic dilatation of IHD containing multiple stones, adjacent to the right hepatic duct (arrowhead). (B) T2-weighted image. There were multiple filling defects which reflected stones in distal common bile duct (arrowhead).

진찰소견은 특이할 만한 것이 없었다. 말초 혈액 검사에서 백혈구  $10,570/\text{mm}^3$ , 중성 백혈구 59.1%, 혈색소 16.6 g/dL, 혈소판  $420,000/\text{mm}^3$ , 총 빌리루빈 0.7 mg/dL, 알칼리인산분해효소 49 IU/L, 아스파테아미노기전이효소 18 IU/L, 알라닌아미노기전이효소 19 IU/L이었으며 다른 검사소견 모두 정상이었다.

복부전산화촬영 결과, 간 우엽의 IV/VIII 분절에 다발 결석을 동반한 낭종 병변이 발견되었으며 이 낭종은 간내 담관과 연결을 갖고 있는 것으로 보고되었다. 자기공명체담관조영술에서 조영되는 낭성 병변과 그 낭성 병변 내에 담석으로 의심되는 음영결손이 보였으며 이 낭성 병변은 간내 담관과 연결되어 있음이 확인되었다. 이 외에 Gadolinium 조영 증강 영상에서 악성종양을 의심할 수 있는 담관 벽의 조영 증강, 담관 폐쇄 혹은 담관염 등의 소견은 보이지 않았다 (Fig. 1, 2).

진단은?

#### 진단: 국소 Caroli병

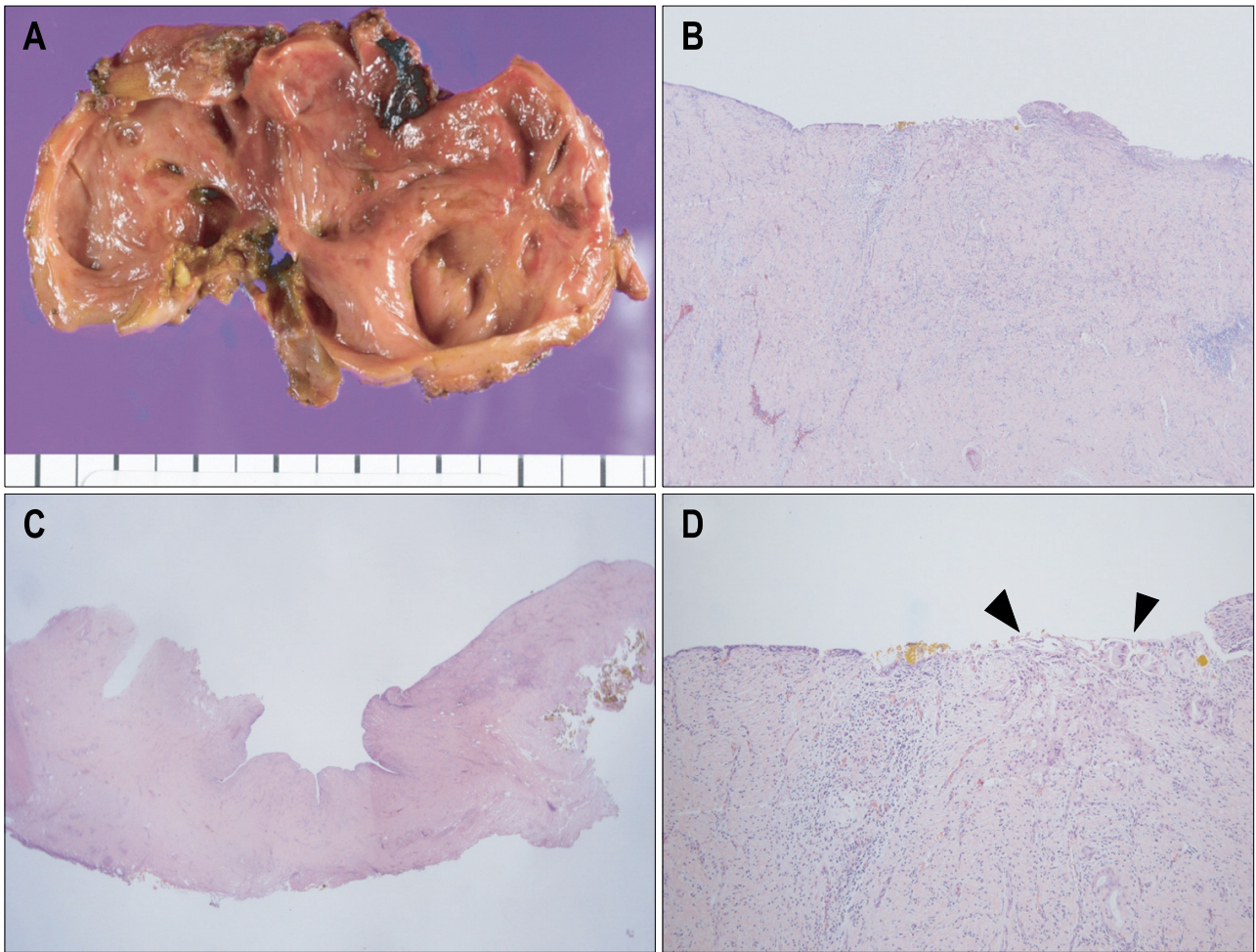
총담관의 담석제거를 위해 시행한 내시경역행체담관조영술에서 조영되는 낭성 병변 내에 담석으로 의심되는 다발 결손 부위와 하부 총담관의 담석을 확인하였으며 유두부 조임근 절개술을 시행, 담석 제거용 바스켓을 이용하여 총담관의 담석을 성공적으로 제거하였다(Fig. 3). 환자는 외과로 전과되어 간우엽 전분절 절제술을 시행하였고 병리 조직 검사에서 Caroli병으로 확진되었다(Fig. 4). 이후 환자는 외래에서 경과 관찰 중이다.

Caroli병은 1958년 Caroli가 상염색체 열성으로 유전하는 선천성 간내 담관의 낭종 확장을 보이는 질환으로 처음 기



**Fig. 3.** ERCP finding showed cystic dilatation of IHD in right hepatic duct with multiple filling defects due to stones (arrowhead). This cystic lesion had communication with common hepatic duct, significant features to diagnose as Caroli's disease. It also had some defects suggesting distal common bile duct stones (arrow). In this procedure, brown pigmented stone was removed with retrieval basket successfully.

술한 이후<sup>1</sup> 전 세계적으로 200여 정도 보고된 드문 질환 중의 하나이다. 지금까지의 보고에 의하면 세계적으로 인구 100만 명당 1명 정도로 발생하며 80% 이상에서 30세 이전에 진단되는 것으로 알려져 있다.<sup>2</sup> Caroli병의 병인에 대해서는 아직 명확하게 밝혀진 바가 없으나 몇몇 연구에서 3번과 8번 염색체의 전위, 혹은 3번 염색체 단완의 소실과 8번 염색체 장완의 획득이 질병 발생과 연관이 있음이 밝혀졌



**Fig. 4.** Pathological findings. (A) Gross examination of the specimen demonstrated cystic dilatation of the bile duct. (B-D) The bile duct wall showed fibrous thickening, chronic inflammation, and denudation of the surface epithelial lining. A small focus of remaining epithelium was noted (D, arrowheads) (B-D: Hematoxylin-Eosin; original magnification  $\times 10$  (B),  $\times 40$  (C) and  $\times 100$  (D)).

다.<sup>3</sup> 또 다른 연구자들은 발생학적으로 담관 형성 시의 장애를 병인으로 주장하기도 하였다.<sup>4</sup> 임상증상으로는 담석을 형성하여 담관염을 일으키는 경우가 가장 많고 그 외에도 농양, 패혈증의 심각한 합병증을 초래하는 경우도 있다. 또한 만성적으로 간문맥 고혈압과 복수, 식도정맥류 등의 합병증을 동반한 선천 간섬유화증으로 진행되어 나타나기도 한다. 이런 간섬유화증이 있는 환자의 경우에는 선천 다낭 신장병, 속질해면 신장병, 속질 낭성 신장병이 같이 동반되는 경우가 있는데 이런 경우를 Caroli 증후군이라고도 한다.

혈청 검사로는 알칼리포스파타제, 총 빌리루빈, 중성백혈구 등의 증가가 있을 수 있다. 방사선소견으로는 복부초음파나 복부전산화단층촬영, 자기공명체담관조영술, 내시경역행체담관조영술에서 담도와 교통하는 간내 담관의 낭성 확장소견으로 진단되며 자기공명체담관조영술과 내시경역행체담관조영술이 다른 검사에 비해 민감도와 특이도가 높다고 보고된 바가 있다.<sup>5</sup>

치료적 접근을 위해 Caroli병은 두 가지 형태로 구분하는데 간 우엽 혹은 좌엽에 국한된 국소형의 경우에는 간엽절제술로서 완치를 기대할 수 있으나 양 엽을 모두 침범하는 미만형의 경우에는 치료 수술이 어려운 경우가 많은데 이런 경우에는 적절한 항생제 치료, UDCA 등의 보존 치료와 내시경역행체담관조영술을 이용한 간내 담석의 제거, 유두부조임근 절개술(영어) 혹은 담관 배액술 등의 치료가 필요하다.<sup>6,7</sup>

미만형 Caroli병의 경우에는 결석을 동반한 예가 여러 차례 보고되었으나 이번 증례처럼 국소형의 Caroli병에서는 드문 경우로 지금까지 국내에서 보고된 증례에서 보면 1예 밖에는 보고되지 않았다. 이번 증례는 복부전산화단층촬영에서 보이는 간내 담관의 낭성 확장과 그 내부에 결석을 동반하고 있는 양상 때문에 담석증에 의한 만성 담낭염으로 오인하여 담낭절제술을 시행한 경우라고 할 수 있다. 증례의 경우처럼 담낭 내의 결석이 명확하지 않는 경우에는 자기공

명취담관조영술, 내시경역행취담관조영술 등의 보다 정밀한 검사를 통하여 적극적으로 Caroli병을 진단하기 위한 노력이 절실히 요망된다고 하겠다.

### 참고문헌

1. Caroli J, Couinaud C, Soupault R, Porcher P, Eteve J. A new disease, undoubtedly congenital, of the bile ducts: unilobar cystic dilation of the hepatic ducts. *Sem Hop* 1958;34:496-502/SP.
  2. Giovanardi RO. Monolobar Caroli's disease in an adult. Case report. *Hepatogastroenterology* 2003;50:2185-2187.
  3. Parada LA, Hallen M, Hagerstrand I, Tranberg KG, Johansson B. Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut* 1999;45:780-782.
  4. Levy AD, Rohrmann CA Jr, Murakata LA, Lonergan GJ. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2002;179:1053-1057.
  5. Asselah T, Ernst O, Sergent G, L'Hermine C, Paris JC. Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am J Gastroenterol* 1998;93:109-110.
  6. Yilmaz S, Kirimlioglu H, Kirimlioglu V, et al. Partial hepatectomy is curative for the localized type of Caroli's disease: a case report and review of the literature. *Surgeon* 2006;4:101-105.
  7. Bockhorn M, Malago M, Lang H, et al. The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg* 2006;202:928-932.
-