

## 간좌엽에 발생한 단일엽형 Caroli병: 1예 보고<sup>1</sup>

조한일 · 이영환 · 전세정 · 노병석 · 정선관

Caroli병은 간섬유화와 간내담관의 다분절확장을 일으키는 드문 선천성간담도계질환으로 담석이나 담관염 혹은 담관암을 일으킬 수 있다. 이 질환은 간전체에 나타나는 미만형과 하나의 엽 혹은 분절에 나타나는 단일엽형으로 분류할 수 있고 20% 미만에서 단일엽형으로 보고되었다. 저자들은 30세 남자에서 간의 제 4a번 분절에 발생한 단일엽형 Caroli병을 CT와 Gd-EOB-DTPA 조영증강MRI를 이용하여 진단하고 수술을 통한 병리조직학검사로 확진한 증례를 경험하였기에 보고한다.

Caroli병은 비폐쇄성 간내담관 확장을 일으키는 드문 선천성 간담도계 질환으로 담석 및 담관염이 발생할 수 있고 담관암의 발생이 증가한다. 주로 간의 양엽을 침범하는 미만형으로 발현하나 약 20% 정도는 좌엽 혹은 우엽 만을 침범하는 단일엽형으로 나타난다(1, 2). Caroli병의 진단방법으로 경피 혹은 역행담도조영술을 이용하였으나 최근에는 초음파검사, CT, MRI 등 비침습적 검사방법을 많이 이용하고 있다. 이중 자기공명담췌관조영술(Magnetic Resonance Cholangiopancreatography, 이하 MRCP)은 비침습적 검사방법으로 낭병변과 담도와의 관계를 비교적 정확하게 보여준다. Caroli병의 정확한 진단을 위하여는 낭 병변과 담도의 교통 여부를 확인하는 것이 가장 중요한 데 MRCP만으로는 간혹 진단이 어려울 수가 있다. 특히 단일엽형 Caroli병은 침범부위만을 국소절제함으로써 근치가 가능하므로 수술 전 정확한 진단이 중요하다. 저자들은 30세 남자에서 발생한 단일엽형 Caroli병을 Gd-EOB-DTPA 조영증강 MRI를 이용하여 진단하고 수술을 통한 병리조직검사로 확진한 증례를 경험하였기에 보고한다.

### 증례 보고

평소 건강하였던 30세 남자환자로 건강검진 초음파검사에서 발견된 간종괴를 주소로 내원하였다. 우상복부 통증이나 열은 없었고, 과거병력 및 가족력에서 특이소견은 보이지 않았다. 빌리루빈, 프로트롬빈 시간, 알칼리포스파타아제, 알부민, SGOT, SGPT 등의 간 기능 검사를 포함한 검사실 소견은 모

두 정상이었다.

초음파검사서서 간좌엽 4a번 분절에 국한되어 저에코 낭병변이 관찰되었다. 조영증강 복부 CT영상에서 간좌엽 4a번 분절에서 구불구불한 형태의 확장된 관모양의 저음영구조물이 관찰되었으며 담관 주행과 비슷한 형태를 보이고 있었다. 낭병변은 불규칙한 벽을 가지고 있었고 결절 병변이 의심되었지만, 내부에 조영증강되는 고형조직이나 고음영의 담석은 보이지 않았다(Figs. 1A-C). MRCP 영상에서 병변은 구불구불한 형태의 확장된 관모양의 낭병변으로 보였고 불규칙한 형태의 벽을 가지고 간내담도와 인접하고 있었다. Gd-EOB-DTPA (Primovist®; Schering, Berlin, Germany) 조영제를 사용하여 시행한 간 MRI검사서서 간의 제 4a 분절에 T1강조영상에서 저신호강도, T2강조영상에서는 고신호강도로 보이고 조영증강 T1강조영상에서 조영증강이 되지 않는 관상형의 낭병변이 관찰되었다. 가돌리늄 조영제를 주입하고 1시간 후 시행한 T1강조영상에서 관상형의 병변을 채운 고신호강도의 조영제가 관찰되었다(Figs. 1D-G). 즉 Gd-EOB-DTPA 조영제의 담도 배설을 관찰할 수 있었다. 조영증강 T1강조영상에서 담관 벽의 조영증강이나 담관폐쇄, 담석 혹은 담관염 소견은 보이지 않아서 합병증은 발생하지 않은 것으로 판단되었다. 이상의 영상의학 소견을 통하여 단일엽형 Caroli병으로 진단할 수 있었으며, 치료로서 담낭절제술 및 간좌엽절제술을 시행하였고 수술 후 정상회복되어 퇴원하였다. 병리조직검사를 시행하였고 육안소견에서 병변부위에 종괴나 담석은 보이지 않았다. 조직검사소견에서 확장된 간내담관주위로 약간의 염증세포침윤 및 섬유화를 보여 단일엽형 Caroli병으로 확진하였다 (Fig. 1H).

<sup>1</sup>원광대학병원 영상의학과

이 논문은 2008년도 원광대학교의 교비 지원에 의해서 수행됨.

이 논문은 2009년 7월 14일 접수하여 2009년 8월 17일에 채택되었음.

고 찰

Caroli병은 간내담관의 확장을 보이는 선천성 담관기형의 하나로 담관의 허혈로 인하여 담관의 낭성확장을 일으킨다. 상염색체열성질환으로 알려져 있으며 간헐적복통, 간비대, 담관염 등의 임상증상을 보일 수 있다. 다양한 연령에서 진단될 수 있으나 80% 이상은 30세 이전에 발견되고 남녀 비율은 거의 같다. Caroli병의 예후는 불량하여 반복적인 담관염, 담석증 및 간농양이 발생하거나 패혈증으로 사망하는 때도 있다. 또한, Caroli병은 담관암의 전암병변의 하나이며 정상보다 100배 이상 담관암의 발생률이 높은 것으로 알려져 있다(3). 치료

는 발생한 합병증에 따라 달라지며 보존요법을 우선 시행한다. 단일엽형인 경우 침범된 간엽을 국소절제함으로써 통해 근본적인 치료가 가능하며 양쪽엽에 걸친 병변일 경우 간이식이 필요하다.

Caroli병은 대부분 선천성 간섬유화증을 동반하게 되는데 단일엽형 Caroli병은 미만형 Caroli병에 비해 간섬유화증이 동반되지 않는 경우가 많아 단순형이 더 흔하다고 알려져 있으며 임상증상이 경미하고 첫 증상발현부터 진단까지의 기간이 길다고 보고되었다(4). 또한, 주로 침범하는 간의 위치에 대해서는 좌엽에서 75~89%로 더 흔한 것으로 알려져 왔으나 최근 Kassahun 등은 25예의 단일엽형에서 우엽과 좌엽의 비가 13:12로 유사하다는 보고를 하였고 3예의 국내의 보고에서는

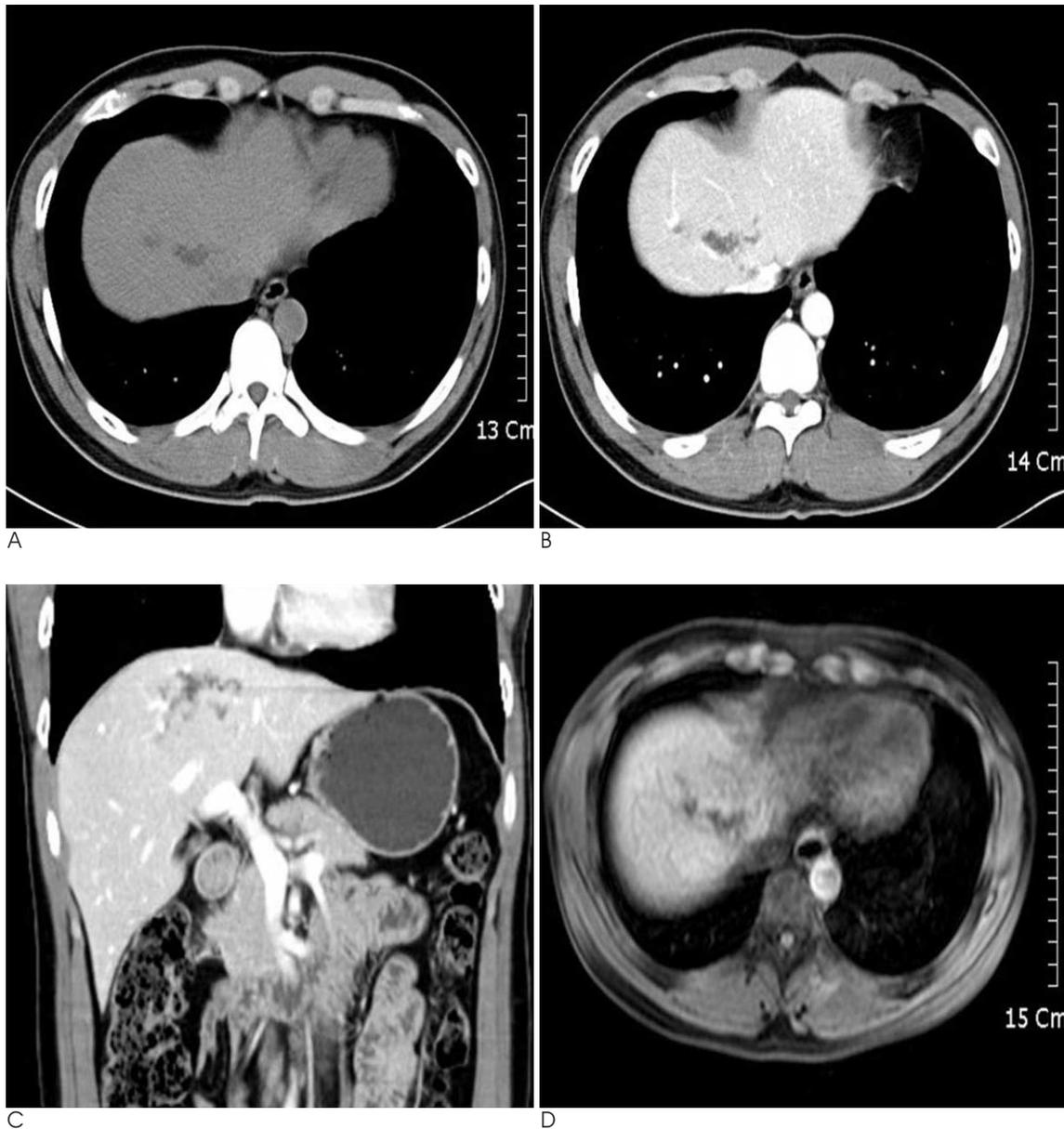


Fig. 1. A 30-year-old man with monolobar Caroli's disease in segment 4 of the liver. A-C. Non-contrast CT (A) and contrast enhanced axial (B) and coronal (C) images show focal tortuous low density tubular structures at segment 4 of the liver. No remarkable enhancing soft tissue lesion or high density stone is noted. D. T1-weighted axial image shows toutorus tubular low signal intensity lesion at segment 4a of the liver.

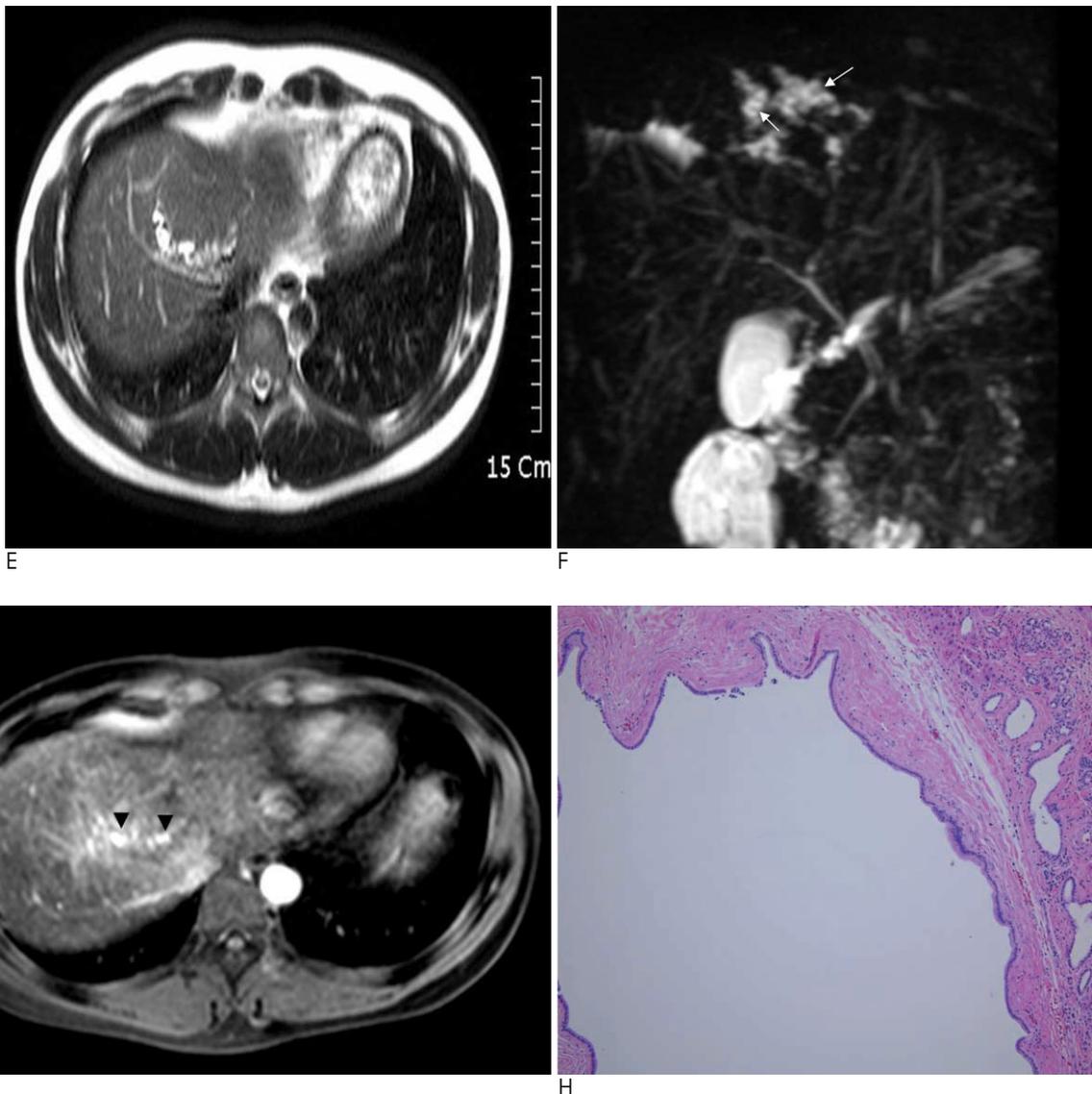


Fig. 1. E. T2-weighted axial image shows high signal intensity tubular structures suggestive dilated intrahepatic bile ducts and small low signal nodular foci at wall of dilated bile ducts suggestive fibrovascular bundles. F. T2-MRCP image shows lobulated high signal intensity cystic lesions with small low signal intensity nodular foci (arrows) suggesting dilated intrahepatic bile ducts and fibrovascular bundles. G. One hour delayed T1-wighted axial image after Gd-EOB-DTPA injection and 10 minutes after superparamagnetic iron oxide agent injection, shows high signal intensity contrast materials (arrowheads) in dilated intrahepatic bile ducts in segment 4 of the liver, demonstrate that the cystic lesions are dilated intrahepatic bile ducts. H. Microphotogram shows dilated lumen of intrahepatic bile ducts with surrounding inflammatory cell infiltration and mild fibrosis. There is no stone or neoplastic lesion.

3:1로 우엽이 우세한 양상을 보여 어느 한 엽에 우세하게 나타나지 않는 것으로 보인다(5-8).

Caroli병은 초음파영상에서 저에코의 관모양 또는 낭형태로 보이며 CT 영상에서는 저음영병변으로 관찰된다. 조영증강획 단면 CT영상에서 확장된 담관 내에 돌출되는 고음영의 점(dot) 또는 선(line)이 보이는 중심점증후(central dot sign)가 보일 수 있으며 초음파검사에서도 관찰할 수 있다(2). MRI는 질환의 위치, 심각성 그리고 간침범정도를 알아보는데 유용하며 담관암의 동반 여부를 확인할 수 있다(2).

단일엽형 Caroli병은 간내담관의 국소확장으로 나타나는데 간섬유화를 동반하지 않고 담관확장이 낭형보다는 방추형으로 담도확장을 보일 수 있으며 담관확장이 심하지 않아 다른 담관확장을 일으키는 질환들과의 감별이 어려울 수 있다. 원발성화담관염, 재발화농담관염, 다낭간질환, 담도의 다발유두종, 총담관낭 등과의 감별이 필요하다. 때때로 비전형적인 형태의 Caroli병은 이러한 질환들과 감별이 어려울 수 있으며 초음파, CT, MRCP 등 비침습적 영상의학검사에서는 병변과 담도의 교통 여부를 확인하기 어려울 수가 있다. 이러한 경우 Caroli

병을 확진하기 위하여 경피 혹은 내시경 담도조영술 등 비교적 침습적인 검사방법을 사용해야 하는 데 이러한 검사는 담관염, 출혈, 패혈증 등 합병증이 생길 위험이 있다(9).

최근 간 MRI검사에서 많이 이용되고 있는 간세포특이 MR 조영제는 일부분이 담도 내로 배설됨으로써 병변과 담도의 연결성을 알아볼 수 있어 여러 가지 간담도 질환을 감별진단하는데 도움이 된다. 이러한 특성이 있고 현재 임상에서 이용되고 있는 간세포특이 MR조영제에는 Mn-DPDP (Mangafodipir trisodium), Gd-BOPTA (Gadobenate dimeglumine), 그리고 Gd-EOB-DTPA (Gadoxetic acid)가 있다. 이중 Gd-EOB-DTPA (Primovist®)는 세포외액 조영제의 특성과 간세포특이 조영제의 특성을 동시에 가진 조영제로서 한 번의 검사로 간의 병소확인 및 특성파악과 담도조영이 가능하여 현재 간담도계 질환에서 많이 이용되고 있다. 이 조영제는 정맥 내 주입된 양의 약 50%에서 간세포에 포획되고 담도로 배출되어 확장되지 않은 담도에서 약 20분 내에 총담관이 조영됨으로써 담도조영을 위한 T1-MRCP제제로서 이용될 수 있다(10). 조영증강 T1-MRCP는 병변과 담도와의 관계, 수술 후 담즙유출, 담낭관폐쇄를 동반한 급성담낭염 여부 등을 알아보는 데 유용한 정보를 제공한다.

본 증례에서는 간좌엽 제4a번 분절의 간내담도가 관상 형태로 확장되어 재발화농담관염이나 담관암 등에 의한 담도협착과의 감별이 필요하였다. 초음파, CT, MRI 소견에서 간내담도내에 종괴나 담석은 없었으며, 담관벽의 비후나 조영증강 혹은 담도폐쇄에서 동반되는 동정맥단락도 보이지 않아서 재발화농담관염이나 담관암의 가능성은 적을 것으로 판단되었다. 또한, 조영증강 T1강조 MR영상에서 1시간 내에 담도 내로 조영제가 배출되어 담도폐쇄가 없는 담관확장으로 판단할 수 있었으며, T2-MRCP에서 확장된 간내담관벽이 약간 불규칙한 결절성 형태를 보였고 이는 Caroli병에서 보이는 섬유혈관속(fibrovascular bundle)으로 추정되었다. 환자는 무증상의 젊은 성인이었고 담관염에 관련된 임상소견도 동반되지 않았으며 검사실 소견에서도 백혈구 및 빌리루빈 수치가 정상이었으므로 임상적으로도 재발화농담관염을 의심하기는 어려웠다. 또한, 병리조직소견에서 경미한 염증소견과 섬유화소견이 관

찰되었으나 만성 담도질환에서 보이는 담석이나 심한 염증소견, 담도협착 등은 보이지 않아 영상의학소견과 잘 일치하였다. 본 증례와 같이 간 MRI검사에서 담도 내로 배출되는 조영제를 사용하면 간내담관의 확장이 폐쇄성인지 혹은 비폐쇄성인지를 알 수 있으며 또한 간의 낭질환과 담도와의 교통 여부를 확인할 수 있다.

결론적으로 단일엽형 Caroli병은 드물지만 국소성 담관확장 소견이 보일 때 감별하여야 할 간의 낭질환 중 하나이며 담도로 배설되는 조영제를 이용한 간 MRI검사는 이 질환의 진단에 도움을 줄 것으로 생각한다.

## 참 고 문 헌

1. Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme ductal plate malformation. *Hepatology* 1992;16:1069-1083
2. Verma SK, Mitchell DG. Images: Monolobar Caroli's disease. *Indian J Radiol Imaging* 2007;17:254-256
3. Dayton MT, Longmire WP, Tompkins RK. Caroli's disease: a premalignant condition? *Am J Surg* 1983;145:41-48
4. Boyle MJ, Doyle GD, McNulty JG. Monolobar Caroli's disease. *Am J Gastroenterol* 1989;84:1437-1444
5. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, Mössner J, Caca K, Hauss J, et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005;138:888-898
6. Kil H, Choi EY, Jeong JI, Park CS, Park SM, Kim SH, et al. A case of simple type Caroli's disease confined to right lobe of the liver. *Korean J Gastroenterol* 2007;50:271-276
7. Kim WC, Bahk YW, Kim HK. Caroli's disease. *J Korean Med Assoc* 1974;17:73-77
8. Yoo SJ, Moon YS, Lee SW, Yang JH, Park SJ, Park JW, et al. A case of simple type Caroli's disease confined to one segment of the liver. *Korean J Med* 2005;68:448-452
9. Pavone P, Laghi A, Catalano C, Materia A, Basso N, Passariello R. Caroli's disease: evaluation with MR cholangiopancreatography (MRCP). *Abdom Imaging* 1996;21:117-119
10. Bollow M, Taupitz M, Hamm B, Staks T, Wolf KJ, Weinmann HJ. Gadolinium-ethoxybenzyl-DTPA as a hepatobiliary contrast agent for use in MR cholangiography: results of an in vivo phase-I clinical evaluation. *Eur Radiol* 1997;7:126-132

## Monolobar Caroli's Disease in Left Lobe of the Liver: A Case Report<sup>1</sup>

Han-Il Cho, M.D., Young Hwan Lee, M.D., Se Jeong Jeon, M.D.,  
Byung-Suk Roh, M.D., Seon-Kwan Juhng, M.D.

<sup>1</sup>Department of Radiology, Wonkwang University Hospital

Caroli's disease is a rare congenital hepatobiliary disease characterized by multifocal segmental dilatation of the intrahepatic bile ducts and hepatic fibrosis that can cause bile duct stones, cholangitis, and cholangiocarcinoma. The disease may diffusely affect the liver or be localized to one lobe or segment. Less than 20% of all reported cases of Caroli's disease are the monolobar type. We report a case of Caroli's disease of the monolobar type, which was confined to segment 4a of the liver in a 30-year-old man. The disease was diagnosed by CT and Gd-EOB-DTPA enhanced MRI, and confirmed histopathologically after a hepatic lobectomy.

**Index words :** Caroli's Disease  
Cholangiopancreatography  
Magnetic resonance (MR)  
Bile Duct, Intrahepatic

Address reprint requests to : Young Hwan Lee, M.D., Department of Radiology, Wonkwang University Hospital,  
344-2 Shinyong-dong, Iksan-si, Jeonbuk 570-711, Korea.  
Tel. 82-63-859-1927 Fax. 82-63-851-4749 E-mail: yjyh@wonkwang.ac.kr