초음파로 의심한 Caroli병 1예

김도영, 이원호

연세대학교 의과대학 내과학교실

Caroli's Disease Suspected by Ultrasound

Do Young Kim, Wonho Lee

Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Caroli's disease is a rare congenital disorder characterized by segmental, nonobstructive dilatation of intrahepatic bile ducts. The terminology of Caroli's syndrome is used for the association of Caroli's disease with congenital hepatic fibrosis. Caroli's disease is typically not diagnosed until between the second and fourth decades of life. Here we report a rare case of Caroli's disease which was suspected by ultrasound, and confirmed by contrast-enhanced dynamic computed tomography and magnetic resonance imaging.

Keywords: Caroli disease; Ultrasound; Bile ducts; Congenital; Fibrosis

서론

Caroli병은 간의 섬유다낭성(fibropolycystic) 질환군에 속하는 드문 질환으로, 간내 담관의 다발적이고 선천적 확장을 특징으로 한다. 담관의 확장은 국소적일 수도 있고 간내에 전반적일 수도 있는데, 낭종이나 주머니 모양으로 나타난다. 담관의 확장으로 인하여 담관 담석이 잘 생기고 감염에 취약한 것이 또 다른 특징이다[1]. Caroli병을 두 가지 형태로 구분할 수 있는데 하나는 1형으로, 이것은 간내 다발성 낭종 형태로만 나타나는 단순형이다. 다른 하나는 선천적 간 섬유화(congenital hepatic fibrosis)와 동반되는 복합형의 2형으로 Caroli 증후군으로 불리기도 한다[2,3]. 특히, 2형에서는 담도암, 간내 담관 담석, 담관염, 췌장 낭종, 신 낭종 등이 합병되는 경우가 있다[4]. 따라서, 2형의 Caroli병을 가진 환자는 2.5-17.5%의 담관암 발

병의 위험이 있으며, 정상 간담도계 해부를 가진 사람보다 100배, 담석을 가진 사람보다 10배 담관암 발병 위험이 높다[5,6]. 또한, 세균성 담관염이 자주 발생하고 간 농양으로 나타나기도 하며 패혈증으로 이어지기도 한다. 재발성 담관염 역시 임상적 특징인데 이것은 사망의 주요 원인이다. 그러므로 Caroli병을 단순 간낭종이나 담관의 다른 낭종성 질환과 구분하는 것이 중요하다. 이 증례는 초음파검사로 Caroli병을 의심하여 진단하고 추적 관찰한 1예를 보고한 것이다.

증례

43세 여자가 간기능검사에서 이상 소견을 보여 내원하였다. 환자는 2011년에 승모판과 삼첨판 협착으로 판막 치환술을 시행받고 쿠마딘 복용 중이었다. 음주력이나 흡연력은 없고, 가족

Address for Correspondence: Do Young Kim, M.D.Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine,
50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea
Tel: +82-2-2228-1992, Fax: +82-2-393-6887
E-mail: dyk1025@yuhs.ac**Received :** 2018. 4. 30**Revised :** 2018. 11. 21**Accepted :** 2018. 11. 22

력에서 어머니와 언니가 병명을 잘 모르는 간질환을 앓고 있다고 한다. 신체검사에서 간이 우측 늑골 하연에서 3횡지 촉진되었다. 생체 활력증후는 체온 36.9°C, 호흡수 20회/분, 맥박 78회/분, 혈압 127/69 mmHg였다. 신장은 168 cm, 체중 47.5 kg이었으며, 혈액검사에서 glucose 86 mg/dL, blood urea nitrogen/creatinine 17.5/0.91 mg/dL, alkaline phosphatase 505 IU/L, aspartate

aminotransferase/alanine aminotransferase 149/91 IU/L, total bilirubin 1.9 mg/dL, albumin 3.2 g/dL, r-GT 267 IU/L, white blood cell 3,220/mm³, hemoglobin 9.4 g/dL, platelet 119,000/mm³였다. 간염 바이러스 혈청검사에서 HBsAg (-), anti-HBc (-), anti-HBs (+), anti-hepatitis C virus (-)였다.

위내시경검사에서 위 정맥류는 없었다. 복부 초음파검사에서

Figure 1. (A-C) Multiple cyst-like lesions in both right and left lobe of liver.

Figure 2. (A, B) Saccular dilatation of intrahepatic bile ducts is seen in contrast-enhanced liver dynamic computed tomography scan.

Figure 3. (A, B) Hepatomegaly, nodular liver surface, and multiple intrahepatic bile duct dilatation with septum are seen in contrast-enhanced liver dynamic magnetic resonance imaging.

다양한 크기와 모양의 간내 낭성 병변이 관찰되었다(Fig. 1). 병변의 경계부는 불규칙하여 단순 간낭종과는 다른 모양이었으며, 간내 담관과의 연결 소견이 보여 조영증강 computed tomography (CT)를 검사하였다. CT에서 다발성, 분절성의 간내 담관 확장이 관찰되었고 총담관의 확장은 없었다(Fig. 2). 복강내 복수는 없었다. 추가로 조영증강 magnetic resonance imaging (MRI) 검사를 시행하였고, T1 강조영상에서 주머니 모양의 다발성 간내 담관 확장 소견이 관찰되었다(Fig. 3).

이후 환자는 정기적인 혈액검사와 영상검사로 추적 관찰 중이며, 수회 담관염에 의한 패혈증으로 입원 치료를 받았다.

고찰

Caroli병은 드문 선천성, 상염색체 열성 유전의 간질환으로 배아기의 담관판(ductal plate)의 불완전하고 잘못된 리모델링과 관련 있다[7]. 이 질환은 보통 소아기나 청소년기에 진단되지만, 성인 시기에 진단되는 경우도 있다[8]. 40세 이전에 Caroli병으로 인한 증상이 나타나면 1형보다는 2형일 가능성이 높다. 이 질환의 유병률은 남녀에서 차이가 없다. 임상적으로 Caroli병은 특이한 증상이나 증후가 없다. 환자들은 무증상으로 있거나 평생을 통하여 가끔씩 증상을 경험한다[6]. 간내 담관의 확장으로 인하여 담즙 정체가 생겨, 담석이 생기거나 담관염 같은 감염증을 일으킬 수 있다[9].

Caroli병의 가장 흔한 증상은 우상복부 통증, 발열 그리고 황달이다. 한 연구에서는 39-40°C의 고열이 전체의 72.7%에서 나타난 것으로 보고되었다. 환자는 식욕 부진이나 피로감을 호소할 수도 있고, 본 증례의 환자에서처럼 간 농양이나 패혈증과 같은 심각한 감염이 동반할 수도 있다. 담관염이 반복되면 간내 담관 담석이 생길 가능성이 많고, 이렇게 되면 담즙 정체가 악화되어 담도성 경화증이 발생할 수도 있다. 2형의 Caroli 병에서는 정맥류 출혈이나 복수가 관찰되기도 한다.

Caroli병의 진단과 1형, 2형의 구분은 혈액검사, 영상검사와 병리검사를 통하여 이루어진다. 1형과 2형 사이에 혈액검사 결과의 차이가 있기도 하지만, 대부분 비특이적이다. 범혈구 감소증, 빈혈, 백혈구 감소증, 혈소판 감소증은 1형보다는 2형에서 더 흔히 관찰된다. 조직병리로 확정 진단을 할 수 있으나 간조직 생검이 침습적이고 합병증을 유발할 수 있기 때문에 반드시 생검을 해야 하는 것은 아니다. 따라서, Caroli병의 진단은 초음파, MRI, magnetic resonance cholangiopancreatography 등의 영상 검사에 의존하는 경우가 많다.

Caroli병은 초음파검사에서 간내 무에코의 낭종 형태로 관찰되는데, 이 병변들은 섬유혈관이나 담석 또는 선상의 격벽을 포함하기도 한다. 섬유혈관속(fibrovascular bundle)은 도플러검사를 하면 문맥과 간동맥으로 구성되어 있는 것을 확인할 수 있다[6]. 초음파검사를 통하여 낭종성 병변과 간내 담석을 확인할 수 있고, 총담관도 볼 수 있지만, Caroli병에 의한 낭종성 병변과 다른 질환, 가령 다낭종성 간질환(polycystic liver disease)에 의한 낭종을 구별하는 것은 어렵다. 한 연구에서 Caroli병의 초음파 진단 정확도를 27.3%로 보고한 바 있다. CT 검사에서 중앙 점(central dots)이 관찰되면 이것은 특이적인 소견으로, 간문맥과 낭종을 연결하는 간동맥을 포함하는 섬유혈관속이 중앙 점으로 보이게 된다[10]. 그러나 중앙 점은 늘 보이는 것이 아니다. CT의 진단 정확도는 71.4%로 알려져 있다. MRI는 CT보다 Caroli병 진단 정확도가 높아서 77.8%로 보고된다.

본 증례는 초음파에서 다발성 간낭종으로 관찰된 병변을 Caroli병으로 의심하고 CT와 MRI로 진단한 예로, 특히 경계가 불분명하고 간내 담관과 연결이 있는 간낭종에 대해서 이 질환을 의심해 봐야겠다.

요약

Caroli병은 간의 섬유다낭성(fibropolycystic) 질환군에 속하는 드문 질환으로, 간내 담관의 다발적이고 선천적 확장을 특징으로 한다. 본 증례는 초음파검사로 Caroli병을 의심하여 진단하고 추적 관찰한 예이다.

중심 단어: 카롤리병; 초음파; 담관; 선천성; 섬유증

REFERENCES

1. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L, Paradowska. Congenital polycystic dilation of the intrahepatic bile ducts, attempts at classification. *Sem Hop* 1958;34:488-495/SP.
2. Tallón Aguilar L, Sánchez Moreno L, Barrera Pulido L, et al. Liver transplantation consequential to Caroli's syndrome: a case report. *Transplant Proc* 2008;33:121-122.
3. Lendoire JC, Raffin G, Grondona J, et al. Caroli's disease: report of surgical options and long-term outcome of patients treated in Argentina. Multicenter study. *J Gastrointest Surg* 2011;15:1814-1819.
4. Karim AS. Caroli's disease. *Indian Pediatr* 2004;41:848-850.
5. Taylor AC, Palmer KR. Caroli's disease. *Eur J Gastroenterol Hepa-*

- tol 1998;10:105-108.
6. Wu KL, Changchien CS, Kuo CM, Chuah SK, Chiu YC, Kuo CH. Caroli's disease - a report of two siblings. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002;14:1397-1399.
 7. Parada LA, Hallén M, Hägerstrand I, Tranberg KG, Johansson B. Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut* 1999;45:780-782.
 8. Hussman KL, Friedwald JP, Gollub MJ, Melamed J. Caroli's disease associated with infantile polycystic kidney disease. Prenatal sonographic appearance. *J Ultrasound Med* 1991;10:235-237.
 9. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol* 2007;13:1930-1933.
 10. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005;138:888-898.