간 농양으로 오인 된 담도 확장 유발 담관내 유두 종양 1예

정상윤¹, 김효정¹, 김재선¹, 김백희², 이연호¹, 유양재¹, 정용¹, 박영태¹¹고려대학교 의과대학 구로병원 내과학교실, ²병리학교실

Intraductal Papillary Neoplasm inducing the Intrahepatic Bile Duct Dilatation mimicking as Liver Abscess

Sang Yoon Chung¹, Hyo Jung Kim¹, Jae Seon Kim¹, Baek hui Kim², Yun Ho Lee¹,
Yang Jae Yoo¹, Yong Jeong¹, Young Tae Bak¹¹Department of Gastroenterology and ²Pathology, Guro Hospital, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

Intraductal papillary neoplasm (IPN) of bile duct presents the tumor of a papillary surface comprising innumerable frondlike infolding of proliferation of columnar epithelial cells surrounding slender fibrovascular stalks. Neoplasm in the bile ducts which are dilated due to obstruction by a tumor itself, sloughed tumor debris, and excessive mucin. There are some researches of IPN of bile duct because they have same embryonic origin between

IPN of bile duct and intraductal papillary mucinous neoplasm (IPMN) of pancreas. Patient with fever was suspected liver abscess in abdominal ultrasonography. Intraductal papillary neoplasm (IPN) of bile duct was suspected in additional imaging study. We experienced intraductal papillary neoplasm with high grade intraepithelial neoplasia after surgical resection. Here we report a case with the review of the reported literature.

Key words: intraductal papillary neoplasm, liver, abscess

서론

담관암의 전암 병변으로는 담관 상피내 종양 (biliary intraepithelial neoplasia), 관내 유두 종양 (intraductal papillary neoplasm, IPN), 점액분비 낭성 종양 (mucinous cystic neoplasm), 선종 등이 있다.¹ 이중 담관의 관내 유두 종양 (intraductal papillary neoplasm of bile duct) 은 담관내로 다발성으로 유두상 성장을 하며, 종양 자체나 종양의 잔해 (debris) 혹은 과도하게 분비되는 점액에 의한

담관 폐쇄, 이로 인한 담관 확장이 다발성으로 나타날 수 있는 종양으로,^{2,4} 췌관내 유두 점액 종양 (intraductal papillary mucinous neoplasm) 과 발생병리학적으로 유사한 점이 많다.³

발열을 주소로 내원한 환자가 복부초음파에서 간농양이 의심되어, 간농양의 원인을 찾고자 시행한 추가 영상 검사에서 담관내 유두종이 의심되었고, 수술 후, 고도의 이형성을 동반한 점액 과분비 간내 담관내 유두 종양으로 진단되었던 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

평소 건강하던 68세 남자가 내원 전날부터 발열, 오한, 상복부 통증 등을 주소로 내원하였다. 1년 전 고혈압을 진단받아 투약 중이었으나, 그 외 특이 병력은 없었다.

Corresponding author,

김재선
고려대학교 의과대학 구로병원 소화기내과
152-703, 서울시 구로구 구로2동 97
Tel: 02-2626-3002 Fax: 051-254-3127
E-mail: kimjs@kumc.or.kr

Fig. 1. (A) Abdominal ultrasonography shows 8.3x7.6 cm sized multiseptated abscess in right posterior segment of liver, (S6). (B) Disproportional dilatation of bile duct with suspected mucosal nodularity in liver S6.

Fig. 2. (A) ERCP shows filling defect in common bile duct, contrast media does not fill the common hepatic duct due to mucin. (B) Esophagogastroduodenoscopy shows mucin is secreted from major duodenal papilla. Mucin and bile extracted by the basket Esophagogastroduodenoscopy

내원 시 체온 40 °C, 혈압 100/50 mmHg, 맥박수 128 회, 호흡수 20 회 었다. 우상복부의 촉진에서 경도의 압통을 동반하였으나, 종괴는 촉진되지 않았다. 말초혈액 검사에서 백혈구 11,600 / μ L, 혈색소 11.4 g/dL, 혈소판 168,000 / μ L 였고, CRP는 97.6 mg/dL이었다. 혈청생화

학검사에서 AST 33 IU/L, ALT 23 IU/L, 알칼리 포스파타제 228 IU/L, 총빌리루빈 0.76 mg/dL, 아밀라제 71 U/L, CEA 7.4 ng/mL, CA 19-9 162.8 U/mL, HBsAg 음성, HBsAb 양성이었다.

고열의 원인 감별을 위해 시행한 복부 초음파 검사에서

간 우후엽에 약 8.3 x 7.6 cm 크기의 여러 격벽으로 나뉜 농양성 종괴가 보였고, 이와 연결된 간내 담관이 간문부까지 확장된 소견을 보였으며, 총담관 역시 1.3 cm 으로 확장되어 있었다. (Fig. 1A) 간농양과 담관 확장의 원인을 담관의 담석으로 우선 생각하고, 확인하기 위해 시행한 복부 자기공명 체담관 조영술 (magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)에서 체관은 정상이었고, 총담관의 폐쇄 소견은 없었으나, 초음파에서 관찰되었던 간의 낭성 종괴와 연결된 우측 간내 담관이 비대칭적인 현저한 확장을 보여, 담관내 점액분비 종양이 의심되었다. (Fig. 1B)

간 우후엽의 낭성 종괴에 대해서 간농양 또는 확장된 담도내 세균 감염의 의심하에 광범위 항생제 투여와 함께 경피 경간 담즙 배액술 (percutaneous transhepatic bile duct drainage) 을 시행하였으며, 초기에 10 ml 정도의 혼탁한 농이 배출된 이후에는 초록색의 담즙만이 지속적으로 배액되었다. 이후 발열 및 오한, 복통 등은 호전되었고, 증상이 호전된 후 시행한 내시경 역행 담췌관조영술 (endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)에서는 주유두는 발적 소견이 보였고, 총담관 내에 조영제가 균일하게 차지 않는 음영결손이 의심되었으며, 간내 담관 내로도 조영제의 주입은 어려웠다. (Fig. 2A). 내시경 괄약근절개술 후 총담관 내 음영결손은 담즙으로 싸인 많은 양의 끈적한 젤리 같은 점액이 바스켓으로 배출되었다. (Fig. 2B)

점액 과분비를 일으키는 담관내 유두 종양 의심 하에 정확한 진단 및 치료를 위해 우측 간엽 절제술을 시행하였다. 수술 후 절제된 조직의 육안 소견에서 전체적으로 9 x 8 x 5 cm 크기의 점액으로 가득 찬 심한 담도 확장 소견을 보였으며 이는 튜브 모양으로 심하게 확장된 담도에 연이어 5.5 x 5 x 2.4 cm 크기의 다격벽 낭성 종괴 모양을 하고 있었다. 현미경적 병리소견에서 담도 상피는 유두상 증식을 하고 고도의 상피내암을 동반하여 간내 담관내 유두 종양으로 진단되었다. (Fig. 3, Fig. 4) 이후 환자는 수술 후 특별한 합병증 없이 호전되어 퇴원하였다.

고찰

담관내 유두 종양은 미세한 섬유혈관 중심의 비정형 담도 상피세포의 유두상 성장을 특징으로 한다. 이 중에서 점액을 분비하는 경우가 있어, 이를 체장의 IPMN과 유사하게 담관내 유두상 점액 종양(intraductal papillary mu-

cinous tumor of the bile ducts)⁴으로 분류되기도 하였으나, 최근 WHO classification에서는 담관의 관내 유두 종양으로 분류하여, 고도의 이형성과 저도 및 중등도로 분류하고 있다.¹

췌장과 담관은 그 발생학적 기원이 같은 것으로 알려져 있어, 담관의 관내 유두 종양은 췌장에서 발생하는 췌관내 점액 유두 종양과 유사한 점이 많지만, 임상적으로 서로 다른 특징을 보이기도 한다. 담관의 유두 종양은, 췌장의 점액 유두 종양에 비해 여성에서 흔하고, 혈청 빌리루빈과 알칼리 포스파타제 상승이 더 잘 나타나고, CEA, CA 19-9 의 상승이 두드러진다. 이는 다량의 점액을 분비하는 경우 담즙의 흐름을 방해하여 담도의 확장과 폐쇄가 동반되기 때문인 것으로 생각되며^{4,5} 담석 발생의 가능성도 보고되어 있다.⁶ 이번 증례에서도 알칼리 포스파타제, CA 19-9의 높은 상승을 보였다. 또한 담관내 유두 종양은 악성화 양상을 보이는 비율도 높고, 침윤성 선암을 보이는 경우가 많아 생존율이 수술적 절제 이후에도 낮다고 보고되어 있다.³

담관의 관내 유두 종양은 췌관내 점액 유두 종양보다 그 수가 매우 적어, 국내에서도 2000년 보고 이래로 몇몇의 보고가 있었으나,^{4,7,8} 이번 증례와 같이 동반된 감염으로 인한 심한 화농성 담도염으로 인해 간 농양으로 오인된 종괴형 담도 확장의 경우는 보고된 바가 없다.

과분비된 점액은 담관의 심한 확장이 일으키기도 하며, 초음파검사에서 무에코로 관찰되나, 에코의 초점으로 관찰될 수 있다. 또한 내시경 역행성 담췌관 조영술에서 점액은 작고, 다발성, 무정형의 충만 결손으로 나타나며, 점액 분비는 췌장의 유두상 점액 종양보다 담관의 유두상 점액 종양에서 빈번하게 관찰되는 것으로 나타났다.³ 복부초음파, 전산화 단층촬영, 복부자기공명 영상진단 등의 검사에서 간내 낭선종, 간농양 등과의 감별이 어려울 수 있어 담관과의 연결 유무가 중요한데, 이런 경우 MRCP가 이 많은 도움이 될 수 있다.

담관의 관내 유두 종양은 과형성종, 선종, 암종으로 진행하는 병리 기전을 가지고 있고, 이는 전암성 병변으로 수술하여 완전 절제가 가능한 경우 생존율을 증가시켜, 수술적 절제에 의한 제거가 추천된다.^{3,4,8} 또한 Jang 등은 13명의 담관내 유두 종양 환자에서 수술적 치료 또는 항암방사선요법 받은 환자의 1년, 3년, 5년 생존율을 100%, 84.6%, 59.2%로 보고하였다.⁹

Fig. 3. (A) Gross photo shows a dilated intrahepatic duct and partially papillary growth. (B) Gross photo shows cystic dilated ducts filled with intraluminal mucinous material, and shows partially intraluminal papillary growing lesion.

Fig. 4. (A) Luminal surface of dilated duct is lined by dysplastic epithelium with papillary structure (H&E, x40). (B) Duct lining epithelium shows intraluminal papillary growth, nuclear stratification, and nuclear pleomorphism as well (H&E, x100). (C) Luminal surface of dilated duct is lined by dysplastic epithelium with papillary growth. Ductal lining epithelium shows all the feature of papillary growth, marked nuclear pleomorphism, the loss of polarity, nuclear stratification, but no invasion of basal lamina, so the features satisfy the criteria of high grade dysplasia. Intraluminal mucin and inflammatory cells are noted (H&E, x100). (D) the fibrosis and inflammation in the periphery of dilated duct are observed. Periductal abscess formations are frequently observed (H&E, x12.5)

저자들은 발열을 주소로 내원한 환자에서 간농양 모양을 보였던 고도의 이형성을 보인 담관내 유두 종양 1예를 경험하였기에 보고한다.

요약

담관내 유두 종양은 미세한 섬유혈관 중심을 감싸는 수많은 엽상의 유두상 주름이 발생하는 것을 특징으로, 종양 자체나 혹은 종양의 잔해로 인한 폐쇄 혹은 과도하게 분비되는 점액으로 인해 담관이 막혀, 간내 담관이 확장되는 다발성의 종양으로, 췌관내 점액 유두 종양과 개념적으로 대척되어 이들 사이의 연관성을 연구 중이다. 최근 발열을 주소로 내원한 환자에서 복부초음파에서 간농양이 의심되어, 간농양의 원인을 찾고자 시행한 추가적 영상 검사에서 담관내 유두 종양이 의심되어 수술을 시행한 결과, 고도의 이형성을 동반한 점액 분비하는 간내 담관내 유두 종양으로 진단되었던 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

색인단어: 담관내 유두 종양, 간, 농양

참고문헌

1. Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND. WHO classification of tumours of the digestive system, 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer 2010; 196, 222-223, 270-271
2. Lim JH, Yi CA, Lim HK, Lee WJ, Lee SJ, Kim SH. Radiological spectrum of intraductal papillary tumors of the bile ducts. Korean J Radiol 2002;3:57-63.
3. Minagawa N, Sato N, Mori Y, Tamura T, Higure A, Yamaguchi K. A comparison between intraductal papillary neoplasms of the biliary tract (BT-IPMNs) and intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas (P-IPMNs) reveals distinct clinical manifestations and outcomes. Eur J Surg Oncol 2013;39:554-558.
4. Park SJ, Kwon TS, Joo SH, Kim YW, Lee SM, Hong SW. Intraductal Papillary Mucinous Neoplasm of the Bile Ducts. J Korean Surg Soc 2007;73:266-271.
5. Kim DH, Kim EK, Son BK. Synchronous Undifferentiated Carcinoma of Gallbladder in a Patient with Intrahepatic Intraductal Papillary Mucinous Neoplasia (b-IPMN). J Korean Surg Soc 2010;79:415-419.
6. Jeong JH, Park H, Moon SW, et al. A Case of Macroscopically Unvisualized Mucin-hypersecreting Biliary Papillomatosis Diagnosed by Microscopy. Korean J Gastroenterol 2009;53:206-210.
7. Chen M-F, Jan Y-Y, Chen T-C. Clinical studies of mucin-producing cholangiocellular carcinoma: a study of 22 histopathology-proven cases. Ann surg 1998;227:63-69.
8. Kim HJ, Kim MH, Lee SK, et al. Mucin-hypersecreting bile duct tumor characterized by a striking homology with an intraductal papillary mucinous tumor (IPMT) of the pancreas. Endoscopy 2000;32:389-393.
9. Jang GW, Hwang S, Lee YJ, et al. Clinicopathological features of the intraductal papillary neoplasms of the intrahepatic bile duct. Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg 2012;16:138-141.