大韓病理學會誌 : 第16卷 第4號
K.J.P., Vol. 16, No. 4, 1982

先天性 肝纖維症 1例

인제의과대학 부속 서울백병원 병리과 및 외과*

임 인 숙 · 장 환 식* · 조 혜 제
백 인 기 · 이 혁 상* · 고 일 향

= **Abstract** =

Congenital Hepatic Fibrosis

—A case report—

In Sook Lim, M.D., **Hwan Shik Chang***, M.D., **Hye Jae Cho**, M.D.,
In Ki Paik, M.D. **Hyuk Sang Lee***, M.D. and **Illhyang Ko**, M.D.

Department of Pathology and Surgery, Inje Medical College, Paik Hospital, Seoul*

Congenital hepatic fibrosis is an unusual congenital disorder of the liver, manifestating a heredofamilial tendency and presenting within the first two decades of life. Congenital hepatic fibrosis is characterized by a generalized portal and interlobular fibrosis of the liver accompanied by bile duct hyperplsia.

The intrahepatic portal involvement results in presinusoidal block with signs of portal hypertension and bleeding from esophagel varices. Although the lobular architecture of the liver may appear distorted, the hepatocytes are not affected.

Liver function is normal, except in cases in which superimposed liver pathology may causes minor functional abnormalities. In some autosomal recessive manner and it was particularly in these cases that they found evidence of polycystic disease of the kidney. In a study of the pyelographic findings Kerr et al[2]. drew attention to the similarities to medullary sponge kidney. Death has occured in 50 percent of the patients, mainly from uremia or massive variceal bleeding. The survivors have no or minor symptoms. The patients with portal hypertension due to congenital hepatic fibrosis are ideal candidates for portosystemic shunt. We have recently experienced a case of congenital hepatic fibrosis in 14 year old Korean male child. The patient's chief complaint was repeated hematemesis from esophageal varicies in recent years.

There are marked hepato-splenomegaly and mild anemia but routine CBC and liver function test were within normal limits. Hassab precedure(gastro-esophageal decongestion with splenectomy) and liver wedge biopsy were performed.

The spleen weighed 720 gms and showed marked congestion of red pulp.

The liver was extremely firm and enlasged.

The microscopic findings are characterized by wide and generalized portal and interlobular fibrosis with bile duct hyperplasia, but no evidence of previousliver cell necrosis was observed.

The patient was discharged in improved condition and has no recurrent hematemesis.

접 수 : 1982년 12월 11일

서 론

先天性 肝纖維症은 腫大된 堅固한 肝臟을 특징으로 하며 현미경상 門脈周圍에 成熟한 纖維組織의 증가, 비정상적인 肝小葉間膽管의 增殖에 의해서 肝小葉狀이 歪曲되어 있다[1,3,4,10,11,14,15,25,27,30,31]. 肝內門脈은 形成不全이거나 纖維組織과 증식된 膽管에 의해서 눌려 있다[1,5]. 그러나 肝細胞는 침범되지 않으므로 肝機能은 정상이다[1,4,11,15,10,23,30,31]. 이러한 變化는 100여년 전에 기술된[37] 후 1929年 MacMahon[41] 1956年 Parker[3]에 의해 考察된바 있으나 1961年 Kerr 등이 처음으로 先天性肝纖維症이라 命名하였다. 임상적으로는 小兒나 젊은사람에 직접 肝과 관련된 症狀이 없이[3] 肝腫大, 門脈壓亢進[1,4] 또는 多囊胞腎에 의한 症狀[2,6]으로 나타난다.

先天性 肝纖維症은 다음과 같은 이유로 肝의 다른 疾病과 감별을 하는 것이 중요하다[2,5,6,11,14]. ① 門脈壓亢進症이 있는 患者에 성공적인 venous shunt를 해주면 永久的으로 治癒된다[5]. ② 腎臟疾病의 徵候가 있는 경우에는 先天性 肝纖維症과 잘 동반되는 多囊胞腎을 발견할 수 있다[2,6]. ③ 先天性 肝纖維症은 約 반수가 家族性으로 나타나므로 患者이외의 다른 家族에서 潛在的 疾患을 알아낼 수 있다[7~9].

증 례

환 자 : 14세 남자로 입원 5日 전부터 吐血이 있어서 응급실을 통해 입원하였다(1982.1.31).

과거력 및 가족력 : 3年전에 첫번째 吐血과 血便이 있어서 保存的 치료를 받았으며 1981年 4月과 6月에 각각 3번째, 4번째 出血이 있었고, 입원 5日전과 입원당일(1982.1.31)에 4번째 5번째 出血이 있었다. 가족력상 특기사항이 없었다.

이학적 및 검사적 소견 : 입원당시 의식은 명료하였으며 腹部 촉진상 현저한 肝脾腫大(肝 : 肋骨下 10 cm)가 있었으며 肝은 단단하고 비교적 매끄러운 표면과 둔한 下端을 갖고 있었고 촉진시 통증은 없었다. 肝機能檢査 및 血液소견은 중등도의 貧血症을 제외하고는 모두가 정상이었다.

內視鏡 검사소견 : 內視鏡檢查상 食道의 中下部에 심한 靑色 靜脈瘤와 發赤所見이 있음이 확인되었고 그외에 胃, 十二指腸에는 별다른 소견이 없었다.

肝 scan 소견 : 肝腫大와 脾臟 uptake의 증가가 보였다. 정맥내 신우촬영(I.V.P.)소견은 정상이었다.

手術소견 : 중등도의 肝腫大가 있었으며 육안적인 肝硬變性 結節은 보이지 않았으나 肝전체가 堅固했고, 매끄럽고 둔한 가장자리를 갖고 있었다. 심하게 울혈된 側副血管이 있었고 門脈은 擴張되거나 纖維性 變化를 일으키지 않았다. 門脈壓은 350 ml saline으로 현저히 증가되어 있었고 脾臟은 무게가 720 gm으로 현저한 腫大를 볼 수 있었다. Hassab procedure(gastroesopageal decongestion with splenectomy)와 肝生檢, 蟲垂切除術을 시행하였다.

병리학적 소견 : 1) 육안적 소견—생검한 肝의 절단면에서 비교적 명확한 結節狀을 볼 수 있었다. 2) 현미경적 소견—肝생검조직은 넓은 纖維組織帶가 하나 또는 몇개의 肝小葉을 둘러싸고 있었으며 이 小葉들은 정상적인 肝細胞로 구성되어 있었다. 많은 수의 증식된 膽管이 纖維組織內에 있었으며 몇몇은 semicystic한 變化를 보였지만 炎症所見은 전연 없었다. 膽管內에 농축된 膽汁을 갖고있는 것도 보였으며 膽管上皮는 단층 立方上皮 또는 원주상피로 되어있었다(Fig. 1,2,3). 膽管의 증식은 肝小葉과 접한 部分에서 더욱 현저하였다(Fig. 4). 이상의 소견을 처음에는 膽汁性 肝硬化症으로 생각하였으나 再生結節이나 實質組織의 炎症 및 壞死가 전혀 없었으므로 先天性 肝纖維症으로 진단하였다.

경 과 : 환자는 1982年 2月 4日 Hassab procedure (gastroesophageal decongestion with splenectomy)를 받은 후 경과가 양호하여 퇴원하였고 4개월 후 내원하였을 때는 肝의 크기가 현저히 줄어들었으며 건강하였다.

고 안

先天性 肝纖維症은 드문 疾患이지만 1977年까지 約 200例가 보고되었고[10,11,27], 韓國에서는 박等이 1979年 成人에서 門脈纖維症에 의한 門脈壓亢進症 4例를 보고하였고[35], 1981年 신等이 4세 女兒에서 先天性 肝纖維症例 1例를 보고하였다[36].

Mayo clinic에서의 發生頻度를 보면 多囊性 肝疾患은 1,000부검당 3.7인데 비해 先天性 肝纖維症은 1,000부검당 0.47로 드문 질환이다[11]. 先天性 肝纖維症은 普通染色體性 劣性으로 遺傳되고 특히 이런 경우에 多囊胞腎을 흔히 갖고있다(70%). 先天性 肝纖維症 患者의 대부분이 多囊胞腎을 檢查하는 동안에 발견된다[12]. 先天性 肝纖維症이 原發性 膽管癌으로 이행된 例도 보

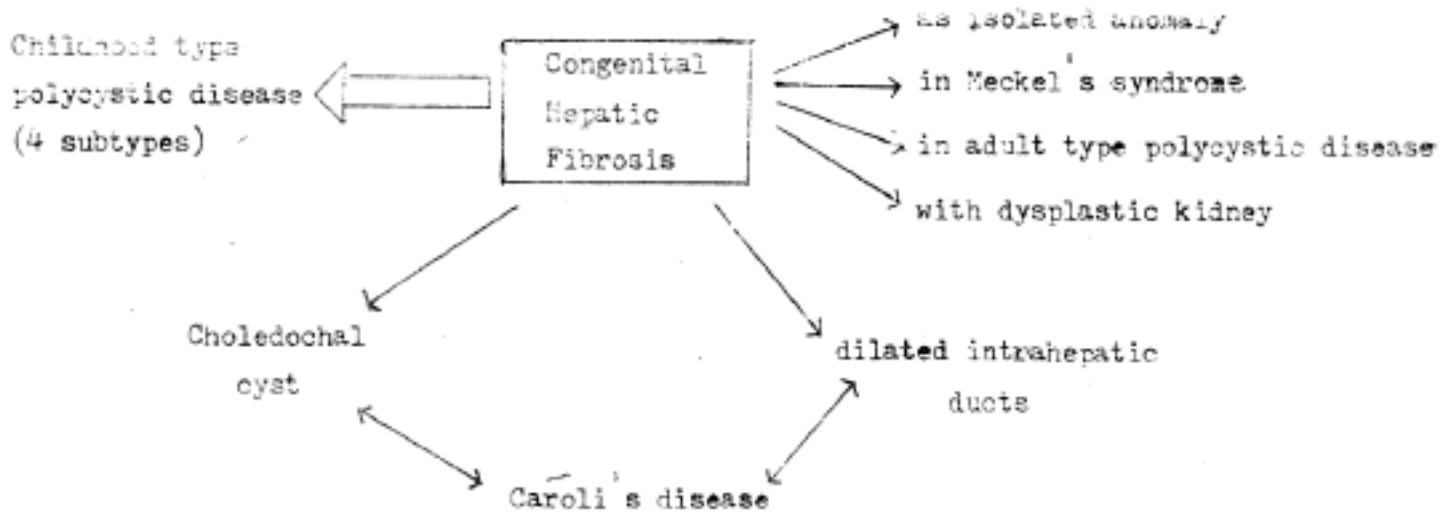

Fig. 1. Diagram illustrating the spectrum of diseases associated with congenital hepatic fibrosis and the possible relationship with Caroli's disease[12]

고되었고[11], 肝外膽管擴張과 膵臟囊腫, 肺氣腫[13]과 동반된 경우도 보고되었다. 1969年 Nathan과 Batsakis는 1934年에서 1967年까지 34年 동안에 있었던 부검과 생검을 총괄하여 그중 先天性 肝纖維症 4例와 多囊性 肝疾患 9例를 보고하면서 先天性 肝纖維症과 多囊性 肝疾患을 임상적, 조직학적 감별을 하였고, 감별을 해야만 하는 아유를 설명했다. 이들 13名의 患者중 11名에서 多囊胞腎이 동반되었고 1名에서는 膵臟과 脾臟에 囊腫이 있었다. 多囊胞腎을 가진 患者 4名당 3名의 비율로 先天性 肝纖維症을 갖고 있다고 지적하였다.

신생아와 乳兒에서는 尿細管擴張症(多囊胞腎의 乳兒期 型 : Potter type Ⅰ)이 특징이고 兒童期에는 皮質과 髓質에 큰 囊腫이 생기고 兒童期 이후에는 成人型 多囊胞腎을 갖게된다. 일반적으로 腎臟의 病變은 신생아와 乳兒에서 더 중요하고 小兒나 成人에서는 肝의 病變이 더 뚜렷하게 나타난다.

先天性 肝纖維症은 遺傳的, 臨床的으로 독특한 疾患으로 발견되지만 적지않은 경우에서 多囊胞腎, 異形性 腎臟, Meckel's 症候群 등과 동반되어 나타나므로 Murray-Lyon은 先天性 肝纖維症을 별개의 疾患으로 간주하는 것보다는 서로 다른 疾患의 症狀發現으로 간주하는 것이 바람직하다고 하였다[12](Fig. 1). 1973年 Boichis等은 7형제중 5名에서 先天性 肝纖維症이 있고 이중 4名에서 腎臟疾患이 동반되었던 例를 보고하여 先天的인 傾向을 강조하였다[15].

벽리학적 고찰

肝腫大가 있으며 돌과같이 단단하고 多囊性 肝疾患에서와 같이 육안적인 囊腫은 보이지 않고 表面은 대개 平滑하나 때로는 結節狀을 띠는 수가 있다[23,28]. 현미경상 정상적인 肝小葉狀이 100～700 μ 두께의 成熟한 纖維性 組織帶에 의해 둘러싸여 있고 纖維組織內에서 膽管의 증식을 볼 수 있다. 대부분의 膽管은 管狀이나 때때로 擴張되어 있다. 膽管上皮細胞는 규칙적인 단층 입방상피로 되어있고, 肝小管의 크기 및 분포는 정상이며 膽道의 閉鎖는 없다. 肝動脈은 정상이나 肝門脈의 수는 감소되어 있는데[1,5,10,26,39,40] 이것이 先天的 形成不全에 의한것인지 또는 점차적인 萎縮에 의한 것인지는 모른다. 일반적으로 炎症細胞의 침윤이나 中心靜脈周圍 또는 space of Disse에는 纖維性 變化가 없으며 肝細胞의 변성이나 壞死를 볼 수 없는 것이 특징이다.

先天性 肝纖維症의 판정기준은[11] ① 門脈周圍와 小葉間간에 미만성의 纖維組織 증가 ② 小葉間 膽管의 증식과 擴張 또는 小囊腫의 형성 ③ 肝門脈의 형성부전 이중 3번째 소견이 門脈壓亢進症과 관계되는 것으로 생각된다[1,2,4,5,8,16~18].

반복되는 심한 上部 胃腸管 出血이 있었던 患者의 부검에서 가끔 肝에 국소적인 壞死가 있었다고 보고된 경우가 있으나 이것은 극히 드물고 原發性 病變이 아니고 이차적인 無酸素血症에서 기인된 것으로 생각된다고 하였다[10].

선천성 간섬유증과 감별을 요하는 질환으로는 다음을 들 수 있다.

1) 多囊性 肝疾患

多囊性 肝疾患이 先天性 肝纖維症과 다른점은 임상적으로 30～70代에 나타나고 육안적으로 뚜렷한 囊腫을 볼 수 있으며, 조직학적으로는 Von Meyenburg complex를 볼 수 있다[11,14,18,19]. 門脈周圍의 미만성 纖維性 變化와 비정상적인 膽管증식이 先天性 肝纖維症 때보다 덜 심하게 나타난다. 肝細胞로부터 직접 새로운 膽管의 形成을 볼 수 없으며 門脈壓亢進症의 빈도

Table 1. Differential diagnosis of congenital hepatic fibrosis anb cirrhosis[10,11,23,24]

Feature	Cirrhosis	Congenital Hepatic Fibrosis
Familial incidence	Uncommon	50%
Clinical course	Progressive	Protracted
Portal hypertension	Common, para-and postsinusoidal	Over 75%. presinusoidal
Hepatomegaly	85%	Nearly always. initial symptom in 37%
Hematemesis	31%	Over 50%
Terminal hepatic coma	43%	Very infrequent
Ascites, jaundice, edema	48~65%	Infrequent
Liver function tests	Usually abnormal	Usually normal
Liver consistency	Firm	Extremely firm
Liver cell necrosis	Yes	No
Lobular regeneration	Yes	No
Hepatic fibrosis	Yes	Yes. mature collagen
Bile duct proliferation	Pseudoductular	Mature with microcysts
Intrahepatic cholestasis	Very frequent	Discrete, intraductal
Portal inflammatory infiltrate	Frequent	Absent or inconspicuous
Portal vein branches	May be dilated	Small or hypoplastic
Polycystic kidney	No	50% or more
Terminal uremia	Uncommon	25% of cases

가 훨씬 낮고, 普通染色體 優性으로 유전된다[4,12,14,20~22,27,31].

2) 肝硬變症

肝硬變症과의 감별은 表 1과 같다. 先天性 肝纖維症에서는 再生結節과 肝細胞壞死 및 炎症이 없는 것이 가장 중요한 차이점이다[1,10,11,14,23,24].

3) 이외의 후천성 肝纖維症

후천적인 肝纖維症은 住血吸蟲症[25], 白血病[26], 膵臟의 纖維性 囊腫疾患, 血色素症[4] CCl_4, 구리, 알코올, 철등의 여러가지 毒素에 의한 반응으로도 생길 수 있다[27]. 이와같이 후천적으로 생긴 肝纖維症의 경우에는 門脈根狀部의 形成不全과 膽管의 현저한 증식을 볼 수 없으므로 감별이 가능하다[11].

임상적 고찰

보통 20세 전에 남자보다는 여자에 약간 더 흔히 나타나고[31] 환자의 35%에서 7세 이전에 증상이 나타난다[10,28,29]. 신생아나 乳兒에서는 肝脾腫大 또는 多囊胞腎에 의한 腹部膨脹으로 나타나고, 나이가 든 患者에서는 肝脾腫大나 門脈壓亢進에 이차적인 食道靜脈瘤의 出血로 나타난다. 患者의 70%에서 門脈壓亢進症이 나타나고 食道靜脈瘤로부터 出血이 있다. 先天性 肝纖維症에서 門脈壓亢進은 類洞前性 肝內閉塞(presinusoidal intrahepatic type)에 의한 것이고[1,10,23] 간기능은 정상이다[1,4,11,15,10,23,30,31]. 1973年 Sommerschild 등에 의한 75例 문헌고찰에 의하면 3가지 주요증상은 門脈壓亢進(70%), 食道靜脈瘤出血(50%), 腎臟이환(48%)의 순이다.

靜脈內 腎盂촬영(IVP) 상 腎臟의 變化를 3가지로 분류할 수 있다[10]. ① 組織學的인 變化가 동반되거나 또는 동반되지 않는 경우로 정상적인 機能을 나타내면서 腎臟이 커진경우 ② 囊胞性 腎臟—遺傳的인 囊胞性 腎臟과 유사함 ③ 細尿管 擴張症. 이들의 組織學的 變化는 髓質海綿狀 腎臟과 유사하지만 이때는 髓質만 침범되는데 先天性 肝纖維症때는 皮質과 髓質 모두에 擴張症이 나타난다. 1976年 Hodgson 등이 보고한 先天性 肝纖維症 患者 4名중 2名에 十二脂腸궤양이 있었고[30], Kerr 등이 보고한 13例중 2例에서 소화성 궤양이 있었으나[11] 본 환자는 궤양이 없었다.

先天性 肝纖維症 환자는 정상이거나 약간 증가된 hepatic wedge 壓力과는 맞지않게 높은 脾洞壓(intrasplenic pulp pressure)을 갖고 있으므로 類洞前性 肝內閉塞(intrahepatic presinusoidal portal block)으로 생각된다. 반면 肝硬變症때는 para & postsinusoidal block이 특징적이다.

유전적 고찰

先天性 肝纖維症의 約 반은 산발적으로 발생되고 이때 신장의 변화는 약 30%에서 동반된다. 나머지 반은 家族性으로 나타나고 이중 약 70%에서 腎臟이 침범된다.

치료 및 예후

門脈이 개방되어있고 肝機能이 정상인 경우에 성공

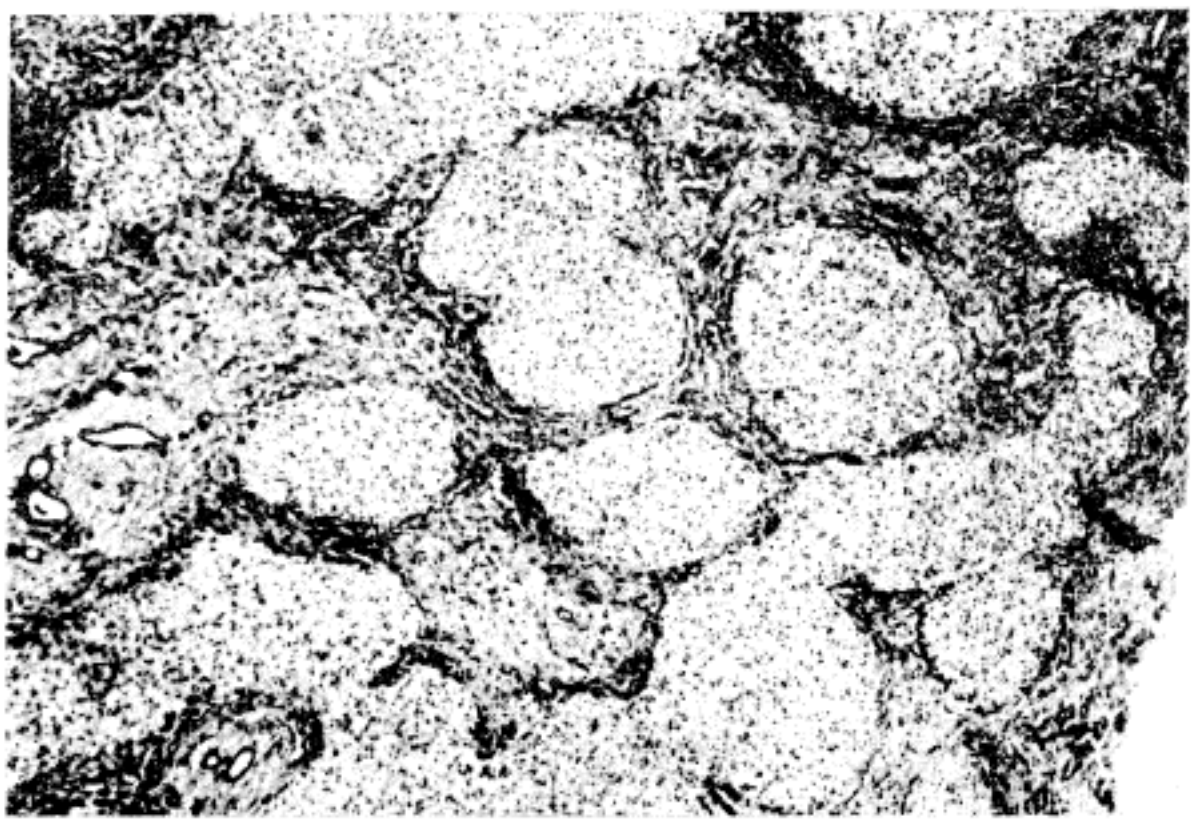

Fig. 1. One or several hepatic lobules are surrounded by thick fibrous band. Marked proliferation of bile duct in the fibrous tissue. (H-E, ×40)

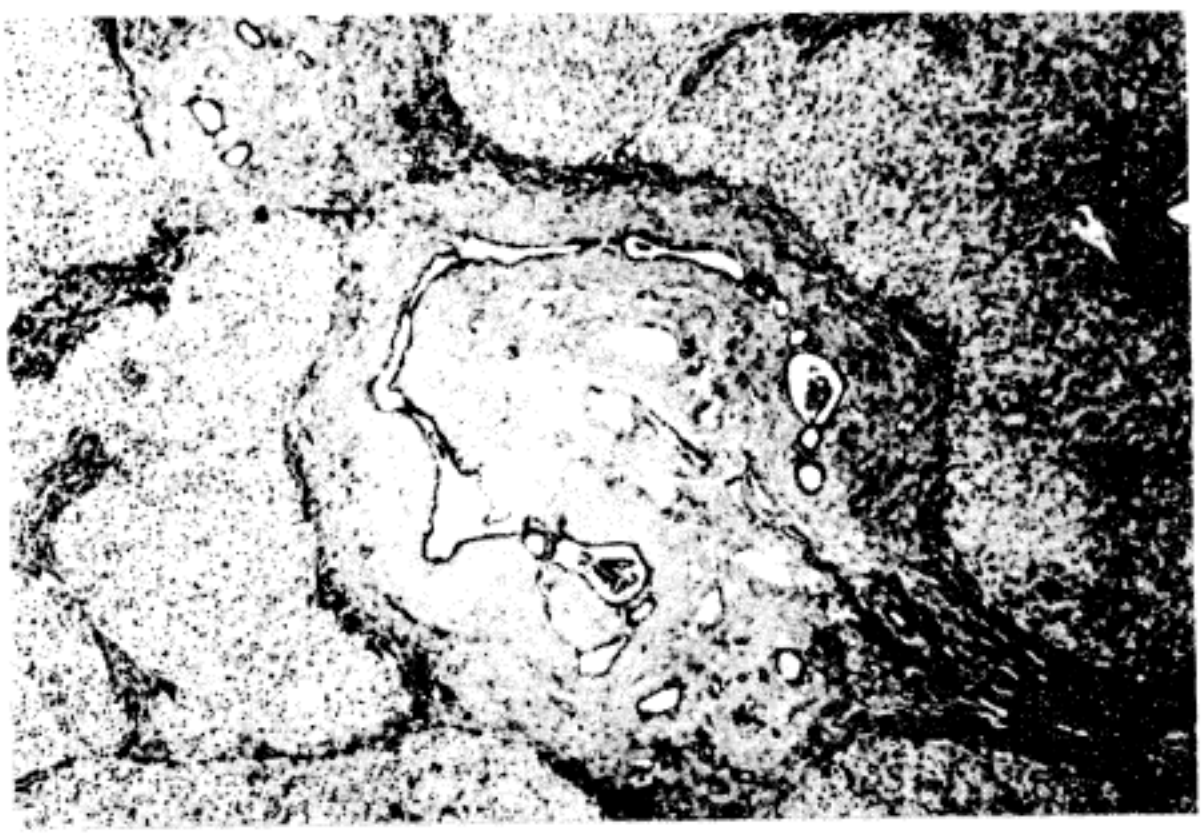

Fig. 2. The widened portal space shows semicystically dilated bile ducts and little or no inflammatory infiltrate. (H-E, ×40)

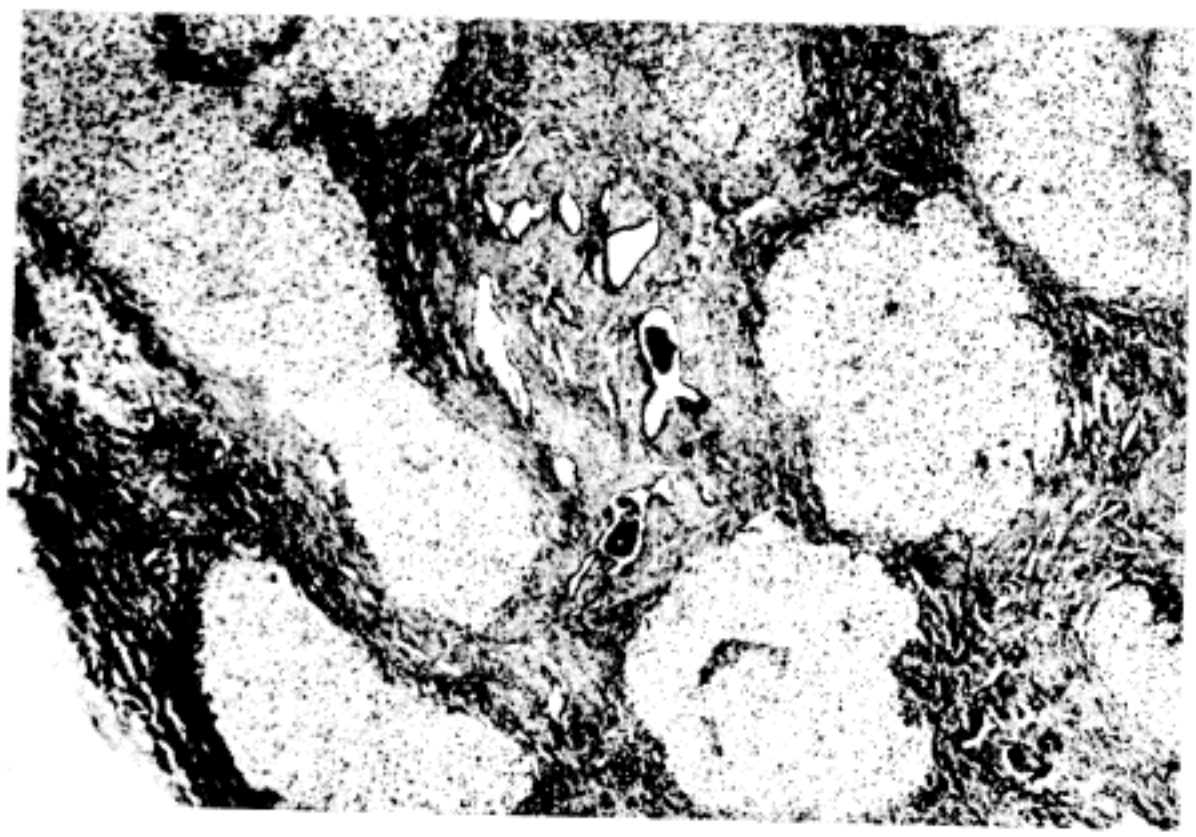

Fig. 3. Dilated bile ducts contain bile plugs. (H-E, ×40)

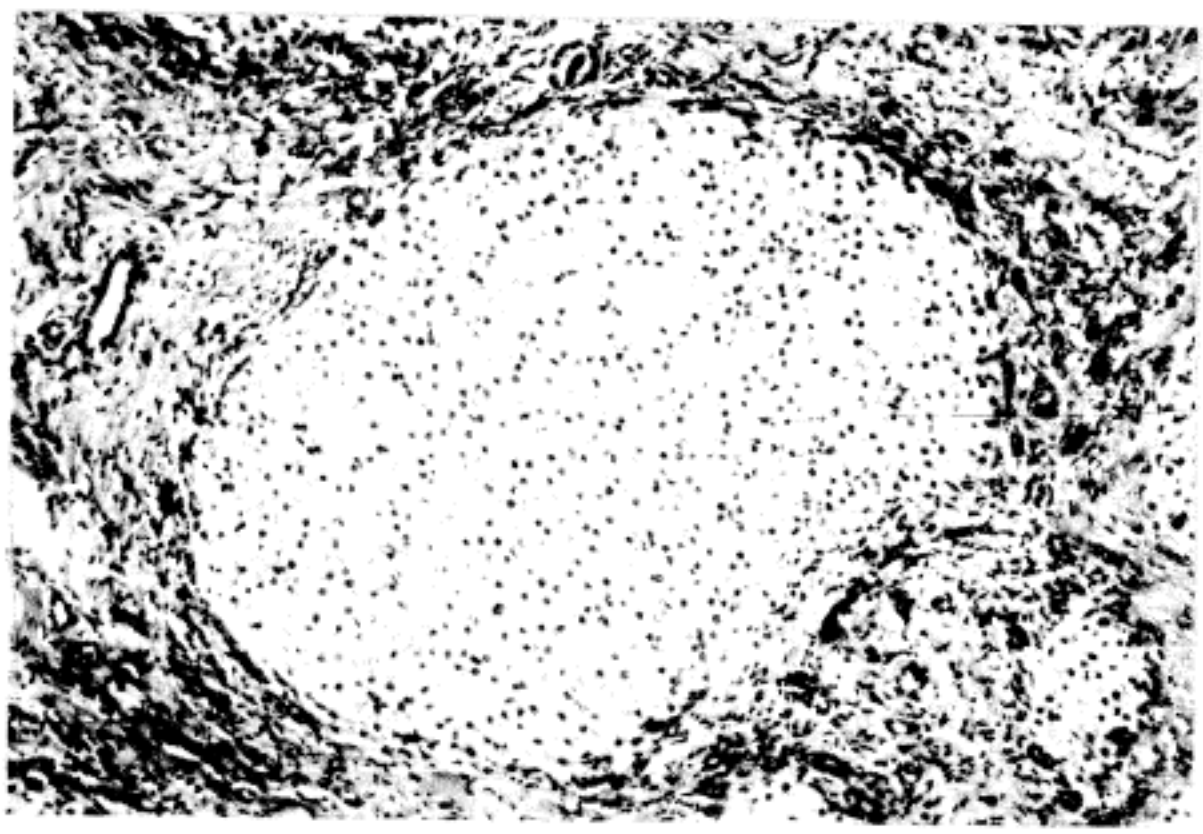

Fig. 4. The liver cells are arranged in normal one cell thickness and bile duct proliferation is more prominent in the periphery of the lobule. (H-E, ×100)

적인 端側間門脈大靜脈吻合術(end to side portacaval anastomosis)을 하면 영구적으로 치유될 수 있다고 하였다[1,11,10,15,23,30,31].

1957年 Egypt의 Hassab가 住血吸蟲症에 의한 肝纖維症 환자에 腹部食道와 上部胃의 혈행절단과 脾摘術로 食道靜脈瘤를 형성하는 血行을 없애는 手術을 하여 매우 좋은 결과를 얻었다[32~34]. 그후 先天性 肝纖維症 환자에도 시술하게 되었으며 이는 端側間門脈大靜脈吻合術과 같은 血管手術이 아니므로 術後 肝性腦症이나 肝不全을 일으키지 않는 장점이 있다.

先天性 肝纖維症 患者의 約 반이 사망하며 주요 사망원인은 出血(50%), 尿毒症(25%)과 感染 (5%)이다.

결 론

저자들은 食道靜脈瘤의 出血이 있었던 14세 남자에서 wedge 생검한 肝組織의 광학현미경적 검사로 확인된 비교적 전형적인 先天性 肝纖維症 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1) Kerr DNS, Harrison CV, Sherlock S, et al: *Congenital hepatic fibrosis. QJ Med 30:91, 1961*
2) Kerr DNS, Warrick CK, Hart-Mercer J: *A lesion resembling medullary spone kidney in patients with congenital hepatic fibrosis. Clin Radiol 13:85, 1962*
3) Parker RGF: *Fibrosis of liver as congenital anomaly. J Path Bact 71:359, 1956*
4) Sherlock S: *Diseases of the liver and biliary system. 3 Ed FA davis Company, Philadelphia 714p, 1963*
5) Boley SJ, Arlen M and Mogilner LJ: *Congenital hepatic fibrosis causing portal hypertension in children. Surgery 54:3561,693*
6) Reilly BJ and Neuhuser EBD: *Renal tubular ectasia in cystic disease of the kidney and liver. Amer J Roent 84:546, 1960*
7) Campbell GS, Heinz DB, Paulsen EP, et al: *Bleeding esophageal varices with polycystic liver. Report of three cases. New Engl J Med 259: 904, 1958*
8) Hickie JB, Garvan JM: *Congenital hepatic fibrosis. Aust Ann Med 11:261, 1962*
9) Sweetnam WP and Sykes CGW: *Congenital fibrosis of liver as a familial defect. Lancet 1:374, 1961*
10) Sommerschild HC, Langmark F and Mauseth K: *Congenital hepatic fibrosis. Report of two new cases and review of the literature. Surgery 73:53, 1973*
11) McCarthy LJ, Baggenstoss AH and Logan GB: *Congenital hepatic fibrosis. Gastroenterology 49:27, 1965*
12) Murray-Lyon IM, Ockendon BG, William R: *Congenital hepatic fibrosis: Is it a single clinical entity? Gastroenterology 64:653, 1973*
13) Schaffner F, Sherlock S, Leevy CM: *The liver and Its Diseases. New York, Stratton Intercontinental Medical Book Corp. p 283, 1974*
14) Nathan M and Batsakis JG: *Congenital hepatic fibrosis. Surg Gynec Obst 128:1033, 1969*
15) Boichis H, Passwell J, David R and Miller H: *Congenital hepatic fibrosis and nephronophthisis. QJ Med 165:221, 1973*
16) Arcari FA and Lynn HB: *Bleeding esophageal varices in Children. Surg Gynec & Obst 112: 101, 1961*
17) MacMahon HE: *Guest comment on congenital hepatic fibrosis. Yearbook of medicine. Year Book Publishers, Chicago pp 442, 1961-1962*
18) Melnick PJ: *Polycystic liver, Analysis of seventy cases. Amer Med Asso Arch Pathol 59:162, 1955*
19) Von Meyenburg H: *Uber die Cystenliber Beitr Pathol. Anat 64:477, 1918*
20) Comfort MW, Gray HK, Dahlin DC and Whitesell FB: *Polycystic disease of the liver. A study of 24 cases. Gastroenteroenterology 20:60, 1952*
21) Henson SW: *Benign tumors and nonparasitic cysts of the liver. Thesis Graduate School, University of Minnesota, 1955*
22) Moschowitz E: *Non-parasitic cysts(congenital) of the liver with a study of aberrant bile ducts.*

Amer J Med Sci 131:674, 1906

23) Campana HA, Park YS and Gourgoutis GD: *Congenital hepatic fibrosis. Two cases of simulating hepatic fibrosis. Digestive disease 19: 325, 1974*

24) Popper, H, Schaffner F: *Review of the clinical problems and Classification of cirrhosis. Liver structure and function. New York McGraw-Hill Co. pp 520, 1957*

25) Schiff L: *Disease of the liver. 2 Ed JB Lippincott Company, Philadelphia 916p, 1993*

26) Hutter RP, Shipkey FH, Tan CTC, Murphy ML and Chowdhury M: *Heptic fibrosis in cihldren with acute leukemia. A complication of therpy. Cancer 13:288, 1960*

27) Averback P: *Congenital hepatic fbrosis. Asymptomatic adults without renal anomaly. Arch Pathol Lab Med 101:260, 1977*

28) Clermont RJ, Maillard JM, Benhamou JP and Fauvert R: *Fibrose hepatique congenitale. Canad Med Assoc J 97:1272, 1967*

29) Darnis F, Nahum H, Mosse A, Barge J and Moreau C: *Fibrose hepatique congenitale a precession clinique renale. Presse. Med 78: 885, 1970*

30) Hodgson JJF, Davies DR and Thompson RPH: *Congenital hepatic fibrosis. J Clin Path 29: 11, 1976*

31) Morales HE: *Congenital hepatic fibrosis and its managment. Amer J Surg 109:167, 1965*

32) Hassab MA: *Gastroesophageal decongestion and splenectomy. A method of prevention and treatment of bleeding from esophageal varices associated with bilharzial hepatic fibrosis: Preliminary report. J International College of Surgeons 41:232, 1964*

33) Hassab MA: *Gastroesophageal decongestion and splenectomy in the treatment of esophageal varices in bilharzial cirrhosis: Further studies with a report on 955 operations. Surg 61: 169, 1967*

34) Hassab MA: *Nonshunt operations in portal hypertension without cirrhosis. Surg Gynec & Obst 648, 1970*

35) 박용현, 김우기, 지제근 : 문맥섬유증에 의한 문맥압 항진증. 외과학회지 *21(6):521, 1979*

36) 신손문, 이상일, 김중곤, 안효섭, 문형노, 고광욱, 지제근 : 선천성 간 섬유증 1예. 소아과학회지 *24 (6):69, 1981*

37) Bristowe F: *Cystic disease of the liver associated with similar disease of the kidneys. Trans. Pathol Soc Lond 7:229, 1985*

38) Basu AK, Basu Mallick KC, Sengupta KP, Maddrey WC, Sen NN, Das MM, Biswas SK and Pal NC: *Long-term follow-up studies of Non-cirrhotic portal fibrosis after surgery. Br J Surg 56(7):497, 1969*

39) Williamsm R, Scheuer, PJ and Heard BE: *Congenital hepatic fibrosis with an usual pulmonary lesion. J Clin Pathol 17:135, 1964*

40) Wilson KW, Robinson DC and Hacking PM: *Portal hypertension in childhood. Br J Surg 59 (1):13, 1969*

41) MacMahon HE: *Congenital anomalies of the liver. Am J Pathol 5:499, 1929*