

선천성 간섬유증 1예

인제대학교 의과대학 부산 백병원 해부병리과 및 내과*

최원영 · 윤선희 · 임인숙 · 석동수 · 최하진*

신기능 및 혈청 전해질은 정상범위였다.

서 론

선천성 간섬유증은 1961년 Kerr 등에 의해 간경변증과는 다른 임상 및 병리학적 특징을 갖는 질환으로 기술된 후¹⁾ 그 후 1977년까지 약 200예가²⁾ 보고되었으며 한국에서는 1979년 박등³⁾이 4예를 보고한 후 1987년까지 10예가 보고되었다.

이 질환은 열성 체세포 유전에 의한 것으로 주로 소아나 젊은 사람에서 간종대와 문맥압 항진이 주증상이지만 드물게 담관염의 증상으로 나타날 때도 있고⁴⁻⁶⁾ 간실질 및 간기능은 비교적 잘 유지되며 신질환이 흔히 동반된다⁷⁾.

저자들은 24세 남자에서 양측 다낭성신질환이 동반된 선천성 간섬유증 1예를 경험하였으므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 24세 남자로 토혈을 주소로 입원하였다. 약 4년전부터 좌상복부에 종괴가 인지되어 점차 커졌으며 과거력이나 가족력상 특이한 사항은 없었다. 복부촉진상 간, 비종대가 있었고 내시경 검사상 식도 중하부에 정맥류(grade IV)가 있었다. 복부 초음파 검사상 간, 비종대 소견과 문맥압 항진으로 인한 문맥과 비정맥의 확장소견, 양측신장의 다발성 낭종 소견을 볼 수 있었다(Fig. 1).

말초혈액 검사상 경한 전혈구 감소가 있었고 간기능,

병리학적 소견

1) 간 : 정상적인 간세포로 구성된 크기가 다양한 간소엽들이 얇거나 두꺼운 섬유대로 분리되어 있었고 이 섬유대에는 많은 증식된 작은 담관들이 존재하였는데 이들은 한층의 키가 낮은 원주 혹은 입방상피로 내면이 되어 있었고 몇개의 담관은 확장되어 낭성변화를 보였으며 중등도의 임파구와 호산구의 침윤도 있었다(Fig. 2 and 3).

2) 비장 : 크기는 26×19×7.5 cm이며 1550 gm이었고 광학 현미경 소견으로는 비장 동양구조의 심한 울혈, 출혈, 섬유화 및 Gandy-Gamna 결절이 보였으며 소주는 두껍게 섬유화 되어 있었다.

3) 식도 : 점막하층에 많은 수의 두꺼운 혈관벽의 확장된 정맥들이 있었다.

고 찰

선천성 간섬유증은 간 기능의 이상이 없는 간, 비종대를 특징으로 하며 1961년 Kerr등¹⁾에 의해 처음 명명되었고 발생 빈도는 1000부검에 중 0.47⁸⁾로 비교적 드문 질환이다.

Ghishan등⁹⁾에 의한 200예의 검토에서 56%는 산발성 비가족형으로 약 30%에서 신병변을 볼 수 있었고 44%는 가족형으로 70%에서 신병변이 있었다 한다.

토혈이나 간종대가 가장 빈번한 초기증상이며 70%에서 문맥압 항진증이 나타나고¹⁰⁾ 담관염의 소견으로 나타날 수도 있다. 대개는 문맥압 항진으로 위장관 출혈이 나타나는 5세 혹은 이상까지 증상이 없는데 어떤 환자에서는 정맥류에 의한 출혈이 30세까지 지연되기도 하

접수 : 1990년 7월 1일, 게재승인 : 1990년 10월 29일
주소 : 부산시 진구 개금동 633-165 우편번호 614-735
인제의대 부속 부산백병원 병리과, 최 원 영

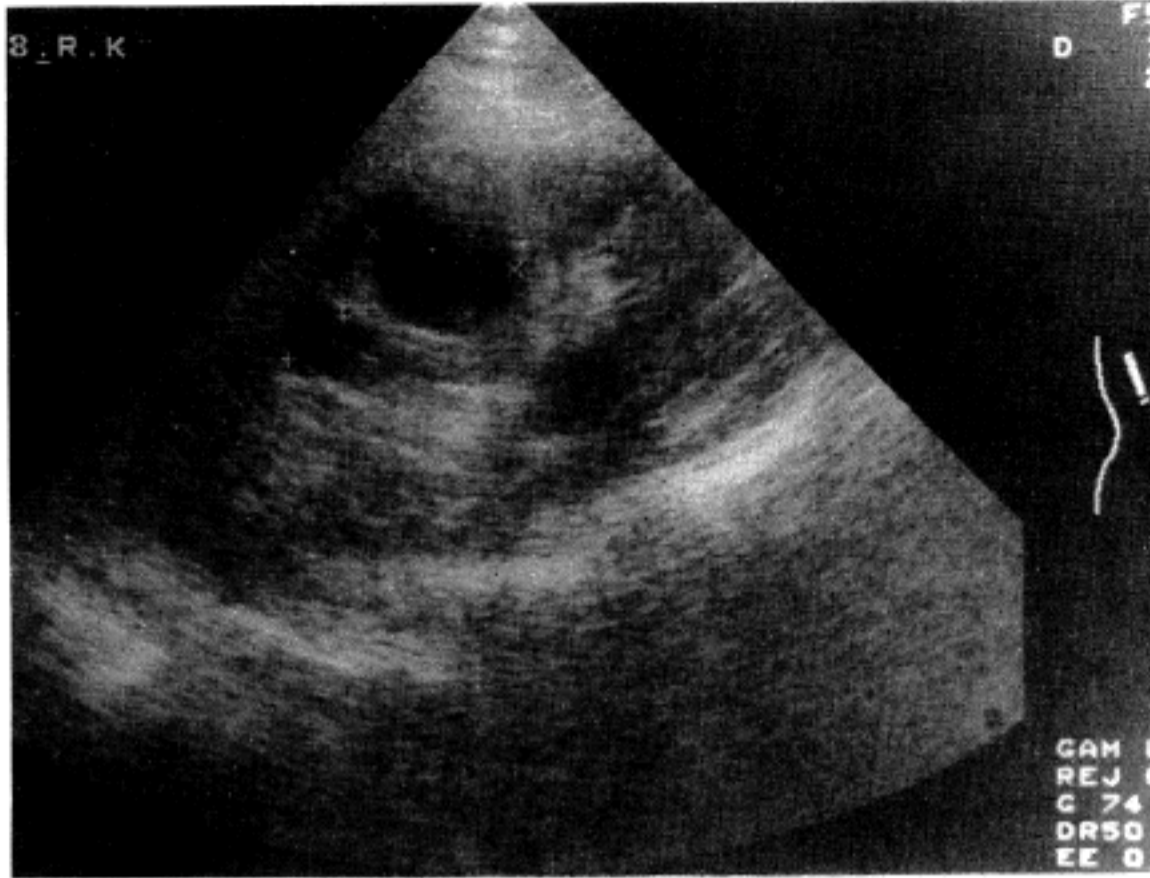


Fig. 1. Abdominal ultrasonogram shows two cysts upto 23 mm of diameter in the right kidney.

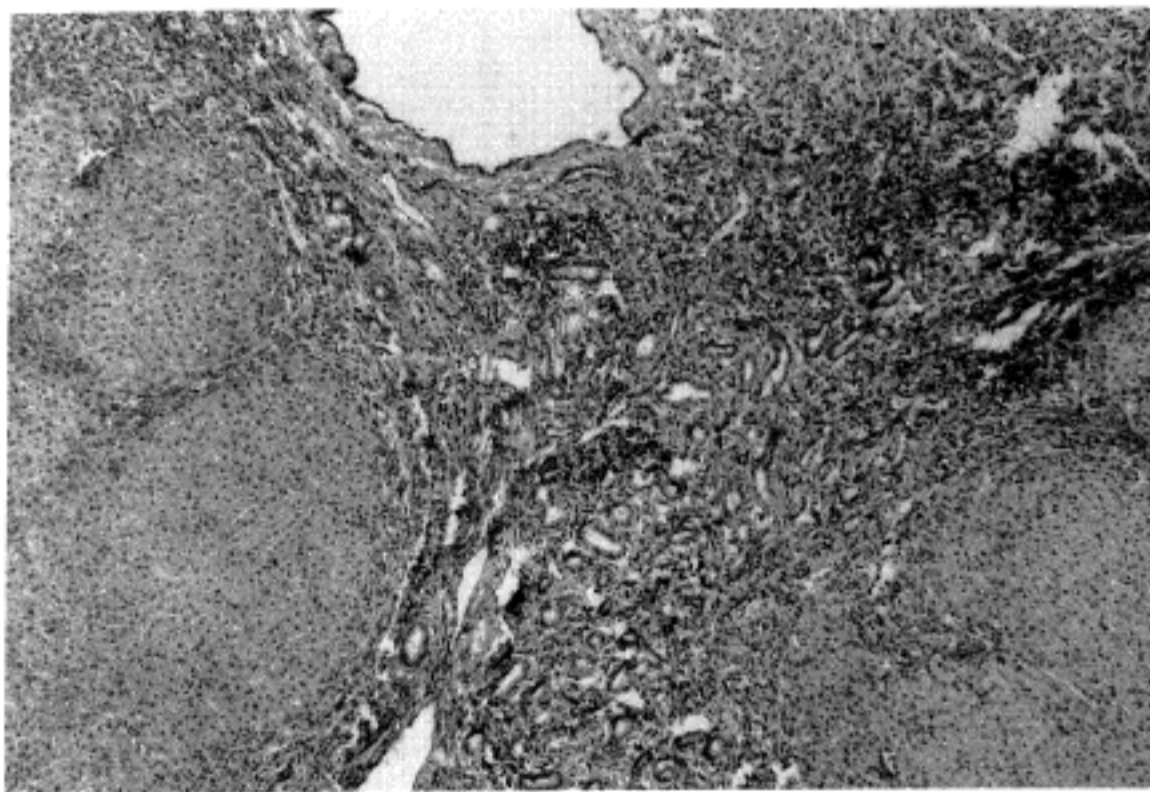


Fig. 2. Liver wedge biopsy showing several hepatic nodules surrounded by thick fibrous band. Marked proliferation of bile ductules is seen in the fibrous band.

고^{7,9)} 어떤 예에서는 증상이 유아기에 일찍 나타나기도 한다.

문맥압 항진이 일어나는 기전으로는 간문맥 분지(radicle)의 형성부전에 기인된다고 생각되고 있다⁹⁾. 또 췌기 간정맥압은 정상이므로 문맥압 항진은 유동전성 간내 폐쇄(intrahepatic presinusoidal block)로 생각되고¹⁰⁾ 간기능은 정상이다⁹⁾.

이 질환의 80%에서 경비적 문맥조영법상 문맥의 간내 분지의 중복이 보이나¹¹⁾ 본 예에서는 시행하지 못했다.

치료는 조기에 문합수술 및 비장 절제를 해주면 출혈을 방지할 수 있고 문합수술 후에 간성뇌증은 나타나지 않고, 모든 환자들은 신장병변에 의한 신기능장애나 담관염이 나타나지 않으면 정상적인 수명을 살 수 있다.

조직학적 특징은 문맥주위의 심한 섬유화와 불규칙한

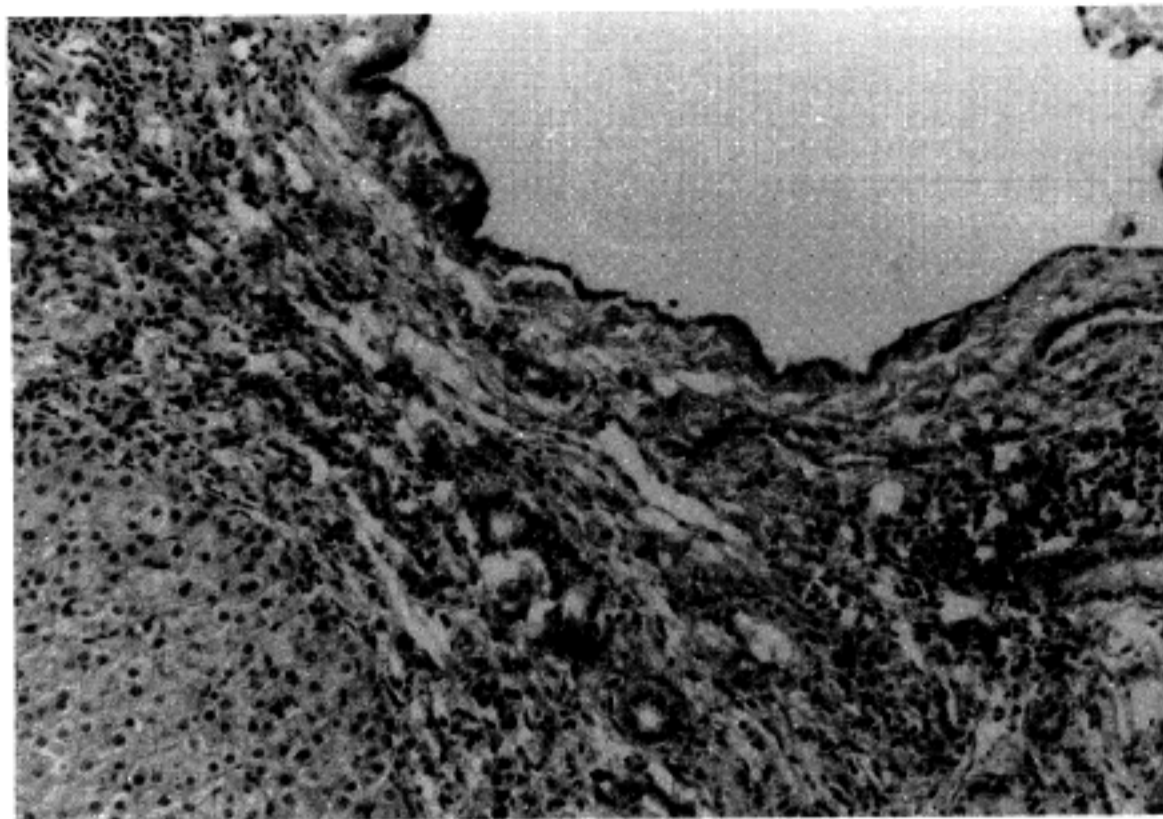


Fig. 3. Higher magnification of Fig. 2. Marked proliferation of bile ductules and mild lymphocytic infiltration are present.

모양의 소담관의 증식으로 넓은 섬유 조직대에 의해서 간조직이 불규칙한 소엽으로 나누어지나 엽상 구조는 잘 유지되어 있고 간세포는 정상이며 재생 결절이나 염증 소견은 대개 없다¹⁹⁾.

본 증례는 B형 간염 항원(HBs Ag)이 양성이고, 조직검사상 림프구와 호산구의 침윤을 제외하고는 전형적인 선천성 간섬유증과 일치되는 소견을 보였다. 저자들은 이 염증세포들의 침윤이 B형 간염과 관련이 있을 것으로 생각하였지만 증명할 수는 없었고, 혹시 B형 간염과 연관된 간경변증도 생각해 보았으나 간의 육안적 소견상 결절이 보이지 않았으며, 조직학적으로도 재생결절이 없고 간세포들이 정상이었으며 담관의 심한 증식 및 낭성변화를 보였다. 간기능 검사상 prothrombin time이 약간 증가된 것을 제외하고는 모두 정상치에 속했고, 복부 초음파 검사상 양측 신장에 다낭성 변화를 보였다. Kerr등에 의해 처음 명명된 이래로 이 질환은 단일질환 이라기보다는 다른 질환 과정들의 발현인 것으로 생각되고 있고 신질환에 토대를 둔 분류의 가능성이 제시되고 있다⁷⁾.

결 론

저자들은 24세 남자에서 양측 다낭성 신질환이 동반된 선천성 간섬유증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Kerr DNS, Harrison CV, Sherlock S, Walker RM: *Congenital hepatic fibrosis. Quart J Med* 30:91-117, 1961
- 2) Averbach P: *Congenital hepatic fibrosis. Asymptomatic adults without renal anomaly. Arch Pathol Lab Med* 101:260-261, 1977
- 3) 박용현, 김우기, 지제근: 문맥 섬유증에 의한 문맥압 항진증. *대한외과학회지* 21:521-528, 1979
- 4) Devos M, Barbier F and Cuvelier C: *Congenital hepatic fibrosis. Hepatology* 6:222-228, 1988
- 5) Ghishan FK, Younoszai MK: *Congenital hepatic fibrosis. A disease with diverse manifestations. Am J Gastroenterol* 75:317-320, 1981
- 6) Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al: *Congenital hepatic fibrosis in children. J Pediatrics* 99:370-375, 1981
- 7) Murray-Lyon IM, Ockenden BG, Williams R: *Congenital hepatic fibrosis-is it a single clinical entity? Gastroenterology* 64:653-656, 1973
- 8) McCathy LJ, Baggenstones AH, Logan GB: *Congenital hepatic fibrosis. Gastroenterology* 49:27-36, 1965
- 9) Somerschild HC, Langmark F, Maurseth K: *Congenital hepatic fibrosis: report of two new cases and*

review of the literature. Surgery 73:53-58, 1973

- 10) Sherlock S: *Portal circulation and portal hypertension. Gut 19:70-83, 1978*
- 11) Odièvre M, Chaumont P, Montagne J Ph. and Alagille D: *Anomalies of the intrahepatic portal venous system in congenital hepatic fibrosis. Radiology 122:427, 1977*

— Abstract —

Congenital Hepatic Fibrosis

— A case report —

Weon Young Choi, M.D., Sun Hee Yoon, M.D.

In Sook Lim, M.D. and Ha Jin Choi, M.D.*

Department of Pathology and Internal Medicine,
School of Medicine, Inje University*

Congenital hepatic fibrosis is an uncommon disease of

children and young adults with two major risks: gastrointestinal hemorrhage caused by portal hypertension, and cholangitis related to bacterial infection of dilated intrahepatic bile ducts.

It is characterized by stony hard hepatomegaly and portal hypertension with rather well preserved hepatic function and architecture, and frequent association of the renal lesions.

We have recently experienced a case of congenital hepatic fibrosis in a 24 year-old Korean male. The chief complaint was hematemesis from esophageal varices.

There were marked hepatosplenomegaly, mild pancytopenia and the liver function test was within normal limits. Ultrasonography revealed hepatosplenomegaly, engorgement and dilatation of portal and splenic veins and multiple cysts of both kidneys.

Key Words: Hepatic fibrosis, Congenital hepatic fibrosis