

# 간의 선천성 담낭선종

- 1 예 보고 -

연세대학교 의과대학 병리학교실

고재항 · 박영년 · 정우희 · 박찬일

## Biliary Cystadenoma of the Liver

- Report of a congenital case -

Jai Hyang Go, M.D., Young Nyun Park, M.D., Woo Hee Jung, M.D. and Chanil Park, M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Biliary cystadenoma of the liver is a rare multilocular cystic neoplasm of biliary origin. It occurs most often in middle aged women and rarely in children. Histogenesis of this tumor is uncertain. It may be developmental in origin arising from aberrant hamartomatous bile ducts or ectopic rests of embryonic biliary tract or acquired as a reaction of bile duct epithelium to various stimuli. We report a case of biliary cystadenoma of the liver discovered at 8 months of intrauterine fetal life. This case supports its congenital theory. (*Korean J Pathol* 1995; 29: 241~243)

**Key Words:** Liver, Biliary cystadenoma, Children, Congenital, Mesenchymal hamartoma

간의 담낭선종은 간 실질과 담관에 발생하는 종양으로 담관 기원종양의 5%를 차지하는 비교적 드문 종양이다<sup>1)</sup>. 대부분 중년에 발생하지만 어린이에 생기는 예들도 드물게 보고되고 있으며 문헌상 발생이 가장 어린 예의 연령은 3세이다<sup>2)</sup>. 이 종양의 기원에 대하여는 간내의 이소성 난소 조직 또는 담관으로부터 발생한다는 가능성이 제시되어 왔는데, 발생학적인 측면과 면역조직화학염색소견에 근거하여 후자로 생각되는 경향이다<sup>3,4)</sup>. 그 외에 배성 담낭이나 담관으로부터 선천적으로 발생한다는 설<sup>1,3,4)</sup>과 국소적 손상에 대한 담관 상피의 반응으로 후천적으로 발생한다는 설<sup>3,4)</sup> 등이 있다. 저자들은 태생기의 남자에서 발견된 간의 담낭선종 1예를 경험하여 담낭선종이 선천성일 가능성을 뒷바침 해주는 증거로서 이를 보고한다.

환자는 8개월된 남아로서 출생시부터의 우상복부 종괴를 주소로 내원하였다. 임신 8개월째 시행한 복부

초음파상 태아의 복강내 낭성 종괴가 발견되었고 임신 9개월에 정상 분만된 후 별 다른 증상 없이 지내다가 수술을 위해 내원하였다. 수술 소견상 큰 낭성 종괴가 간의 좌엽으로부터 돌출되어 관찰되었고 담도계와의

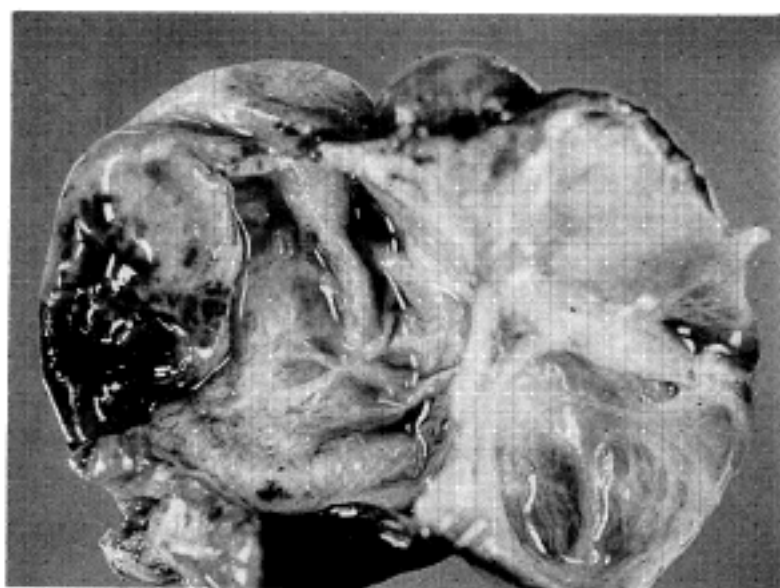


Fig. 1. Cystadenoma showing an unilocular cystic mass with a coarsely trabeculated inner wall.

접 수: 1994년 7월 7일, 게재승인: 1994년 9월 26일  
주 소: 서울시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752  
연세대학교 의과대학 병리학교실, 박찬일

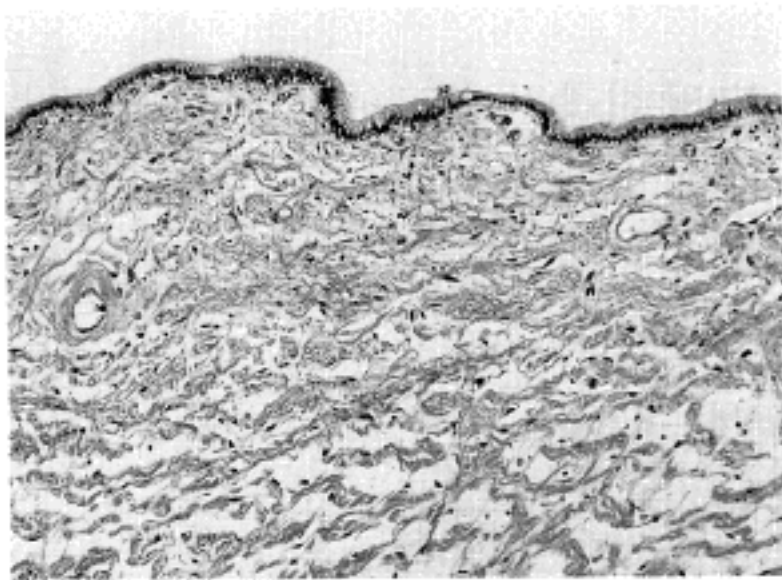


Fig. 2. A single layer of mucin secreting columnar cells and underlying collagenous stroma.

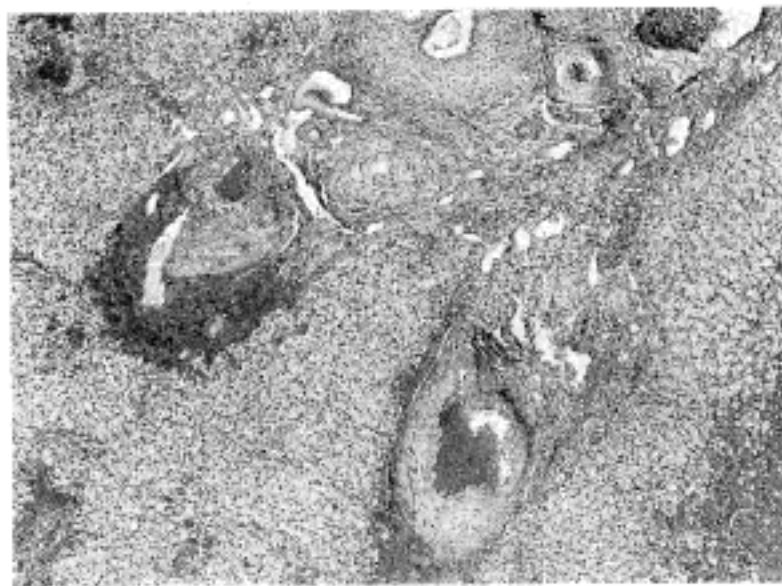


Fig. 3. Cystic wall composed of collagenous tissue, with chronic inflammatory cells, proliferating blood vessels, and variable-sized bile ducts.

연관성은 없었다.

종괴 적출술을 시행하여 얻은 조직은 점액성 물질로 가득 찬 장경 8cm의 낭성 종괴로서 단방성이나 두꺼운 육주가 가로지르고 있었고 벽내에 소낭 구조는 관찰되지 않았다(Fig. 1). 광학현미경 검사상, 낭벽은 ① 주로 점액을 함유한 단순 원주상피로 피복된 층(Fig. 2) ② 섬유조직과 심한 만성 염증세포의 침윤, 다수의 혈관증식 및 다양한 크기의 담관구조들로 구성된 상피하층 그리고 ③ 심한 혈관증식과 만성 염증을 동반한 주변 간조직(Fig. 3)으로 이루어져 있었으며, 낭벽내에서 고밀도의 간엽성 기질은 발견되지 않았다. 종괴를 가로지르는 육주는 간세포나 담관을 포함하고 있지 않았다.

간의 담낭선종은 1958년 Edmondson이 처음 기술

한 종양으로<sup>1)</sup> 담관 기원종양의 5%를 차지할 정도로 비교적 드물다<sup>1)</sup>. 조직학적으로는 입방형 또는 원주형의 점액성 상피로 피복된 낭종이며, 85%의 예에서 상피하 결합조직이 난소 또는 배아기의 담낭 및 담관과 유사한 고밀도의 간엽조직세포로 구성된다. 이러한 예들을 간엽성 기질을 가진 낭선종(cystadenoma with mesenchymal stroma)이라 하여 고밀도의 간엽성 기질이 없는 낭선종(cystadenoma without mesenchymal stroma)과 구별하고 있다. 전자는 항상 여에서 발생하나 후자는 대부분 남자에서 발생한다<sup>2,3)</sup>. 아형에 관계없이 중년에 호발하고 어린이에 생기는 예들도 드물게 보고되고 있으며 문헌상 발생이 가장 어린 예의 연령은 3세이다<sup>2)</sup>. 간담도에 발생하는 낭성 종양중 단순낭, 담관낭, 간엽성 과오종과의 감별이 필요한데, 종양의 대부분이 점액을 분비하는 단순 원주상피로 피복되어 있다는 점이 단순낭과 다르고 담도계와의 연관성이 없는 점이 담관낭과 다르다. 간엽성 과오종과의 감별이 가장 어렵지만 담낭선종의 경우에는 종괴를 가로지르는 육주에 간조직이 없으며 골수의 조혈이 없는 점으로 감별할 수 있다. 불완전 절제후 재발이나 악성으로의 변화가 있을 수 있으므로 완전 절제가 중요하다<sup>1)</sup>.

이 종양의 기원에 대하여는 간엽조직의 밀집된 양상이 난소의 기질과 유사할 뿐 아니라 간엽성 기질을 가진 낭선종이 전반적으로 난소의 점액낭종을 연상케 함으로 간내의 이소성 난소조직으로부터 발생하였을 가능성이 제시되어 왔으나 이소성 난소조직이 골반강이나 복강 하부의 부위에서는 발견된 예가 없으며 면역조직화학염색상 구성상피가 저분자 cytokeratin에 양성인 반면 carcinoembryonic antigen이나 CA 125에 음성인 점으로 담도계 상피기원임이 뒷바침되며 이에 대해서는 이견이 없다<sup>1,3)</sup>. 그러나 선천성인지 또는 후천성인지에 대해서는 아직까지 확실하지 않다. 간엽성 기질을 가진 낭선종의 조직학적 소견이 배아기의 담낭이나 담관과 유사하다는 점은 담낭선종이 간내의 이소성 원시 전장조직에서 기원하였을 가능성을 시사한다<sup>1,3,4)</sup>. 또한 발생학적으로 간과 췌장은 모두 태생기 전장의 내배엽에서 형성된 계실로부터 받아하여 형성되며, 간에 발생한 담낭선종은 췌장의 낭성종양과 유사하고 간에서 기관지로 피복된 낭성종양이 보고된 바도 있다<sup>6)</sup>. 그러므로 간, 췌장, 기관지의 발생학적 기원이 모두 같은 것을 고려하면 간의 담낭선종은 다잠재력을 가진 태생기 전장조직 기원일 가능성이 있다. 이 외에 선천성 기원의 증거로는 종양내 이상 담관의 존재, 기형적인 간내 담관에서의 종양 발생, 쌍각 자궁과 같은 발생학적 기형의 동반등이다<sup>4)</sup>. 이와는 반대로 여러가지 자극에 대한 담관 상피의 반응으로 인해 후천적으로 발생한다는 의견이 있다<sup>3,4)</sup>. 이는 이 종양이 대개 중년을 포함한 비교적 늦은 나이에 발견되기 때문에 제시된 것이고 aflatoxin을 함유한 식이를 준

취에서 양성 및 악성 종양이 발생한 실험에 의해 뒷바침될 수 있으나<sup>7)</sup> 그 증거가 미약하다. 한편 간엽성 기질을 가진 낭선종과 간엽성 기질이 없는 낭선종은 호발 연령등 임상 양상이 다르므로 서로 다른 독립적인 질환이라는 의견이 있으며, 간엽성 기질을 가진 낭선종은 선천적인 반면 간엽성 기질이 없는 낭선종은 후천적이라고 설명하기도 하나<sup>3)</sup> 그 근거 또한 희박하다. 본 예는 태생기에 초음파검사에 의해 우연히 발견된 경우로서 간의 담낭선종 특히 간엽성 기질이 없는 낭선종의 선천성 기원설을 뒷바침하는 증거로 생각된다.

### 참 고 문 헌

- 1) Thomas JA, Scriven MW, Puntis MCA, Jasani B, Williams GT. *Elevated serum CA 19-9 levels in hepatobiliary cystadenoma with mesenchymal stroma. Cancer 1992; 70: 1841-6.*
- 2) Williams JG, Newman BM, Sutphen JL, Madison J, Frierson H, McIlhenny J. *Hepatobiliary cystadenoma: A rare hepatic tumor in a child. J Pediatr Surg 1990; 25: 1250-2.*
- 3) Wheeler DA, Edmondson HA. *Cystadenoma with mesenchymal stroma(CMS) in the liver and bile ducts. Cancer 1985; 56: 1434-45.*
- 4) Ishak KG, Willis GW, Cummins SD, Bullock AA. *Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. Cancer 1977; 38: 332-8.*
- 5) Edmondson HA. *Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts: Atlas of tumor pathology, Sect. VII, Fascicle 25. Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology, 1958.*
- 6) Wheeler DA, Edmondson HA. *Ciliated hepatic foregut cyst. Am J Surg Pathol 1984; 8: 467-70.*
- 7) Cruickshank AH, Sparshott SM. *Malignancy in natural and experimental hepatic cysts: Experiments with aflatoxin in rats and the malignant transformation of cysts in human livers. J Pathol 1971; 104: 185-90.*