대한외과학회지 : 제 63 권 제 2 호
Vol. 63, No. 2, August, 2002

□ 증 례 □

# 단일엽에 국한된 다낭성 간질환에서의 수술적 치료

한양대학교 의과대학 외과학교실

**최동호 · 이광수 · 이경근 · 김한준 · 박훤겸 · 권오정**

## Surgical Treatment of Unilobar Adult Polycystic Liver Disease

**Dongho Choi,** M.D., **Kwang Soo Lee,** M.D., **Kyeong Geun Lee,** M.D., **Han Joon Kim,** M.D., **Hwon Kyum Park,** M.D. and **Oh Jung Kwon,** M.D.

Adult polycystic liver disease (APLD) is an inherited, benign rare condition, often associated with polycystic kidney disease. Liver failure is unusual, but some patients may require therapy. Surgery appears to be more effective in relieving the symptoms of APLD for an extended period than nonsurgical therapies. We report on the successful surgical treatment of a case of APLD located in the left lobe of the liver. **(J Korean Surg Soc 2002;63:171-174)**

**Key Words:** Adult polycystic liver disease, Surgical treatment
**중심 단어: 다낭성 간질환, 수술적 치료**

Department of Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

## 서 론

다발성 간낭종은 상염색체 우성으로 유전되는 질환으로 많은 경우에 다발성 신장낭종과 동반이 되는 것으로 알려져 있다.(*1-4*) 부검을 통한 결과에 의하면 전체 환자 중에 0.13% 정도에서 확인이 되는 흔하지 않은 질환이다.(*5*) 대부분의 다발성 간낭종은 간의 양엽에 존재하고 크기가 다양한 낭종으로 구성이 되어있는 것으로 보고되고 있다.

치료에 있어서는 증상이 있는 경우에 경피적 천자술 및 경화요법,(*6,7*) 조개창술(fenestration),(*8-11*) 수술적 간절제(*12-14*), 간이식(*15-17*) 등의 다양한 방법이 행하여지고 있다. 이에 저자들은 간좌엽에 국한된 다발성 간낭종으로 간좌엽절제술을 시행받고 재발 없이 추적관찰이 된 환자를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

책임저자 : 이광수, 서울시 성동구 행당동 17번지
㉾ 133-792, 한양대학병원 외과
Tel: 02-2290-8451, Fax: 02-2281-0224
E-mail: crane87@yahoo.com
접수일 : 2002년 6월 18일, 게재승인일 : 2002년 6월 21일

## 증 례

**환 자**: 김○○, 55세 남자

**주 소**: 체중감소, 마른기침, 심와부종물

**과거력**: 환자는 복부수술의 병력은 없었으며 당뇨병으로 인슐린주사를 맞고 있었으며 10년 전에 폐결핵을 진단 받고 항결핵제제를 복용한 경력이 있었다.

**가족력**: 기타 가족 중에도 특이한 질환 및 소견이 없었다.

**현병력 및 이학적 소견**: 환자는 3개월 전부터 시작된 체중감소와 마른기침 및 5년 전부터 만져진 심와부종물로 본원 응급실에 내원하여 본원 내과에서 복부컴퓨터촬영으로 간종물로 진단받고 수술을 권유받았으나 거절하고 퇴원하였다가 수술을 위해 본원 외과로 입원하였다. 환자는 최근 3개월간 15 kg의 체중감소를 제외하고는 특이소견이 없었다. 이학적 검사 결과 혈압, 맥박, 호흡수, 체온은 정상이었고 복부는 팽만되어 있지 않았고 촉진 시 간종물은 심와부에서 15×10 cm 크기로 만져졌고 촉진 시 동통은 없었다.

**검사실 소견**: 말초혈액검사 결과 혈색소 13.5 g/dl, 헤마토크리트 39.4%, 백혈구 7,700/$mm^3$, 혈소판 278,000/$mm^3$이었고 생화학검사 결과 총단백 7.1 mg/dl, 알부민 4.6 mg/dl, 총빌리루빈 0.6 mg/dl, alkaline phosphatase 12 U/L, GOT 31 U/L, GPT 26 U/L였고 CEA, CA19-9, AFP 모두 정상범위에 있었다. 객담의 결핵검사는 음성이었다.

**방사선 소견**: 흉부 X선 소견에서 좌측폐에 과거에 결핵에 의한 병변으로 보이는 다발성 낭성병변이 있었고 복부 단층촬영에서 간좌엽에 다발성 간낭종이 보였고(Fig. 1) 간혈관조영술상에서도 간좌엽에 조영증강이 되지 않는 낭성병변이 존재하였다.

**수술 소견**: 전신 마취하에 양측 늑골하 절개 및 정중절개로 개복하였고 복강에 소량의 체액성 복수가 있었고 다발성 낭종은 간좌엽에 국한되어 있었으며(Fig. 2) 횡경막과 비장과 낭종 주변의 복막과 심한 유착 소견을 보였으며 Pringle's maneuver 없이 좌측간동맥과 좌측간문맥을 결찰한

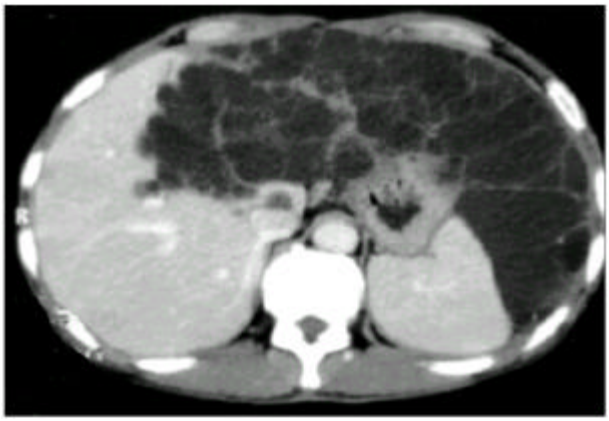

**Fig. 1.** CT scan of adult polycystic liver disease in the left lobe of the liver.

**Fig. 3.** Gross specimen of resected left lobe of the liver including adult polycystic liver disease. Multiple cystic spaces are seen.

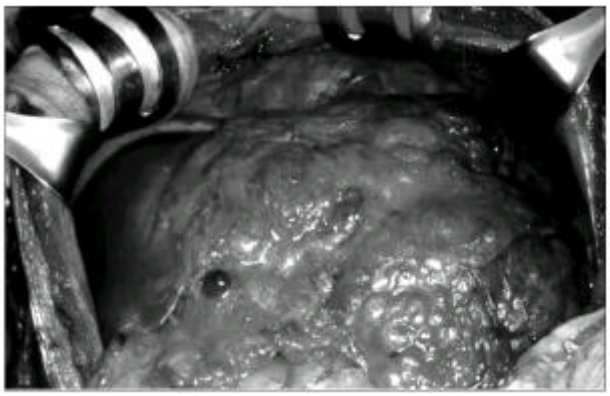

**Fig. 2.** Operative field of adult polycystic liver disease in the left lobe of the liver.

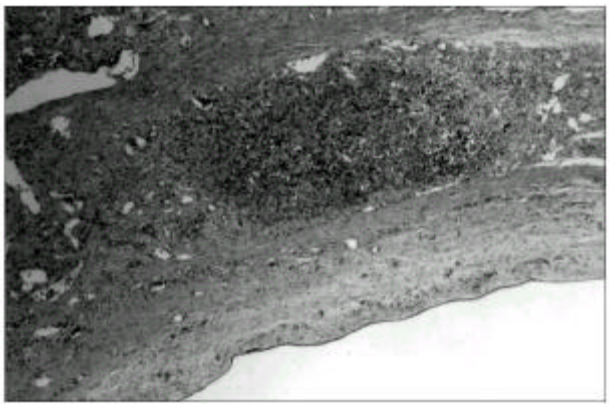

**Fig. 4.** Microscopic finding of adult polycystic liver disease. Cystic space and Von Myenburg complex are seen (H&E ×40).

후에 간좌엽절제술을 시행하였다. 수술 중 간중간정맥이 간낭종과 유착이 심해서 출혈이 심하였으나 특별한 이상 없이 수술을 마쳤다.

**병리조직학적 소견**: 육안적으로 간낭종을 포함한 간좌엽은 27×19×6 ㎝였고 2,250 g 정도였으며(Fig. 3) 단면은 갈색의 점액성 액체를 함유하고 있는 다낭성 조직이었으며 일부 포함된 간조직은 정상 간조직의 형태를 보였으며 간경화나 섬유화 소견은 볼 수 없었다. 조직학적으로 한 층의 입방형 상피(cuboidal epithelium)로 둘러싸인 다양한 크기의 낭성병변이 존재하였고 작은 크기의 biliary microhamartoma (Von Myenburg complex)가 관찰되었고(Fig. 4) 핵층형성(nuclear stratification)이나 이형성(atypia)은 보이지 않고 병변을 둘러싸고 있는 정상조직도 lobular structure가 약간은 뒤틀린 양상을 보여 주었고 간문맥주변으로 간담도의 증식 및 경미한 염증소견이 확인되었고 병리학적 진단은 다발성 간낭종이었다.

**수술 후 경과**: 수술 후에 당뇨는 인슐린으로 잘 조절이 되었고 수술 후 65일째 T관 거치 상태로 외래에서 T관을 제거하기로 하고 퇴원하였고 퇴원 후 19일째 T관을 제거하고 외래에서 추적관찰하였다. 수술 후에 계속적으로 과다한 음주로 인한 간기능부전 및 복수가 있었고 수술 후 1년 10개월 후에는 황달이 생겨서 검사한 복부컴퓨터단층촬영 결과 수술 부위의 재발의 증거는 없었으나 간문부 부위의 양성담도 협착 내지는 간문부암이 의심되는 부분이 있어 수술을 권유하였으나 치료를 거부하고 자가퇴원 8개월 후에 사망하였다.

## 고 찰

성인다발성 간낭종(adult polycystic liver disease)는 아주 드문 간의 양성종물로 상염색체 우성으로 유전되는 다발성 신장낭종과 자주 동반되어 나타나는 질환으로 사후검안결과상 0.13 0.6%의 발병률을 보인다.(5) 본 증례에서는 다발성 신장낭종과는 동반하지 않고 간의 좌측엽에만 국한된

예였다. 병인은 낭종 내의 당수치가 낮고 분비되는 immunoglobulin A가 있고, cytokeratin이나 다른 담도의 특이한 표지(marker)를 발현하여서(*18*) 담도의 상피에 의한 biliary microhamartomas 등으로 설명되고 있다.(*5*) 이러한 biliary microhamartoma는 선천성인지 후천적인 것인지는 확실하지는 않지만 실험동물이나 인간에서 일정한 독소에 노출이 되었을 때 생기는 것으로 되어 있다.(*19*)

대부분의 다발성 간낭종은 증상이 없으나 간실질 및 낭종의 확장에 의하거나 주위조직을 압박하여 증상이 생길 수 있고 복부둘레의 증가, 만성적인 복부팽만감 등이 흔한 임상소견이다.(*20*) 합병증이 생기는 경우는 5% 미만이고(*20*) 합병증의 종류로는 출혈, 파열, 감염,(*21*) 담관정체,(*22*) 간문맥고혈압,(*23*) 복부대정맥의 압박,(*24*) 복부의 팽만에 의한 호흡불량(*25*) 등의 다양한 합병증을 보이고 있지만 간기능부전의 소견을 보인 보고는 없었다. 본 증례에서는 심한 체중감소와 심와부종물을 호소하였다.

다발성 간낭종의 치료에 있어서 수술의 적응증은 Que 등(*26*)에 의해서 복부팽만, 복부통증, 조기포만감, 무기력증, 앙와시 호흡곤란, 감염된 낭종, 투석 시에 혈압저하, 간담도 폐쇄, 심한 복수 등을 생각할 수 있지만 그 외에도 여러 가지 경우에 수술을 고려해 볼 수 있다.

증상이 있는 적은 수의 큰 크기의 낭종은 경피적배액술나 경화요법으로 치료가 가능하며 요즘에는 복강경에 의한 배액술도 시행되고 있다.(*27*) 수술이 불가능한 다발성 간낭종도 제한적이지만 배액술이 사용될 수 있다. 하지만 낭종의 배액술만이 완전한 치료법이 아니고 재발이 될 수 있는 것으로 알려져 있다.(*28*)

다발성 간낭종은 광범위한 낭종의 조개창술, 간절제, 간절제와 낭종의 조개창술의 병합요법 등이 행하여져 왔다. 낭종의 조개창술은 Lin 등(*8*)이 보고한 바에 의하면 단기간의 증상의 호전은 볼 수 있으나 장기간의 추적관찰을 한 경우 간낭종의 크기를 감소시킬 수 없었으며 개복술에 의한 경우 중간에 있는 낭종을 처리할 수 없고 수술 후에 다시 낭종의 벽이 생기고, 조개창술을 시행한 간의 구조가 단단하기 때문에 복부팽만의 해소에 별 도움을 주지 못하는 것으로 알려져 있다. 또 여러 번의 복부수술로 인한 장유착 등으로 추후에 간이식 등의 수술 시에 큰 어려움을 준다.

최근에는 비록 성적은 좋지 않으나 복강경을 이용하여 unlooping을 시행하기도 하지만 광범위 낭종 unlooping의 경우에는 공기색전증(air embolism) 등의 위험한 점이 있다.(*29*)

Armitage와 Blumgart(*30*)는 간절제와 간낭종의 조개창술을 동반하여 시행하였고 Que 등(*26*)은 이러한 술식을 이용하여 증상이 심하고 낭종이 심한 한자에서 증상의 호전을 보였다고 하지만 장기적인 추적관찰이 필요하다.

다발성 간낭종 환자에서의 간이식은 간 전체를 간낭종이 모두 차지하고 있고 동반된 간기능 부전이 있는 경우에 제한적으로 시행되어 왔으나 최근에는 간이식의 성적이 좋아지고 수술의 합병증이 적어지면서 조개창술이 간실질의 견고함으로 불가능한 경우에도 고려해 볼 수 있는 치료법이 되었다.(*15-17*)

저자들은 다발성 간낭종이 한엽에 국한된 경우에 조개창술을 시행하지 않고 해부학적인 간엽절제술로 성공적으로 다발성 간낭종을 치료하였고 수술 후에 재발의 증거 없이 환자가 증상을 호소하지 않았기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES


1) Dalgaard OZ. Bilateral polycystic disease of the kidney: A follow up of two hundred and eighty-four patients and their families. Acta Med Scand Suppl 1957;328:1-255.
2) Milutinovic J, Fialkow PJ, Rudd JGA, Godoa LY, Philips LA, Bryant BA. Liver cysts in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. Am J Med 1980;68:741-4.
3) Levine E, Cook LT, Grantham JJ. Liver cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease: Clinical and computed tomographic study. Am J Roentgen 1985;145:229-33.
4) Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, Manco-Johnson ML, Duley IT, Everson GT. Risk factors for the development of hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. Hepatology 1990;11:1033-7.
5) Kwok MK, Lewin KJ. Massive hepatomegaly in adult polycystic liver disease. Am J Surg Pathol 1988;12:321-4.
6) Trinki W, Sassaris M, Hunter FM. Non-surgical treatment for symptomatic non-parasitic liver cysts. Am J Gastroenterol 1985;80:907-11.
7) Andersson R, Jeppson B, Lunderquist A, Bengmark S. Alcohol sclerotherapy for non-parasitic cysts of the liver. Br J Surg 1989;76:254-5.
8) Lin TY, Chen CC, Wang SM. Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. Ann Surg 1968;168:921-7.
9) Van Erpecum KD, Janssen AR, Terpstra JL, Tham RTO. Highly symptomatic adult polycystic disease of the liver. J Hepatol 1987;5:109-17.
10) Turnage GH, Zchhauser FE, Kuol JA, Thompsom NW. Therapeutic dilemmas in patients with symptomatic polycystic liver disease. Am Surg 1988;54:365-72.
11) Bensa P, Haas O, Rat P, Dia A, Favre JP. Polycystic liver: Is Lin's operation still justified? Ann Chir 1989;43:720-3.
12) Lanson SZ, Triden JH, Bierman HR. Polycystic disease of the liver JAMA 1971;215:793-4.
13) Clay RC, Finney GC. Lobectomy of the liver for benign conditions. Ann Surg 1958;147:827-34.
14) Iwatsuki S, Starzl TE. Personal experience with 411 hepatic resections. Ann Surg 1988;208:421-34.
15) Starzl TE, Reyes J, Tzakis A, Mieles L, Todo S. Liver transplantation for polycystic liver disease. Arch Surg 1990;125:

575-7.
16) Washburn WK, Johnson LB, Lewis WD, Jenkins RL. Liver transplantation for adult polycystic liver disease. Liver Transplant Surg 1996;2:17-22.
17) Swenson K, Seu P, Kinkhabwala M, Maggard M, Martin P, Goss J, et al. Liver transplantation for adult polycystic liver disease. Hepatology 1998;28:412-5.
18) Everson GT, Emmett M, Broson WR, Redmond P, Thickman D. Functional similarities of hepatic cystic and biliary epithelium: Studies of fluid constituent and in vivo selection in reponse to secretin. Hepatology 1990;11:557-67.
19) Karthunen PJ, Penttilia A, Leisto K. Benign bile duct tumors, non-parasitic liver cysts and liver damage in males. J Hepatol 1986;2:88-9.
20) Peltokallio V. Non-parasitic cyst of the liver: A clinical study of 117 cases. Ann Chir Gynecol 1970;59:1-63.
21) Abascal J, Moya M, Martin F. Infection of hepatic cysts in polycystic disease. World J Surg 1984;8:424-5.
22) Ergun H, Wolf BH, Hissong SL. Obstructive jaundice caused by polycystic liver disease. Radiology 1980;136:435-6.
23) Ratcliffe PJ, Reeders S, Treaker JM. Bleeding esophageal varices and hepatic dysfunction in adult polycystic kidney disease. BMJ 1984;288:1330-1.
24) Clive DM, Davidoff A, Schweitzer RT. Budd-Chiari syndrome in autosomal dominant polycystic kidney disease: A complication of nephrectomy in patients with liver cysts. Am J Kidney Dis 1993;21:202-5.
25) Newman KD, Torres VE, Rakela J, Nagorney DM. Treatment of highly symptomatic polycystic liver disease: Preliminary experience with a combined hepatic resection-fenestration procedure. Ann Surg 1990;212:30-7.
26) Que F, Nagorney DM, Gross JB, Torres VE. Liver resection and cyst fenestration in the treatment of severe polycystic liver disease. Gastroenterology 1995;108:487-94.
27) Albrink MH, McAllister EW, Rosemurgy AS, Karl RC, Carey LC. Laparoscopic management of cystic disease of the liver. Am Surg 1994;60:262-6.
28) Saini S, Mueller PR, Ferrucci JT Jr. Percutaneous aspiration of hepatic cysts does not provide definitive therapy. Am J Roentgenol 1983;141:559-60.
29) Lange V, Meyer G, Rau H, Schidberg FW. Minimally invasive interventions in solitary liver cysts. Chirung 1992;63:349-52.
30) Armitage NC, Blumgart LH. Partial resection and fenestration in the treatment of polycystic liver disease. Br J Surg 1984;71:242-4.