Hepatic Cystic Tumor

이 민 구
을지대학교병원 외과

서론

간내 낭성 종양은 크게 선천성 병변인 단순낭(simple cyst), 다낭성질환(polycystic disesse), calori disease 등이 있고 후천적으로는 기생충성낭(parasitic cyst), 간농양(liver abscess), 외상성 낭(traumatic cyst) 등이 있으며 신생물성으로는 과오종(cystic harmatoma)나 담도 낭선종 및 낭선암(biliary cyst adenoma/adenocarcinoma) 등이 있다. 각 질환마다 원인, 빈도, 임상양상, 임상 경과가 다르기 때문에 각 질환별 특징을 개별적으로 살펴보아야 한다. 여기서는 감염성이나 외상성 질환을 제외한 진성 낭성종양을 살펴보도록 하겠다.

단순낭(Simple Cyst)

1.임상양상

임상적으로 가장 흔히 접하는 간내 낭성병변으로 남자보다 여자에게 1.5배 많다. 육안적으로 단순낭은 원형 또는 타원형으로 대부분 3 cm 이하이나 수 mm 부터 20 cm 이상까지 다양한 크기를 가지며 장액성 액체를 함유하면서 담도와 연결이 없는 것이 특징이다. 또한 격막이 존재하지 않는다.

대부분 크더라도 증상이 없으며 초음파나 전산화 단층 촬영상 또는 수술 중 우연히 발견되는 경우가 많다. 증상이 있는 경우는 복부통증이나 복부 종괴가 대부분이며 종괴가 클 경우 주변조직을 압박하여 오심구토 소화불량을 호소할 수 있다. 드물게 낭 내 출혈, 감염, 괴사 염전으로 급성증상이 올 수 있다.

이학적 검사상 간비대나 종괴 촉지가 될 수 있으며 간기능은 대부분 정상이다 만약 간기능이 이상이 있으면 다른 간질환을 의심하여야 한다. 증상이 있는 경우는 다른 질환(궤양, 담석, 담낭염, 담도종양 기타 다른 간 낭성병변)과의 감별을 요하며 특히 낭에 격벽이나 석회와 결절이 있으면 다른 낭성질환과 감별을 요한다

2. 치료

무증상 단순낭인 경우 또는 수술 중 우연히 발견된 경우는 치료가 필요치 않으나 크기가 매우 크거나 합병증(출혈, 괴사, 감염, 담도폐쇄 등)이 있는 경우는 치료하는 것이 좋다. 또한 진단이 확실하지 않는 경우는 낭액을 흡인하여 세포검사, 배양 등을 하거나 조직검사를 시행한다.

치료방법은 다음과 같은 방법이 있다

- 비수술적 흡인술(aspiration), 경화요법(sclerotherpy)
- 복강경 또는 개복술을 통한 천공술(fenestration), 부분 낭절제술, 완전 낭절제술, 간절제술

비수술적 방법은 단기결과는 좋으나 재발율이 높기 때문에 가능한 수술적 부분 또는 완전 낭절제술을 시행하는 것이 바람직한데 그 이유는 유병율, 사망률이 거의 없으면서(0～5%) 재발율이 적고(10% 미만) 조직검사를 통하여 다른 질환과 감별이 가능하기 때문이다. 따라서 수술 중 모양이나 내액의 성격을 보고 다른 낭성종양이 의심될 경우는 냉동절편검사를 보내어 이를 확인하는 것이 바람직하다.

다낭성간질환(Polycystic Liver Disease)

1. 임상양상

다낭성간질환은 주로 상염색체 우성 유전하는 유전성 질환으로 간내 다발성 낭성변화를 일으키는 것이 특징이며 콩팥에 낭성병변이 항상 같이 동반되지는 않는다.

낭의 형태는 육안적으로나 현미경적으로 단순낭과 비슷한 형태를 가지며 담도와 연결이 없다 단순낭과 다른점은 낭의 개수인데 다낭성 간질환자는 모든 경우에 있어 다수의 낭성변화를 가지는 반면 단순낭의 경우는 일부에서만 다낭성 질환을 가지고 있다

유전적으로는 다낭성 콩팥질환과 같이 있는 경우 PKD1 또는 PKD2 gene의 mutation에 관련이 있고 다낭성콩팥 질환과 관련이 없는 경우는 염색체 19번에 있는 PRKCSH gene에 mutation과 관련이 있다.

단순낭과 비슷하게 증상이 없이 우연히 발견되는 경우가 대부분이나 증상이 있는 경우 대부분은 간의 크기와 관련이 있어 복부팽만, 복통, 오심구토 심하면 호흡곤란 황달 복수 등이 생긴다. 이학적검사상 간의 비대와 종괴가 촉지되며 간기능검사는 대부분 정상이다.

합병증으로는 낭에 감염, 낭내 출혈, 담도압박으로 인한 황달, 드물지만 문맥압 항진증으로 인한 정맥류출혈 복수 그리고 담관암 발생 등이다

2. 치료

간비대에 의한 증상이 있거나 합병증이 발생한 경우에 한하며 흡인술이나 경화요법은 대체로 효과가 없으며 치료원칙은 간절제를 동반한 천공술 또는 간이식이다

간이식의 경우는 아주 심한 복통, 일상생활이 어려울 정도의 간비대, 간부전 등에서 시행한다.

선천성 간섬유화(Congenital Hepatic Fibrosis)

1.임상양상

선천성 간섬유화는 소아에서 주로 보이는 상염색체 열성으로 유전되는 질환으로, 간내 다수의 담세관을 포함하고 있는 섬유화된 portal space의 조직소견과 이로 인한 문맥압항진의 임상양상을 특징으로 한다. 일차적으로 많은 담세관의 모이고 담세관의 증식과 2차적으로 섬유화가 진행되는데 이것이 낭성변화를 일으키게 되어, 다낭성 간질환의 초기와 비슷한 모양을 보이게 된다. 그러나 다낭성 간질환과 달리 소낭성이면서 담도와 연결을 보인다는 것에 차이가 있다.

간기능은 대부분 정상적이며 간성뇌증이나 복수는 없이 대부분 간비대와 비장종대를 보이는 특징이 있다. 주증상은 식도 위 정맥류출혈로 5세-20세 사이에 출혈로 인해 질환이 발견되는 경우가 많다. Caroli병이나 콩팥기형등과 동반될 수 있으며 콩팥기형이 동반될 경우 혈뇨를 제외하고는 콩팥기능은 유지된다.

2. 치료

급성 위장관 출혈이 주증상이므로 출혈의 경우 수혈과 함께 약물요법(vasopressin,, somatostatin)이나 내시경 경화요법이 시행될 수 있다. 정맥류 출혈의 예방은 beta-blocker 또는 내시경경화 요법을 기반으로 한다. 일부 경화요법이 효과가 없을 경우 외과적 션트(문맥 대정맥 문합술)수술을 고려해야 하는데 선천성간섬유화의 경우는 션트 후 다른 간경화 환자에 비해 간성뇌증이나 간부전이 적다. TIPS는 낭성 담도의 감염의 위험이 높기 때문에 잘 시행되지 않는다.

Calori병

선천성담도낭종(choledochal cyst)의 한 형태로 담도조영술상 다발적 낭포성(saccular) 또는 방추형(fusiform)형태의 낭성확장을 보인다. 합병증으로 발열, 복통, 황달 등을 자주 보인다.

분포에 따라 미만형(diffuse)과 국소형(localized)으로 구분할 수 있는데 이를 가지고 치료방침을 결정하게 된다. 치료는 단순한 담도 장관문합술이나 내시경적 치료는 효과를 보기 어렵다. 좌간 또는 우간에 치우친 국소형 일 경우 간절제술이 바람직하여 미만형일 경우 심한 쪽의 간 절제술을 시행 하고 간관 공장 문합술 추가 할 수 있으나 잔여간의 병의 진행과 암 발생의 위험도로 인하여 간이식 대상으로 적합하지 않는 조건에서만 개별적으로 시행하는 것이 바람직하다. 결국 미만형일 경우의 종국적 치료는 간이식이 요구된다.

과오종(Harmatoma)

1. 임상양상

조직에 정상적으로 존재하는 세포가 비정상적인 형태로 발생하는 경우로 대부분 2세 이하의 어린이에서 발견된다 조직학적으로 정상적인 간과 담도 조직이 주를 이루고 있고, 병변을 포함하고 있는 정상 간에서 간엽구조와 담도의 연결구조가 유지되어있다. 병변이 담도를 따라 퍼져 나가는 과정에서 간 실질을 둘러싸서 고립 하여 림프관의 폐쇄와 확장을 일으키고 이 과정에서 중간엽이 낭성으로 변형된다. 증상은 대개 경미하지만 소아에서 크기가 매우 커질 수 있으며 호흡곤란 있을 수 있다. 진단은 방사선학적으로는 어려워 수술을 통한 병리학적 검사로 진단된다.

2. 치료

절제가 원칙이다

담도 낭성 종양(Biliary Cystadenoma/Adenocarcinoma)

1. 임상양상

원인은 명확하게 밝혀져 있지 않으나 선천적으로 aberrant bile duct나 primitive hepatobiliary stem cell에서 발생한다는 추측하고 있다 낭선종의 경우 중년 여성에서 호발하고 낭선암의 경우 남녀비가 비슷한 빈도로 발생한다. 육안적으로 대부분 격벽을 가지는 낭성병변이고 내부는 투명한 액체부터 점액성 액체를 함유하고

있다. 조직학적으로는 간염기질(mesenchymal stroma)가 있는냐 없느냐에 따라 2개의 부류로 나누어지며 간엽기질이 있는 경우는 여성에서 발생하고 간엽기질이 없는 경우는 남녀 모두에서 발생할 수 있다. 크기가 작을 때는 별 증상이 없고, 커짐에 따라 주위 장기나 간내 구조물을 압박, 간혹 출혈이나, 감염, 염전 등의 합병증에 의해 증상이 발현되므로 조기 진단이 어렵다

간기능 검사는 대개 정상이며, 암표지자인 CEA, a-FP 및 CA19-9가 일부에서 증가할 수있다. 초음파검사, 전산화단층촬영상 매끈하고 두꺼운 낭벽과 내부에 격벽을 가지는 낮은 밀도의 낭성병변을 보이며, 내부에 고형결절이나 석회화 있을 경우 악성 가능성 높아, 광범위 절제 필요하다. ERCP상 늘어난 담도와 종양에서 분비되는 점액에 의한 충만 결손 등이 관찰되고, 주담도와의 연결이 발견되기도 한다.세침생검술은 낭종의 악성 여부의 감별에 유용하게 이용될 수 있다.

2. 치료

수술절제제가 필요하고 단순흡인술, 경화요법, 조대술, 낭종공장 문합술 등은 피하는 것이 좋다. 불완전 절제는 재발과 악성화 가능성이 있기 때문에 바람직하지 않다. 악성의 경우라도 완전한 수술적 절제가 가능하다면 다른 간내 원발성 암에 비하여 예후는 양호하다

참고문헌

1. 박용현, 이건욱, 김선회, 서경석. 간담췌외과학. 제2판. 서울:의학문화사;2006.
2. Blumgart LH. Surgery of the Liver Biliary Tract, and Pancreas. 4th edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007.
3. Onori P, Franchitto A, Mancinelli R, et al. Polycystic liver diseases. Digestive and Liver Disease 2000;42:261-271.
4. Vogt DP, Henderson JM, Chmielewski E. Cystadenoma and Cystadenocarcinoma of the Liver: A Single Center Experience. J AM Coll Surg 2005;200:727-733.
5. Bockhorn M, Malagó M, Lang H, et al. The Role of Surgery in Caroli's Disease. J AM Coll Surg 2006; 202:928-932.