

## 간문부 담관암과 감별이 어려웠던 소포성 담관염

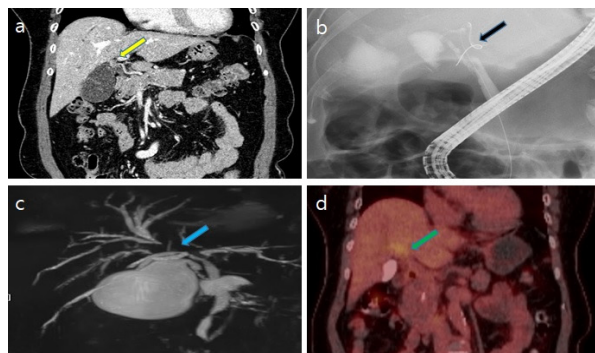
연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 소화기내과<sup>1</sup>, 연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 간담췌외과<sup>2</sup>, 연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 병리과<sup>3</sup>

윤현제<sup>1</sup>, 장성일<sup>1</sup>, 이동기<sup>1</sup>, 조재희<sup>1</sup>, 임진홍<sup>2</sup>, 남지해<sup>3</sup>

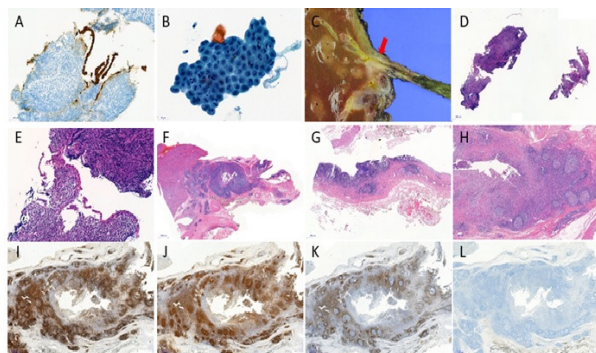
**서론:** 소포성 담관염은 담관 협착을 일으키는 매우 드문 질환 중 하나로 2003년 일본에서 처음 증례 보고된 이후 전세계적으로 10개의 증례만 보고된 매우 드문 질환이다. 담관 협착은 담관암 등의 악성 종양과 결석증, 원발경화 쓸개관염, 자가면역성 담관염 등에 의해 유발되며 감별 진단이 중요하다. 저자 등은 양측성 담관 협착으로 내원한 환자에서 담관 절제술 시행후 소포성 담관염을 진단하여 증례 보고하는 바이다.

**증례:** 73세 여자 환자가 건강검진 혈액검사에서 ALP(202 IU/L),  $\gamma$ -GT(416 IU/L)가 상승되어 복부 초음파 검사를 시행하였고, 오른쪽 간내 담관 확장 소견으로 전원 되었다. 과거력상 고혈압과 당뇨의 병력이 있었고, 가족력은 없었다. 내원하여 시행한 복부 전산화 단층 촬영에서 양측성 간내 담관 확장과 13mm 길이의 총간관 협착이 관찰되었다. 내시경적 역행성 췌담관 조영술 및 조직검사를 시행하였고 조직검사 상 림프형질세포 침윤을 보이는 중등도 비정형 표피세포 소견이 확인되었다. 그렇지만 추가적인 자기공명영상과 양전자 컴퓨터 단층 촬영에서 간문부암을 시사하는 소견이 관찰되어 근치적 치료를 위해 우간엽절제술과 담관절제술을 시행하였고 최종적으로 소포성 담관염으로 진단되었다.

**고찰:** 본 증례는 양측성 간내 담관 확장과 간문부 협착으로 간문부암 의심하에 수술을 시행하여 소포성 담관염을 진단한 증례이다. 소포성 담관염은 매우 드물고 진단이 어렵기 때문에, 근치적 절제술 만이 확진과 치료를 위한 유일한 방법이다. 소포성 담관염은 조직학적 소견상 림프구 침윤을 동반한 담관의 비유화화 섬유화가 특징적인 양성 질환으로 담관암, 자가면역성 경화 쓸개관염 등과 구분되는 특징을 가지고 있다. 그렇지만 소포성 담관염은 추후 담관 협착으로 인한 간경화 등을 유발할 수 있기 때문에 수술적 치료가 추천되며, 아직 증례가 많지 않아 예후는 명확히 밝혀진 바가 없어 재발에 대한 장기적인 추적관찰이 필요하다. 저자는 간문부 담관의 협착을 유발하여 간문부암과 감별이 어려웠던 소포성 담관염을 경험하여 보고하는 바이다.



**Figure1.** (a) Computed tomography scans showed bilateral dilation of intrahepatic duct (Yellow arrow). (b) Endoscopic retrograde cholangiopancreatography showed perihilar stricture of bile duct (Black arrow). (c) Liver Magnetic resonance imaging showed about 2.5 mm length perihilar stricture compatible with Klatskin tumor type IIIa (Blue arrow). (d) Positron emission tomography-computed tomography showed increased FDG uptake in the common hepatic duct area (Green arrow).



**Figure2.** Microphotographic findings of follicular cholangitis (A) Cytokeratin immunohistochemical staining revealed no evidence of carcinoma or lymphoepithelial lesion by ERCP biopsy (100x). (B) Brushing cytology revealed mild moderate grade regenerative atypia of biliary epithelium (400x). (C) Gross photograph showing thickened bile duct wall of hilar portion (red arrow). (D-E) Microphotograph of biopsied tissue from hilar area of bile duct, showing diffuse and dense subepithelial lymphoplasmacytic infiltration (HE, 20x and 100x). (F-H) Microphotograph of surgical specimen with subepithelial lymphoid hyperplasia showing numerous follicles with germinal center formation (HE, 4x and 20x). (I) CD3, (J) CD20 and (K) Bcl2 immunohistochemical staining reveals reactive pattern of lymphoid tissue (10x). (L) IgG4 expressed plasma cell was not detected (10x).