P-164

상염색체 우성 다낭신에서 발견된 무증상의 I형 담관낭종

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

박진희, 류승지, 윤선애, 김영수, 최수진, 하정훈, 김영옥

Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease with Asymptomatic Type I Choledochal Cyst

Jinhee Park, SeungJee Ryu, Sun Ae Yoon, Young Soo Kim, Su Jin Choi, Jeonghoon Ha, Young Ok Kim

Department of Internal Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

서론: 상염색체 우성 다낭신(autosomal dominant polycystic kidney disease, 이하 ADPKD)에서 신장 외 낭종은 간에서 가장 흔하게 나타나나 내장(hollow viscus)에서는 낭종 발생이 거의 보고되어 있지 않다. 상염색체 열성 다낭신(autosomal recessive polycystic kidney disease, 이하 ARPKD)은 Caroli 병과 높은 연관성이 밝혀져 있는데 비해 ADPKD는 담관낭종과의 관련성에 대한 보고가없었다. 그러나 최근 ADPKD에서 Caroli 병이 발견되고 간외 담관낭종이 수예 보고되면서 ADPKD와 담관낭종과의 관련 가능성이 제기되었다. 현재까지 국내에서는 ADPKD 환자에서 담관낭종이 동반된 증례는 1예만이 보고되어 있다. 저자들은 최근 간담도 질환의 과거력이 없는 ADPKD환자에서 무증상의 담관낭종을 진단하였기에 ADPKD와 담관낭종과의 관련성에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 60세 여자

주소: 전신 쇠약과 식욕 저하

현병력: 환자는 6년 전 타병원에서 복부초음파검사로 ADPKD를 진단받았고 당시 유전학적 검사는 시행하지 않았다. 이후 별다른 치료 없이 지내오다 4년 전에 대뇌 동맥류 결찰술을 했던 과거력이 있었다. 내원 3개월 전 검사했던 혈청 크레아티닌 수치는 2.65 mg/dL로 MDRD GFR은 19 mL/min/1.73m^{2}이었으며 심부전증 치료제로 furosemide 40 mg, carvedilol 6.25 mg을 복용하고 있었다. 환자는내원 3일전 시작된 전신쇠약과 식욕저하로 체중이 2 kg 감소되어 입원하였다.

검사소견: 내원 당시 활력징후는 혈압 100/60 mmHg, 맥박수 54회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃였다. 복부 검사에서 압통이나 반발통은 없었고 정상 장음이 청진되었으며 간비장종대는 없었고, 양측 복부에 다낭신으로 의심되는 종괴가 촉지되었다. 검사실 소견은 일반혈액 검사에서 백혈구 6,010/mm^3, 혈색소 7.2 g/dL, 혈소판 171,000/mm^{3}였으며 혈액요소질소 72.3 mg/dL, 크레아티닌 5.04 mg/dL, AST 12 IU/L, ALT 8 IU/L, ALP 95 IU/L, 총 빌리루빈 0.76 mg/dL, 직접 빌리루빈 0.28 mg/dL였다. 24 시간뇨화학검사에서 요단백양은 0.13 g/day였다. 환자는 본원에서 ADPKD에 대한 영상학적 검사를 한차례도 받지 않은 상태로 복부 컴퓨터 단층촬영을 시행하기로 하였다. 검사결과 양쪽 신장 및 전체 간에 걸쳐 다발성 저음영의낭종 소견 보여 ADPKD에 합당한 소견을 보였으며 추가로 간내담관과 총담관에 걸쳐 방추형의 확장이 관찰되었다. 담관낭종 혹은 간외담관 협착에 대한 감별진단을 위해 복부 자기공명 담췌관조영술을 시행하였고, 간내담관과 총담관에 걸쳐 방추형의 확장이 관찰되었으며 총담관 협착이나 유두부 주위 종양은 관찰되지 않아 제1형 담관낭종으로 진단되었다

임상경과: ADPKD에 의한 만성신부전증에 수분섭취 장애와 이뇨제 투여에 의한 혈장액 감소로 급성신부전증이 합병되었다고 판단하여 곧바로 이뇨제를 중단하고 수액주사를 시행하였고 신성 빈혈에 대한 치료로 조혈호르몬을 피하주사 하였다. 이후 환자 상태가 점차 안정되고 혈청 크레아티닌치도 기저치로 회복하였다. 환자는 복부 통증 등의 임상증세가 없고 담관폐색증을 시사하는 혈청학적 검사 소견이 없었고, 자기공명검사에서 담낭액의 배출에 이상이 없어 외과적 수술 등의 치료는 하지 않고 퇴원하여 현재 외래에서 경과관찰 중이다.

결론: ADPKD 환자에서 담관낭종이 동반된 경우는 세계적으로도 매우 드물어 수예만이 보고되어 있으며, 아직 발생 기전이 명확하게 밝혀지지 않았고, 치료방법 또한 정립되어 있지 않다. 앞으로 두 질환의 유전적, 발생학적 상관관계 및 치료에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

Key Words: 상염색체 우성 다낭신, 담관낭종, 다낭간
ADPKD, Choledochal cyst, Polycystic liver disease