

간문부 담관암과 유사한 소견을 보인 면역글로불린 G4 연관 경화성 담관염

장지웅 · 김명환¹ · 김태균¹ · 박도현¹ · 이상수¹ · 서동완¹ · 이성구¹

울지대학교 의과대학 울지대학교병원 소화기내과, ¹울산대학교 의과대학 서울아산병원 소화기내과

Immunoglobulin G4-associated Sclerosing Cholangitis Mimicking Hilar Cholangiocarcinoma

Ji Woong Jang, Myung-Hwan Kim¹, Tae Gyoon Kim¹, Do Hyun Park¹, Sang Soo Lee¹, Dong-Wan Seo¹, Sung-Koo Lee¹
Department of Gastroenterology, Eulji University College of Medicine, Eulji University Hospital, Daejeon, ¹Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Immunoglobulin G4 (IgG4)-associated sclerosing cholangitis is a steroid responsive biliary disease, frequently involving the bile duct, that is often associated with autoimmune pancreatitis. It is characterized by elevation of immunoglobulin G4 in serum and infiltration of immunoglobulin G4 positive plasma cells in bile ducts. The clinically important thing is to differentiate this rare disease from primary sclerosing cholangitis

and cholangiocarcinoma. However, the preoperative diagnosis is likely to be missed due to the lack of specific symptoms and specific imaging features. Therefore, making an early diagnosis requires a high index of suspicion. This article reports on a 71-year-old man with IgG4-associated sclerosing cholangitis mimicking hilar cholangiocarcinoma.

Key words: Immunoglobulin G4, Sclerosing cholangitis, Cholangiocarcinoma, Autoimmune pancreatitis

서론

면역글로불린 G4 연관 경화성 담관염(immunoglobulin G4 (IgG4)-associated sclerosing cholangitis)은 자가면역체장염 환자에서 빈번하게 관찰되는 면역글로불린 G4 연관 전신질환의 한 형태이다. 현재까지 명확한 진단 기준이 없어 진단은 주로 임상적, 조직병리학적 소견에 의존한다. 따라서, 비전형적 임상상을 보여주는 환자에서 면역글로불린 G4 연관 경화성 담관

염의 진단은 임상 의들에게 있어 일종의 도전일 수 있다. 이러한 드문 질환의 조기진단은 스테로이드 치료를 받지 않은 경우 빈번한 재발을 경험할 수 있다는 점과 종양 등으로 오인하여 불필요한 외과적 수술을 할 수 있다는 점을 고려하였을 때 환자의 예후를 향상시키는데 있어 매우 중요하다.¹ 저자들은 간문부 담관을 침범하여 간문부 담관암(hilar cholangiocarcinoma)과 감별이 어려웠던 71세 남자의 증례를 경험하여 이를 보고한다.

증례

71세 남자가 2주 전 발생한 소변색이 짙어지는 증상을 주소로 내원하였다. 과거력상 내원 2년전 자가면역체장염으로 진단받고 스테로이드 치료한 병력이 있었다. 내원 2년전 상황을 살펴보면 당시 발열, 오한을 주소로 내원하였고 혈액 검사상 AST/ALT 139/43 IU/L, ALP/γ-GT 1,074/697 IU/L, total bilir-

Corresponding author.

김명환

서울시 송파구 풍납2동 388-1 (138-736)

서울아산병원 소화기내과

Tel: 02-3010-3183, Fax: 02-476-0824

E-mail: mhkim@amc.seoul.kr

ubin 33 mg/dL, amylase/lipase 44/20 U/L였고 IgG 1,300 mg/dL, IgG4 0.94 g/L였다. 당시 시행한 전산화 단층촬영 소견상 췌장 체부에 비해 두부와 미부가 팽창되어 있으며 췌장 주위 침윤이 관찰되었고 원위 총담관의 벽두꺼워짐 및 조영증강 소견과 함께 총담관과 간내담관의 확장이 관찰되었다. 내시경 역행성 담췌관 조영술 소견상 췌관 두부와 미부의 불규칙한 가

늘어짐 소견과 원위 총담관의 협착이 관찰되어 자가면역췌장염 의심하 유두부 생검 및 면역글로불린 G4 염색과 내시경 초음파 유도하 췌두부 생검 및 면역글로불린 G4 염색을 시행하였다. 췌두부 생검은 검체가 부족하였으나 유두부 생검상 면역글로불린 G4에 양성인 형질세포가 high power field당 19개가 관찰되었다. 스테로이드를 2주간 투여 후 추적한 전산화 단층



Fig. 1. (A, B) Initial CT scan showed bile duct wall thickening at hilar level (arrow in A) with intrahepatic bile duct dilatation and pancreas head swelling with peripancreatic infiltration (arrow in B). (C, D) After 2 weeks steroid trial, marked improvement of bile duct wall thickening at hilar level (arrow in C) and pancreas head swelling (arrow in D) were noted on follow-up CT scan.

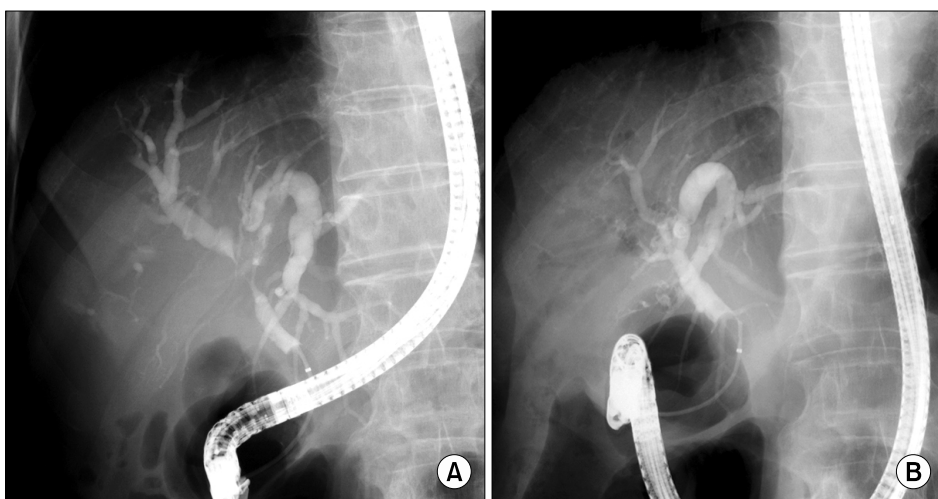


Fig. 2. (A) Initial ERCP showed hilar stricture with both intrahepatic duct dilatation. (B) After 2 weeks steroid trial, hilar stricture was improved on follow-up ERCP.

촬영과 내시경 역행성 담췌관 조영술상 췌장 두부와 미부의 종대와 췌관의 불규칙한 가늘어짐, 원위 총담관의 협착 소견은 모두 호전되어 자가면역췌장염으로 진단하였고 이후 스테로이드를 유지하다가 점차 줄어 중단 후 외래 추적 관찰 하였다.

이번 입원시 혈액검사 소견은 AST/ALT 83/102 IU/L, ALP/ γ -GT 957/613 IU/L, total bilirubin 4.9 mg/dL, amylase/lipase 44/25 U/L였고 CA 19-9 596 U/mL, IgG 1,480 mg/dL, IgG4 1.56 g/L였다. 전산화 단층촬영 소견상 간문부 담관부터 총간관까지 상당한 길이의 담관벽의 두꺼워짐 소견과 함께 양측 간내 담관의 확장이 관찰되었고 췌장은 체부에 비해 두부와 미부의 팽대와 함께 췌장 주변 경계의 불분명화와 주변 침윤이 관찰되었다(Fig. 1A, B). 내시경 역행성 담췌관 조영술상 간문부 담관의 협착과 함께 양측 간내 담관의 확장이 관찰되어 간문부 담관암과 감별이 매우 어려웠다(Fig. 2A). 양전자 방출 단층촬영을 시행하였고 간문부 담관부와 췌장 전반에 걸친 FDG 섭취가 관찰되었다. 내시경 역행성 담췌관 조영술시 시행 했던 간문부 담관부 협착에서 시행한 경유두 생검은 검체가 불충분 하였고 유두부 생검과 함께 시행한 면역글로블린 G4 염색에서는 high power field당 20개 이상의 면역글로블린 양성 형질세포가 관찰되었다. 이상의 소견으로 자가면역췌장염과 동반된 면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염의 가능성이 높아 2주간 스테로이드를 투여하였다. 추적 관찰한 전산화 단층촬영과 내시경 역행성 담췌관 조영술 소견상 간문부 담관 협착 소견과 췌장의 종대 소견 모두 뚜렷하게 호전되었다 (Fig. 1C, D, 2B). 환자는 스테로이드 유지후 퇴원하였다.

고찰

면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염은 종종 자가면역췌장염과 연관되며 빈번하게 담관을 침범하는 스테로이드 반응성 담도 질환이다. 이는 혈중 면역글로블린 G4의 상승과 함께 담관내 면역글로블린 G4 양성 세포의 침윤을 특징으로 한다.² 실제 임상에서 중요한 점은 이 질환에 의한 담관의 협착을 담관암이나 원발성 경화성 담관염과 구별하는 것인데 각각의 치료와 예후가 매우 다르기 때문이다. 특히, 본 증례와 같이 간문부 담관의 협착이 관찰되는 경우 자가면역췌장염이 동반되는 경

우는 비교적 진단이 어렵지 않으나 독립적으로 간문부 담관만 침범하는 경우 진단이 매우 어려울 수 있다.³ 본 증례에서는 동반된 췌장 소견과 혈청 면역글로블린 G4의 상승, 경유두 생검상 면역글로블린 양성 G4 세포의 침윤 등으로 면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염을 의심할 수 있었고 2주간 스테로이드 투여 후에 이에 대한 반응으로 면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염을 진단하였다.

면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염은 현재까지 명확한 진단 기준이 없는 만큼 실제 환자를 접하는 임상 의사가 이 질환을 의심하고 전형적이지 않은 담도 협착의 경우 꼭 감별 진단에 포함시켜 생각하는 것이 조기 진단을 위한 지름길이라 하겠다.

요약

면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염은 종종 자가면역췌장염과 연관되며 빈번하게 담관을 침범하는 스테로이드 반응성 담도 질환이다. 실제 임상에서 중요한 점은 담관암이나 원발성 경화성 담관염과 구별하는 것으로 실제 환자를 보는 임상 의사가 이 질환을 의심하고 감별진단에 포함시키는 것이 조기 진단의 지름길이라 하겠다. 저자들은 자가면역췌장염과 동반된 간문부 담관암과 유사한 소견을 보였던 면역글로블린 G4 연관 경화성 담관염 증례를 보고한다.

국문색인: 면역글로블린 G4, 경화성 담관염, 담관암, 자가면역췌장염

참고문헌

1. Shingina A, Owen D, Zwirowich C, Salh B. Autoimmune cholangitis mimicking a Klastskin tumor: a case report. J Med Case Reports 2011;5:485-489.
2. Bjornsson E, Chari ST, Smyrk TC, Lindor K. Immunoglobulin G4 associated cholangitis: description of an emerging clinical entity based on review of the literature. Hepatology 2007; 45:1547-1554.
3. Chung DTM, Tang CN, Lai ECH, Yang GPC, Li MKW. Immunoglobulin G4-associated sclerosing cholangitis mimicking cholangiocarcinoma. Hong Kong Med J 2010;16:149-152.