

## Caroli's Disease로 인한 담관염 환자 치험 1례

조영기, 문미현, 이성균, 정현애\*, 이정섭, 임은경, 이운재, 문구, 신선호, 김동웅  
원광대학교 한의과대학 전주한방병원, 원광대학교 한의과대학 익산한방병원\*

### Treated One Case of Cholangitis Due to Caroli's Disease

Young-kee Cho, Mi-hyun Moon, Seong-kyun Lee, Hyun-ae Jeong\*, Jung-sub Lee,  
Eun-kyung Rhim, Yun-jae Lee, Goo Moon, Sun-ho Shin, Dong-woung Kim

Wonkwang University Jeonju Oriental Medicine Hospital, Jeonju, Korea  
Wonkwang University Iksan Oriental Medicine Hospital, Iksan, Korea\*

Caroli's disease is a non-obstructive dilatation of the intrahepatic bile ducts. It is a rare congenital disorder that classically causes saccular ductal dilatation, which usually is segmental dilatation. Caroli's disease is associated with recurrent bacterial cholangitis and stone formation.

A 57 years-old female inpatient suffering from cholangitis due to Caroli's disease was admitted at Wonkwang University Jeonju Oriental Medicine Hospital. The patient was treated with herbal medicine such as Yongdamsagan-tang and acupuncture. As result, there was improvement of symptoms. The process and content of treatment and the patient's recovery over general symptoms is described.

**Key Words:** Caroli's disease, cholangitis, Yongdamsagan-tang(longdanxiegan-tang)

### I. 緒 論

Caroli's disease는 1958년 Caroli에 의해 최초로 명명되었으며, 간내 담도의 선천성 낭상확장, 담석, 담관염과 간농양 등의 발생빈도 증가, 간경화와 문맥고혈압의 부재, 신세뇨관 확장이나 신장 및 췌장의 낭종 동반 등을 임상적 특징으로 하는 질환이다<sup>1,2</sup>.

국내에서는 Caroli's disease에 대한 양방적인 증례보고는 있으나<sup>3,4</sup>, 한방적인 치료와 접근에 대한 증례보고는 전무한 상황이다.

이에 저자는 원광대학교 부속 전주한방병원 8내과에 내원하여 Caroli's disease로 진단받은 환자 1인을 대상으로, 한의학적으로 肝膽氣滯 濕熱壅塞으로 辨證한 후 상응하는 한약치료와 침구치료를 병행하여 만족할만한 효과를 얻었기에 보고하는 바이다.

### II. 證 例

1. 환 자 : 박○○, 여자/57세
2. 주소증
  - 1) 寒熱往來
  - 2) 口苦, 咽乾
  - 3) 右側脇下部 壓痛
  - 4) 腹滿感

· 접수 : 2005. 8. 26. · 채택 : 2005. 10. 11.  
· 교신저자 : 조영기, 전북 전주시 덕진구 덕진동 2가 142-1  
원광대학교 전주한방병원  
(Tel. 063-270-1034  
E-mail : youngkee77@hanmail.net)

3. 발병일 : 2005년 2월 19일
4. 과거력 : 특이 소견 없음.
5. 현병력 : 太陰人 체형의 환자로서 성격은 내성적이며 식성은 골고루 잘 먹는 편이고, 大小便과 睡眠 문제는 없으며, 술, 담배는 하지 않았다. 2005년 2월 19일 오후부터 상기증세 발하여 local 의원에서 치료받다가 2005년 2월 21일 본원 외래 통해 입원하였다.
6. 내원시 검사소견
  - 1) Chest PA & Lt Lateral (2005. 2. 21) : No active lung lesion.
  - 2) Abdominal supine (2005. 2. 21) : Non-specific finding in abdomen.
  - 3) Ultrasonography of the abdomen (Liver, GB, Pancreas)(Fig. 1. 2005. 2. 21)
    - (1) Multiple cystic lesions in liver. D/Dx. Choledochal cyst.(Caroli's disease)
    - (2) Associated with multiple hepatic cysts.
    - (3) Simple cysts in both kidneys.

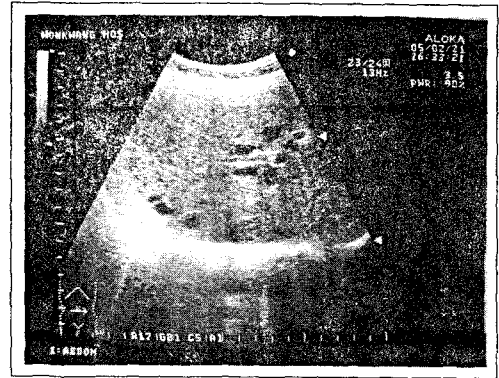


Fig. 1. Ultrasonography of the Abdomen

- 4) ECG (2005. 2. 21) : 특이 소견 없음.
- 5) Lab Finding (Table 1.)
- 6) Murphy's sign : 양성
7. 임상경과 (Table 2, Fig. 2.)
  - 1) 2월 21일 : PM 3:00 본원 외래 통하여 입원하였다. 입원당시 舌淡苔白, 脈洪數하였으며, 혈압 120/80, 맥박수 72 회, 호흡수 20 회 정도였으나, 37.7 °C의 發熱과 右下腹部 腹診時

Table 1. Lab Finding

Hematological test	2005. 2. 22.	2005. 2. 25.
WBC(4~8 천/u)	4.9	5.2
RBC(3.8~5.4 백만/u)	4.29	4.11
PCT(0.15~0.32 %)	0.117	0.125
AST(7~38 IU/L)	37.0	29.0
ALT(4~43 IU/L)	19.0	16.0
ALP(103~335 U/L)	228.0	197.0
Direct Bilirubin(0~0.6 mg/dl)	0.2	0.2
Total Bilirubin(0.2~1.5 mg/dl)	1.1	0.6
Total Protein(5.8~8.1 g/dl)	7.3	6.6
Albumin(3.1~5.2 g/dl)	4.1	3.5
globulin(2.7~2.9 g/dl)	3.2	3.1
A/G ratio(1.1~1.7)	1.3	1.1
r-GTP(8~73)	18.0	24.0
BUN(8~20 mg/dl)	15.0	7.0
Creatinine(0.6~1.2 mg/dl)	0.9	0.8
HBsAg(EIA)	Negative	.
HBsAb(EIA)	Negative	.

Murphy's sign 양성 관찰되어 PM 4:00 경 Ultrasonography 시행하여 Caroli's disease로 인한 담관염으로 진단하였다. 發熱이 增減하는 寒熱往來의 증상과 약간의 發汗 증세 보였으며, PM 7:00 저녁식사 후 腹滿感을 호소하였다.

- 2) 2월 22일 : 寒熱往來 여전하며 口苦, 咽乾 호소하고, 腹滿感 지속되었고, 식사량은 감소되었다. Murphy's sign은 계속 양성이었으며 통증 강도도 호전되는 경향이 없었다. 大便과 小便是 정상적이었다.
- 3) 2월 23일 : AM 7:00 發熱과 右脇下部 痛症으로 인한 不眠 호소하고, 아침 식사량은 1/2 공기였으며 腹滿感은 지속되었다.
- 4) 2월 24일 : AM 2:00 경 잠시 깨어났으나 다시 숙면을 취하였고, PM 8:00 경 초록색의 퍼지는 변을 1회 보았으며, 寒熱往來와 右脇下部 통증은 여전하였다.
- 5) 2월 25일 : AM 6:45 惡心 증세 호소하며 2차례 물만 토한 이후 惡心 嘔吐 증세는 보이지

않았다. PM 8:00 右脇下部 壓痛 호전되었다고 하였으나, 寒熱往來는 여전하였다.

- 6) 2월 26일 : AM 2:00 경 체온 37.2 °C 관찰되었으나 이후 호전되어 정상 체온 유지하였으며, AM 7:00 Murphy's sign은 양성이나 완화되었다고 하였다. 腹滿感은 호전되었다.
- 7) 2월 27일 : AM 6:00 체온 37.0 °C 관찰되었으나 본인은 發熱에 대한 불편함이 없다고 하였다. 右脇下部 壓痛 호전되었으며, 腹滿感도 호전되었다고 하였다.
- 8) 2월 28일 : 체온은 정상이며 右脇下部 壓痛은 거의 소실되었고, 식사량도 정상적이었다. 腹滿感도 거의 없었다.
- 9) 3월 1일 : 체온 정상 유지하며 右脇下部 壓痛과 腹滿感도 소실되어 퇴원하였다.

8. 치료방법

1) 약물요법

- (1) 龍膽瀉肝湯 加味(2005년 2월 21일~2005년 3월 1일)  
柴胡 12g, 黃芩 8g, 龍膽草, 生地黃, 澤瀉

Table 2. The Change of Clinical Manifestation

	2005. 2. 21.~2005. 2. 24.	2005. 2. 25.	2005. 2. 26.	2005. 2. 27.	2005. 2. 28.	2005. 3. 1.
寒熱往來	++	++	+	±	-	-
右脇下部痛症	++	+	+	±	±	-
腹滿感	++	++	+	+	±	-

++초진시 기준증상                    +초진시보다 50%경감  
±증상이 거의 없어진 상태        -호전

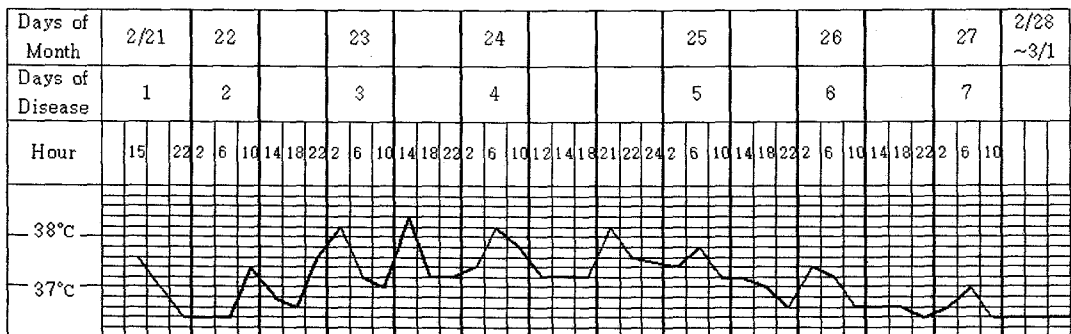


Fig. 2. The Change of Body Temperature

各 4g, 木通, 車前子, 赤茯苓, 當歸 梔子, 甘草 各 2g.

2) 침구요법

(1) 支溝, 陽陵泉, 中渚, 肝勝裕(2005년 2월 21일~2005년 3월 1일)

(침은 1일 1회 兩上下肢에 刺針하고, 20분간 留針하였으며, 0.2×30mm의 호침을 사용하였다.)

III. 考 察

Caroli's disease는 1958년 Caroli가 13세 남아 환자의 증례를 보고한 것이 처음으로, 낭상 간질환(fibropolycystic liver disease)에 속하는 질병이며, 선천성 다발성 간내 담관 확장을 특징으로 하는 질환이다<sup>1,2</sup>. 이 질환은 어떤 연령에서나 나타날 수 있으나 주로 20세에서 50세 사이에 빈발하며, 대개는 소아기 및 성인초기에 복통이나 간종대, 그람 음성 패혈증을 동반한 발병 등으로 나타난다. 발병환자의 75%는 남자이며, 황달은 경하거나 없으나 담관염이 발생하면 증가될 수 있다<sup>5</sup>.

원인은 현재까지 확실히 알려져 있지 않으나, 태생학적으로 낭종은 ductal plate의 기형으로 인해 원래의 blind bile duct segment로부터 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>6</sup>.

임상적으로 낭포내의 담즙 저류로 인한 담석형성과 담관염이 잘 발생되며, 이로 인해 惡寒과 發熱의 증세를 보이고, 심한 상복부 통증이 흔히 동반되는데, 이는 담석이 좁은 담도를 빠져나가는 과정에서 생기는 것이다. 반복적으로 재발하는 담관염은 간농양 및 Gram-negative 패혈증을 초래한다<sup>7</sup>.

이 질환의 진단은 담관 X-ray 조영검사나 수술중 혹은 수술후 T-tube 조영술에서 나타나는 간내담관의 낭상확장으로 확진할 수 있으며, 경피적 간담도 조영술과 복부초음파로도 진단 가능하다. 특히 복부 초음파 검사는 간실질내에 다발성 초음파투광성영역이 특징적인 소견으로, 조기 진단할 수 있고 담석 형성여부를 알기 위하여 추적검사를 시행할 수 있

다<sup>8</sup>. 그밖에 경구 담낭 조영술이나 경정맥 담도 조영술로는 담석규명은 가능하나 이 질환의 존재를 규명하지는 못한다. 총수담관은 정상이나 간내 담도는 심한 구형의 확장을 보이며 그 사이의 담도는 정상이다. 이런 이상소견은 일측성으로 올 수 있다<sup>9</sup>. 외양은 원발성 경화성 담관염과는 구별되는데 여기서는 총수담관이 협착과 함께 불규칙하게 나타나며 간내 담도도 불규칙적인 확장을 보인다<sup>5</sup>.

감별을 요하는 질환으로는 polycystic liver disease(다낭성 간질환)와 congenital hepatic fibrosis(선천성 간섬유화증) 등이 있다. polycystic liver disease에서는 낭포와 담도계가 서로 연결되어 있지 않고 낭포는 얇은 막으로 구성되어 있으며 담즙을 포함하지 않는 맑은 액체나 갈색 액체로 차 있다<sup>10</sup>. congenital hepatic fibrosis는 periportal fibrosis와 bile duct proliferation이라는 특징적인 소견이 있고, 문맥압 항진증을 일으켜 간비종대 및 토혈을 주소로 하는 경우가 많다<sup>11</sup>. 그러므로 이 2가지 질환은 Caroli's disease와 구별된다.

치료는 담관염이 있는 경우에는 항생제 투여 및 수액공급, 통증조절 등 보존적인 치료를 하며, 결석을 제거하기 위해 내시경적 sphincterectomy(괄약근 절개술)를 시행하고, choledochal cyst가 있는 경우 수술하여 절제한다. 일측성으로 온 경우에는 간엽 절제술로 치료할 수도 있다<sup>9</sup>.

Caroli's disease의 예후는 나쁘며 수년에 걸쳐 반복적으로 담관염이 나타나기도 한다. 이렇게 반복되는 감염으로 인한 패혈증이 주요 사인이며<sup>12</sup>, congenital hepatic fibrosis가 동반된 경우는 예후가 극히 불량한 것으로 알려져 있다. 腎不全으로 인한 사망은 매우 드물다<sup>5</sup>.

한의학문헌 중에서 유사한 증후군에 관한 記載는 肝脹, 肝胃氣, 肝氣痛, 膽脹, 膽心痛, 脇痛, 腹痛, 胃脘痛, 黃疸, 穀疸, 癰黃, 結胸發黃 등의 범주에서 찾아볼 수 있다<sup>13</sup>. 東醫寶鑑에서는 膽病에는 寒熱이 많고, 左側 第5肋骨間에 癰血이 結聚하여, 癰癩와 같이 되고, 咽門이 熱癰하여 瘡瘍이 생겨서 腫痛한다고 하여, 본 질환과의 연관성을 찾아볼 수 있다<sup>14</sup>.

본 증례의 대상 환자는 寒熱往來, 口苦, 咽乾, 右側脇下部 壓痛, 腹滿感, 舌淡苔白, 脈洪數을 주소로 본원에 입원하였다. 이러한 임상증상은 肝膽氣滯 濕熱壅塞으로 변증할 수 있다. 情志不暢, 寒溫不適, 飲食不節(油膩過食) 或은 虫積이 원인이 되어 肝臟의 疏泄機能과 膽腑의 通降機能에 影響을 波及하고, 膽汁의 排泄이 不暢, 不通하여 疼痛을 發하며, 濕熱이 熏蒸하여 膽汁이 逆上流溢하면 肌膚에 黃疸이 發現하고, 氣血이 積滯되어 熱結不散하면 化膿하게 된다. 膽汁이 鬱結하고 肝鬱生火하여 濕熱이 交蒸하여 日漸月增 長久한 時日에 津液(膽汁)이 煎熬되어 膽石을 結成하게 되는 것이다<sup>15</sup>. 이러한 병태는 caroli's disease의 전형적인 임상증상인 반복적 담관염, 담석증의 발생과 연관지어 볼 수 있으므로 清肝瀉火 清利濕熱을 목적으로 治肝臟濕熱하는 龍膽瀉肝湯을 응용하였으며, 여기에 小柴胡湯의 의미를 더하여 柴胡<sup>16</sup>, 黃芩<sup>16</sup>을 증량하였으며, 清熱涼血의 목적으로 生地黃<sup>16</sup>을 증량하였다.

龍膽瀉肝湯은 金元代 李東垣의 東垣十書 蘭室秘藏에 “治陰部時復熱痒及臊臭”라고 처음 수록되었으며<sup>17</sup>, 草龍膽과 柴胡를 君藥으로 肝經의 濕熱을 瀉하여 治療한다고 하여 “龍膽瀉肝湯”이라 이름이 붙여진 방제이다. 본 처방은 清肝瀉火 清熱燥濕하는 龍膽草, 疏肝解鬱하는 柴胡, 利水瀉火하는 澤瀉, 降火利水하는 木通, 行水泄熱하며 清肝風熱하는 車前子, 利水滲濕 健脾和中하는 赤茯苓, 涼血瀉火하는 生地黃, 和血의 의미로 쓰여진 當歸, 瀉心肺之火하는 梔子, 清中焦實火하는 黃芩 및 甘草로 구성되어 있으며 清肝瀉火 清利濕熱을 목표로 하고 있다<sup>16</sup>. 방제학적으로 살펴보면 草龍膽 柴胡가 肝經의 濕熱을 瀉하고 澤瀉와 더불어 導赤散(生地黃, 木通, 甘草)이 濕熱之邪를 小便을 通하여 排出한다. 赤芍藥을 去한 五淋散(赤芍, 梔子, 當歸, 黃芩, 甘草)은 一切의 淋證을 治한다. 따라서 本方은 肝經의 濕熱로 생기는 男女의 泌尿生殖器의 炎症과 陰部搔痒症 瘡痒症을 治하는 방제가 된다<sup>16,18</sup>. 그러나 저자는 龍膽瀉肝湯의 治肝臟濕熱하는 효능에 주목하여, 환자가 生殖器 系統의 문제를 호소하지는 않았으나 담관염

에 대한 치료처방으로 응용하였다.

또한 東醫寶鑑에서 少陽病證은 口苦, 咽乾, 目眩, 耳聾, 胸脇痛, 乾嘔하며 寒熱이 往來하는데, 이는 三焦相火가 木이므로 微熱하며, 膽이 標가 되므로 耳聾, 脇痛, 寒熱往來, 乾嘔, 口苦 等證이 發現하게 되고 小柴胡湯으로 和解시켜야 한다고 하였다. 또한, 風寒脇痛을 살펴보면, 外感風寒으로 因하여 脇痛하며, 寒熱을 發하는 證이며, 小柴胡湯에 穀穀, 桔梗, 靑皮를 加해 쓴다고 하였다<sup>14</sup>. 이렇게 小柴胡湯의 응용 범위는 넓고 다양하며, 본 환자가 호소하는 寒熱往來, 右脇痛을 治療할 수 있는 처방으로 생각된다. 특히, 小柴胡湯의 主藥인 柴胡와 黃芩은 임상에서 많이 配合되어 활용된다. 柴胡는 氣味가 苦涼하고 輕清하여 升散하는 성질이 있어 少陽經을 疏散하므로 半表에 있는 邪氣를 外達케 하고 氣分의 結鬱을 閉하여 解表와 和裏를 兼한다. 黃芩은 苦寒하며 肝膽氣分의 熱을 잘 解表하니 半表의 邪氣를 안에서 물리친다. 그러므로 涼肌達表에는 두 약을 配伍하여 少陽半表의 熱을 내리고 한편으로는 少陽半表의 邪를 疏散시킨다<sup>18</sup>.

침구치료에 있어서는 支溝, 陽陵泉, 中渚穴과 肝勝格을 사용하였는데, 針灸大成에서는 脇痛의 治療穴로 支溝, 陽陵泉을 取하라고 하였으며<sup>19</sup>, 특히, 支溝는 清三焦하는 穴性を 지니고 있다<sup>20</sup>. 中渚는 手少陽經의 俞穴이면서, 疏少陽熱, 解三焦邪熱하는 穴성이 있다<sup>20</sup>. 이 3개의 穴을 이용하여 1일 1회 左側에 刺針하고, 20분간 留針하였으며, 더불어 舍岩針法의 肝實을 瀉하는 肝勝格을 混用하였다. 환자는 2005년 2월 25일부터 右脇部 壓痛이 감소되면서, 26일부터는 寒熱往來 또한 호전되었다.

이상에서와 같이 한방변증에 의한 한약치료와 침구치료가 Caroli's disease로 인한 담관염 발작의 증상호전에 큰 효과가 있었음을 확인할 수 있었으나, 재발하는 담관염의 예방이나, 근본적인 낭종의 치료에 대해서는 꾸준한 한방치료가 시행되지 않아 미흡한 점으로 남는다.

따라서 향후 본 환자에 대한 좀더 정밀한 추적검사와, 다수 증례를 통한 한방치료 효과를 보충하여야

할 것이며, 이러한 희귀 질환의 한방적 치료효과에 대한 보다 많은 임상적 분석과 보고가 필요하리라 사료된다.

#### IV. 結 論

寒熱往來, 右側脇下痛, 腹滿感を 주소로 본원에 내원하여 Caroli's disease로 진단된 환자에 대하여, 동반된 담관염에 대한 임상 증상을 확인할 수 있었으며, 한약치료와 침구치료 등의 한방치료를 시행한 결과 유효한 치료효과를 나타내었기에 보고하는 바이다.

#### 參考文獻

1. Caroli J, Couinaud C. Une affection nouvelle, sans doute congenitale, des voies biliaires : La dilatation kystique unilobaire des canaux hepatices. Semaine hop Paris. 1958;14:136-43.
2. William TF. Congenital malformations of the intrahepatic biliary tree in the adult. Gastroenterology. 1970;58:253.
3. 김형곤, 김철우, 나용호. Caroli병 1예 보고. 대한내과학회잡지. 1984;27(1):105-9.
4. 박수현, 김성수, 양진모, 최명규, 정인식, 정규원 등. 선천성 간섬유화증을 동반한 Caroli's Disease 1예. 대한소화기병학회지. 1991;23(1):249-55.
5. Sherlock S. 간·담도 질환. 서울: 고려의학; 1989, p.445-6.
6. Jolgensen M. Tree-dimensional reconstruction of intra-hepatic bile ducts in a case of polycystic disease of the liver in an infant. Acta pathol Microbiol Scand(A). 1972;80:201.
7. Rosewarne MD. cystic dilatation of the Intra-hepatic bile ducts. Br J Radiol. 1972;45:825-7.
8. Richard MS, Donald LK, William MG. Ultrasonography of primary cyst of the liver. Am J Roentgenology. 1978;131:235-8.
9. Nagasue N. Successful treatment of Caroli's disease by hepatic resection : Report of six patients. Ann Surg. 1984;200:718.
10. Melnick DJ. Polycystic liver: Analysis of seventy case. AMA Arch Path. 1965;59:162-72.
11. Laurence JM, Archie HB, Geoge BL. Congenital hepatic fibrosis. Gastroenterology. 1965;49:1.
12. Kerr DNS, Harrison C, Sherlock S. Congenital hepatic fibrosis. J Med. 1961;30:91.
13. 김정제, 김병운, 우홍정, 김덕호, 최서형. 東醫肝系內科學. 서울: 集文堂; 1983, p.135-42.
14. 許俊. 東醫寶鑑. 서울: 동의보감출판사; 2005, p.269-71, 706, 720, 1058.
15. 金秉雲. 肝系內科學. 서울: 東洋醫學研究院; 1989, p.305-20.
16. 全國韓醫科大學 本草學教授 共編著. 本草學. 서울: 永林社; 1999, p.149, 167, 178, 184, 190, 304, 305, 313, 315, 540, 578.
17. 李東垣 외. 東垣十種醫書. 서울: 大星文化社; 1983, p.219-20.
18. 尹用甲. 東醫方劑와 處方解說. 서울: 醫聖堂; 1998, p.432, 559.
19. 金庚植. 東醫臨床指鍼. 서울: 大星文化社; 1998, p.195-202.
20. 全國韓醫科大學 針灸學教授 共編著. 針灸學(上). 서울: 集文堂; 1988, p.587, 590.