

## 신생아 담관 낭종의 수술 필요성에 대한 고찰

서울대학교병원 소아외과, 서울대학교 의과대학 병리학교실<sup>1</sup>

김현영 · 이해승<sup>1</sup> · 이성철 · 정정은 · 박귀원 · 김우기

### 서 론

담관 낭종은 비교적 드문 질환이지만, 간 담도 계의 합병증과 발암 가능성으로 인해 주목을 받아왔다<sup>1-5</sup>. 이러한 담관 낭종은 진단 기법의 발전으로 인해 소아에서의 진단 빈도가 늘고 있으며, 최근에는 산전 진찰로 진단된 경우도 보고되고 있다<sup>6-9</sup>. 소아기에 진단된 담관 낭종의 치료 방법은 어른에서와 동일하게 담관 낭종 절제술 및 간관 공장 문합술을 시행하는 방법이 표준 술식으로 시행되고 있으나, 신생아기에 발견되거나 혹은 산전 진단된 환자들에 대한 수술 시기 등에 대해서는 논란이 있다<sup>8,9</sup>.

이에 저자들은 소아에서의 담관 낭종의 전체 임상상을 조사하였고, 연령별 수술 결과 및 간의 섬유화 정도를 비교하여 신생아기의 담관 낭종의 수술에 대한 타당성을 조사하였다.

### 대상 및 방법

서울대학교병원 소아외과에서 1985년 1월에서 2003년 12월까지 담관 낭종으로 수술을 시행 받은 198명을 대상으로 하였다. 의무기록검토를 통해서 후향적으로 증상, 동반 질환, 수술 방법, 술후 합병증 및 간 섬유화의 정도를 조사하였고 또한 이를 연령별로 신생아시기, 1세 이하, 1세 이상으로 분석하였다. 간 섬유화의 정도는 Scheuer의 분류<sup>10</sup>를 이용하여 한 명의 병리학자에 의하여 2번 반복하여 조사되었다. 수술은 모두 낭종 절제 및 간관 혹은 간문부 공장 문합술이 시행되었다. 모든 환자에서 추적관찰이 가능하였으며, 중간 추적 기간은 7년 1개월 (7개월-20년 5개월)이었다. 연령과 간 섬유화 정도 및 술후 합병증과의 상관 관계는 SPSS 11.0 통계 패키지를 이용하여 카이 제곱 검정 및 Pearson exact test 결과를 인용하였다.

### 결 과

남녀 비는 1:3.13 (남 : 48명, 여 : 150명), 수술 시 연령은 중간 값이 2년 7개월로 5일

Correspondence : Seong-Cheol Lee, MD, Department of Surgery, Seoul National University Children's Hospital, 28 Yongon-dong, Chongno-ku, Seoul 110-744, Korea  
Tel : (02) 2072-3636 Fax : (02) 766-3975  
E-mail: leesc@plaza.snu.ac.kr

No of patients

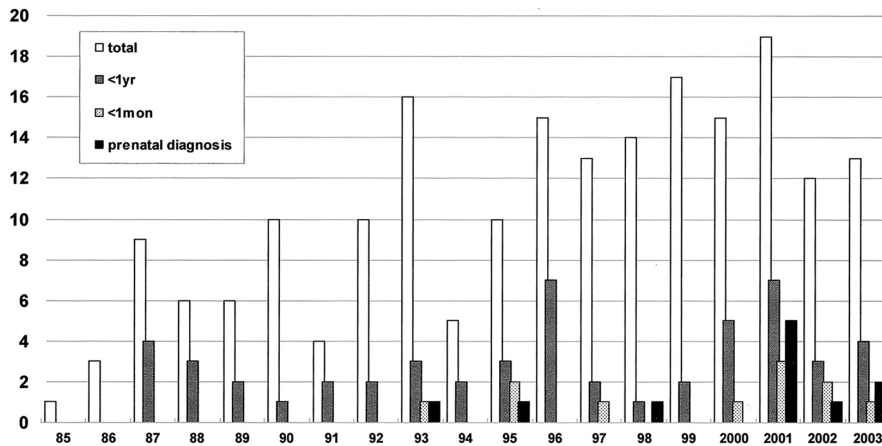


Fig. 1. Distribution of choledochal cyst according to age at diagnosis

에서 15살까지 분포되어 있었다. 최근 5년간 소아에서 담관 낭종의 발생 빈도와 1세 이전 또는 1개월 이전에 수술을 시행한 경우 및 산전 진단되어 수술하는 경우는, 그 이전과 비교하였을 때 증가하였다(그림 1). 3세 이전에 수술 받은 환자가 전체 환자의 56.5%(112/198)이었으며, 1세 이전이 51명(25.8%), 1개월 이전에 수술 받은 경우는 11명(5.6%)이었다.

주 증상은 복통(55.2%) 황달(32.8%), 구토(27.6%), 복부 종괴(10.3%) 등이었으며, 담관 낭종의 3대 증상인 복통, 복부 종괴, 황달이 모두 나타난 경우는 6명으로 전체의 3.5%에 불과하였다. 낭종파열, 경구 섭취 감소, 활동성의 저하, 복수, 자극 과민성 등을 보이기도 하였다. 가족력을 보인 예는 없었으며, 서혜부 탈장(2명), 소뇌부전증(1명), 선천성 심기형(1명) 등의 동반 질환이 있었다. 산전 진단을 받은 경우를 제외한 환자들의 증상 발현 후 수술 시행까지의 기간은 중간

값이 1년 2개월(범위: 14일- 5년)이었다.

담관 낭종의 형태를 Todani type<sup>11</sup>을 이용하여 분류하였을 때, I : II : IVa가 157: 2:39이었으며, Type I의 subtype 비는 Ia : Ib : Ic 가 114:0:43이었다. 비교적 선명한 술 중 담도조영술 사진을 취할 수 있었던 130명(65.6%) 중 췌담관 합류이상의 유무를 확인할 수 있었던 환자는 85명(65.3%)으로, Komi 분류<sup>12</sup>의 C-P type: P-C type: complex type이 30:53:2로서 P-C type이 많았다. 또한 공통관의 십이지장내 삽입부를 확인할 수 있었던 63명(48.46%) 중 십이지장의 구부(2nd portion)로 삽입된 경우는 40명(63.5%), 횡행부(3rd portion)로 삽입한 경우는 23명(36.5%)이었다. 낭종 크기는 평균 30mm (11mm-140mm) 였다.

수술 후 합병증은 12명(6.0%)에서 관찰되었으며, 담도염이 7명(3.5%), 출혈이 4명(2.0%), 유착성 장폐쇄가 1명(0.5%)이었다. 췌장염이나 암 발생의 합병증은 관찰되지 않

Table 1. Postoperative Complications

Complication	≤1month	≤1yr	>1yr	No of Complication
Cholangitis	0	3	4	7
Bleeding	0	1	3	4
Postoperative adhesion	0	0	1	1
No of patient	11	51 (7.8%)	147 (5.4%)	198

Table 2. Grade of Liver Fibrosis in Age Group

Grade of liver cirrhosis	≤1month	≤1yr	>1yr	No of patients
0	0	5	6	11 (10.5%)
1	1	9	18	28 (25.5%)
2	4	11	35	50 (45.5%)
3	0	1	13	14 (13.3%)
4	0	5	2	7 (6.7%)
No of liver biopsy	5(11) *	31(51)	74(147)	110

\* Number in parenthesis is total number of operated patients

Table 3. Clinical Characteristics of Prenatally Diagnosed Choledochal Cyst

No	Sex	Birth weight (kg)	Age at Operation (day)	Type (Todani)	Cyst diameter (cm)	Bilirubin (mg/100ml)	Cause of operation	Liver cirrhosis
1	F	3.45	14	IVa	5	2.9	Cholangitis	-
2	F	2.87	5	IVa	2	12.9	Recommendation	-
3	F	2.9	128	I	4	5.7	Cyst size	-
4	M	2.7	30	I	1.2	0.2	Recommendation	2
5	F	4.1	87	I	5	1.3	Cyst size	-
6	F	3.4	50	I	3.3	7.8	Cyst size	2
7	F	3.5	19	IVa	1.2	12.7	Recommendation	1
8	F	3.1	29	I	5	0.5	Recommendation	2
9	F	3.5	30	I	5.2	6.9	Recommendation	1
10	F	2.7	22	I	10	15.2	Recommendation	2
11	F	1.4	75	I	3	7.5	Recommendation	1

았다. 연령 별로 비교하였을 때, 합병증의 빈도에 큰 차이는 보이지 않았다(표 1).

간섬유화 정도는 수술 시, 간 생검을 시행한 110명 중 21명(19%)이 grade 3 또는 grade 4 였다. Grade 2와 grade 3이 각각 25.7%와 45.5%로 많은 분포를 보였으며, 1개월 미만의 환자들에게서는 grade 3이나

grade 4는 관찰되지 않았다. 나이의 증가에 따른 간섬유화의 진행 여부를 알기 위해 수술 받은 연령에 따라 1개월 미만, 1개월 이상에서 1세 미만, 1세 이상의 3개의 군으로 나누어 간 섬유화 정도와의 상관관계를 보았을 때, 카이 제곱 검정( $p=0.0165$ )과 Pearson exact test( $p=0.019$ )에서 통계적으로

Table 4. Clinical Characteristics of Choledochal Cyst Operated at Neonatal Period

No	Sex	Birth weight (kg)	Age at Operation (day)	Type (Todani)	Cyst diameter (cm)	Bilirubin (mg/100ml)	Cause of operation	Grade of liver fibrosis
1	F	3.45	14	IVa	5	2.9	Prenatal*	-
2	F	2.87	5	IVa	2	12.9	Prenatal†	-
	M	3.89	28	I	3	7.5	Jaundice	2
4	M	2.9	6	I	5	8.0	Jaundice	-
5	F	3.8	30	I	5	11.0	Abdominal mass	2
6	M	2.7	30	I	1.2	0.2	Prenatal†	2
7	F	3.5	19	IVa	1.2	12.7	Prenatal†	1
8	F	3.1	29	I	5	0.5	Prenatal†	2
9	F	3.5	30	I	5.2	6.9	Prenatal†	1
10	F	2.7	22	I	10	15.2	Prenatal†	2
11	F	2.8	25	IVa	1.5	12.0	Jaundice	2

\* : cholangitis after prenatal diagnosis

† : no symptom

유의한 결과를 보였다(표 2).

산전 초음파로 진단이 된 경우는 11명(5.6%)으로, 산전 진단을 받은 시기는 24주에서 32주 사이였다. 1명을 제외한 10명이 만삭아로 출생하였으며, 평균 체중은 3.1kg(1.4-4.1kg)였다. 진단 후 정중 수술 시기는 30일(5일-128일)이었다. 3명은 낭종 크기의 증가로, 1명은 담도염의 증상이 나타나 수술을 시행하였고, 7명은 증상은 없었지만 의사의 권유로 수술을 시행하였다. 이 환자들의 간 섬유화 정도는 grade 1 또는 grade 2였으며, 재원기간은 평균 11.6일(9일-21일)이었다. 추적 관찰기간은 평균 3년이었고, 술후 합병증은 없었다(표 3).

신생아 시기에 수술을 받은 경우는 모두 11명(5.6%)으로, 그 중 7명은 산전초음파로 진단이 된 경우였고, 3명은 황달, 나머지 1명은 복부 종괴로 진단을 받았다. 이 환자들의 간 섬유화 정도는 grade 1 또는 grade 2

였다. 재원 기간은 평균 10일이었으며, 추적 관찰 기간은 평균 3년 9개월로, 술후 합병증은 없었다(표 4).

## 고 찰

담관 낭종은 담관 확장의 소견을 보이는 비교적 드문 선천성 질환으로, 1732년 Vater와 Ezler<sup>13</sup>가 총수담관의 방추상 확장 소견(fusiform dilatation)을 처음으로 기술하였고, 1977년 Todani 등<sup>12</sup>이 Todani type의 형태학적 분류를 하였다. 담관 낭종은 약 10,000-15,000명 중 1명에서 발병하며 동양에서 좀더 흔하고, 여자에서 약 2.5배 정도 더 잘 발병한다<sup>2-4</sup>.

담관 낭종의 수술은 췌담관 합류이상을 교정하고 담관 낭종과 연관된 암 발생을 해결하기 위해 담관 낭종 절제와 간과 공장 문합술이 보편적으로 사용되고 있다<sup>1,14,18</sup>. 술

후 담도 계의 반복적인 감염, 담즙성 간경변을 일으키며 약 6%에서 담석증을 일으키기도 하며, 췌장의 합병증이 유발될 수도 있다<sup>16,19</sup>. 저자들은 모든 환자들에게 담관 절제술 및 간관 담도 혹은 간문부 공장 문합술을 시행하였고 6.0%의 술후 합병증을 보였다. 따라서 소아의 담관 낭종에서 시행되는 담관 절제술 및 간관 담도 혹은 간문부 공장 문합술은 비교적 안전한 술식이라고 할 수 있다.

절제된 담관 낭종 중 8.4-17.5%에서 담관 상피에 악성변화가 관찰되며, 이는 총 인구 발생 빈도의 1,000-2,000배에 달하고, 또한 담관 낭종 절제술 후에 악성 변화가 발견되기까지는 평균 9년(3년-17년) 정도가 소요된다고 한다<sup>15,20,21,22</sup>. 담관 낭종의 발암 기전은 정확히 밝혀져 있지 않으나, 연령이 증가함에 따라 암 발생의 빈도가 높아지는 것으로 보아 췌장액의 역류와 같은 만성 염증이 관여하고 있는 것으로 생각된다<sup>3,12,20</sup>. 저자들의 경우 대상환자들이 모두 15세 미만이었으며, 악성 변화가 발견되지 않은 것으로 보아, 소아 시기의 절제 수술이 암 진행 가능성을 제거한 것으로 생각된다.

담도가 막히면 담즙성 간경변증(biliary cirrhosis)으로 진행되며, 담관 낭종이 간의 섬유화를 유발한다는 것은 널리 알려져 있다<sup>22,23</sup>. 이런 이유로 조기 진단 및 조기 수술의 중요성이 대두된다. 또한 일단 진행된 간 섬유화는 보통 회복하지 못하는 것으로 알려져 있으나, 담관 낭종 수술 후 간의 섬유화가 호전을 보이는 예도 보고되고 있다<sup>24-26</sup>. 저자들의 경우 수술 시 연령과 간 섬유화의 진행 정도에 통계적 연관성이 있음을 확인할 수 있었다. 이는 전체 환자 중 53 %의

환자에서만 간 조직 생검이 이루어졌다는 한계가 있으나, 수술 중 육안으로 간 상태가 정상인 경우에 생검이 생략된 경우가 많았기 때문에 시사하는 바가 있다.

최근 진단 방법의 발전, 유발 요인에 대한 이해 확산 등으로 인해 산전 진단 및 신생아 시기에 진단이 되어 수술하는 담관 낭종 환자의 수가 증가 하고 있다<sup>6-9</sup>. 재태 기간 15주에 산전 진단된 경우도 보고되었다<sup>9</sup>. 선전 초음파에서 우상복부에 낭성 소견을 보이며, 이 경우 담도 폐쇄증, 십이지장 폐쇄증, 난소 낭종 등과 감별진단이 필요하다<sup>9,24,26</sup>. 산전 진단 및 신생아 시기에 진단된 환자의 50 % 이상이 출생 시 무증상이다가 식이 시작 후 담즙 생성이 증가함에 따라 낭종 말단 부위의 협착이 더욱 두드러져 폐쇄성 황달, 간기능 부전, 담도염, 구토, 낭종 파열 등의 증상이 나타나며 결국 담즙성 간경화와 문맥성 고혈압으로 진행할 수 있다<sup>9,24</sup>. 산전 진단이 된 경우, 이전에는 담도 폐쇄증과의 감별을 위해서나 황달이 있거나 크기가 증가하는 경우 조기 수술을 시행하였으나, 최근 무증상의 환자인 경우에도 조기수술을 하고 있으며, 그 시기는 술자마다 다르지만 대부분 생후 2주부터 3개월 이내에 시행하고 있다<sup>9,24,26,27</sup>. 산전 진단이 된 경우 조기에 수술하는 것이 염증과 섬유화가 없어서 수술이 더 용이하다는 주장도 있다<sup>28</sup>. 수술은 원칙적으로 성인에서와 같이 낭종 절제 및 간공장 문합술을 시행하며 치명적인 동반기형이 없는 한 수술의 결과는 매우 양호하다. 그러나 치명적인 동반기형, 출혈 경향, 패혈증, 심한 영양 불량 등 수술에 부적합한 상황일 경우 먼저 경간 외배액술을

시행하고 1-2개월 후 환자 상태가 안정되었을 때 낭종 절제를 해주는 방법도 보고되고 있다<sup>6-9,24,27</sup>. 저자들의 경우 산전 초음파로 진단이 된 환자들은 평균 30일(5일-128일)경에 수술이 시행되었다. 신생아 시기에 황달이나 복부 종괴 등의 증상을 보여 담관 낭종이 진단된 환자들은 신생아 시기에 수술을 시행되었으며, 이들 모두 술후 합병증은 없었다.

## 결 론

신생아 시기에 담관 낭종 절제술 후 술후 합병증은 없었고, 간 섬유화 정도와 수술 연령과는 유의한 상관관계가 있으므로 신생아 시기에 담관 낭종 절제술을 시행하는 것은 타당하다고 생각된다.

## 참 고 문 헌

- O'Neill JA. Choledochal cyst, in O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery (ed 5) chap 99*, Mosby, 1998, Pp1483-1493
- Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, Nakamura T. *Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct*. J Hepatobiliary Pancreat Surg 9:342;51, 2002
- Katyal D, Lees GM. Choledochal cyst : *a retrospective review of 28 patients and a review of the literature*. Can J Surg. 35(6):584-88,1992
- Miyano T, Yamataka A. Choledochal cysts. *Curr Opin Pediatr* 9(3):283;88,1997
- Iwata F, Uchida A, Miyaki T, Aoki S, Fujioka T, Yamada J, Joh T, Itoh M. *Familial occurrence of congenital bile duct cysts*. J Gastroenterol Hepatol 13: 316-19, 1998
- Cheng MT, Chang MH, Hsu HY, Ni YH, Lai HS, Chen CC, Chen WJ, Hsieh FJ, Chu JS. *Choledochal cyst in infancy: a follow-up study*. Acta Pediatr Taiwan 41(1):13-17, 2000
- Steinau G, Krischer S, Staatz G, Marx A, Schumpelick V. *Treatment of extrahepatic bile duct disease in infancy and early childhood*. Technol Health Care 10(1):33
- Ohtsuka Y, Yoshida H, Matsunaga T, Kouchi K, Okada T, Ohnuma N. *Strategy of Management for congenital biliary dilatation in early infancy*. J Pediatr Surg 37(8):1173-76, 2002
- MacKenzie TC, Howell LJ, Flake AW, Adzick NS. *The management of prenatally diagnosed choledochal cysts*. J Pediatr Surg 38(8):1241-43, 2001
- Scheuer PJ. *Classification of chronic viral hepatitis: a need for reassessment*. J Hepatol. 13(3):372-4, 1991
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. *Congenital bile duct cysts. Classification, operative Procedures, and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst*. Am J Surg 134: 263, 1977
- Komi N, Tamura T, Miyoshi Y, Kunitomo K, Udaka H, Takehara H. *Nationwide survey of cases of choledochal cyst. Analysis of coexistent anomalies, complication and surgical treatment in 645 cases*. Surg Gastroenterol 3:69-73, 1984
- Vater A, Ezler CS: *Dissertatio de scirrhis viscerum occasione sectionis viri ypanite defunte, Wittenburgae: 4 Pamphlers* 881: 22, 1732
- Okada A, Ohguchi Y, Kamata S, Ikeda Y, Kawashima Y. *Jejunal interposition hepaticoduodenostomy for congenital dilatation of the bile duct(choledochal cyst)*.

- J Pediatr Surg 18(5):588-91, 1983
15. Ishibashi T, Kasahara K, Yasuda Y, Nagai H, Makino S, Kanazawa K. *Malignant change in the biliary tract after excision of choledochal cyst.* Br J Surg 84:1687-91, 1997
16. Tsuchida Y, Takahashi A, Suzuki N, Kuroiwa M, Murai H, Toki F, Kawarasaki H, Hashizume K, Honna T. *Development of intrahepatic biliary stones after excision of choledochal cyst.* J Pediatr Surg 37(2):165-67, 2002
17. Komuro H, Makino S, Momoya T, Uehara Y, Tahara K, Momoi M. *Cholangitis associated with cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts after antireflux valve construction in biliary atresia.* Pediatr Surg Int 17(2-3):108-10, 2001
18. Miyano T, Yamataka A, Segawa O, Lane G, Takamizawa S, Kohno S, Fujiwara T: *Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases.* J pediatr Surg 31(10): 1417-1421, 1996
19. Komuro H, Makino SI, Yasuda Y, Ishibashi T, Tahara K, Nagai H. *Pancreatic complication in choledochal cyst and their surgical outcomes.* World J Surg 25(12):1519-23, 2001
20. Kagawa Y, Kashihara S, Kuramoto S, Maetani S. *Carcinoma arising in a congenitally dilated biliary tract.* Gastroenterology 74:1286-94, 1978
21. Yoshikane H, Hashimoto S, Hidano H, Sakakibara A, Ayakawa T, Mori S, Kojima Y. *Multiple early bile duct carcinoma associated with congenital choledochal cyst.* J Gastroenterol 33:454-57, 1998
22. Harris VJ, Kahler J. *Choledochal cyst. Delayed diagnosis in a jaundice infant.* Pediatrics 62: 235-7, 1978
23. Ando K, Suda K: *Histological study of the liver in congenital biliary dilatation and abnormal pancreatico-choledochal duct junction.* J Jpn Soc Pediatr Surg 28:10, 1992
24. Lugo-Vicente HL. *Prenatally diagnosed choledochal cysts: observation or early surgery?* J Pediatr Surg. 30(9):1288-90, 1995
25. Yeong ML, Nicholson GI, Lee SP. *Regression of biliary cirrhosis following choledochal cyst drainage.* Gastroenterology 82:332-5, 1982
26. Bancroft JD, Bucuvalas JC, Ryckman FC, Dudgeon DL, Saunders RC, Schwarz KB. *Antenatal diagnosis of choledochal cyst.* J pediatr gastroenter nutr 18: 142-145, 1994
27. Redkar R, Davenport M, Howard ER. *Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract.* J Pediatr Surg. 33(5):700-4, 1998
28. 최윤미, 최재혁, 서정민, 이석구: *산전 초음파에서 진단된 담도 낭종의 수술적 치료.* 소아외과 10(1):17-21, 2004

## Is Early Excision of Choledochal Cyst in Neonate Necessary?

Hyun-Young Kim, M.D., Hye Seung Lee, M.D.<sup>1</sup>, Seong-Cheol Lee, M.D.,  
Sung-Eun Jung, M.D., Kwi-Won Park, M.D., Woo-Ki Kim, M.D.

*Department of Surgery, Seoul National University Children's Hospital,  
Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine<sup>1</sup>  
Seoul, Korea*

Choledochal cysts have been associated with complications such as cholangitis, pancreatitis, and malignancy of the biliary tract. Recently, the incidence of choledochal cyst in neonate and young infant is increasing due to advances in diagnostic imaging. The aim of this study is to investigate the rationale of excision of choledochal cyst during the neonatal period. The clinical outcome and correlation between age at surgery and the degree of liver fibrosis were reviewed retrospectively. A total of 198 patients with choledochal cyst who were managed surgically between January 1985 and December 2000 at the Department of Surgery, Seoul National University Children's Hospital were included in this study. The overall outcome and the outcome of patients who were managed surgically during the neonatal period were compared. Correlation between age and the degree of liver fibrosis was evaluated by chi-square test and Pearson exact test. The mean age of the patients was 2 years 7 months (ranged from 5 days to 15 years). Mean postoperative follow-up period was 7 years 1 month (7 months to 20 years). The results are as follows. Twelve patients (6%) had postoperative complications, cholangitis (7), bleeding (4) and ileus (1). Eleven patients operated during the neonatal period had no postoperative complications. The positive correlation between age group and degree of liver fibrosis was statistically significant (chi-square:  $p=0.0165$ , Pearson exact test:  $p=0.019$ ). The results support the rationale that excision of choledochal cyst can be performed safely without increasing morbidity in neonates. (*J Kor Assoc Pediatr Surg* 11(1):19~26), 2005.

**Index Words :** *Choledochal cyst, Neonatal surgery*

---