

## 담도 폐쇄증에서 광범위 간문부 절제 및 간문부-공장 문합술의 치료성적

서울대학교 의과대학 외과학교실

이 성 철

= Abstract =

### Outcome of Extended Porta Hepatis Dissection and Hepatic Portojejunosomy for Biliary Atresia

Seong-Cheol Lee, M.D.

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital,  
Seoul, Korea*

Extended porta hepatis dissection and hepatic portojejunosomy was performed on 14 biliary atresia patients during last 13 years by a single surgeon. The average age at operation was 68 days(range from 37 days to 98 days). The patients were admitted for 8 weeks postoperatively for administration of parenteral antibiotics. There was one operative mortality due to acute hepatic necrosis. Among 13 patients remaining, 12(92.5 %) became chemically jaundice-free within 36 weeks postoperatively(average 16.8 weeks), the earliest 8 weeks, and in one patients jaundice persisted. Five(38.5 %) patients developed cholangitis after operation. Among jaundice-free patients, one patient died of unrelated disease 2 years after hepatic portojejunosomy, who underwent left lateral segmentectomy because of a biloma. Eleven survivors(78.6 %) are jaundice-free. The oldest one is 13 years old, enjoying a normal life. The mean period of follow-up is 7 years and 3 months.

**Index Words:** *Biliary atresia, Porta hepatis dissection*

#### 서 론

치유 불가능하다고 생각한 담도 폐쇄증에서 간문부-장 문합술이 근치수술이라고 1959년 Kasai에 의해 보고된<sup>1</sup> 후, 담도 폐쇄증의 수술방법으로 이용되어 왔다. 그후 장문합 방법의 변형, 외부누공 형성, 장중첩에 의한 역류방지 시도등 여러 변형이 고안되었으나<sup>2-4</sup>, 간문부 섬유성 추체 박리 및 절제는

Kasai 술식이 표준이었다. Kasai 술식에 의한 황달 소실율은 50-60%로 보고되고 있으나<sup>2-6</sup>, 1983년 Endo<sup>4</sup> 등은 간문부 색상물의 확대 광청술식으로<sup>4,7</sup> 80%의 황달 소실율을 보고하였고<sup>7</sup>, 1984년 Ito 등은 광범위 간문부 탐색 및 간문부-장 문합술로 85.7%의 황달 소실율을 보고하였다<sup>8</sup>. 저자는 담도 폐쇄증의 병인이 무엇이간에 Kasai 수술법은<sup>2</sup> 병변이 있는 간외담도 부위(섬유성 추체)를 제거하고 간문

※본 논문은 1993년도 서울대학교병원 지정연구비 지원에 의해 이루어진 것임

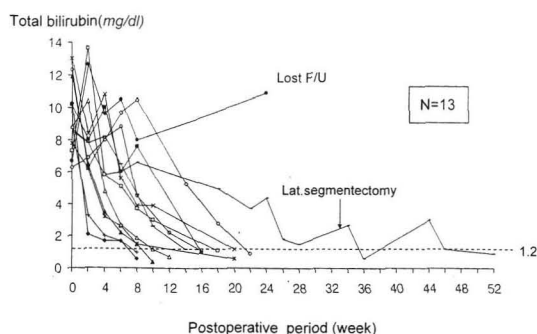


Fig. 1. Changing pattern of total serum bilirubin in 13 biliary atresia patients, with extended porta hepatis dissection. One case of operative mortality is excluded (Lat; lateral).

부-공장 문합술을 시행하는 것이고, 섬유성 추체 및 연속된 섬유성 조직은 정상적으로 담도가 존재하는 부위에 위치하고 있는 것이므로<sup>2,8</sup>, 담도가 섬유화한 부분을 가능한한 광범위하게 많이 절제한다면 병소가 많이 제거 될 것이어서 더 많은 미세담관이 공장문합부와 가까워질 수 있다고 생각하였다. 이에 저자는 담도 폐쇄증 환자에서 간문부 섬유성 조직을 광범위 절제하고 난후 Kasai 원형 Roux-Y 간문부-공장 문합술을 시행하여, 그 치료성적을 보고하고자 한다.

## 대상 및 방법

1984년부터 1995년까지 저자가 수술한 14명의 담도 폐쇄증 환아를 대상으로 하였으며, 모두 담도 폐쇄증 III형<sup>2</sup>이었다. 이중 남아가 5명, 여아가 9명이었다. 수술시 연령은 평균 68일(최소 37일, 최고 99일)이었다. 술전 혈청 총 빌리루빈치는  $9.3 \pm 2.1$  mg/dl (평균  $\pm$  표준편차)였다(그림 1). 수술전 진단은 DISIDA 간담도 조사와 십이지장액의 흡인후 담즙 유무로 판단했으며, 보조적으로 복부 초음파검사를 시행하였다. 혈청 빌리루빈치는 Model 7070 Automatic Analyzer (Hitachi, Japan)로 Jendrassik-Grof 편법으로 측정하였다(정상치 0.2-1.2 mg/dl).

**수술 전후 처치 :** 담도 폐쇄증이 의심되는 환아에서는 입원시 비타민 K 5 mg을 주사했다. 수술직전

및 수술후 8주간 경정맥항생제를 투여하였다. 그후부터 Bactrim 시럽을 1.5 ml씩 하루 2회 1년간 투여했다. 퇴원후 담도염이 의심되면 입원시켜 경정맥 항생제를 투여하였다. 수술 1주일 후부터 prednisolone을 경구로 2 mg/kg/d 1주일, 1 mg/kg/d 1주일, 그후 0.5 mg/kg/d 1주일 투여한 후 끊었다. 술후 경구 취식 시작후 부터 ursodeoxycholic acid 50 mg 와 비타민 E 25 mg을 하루 2회 경구 투여를 1년간 계속하였다.

**수술 방법 :** 우측 늑골하 절개후 담낭과 총담관-부위를 관찰후 담낭을 통한 담도 조영술이 가능하면 조영술을 시행하였으나, 담낭의 섬유화 변성이 심하고 외형적으로도 담도 폐쇄증이 확인되면 담도 조영술을 시행하지 않았다. 담도 폐쇄증 확인후 담낭을 기저부로부터 절제해 내려가 총담관과 연결되는 부위의 간십이지장 인대를 담낭의 하측부에서 십이지장쪽으로 절개했다. 그후 간동맥 및 문맥 전방의 섬유성 조직을 담낭과 연결하여 십이지장쪽으로 박리해 내려가 십이지장 상부에서 결찰후 절단하였다. 박리된 섬유성 조직을 복측으로 견인하면서 간문쪽으로 박리하여 올라갔다. 고유 간동맥 및 좌, 우 간동맥을 확인후 섬유성 조직을 거상하며 섬유성 조직의 우측 하연부터 시작하여 간측으로 간동맥 및 문맥의 우측 분지의 복상측의 섬유성 조직을 혈관외막으로부터 박리하여 문맥 및 간동맥이 간내에 들어가는 부위까지 절제한 후 좌측도 섬유성 조직 좌측 하연부터 좌측 간혈관들이 간내에 들어가는 부위까지 우측과 같은 방법으로 절제했다. 섬유성 조직을 복측으로 거상하고 문맥을 하측으로 견인하면서 섬유성 조직과 문맥의 상부 사이를 박리하며 문맥의 후측으로 접근하여 문맥 분지부 및 좌, 우 문맥에서 섬유성 조직 후측으로 분지되는 몇 개의 가는 문맥분지를 확인한다. 이 혈관들을 결찰후 절단하면 섬유성 조직 중심부가 추체로 보이며, 그 후방으로 조금만 더 박리하면 간실질이 보이고 섬유성 추체의 후방 경계가 뚜렷이 나타난다(그림 2). 이후 우측 간동맥을 당기면서 간을 반대측으로 견인하고 섬유성 조직을 간 실질 속으로 가능한 한 깊숙이 박리하여 들어간 후 원위부를 절단후 상연을 따라 섬유성 조직을 추체쪽으로 절제해온다. 이때 우전 문맥지가 3차 분지하는 곳이 보이기도 한

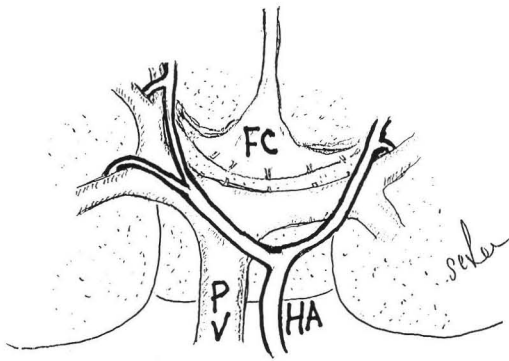


Fig. 2. Posterior extent of porta hepatis dissection. The posterior margin of fibrous cone is well visualized and hepatic parenchyma behind the fibrous cone can be seen (PV; portal vein, HA; hepatic artery, FC; fibrous cone).

다. 좌측에서도 같은 방법을 시행하며 이때 체부까지 접근할 수 있다. 이후 섬유성 추체의 전, 후측면과 간 실질사이를 칼로 얇게 절개를 가한 후 절개창을 따라 수술용 가위로 섬유성 추체를 절단한다 (그림 3). 간문부-공장 문합은 공장의 장간막 반대측을 약 5 cm 절개하여 단측 문합을 시행했으며, 5-0 black silk 단속 봉합을 매듭이 바깥으로 오도록 하였다. 섬유성 추체 후측은 섬유성 조직연을 따라 간 실질과 봉합하였다. 섬유성 추체 전측과 문맥 및 간동맥이 간내로 들어가는 좌, 우측은 문맥 및 간동맥이 문합부 안쪽에 들어가게 하여 간 실질과 결찰하였다. 문합부 고정을 위하여 공장의 단측은 위와 봉합하였고 문합부 원위부는 간 실질과 봉합하였다. 60 cm Roux-en-Y 지(limb)는 결장후방으로 올렸다. 공장공장 문합은 장간막 반대 측이 아니라 장의 측면과 문합했으며 공장공장 문합부 2 cm 상방부터 5 cm 정도 공장의 장간막 반대측을 단속 봉합하여 근위부 공장 단측이 간문부와 반대 방향으로 향하도록 하였다. 배액관은 간문공장 문합부 밑에 거치하였으며 경구섭취 2일 후 제거하였다.

## 결 과

14명 중 1예는 급성 간괴사로 술후 12일째 사망했다. 나머지 13명 중, 황달이 지속되었으나 술후 6개월이후 추적되지 않은 1예를 제외한 12명(92.3

%)에서 황달이 소실(혈청 총 빌리루빈 1.2 mg/dL 이하)되었다. 황달소실 12예중 황달소실까지의 기간은 평균 16.8주였으며 최단 8주였다(그림 1). 최장은 36주이며 이 환아는 담도 폐쇄증 수술 8개월후 담즙중으로 간좌측외엽 절제술을 받고 황달이 소실되었으나, 2차 수술 13개월후 담도 폐쇄증과 관련없는 질환으로 사망했으며 황달소실후 사망한 유일한 예다.

14명중 생존해 있는 11예(78.6%)는 모두 황달이 없으며, 생존기간 평균치는 7년 3개월이다. 이 중 가장 오래된 예는 술후 13년 5개월된 첫 예로 현재 Grade I의 식도 정맥류가 있으나 3년전보다는 완화된 상태이고 아무 이상 없이 건강하다. 가장 어린 환아는 술후 1년 7개월이다. Kaplan-Meier 법에 의하면 담도 폐쇄증에서 간문부 광범위 절제술 및 간문공장 문합술 후 10년 누적 생존율은 90.9%로 추정되었다.

식도 정맥류 출혈은 현재까지 한 건도 없으며, 현재 비타민 D를 복용하는 아이도 없다. 담도염은 5명(38%)에서 발생하였다. 합병증으로 추가적인 수술을 받은 것은 기계적 장폐색 1예, 담즙중의 감염으로 간좌외측엽 절제술 1예였다. 간문공장 문합부의 재수술을 시행한 예는 없다.

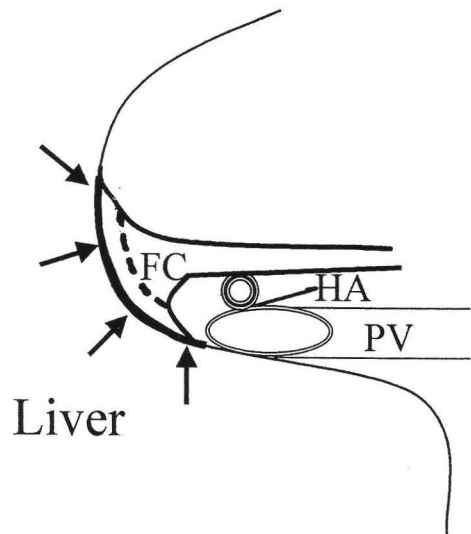


Fig. 3. The level of fibrous tissue transection in sagittal view of porta hepatis (arrowhead; author's line of transection, broken-line; Kasai's transection line<sup>2</sup>).

## 고 안

수년 내에 대부분 사망할 담도폐쇄증<sup>10,11</sup> 환아에서 Kasai 술식에 의해 많은 수가 황달소실 혹은 생명의 연장이 가능해졌다<sup>1</sup>. Kasai 술식의 근본 원칙은 섬유성 조직으로 변한 간외담도 부위를 제거하고 담즙의 배설은 간문공장 문합술로 장내로 배출하게 하는 것이다. 이 술식이 성공할 수 있는 이유는 명확하지 않지만 절제한 섬유성 주체 부위의 미세한 담관의 직경과 술후 담즙배설 및 황달소실 상관관계가 없고<sup>12</sup>, 저자의 예와 Ito 등<sup>8</sup> 및 Endo 등<sup>7</sup>이 광범위 절제술로 원형 Kasai 술식보다 높은 황달소실율을 보인 것으로 보아 원인이 무엇이든 병변이 생긴 담도 부위를 절제함으로써 담즙이 배출되는, 병변이 심하지 않은 보다 많은 미세담관에 가까이 접근하거나 혹은 미세담관에 도달하여 담즙배설이 된다고 생각된다.

간의 담도는 태생기의 간계실(hepatic diverticulum)의 근위부에서 기원하며 간내 담도는 간계실의 원위부에서 발생하는 간세포(hepatocyte)에서 기원한다고 한다<sup>13</sup>. 담도 폐쇄증에서 간세포 기원의 간내 담소관의 증식이 관찰되며<sup>3</sup>, 또한 담도 폐쇄증이 발생학적으로 기원이 다른 두 가지 계통의 담도 중 간계실 근위부 기원의 담도에 생기는 병변이라면 간계실 근위부 기원의 담도는 간관(hepatic duct)까지라기 보다는 분절담관(segmental duct) 전까지(문맥 2차분지에 상응하는 담관) 일 수가 있지 않나 생각된다.

원인에 관한 논란은 접어두더라도 육안으로 확인되는 섬유화 병변이 생긴 담도 부위를 가능한 한 많이 제거함으로써 담즙 배출이 되는 담소관이 더욱 많이 외부로 노출되어 광범위 간문부 절제술 후 황달 소실율이 높아지는 것이라 생각된다. 간문부 광범위 절제시 Ito 등은 우간동맥 및 좌문맥의 복상부를<sup>8</sup>, Toyosaka 등<sup>14</sup>은 왼쪽에선 섬유성 조직을 문맥의 후벽까지 박리까지 하였고, Endo 등<sup>7</sup>은 우측에서도 문맥의 후측까지 박리하자 하였으나, 문맥과 간동맥 및 담관의 해부학적 구조의 변형이 많으며<sup>15</sup>, 섬유성 조직은 정상 담관이 있었을 부위에 생기므로<sup>2,8</sup> 총담관 부위에서 섬유성 조직을 문맥과 간

동맥으로부터 분리한 후 한 덩어리로 연결하여 간문쪽으로 박리하여 나가면서 좌, 우 간동맥 및 문맥을 따라 간내까지 가능한 한 깊숙이 섬유성 조직을 절제하면 된다고 생각한다. 만약 절단후 남아있는 섬유성 조직이 보인다면 Toyosaka 등<sup>14</sup>이 강조한 것처럼 조각조각으로 절제한다고 하더라도 가능한 전부 절제하는 것이 좋다고 생각한다. 섬유성 조직과 문맥 및 간동맥과의 상호위치 관계를 신경 쓸 필요는 없다고 생각한다.

저자는 문합술을 Kasai 원형을 써서 담도염이 38%에서 발생하였는데 이는 Ohi 등<sup>3</sup>이 시도한 변형된 문합술이나, Endo 등<sup>4</sup>의 중첩시킨 회절장도 관술보다 발생율이 낮아 담도염은 장 문합술보다 담즙배출의 원활 여부에 달려 있다는 주장이<sup>14</sup> 타당하다고 생각한다.

Ohi 등<sup>3</sup>은 처음 담즙배출이 잘됐던 환자에서 재수술로 89%에서 담즙배출이 양호하다고 하여 재수술의 효용성을 말했으나, 초기에 섬유성 조직의 절제가 충분하다면 간문부 재수술의 효용성에 의문이 간다. 저자는 간문 문합부위의 재수술은 없었으나 수술이 실패한 1예에서는 수술후 담즙배출이 관찰되었으나 담즙배출이 없어지고 황달이 깊어지며 X-Ray상 진행되는 왼쪽 횡경막 이완증이 발견되어 이것이 간문부 문합부위에 영양을 주지 않았나 생각하여 재수술을 권유했으나 받아들여지지 않았다.

술후 12일째 사망한 예의 수술 당시 간의 육안소견은 담도 폐쇄증때의 일반적으로 보는 암록색을 띠는 단단한 느낌의 표면에 섬유화가 보이는 것이 아니라, 색깔은 선홍색이고 전체적으로 부풀려 오른 느낌이고 가장자리는 둥그렇게 되어 있었고 섬유화는 관찰되지 않고 부드러운 느낌이었다. 부검상 간의 조직검사는 급성 간괴사 소견이었으며 술식과 관계없는 약제에 대한 과민성 급성 간괴사로 생각되었다.

황달소실 환자의 경과를 보면 술후 3년까지는 바 이러스성 감염이 자주 생기는 것 같고 그 이후는 정상아이와 별차이 없었다. 또한 복부팽만, 복벽정맥 울혈등도 술후 3년이 지나면 완화되는 경향이 있어 황달소실후 간의 섬유화가 진행이 멈추거나 완화된 것이 아닌가 생각된다.

태생학적 기원이 다른<sup>13</sup> 간내 담관과 간의 담관의

경계가 좀더 명확히 밝혀지고 또한 담도 폐쇄증이 근위부 간계실 기원의 담도에 병변이 생기는 것이라면 담도 폐쇄증의 병인 규명에 큰 도움이 될 것이라 생각하며 앞으로 연구해야 할 과제라 여겨진다.

## 결 론

담도 폐쇄증 환자 14명에서 광범위 간문부 박리 및 간문부-공장 문합술을 시행하여 11예(78.6%)에서 황달 없이 비교적 건강히 생존하고 있다. 담도 폐쇄증의 수술 성적은 간문부 섬유성 조직의 광범위 절제와 섬유성 추체 절단시 간실질에 최대한 접근하여 간실질과 같은 수준에서 자르는데 좌우된다고 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Kasai M, Suzuki S: A new operation for "noncorrectable" biliary atresia; hepatic portoenterostomy. *Shujutsu*, 13:733-739, 1959, cited from Kasai M, Watanabe I, Ohi R: Follow-up studies of long term survivors after hepatic Portoenterostomy for "Noncorrectable" biliary atresia. *J Pediatr Surg*. 10:173-82, 1975
2. Kasai M, Suzuki H, Ohashi E, Ohi R, Chiba T, Okamoto A: Technique and results of operative management of biliary atresia. *World J Surg* 2:571-580, 1978
3. Ohi R, Hananratsu M, Mochizuki I, Chiba T, Kasai M: Progress in the treatment of biliary atresia. *World J Surg* 9:285-293, 1985
4. Endo M, Katsumata K, Yokoyama J, Morikawa Y, Ikawa H, Kamagata S, Nakano M, Nirasawa Y, Ueno S: Extended dissection of the portahepatis and creation of an intussuscepted ileocolic conduit for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 18:784-793, 1983
5. Altman RP: The portoenterostomy procedure for biliary atresia: A five year experience. *Ann Surg* 188:351-362, 1978
6. Lilly JR, Karrer FM, Hall RJ, Stellin GP, Vasquez-Estevez JJ, Greenholz SK, Wanek EA, Schroter GPJ: The surgery of biliary atresia. *Ann Surg* 210:289-296, 1989
7. Endo M, Katsumata K, Yokoyama J, Morikawa Y, Ikawa H, Nakano M, Nirasawa Y, Ueno S: Superextensive dissection of portahepatis for biliary atresia. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 20: 815-823, 1984
8. Ito T, Nagaya M, Yamada N, Niinomi N, Ando H, Iyomasa Y: Extensive exploration at the porta hepatitis and modified hepatic porto-enterostomy in biliary atresia. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 20: 209-215, 1984
9. Hasse W: Intrahepatic vascular and bile-duct systems as related to operative treatment of bile-duct atresia. *Arch Dis Childh* 40:162-168, 1965
10. Hays DM, Snyder WH: Life-span in untreated biliary atresia. *Surgery* 54:373-375, 1963
11. Adelman S: Prognosis of uncorrected biliary atresia: An update. *J Pediatr Surg* 13:389-391, 1978
12. 전용순, 이성철, 정성은, 박귀원, 김우기: 담도 폐쇄증 환자의 장기 추적 결과 및 예후인자. 제 48차 대한외과학회 학술대회에서 발표
13. Akin JT: The liver in, Gray SW, Skandalakis JE (eds): *Embryology for Surgeons*, chapter 7, Philadelphia, PA, WB Saunders, 1972, Pp217-222.
14. Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K, Tomimoto Y, Seki Y: Extensive dissection at the porta hepatitis for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 29:896-899, 1994
15. Elias H, Petty D: Gross anatomy of the blood vessels and ducts within the human liver. *Am J Anat* 90:59-111, 1952
16. Healey JE, Schroy PC: Anatomy of the biliary ducts within human liver. *Arch Surg* 66:599-616, 1953