

총담관낭 환아에서의 담즙성 복막염

가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

정 재 희·송 영 택

= Abstract =

Bile Peritonitis due to Choledochal Cyst Perforation in Infants

Jae Hee Jung, M.D., Young Tack Song, M.D.

*Department of Surgery, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea
Seoul, Korea*

Choledochal cyst is rare in the western countries, but common in oriental countries. Complications include ascending cholangitis, recurrent pancreatitis, progressive biliary cirrhosis, portal hypertension, stone formation and later malignant transformation. Bile peritonitis secondary to rupture is one of the rarest complications, with an incidence of 1.8 % to 18 %. The anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal system with a long common channel may cause inflammation leading to perforation of the cyst. The authors found 4 cases (14.2 %) of bile peritonitis among 28 cases of choledochal cyst treated from Jan. 1983 to Jan. 1998. The patients ages ranged from 6 months to 3 years and three were female. The perforation sites were located on the common bile duct at its junction with the cystic duct in 2 cases, the distal cyst wall in 1 case and the left hepatic duct at its junction with cyst in 1 case. The types of choledochal cysts by Todani's classification were Type IVa in 3 cases and type I in 1 case. By the new Komi's classification utilizing operative cholangiogram there were 2 cases of Type Ia, 1 case of type IIb and 1 case of type III. One stage cyst excision and hepaticojejunostomy(Roux-en Y type) was done in 3 cases, and two staged operation in 1 case. All patients had an uneventful course postoperatively. The average day of discharge was 9.8th postoperatively. In conclusion, primary excision of the choledochal cyst and biliary reconstruction is a safe and effective treatment of ruptured choledochal cyst in infants.

Index Words: *Bile peritonitis, Choledochal cyst, Cyst excision and biliary reconstruction*

서 론

총담관낭(choledochal cyst)은 총담관이 낭종성으로 확장되는 병변으로 Vater가 1720년에 이 질병에 대해 처음 보고¹ 한 후로 전 세계적으로 여러 예가 보고 되고 있으며 그 중 동양에서 더 많은 발생률을 보이고 있다². 그리고 여자에게서 4:1 정도로 더 흔히 발견되며 이 중 반 이상이 생후 10년 이내에 발생한다³.

이것은 췌담관 연결부의 선천적 구조 이상과 공통구(common channel)내의 단백질(protein plug)와 관련이 있는 것으로 여겨지고 있고^{4,5} Todani등(1977)⁶ 이 총담관낭의 형태에 따라 분류하였고 Komi등(1992)⁷ 이 췌담관 연결부의 선천적 구조 이상의 형태를 크게 3가지로 분류해 놓았다.

총담관낭의 증상은 우상복통, 종괴 및 황달이 전형적인 세 증상이지만 실제로는 이 세 증상이 모두 나타나는 경우는 드물고 대부분 한 두가지의 증상만이 나타난다³.

수술전 진단은 주로 US, CT, ERCP, scintiphotographs 에 의해 이루어지며 최근에는 MR cholangiogram의 유용성에 대해 보고되고 있다⁸. 알려진 총담관낭의 합병증으로는 담관염, 재발성 췌장염, 간경화 및 문맥압 항진증, 낭종내 담석증, 담도암이 있으며 아주 드물게 낭종 천공에 의한 담즙성 복막염이 보고되고 있다^{9,10}.

저자들은 1983년 1월부터 1998년 1월까지 경험한 총담관낭 환자 28례 중 4례에서 낭종 천공으로 인해 발생한 담즙성 복막염을 경험하였기에 이를 보고하며 이에 대해 일차적인 낭종절제와 총간관 공장 문합술을 시행하는 것이 안전하며 효과적인 치료법임을 밝히고자 한다.

증 례

증 례 1.

생후 18개월된 남아가 5일간의 전반적인 복부 통증을 주소로 입원하였다. 열과 황달은 없었고 복부 촉진상 상복부에 압통을 호소할 뿐 종괴는 만져지지 않았고 복부 팽만도 없었다. 검사실 소견상 백혈

구 6,500/mm³였고 혈청 총 빌리루빈 2.12 mg/dL, 직접형 빌리루빈 1.38 mg/dL, AST 107 IU/L, ALT 87 IU/L로 상승되어 있었다. 혈청 아밀라제는 227 U/L, 담즙내 아밀라제는 2000 U/L 이상으로 높은 수치를 보였다(표 1).

흉부 X-선 소견상 특이 소견 없었고 복부 X-선상 복부중앙에 공기로 팽대된 소장이 보였다. 초음파 검사상 복강내 상당량의 복수와 담낭이 팽대되어 있었고 담낭내 오니(sludge)가 있었다. 간내 담도가 구형(saccular) 또는 방추상(fusiform)으로 늘어났으며 근위 총담관이 전반적으로 늘어나 있었다. 그리고 왼쪽 신장에 약간의 수신증이 있었다. 자기공명영상 담도 촬영술에서도 간내 담도의 구형 팽대가 관찰되었으며 총담관은 1.6 cm 이상으로 전반적으로 늘어나 있었고 췌관은 잘 관찰되었으며 긴 공통구를 보였다(그림 1).

수술 소견상 총담관낭의 원위부 전벽에 약 5-7 mm의 천공 부위가 있었고(그림 2), 수술시 시행한 담도 촬영상 Todani 분류 IVa형으로 분류되었으며, Komi 분류 IIb형의 췌담관 연결부의 선천적 구조 이상을 보였다(표 2). 수술은 일차적 낭종절제와 간관 공장 문합술을 시행하고 술 후 11 일에 합병증 없이 회복되어 퇴원하였다.

증 례 2.

생후 15개월된 여아가 7일간의 복부 동통 및 구토를 주소로 입원하였다. 당시 38.8 °C 의 고열과 복부 팽만 소견을 보였고, 복부 종괴 및 황달은 없었다. 검사실 검사상 백혈구가 22,600/mm³ 으로 상당한 상승을 보였고, 혈청 총 빌리루빈 1.0 mg/dL, 직접형 빌리루빈 0.6 mg/dL, AST 56 IU/L, ALT 71 IU/L 였으며 혈청 아밀라제 116 U/L로 정상이고 담즙내 아밀라제는 548 U/L 였다(표 1).

흉부 X-선상 특이 소견은 없었고 복부 X-선상 마비성 장폐색 소견이 보였으며 복부 초음파에서 총담관이 방추상으로 늘어나 있었고 간내담도 또한 늘어나 있었다. 담낭벽이 두꺼워졌으며 담낭주위에 복수가 고여 있었다. 복부 CT상 초음파에서 보였던 소견과 더불어 췌관의 팽대가 의심되었으며 오른쪽 대장 옆에 복수가 고여 있었다.

수술 소견상 상당량의 담즙으로 착색된 복수가

Table 1. Signs, Symptoms, and Laboratory Findings

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4
Age/Sex	18 m/M	15 m/F	3 yr/F	6 m/F
Symptom & signs	Abd. pain, abd. distension	Abd. pain, vomiting	Abd. pain, abd. distension, vomiting, mass	Abd. distension, vomiting
Duration	5 days	7 days	7 days	3 days
Body Temp.(°C)	37.2	38.8	36.6	37.8
WBC(/mm ³)	6,500	22,600	10,500	12,200
Serum bilirubin(mg/dL)	2.12	1.0	3.0	2.6
AST(IU/L)	107	56	55	38
ALT(IU/L)	87	71	77	22
Serum amylase(U/L)	227	116	86	80
Bile amylase(U/L)	2000 ↑	548	533	not checked

있었으며 담낭벽이 염증으로 두꺼워져 있었고 총담관이 직경 2 cm로 늘어나 있었으며 총담관과 담낭관이 만나는 부위에서 천공되어 있었다(그림 3). 수술시 시행한 담도 촬영에서 Todani 분류 IVa형, Komi 분류 III형의 췌담관 연결부의 선천적 구조 이상을 보였다. 이 촬영에서 총담관과 췌관의 연결

이 없음에도 췌관이 조영된 것은 십이지장의 조영제가 췌관으로 역류되어 조영된 것으로 생각된다. 일차적 낭종절제와 간관 공장 문합술을 시행하고 술 후 10일에 합병증 없이 퇴원하였다(표 2).

증 례 3.

3세 여아가 14일 전부터 발생한 간헐적인 우상복



Fig. 1. MR cholangiography of case 1, showing saccular dilatation of the intrahepatic ducts and fusiform dilatation of common bile duct. Abnormal pancreatico-biliary junction (arrow) with long common channel is noticed.

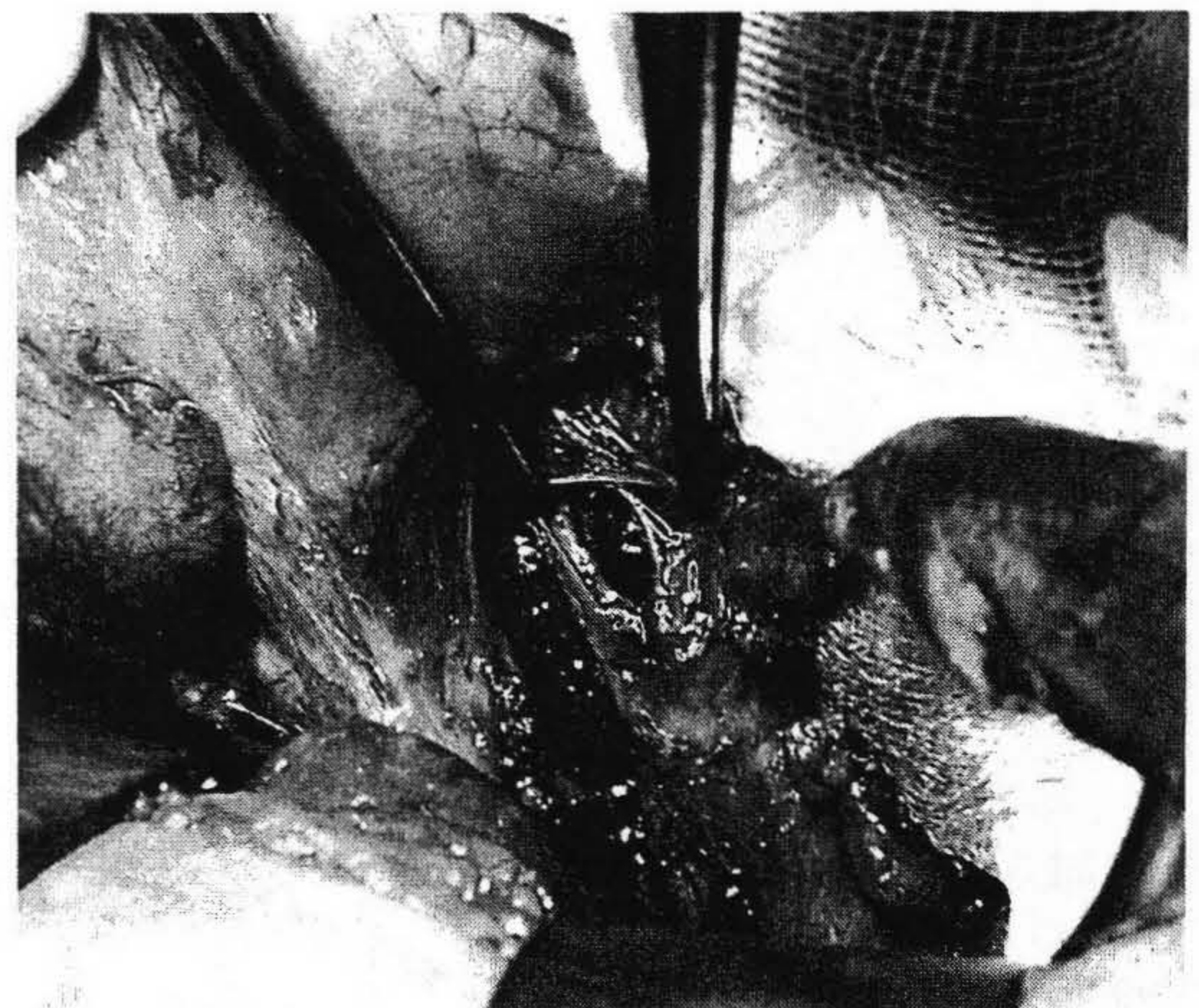


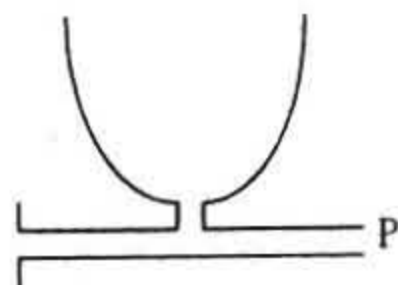
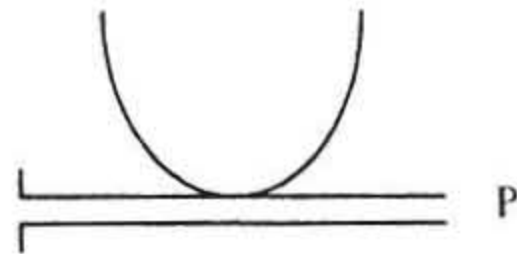


Fig. 2. Operative findings of the case 1; a perforation site was disclosed at the distal part of the cystic dilatation after removing the bile stained fibrinoid plugs.

Table 2. Operative Findings

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4
Perforation site	Distal cyst wall	Cystic duct junction	Lt. hepatic duct junction	Cystic duct junction (post. wall)
Todani classification	IV-a	IV-a	IV-a	I
Operative cholangiogram findings				
New Komi classification	IIb	III	Ia	Ia

부 동통과 복부 팽만, 7일 전부터 발생한 황달과 구토를 주소로 입원하였다. 내원당시 열은 없었다. 복부 촉진상 두손가락 넓이의 간 이 촉진되었고 복부 종괴도 만져졌다. 검사실 소견상 백혈구가 10,500/mm³, 혈청 총 빌리루빈 3.0 mg/dL, AST 55 IU/L, ALT 77 IU/L으로 상승되어 있었고 혈청 아밀라제 86 U/L, 담즙내 아밀라제 533 U/L 였다(표 1). 복부 초음파, 복부 CT 및 핵의학검사를 시행하였다.

수술 중 시행한 담도 촬영 소견상 간 내 담도와 총담관이 함께 늘어나 있는 Todani 분류 IVa형, Komi 분류 Ia형이었다. 총담관의 직경은 약 4.5 cm 이었고 좌 간관과 총담관이 만나는 부위가 괴

사되고 천공되어 담즙으로 착색되어 있었다(그림 4). 일차적 낭종 절제와 간관 공장 문합술을 시행하고 술 후 8일에 합병증 없이 퇴원하였다(표 2).

증 례 4.

생후 6개월의 여아가 3일전 부터 시작된 구토와 복부 팽만을 주소로 입원하였다. 내원당시 37.8 °C 의 열이 있었으며 황달은 없었다.복부 촉진상 간 비대 소견을 보였고 복부 종괴는 만져지지 않았다. 검사실 소견상 백혈구는 12,200/mm³으로 상승되었고 혈청 총 빌리루빈 2.6 mg/dL, AST 38 IU/L, ALT 22 IU/L, 혈청 아밀라제 80 U/L 였다. 담즙내 아밀라제는 검사에서 누락되었다(표 1).

흉부 X-선상 특이 소견이 없었고 복부 X-선상 소장 전체적으로 공기로 인해 팽만되었고 대장의 공기는 미약하게 보였다. 복부 초음파 및 복부 CT 상 상당량의 복수와 총간담관과 총담관이 늘어나 있었고 원위부로 갈수록 그 정도가 증가하였다(그림 5). 담낭과 간 내 담도는 늘어나지 않았다.

수술 소견상 많은 양의 담즙으로 착색된 복수가 있었고 총담관은 1.2 cm 으로 낭종성으로 늘어나 있었고 담낭관이 총담관과 만나는 직하부 후벽이 담즙으로 착색되어 있어 이 부위가 천공된 것으로 생각되었다(그림 6). 수술시 시행한 담도 촬영 소견으로, Todani 분류 I형, Komi 분류 Ia형이었다. 이 예에서는 환자 상태가 불량하여, 먼저 T-관 담관루술을 시행하고 2주 후 낭종 절제와 간관 공장 문합술을 시행하는 단계적 수술을 시행하였다. 2차 수술 후 10일에 합병증 없이 퇴원하였다(표 2).

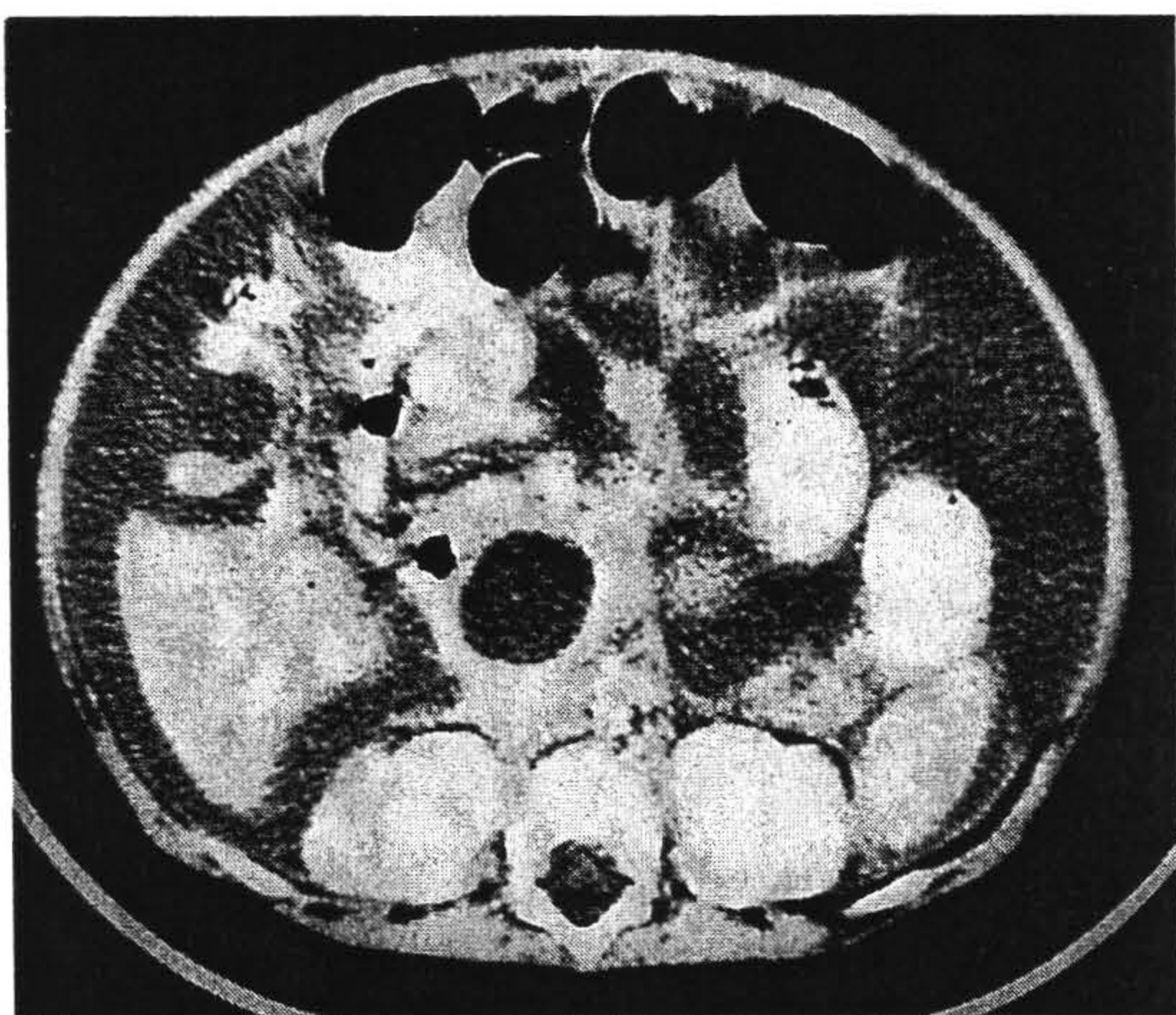


Fig. 3. Abdominal CT of the case 4, showing dilatation of the common bile duct and profuse amount of ascites.

고 안

총담관낭의 합병증은 여러가지가 있다. 그 중 담관염이 가장 흔하며 이는 총담관의 협착된 원위부가 총담관낭에 의해 눌러 담즙이 정체되어 발생한다⁷. 담즙의 정체가 지속되면 간경화, 문맥압 상승, 복수 형성, 비장 비대, 위장관 출혈등이 일어난다³. 또 늘어난 낭종에 의해 간문맥이 눌러 혈전 및 정맥류가 발생할 수 있으며, 십이지장이 눌리면 유문부 폐쇄가 올 수 있다³. 낭종내 담석증이 약 8 %에서 보고되며 췌장염도 발생할 수 있다⁴. 약 2.5 %에서 담도암이 발생하며 이는 총담관낭이 없는 경우 발생 빈도가 0.012-0.48 % 인데 비해 상당히 높은 빈도이다. Todani 분류 I 또는 IVb형에서 주로 발생하며 선암이 가장 흔한 조직 소견이고 예후는 불량하다³. 그리고 아주 드물게 낭종 천공에 의한 담즙성 복막염이 발생하는데 그 발생 빈도는 작게는 1.8 %에서 크게는 18 % 까지 다양하게 보고하고 있으며^{9,10}, 복부둔상^{2,13}, 임신 또는 분만¹⁴, 구토 등의 갑작스런 복압의 상승², 그리고 회충증, 담석증, 담낭염, 췌장염, inspissated bile 에 의해 일어날수 있지만¹³ 대부분은 자연적으로 발생한다. 자연적으로 낭종 천공이 일어나는 기전으로 발생기의 총담관낭의 원위부 협착등의 구조적 이상 등이 보고¹¹되고 있지만 아직까지 확실하게 밝혀지지는 않았다. 최근에 가장 설득력있게 받아들여지고 있는 것은 췌담관 연결부의 선천적 구조이상으로 췌관과 직각이나 예각으로 만나는 긴 공통구가 있는 경우, 췌장액이 장기간 담도계내로 역류하여 총담관벽이 염증반응으로 점막이 손상받고 약해지며 공통구가 단백질에 의해 폐색되어 낭종내 압력이 높아져 천공이 일어난다는 설이다^{4,5,13}. 이 가설은 대부분의 총담관낭의 천공으로 담즙성 복막염을 일으킨 경우 혈중 아밀라제 뿐만아니라 낭종내의 아밀라제 농도도 상당히 높게 나타나는 현상을 설명하기에 충분하다^{13,15}. 이와같은 췌담관 연결부의 선천적 구조이상을 Komi 등 (1991)이 크게 세가지로 분류하고 그것을 다시 세분하여 보고하였다⁷. 저자가 경험한 4례 모두에서도 담관 연결부의 선천적 구조이상을 보였고 3례에서 긴 공통구의 소견을 보였으나 단백질은 한 예에

서도 발견할 수 없었다.

담즙성 복막염의 증상은 복통, 구토, 복부팽만 등이 나타나며 이학적 검사상 복부 전반의 압통과 반동 압통의 소견을 보여 수술 전 천공성 충수돌기염으로 오진되는 경우가 많다¹². 실제로 저자가 경험한 예에서도 총담관낭의 천공을 수술전에 의심하지는 못했다. 담즙성 복막염의 진단은 임상증상 소견으로 의심이 되면 US, CT를 시행하고 대부분은 복부 천자나 수술등으로 이루어지지만 개복 후에도 총담관낭의 천공을 진단하기 어려운 경우가 있다. 이는 총담관낭의 과거력이 확실하지 않고 천공된 후에 낭종이 허탈되므로 발견하기가 어려우며 비교적 크기가 작은 낭종이 천공되거나 낭종의 후면이 천공되는 경우도 있기 때문이다². 이에 임상증상 소견상 담즙성 복막염이 의심되는 경우, 수술 전 동위원소를 혈중에 주사하여 48시간 후에 복수와 혈중의 동위원소의 비를 측정하는 I-131 Rose Bengal faecal excretion 검사¹⁶를 시행하거나 Tc-99m을 주사 후 연속적으로 scintiphotographs를 찍어 담도의 구조를 확인하고 장에는 활성이 없고 복강내에서 전반적으로 활성을 보이는 소견으로 총담관낭 천공에 의한 담즙성 복막염을 진단할 수 있다^{17,18}. 수술 중 담도 조영술을 통해 좀더 정확한 구조적 이상을 발견할 수 있다^{3,13}.

수술 소견상 담즙으로 착색된 장기들과 상당량의 복수가 있으며 담낭관과 총담관낭이 만나는 부위에서 주로 천공이 발생한다고 한다¹⁶. 저자가 경험한 예에서는 약 50%에서 담낭관과 총담관낭이 만나는 부위에 천공이 있었다.

조직 소견에서는 총담관낭 벽이 전체적으로 섬유조직으로 두꺼워져 있고 내피세포가 낭종내에 거의 없고 근육층이 없거나 위축되어 있으며 섬유조직으로 대체되어 있다. 천공된 부위에는 괴사된 조직들과 염증으로 인한 육아조직들이 있는 것이 대부분이다^{5,13}.

담즙성 복막염의 치료에 대해 Lilly 등 (1974)¹⁹과 Lloyd 등 (1980)²⁰은 담도의 자연 천공과 총담관낭의 천공은 구분해야 되는 질환으로 전자는 거의 대부분 생후 20주 이전의 영아에게서 발생하고 총담관 벽의 국소화된 선천적 근육 이형성과 허혈에 의해 발생하며 치료법도 전자의 경우 단순 수술

적 배액술로 치유되고 장문합술을 시행했을 경우 치명적인데 반해, 후자는 반드시 근치적 수술로 낭종 절제와 간 공장 문합술이 요구된다고 하였다.

총담관낭의 천공에 의한 복막염의 치료에 있어 일차적으로 천공부위의 단순 봉합과 T-관 담관루술만을 시행한 후 복막염을 치료하여 환자의 상태를 호전시킨 후 근치적 수술을 하자는 주장^{2,4,5}과 복막염이 있어도 일차적으로 근치적 수술, 즉 낭종절제와 간관 공장 문합술을 하자는 주장^{10,21,22} 사이에 논란이 되고 있는데 단계적 수술을 권유하는 측의 근거로는 복막염에 의해 담도계의 염증 반응으로 수술시 기술적인 어려움이 있어 수술 후 합병증이 발생하기 쉽고, 복막염이 호전된 후 T-관을 통해 담도 조영술을 시행하여 단백전의 존재 유무나 췌담관 연결부 구조 이상의 형태를 파악할 수 있으며, T-관을 통해 세척하여 단백전을 제거할 수 있다는 것이다⁵. 그러나 이러한 단계적인 수술을 하면 근치적 수술을 하기까지 상당기간이 지연되며 이 동안 환자들은 T-관을 지니고 있어야 하는 불편함이 있고 더우기 이 기간 동안 심각한 패혈증 등의 합병증이 발생할 가능성이 있다⁵. 그리고 수술시에도 담도 조영술을 시행해 췌담관 연결부 구조이상의 형태를 파악할 수 있으며, 실제로 여러 참고 문헌^{10,21,22} 이나 저자의 경험에서 일차적 근치술을 시행한 단 한 예에서도 합병증이 발생하지 않았던 것으로 보아 단계적 수술방법을 선택할 필요는 없다고 판단된다.

요 약

저자들은 1983년 1월부터 1998년 1월까지 총담관낭 환아 28례 중 4례(14.2 %)에서 자연적으로 발생한 총담관낭 천공에 의한 담즙성 복막염을 경험하였고 이 중 3례에서 일차적인 낭종 절제와 간관 공장 문합술을 시행하였으며 이 모든 예에서 합병증 없이 회복되었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다. 총담관낭 천공에 의한 담즙성 복막염치료는 일차적 낭종 절제와 간관 공장 문합술이 안전하고 효과적인 방법이라고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Vater A: Dissertatio anatomica qua novum vilis diverticulum circa orificium ductus cholidochi. Disputationum Anatomicarum Selectarum 3:259, 1720, cited from Jackson BT, Saunders P: Perforated choledochal cyst. Br J Surg 58:38-42, 1971
2. Chen WJ, Chang CH, Hung WT: Congenital choledochal cyst: With observations on rupture of the cyst and intrahepatic ductal dilatation. J Pediatr Surg 8:529-538, 1973
3. Crittenden SL, McKinley MJ: Choledochal cyst - clinical features and classification. Am J Gastroenterol 80:643-647, 1985
4. Treem WR, Hyams JS, McGowan GS, Sziklas J: Spontaneous rupture of a choledochal cyst: Clues to diagnosis and etiology. J Pediatr Gastroenterol Nutr 13:301-306, 1991
5. Ando H, Ito T, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K, Nagaya M: Spontaneous perforation of choledochal cyst. J Am Coll Surg 181:125-128, 1995
6. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K: Classification, operative procedures and review of thirty seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 134:263-269, 1977
7. Komi N, Takehara H, Kunitomo K, Miyoshi Y, Yagi T: Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? J Pediatr Surg 27:728-731, 1992
8. Yamataka A, Kuwatsuru R, Shima H, Kobayashi H, Lane G, Segawa O, Katayama H, Miyano T: Initial experience with non-breath-hold magnetic resonance cholangiopancreatography: A new nonin-

- vasive technique for the diagnosis of choledochal cyst in children. *J Pediatr Surg* 32:1560-1562, 1997
9. Yamaguchi M: Congenital choledochal cyst. *Am J Surg* 140:653-657, 1980
10. Karnak I, Tanyel FC, Büyükpamukçu N, Hissönmez A: Spontaneous rupture of choledochal cyst: An unusual cause of acute abdomen in children. *J Pediatr Surg* 32:736-738, 1997
11. Suda K, Matsumoto Y, Miyano T: Narrow duct segment distal to choledochal cyst. *Am J Gastroenterol* 86:1259-1263, 1991
12. Jackson BT, Saunders P: Perforated choledochal cyst. *Br J Surg* 58:38-42, 1971
13. Ohkawa H, Takahashi H, Maie M: A malformation of the pancreatobiliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. *J Pediatr Surg* 12:541-546, 1977
14. Friend WD: Rupture of choledochal cyst during confinement. *Br J Surg* 46:155-158, 1958
15. Stringel G, Filler RM: Fictitious pancreatitis in choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 17:359-361, 1982
16. Howard ER, Johnston DI, Mowat AP: Spontaneous perforation of common bile duct in infants. *Arch Dis Child* 51:883-886, 1976
17. Aburano T, Taniguchi M, Hisada K, Miyazaki Y, Kakuma K, Itoh H, Fujioka M, Seishu S: Bile ascites from a ruptured choledochal cyst detected by hepatobiliary imaging. *Clin Nucl Med* 13:366-367, 1988
18. So SKS, Lindahl JA, Sharp HL, Cook AM, Leonard AS: Bile ascites during infancy: Diagnosis using Disofenin Tc 99m sequential scintigraphy. *Pediatrics* 71:402-405, 1983
19. Lilly JR, Weintraub WH, Altman P: Spontaneous perforation of the extrahepatic bile ducts and bile peritonitis in infancy. *Surgery* 75:664-673, 1974
20. Lloyd DA, Mickel RE: Spontaneous perforation of the extra-hepatic bile ducts in neonates and infants. *Br J Surg* 67:621-623, 1980
21. Yamashiro Y, Sato M, Hoshino A: Spontaneous perforation of a choledochal cyst. *Eur J Pediatr* 138:193-195, 1982
22. Moss RL, Musameche CA: Successful management of ruptured choledochal cyst by primary cyst excision and biliary reconstruction. *J Pediatr Surg* 3:1490-1491, 1997