

소아의 담관낭종

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과

임세웅 · 이석구 · 김현학

= Abstract =

Choledochal Cyst in Children

Sae Woung Lim, M.D., Suk Koo Lee, M.D., Hyun Hahk Kim, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Sungkyunkwan University School of Medicine,
Samsung Medical Center,
Seoul, Korea*

To study the role of anomalous pancreatico-biliary ductal union (APBDU) in the development of choledochal cyst, we reviewed 23 cases. APBDU is defined as a long common channel(>0.4 mm). The patients ages ranged from 1 week to 112 months and the mean age was 22.5 months. Right upper quadrant pain was the most prevalent symptom. The diagnosis was made by ultrasonography and operative cholangiography in most patient. The preoperative diagnosis was made in 100 % of the cases. Gallstones were found in 5 cases. Todani type I and type IV were prevalent. A long common channel was found in all cases. The operative treatment consisted of cyst excision and Reux-en-Y hepaticojejunostomy or choledochojejunostomy. One patient had postoperative pancreatitis. There was no mortality. We conclude that detection of choledochal cyst is occurring at a younger age and APBDU seems to play an important role in the pathogenesis of type I and IV cysts. Cyst excision is the treatment of choice to eliminate repeated cholangitis and malignant transformation.

Index Words : *Choledochal cyst, Anomalous pancreatico-biliary ductal union*

서 론

담관의 낭포성 팽대를 일으키는 선천성기형을 담관낭종이라하여 1852년 Douglas¹에 의해 처음 기술된 후 Alonz-Lej²가 간외담도의 낭종 분류를 시도하였으며 Todani³에 의하여 간내담도계를 포함

한 8 가지 유형의 포괄적인 분류법이 제시되었다. 치료 방법으로 과거에는 낭종과 십이지장 또는 공장을 연결하는 내부배액법이 쓰였으나 최근에는 여러 가지 합병증 및 담관낭 및 간내 담도에서 발생할 수 있는 악성종양의 가능성으로 인하여 낭종의 완전절제를 하는 것을 원칙으로 하고 있다. 저자들은 담관낭종 환자의 임상 양상 및 채담관 합

Correspondence : Suk-Koo Lee, M.D., Division of Pediatric Surgery, Sungkyunkwan University School of Medicine, Samsung Medical Center, 50 Ilwon-Dong, Kangnam-Ku, Seoul 135-710, Korea

본 논문의 요지는 1999년 6월 서울에서 개최된 제15회 대한소아외과학회에서 구연되었음.

류 기형의 동반 여부에 관하여 후향적 조사를 함으로써 소아에서의 담관낭종의 양상을 파악하고자 하였다.

대상 및 방법

1995년 4 월 1일부터 1999년 4 월 30일까지 삼성서울병원 소아외과에서 담관낭종으로 낭종절제술을 시행받은 환자 23명을 대상으로 임상양상 및 췌담관 합류기형의 동반양상을 후향적 조사를 실시하였다. 성별, 연령, 주증상, 진단방법, 동반질환, 낭종의 형태, 수술 전 MRCP와 수술시의 담도조영술상에서 공통관 (common channel)이 잘 보이는 경우에 길이를 재어 이상연결을 확인하였다

결 과

성별 및 연령

23 명의 환자 중 남자가 8명, 여자가 15명으로 1:1.87 의 성비를 보였고 진단시의 평균연령은 22.4 개월이었으며 임신 39주에 산전진단되어 생후 8일째 수술한 경우가 1예 있었다(표 1).

증상 및 이학적소견

82 %의 환자에서 주된 증상은 상복부 통증이었으며 복부종류는 2 명 황달은 12명에서 볼 수 있

Table 1. Patient with Congenital Choledochal Dilatation

Sex	No. of patients	Mean age(range)
Male	8	27.7m(39w-9y)
Female	15	19.9m(8d-5y)
Total	23	22.4m(8d-9y)

Table 2. Symptoms and Signs

Symptoms and signs	No. of patient (%)
Abdominal pain	19(82%)
Nausea/vomiting	18(78%)
Fever	15(65%)
Jaundice	12(52%)
Pancreatitis	10(43%)
Weight loss	5(21%)
Mass	2(8%)

Table 3. Associated Diseases

Laboratory findings	No. of patient
WBC(>10,000/mm ³)	2
AST, ALT(>40)	12
ALP(>110)	12
Serum bilirubin(>1.2)	12
Serum amylase(>180)	10

Table 4. Type of Choledochal Cysts

Associated disease	No. of patients
Stone	8
GB stone	5
CBD stone	3
Cholangitis	5
Ectopic pancreas	1
Cyst rupture	1

었고 전형적인 3대 증상을 모두 볼 수 있었던 경우는 2예 뿐이었다. 증상 발현 후 입원까지의 기간은 평균 43일이었다(표 2).

검사소견

혈액검사상 백혈구 증가 (>10,000/mm³) 가 있었던 경우는 2예였고 간기능 검사상 AST/ALT 증가를 보인 경우는 12예, ALP 는 12예에서 증가 소견을 보였다. 혈청 빌리루빈치는 12명에서 증가 소견을 보여 폐쇄성 황달이 있었음을 시사하였다. 혈청 amylase가 10예에서 증가소견이 있어 췌장염 동반 가능성을 시사하였다(표 3).

동반질환

담석증이 동반된 경우가 8예 였다. 이 중 담낭 결석이 5예, 총수담관결석이 3예 였으며, 담도염 5 예, 담관낭종 천공과 이소성 췌장이 각각 1예 였다 (표 4).

진단 및 해부학적 분류

모든 환자에서 복부 초음파검사를 시행하였다. MRCP는 11 명의 환자에서 술 전에 시행되어 담관낭종의 형태 및 병변의 범위 및 분류가 가능 하였다. Todani 분류법으로 I 형이 15예로 가장 많았으며 (Ia 9예, Ic 6예), IV a형이 6예, II 형은 2예 였다. III 형, IVb형 및 V형은 없었다(표 5).

Table 5. *APBDU & Type of Choledochal Cysts

Todani Classification	No. of patient(%)
I : Cystic dilatation of extrahepatic bile duct	15(65%)
Ia: Choledochal cyst in a narrow sense	9(39%)
Ib: Segmental dilatation	0
Ic: Diffuse dialtation	6(26%)
II : Diverticulum	2(9%)
III : Choledochoceale	0
IVa: Multiple cyst of the intra-extrahepatic bile duct	6(26%)
IVb: Multiple cyst of the extrahepatic bile duct	0
V : Intahepatic bile duct cyst	0
Total	23(100%)

수술 전 MRCP 및 수술 중 담도조영술상에서 말단 담도 및 췌장관이 잘 보이는 경우 Jona⁴의 기준에 따라 공통관의 길이가 0.5 cm 이상인 경우를 비정상이라고 판독하였다. MRCP를 시행한 11예 중 7예에서 APBDU가 관찰되었으며 공통관의 길이는 평균 3.52 cm 이었다. 수술 중에 시행한 담관조영술상에서 췌장관을 볼 수 있었던 8명의 공통관의 길이는 평균 2.23 cm로 모든 예가 APBDU의 범위에 들었다. 수술 중 담도조영술상 말단담도 폐쇄가 9예에서 관찰되었다.

수술 및 합병증

23예 모두에서 간의 담관낭종의 완전 절제 및 Roux-en-Y 공장 충간담도 문합술을 시행하였다. 담관낭종을 절제할 때 절제한 낭종의 간쪽 말단부를 동결조직 검사를 하여 가능한한 정상 담도와 공장문합술을 시행하였다. 술 후 췌장염이 합병된 경우가 1예 있었으나 다른 심각한 합병증이나 사망에는 없었다.

고 찰

담관낭종의 발생빈도는 신생아 13,000 명당 1명⁵으로 추정되나 종족과 성 등에 따라서 큰 차이가 있으며 동양인에서 호발하는 것으로 되어 있으며, 여성에서 3~4배 많이 발생하고 보고례의 2/3 이상이 일본이다. Alonso-Lej²가 2 예의 담관 낭종을 보고하면서 간의담도의 낭분류를 해부학적 관점에서 3가지 형태로 분류한 후 Todani³에 의하여 간내 담도계를 포함하여 8 가지 유형의 포괄적인

분류법이 제시되었다. 형태별 빈도는 Todani분류법을 사용했을 때 Yamaguchi⁵에 따르면 1,433예 중 type I이 77.7 %, type II가 2.0 %, type III가 1.4 %, type IV가 18.9 %였고, Flanagan⁶에 의하면 76예 중 type I이 86.7%, type II가 3.1%, type III가 5.6 %, type IV가 2.6 %였고 저자들의 경우 type I이 65 %, type II가 9 %, type IV가 26 % 였으나 type Ib, III 는 발견하지 못하였다. 이 질환의 병인으로 써 선천적, 후천적, 또는 선천성기형이 후천적 질환을 유발하는지는 아직도 논란이 되고 있으나, 선천적 질환으로 생각되는 이유는 산전 초음파로 담관낭종을 진단한 보고가⁷ 있기 때문이다. 1936년 Yotsuyanagi⁸는 원시담관의 발생도중 상피세포의 불균형 증식으로 담관의 확장이 생긴다는 가설을 발표하였고 1943년 Shallow⁹ 등은 총수담관의 협착이 담관의 확장을 일으킨다고 제시했으며, 1969년 Babbitt¹⁰는 췌관과 총수담관 관의 이상 연결로 췌장액이 담관내로 자유로이 역류하면서 반복되는 담관염으로 생긴다고 하는 담관조영술 소견에 기초를 둔 새로운 개념을 담관낭의 원인으로 발표하였다. 즉 담관낭종 환자에서 췌담관 합류기형과 총수담관 원위부의 협착, Oddi씨 괄약근 밖에서 합류하는 긴 공통관의 존재로 정상적으로 담관보다 높은 췌장관의 압력에 의하여 췌액이 비정상 합류부를 통하여 역류하게 되어 담관내 점막 하층에 염증을 유발하여 이차적으로 담관낭종을 만든다고 하였다. Kimura¹¹ 등은 18명의 환자 중 17명에서 비정상적으로 긴 이상연결을 보고한 바 있으며, Komi¹² 등은 645예를 분석하여 담관낭종과 담도췌장관 이상연결이 90 % 에서 관련 있음을 보고하였

다. Alonso-Lej 에 의하여 기술된 전형적인 3 대증상이 모두 나타나는 경우는 Tsardakas¹³ 등은 21 %, Flanagan⁶은 38 %, Yamaguchi⁵는 13 % 등으로 다양하게 나타났으며, 저자들의 경우에는 단지 2 명(8 %)뿐으로 매우 드물게 나타나 다른 보고와 차이가 있었다. 소아의 경우 황달과 췌장염의 감별 진단으로 선천성 담관낭종을 생각해야 된다. 검사소견에서 담도 폐쇄를 나타내는 ALP 및 bilirubin 증가가 의의가 있으나, Nagorney¹⁴ 등은 79.3 %, 44.8 % 에서 각각 증가가 있었다고 하며 저자들의 경우에는 각각 60 %였다.

낭종에 생기는 악성종양은 1944 년 Irwin¹⁵ 이 처음 보고한 이래 빈도는 2.5 % 로 보고되어 정상인 보다 20배 가량 호발되며 대부분 선암이고^{5,16}, 간내 담도계 낭종에서도 발생한다. 진단 후 평균 수명은 8.5 개월로 예후가 불량한 것으로 되어있다. Nagata¹⁷등은 췌장액의 역류로 인한 만성 염증이 점막상피세포를 자극하여 악성종양을 이끈다고 하였고, Irwin과 Morrison¹⁵ 등은 낭종 내의 담즙 정체가 편평상피세포이형성을 통하여 암성 변화를 유발한다고 하였다.

담관낭종의 진단은 술 전의 복부 초음파검사가 최선이며, 경십이지장 췌담도조영술(ERCP)는 담관 낭과 췌담관합류기형의 형태파악에 중요한 역할을 하나 소아에서는 실시하기가 곤란한 제약이 있다. 경피담도조영술도 담도계의 해부학적 구조와 Caroli씨병 진단에 도움이 된다. CT는 담관낭의 크기, 형태와 주위 조직과의 관계규명에 도움이 된다. DISIDA scan은 간내담도변화와 담관의 폐쇄정도를 나타내지만 담관낭의 이차적 진단방법이 된다. 최근에는 MRCP 도 이용되어 술전진단에 도움이 되고 있으며, 저자들도 MRCP를 시행한 경우에 있어서 수술 전에 형태를 분류하고 APBUD 가 있음을 확인 할 수 있었던 경우가 64 %였다. 산전진단으로써 복부 초음파가 유용하며 진단에 민감하여, 조기진단으로 계획된 수술을 가능하게 하여, 췌장염, 낭종의 파열, 담도염, 이차성 간경화, 간문맥 항진증 등을 예방할 수 있다.

1924년 McWhorter¹⁸에 의해 처음 시도된 낭종절제술의 장점은 과거에 사용되었던 배액법과 비교해 볼 때 담즙의 정체장소를 없앴으로써 재발성담도염의 빈도를 낮출 수 있고,증상발현의 원인으로 생각되는 담췌관이상연결을 없앴으로써 낭종으로의 췌장액 역류를 없애며,악성종양의 발생가능성을 없애는 것이다. 담관낭의 전벽을 제거하고 후벽은

점막만 제거하는 Lilly¹⁹의 수술법은 혈관손상의 예방에 도움이 된다. 술 전 패혈증 환자는 경피담도 배액술(PTBD)을 시행함으로써 안정된 상태에서 계획된 수술을 할 수도 있다. 수술방법은 담관낭의 형태와 동반된 담도계질환에 따라서 구분된다. type I에서는 낭종절제와 담관-공장 문합술, type II에서는 개실절제술 또는 담도재건술, Type III에서는 유두성형술을 시행한다. type IVa에서는 낭종절제와 담관-공장 문합술을 시행하거나 간내 합병증을 동반했을 경우에는 간절제를 할 수 있고 간 전체에 걸쳐 병변이 존재하는 경우 간이식을 할 수밖에 없다. type V에선 간엽절제 및 간 담관-공장 문합술을 할 수가 있다. 술 전 합류기형의 형태를 알면 술 중 췌관의 우발적 절찰과 췌루발생을 미연에 방지할 수 있으므로 중요하다. 담관낭종을 제거하는 것은 암 호발부위를 제거하는 것이며, 모든 형태의 담관낭종에서 암이 발생하며 선암이 90 % 이상이다²⁰. 담도계암이 국내에 호발하는 원인으로 동양인에 많은 APBDU 때문으로 생각된다.

저자의 경우 수술 중 담도조영술상에서 췌장관의 확인이 가능한 모든 예에서 APBUD가 있었다. 이것은 다시 한번 담관낭종의 원인으로 Babbit의 주장을 뒷받침해 준다.

결 론

저자들은 1995년 4월 1일부터 1999년 4월 30일까지 담관낭종으로 낭종절제술을 시행 받은 환자 23명을 대상으로 임상양상 및 췌담관 합류기형의 동반양상을 조사를 하여 담관낭종의 양상을 파악하고자 하였다. 담관 낭종의 Todani분류법에 의한 해부학적 분류결과 type I, IVa 가 가장 많이 관찰되었으며 수술 중 담도조영술상에서 말단담관이 잘 보이는 경우의 전 예와 MRCP 를 시행한 경우에 64 %(7/11) 에서 APBUD가 관찰되었다. 또 산전 초음파진단으로 발견하여 신생아시기에 수술을 한 1례를 경험하였다. 따라서 소아의 담관낭종은 췌담관 합류기형에 의하여 선천적으로 발생한다는 가설이 상당히 가능성이 높으며 합병증이 발생하기 전에 발견 즉시 수술하는 것이 좋다고 생각한다. 수술방법으로는 낭종완전절제술이 다른 합병증의 동반 없이 항상 가능하였으며 수술 후 올 수 있는 담낭협착의 합병증을 방지하기위해 동결조직검사로 가능하면 정상 담도와 공장문합술을 시행하는 것이 좋겠다. 낭종절제와 담관-공장 문합술을

시행한 Type IVa 환자는 간내 담관낭종의 계속적인 관찰이 필요할 것이다.

참 고 문 헌

1. Douglas AH: Case of dilatation of the common bile duct. *Monthly J Med Sci (London)* 14:97, 1852
2. Alonso-Lej F, Revor WB, Pressabno DJ: Congenital choledochal cyst, with a report 2, and analysis of 94 cases. *Surg Gynecol Obstet* 108:1, 1959
3. Todani T, Narusue M, Watanabe Y, Tabuchi K, Okajima K: Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg* 187: 272, 1978
4. Jona JZ, Baibtt DP, Starshak RJ, LaPorta AJ, Glicklich M, Cohen RD: Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 14:315, 1979
5. Yamaguchi M: Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 140:653, 1980
6. Flanigan DP: Biliary cysts. *Ann Surg* 182: 635, 1975
7. Charles GH, John M: Antenatal diagnosis and early surgery of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 18:387, 1983
8. Yotsuyanagi S: Contribution to aetiology and pathology of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct, with aetiological theory. *Gann* 30:601, 1936
9. Shallow TA, Eager SA, Wagner FB: Congenital cystic dilatation of the common bile duct: Report of three cases, analysis of fifty-seven cases and review of the literature. *Arch Surg* 72:311, 1956
10. Babbit DP: Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 12:231, 1969
11. Kimura K, Ohto M, Saisho H: Association of gallbladder carcinoma and anomalous pancreaticobiliary duct union. *Gastroenterology* 89: 1258, 1985
12. Komi N, Tamura T, Miyoshi Y, Kunitomo K, Uda H, Takehara H: Nationwide survey of cases of choledochal cysts: Analysis of co-existent anomalies, complications and surgical treatment in 645 cases. *Surg Gastroenterol* 3: 69, 1984
13. Tsardakas E, Robnett AH: Congenital cystic dilatation of the bile duct: Report of three cases, analysis of fifty-seven cases and review of the literature. *Arch Surg* 72:311, 1956
14. Nagorney DM, McIlrath DC, Adson MA: Choledochal cysts in adults: Clinical management. *Surgery* 96:656, 1984
15. Irwin ST, Morison JE: Congenital cyst of the common bile duct stones and undergoing cancerous change. *Br J Surg* 32:319, 1944
16. Kagawa Y, Kashihara S, Kuramoto S, Maetani S: Carcinoma arising in congenitally dilated biliary tract. *Gastroenterology* 74: 1286
17. Nagata E, Sadai K, Kinoshita H, Hirohashi K: Choledochal cyst: Complication of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. *World J Surg* 10:102, 1986
18. McWhorter GL: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Arch Surg* 8:604, 1924
19. Lilly JR: The surgical treatment of choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 149:36, 1979
20. Chijiwa K, Kimura H, Tanata M: Malignant potential of the gallbladder in patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction. *Int Surgery* 80:61, 1995