

카사이 수술 후 발생한 간내 담관 낭종

계명대학교 동산의료원 소아외과

박우현 · 최순옥

= Abstract =

The Development of a Intrahepatic Biliary Cyst after Kasai Operation for Biliary Atresia

Woo-Hyun Park, M.D., Soon-Ok Choi, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Departments of Surgery
Keimyung University, Dongsan Medical Center
Taegu, Korea*

A 6 and a half year-old girl developed recurrent cholangitis following hepatic portoenterostomy for biliary atresia. Computed tomogram showed an ovoid cyst (4.5×4.0 cm in size) in the left hepatic lobe and another tubular dilatation (2.0×0.8 cm in size) in the right hepatic lobe. Percutaneous transhepatic cholangiodrainage(PTCD) and cystogram showed an ovoid cyst in the left hepatic lobe (Tsuchida type A), measuring 6.6×5.0 cm in size. Following drainage and administration of parenteral antibiotics she became afebrile and anicteric. However she continued to drain 45-150 cc of bile per day via the tube over the next 2 weeks. The patient successfully underwent intrahepatic cystojejunostomy with intraoperative ultrasonographic guidance. This case illustrates relapsing cholangitis caused by Tsuchida type A intrahepatic cyst, successfully managed with PTCD followed by an internal drainage procedure.

Index Words : *Biliary atresia, Cholangitis, Intrahepatic cyst*

서 론

1981년 Hashimoto와 Yura¹가 담도폐쇄증에서 수술 전후 경피경간 담도조영술(percutaneous transhepatic cholangiography, 이하 PTC)을 시행하여 간내 담도를 볼 수 있는 방법을 보고한 후 이 PTC

와 더불어 초음파검사(Ultrasonography, 이하 US), 전산단층촬영(이하 CT), 또는 자기공명영상(이하 MRI)이 Kasai¹ 수술 후 평가에 이용되면서 간내 담도낭종(intrahepatic biliary cyst, 이하 IBC)이 드물지 않게 보고 되고있다²⁻¹². 그리고 이 IBC는 술 후 담도염의 중요한 원인의 하나로 밝혀지면서 IBC에 대한 발생기전 및 치료에 대한 보고가 많이 있다²⁻¹².

Correspondence : Woo-Hyun Park, M.D., Division of Pediatric Surgery, Departments of Surgery, Keimyung University, Dongsan Medical Center, 194 Dongsan-dong, Choon-gu, Taegu 700-712, Korea

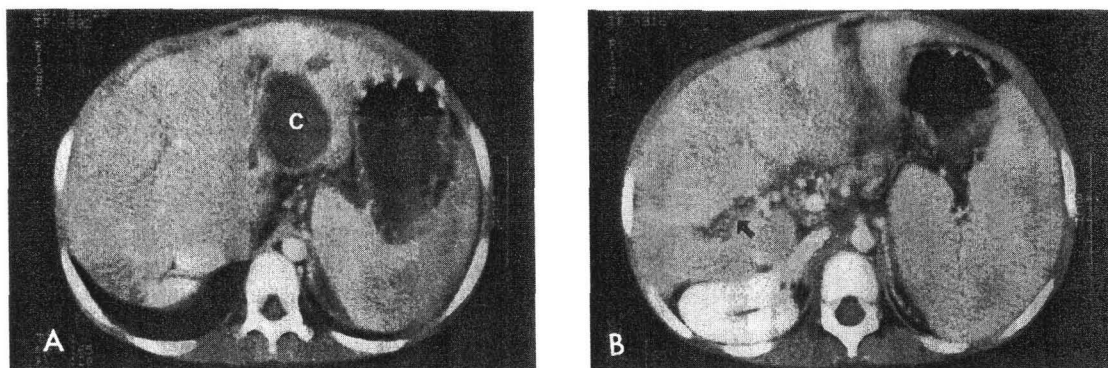


Fig. 1. Abdominal CT. A; an ovoid cyst(C) (45×40 mm in size) in the left hepatic lobe, B; another tubular dilatation (20×8 mm in size) in the right hepatic lobe(arrow head).

저자들은 고열과 황달을 주소로 입원한 Kasai 술 후 6세 된 여아에서 담도염의 원인이 간좌측엽에 형성된 IBC로 인한 것으로 판명된 증례를 경험하여 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례

환아는 6년 6개월 된 여아로 4일간 지속되는 간혈적 고열과 황달을 주소로 입원하였다. 변 색깔은 정상이었다. 과거력을 보면 생 후 58일에 담도폐쇄증(type III-b-v)으로 카사이수술(간문맥 공장 문합술) 및 장중첩형 반역류 밸브 설치술을 본원에서 받았다. 술 후 50일과 110 일에 급성 담도염으로 두 차례 입원 치료받았다. 두 번째 담도염으로 입원시 시행한 US에서 좌측엽에 15×10 mm 크기의 낭포성 변화가 보였다. 술 후 130일에 황달이 완전히 소실되었다. 술 후 3년 10개월에 식도정맥류

출혈로 입원하여 내시경을 이용한 정맥류 결찰술을 받았으며 이 때 시행한 US에서 전에 보이던 간내 담도 낭포성변화가 36×33 mm 로 조금 더 커져 있었다.

입원시 전신적으로 황달이 있었고, 간장 하연은 우측 늑궁하 2 행지 넓이로 촉진 되었으며 비장비대가 있었으나 복수는 없었다. 혈청 간기능 검사상 Total bilirubin 7.2 mg/dL, Direct bilirubin 4.4 mg/dL, ALP 483 U/L, AST 54 U/L, ALT 112 U/L 이었다. US 및 CT에서 간좌엽의 측구역의 낭포성 변화가 45×40 mm로 조금 더 커져 있었으며(그림 1A), 우측엽에도 20×8 mm 의 관형의 담관 확장이 보였다(그림 1B). 입원 다음날 PTC를 CT 도움을 받아 시행하였다. PTC시 실시한 담관 조영술에서 낭포성 병변은 66×50 mm 크기로 보였으며 장관으로 배출되는 소견은 없었다(Tsuchida type A)(그림 2). PTC를 처음 실시 했을 때 감염된 담즙이 40 mL 정도 나왔으며 균배양 검사결과 *E. Coli*가 배양되었다. 일주일 후에 다시 삽입되어 있는 배액관을 통해 낭포조영술을 시행하여 보니 낭포성 병변이 45×35 mm로 크기가 감소되어 있었다. PTC와 경정맥 항생제 투여로 열이 떨어졌으며 점차적으로 황달도 소실되었으나 배액관을 통해 담즙이 하루에 45-160 mL(평균 64 mL)가 2주간 계속 배출되었다. 시간이 지나도 배액관을 통해 지속적으로 담즙이 배출되어서 입원 15 병일에 개복하여 술 중 US 도움 하에 좌측간엽내 낭종공장 무합술 및 브라운 문합술(Intrahepatic cystojejunotomy with Braun anastomosis)을 후위 및 후결장(retrogastric and retrocolic) 위치로 시행하였다. 술 후 6일에 ^{99m}Tc-DISIDA 간담도 주사를 시행하여

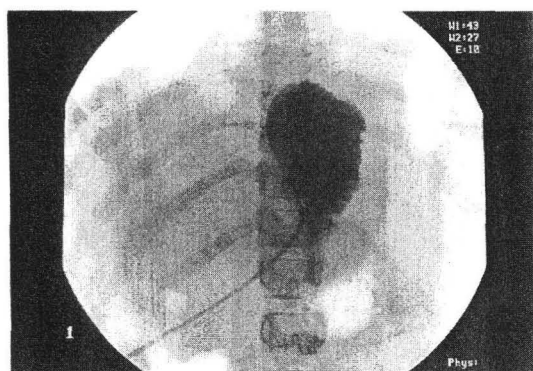


Fig. 2. Percutaneous transhepatic cholangiogram, showing a non-communicating cyst (Tsuchida type A), measuring 66×50 mm in size.

본 결과, 대부분의 동위원소가 Kasai 수술 부위로 배출되었으나 일부는 낭종공장문합 부위로 배출되는 것이 확인되었다. 술 후 7 일에 별 문제없이 퇴원하였으며 퇴원시 혈청 간기능 검사에서 혈청 간기능 검사상 총 빌리루빈치 2.4 mg/dL, 직접 빌리루빈치 1.3 mg/dL, ALP 587 U/L, AST 103 U/L, ALT 72 U/L 이었다. 퇴원 후 1 개월에 US에서 좌측간엽내 낭종은 8×8 mm크기로 많이 줄어들었으며, 우측엽 병변도 10×6 mm 로 크기가 전보다 조금 줄어들었다. 향 후 간내 낭포성 병변은 주기적으로 계속 추적 관찰하고자 한다.

고 안

카사이 수술 후 가장 흔하고 예후에 중대한 영향을 끼치는 합병증은 담도염이며 수술 환자 40-60 % 에서 발생한다¹². 그러나 이 담도염의 원인은 완전히 규명되어 있지 않다. 근래에는 이 담도염과 관련해서 간내 담도의 변화에 관한 보고가 많이 나오고 있다. Kimura 등²은 담도염이 있는 환아에서 PTC를 이용하여 간내 담관 확장이 이 담도염의 원인인 것을 보고하였다. 그 후 여러 저자들이 술 후 주기적인 US 또는 MRI를 시행한 결과, Betz 등¹⁰은 44예중 8예(18 %), Nakama 등⁸은 24예중 6예(25 %), , Takahashi 등¹¹은 전향적으로 MRI 검사를 시행한 16예중 4예(25%)에서 IBC가 나타남을 보고하였다.

Tsuchida 등⁹은 IBC의 형태에 따라 3가지로 분류하였는데 Type A는 비연결성 낭종(a non-communicating cyst), Type B는 연결성 낭종(a biliary cyst with a tiny communication with the intestinal loop), Type C는 다발성 연결성 낭종 (multiple cystic dilatation of the intrahepatic biliary duct). IBC 있을 때는 대부분 담도염이 동반하는 것으로 보고되고 있다^{4,6,11}. 반대로 Betz 등¹⁰은 재발성 담도염이 IBC를 야기하는 원인이 될 수 있다고 주장하였다. 즉 담도염이 발생하면 이로 인해 간내 담관의 폐쇄가 발생하여 IBC가 생길 수 있다고 설명하였다. 요약하면 IBC와 담도염은 밀접한 관계가 있고 담도염이 발생하면 간기능이 더욱 나빠지는데 Tsuchida 등⁹은 Type C가 가장 예후가 좋지 않은 것으로 보고하였다.

IBC형성의 기전은 현재까지 분명히 밝혀지지는 않았으나 여러 요인들이 관여하는 것으로 보고되고 있다. 여러 연구자들은 술 후에 비록 담즙 분비

가 성공적으로 된다하더라도 간의 염증성 및 섬유화 변화가 진행됨을 보고하였는데^{3,13-15} Werlin 등⁵ 및 Tsuchida 등⁹도 술 후에도 진행되는 간의 염증성 및 섬유화 변화로 인해 간내 담관이 폐쇄되어 IBC가 발생할 것이라고 추론하였다. Takahashi 등¹¹은 간문부 섬유조직과 간생검 조직의 intralobular space의 섬유성 및 염증성 변화와의 관계를 연구해 본 결과, IBC가 나타난 환자가 IBC가 나타나지 않은 환자보다 그 정도가 심한 것으로 보고하면서 IBC형성은 담도 폐쇄증과 같은 원인에 의해 발생하는 것이라고 주장하였다.

IBC의 치료는 크게 두 가지로 대별되는 데 첫째는 PTCD이고^{2,6,9} 둘째는 수술 요법으로 외배액술(external drainage) 및 내배액술(internal drainage)이 보고되었다^{4,5,9}. 이 증례는 1차 PTCD를 하고 항생제 투여로 증상은 좋아졌지만 IBC가 계속 남아 있었고 삽입된 관을 통해 계속적인 담즙 유출이 있어서 간내 낭종공장문합술을 시행하였는데 예상보다도 IBC 위치 확인이 쉽지 않아서 술 중 초음파도움으로 수술이 가능하였다. Type A 경우 Saito 등⁴ 및 Werlin 등⁵은 수술적 처치를 주장했지만 Nakama 등⁸은 PTCD를 통해 경화제인 알콜을 주입하여 치료한 예를 보고하였다. Type B에서는 PTCD와 항생제를 투여하면 염증이 호전되면 IBC가 없어질 수 있다고 하였다^{5,8}. 치료 방법은 IBC의 유형, 위치, 크기에 따라 적절한 선택이 필요하리라 생각된다. 본 증례에서 우측 간엽의 병변 및 좌측 간엽의 술 후 병변의 변화는 향후 계속 관찰할 필요가 있으리라 생각된다.

술 후 IBC는 담도염의 중요한 원인중의 하나이므로 담도폐쇄증 수술을 받은 후에는 6개월 내지 1년마다 한 번씩 주기적으로 US, CT 또는 MRI를 시행하여 IBC 발생 여부를 검사할 필요가 있다고 생각되며, IBC가 나타나는 환아는 향 후 담도염을 일으킬 고 위험군에 속하기 때문에 좀 더 자주 세밀히 추적하여 적절한 조치를 취하여야 한다고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Hashimoto T, Yura J: Percutaneous transhepatic cholangiography (PTC) in biliary atresia with special reference to the structure of the intrahepatic bile ducts. J Pediatr Surg 16:22-25, 1981

2. Kimura K, Hashimoto S, Nishijima E, Muraji T: Percutaneous transhepatic cholangiodrainage after hepatic portoenterostomy for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 15:811-816, 1980
3. Ito T, Horisawa M, Ando H: Intrahepatic bile ducts in biliary atresia-a possible factor determining the prognosis. *J Pediatr Surg* 18:124-130, 1983
4. Saito S, Nishima T, Tsuchida Y: Intrahepatic cysts in biliary atresia after successful hepatoportoenterostomy. *Arch Dis Child* 59:274-275, 1984
5. Werlin SL, Sty JR, Starshak RJ, Glicklich M, Nathan R: Intrahepatic biliary tract abnormalities in children with corrected extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 4:537-541, 1985
6. Gleghorn EE, Rosenthal P, Vachon L, Diamant M: Long-term external catheter biliary drainage for recurrent cholangitis after hepatoportoenterostomy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 5:485-488, 1986
7. Ishii K, Matsuo S, Hirayama Y, Taguchi T, Yakabe S, Ikeda K, Hirata T, Kawanami T: Intrahepatic biliary cysts after hepatic portoenterostomy in four children with biliary atresia. *Pediatr Radiol* 19:471-473, 1989
8. Nakama T, Kitamura T, Matsui A, Makiko S, Senyuz OFS, Kanazawa K: Ultrasonographic findings and management of intrahepatic biliary tract abnormalities after portoenterostomy. *J Pediatr Surg* 26:32-36, 1991
9. Tsuchida Y, Honna T, Kawarasaki H: Cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy. *J Pediatr Surg* 29:630-634, 1994
10. Betz BW, Bisset III GS, Johnson ND, Balistreri WF: MR imaging of biliary cysts in children with biliary atresia: Clinical associations and pathologic correlation. *Am J Radiol* 162:167-171, 1994
11. Takahashi A, Tsuchida Y, Suzuki N, Kuroiwa M, Ikeda H, Hirato J, Hatakeyama S: Incidence of intrahepatic biliary cysts in biliary atresia after hepatic portoenterostomy and associated histopathologic findings in the liver and porta hepatis at diagnosis. *J Pediatr Surg* 34:1364-1368, 1999
12. Ohi R, Ibrahim M: Biliary atresia. *Semin Pediatr Surg* 1:115-124, 1992
13. Altman RP, Chandra R, Lilly JR: Ongoing cirrhosis after successful porticoenterostomy in infants with biliary atresia. *J Pediatr Surg* 10: 686-684, 1975
14. Gautier MG, Valayer J, Odievre M, Alagille D: Histological liver evaluation 5 years after surgery for extrahepatic biliary atresia: A study of 20 cases. *J Pediatr Surg* 19:263-268, 1984
15. Luenzmann K, Schweizer P: The influence of cholangitis on the prognosis of extrahepatic biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 9:19-23, 1999