

## 간내 담관 협착을 동반한 Type IV-a 담관낭

강원대학교병원 외과

홍성권

### Type IV-A Choledochal Cyst with Intrahepatic Bile Duct Stricture

Seong Kweon Hong, M.D.

Department of Surgery, Kangwon National University Hospital, Chuncheon, Korea

Choledochal cysts are rare congenital anomalies of the bile ducts. They consist of cystic dilatations of the extrahepatic biliary tree, intrahepatic radicles, or both. The standard treatment of choledochal cyst is complete excision of cyst and drainage procedure. I report a case of 48-year-old women who was diagnosed with type IV-A choledochal cyst with intrahepatic bile duct stricture and large stones in extrahepatic choledochal cyst. Sixteen years ago, she received a cholecystectomy and Reux-en Y cystojejunostomy due to choledochal cyst. Because of the intrahepatic bile duct stricture I performed a left hepatectomy, complete cyst excision and hepaticojejunostomy. I report this case with a review of the literature. (J Korean Surg Soc 2010;78:123-126)

**Key Words:** Choledochal cyst, Bile duct stricture, Hepatectomy

**중심 단어:** 담관낭, 담관협착, 간절제

#### 서 론

담관낭은 간내 담관 또는 간외 담관의 낭종성 팽대를 일으키는 선천성 기형으로 대부분 10세 이하의 소아에서 발견되어 수술적 치료를 받지만 약 20~40%는 성인이 되어 발견된다.<sup>(1)</sup> 담관낭의 치료방침은 담관낭의 완전 절제를 원칙으로 하고 담관낭의 유형과 간 담도계의 동반 질환에 따라 수술 방법을 결정한다. Type IV-a 담관낭에서는 담관낭의 절제와 간공장 문합술을 치료 원칙으로 한다. 저자는 간외 담관낭 결석과 간내 담관 협착을 동반한 담관낭 환자에서 간 좌엽 절제술을 포함하여 담관낭 절제술 및 간 공장 문합술을 시행하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

#### 증 례

16년 전 우상복부 통증을 주소로 담관낭으로 진단받고 담낭절제술 및 측측 낭공장 문합술(Reux-en Y cystojejunostomy)을 시행 받고 특이 증상 없이 지내오던 48세 여자 환자로 1일전 발생한 오심, 구토 및 우상복부 통증을 주소로 내원하였다. 내원시 혈압은 130/80 mmHg, 맥박은 98회/min, 호흡은 20회/min, 체온은 39.2°C였다. 환자는 급성 병색 상태였고 우상복부 통증 및 반발통이 있었으며 복부 이학적 검사에서 종괴는 촉진되지 않았고 Murphy sign 양성이었다. 응급실에서 시행한 검사소견은 말초 혈액 검사에서 백혈구 수는 14,700/ $\mu$ l (호중구92%)였으며 혈색소치는 14.5 dm/dl였다. 혈액 생화학 검사에서 총 황달 수치는 4.5 mg/dl였으며 직접형은 2.3 mg/dl였고 AST 256 U/L, ALT 133 U/L, alkaline phosphatase 760 U/L, GGT 603 U/L이었다. 암 표지자는 AFP 4.13 ng/ml, CEA 2.16 ng/ml, CA19-9 1.25 U/ml로 정상범위였다.

책임저자: 홍성권, 강원도 춘천시 효자3동 17-1

☎ 200-947, 강원대학교병원 외과

Tel: 033-258-2306, Fax: 033-258-2169

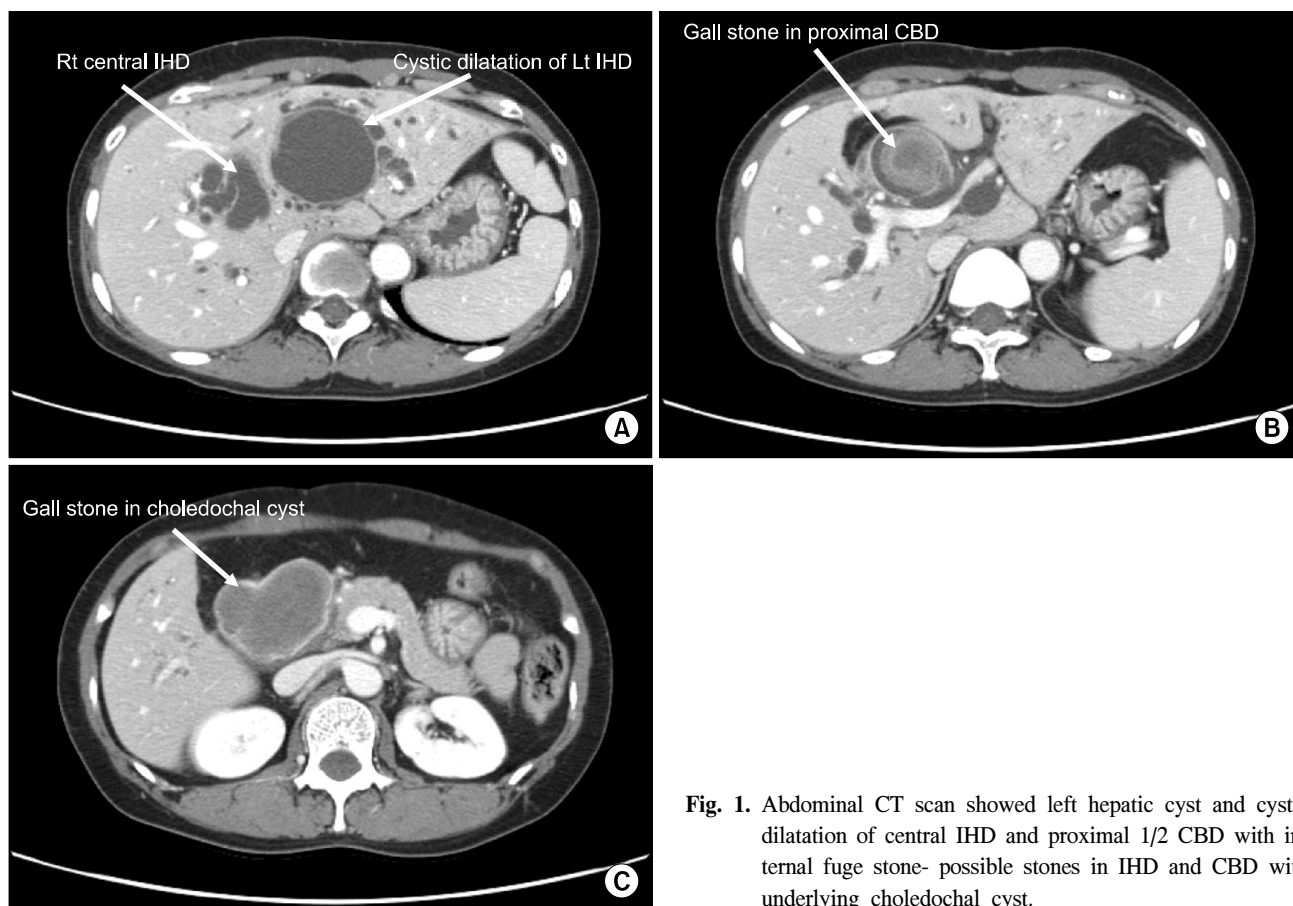
E-mail: skhong@knuh.or.kr

접수일 : 2009년 6월 30일, 게재승인일 : 2009년 9월 1일

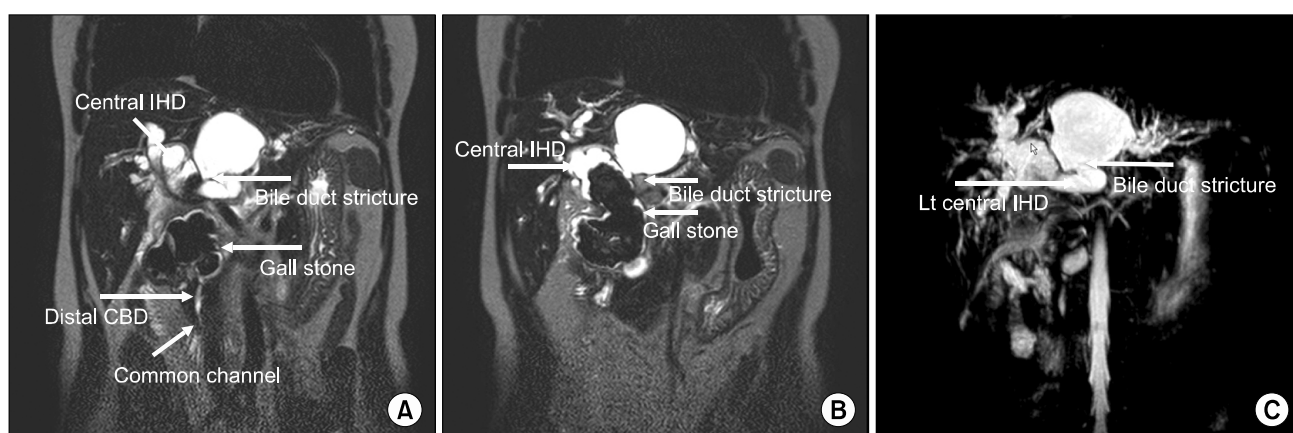
방사선학적 소견은 복부 전산화 촬영검사에서 좌 간의 낭성 구조물과 담관낭을 동반한 중심 간내담관 및 간외담관의 거대결석 소견을 보였다(Fig. 1). 자기공명 영상 검사에서는 간의 담관낭종내에 7.4×5.4×4.2 cm의 담석이 있었으며 양측 간내담관에는 담석이 없었다. 중심담관과 간외담

관의 확장 소견이 관찰되었으며 특히 간낭종 혹은 담관 낭샘종으로 보이는 좌간내 담관의 낭성 확장소견을 보였다(Fig. 2).

담즙의 배액을 위하여 우측 경피 경간 담도 배액술을 시행하였다. 우측 경피 경간 담도 조영술을 시행한 후 좌간의



**Fig. 1.** Abdominal CT scan showed left hepatic cyst and cystic dilatation of central IHD and proximal 1/2 CBD with internal fuge stone- possible stones in IHD and CBD with underlying choledochal cyst.



**Fig. 2.** MRI showed moderate to severe dilatation of central IHD and extrahepatic duct, especially cystic dilatation in left central IHD mimicking left hepatic cyst or biliary cystadenoma.

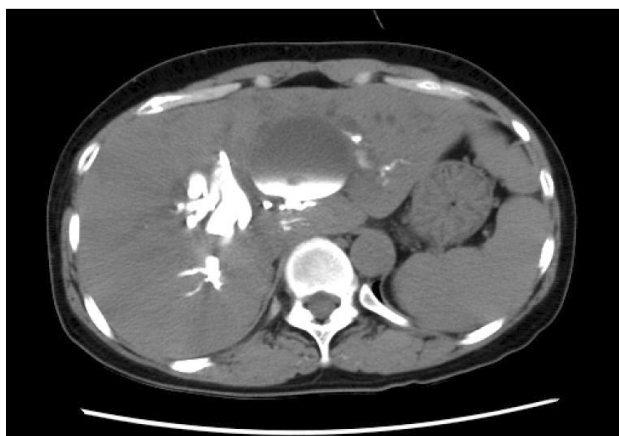


Fig. 3. CT scan showed contrast filled the left hepatic cyst.



Fig. 4. Resection line.

낭성구조물과 담관낭과의 관계를 확인하기 위하여 조영제를 이용한 컴퓨터 촬영 검사를 시행하여 좌 간의 낭종이 담관과 연결되어 있는 간내협착을 동반한 담관낭으로 진단하였다(Fig. 3).

이상의 소견을 종합하여 간내 담관 협착을 동반한 담관낭 Type IV-a로 진단하고 수술을 시행하였다. 개복 시 이전의 수술과 염증으로 인하여 담관낭 주위에 심한 유착이 있었다. 유착을 박리하고 담관낭과 낭공장 문합을 확인한 후에 간의 담관낭을 포함하여 좌간을 절제하고 간공장 문합을 시행하였다(Fig. 4). 수술 후 병리소견은 심한 염증을 동반한 담관낭종으로 진단되었다(Fig. 5). 환자는 수술 후 17일째 합병증 없이 퇴원하였으며 2개월 후 외래에 합병증 없이 방문하였다.

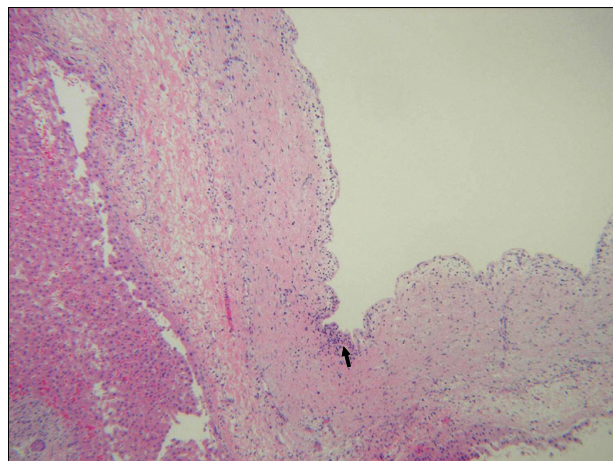


Fig. 5. There is a non-epithelial and dilated intrahepatic duct without epithelial lining. The fibrosis and inflammatory cell infiltration are present in the wall (arrow) (H&E,  $\times 100$ ).

## 고 찰

담관 낭종은 간내 혹은 간외담관의 낭성 확장을 초래하는 드문 질환으로 서구에서는 2백만명당 1명에서 100,000~150,000명당 1명 정도로 보고되고 있다. 한국, 일본 등 동양에서 많은 예가 보고되고 있으며 Miyano 등(2)은 1,000명당 1명으로 높게 보고하였다. 대부분 10세 이하의 소아에서 발견되며 여자에서 호발한다. 담관낭종의 증상으로는 복통, 황달, 복부종괴가 나타날 수 있는데 연령이나 담관낭의 형태에 따라 다양한 양상을 보인다. 신생아나 영아에서는 황달이 가장 흔히 나타나는 증상이고 유소아에서는 복통이 가장 흔히 나타난다. 나이가 들수록 복통, 발열과 같은 비특이적이고 간헐적인 증상을 나타내므로 진단이 늦어지거나 다른 질환으로 진단되기도 한다.

담관낭의 원인은 명확히 규명되어 있지는 않다. 췌담관 합류기형이 담관낭의 주요한 발생 원인으로 알려져 있으며 췌담관 합류기형의 형태에 따라 담관낭의 형태가 결정된다는 주장이 있다.(3,4)

담관낭종의 진단에는 복부 초음파와 복부 컴퓨터 단층 촬영검사가 유용하며 낭종의 위치, 수, 담석의 유무 및 주위 구조와의 관계를 확인하는데 도움을 준다. 내시경적 역행적 담췌관 조영술(ERCP)은 췌담관 합류이상유무를 확인하는데 유용하나 최근에는 비 침습적인 검사인 MRCP가 주로 이용되고 있다.(5)

담관낭종의 분류는 Todani 분류법이 가장 널리 사용된

다.(6) Todani 분류법에 따르면 I형은 간외 담도의 분절 혹은 전반적 확장, II형은 간외 담도의 계설, III형은 원위부 담관의 담관류로 주로 십이지장벽내의 총수담관 원위부에 낭 또는 계설의 형태이다. IV형은 다발형으로 IV-a형은 간내외 담관의 낭포성 변화를 보이며 IV-b는 간외 담관의 다발성 낭포를 보인다. V형은 간내 담관이 확장된 형태로 단발, 혹은 다발형으로 나눌수 있다.

담관낭의 치료에 있어서 과거에는 배액술 등을 시행한 적도 있었으나 1980년대 이후에는 낭의 완전 절제가 치료의 기본으로 받아들여지고 있다. 동반 악성질환여부에 따라 수술범위가 결정되지만 담관낭의 형태와 위치에 따라 절제범위와 재건방법, 간절제 유무 등이 결정된다.(7)

치료의 시기는 담석형성, 담관염, 악성종양 발생을 방지하기 위하여 진단 즉시 낭종의 완전 절제를 시행하여야 한다는 것에는 이견이 없다. 본 환자의 경우에 처음 담관낭으로 진단이 되었을 때 담관낭의 절제가 아닌 배액술을 시행하여 16년 후에 담관낭 결석으로 다시 수술을 시행한 것으로 생각되어 처음 수술 방법의 결정에 아쉬움이 남는다. 또한 간내 협착이 있는 담관낭의 경우에 남아있는 근위부 담관낭의 지속적인 확장을 고려해서 간절제를 고려해야 한다.(8)

담관낭과 관련된 악성종양은 약 2.5%에서 28%로 보고되고 있고 연령이 증가함에 따라 빈발하는 것으로 알려져 있다. Flanigan 등(9)은 담관낭종에서의 악성발생이 정상인에 비하여 20배 높다고 보고 하였다. 그 원인에 대해서는 낭종 내 담즙정체가 만성염증을 유발하고 편평 이형성을 거쳐 악성 변화를 유발한다고 하였다. 배액술을 시행한 담관낭 환자에서 악성 종양이 빈발하는 것으로 알려져 있으나,(10) 현재 담관낭의 표준수술로 담관낭의 완전 절제가 표준수술로 자리 잡은 만큼 담관낭을 완전 절제한 환자에서의 악성 발생에 대해서는 추적 연구가 필요하다.

결론적으로 담관낭의 수술에 있어서 배액술이 아닌 담관낭이 완전 절제가 치료의 원칙이기는 하나 과거 배액술을 시행한 환자에서 담석이 재발하여 다시 내원하는 경우가

있다. 담관낭의 치료를 결정함에 있어 간내 담관의 협착이 있는 경우에 간외 담관낭만을 절제 하였을 경우에 협착 상부의 담관이 낭성 확장될 수 있으리라 생각되어 간내 담관 협착의 유무를 확인하기 위하여 수술전에 주의깊게 검사를 시행하여 간내 담관 협착이 확인되면 담관 협착부위를 포함한 간절제를 적극적으로 고려해야 할 것으로 생각한다. 또한 담관낭 절제 후에 간내 담관의 확장 여부를 확인하기 위한 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

## REFERENCES

- 1) Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-7.
- 2) Miyano T, Yamataka A. Choledochal cysts. *Curr Opin Pediatr* 1997;9:283-8.
- 3) Babbitt DP. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol (Paris)* 1969;12:231-40.
- 4) Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Uemura S. Anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal system in patients with a choledochal cyst. *Am J Surg* 1984;147:672-6.
- 5) Mori K, Nagakawa T, Ohta T, Nakano T, Kayahara M, Akiyama T, et al. Pancreatitis and anomalous union of the pancreaticobiliary ductal system in childhood. *J Pediatr Surg* 1993;28:67-71.
- 6) Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977;134:263-9.
- 7) Park Y, Kim SW, Lee KU, Suh KS. *Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery*. Seoul: Medrang Publishing; 2000.
- 8) Nakayama H, Masuda H, Ugajin W, Koshinaga T, Fukuzawa M. Left hepatic lobectomy for type IV-A choledochal cyst. *Am Surg* 2000;66:1020-2.
- 9) Flanigan PD. Biliary cysts. *Ann Surg* 1975;182:635-43.
- 10) Reveille RM, Van Stiegmann G, Everson GT. Increased secondary bile acids in a choledochal cyst. Possible role in biliary metaplasia and carcinoma. *Gastroenterology* 1990;99:525-7.