대한소아소화기영양학회지 : 제 4 권 제 2 호 2001

◇ 증 례 ◇

다발성 췌관석에 의한 만성 재발성 췌장염 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, [1]진단방사선과학교실

이승연 · 엄지현 · 정기섭 · 김명준[1]

A Case of Chronic Relapsing Pancreatitis with Multiple Pancreatic Stones in Childhood

Seung Yeon Lee, M.D., **Ji Hyun Um,** M.D., **Ki Sup Chung,** M.D. and **Myung Joon Kim,** M.D.[1]

Departments of Pediatrics and [1]Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Chronic pancreatitis is a rare problem in childhood and sometimes shows pancreatic calcification. The most common symptom is recurrent upper abdominal pain with or without associated nausea or vomiting. Pancreatic calcifications are virtually pathognomonic of chronic pancreatitis. In our case, however, chronic pancreatitis caused by multiple pancreatic stones in dilated pancreatic duct, which was very rare in childhood. Endoscopic retrograde cholangiopancreaticography (ERCP) is valuable in confirming the diagnosis and decision making process for further medical or surgical management of pancreatic disease. We experienced a case of chronic relapsing pancreatitis with pancreatic stones in 13-year-old girl who presented with recurrent upper abdominal pain. She was investigated with ERCP and treated by endoscopic sphincterotomy of sphincter of Oddi and by some stone removal with endoscopic basket. We report this case and review related literatures briefly. **(Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001; 4: 256～260)**

Key Words: Chronic pancreatitis, Pancreatic stone, Childhood

서 론

만성 재발성 췌장염은 소아에서 드문 질환으로 아직까지 원인, 발병 시기, 근본적 병력에 대한 자료의 부족, 간헐적으로 반복되는 상복부 통증 외에는 특징적 증상이 없는 점, 많은 수의 환아에서 췌장염의 지표가 되는 혈청 amylase 수치의 상승이 없는 점, 그리고 췌장의 내, 외분비 기능 부전의 증명이 쉽지 않은 이유 등으로 인하여 진단 자체가 수개월 때로는 수년 후까지 지연되는 경우가 많다[1~5]. 소아에서 만성 재발성 췌장염은 췌담관 이상유합으로 오는 경우가 흔하나, 췌담관 이상유합

접수 : 2001년 9월 10일, 승인 : 2001년 9월 18일
책임저자 : 정기섭, 120-757, 서울시 서대문구 신촌동 134
연세의대 소아과학교실
Tel: 02-361-5519 Fax: 02-393-9118
E-mail: kschung58@yumc.yonsei.ac.kr

없이 다발성 췌장관석으로 발병되는 경우는 극히 드물다.

이에 저자들은 반복적으로 췌장염을 앓은 여아에서 자기공명 췌담관조영술(magnetic resonance cholangiopancreaticography: MRCP)과 내시경적 역행성 췌담관조영술(endoscopic retrograde cholangiopancreaticography: ERCP)을 통해 다발성 췌관석이 원인인 만성 재발성 췌장염 1례를 치험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 백○○, 여아, 13세

주 소: 5일 전부터의 상복부 복통

현병력: 평소 건강하게 지내던 환아로 내원 1년 전부터 외부병원에서 재발성 췌장염으로 2차례 입원하였으며, 내원 5일 전 다시 상복부 복통을 호소하여 외부병원 경유 본원 외래를 통하여 입원하였다.

과거력 및 가족력: 환아는 내원 1년 전 외부병원에서 췌장염으로 2차례 입원치료 받은 과거력이 있었으며, 부모는 췌장염의 병력이나 유사 증상을 보인 과거력은 없었다고 한다.

이학적 소견: 입원 당시 체중 48 kg (50～75 percentile), 신장 150 cm (25 percentile)이었고, 영양 및 발육 상태는 중등도였으며, 체온 36.3°C, 맥박수 74회/분, 호흡수 20회/분, 혈압 100/70 mmHg이었다. 급성 병색을 보이고 있었으며 흉부청진상 심음 및 호흡음은 정상이었다. 심와부에 중등도의 압통이 있었고 복부 팽만이나 경직소견은 없었으며, 장운동음은 약간 감소되어 있었다. 간비종대는 없었고, 종괴는 촉지되지 않았다.

검사 소견: 입원당시 말초혈액의 혈색소는 10.2 g/dl, 적혈구 용적치 30.1%, 백혈구 2,860/mm^3 (중성구 40%, 림프구 46%, 단핵구 7%), 혈소판 287,000/mm^3였으며, 뇨검사, 변검사는 정상이었다. 혈청 총단백 7.2 g/dl, 알부민 4.2 g/dl, 총빌리루빈 0.6 mg/dl, AST 22 IU/L, ALT 16 IU/L, 염기성 인산화효소(ALP) 125 IU/L, 총콜레스테롤 149 mg/dl, 총칼슘 9.6 mg/dl, 인 4.3 mg/dl, 혈청 BUN 5.6 mg/dl, creatinine 0.8 mg/dl, amylase 41 U/L, 혈청 전해질도 정상이었으나, 공복시 혈당이 131 mg/dl로 증가되어 있었고, 혈청 lipase도 453 U/L로 증가되어 있었다.

방사선 검사: 복부 단순 촬영 소견상 석회음영의 소견은 보이지 않았고, 복부 초음파검사도 정상소견을 보였다. MRCP상 췌관석을 보였고 췌담관 합류 이상 소견이 의심되었다(Fig. 1). ERCP상 주췌장관과 분지들이 확장되어 있었고 췌장관내에 여러 개의 결석이 보였으나 췌담관 합류이상 소견은 보이지 않았다(Fig. 2).

치료 및 경과: 금식과 레빈관 삽관을 하여 위액을 흡인하였고, 진경제를 사용하였으나 경한 복통을 호소하였다. 제 9 병일에 시행한 ERCP상 주췌관과 분지들의 확장과 췌장관내 결석들이 보였으나 환아가 협조하지 않아 결석 제거술을 시행하지 못하였고, 제 14 병일에 다시 ERCP시행하여 Oddi 괄약근을 절개(sphincterotomy)하고 췌장관내 결석들을 내시경 바구니(basket)로 제거하였다. ERCP시행후 제 15 병일에 시행한 혈청 amylase 440 U/L, lipase 5,930 U/L으로 상승하였으나 내시경적 치료 후 복통은 사라지고 제 18 병일에 시행한 혈청 amylase 51 U/L, lipase 269 U/L로 감소하였으며 전신 상태 양호하여 퇴원 후 외래 관찰 중이다.

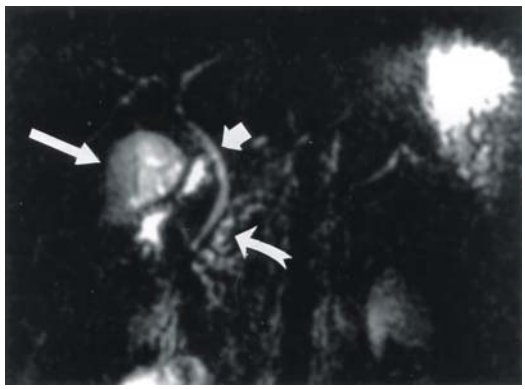


Fig. 1. MRCP shows gallbladder (thin white arrow), common bile duct(thick white arrow) and pancreatic duct with multiple stones (curved arrow).



Fig. 2. ERCP shows diffuse dilated main pancreatic duct and side branches with multiple filling defects (white arrow).

고 찰

만성 췌장염은 소아에서 드문 질환으로 주요 원인은 유전성이거나 췌담관 계통의 선천성 기형에 의한 경우가 대부분이다. 드물게 고지질혈증, 부갑상선호르몬항진증, 기생충감염, 낭성 섬유증 등이 원인이 될 수 있다[1~5].

만성 췌장염은 췌장실질의 비가역적인 지속적인 염증성 괴사반응이 점진적으로 진행되면서 췌장실질이 파괴되고 섬유화로 대치되어 결국 내분비 및 외분비 기능부전을 가져오게 되는데, 급성 췌장염이 만성화되는 경우는 매우 드물며 만성 췌장염은 급성에 비해 발병 연령이 평균 13세로 적고 발병 원인과 기전도 다르다[6].

만성 췌장염의 병리학적 형태는 석회화성과 폐쇄성의 2가지 형태로 설명할 수 있다[1~5,7,8]. 석회화성 췌장염의 원인에는 유전성, 열대성, 특발성, 고칼슘혈증, 고지질혈증, 낭성 섬유증 등이 있으며, 성인의 경우 만성 알코올 중독이 있다. 알코올 섭취로 인해 발생되는 췌장염에서의 석회화는 병의 이환기간과 관계가 있으며 약 95% 정도에서 석회화를 보이는데, 소아에서는 성인에 비하여 석회화가 일어나는 경우가 드물다. 석회화는 대부분 췌장관내에 생기며 구성성분은 주로 칼슘탄산염이다. 석회화의 발병기전은 아직 잘 알려져 있지 않으나 현재까지 알려진 바로는 일차적으로 췌장관내 단백질의 침전 조각, 그리고 췌장 결석 완화 요소의 부족에 의해 유발되고 췌장관의 폐쇄와 췌장액의 정체도 석회화의 진행을 촉진시키는 것으로 알려져 있다[9,10]. 췌장 결석은 주로 췌장관내에 발생하며 췌장내의 석회화에 수반되는 증상으로는 복통이 가장 많고 당뇨 증상이 그 다음이지만 외분비 기능 이상은 흔하지 않다. 그러나 석회화의 정도가 증상 및 췌장기능의 정도를 평가하는 지표가 되지는 못한다[11]. 본 증례에서는 다발성 췌장관 결석은 있었으나 췌장의 석회화는 없었다.

석회화성 췌장염의 주요 원인중의 하나로 유전성 췌장염이 있는데 이는 1952년에 Comfort 및 Steinberg가 처음으로 보고하였다고 하며[12], 상염색체 우성으로 유전되는 질환으로 발병시기는 10~14세이고 전형적인 증상은 성인기에 나타나는 것으로 알려져 있다. 약 50~60%의 환자에서 췌장내 석회화를 동반하며 많은 예에서 췌장관 확장 소견과 Oddi 괄약근의 협착이 관찰된다.

폐쇄성 췌장염은 선천성 기형, Oddi 괄약근의 기능 이상, 종양, 특발성 섬유성 췌장염, 외상에 의한 협착 등이 원인이 되어 췌장관이 전체적 또는 부분적으로 폐쇄되어 발생한다. 췌장관은 비교적 손상되지 않고 췌장내에 결석이 발견되지 않으며, 췌장 실질은 산재성 또는 국소성으로 섬유조직의 침착과 치환을 보여준다. 췌장의 선천성 기형 중 가장 흔한 것이 분할췌장(pancreas divism)인데 등쪽 및 배쪽 췌장원기(anlagen)의 융합부전의 결과 해부학적 변형이 생기고 이로 인해 췌장의 주요부분이 Santorini 부속관으로 배액되며 상대적으로 해부학적 또는 기능적인 협착이 발생되어 반복성 췌장염을 일으키게 된다[13]. 본 증례에서는 췌장관내 결석이 있는 것으로 보아 폐쇄성 췌장염은 아닌 것

으로 생각되었고, 또한 초음파검사와 MRCP소견상 선천성 기형이 없는 것으로 보아 분할췌장도 아닌 것으로 생각되었다. 본 증례에서 췌장관 분지가 확장되고 다발성 췌장관석이 형성된 원인과 기전은 췌담관유합이 없는 것으로 보아 잘 알 수 없었으며, 소아에서 문헌상 보고된 증례도 찾기 어려웠다.

만성 췌장염은 원인에 관계없이 대개 유사한 임상양상을 보인다. 보통 급성 췌장염과 마찬가지로 다양한 정도의 상복부 동통과 구토가 나타나는데, 대부분은 무증상으로 지내게 된다. 복통의 위치는 대개 좌상복부나 심와부에 국한되며 간헐적으로 지속되고 등쪽으로 방사되는 것이 보통이다. 복통은 대체로 식후에 심해지며, 빈도는 다양하나 강도와 기간은 시간이 지날수록 감소하는데 이는 췌장의 기능이 점차 소실되기 때문이다. 석회화성 췌장염의 경우 췌장관 내 결석이 장기간 존재할 때 내, 외분비 기능 부전과 연관되어 증상이 오히려 감소되며, 때로는 영양 흡수 장애나 지방변, 당뇨병 등 췌장기능 부전이 나타나는 경우도 있다. 본 증례에서 임상 증상은 단지 반복성 복통뿐이었다.

만성 췌장염의 진단은 임상 소견이 가장 중요하고 병력, 이학적 소견, 검사 소견 및 방사선학적 소견 등으로 가능하다. 재발성 복통 등 전형적인 임상 증상이 있고 방사선학적 영상 검사에서 만성췌장염의 소견이 보이면 비교적 간단하게 진단되지만, 복통이 없거나 가벼운 경우에는 진단이 어려워 유발시험을 통하여 진단하게 된다[14]. 합병증이 동반되지 않는 한 만성 췌장염 환자의 일반적인 혈액 검사와 소변 검사는 정상이며, 혈청 빌리루빈, 염기성 인산화효소 및 다른 간 효소치들도 정상이다. 혈청 췌장 효소(amylase 및 lipase)의 농도는 대개는 정상이며, 증상이 시작되는 초기에는 일시적으로 증가되기도 하나 췌장 부전증이 나타날 때는 오히려 감소된다. 본 증례에서는 공복시 혈당과 혈청 lipase만이 증가되어 있었다.

단순 복부 방사선 촬영에서 췌장 부위에 석회화가 나타나면 명백한 췌장염의 증상이 없어도 만성 췌장염으로 진단할 수 있다[7,8]. 복부 초음파검사, 컴퓨터단층촬영 및 MRCP에서는 췌장의 크기, 췌장관의 확장, 음영의 감소, 석회화 유무 및 위치, 합병증의 유무 등을 확인할 수 있다. ERCP는 초음파검사나 전산화단층촬영으로는 알기 어려운 췌장관계 및 담도계를 잘 보여주므로 만성 췌장염의 진단과 더불어 선천성 또는 후천성의 담도 및 췌장관 기형의 확인, 그리고 치료 목적으로 이용된다[15]. 본 증례에서는 MRCP상 췌관석을 보였으며, 췌담관 합류 이상 소견이 의심되어 시행한 ERCP상 주췌장관과 분지들이 확장되어 있었고 췌장관 내에 여러 개의 결석이 보였으나 췌담관 합류이상 소견은 보이지 않았다.

합병증이 없는 만성 췌장염은 내과적 치료를 원칙으로 하며, 원인이 발견되면 이를 제거하거나 교정해준다. 치료목적은 첫째로, 복통을 없애고 일상생활을 영위하게 하며 합병증을 예방하여 반복되는 입원을 피하게 하는 데 있고, 둘째로, 췌장의 내, 외분비 기능 부전과 당뇨병을 예방하는 데 있다. 급성 발증시에는 금식을 시키고 위액을 흡인하며, 정맥내로 수분과 전해질 및 영양공급을 한다. 약물로는 우선 비마약성 진경제를 사용하고 통증이 지속될 경우 마약성 진경제로 바꾸어 투여하며, 저지방식으로 통증 유발을 막아준다. 내과적 치료로 증상이 소실되지 않는 경우 내시경적 또는 수술적 방법으로 복통을 경감시킬 수 있다. 췌장관의 확장이 심하면 ERCP를 이용한 괄약근 절개술을 시행하며[15,16], 결석이 있는 경우 내시경 바구니나 풍선을 이용한 결석 제거술로 치료할 수 있다[17]. 수술적 방법으로는 췌장공장문합술(Puestow procedure)을 통한 배액으로 증상이 완화될 수 있는데, 이는 췌장과 주췌장관을 주행 방향으로 절개한 후 췌장관을 따라 공장의 일부를 봉합해 주어 췌장액이 장으로 직접 배액되게 하는 방법이다[18]. 본 증례의 경우 신장과 체중 등 발육 정도가 양호하였으며 영양 결핍이나 당뇨병 등의 합병증은 없었다. 환아에 대한 치료로 ERCP를 시행하여 Oddi 괄약근을 절개하고 췌장관 결석을 제거해 주었으며, 시술 후 환아 증상이 완화되었고, 추적관찰 중 아직까지 복통의 재발은 없었다. 그러나 향후 추적검사를 통하여 다른 합병증의 발현유무에 대한 관찰이

필요할 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 반복적으로 췌장염을 앓은 여아에서 상복부 동통을 주소로 내원하여 MRCP와 ERCP를 통해 다발성 췌관석이 원인인 만성 재발성 췌장염 1례를 치험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1) Mathew P, Wyllie R, Caufield M, et al. Chronic pancreatits in the late childhood and adolescence. Clin Pediatr 1994;33:88-94.
2) Buntain WL. Chronic relapsing pancreatitis in childhood. Am J Surg 1985;51:180-8.
3) Ghishan FK, Green HL, Avant G, O'Neill J, Neblett W. Chronic relapsing pancreatitis in childhood. J Pediatr 1983;102:514-8.
4) Alwmark A, Jonson G, Mattsson K. Chronic relapsing pancreatitis in child-Endoscopic diagnosis. Acta Chir Scand 1977;143:253-5.
5) Dean RH, Scott HW, Law DH. Chronic relapsing pancreatitis in childhood: Case report and review of the literature. Ann Surg 1971;173:443-9.
6) Sarles H, Adler G, Dani R, et al. Classification of pancreatitis and definition of pancreatic disease. Digestion 1989;43:234-6.
7) Steer ML, Waxman I, Freedman S. Review article: chronic pancreatitis. N Engl J Med 1995;332:1482-90.
8) Mergener K, Baillie J. Chronic pancreatitis. Lancet 1997;350:1379-85.
9) Braganza JM. The pathogenesis of chronic pancreatitis. Q J Med 1996;89:243-50.
10) Sarles H, Bernard JP, Gullo L. Pathogenesis of chronic pancreatitis. Gut 1990;31:629-32.
11) Lankish PG, Otto J, Erkelenz I, Lembcke B. Pancreatic calcification: No evidence of severe exocrine pancreatic insufficiency. Gastroenterolgy 1986;90:617-21.
12) Perrault J. Hereditary pancreatitis. Gastroenterol Clin North Am 1994;23:743-53.
13) Lehman GA, Sherman S. Pancreas divism. Gastrointest Endosc Clin North Am 1996;20:11-25.
14) Buntain WL, Bouncore E, Royal SA. Beneficial use of an evocative test in chronic relapsing pancreatitis in children. Am J Surg 1986;152:628-35.
15) Graham KS, David Ingram J, Steinberg SE, Narkewicz MR. ERCP in the management of pediatric pancreatitis. Gastrointest Endosc 1998;47:492-5.
16) Brown CW, Werlin SL, Greenen JE, et al. The diagnostic and therapeutic role of endoscopic retrograde cholangiopancreaticography in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1993;17:19-23.
17) Kozarec RA, Ball TJ, Patterson DJ. Endoscopic approach to pancreatic duct calculi and obstructive pancreatitis. Am J Gastroenterol 1992;87:600-3.
18) Crombleholme TM, deLorimier AA, Way LW, et al. The modified Puestow procedure for chronic relapsing pancreatitis in children. J Pediatr Surg 1990;25:749-54.