

## 급성 췌장염 발병으로 진단된 제IVa형 담관 낭종 1례

한양대학교 의과대학 소아과학교실

조현정 · 신수아 · 문수지 · 김용주

### A Case of Type IVa Choledochal Cyst Presented with Acute Pancreatitis

Hyun-Jung Cho, M.D., Su-A Sin, M.D., Soo-Ji Moon, M.D. and Yong-Joo Kim, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

A 9-year-old male patient was admitted due to projectile vomiting and epigastric abdominal pain for 15 days. He presents no jaundice, no abdominal mass, and no hepatosplenomegaly, but presented severe epigastric tenderness on palpation. Abdominal ultrasonography showed diffuse swelling of the pancreas with diffuse dilatation of the intra- and extrahepatic bile ducts. MR cholangio-pancreatography (MRCP) revealed diffuse dilatation of the common and left main bile ducts without anomalous union of pancreatobiliary duct (AUPBD), and we diagnosed type IVa choledochal cyst which is not associated with AUPBD. We report a case of type IVa choledochal cyst which was presented with acute pancreatitis. **Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2003; 6: 73~77**

**Key Words:** Acute pancreatitis, Type IVa choledochal cyst

### 서 론

IVa형 담관 낭종은 총담관 및 간내 담관에 선천적으로 낭성 확장이 있는 드문 질환으로, 담관으로의 췌장액 역류는 간담도계에 임상적 문제들을 일으킬 수 있으며, 췌도로의 담즙 역류나 췌장 배액의 장애로 인해 췌장염이나 단백질(plug) 형성 등과 같은 합병증이 유발될 수 있다<sup>1)</sup>.

원인은 불분명하나 최근에 췌담관 합류 이상(ano-

malous union of pancreatobiliary duct: AUPBD)이 담관 낭종의 중요한 원인 인자로 주목을 받고 있다<sup>2)</sup>. 췌담관 합류 이상이 동반된 경우 담석증, 담도염, 췌장염 및 담낭염, 담도암 등과 같은 췌-담도계의 염증 및 악성 종양을 일으키는 원인으로 작용해 췌담관 합류 이상이 없는 경우에 비하여 합병증이 자주 동반되며 임상 경과 및 예후가 나쁜 것으로 알려져 있다<sup>2,3)</sup>.

저자들은 구토와 심와부 통증을 주소로 내원한 9세 남아에서 췌담관 합류 이상이 동반되지 않은 IVa형 담관 낭종에 합병된 췌장염 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

접수 : 2003년 3월 6일, 승인 : 2003년 3월 14일  
책임저자 : 김용주, 133-792 서울특별시 성동구 행당동 17번지  
한양대학교병원 소아과  
Tel: 02-2290-8390, 8380, Fax: 02-2297-2380  
E-mail: kyjoo@email.hanyang.ac.kr

## 증례

환 아: 박○○, 남아, 9세

주 소: 내원 15일 전부터 시작되고 내원 6일 전부터 심해진 구토와 심와부 통증.

현병력: 환아는 4세 때 구토와 심와부 통증이 있어 타 대학병원에 입원하여 췌장염의 가능성이 있다는 말을 듣고 퇴원한 바 있으며, 이후 별다른 증상이 없이 지내던 중 내원 15일 전부터 하루 2~3회의 삼출성 구토와 심와부 통증이 있어 내과 의원을 방문하여 투약하였으나 내원 6일 전부터 증상이 심해졌으며, 시행한 상부 위장관 내시경 검사와 복부 초음파 검사상 담관낭 및 급성 췌장염의 소견이 관찰되어 6일간 입원 치료받았으나 증상의 호전이 없어 본원으로 이송되었다.

과거력: 4세에 췌장염 의심되는 증세로 입원함  
신체검사: 환아는 매우 아파 보였고 의식은 명료하였다. 체중 35.4 kg (75~90백분위수), 신장 138 cm (75~90백분위수)이었으며, 맥박 88회/분, 호흡수 22회/분, 체온 36.2°C, 혈압 110/80 mmHg이었다. 피부는 따뜻하고 건조하였으나 피부 긴장도는 감소하였으며, 얼굴이나 피부에 황달은 관찰되지 않았다. 결막은 창백하지 않았고 공막에 황달 관찰되지 않았다. 편도 비대는 약간 있었으나 그 외 두경부 및

흉부에 이상 소견은 없었다. 복부는 팽만되지 않았으나 장음은 감소되어 있었고, 심와부 압통 있었으며 비정상적인 복부 종괴는 촉진되지 않았다. 기타 사지 및 신경학적 검사상 이상 소견은 없었다.

검사 소견: 말초 혈액 검사 상 백혈구  $17,200/\text{mm}^3$  (호중구 81.5%, 림프구 12.7%, 단핵구 5.6%), 혈색소 12.9 g/dl, 적혈구 용적치 37.1%, 혈소판  $430,000/\text{mm}^3$ 이었다. 혈액 응고 검사 상 PT/aPTT 14.6초 (64%)/29초(정상인 26초)였다. 혈청 생화학 검사상 총단백 7.5 g/dl, 알부민 5.0 g/dl, 칼슘 9.6 mg/dl, 인 5.0 mg/dl, 콜레스테롤 160 mg/dl, 포도당 127 mg/dl, 총/직접빌리루빈 0.9/0.5 mg/dl, 알칼라인 포스파타제 474 U/L, 감마 그루타릴 트랜스아미나제 530 U/L, ALT/AST 225/176 U/L, 아밀라제 1,407 U/L, 리파제 0.5 U/L이었다.

소변 검사 상 비중 1.030, 케톤 3+, 유로빌리노젠 4.0 IU, 빌리루빈 1+, 백혈구 1~4/HPF이었다. HbsAg 음성, anti-HBs 양성, anti-HBc 음성, anti-HCV 음성이었고, 혈액 배양 검사 결과는 음성이었다. 흉부 및 복부의 단순방사선 검사 결과는 정상이었고 복부 초음파 검사상 췌장 부종과 간의 담도 및 간내 담도의 확장이 관찰되었고(Fig. 1), 역행적 자기공명 췌담관조영술(MRCP)상 췌담관



Fig. 1. Abdominal ultrasonographic finding shows diffuse dilatation of intrahepatic and extrahepatic bile duct.



Fig. 2. MRCP shows diffuse dilatation of common bile duct and left main bile duct without anomalous union of pancreatobiliary duct (AUPBD).

합류 이상 없이 총담관과 좌측 간내담관의 확장 소견이 관찰되어(Fig. 2) IVa형 담관낭종으로 진단되었다.

경과: 환아는 급식과 총정맥 영양법, 경비위 삽관 및 진통제 투여 받으면서 입원 제2일째부터 구토 없이 복통 현저히 감소하는 양상을 보였으며 경비위관을 통해서서 적갈색의 액체가 210 cc 정도 배액되었다. 입원 제 3일째 복통 호소는 거의 없었으며 경비위관을 통해 황색의 위액이 250 cc 정도 배액되었다. 입원 7일째 시행한 혈액 검사에서는 ALT/AST 30/21 U/L, 아밀라제 189 U/L, 리파제 0.5 U/L이었으며, 입원 11일째 시행한 검사 상 아밀라제 109 U/L, 리파제 0.1 U/L로 결과 호전되어 유동식을 시작하였으며 이후 환아는 별다른 증상 호소 없이 전신 상태 양호하여 향후 지속적인 외래 추적관찰하기로 하고 퇴원하였다.

## 고 찰

담관 낭종은 미국이나 유럽에서는 드문 선천적 질환으로, 최근에는 일본 뿐 아니라 중국과 한국에서도 보고가 증가되고 있어 동양에서 호발하는 것으로 생각되며<sup>4)</sup>, 성별로는 1:3~1:4로 남성에 비해 여성에 호발하고<sup>5)</sup>, 2/3의 환자가 10세 이전에 발병하므로 소아과 영역의 질병으로 널리 알려져 있다<sup>2,6)</sup>.

담관 낭종의 분류는 Alonso-Lej 분류의 변형인 Todani's classification이 가장 널리 쓰이고 있다. Todani classification에 따르면 IVa형 담관 낭종의 빈도는 I형(50%) 다음(33%)이며 임상 양상은 총담관 낭종의 전형적인 징후인 복통, 황달 및 복부 종괴가 모두 나타나지는 않고(12~30%), 주로 담관 결석 및 급만성 담관염에 의한 복통, 발열, 구토, 식욕 감퇴, 황달 등의 증세를 보인다<sup>8)</sup>.

담관 낭종의 초기에 나타내는 증상은 발현하는 연령에 따라 다른데, 가장 흔한 것은 복통으로서, 성인에서의 주증상이며<sup>5,9)</sup> 황달은 특히 2세 미만의 환아에서 유의하게 높은 발생수를 나타내고 있다<sup>5)</sup>. 복통의 원인 또한 다양하며 췌장염의 발생은 소아

환아에서 질병이 조기 발현되도록 할 수 있으나 신생아나 1세 미만의 영아에서는(췌장 분비의 미성숙으로 인해)췌장염이 발현되지 않는다<sup>1,10)</sup>. 본 증례에서도 황달이나 복부 종괴는 없이 급성 췌장염 발병으로 인한 구토와 심와부 통증을 호소하였으나 이로 인해 담관 낭종을 진단할 수 있었다.

담관 낭종의 원인은 아직 명확히 알려져 있지 않으나 담관의 선천적 약화에 의한 원위부 팽창이 담관 낭종의 발생을 일으키는 데 필수적인 과정으로 생각되며 최근 췌담관 합류 이상(총담관과 췌장관이 십이지장 밖에서 합류되는 것으로서, 대개는 긴 공통관(>15 mm)을 특징으로 함<sup>4)</sup>)이 담관 낭종에서 높은 빈도(약 40%)로 존재한다는 것이 알려져, 담관 낭종의 발생에 췌담관 합류 이상이 관련되어 있을 가능성이 대두되고 있다<sup>2,4,11,12)</sup>. 췌담관 합류 이상이 있는 경우 Oddi 괄약근이 췌담관 합류부의 외부에 위치해 합류부에 기능적인 영향을 미칠 수 없어 췌장액의 총담관으로의 역류나 담즙의 췌장관으로의 역류가 일어나게 되며<sup>2,13)</sup>, 대개 담관내 압력이 췌장관보다 높아 췌장액이 담도계로 역류, 췌장 효소가 활성화되어 반복적인 염증을 일으키게 되고, 담관 상피 조직이 변형되어 결국에는 악성화가 일어난다<sup>2,14)</sup>. 또한 담관의 반복적인 염증 후 담관내 압력이 증가하여 담즙이 췌장관으로 역류됨에 따라 급·만성 췌장염, 췌석, 췌장암과 같은 다양한 췌장 질환을 일으키게 된다<sup>5,15,13)</sup>. 그러나, 본 환아에서와 같이 췌담관 합류 이상이 동반되지 않은 담관 낭종도 보고되고 있어 담관 낭종과 합류 이상은 별개의 질환이라는 견해도 있다<sup>1,2)</sup>.

송 등<sup>2)</sup>의 보고에 따르면 AUPBD는 type I과 IV 담관 낭종과만 연관되어 있어 각 연구 기관마다 다른 AUPBD의 동반률(33~100%)은 type I과 IV 담관 낭종 증례 수에 의해 영향을 받는 것으로 보이고, 본 증례에서와 같이 AUPBD가 모든 담관 낭종 예에서 발견되지는 않는 것으로 보아 담관 낭종의 발병 기전은 AUPBD만으로 설명될 수 없으며 최근 담관 낭종과 동반되지 않은 AUPBD에 대한 보고가 증가하는 것 역시 이를 뒷받침한다 하겠다<sup>1,2)</sup>. 김 등<sup>4)</sup>은 한국인을 대상으로 한 연구에서

AUPBD가 있는 전체 30명의 환자 중 17명 만이 담관 낭종을 동반하고 있었다 하였다<sup>4)</sup>.

담관 낭종의 진단은 방사선학적 방법으로 쉽게 시행할 수 있는 초음파가 우선적으로 이용되고<sup>5,16)</sup> 복부 초음파나 복부 단층촬영으로 담관 낭종의 크기, 범위, 낭의 형질을 알 수 있으며<sup>17,18)</sup> 복부 단층 촬영은 특히 담관 낭종에 합병하기 쉬운 악성 종양을 조기에 진단하는 데도 도움이 되어 많이 이용되고 있다. 그러나 초음파로는 수술전 평가에 필요한 췌담관 합류 이상(Anomalous Union of Pancreatobiliary Duct: AUPBD)의 유무와 형상을 알 수 없어 ERCP (내시경 역행 췌담관 조영술)가 시행되고 있으며 ERCP 검사에서는 담관 낭종, 결석 및 담관 폐쇄의 위치 외에도 췌담관의 정확한 해부학적 구조를 알 수 있을 뿐 아니라 총담관 낭종의 원인 추정, 담즙 울혈증을 유발하는 기타 질환과의 감별 진단이 가능하다. 그러나 ERCP는 소아에 있어 침습적인 검사 방법으로, 최근에는 담관과 췌장관을 비침습적으로 파악할 수 있는 MRCP (역행적 자기 공명 췌담관 조영술)가 이용되고 있으며 본 환자에서도 이를 이용하여 복부 초음파만으로는 알 수 없었던 담관 낭종의 해부학적 구조를 구체적으로 파악, 예후에 중요하게 인식되고 있는 췌담관 합류 이상의 동반 유무를 좀 더 명확히 알 수 있었다<sup>8,16,17)</sup>.

담관 낭종의 치료는 담관 낭종의 형태(type)와 연관되는 동반 질병에 따라 다르나<sup>1,20)</sup> 특히 type I 과 IVa에서는 cystenterostomy로 담즙 배액만 시행한 경우에서 담관염(88%), 총담관 결석증(25%), 간석증(33%) 등의 술 후 합병증 발생률이 높고<sup>19,20)</sup> cystenterostomy를 통한 췌장관으로의 감염된 담즙의 역류는 췌장염과 같은 췌장의 합병증을 일으킬 수 있어 낭종의 전절제술 및 Roux-en-Y 담관 공장 문합술 또는 간 공장 문합술이 가장 보편화된 일차 선택 술식(treatment of choice)으로 인정되고 있다<sup>19,20)</sup>. 따라서 APBDJ의 유무, 담석증이나 악성 종양과 같은 연관된 질병의 동반 유무에 대한 정확한 평가가 완전하고 치유적인 제거에 도움을 줄 수 있다<sup>20)</sup>.

## 요 약

저자들은 구도와 심와부 통증을 주소로 내원한 9세 남아에서 복부 초음파와 MRCP를 시행하여 췌담관 합류 이상이 동반되지 않은 IVa형 담관 낭종에 합병된 췌장염을 진단하였고 음식과 총정맥 영양법, 경비위 흡인 및 진통제 투여를 시행하여 임상적 호전을 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Hiroaki Komuro, Shun-ichi Makino, Yoshikazu Yasuda, Toshimitsu Ishibashi, Kazunori Tahara, Hideo Nagai. Pancreatic complications in choledochal cyst and their surgical outcomes. *World J Surg* 2001;25:1519-23.
- 2) Song HK, Kim MH, Myung SJ, Lee SK, Kim HJ, Yoo KS, et al. Choledochal cyst associated the with anomalous union of pancreaticobiliary duct (AUPBD) has a more grave clinical course than choledochal cyst alone. *Korean J Intern Med* 1999;14:1-8.
- 3) Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer*. 1979;44:1134-41.
- 4) Kim HJ, Kim MH, Lee SK, Seo DW, Kim YT, Lee DK, et al. Normal structure, variations, and anomalies of the pancreaticobiliary ducts of Koreans: a nationwide cooperative prospective study. *Gastrointest Endosc* 2002;55:889-96.
- 5) Vries de JS, Vries de S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EAJ, Bosma A, et al. Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 2002; 37:1568-73.
- 6) Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst: analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-7.
- 7) 홍창의. 소아과학. 개정 7판, 한국, 대한 교과서, 2001; 577-8.
- 8) 김용주, 신언우, 최수정, 최호순, 신재훈. 제IVa형 총담관 낭종에 동반된 담관 결석 및 화농성 담관염에서 경구경 유두적 담석제거술 및 경비담관 배액술 치험 1례. *대한소아과학회지* 1998;41:115-119.
- 9) Lipsett P. Biliary atresia and cysts, in Pitt H (eds):

- The biliary tract (part of clinical gastroenterology). London, UK, Balliere Kindall 1997;11:626-641.
- 10) Todani T, Urushihara N, Morotomi Y, Watanabe Y, Uemura S, Noda, T, et al. Characteristics of choledochal cysts in neonates and early infants. *Eur J Pediatr Surg* 1994;5:143.
  - 11) Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cyst: a concept of etiology. *AM J Roentgenol* 1973; 119:57-62.
  - 12) Babbitt DP. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationship of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 1969;12:231-40.
  - 13) The Japanese study group on pancreaticobiliary maljunction (JSPBM). The committee of JSPBM for diagnostic criteria: Diagnostic criteria of pancreaticobiliary maljunction. *J Hep Bil Pan Surg* 1994;1:219-21.
  - 14) Shimada K, Yanagisawa J, Nakayama F. Increased lysophosphatidylcholine and pancreatic enzyme content in bile of patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction. *Hepatology* 1991;13:438-44.
  - 15) 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.
  - 16) Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, Kim JH, Oh JT, Chung KS, et al. Using MR cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. *Am J Roentgenol* 2002;179:209-14.
  - 17) Irie H, Honda H, Jimi M, Yokohata K, Chijiwa K, Kuroiwa T, et al. Value of MR cholangiopancreatography in evaluating choledochal cysts. *Am J Roentgenol* 1998;171:1381-5.
  - 18) Irie H, Honda H, Tajima T, Kuroiwa T, Yoshimitsu K, Makisumi K, Masuda K. Determination of the optimal MR cholangiopancreatography sequence and its clinical application. *Radiology* 1998;206:379-87.
  - 19) Edward RH. Choledochal cysts, in Seymour IS, Harold E (eds): *Maingot's Abdominal Operation*. East Norwalk, CT, Appleton & Lange, 1990;1365-79.
  - 20) Chijiwa K, Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1993;165:238-42.