

13세 여아에서 발생한 총담관낭 I형에서 기원한 담관암 1례

부산대학교 의과대학 소아과학교실, ¹진단방사선과학교실, ²병리학교실

안성연 · 남상욱 · 박재홍 · 임영탁 · 이준우¹ · 이창훈²

A Case of Cholangiocarcinoma Arising from Type I Choledochal Cyst in a 13-year-old Girl

Sung Ryon Ahn, M.D., Sang Ook Nam, M.D., Jae Hong Park, M.D.
Young Tak Lim, M.D., Jun Woo Lee, M.D.¹ and Chang Hun Lee, M.D.²

Departments of Pediatrics, ¹Radiology and ²Pathology, College of Medicine,
Pusan National University, Busan, Korea

Choledochal cyst is a rare developmental malformation of the biliary tree and has serious problem of transformation to malignancy. The development of cholangiocarcinoma related to choledochal cyst increases as the age of patient increases and is more common in Orientals with female predominance of 2.5 times. Prevalence rate of cholangiocarcinoma is various from 2.5 to 15.6% in adult with choledochal cyst, but very low in children.

We experienced a case of cholangiocarcinoma with multiple liver metastases arising from type I choledochal cyst in a 13-year-old girl who complained of sudden onset of right upper quadrant abdominal pain. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 5: 113~117)

Key Words: Cholangiocarcinoma, Choledochal cyst, Child

서 론

총담관낭은 담관계의 발생학적 기형으로, 동양인과 여자에서 호발하며 향후에 발생할 수 있는 악성화가 심각한 문제가 된다^{1,2)}. 총담관낭은 상피가

결핍되어 있어 섬유화가 잘 일어나고 이로 인한 수축 부전과 담즙 유출의 장애로 담즙의 정체가 일어나 담도염, 담석, 간경화와 악성화를 일으킨다고 알려져 있다³⁾. 총담관낭에서 악성종양으로의 발전은 2.5~15.6%로 보고마다 다양하며 일반 담관암과 비교하였을 때 젊은 연령층에서의 발생을 볼 수 있으며 나이가 들에 따라 그 발생이 증가하지만 소아 연령에서는 아주 드물어 15세 이하의 소아 연령에서 담관암이 발생한 경우는 국내외에 보고된 바가 없다^{4~6)}. 총담관낭과 관련된 담관암은 주로 우상복부 동통과 황달의 증상으로 발견되

접수 : 2002년 3월 7일, 승인 : 2002년 3월 20일
책임저자 : 임영탁, 602-739, 부산광역시 서구 아미동 1가 10
부산대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 051-240-7298, Fax: 051-248-6205
E-mail: limytped@yahoo.co.kr

며 주로 낭종 벽에서 발생하는 선암이다. 조기 진단이 매우 어렵고 치료 또한 제한적이어서 예후가 극히 불량하다.

갑자기 발생한 우상복부 통증으로 내원한 13세 된 여아에서 총담관낭 I형으로부터 발생한 담관암 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 한○○, 여아, 13세

주 소: 갑작스런 우상복부 동통

가족력 및 과거력: 특이 사항 없음

현병력: 평소 비교적 건강하였으나 2일 전 갑자기 발생한 우상복부 동통으로 의원에서 시행한 복부 초음파에서 6×7 cm의 낭종성 종괴가 발견되어 내원하였다.

진찰 소견: 전신 소견은 다소 뚱뚱하였으며, 내원 당시 활력 징후는 혈압 90/60 mmHg, 맥박수 92 회/분, 호흡수 22회/분, 체온 36°C이었고 외전상 급성 병색이었다. 환자의 발육 상태는 신장 152.2 cm (25~50 백분위수), 체중 51.5 kg (50~75 백분위수), 흉위 90 cm, 두위 55 cm이었다. 흉부 진찰상 호흡음은 깨끗하였으며 심음은 규칙적이고 잡음은 들리지 않았다. 복부 진찰상 간비종대나 뚜렷이 만져지는 종괴는 없었으나 우상복부의 압통을 심하

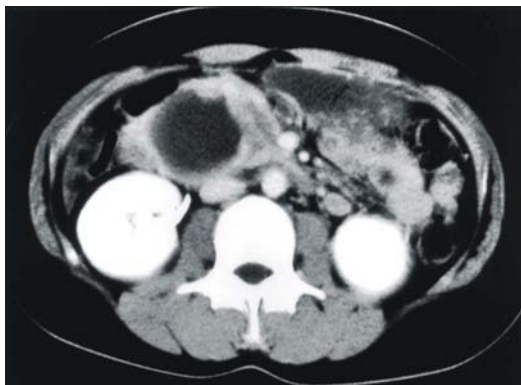


Fig. 1. Abdominal CT scan shows dilated and diffusely thickened extrahepatic bile duct with fungating mass surrounding the anterior and anteromedial wall of the duct.

게 호소하였고 상복부 팽만을 보였다.

검사 소견: 말초 혈액 검사상 총백혈구수 9,600/mm³ (과립구 65%, 림프구 22%), 혈색소 12.6 g/dL, 적혈구 용적치 38.7%, 혈소판은 256,000/mm³이었다. 소변 검사는 정상이었으며 AST/ALT 59/79 IU/L, 총 빌리루빈/직접형 빌리루빈 0.9/0.2 mg/dL, ALP 459 IU/L, amylase/lipase 107/339 U/L이었다.

방사선 소견: 복부 초음파 검사와 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 우상복부에 6×7 cm의 낭종성 종괴



Fig. 2. Abdominal CT scan shows multiple variable-sized hypodense masses in the liver.



Fig. 3. MR cholangiography (coronal section view, T2WI) shows fusiformly dilated extrahepatic duct. On the anterior wall of the dilated duct, fungating mass is seen.

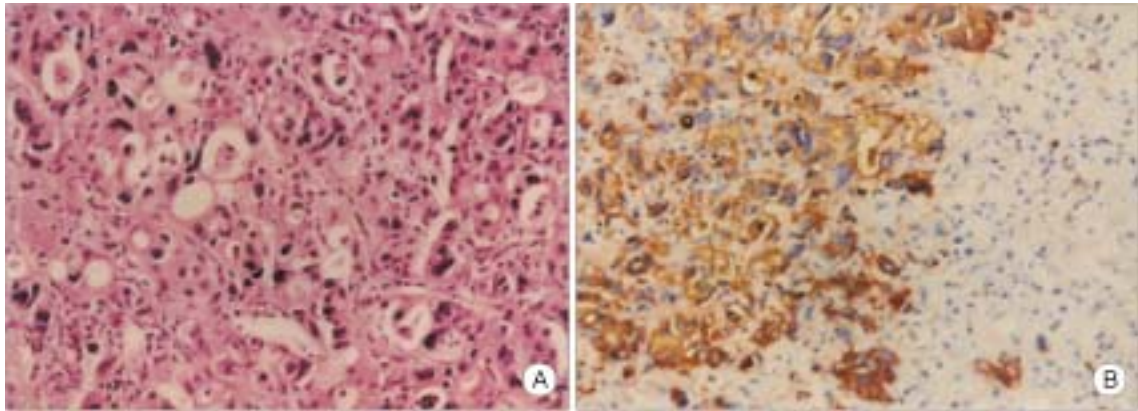


Fig. 4. (A) Microscopic findings of the liver mass shows abortive glandular structures infiltrating the fibrotic stroma (H&E, ×200). (B) They are lined by anaplastic epithelial cells strongly positive for CEA stain.

가 보였고 낭종의 전측벽은 미만성으로 두꺼워져 있었으며 전벽 내로 돌출된 작은 고형성 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 간 내에는 다양한 크기의 다발성 종괴가 산재해 있고(Fig. 2), 간십이지장 인대, 문대정맥과 복강동맥 주위에 다수의 림프절이 커져 있는 것이 관찰되었다. 췌장이나 비장, 신장에는 특이한 소견이 없었고 복수도 관찰되지 않았다. 자기 공명 담도촬영술에서 간 외 담관의 확장과 함께 낭종의 전벽으로 돌출된 종괴가 확인되었고 간 내 담관은 정상이었다(Fig. 3).

간 내 종괴에 대한 생검 소견: 섬유화된 간질 내로 불규칙한 선상 구조들이 침윤해 있고 이들은 α -FP 염색에는 음성이면서 CEA 염색에 강한 양성을 보이는 미분화된 세포들로 구성되어 있는 선암의 소견이었다(Fig. 4A, B).

치료 및 경과: 담관 폐쇄나 간기능 부전 등의 증상은 아직 없었지만 이미 간으로 다발성 전이를 일으킨 상태여서 보존적 치료로서 경피적 배액술을 계획하려 하였으나 증상이 시작된지 2개월만에 환아는 패혈증으로 사망하였다.

고 찰

총담관낭은 담관계의 드문 발생학적 기형으로 담관의 낭성 확장을 보인다. 원인으로는 단순 폐쇄

를 시작으로 담관이 전체적인 확장을 일으키거나 또는 발생학적으로 담관벽의 취약한 부분을 통해 확장이 일어난다고 한다⁷⁾. 총담관낭의 형태는 Alonso-Lej의 분류⁸⁾가 널리 알려져 있으나, 최근에는 수술 소견을 기준하여 I (Ia, Ib, Ic), II, III, IV-A, IV-B, V의 6가지의 형태적인 분류가 이용되고 있으며, I형이 77.7%로 가장 많다⁹⁾.

75%가 20세 이전에 발견되며 특히 여자에서 4배 더 많이 발생한다. 1,433명의 환자를 대상으로 한 Yamaguchi의 보고³⁾에 의하면 복통이 50.9%로 가장 흔한 증상이며 황달이 45.3%, 우상복부 종괴가 36.6%였으며, 그 외 발열, 구역과 구토, 회색 대변, 복부 팽만, 식욕부진, 피로, 가려움 등의 증상이 있었다. 이들 증상은 간헐적으로 발생할 수 있으며 췌장관의 비정상적인 개구로 인한 급성 췌장염이 첫 증상으로 나타날 수도 있다. 본 증례와 같이 무증상으로 지내다 우연히 발견되거나 합병증이 동반되어 발견되기도 한다. 총담관낭의 합병증으로는 담석이 가장 흔하며 그외 간경화, 담즙으로 인한 복막염, 십이지장 궤양, 회전 이상, 패혈증, 저단백혈증과 악성화 등이 있다.

일반적인 담관암은 담관 질환을 가진 65세 이상의 환자 중 10%에서 발생할 수 있는 것으로 보고되어 있으나, 총담관낭으로 인한 경우는 주로 20~40세에 발생하는 것으로 보아 적어도 몇 십년은

더 일찍 발생됨을 알 수 있다⁴⁾. 총담관낭으로부터 발생한 담관암 63례의 분석을 보면 I형에서 68%, II, III형에서 4.7%, IV-A형에서 15.8%로 발생하였고, 발생 연령은 20세 이하가 11%, 20~30세가 23.8%, 30~40세가 19%, 40~50세가 4.7%, 50세 이상이 12.6%이었다. 57%의 환자에서 이전에 수술을 받은 병력이 있는데, 이들 중 6명만이 낭종 절제가 가능하였고 나머지 대부분이 낭종의 내배액술만을 시행하였다. 수술에서 암이 발견되기까지의 시간은 5년 이하가 55%, 5~10년이 25%, 10년 이상은 19.4%였다. 낭종의 수술적 치료로서 낭종 십이지장 문합이나 낭종 공장 문합과 같은 내배액술을 한 경우가 낭종을 완전히 절제한 경우에 비해 훨씬 높은 담관암의 발생률을 보이면서 수술에서부터 담관암의 발생에 이르기까지의 시간도 짧음을 알 수 있었다¹⁰⁾. 따라서 암의 발생을 방지하기 위해서는 일차적으로 낭종을 완전히 제거하여야 하며 남아있는 낭종 조직과 간 내 낭종의 악성화 가능성을 염두에 두고 관찰해야 한다^{10,11)}.

총담관낭의 악성화는 정체된 담즙과 함께 췌장액에 노출되는 담도 상피의 어느 부위에서도 발생 가능하다. 악성화의 기전은 명확히 밝혀지지 않았지만 세균 증식에 따른 반복되는 담관염과 변성된 담즙이 점막의 이형성을 야기시키고, 담관 내로 췌장액의 역류가 췌장 효소와 이들의 이차 매개물들을 활성화시켜 담관 상피에 염증성 손상을 일으킨다고 설명되고 있다^{12,13)}. 담석도 만성적으로 담관을 자극하며 담석 내의 화학적 성분이 발암원으로 작용할 수 있다고 한다. Fortner¹⁴⁾는 발암성 탄화수소를 언급한 바 있는데, 담즙 내에 포함된 steroid 성분은 phenanthrene형의 발암성 탄화수소와 화학적으로 관련성이 있다고 하였다.

Flanigan 등¹²⁾은 총담관낭과 연관된 담관암 24례에 대한 분석에서 담관암의 발생 부위는 57%에서 낭종의 벽, 주로 후벽에서 발생하였으며, 21%에서는 간담관에서, 17%에서 총수담관에서, 나머지는 간 내 담관에서 발생되었다고 하였다. 병리 소견으로는 선암이 70%, 편평세포암이 9%, 그외 미분화암이 21%를 차지하였다. 증상은 황달이 77%, 우상

복부 동통이 82%였으며 복수, 담관염, 췌관 상부 임파선 종대와 같은 증상을 가진 경우도 있었다. 본 증례도 갑자기 발생한 복통의 원인에 대해 평가하던 중에 총담관낭으로부터 발생한 담관암이 확인되었고 병리 소견은 선암으로 밝혀졌다.

담관암은 조기 진단이 아주 어려운데 이는 담관의 협착이 보통 천천히 진행될 뿐 아니라 담관염이라고 생각하여 보존적 치료만 하는 경우가 많기 때문이다. 진단은 초음파 검사, 내시경적 담관-췌장조영, 경피적 담관 조영, 흡인된 담즙의 세포진 검사, 복부 컴퓨터 단층 촬영 또는 개복술을 통해 이루어질 수 있다.

치료는 대부분의 경우 악성화가 총담관낭에만 한정되어 있지 않으므로 담관계의 광범위한 제거가 이루어져야 하지만 담낭, 췌장, 간과 같은 담관 외의 부위에서도 암의 발생과 전이가 가능하기 때문에 수술은 아주 제한되어 있다^{10,15)}.

예후는 아주 나빠 대부분의 환자들이 담관암의 발견 시 이미 전이를 동반하거나 패혈증, 간부전, 출혈성 속 등으로 인하여 곧 사망하였다¹⁰⁾. 본 증례 역시 첫 진단에서 담관암으로 밝혀졌으며 진단 후 패혈증으로 2개월만에 사망하였다.

본 증례와 같이 어린 나이에서도 총담관낭에서 담관암이 발생할 수 있으므로, 간헐적으로 복통을 호소하는 환자에서 초음파로 선별검사를 하여 총담관낭이 발견되면 바로 제거술을 시행하고, 주기적인 관찰을 통하여 담관암으로 발전되는 것을 막아야 할 것이다.

요 약

저자들은 갑작스럽게 발생한 우상복부 동통을 주소로 내원한 13세 여아에서 간에 다발성으로 전이가 된 I형 총담관낭으로부터 발생한 담관암 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Macfarlane JR, Glenn F. Carcinoma in choledochal

- cyst. JAMA 1967;202:1003-6.
- 2) Weber BB, Soler FJ, Font RG, Nance FC. Carcinoma arising in a choledochal cyst. Am J Dig Dis 1971; 16:1019-25.
- 3) Yamaguchi M. Congenital choledochal syst. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. Am J Surg 1980;140:653-7.
- 4) Voyles CR, Smadja C, Shands CS, Blumgart LH. Carcinoma in choledochal cysts: Age-related incidence. Arch Surg 1983;118:986-8.
- 5) Robertson JF, Raine PA. Choledochal cyst: a 33-year review. Br J Surg 1988;75:799-801.
- 6) Bloustein PA. Association of carcinoma with congenital cystic dilatation of the liver and bile ducts. Am J Gastroenterol 1977;67:40-6.
- 7) Ashby BS. Carcinoma in a choledochus cyst. Br J Surg 1964;51:493-6.
- 8) Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2 and analysis of 94 cases. Int Abstr Surg 1959;108:1.
- 9) Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 1977;134:263-9.
- 10) Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. Cancer 1979;44:1134-41.
- 11) Kagawa Y, Kashiara S, Kuramoto S, Maetani S. Carcinoma arising in a congenitally dilated biliary tract. Gastroenterology 1978;74:1286-94.
- 12) Flanigan DP. Biliary carcinoma associated with biliary cysts. Cancer 1977;40:880-3.
- 13) Reveille RM, Stiegmenn GV, Everson GT. Increased secondary bile acids in a choledochal cyst. Gastroenterology 1990;99:525-7.
- 14) Fotner JG. An appraisal of the pathogenesis of primary carcinoma of the extrahepatic biliary ducts. Surgery 1958;43:563-71.
- 15) Dexter D. Choledochal cysts with carcinoma of the intrahepatic bile ducts and pancreatic ducts. Br J Cancer 1957;11:18-25.