

## 재발성 급성 췌장염 환아에서 발견된 흥미로운 췌관 변이

연세대학교 의과대학 내과학교실, \*소아과학교실, †방사선과학교실

윤수지 · 정준표 · 지상원 · 김기중 · 박승우 · 이세준 · 송시영  
이관식 · 정재복 · 이상인 · 강진경 · 손영모\* · 윤춘식†

### A Case of Congenital Anomaly of the Pancreatic Duct Discovered in a Child with Recurrent Acute Pancreatitis

Soo Jee Yoon, M.D., Jun Pyo Chung, M.D., Sang Won Ji, M.D., Ki Joong Kim, M.D.,  
Seung Woo Park, M.D., Se Joon Lee, M.D., Si Young Song, M.D., Kwan Sik Lee, M.D.,  
Jae Bock Chung, M.D., Sang In Lee, M.D., Jin Kyung Kang, M.D.,  
Young Mo Sohn, M.D.\* and Choon Sik Yoon, M.D.†

Departments of Internal Medicine, \*Pediatrics and †Radiology,  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

선천성 췌관 변이는 췌장의 복잡한 발생과정의 오류에 의해 발생하며, 췌관 조영술상 확인된 선천성 췌관 변이들은 발생학적 측면에서 이동변이, 융합변이 및 중복변이 등으로 분류한다. 저자 등은 최근 재발성 급성 췌장염으로 내원한 10세 남아에서 내시경적 역행성 담췌관 조영술에서 췌두부의 췌관이 둘로 갈라지면서 함께 주유두로 열리고 부유두는 관찰할 수 없었던 흥미로운 췌관 변이를 관찰한 바 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

**색인단어:** 선천성 췌관 변이, 재발성 급성 췌장염, 소아

### 서 론

췌장은 발생학적으로 십이지장의 내배엽 상피에서 유래된 두 개 췌장썩의 이동 및 융합에 의하여 형성된다. 발생 6주에 십이지장의 회전에 따라 복측썩이 후측, 내측으로 돌아가서 배측썩의 바로 후하방에 위치하게 되고, 발생 7주에 두 췌장썩이 융합된다. 두 췌장썩이 융합되면서 복측 췌관과 배측 췌관이 췌두부에서 합쳐지고 융합점에서부터 십이지장까지의 배측 췌관 근위부는 퇴화되거나 소관 또는 부췌관으로 남는다. 이

렇게 해서 배측 췌관의 원위부와 복측 췌관이 주된 배출관을 이루어 총담관과 함께 주유두로서 십이지장에 들어가고 부췌관은 부유두를 통해 개구한다.<sup>1,2</sup> 선천성 췌관 변이는 이러한 발생과정의 오류에 의해 발생하며, 췌관 조영술에서 확인된 선천성 췌관 변이들은 발생학적 측면에서 이동 변이, 융합 변이 및 중복 변이 등으로 분류되기도 한다.<sup>3</sup> 저자 등은 최근 재발성 급성 췌장염으로 내원한 10세 남아에서 내시경적 역행성 담췌관 조영술(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)에서 췌두부의 췌관이 둘로 갈라지면서 함께 주유두로 열리고 부유두는 관찰할 수 없었던 흥미로운 췌관 변이를 관찰한 바 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2000년 11월 11일, 승인 : 2001년 5월 21일

연락처 : 정준표, 서울시 강남구 도곡동 146-92

우편번호: 135-270, 영동세브란스병원 내과

Tel: 02-3497-3310, Fax: 02-3463-3882

E-mail: chungjp@yumc.yonsei.ac.kr

### 증 례

10세 된 남자 환아가 3일 동안의 심와부 동통을 주

소로 내원하였다. 환아는 생후 2주에 비후성 유문 협착 증으로 수술 받은 후 비교적 건강하게 지냈으나, 내원 3년 전과 2년 전에 원인 미상의 급성 췌장염으로 본원에서 입원 치료받은 바 있었다. 가족력에서 특이 소견은 없었다. 내원 당시 식욕부진과 구토를 호소하였고, 발열 및 설사는 없었다. 전신 신체 검사에서 급성 병색을 보였고, 심와부에 압통과 반발통이 있었다.

말초 혈액 검사 소견은 백혈구  $8,650/\text{mm}^3$ , 혈색소  $13.5 \text{ g/dL}$ , 헤마토크릿 10.1%, 혈소판  $323,000/\text{mm}^3$ 이었고, 혈청 생화학 검사에서 칼슘  $10.2 \text{ mg/dL}$ , 공복 혈당  $115 \text{ mg/dL}$ , 콜레스테롤  $135 \text{ mg/dL}$ , 총단백  $6.8 \text{ g/dL}$ , 알부민  $4.4 \text{ g/dL}$ , 총빌리루빈  $1.3 \text{ mg/dL}$ , alkaline phosphatase  $279 \text{ IU/L}$ , AST  $19 \text{ IU/L}$ , ALT  $14 \text{ IU/L}$ , 아밀라제  $1,219 \text{ U/L}$  및 리파제  $4,434 \text{ U/L}$ 이었다. 복부 초음파 검사에서 췌장은 전반적으로 약간 커져 있었고 주췌관도 확장되어 있었다. 췌두부에서 췌관이 전후 방향 두 개로 갈라지는 것이 관찰되었으나, 한 개는 연조직양 병변에 의해 폐쇄되어 있는 소견이었다(Fig. 1). 입원 6일째 시행한 자기 공명 담췌관 조영술에서 역시 췌관이 췌두부에서 전후방으로 갈라지는 것이 관찰되었다(Fig. 2). 환자의 증상, 혈청 아밀라제 및 리파제는 순조롭게 호전되었고, 입원 10일째 전신 마취하에 ERCP를 시행하였다. 내시경에서 주유두는 정상이었고, 조영제 주입시 담관과 췌관이 동시에 조영되었으며, 담관은 정상이었다. 췌관은 처음에 조영제가 췌체부 및 미부로 잘 올

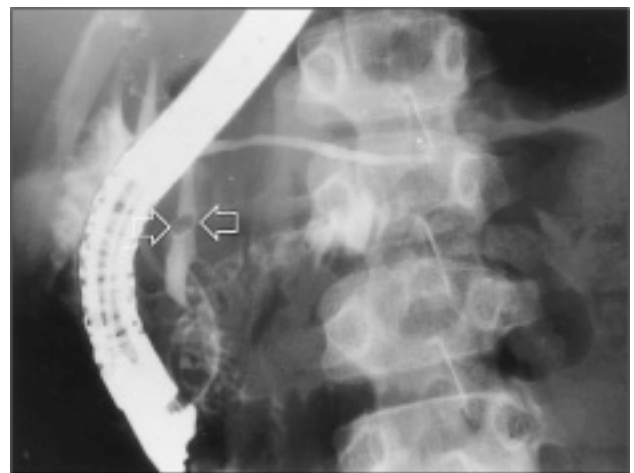
라가지 않았고 분할체를 배제하기 위해 부유두를 찾아 보았으나 없었으며, 수차례 조작 끝에 ERCP 도관을 주유두를 통하여 췌관 내에 깊숙히 삽입할 수 있었다. 주췌관은 경도의 확장 및 경직되어 있는 소견이었고, 췌두부에는 작은 유동성 음영 결손이 있었다(Fig. 3). 바스켓 및 풍선 등을 이용하여 음영결손의 배출을 시도하였으나 나오는 것은 없었다. 환아를 약간 옆으로 누이고 시행한 췌관 조영술에서는 췌두부에서 전후방으



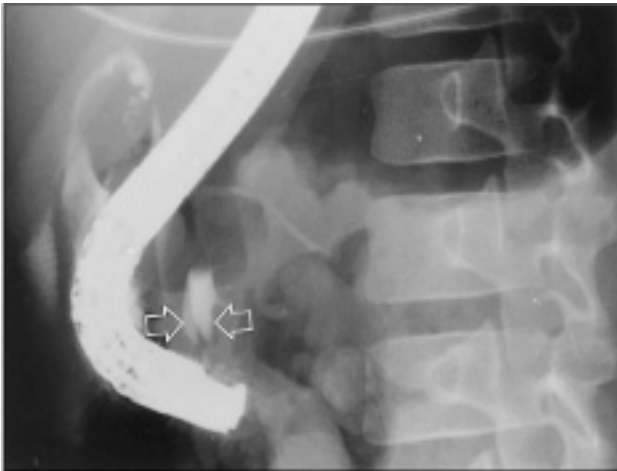
**Figure 1.** An abdominal ultrasonography. Dilatation of proximal pancreatic duct with anomalous bifid appearance is shown. An about 0.4 cm sized sonolucent filling defect is noted at one of the pancreatic ducts (arrows).



**Figure 2.** A magnetic resonance cholangiopancreatography. Whole length of the pancreatic duct, bile duct and anomalous bifurcation of the main pancreatic duct are seen at the head (arrows).



**Figure 3.** An endoscopic retrograde cholangiopancreatography. A radiolucent filling defect is shown in the main pancreatic duct at the head (arrows). However, the presence or absence of bifurcation is not discernible with this picture.



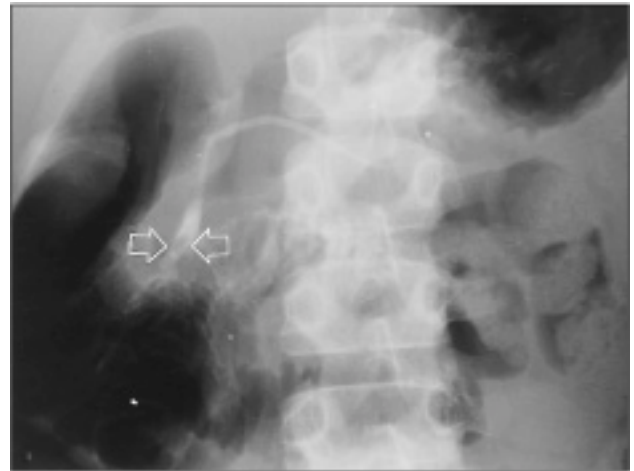
**Figure 4.** An oblique view of endoscopic retrograde cholangiopancreatography. Bifurcation of the main pancreatic duct is clearly visualized (arrows).

로 갈리는 췌관이 주유두로 함께 열리는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 4). 시술 중 시행한 췌관 조영술에서 음영결손이 관찰되지 않아 내시경을 제거하였으며, 내시경을 제거한 상태에서 시행한 췌관 조영술에서 음영결손은 주유두 직전의 췌관 내에서 관찰되었다(Fig. 5). 보존적 치료로 환자의 증상, 혈청 아밀라제 및 리파제는 순조롭게 호전되었고, 2년 9개월이 지난 현재 재발의 증거 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

선천성 췌관 변이의 전체적인 발생 빈도에 대한 보고는 아직 없는 상태이고, 변이가 발견되는 호발 연령이나 남녀비 등에 대한 구체적인 보고도 없다. 본 대학에서는 선천성 췌관 변이의 발생빈도를 0.2%로 보고한 바 있는데, 이는 ERCP를 시행 받은 환자들만을 대상으로 한 것이기 때문에 정확한 수치는 아닐 것이다.<sup>2</sup>

췌관은 그 복잡한 발생과정 때문에 형태학적 다양성을 갖게 된다. 즉 췌관의 주행 방향, 직경 및 길이 등의 다양성이나, 유두부에서 총담관과의 관계, 주췌관과 부췌관의 관계 및 구상돌기의 위치 등에서 나타나는 형태학적 다양성은 정상적인 발생과정에서 나타날 수 있는 것으로 간주되어 정상 변이로 생각하고 있다.<sup>2</sup> 그러나 정상 췌관의 형태와는 명백하게 상이한 구조를 가지고 있고 빈도면에서도 정상 변이의 범주를 벗어난 일부 특정 변이들은 특정 발생 단계의 오류가 발견되어 나타난 선천적 기형으로 간주하며, Yatto 등<sup>3</sup>은 이들을 발생학적 견지에서 이동 변이, 융합 변이 및 중복



**Figure 5.** An endoscopic retrograde pancreatography after the removal of the endoscope. A small filling defect is found to remain at the main pancreatic duct near the papilla (arrows).

변이 등으로 분류하고, 중복 변이는 수 변이와 형태 변이로 세분하였다. 본 증례와 같이 주췌관이 둘로 갈라져 있는 변이는 문헌상 찾아 보기 어려운 변이였으며, 생성 기전을 설명하기도 쉽지 않은 변이라고 생각한다. 그럼에도 불구하고 본 증례와 같은 변이의 발생 과정을 추정한다면 두 가지의 설명이 가능한 것 같다. 첫째는 배측쪽은 생성되지 않고, 복측쪽의 췌관이 중복 변이로서 분기(bifurcation) 췌관이 되는 것이고, 둘째는 복측 및 배측의 두 췌장쪽의 유래가 같음으로 해서 결국 부췌관이 주유두로 개구하는 형태가 되는 것이다. 본 증례의 경우는 췌관 조영술에서 췌체부와 미부가 존재하는 것으로 보아 배측 췌장 무형성증(dorsal pancreatic agenesis)은 없는 것으로 판단되기 때문에 두 번째의 설명이 더 타당한 것으로 생각한다.

한편 원인불명인 소아의 급성 혹은 만성 재발성 췌장염의 진단에 있어서 ERCP의 시행 빈도가 늘어나면서 선천성 췌관 변이가 소아 췌장염의 원인이 될 수 있다는 여러 문헌보고가 있다.<sup>4</sup> 소아를 대상으로 한 연구들에서는 급성 췌장염 환자들 중 10~16%에서 선천성 췌관 변이가 동반되어 있었다고 보고하였으며,<sup>4,5</sup> 성인을 대상으로 한 문헌에서는 보고마다 많은 차이를 보이고 있는데, 이들 보고의 선천성 췌관 변이는 대부분이 분할췌체였다.<sup>6,7</sup> 선천성 췌관 변이가 급성 췌장염의 원인인가에 대해서는 논란의 여지가 있지만 분할췌체에서는 췌관의 상대적 폐쇄가,<sup>8</sup> 췌담관 합류 이상에서는 담즙의 췌관으로의 역류가 가능한 기전으로 거론되고 있는데,<sup>4</sup> 본 증례의 췌관 변이는 췌관 폐쇄나 담즙의

역류와는 관련이 없어 보이기 때문에 재발성 급성 췌장염의 직접적인 원인이라고 간주하기에는 어려움이 있다. 췌관 조영에서 보이는 음영 결손은 아마도 방사선 투과성 췌석으로 생각되는데,<sup>9</sup> 이것이 췌관 폐쇄를 일으켜 증례에서 예시된 급성 췌장염 발작을 일으켰을 가능성은 있다. 그러나 췌석은 췌장염의 병태생리에서 그 원인이라기보다는 결과이고, 또한 본 환자의 췌관 조영술에서 췌관이 뺏뺏한 것을 감안하면 본 환자의 췌장염은 선천성 췌관 변이와는 관계없는 특발성 만성 췌장염일 가능성이 있다. 또 하나의 가능성은 주췌관 Oddi 괄약근의 협착이다. 환자는 ERCP 후 2년 9개월이 지난 현재 췌장염의 재발이 없이 잘 지내고 있는데, 췌관 내의 음영 결손을 제거하기 위하여 풍선 배출법 등을 시행하는 과정에서 협착이 해소되었을 가능성도 배제할 수는 없겠다. 선천성 췌관 변이와 췌장 질환과의 관계는 앞으로 좀 더 관심을 가지고 연구해야 할 과제라고 생각한다.

결론적으로 저자 등은 재발성 급성 췌장염으로 내원한 10세 남아에서 췌두부의 췌관이 둘로 갈라지는 흥미로운 선천성 췌관 변이를 경험하였고, 이러한 변이는 문헌에서 찾아 볼 수 없었기에 보고하는 바이다.

#### ABSTRACT

Congenital pancreatic duct anomalies result from an error in the complex developmental process. Congenital pancreatic duct anomalies may be categorized by their mechanisms into migration anomaly, fusion anomaly, and duplication anomaly. These ductal abnormalities have been implicated to be potential causes for both acute and chronic pancreatitis. We have recently observed a congenital anomaly of the pancreatic ducts in which bifurcated main pancreatic ducts drain through the major papilla in a 10

year-old boy presenting with recurrent acute pancreatitis. Although its causal relationship with acute pancreatitis is unclear, this kind of pancreatic ductal anomaly has not been found in the literature. (*Korean J Gastrointest Endosc* 2002;24:122-125)

**Key Words:** Congenital pancreatic duct anomaly, Pancreatitis, Child

#### 참 고 문 헌

1. 정인혁. 사람해부학. 1st ed. 서울: 아카데미 서적, 1992.
2. 한기준, 정재복, 송시영, 정준표, 강진경, 박인서. 내시경적 역행성 담췌관 조영술로 진단된 선천성 췌관 변이 9예. 대한소화기내시경학회지 1994;14:343-348.
3. Yatto RP, Siegel JH. Variant pancreatography. *Am J Gastroenterol* 1983;78:115-118.
4. Tagge EP, Smith SD, Raschbaum GR, Newman B, Wiener ES. Pancreatic ductal abnormalities in children. *Surgery* 1991;110:709-717.
5. Ziegler DW, Long JA, Philippart AI, Klein MD. Pancreatitis in childhood. Experience with 49 patients. *Ann Surg* 1988;207:257-261.
6. Cotton PB. Congenital anomaly of pancreas divisum as cause of obstructive pain and pancreatitis. *Gut* 1980;21:105-114.
7. Richter JM, Schapiro RH, Mulley AG, Warshaw AL. Association of pancreas divisum and pancreatitis, and its treatment by sphincteroplasty of the accessory ampulla. *Gastroenterology* 1981;81:1104-1110.
8. Leese T, Chiche L, Bismuth H. Pancreatitis caused by congenital anomalies of the pancreatic ducts. *Surgery* 1989;105:125-130.
9. Barthet M, Daniel R, Bernard JP, Valantin V, Sahel J. Radiolucent pancreatic lithiasis: a precursor stage for calcified pancreatic lithiasis or a new entity? *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1997;9:697-701.