

췌담관이상유합(Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union)에 의한 담관 낭종 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 외과학교실 소아외과*

김제우 · 배현철 · 정기섭 · 한석주* · 황의호*

서 론

담관 낭종은 담관의 형태가 낭종성으로 확장된 질환으로, 복통, 황달 및 복부 종괴의 3대 증상이 특징이다. 문헌상 1723년 Vater 등¹⁾이 "Cystic dilatation of biliary tree"라고 처음 기술하였으며, 수술적 치료는 1924년 MacWorter²⁾에 의하여 배액술(drainage procedure)이 처음으로 시행되었다. 담관 낭종의 분류는 1959년 Alonso-Lej 등³⁾이 형태학적으로 세 가지로 나누었고, 약 20년 후 1977년에 Todani 등⁴⁾이 간내 낭종까지를 포함시켜 다섯 가지 유형으로 분류하였으며 현재까지 주로 쓰이는 분류로 정착되었다.

국내에서는 1963년 박 등⁵⁾이 처음으로 보고한 이래 많은 보고가 있으나, 저자 등은 2년 2개월된 남아에서 내원 1주전부터의 황달 및 간헐적인 우상복부 동통을 주소로 연세의대 세브란스병원 소아과에 입원하여 급성 췌장염 및 담관 낭종으로 진단 받고 수술을 시행 받았으나 수술 소견상 Todani 방법으로 분류하면 type I에 속하지만 담낭관과 췌관의 경미한 확장과 함께 췌관이 총담관에 수직으로 접합되는 췌장담관이상유합에 의한 희귀한 담관 낭종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○○, 남아, 2년 2개월.

주 소 : 황달, 우상복부 복통.

과거력 : 생후 20일경에 신생아 황달로 광선 치료를 받았으며 증세 호전되어 퇴원함.

가족력 : 특이 사항 없었음.

현병력 : 환아는 생후 20일경 신생아 황달로 병원에 입원하여 광선 치료를 받고 증세가 호전되어 퇴원하였으며, 이후 비교적 건강하게 지내던 중 내원 1주일 전 황달과 간헐적인 우상복부 복통이 발생하여 본원 소아과에 내원하여 입원하였다.

이학적 소견 : 내원 당시 체온, 혈압, 맥박 및 호흡은 안정되어 있었고, 성장과 발육은 정상이었다. 의식 상태는 명료하였으며, 간헐적으로 심한 우상복부에 통증을 호소하고 있었다. 공막과 피부에 황달이 있었고, 피부 긴장도 및 구강 점막은 정상적이었다. 복부 청진 소견상 장음은 정상이었으며, 간비종대는 없었고, 우상복부에 압통이 있었으나 종괴는 만져지지 않았다. 사지 및 기타 신경학적 검사에 이상 소견은 없었다.

검사 소견 : 혈액화학 검사상 혈청 AST 140IU/L, ALT 170IU/L, total bilirubin 4.4mg/dl, direct bilirubin 3.1mg/dl, alkaline phosphatase 466mg/dl로 증가되어 담즙정체성 간염을 보였으나, albumin은 4.4gm/dl, prothrombin time은 97%로 정상이었다. 혈청 amylase와 lipase는 각각 169IU/L, 1,645IU/L로 증가되어 급성 췌장염의 소견을 보였다. 기타 소변 검사 및 신장 기능 검사는 정상이었다. 복부 초음파(Fig. 1), DISIDA scan 및 전산화 단층 촬영(Fig. 2)에서 담관 낭종 제 1형의 소견을 보여 수술을 시행하였다.

수술 소견 : 수술 소견상 소량의 복수가 있었고, 총간담관(common hepatic duct)부위에 1.0cm크기의 방추상 담관 낭종이 있었으며 담낭관과 총담관도 약간 확장된 소견을 보였다. 담낭은 5×3×2cm으로 커져 있었다. 담낭을 적출한 후 수술중 담도조영술(Fig. 3)을 시행하였다. 담도 조영 상에서 췌장관이 비정상적으로 총담관에 수직을 이루며 개구되는 소견이 보였고, 간

접수일자 : 1996년 11월 23일

승인일자 : 1997년 2월 25일



Fig. 1. Abdominal ultrasonography. Dilatation of the common hepatic duct and the common bile duct. The dilated common bile duct is abruptly normalized in the pancreatic head.

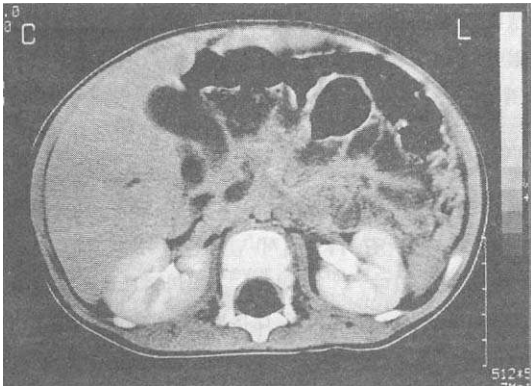


Fig. 2. Abdominal computed tomography. Fusiform dilatation of the supra- and intrapancreatic common bile duct and the common hepatic duct. Mild dilatation of the cystic duct and the pancreatic duct was also noted.

내담관(intrahepatic duct)의 확장은 없었다. 낭종의 절제와 함께 Treitz 인대의 약 25cm 아래 부위에 Roux-en-Y loop를 만들어 결장 후방에서 간공장문합술을 시행하였다.

병리조직검사 소견 : 낭종의 점막 상피 조직이 낙설(sloughing)되어 있었고, 간조직에서는 간소엽 세담관(interlobular bile duct)의 경미한 증식이 관찰되었다.

치료 및 경과 : 수술후 경구 영양이 잘 이루어지고 경과가 양호하여 퇴원하였다.

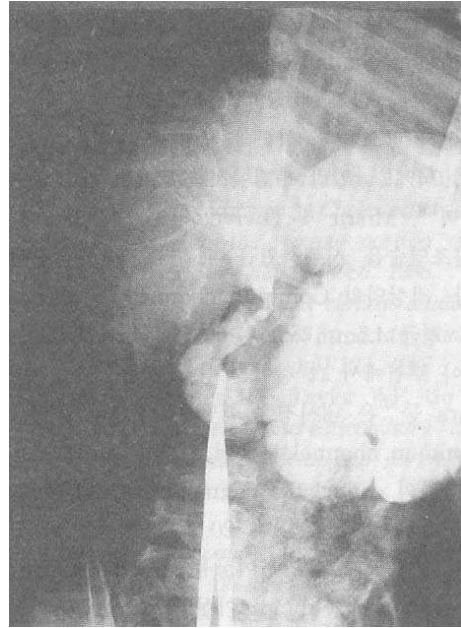


Fig. 3. Intraoperative cholangiography. Fusiform dilatation of the common hepatic duct. The pancreatic duct was abnormally connected to the common bile duct making a right angle.

고 찰

담관 낭종의 발병 원인을 설명하는데 한 가지로 설명되는 정설은 없다. 현재까지 알려진 학설을 종합하면 선천성, 후천성, 선천성과 후천성의 복합형으로 나눌 수 있다. 선천성 발병 설로는 주로 담관 상피세포의 불균형적인 증식에 의하여 원위부는 협착되고 근위부의 담관벽은 약화되어 낭종이 형성된다는 설⁶⁾, 담관의 점막하 조직과 장막하 조직이 선천적으로 약화되어 발생된다는 설⁷⁾, 태생학적 배출관재형성(embriologic recanalization)의 이상에 기인한다는 설 등⁸⁾이 있다. 후천성 발병 설로는 총담관 신경근 기능장애(neuromuscular dysfunction)에 의한 설⁹⁾, 췌담관이상유합(anomalous pancreaticobiliary ductal union)에 의한 common channel 설 등¹⁰⁾이 있다. 본 증례는 췌관이 총담관에 수직으로 접합하는 전형적인 췌담관이상유합에 의한 담관 낭종이었다.

Common channel 설은 췌담관이상유합에 의한 췌장액이 총담관으로 역류하여 담관 낭종이 발생된다는

설이다. 내시경이 도입되기 이전에는 췌담관유합에 의한 common channel은 일반 부검상 20-90%에서 발견되고, 담관조영술에서는 7-50%에서 발견되는 것으로 알려져 왔으나¹¹⁾, 최근의 보고에 의하면 수술 적출물에서 74%¹²⁾, 일반 부검에서는 83.1%에서 발견된다고 하며¹³⁾, Misra 및 Dwivedi¹⁴⁾는 내시경적 역행성 췌담관조영술을 시행하였을 때 63%에서 발견된다고 하였다. 정상인의 Common channel의 길이는 1-12 mm로 평균 4.5mm라고 하며¹⁴⁾, Myano 등¹⁵⁾은 35례의 영아 부검에서 그 길이는 평균 1.3mm라고 하였다. Kimura 등¹⁶⁾은 내시경적 췌담관조영술의 음영으로부터 common channel보다 더 길게 간을 향하여 수축하는 담관의 contractile segment를 관찰하여 조사한 결과 정상에서 그 길이가 20.5±4.6mm(범위 14-31 mm)라고 하였다. 췌담관이상유합은 대체로 common channel의 길이가 15mm 이상인 경우, 십이지장내에서의 길이가 6mm 이상인 경우, 또는 담관 혹은 췌관이 상대관에 수직으로 개구하는 경우로 정의되며¹⁴⁾, 이러한 경우 Kimura 등¹⁶⁾은 contractile segment의 길이가 14.8±4.6mm(범위 11-22mm)로 정상 보다 짧다고 하였다. 본 증례에서는 췌관이 담관에 수직으로 개구하였다. Misra 및 Dwivedi¹⁴⁾는 췌담관이상유합에는 P-B type과 B-P type의 두가지 형태가 있는데 P-B type은 췌관에 담관이 개구하는 형태이고, B-P type은 담관에 췌관이 개구하는 형태라고 하였고, Kimura 등¹⁷⁾은 전자와 후자를 각각 Type II(C-P union)과 Type I(P-C union)로 분류하였다. 본 증례는 B-P type, Type I(P-C union)에 해당된다. 췌담관이상유합은 태생기에 담관 상피세포의 불균형적인 증식으로 인하여 십이지장 외측에 있던 췌담관이 내측으로 이동하지 못하여 발생된다고 하며^{6, 18)}, 그 발생 빈도는 일반인에서 1.5-3.2%이나, 담관 낭종 환자에서는 33-68%인 것으로 알려져 있다¹⁴⁾.

담관 낭종이 발생하는 기전은 아직 불확실하다. Babbitt 등¹⁹⁾은 비정상적으로 길어진 common channel 때문에 Oddi 괄약근의 발육 부진을 일으키고, 그 결과 총담관과 췌관 사이의 압력차가 역전되어 췌장액이 총담관으로 역류되어 담관염이 반복됨으로서 낭종이 발생된다고 하였다. Komi²⁰⁾는 담관 낭종 환자의 담즙내에 amylase치가 증가되어 있음을 발견하였

고, Iwai 등²¹⁾은 담관 낭종 환자에서 manometry로 측정해 본 결과 간의 분비압은 25-30cm H₂O이고 췌장의 분비압은 30-50cm H₂O로서 분비압이 높은 췌장에서 분비압이 낮은 담관 내로 췌장의 효소가 역류됨을 보고하였다. Oguchi 등²²⁾은 개의 담관에 췌장액을 주입한 결과 담관이 원통형으로 확장되었다고 하였다. 한편 Wiedmeyer 등²³⁾은 담관 낭종 환자에서 내시경적 담관조영술을 시행한 결과 common channel의 확장을 발견하고, common channel의 길이보다 내경의 확장이 낭종 형성에 더 중요한 의미를 가질 수 있다고 보고하였다.

Di Magno 등¹²⁾은 췌담관이상유합이 있는 환자에서 췌관 상피세포의 증식을 관찰하고, 이것이 췌관의 폐쇄를 일으킬 수 있다고 하였다. Volkhoff 등²⁴⁾은 췌관 상피세포 증식으로 췌관이 폐쇄되면 만성 췌장염이 발생된다고 하였다. 본 증례에서도 췌장염이 합병되어 있었다.

췌담관이상유합이 있는 환자에서는 성인에서 담낭암(carcinoma of gall bladder)의 발생 빈도가 높다. 단순 담관 낭종에서의 암의 발생빈도는 2.5-17.5%로 알려져 있으나^{25, 26)}, 췌담관이상유합이 있는 환자에서는 일본의 경우 57-77%에서 담낭암이 발생하는 것으로 알려져 있다¹⁴⁻¹⁶⁾. 병리 조직학적으로는 선암(adenocarcinoma)이 거의 대부분을 차지하고 있다²⁶⁾. Komi 등²⁷⁾은 낭종 내의 조직학적 변화는 연령에 따라 변화하는데, 영아의 경우 경미한 염증과 표피 탈락의 소견이 관찰되고, 소아에서는 더 진행된 염증과 점막 조직에 선상 구조(glandular structure)가 나타나며, 성인에서는 선상 구조의 이형성(metaplasia)이 특징적으로 나타나고, 약 26%에서는 악성 종양 세포가 발견된다고 보고 하였다. 악성 종양 세포의 발생은 만성적인 역류²⁶⁾와 이차적 담즙산²⁸⁾에 의한 것으로 추정되고 있다. 전자의 경우 십이지장 내의 산이 역류되어 췌장 단백질 효소를 활성화시켜서 발생한다는 설이고, 후자의 경우 정체된 담즙산의 이차적인 성분 변화에 의하여 발생한다는 설이다. 즉, 정상적인 담즙산의 경우 포합담즙산이 거의 대부분을 차지하는데, 정체된 담즙산의 경우 비포합담즙산이 주된 성분이며, 이중 특히 정상적인 담즙산에서는 볼 수 없는 lithocholate와 deoxycholate가 증가되어 이것이 악성 종양의 유발

인자가 된다는 것이다²⁸⁾.

결 론

저자 등은 2년 2개월된 남자 환아로 내원 1주전부터의 황달 및 간헐적인 우상복부 복통을 주소로 연세대학교 의과대학 세브란스병원 소아과에 입원하여 급성 췌장염 및 담관 낭종으로 진단 받고 수술을 시행 받았으나, 수술 소견상 Todani의 분류상 type I에 속 하지만 담낭관과 췌관의 경미한 확장과 함께 췌관이 총담관으로 수직으로 접합되는 췌담관이상유합에 의한 담관 낭종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Stein JE, Vacanti JP: Biliary atresia and other disorders of the extrahepatic biliary tree.; In Suchy FJ(Eds): Liver Disease in Children. 1st ed, St. Louis, Mosby-Year Book Inc, 1994, p435-439
- 2) Worter GL: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Ann Surg* 8:604-626, 1924
- 3) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ: Congenital choledochal cyst, with a report of 2 and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 108:1-30, 1959
- 4) 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* 134:263-269, 1977
- 5) 박종무, 송창화: 선천성 기형의 임상적 관찰. *소아과* 6:1-10, 1963
- 6) Yotuyanagi S: Contributions to etiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases: new etiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at stage of physiological epithelial occlusion of primitive choledochus. *GANN* 30:601, 1936
- 7) Glenn F, McSherry CK: Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system. *Ann Surg* 177:705-713, 1973
- 8) Schroeder D, Smith L, Prain HC: Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation: etiologic implications and management. *J Pediatr Surg*. 24:936-938, 1989
- 9) Ponce J, Garrigues V, Sala T, Pertejo V, Berenguer J: Endoscopic biliary manometry in patients with suspected sphincter of Oddi dysfunction and in patients with cystic dilatation of the bile ducts. *Dig Dis Sci* 34:367-371, 1989
- 10) Kusunoki M, Saitoh N, Yamamura T, Fujita S, Takahashi T, Utsunomiya J: Choledochal cysts. Oligoganglionosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch Surg* 123:984-986, 1988
- 11) Hansson K: Experimental and clinical studies in aetiologic role of bile reflux in acute pancreatitis. *Acta Chir Scan* 375(Suppl):102, 1967
- 12) DiMagno EP, Shorter RG, Taylor WF, Go VL: Relationships between pancreaticobiliary ductal anatomy and pancreatic ductal and parenchymal histology. *Cancer* 49:361-368, 1982
- 13) Suda K, Miyano T, Konuma I, Matsumoto M: An abnormal pancreatico-cholecho-ductal junction in cases of biliary tract carcinoma. *Cancer* 52:2086-2088, 1983
- 14) Misra SP, Dwivedi M: Pancreaticobiliary ductal union. *Gut* 31:1144-1149, 1990
- 15) Miyano T, Suruga K, Suda K: Abnormal choledochopancreatic ductal junction related to the etiology of infantile obstructive jaundice diseases. *J Pediatr Surg* 14:16-26, 1979
- 16) Kimura K, Ohto M, Saisho H, Unozawa T, Tsuchiya Y, Morita M, Ebara M, Matsutani S, Okuda K: Association of gall bladder carcinoma and anomalous pancreaticobiliary duct union. *Gastroenterology* 89:1258-1265, 1985
- 17) Kimura K, Ohto M, Ono T, Tsuchiya Y, Saisho H, Kawamura K, Yogi Y, Karasawa E, Okuda K: Congenital Cystic Dilatation of the Common Bile Duct: Relationship to Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union. *Am J Roentgenol* 128:571-577, 1977
- 18) Wong KC, Lister J: Human fetal development of hepatopancreatic duct junction—a possible explanation of congenital dilatation of the biliary tract. *J Pediatr Surg* 16:139-145, 1981
- 19) Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR: Choledochal Cyst: a concept of etiology. *Am J Roentgenol* 119:57-62, 1973
- 20) Komi N, Kuwashima T, Kuramoto M, Udaka H, Ogasahara K: Anomalous arrangement of pancreaticobiliary ductal system in choledochal cyst. *Tokushima J Exp Med* 23:37-48, 1976
- 21) Iwai N, Tokiwa K, Tsuto T, Yanagihara J, Takahashi T: Biliary manometry in choledochal cyst with abnormal choledochopancreatic ductal junction. *J Pediatr Surg* 21:873-876, 1986

- 22) Oguchi Y, Okada A, Nakamura T, Okumura K, Miyata M, Nakao M, Kawashima Y : *Histopathologic studies of congenital dilatation of the bile duct as related to an anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system. Clinical and experimental studies. Surgery* 103:168-173, 1988
- 23) Wiedmeyer DA, Stewart ET, Dodds WJ, Geenen JE, Vennes JA, Taylor AJ : *Choledochal cyst : findings on cholangiopancreatography with emphasis on ectasia of the common channel. Am J Roentgenol* 153:969-972, 1989
- 24) Volkholz H, Stolte M, Becker V : *Epithelial dysplasia in chronic pancreatitis. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 396:331-349, 1982
- 25) Karrer FM, Hall RJ, Stewart BA, Lilly JR : *Congenital biliary tract disease. Surg Clin North Am* 70:1403-1418, 1990
- 26) Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N : *Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet* 164:61-64, 1987
- 27) Komi N, Tamura T, Tsuge S, Miyoshi Y, Udaka H, Takehara H : *Relation of patient age to premalignant alterations in choledochal cyst epithelium : histochemical and immunohistochemical studies. J Pediatr Surg* 21:430-433, 1986
- 28) Reveille RM, Van Stiegmann G, Everson GT : *Increased secondary bile acids in a choledochal cyst. Possible role in biliary metaplasia and carcinoma. Gastroenterology* 99:525-527, 1990

= Abstract =

A Case of Choledochal Cyst with Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union

Je Woo Kim, M.D., Hyun Chul Bae, M.D., Ki Sup Chung, M.D.
Seok Joo Han, M.D.* and Eui Ho Hwang, M.D.*

*Department of Pediatrics, and Division of Pediatric Surgery,
Department of Surgery*, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Choledochal cysts are congenital or acquired lesions of the biliary tree with a cystic dilatation of the bile duct. We experienced a choledochal cyst accompanying acute pancreatitis caused by anomalous pancreaticobiliary ductal union (APBDU) in a 2 year old boy. The choledochal cyst associated with APBDU is rarely encountered in the clinical field, and thus we report this case with the presentation of abdominal ultrasonogram, computed tomogram, and intraoperative cholangiogram. A brief review of choledochal cyst associated with APBDU is also presented.

Key Words :

Choledochal cyst, Anomalous pancreaticobiliary ductal union, Pancreatitis