

## 내시경적 역행성 담췌관 조영술로 진단된 선천성 췌관변이 9예

연세대학교 의과대학 내과학교실

한 기 준·정 재 복·송 시 영  
정 준 표·강 진 경·박 인 서

=Abstract=

### Nine Case of Congenital Variants of the Pancreatic Duct Diagnosed by ERCP

Key Joon Han, M.D., Jae Bock Chung, M.D., Si Young Song, M.D.  
Jun Pyo Jung, M.D., Jin Kyung Kang, M.D. and In Suh Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Yonsei University College Medicine Seoul, Korea

Although variation is the rule with pancreatic duct morphology, certain variants occur as a result of altered embryological development. These ductal configurations, most striking deviations from the normal configuration, may be classified according to alterations of embryological development. These congenital variants of pancreatic duct may be important for several reasons. First, the pseudomass effect of ductal anomalies can be mistaken for carcinoma by the inexperienced radiologists. Second, whether or not the anomaly is important, it is present in many patients with recurrent pancreatitis. Original descriptions were based on small sampling of postmortem studies and surgical specimen, but more recently the advent of endoscopic retrograde cholangiopancreatography(ERCP) has confirmed of the work of early anastomists and increased awareness of these variants. To evaluate of frequency, characteristics of associated disease and clinical significance of pancreatic anomalies, we have reviewed of 5330 case of ERCP films which were undertaken between July, 1973 and August, 1993. Having reviewed of ERCP films, we found out 9 case of pancreatic duct variants. Among them, 7 cases were classified as ductal duplication anomalies, 4 cases of number variation, most, bifurcation and 3 cases of form variation, which were composed of loop, spiral and terminal N. Three cases of fusion anomalies were also noted, which were 2 cases of pancreatic divisum and 1 case of incomplete pancreatic divisum. The associated diseases were 6 cases of bile duct and gallbladder stones and 3 cases of pancreatic cancer. We could not find out the case of congenital anomalies as cause of obstructive pain and pseudomass effect.

**Key Words:** Congenital variants, Pancrease, ERCP

### 서 론

선천성 췌관변이는 발생과정의 오류가 발현되어 나타난 형태학적 이상으로 정상췌관에서 나타날 수 있는 해부학적 다양성과는 구분되어야 한다. 췌관은 발생과정의 특징 때문에 일반적으로 다른 장기에 비하여 형

태학적으로 다양성을 가지고 있고 이것은 정상적인 발생과정에서 나타날 수 있는 것으로 간주되어 정상변이로 받아들여 진다. 반면에 일부 췌관 변이는 특정 발생 단계의 오류에 의해 발현된 것으로 추정되고 또한 형태나 빈도면에서도 정상췌관의 해부학적 다양성이라는 범주를 벗어난 구조들이기 때문에 정상변이와는 구분하여 선천성 췌관변이로 분류되어진다<sup>1)</sup>.

췌관의 해부학적 변이는 과거에는 해부학자들이 부검을 통한 연구와<sup>2)</sup> 외과의의 수술시 췌관조영에 의한 소수의 중례 분석 결과에 기초를 두어 기술되고 분류되어 왔다. 1969년 이래로 내시경적 역행성 담췌관 조영술(ERCP)의 경험이 축적됨에 따라 많은 중례를 통하여 이전의 모호하고 다양했던 담췌관의 형태학적 분류를 체계화 할 수 있게 되었을 뿐아니라 부검을 통한 적은 수의 중례 보고만 있었던 선천성 췌관변이가 췌관조영술상 많은 예에서 확인되었고 새로운 형태의 변이들이 보고되었다.<sup>3,4)</sup> 1983년 Yatto 등<sup>1)</sup>은 췌관조영술상 확인된 선천성 췌관변이들을 발생학적 측면에서 이동변이, 융합변이, 중복변이 등으로 분류하였다.

최근 외국문헌에는 췌관조영술상 발견된 새롭고 다양한 종류의 췌관변이들이 많은 예에서 보고되고 발생학적으로 분류되고 있으며 또한 선천성 췌관변이는 급만성 췌장염의 원인질환이 될 수 있고<sup>5,6)</sup> 방사선 검사시 다른 췌장질환과 감별이 필요한 가성 종양으로 생각될 수 있어 임상적으로 의미가 있는 것으로 알려져 있다.

저자들은 선천성 췌관변이의 임상적 의의를 알아보기 위하여 내시경적 역행성 담췌관 조영술을 시행한 5330예중 선천성 췌관기형이 있었던 9예를 대상으로 분석검토하였다.

## 연구대상 및 방법

1973년 7월부터 1993년 8월까지 연세대학교 의과대학 세브란스병원에서 시행한 5330예의 내시경적 역행성 담췌관 조영술 사진을 검토하였으며 선천적 췌관기형의 분류는 Yatto 등<sup>1)</sup>의 분류 기준을 따랐다. 전산화단층촬영을 시행하였던 경우는 췌관변이에 의한 가능성효과로 보이는 병변의 유무를 확인하기 위하여 재검토하였다.

## 결 과

췌관조영술의 검토상 발견된 췌관변이 9예의 연령분포는 31세에서 77세였고 남녀비는 4:5였다. 9예의

Fig. 1. Duplication anomalies: number variation. ERCP showing duplication of main duct in the body (arrow) of pancreas(Case 1) (A). ERCP shows duplication of duct in the neck(large arrow) and bifid of duct the body (small arrow) of pancreas. Adjacent to pancreatic duct is a marked dilated, cacillus-filled common bile duct (arrow head)(Case 3)(B).

**Fig. 2. Fusion anomalies: pancreatic divisum.** ERCP showing duality of pancreatic duct system without connection between dorsal and ventral duct. Cannulation and injection of minor papilla (arrow head) shows dorsal duct (small arrow) of pancreas, following rapidly cannulation of minor papilla. Previous cannulation of minor papilla shows ventral pancreatic duct (large arrow) with common bile duct (Case 5) (A). ERCP shows partial fusion of both pancreas ducts with a duct of small caliber (small arrows). The connecting duct (large arrow) between dorsal and ventral pancreatic duct was noted (Case 7) (B).

췌관기형증 7예가 중복변이로 분류되었는데 그 중 수 변이에 속하는 갈립(bifurcation)이 4예였고, 모양변이에 속하는 고리(loop), 나선의(spiral) 및 N자(terminal N)가 각각 1예씩 이었다. 또한 융합변이에 속하는 분활췌, 불완전 분활췌가 각각 2예, 1예 있었다. 동반 질환은 담도계 결석이 6예, 악성 췌장종양이 3예로 모두 환자의 증상을 유발한 원인질환으로 생각되었으며 췌관변이 자체를 원인질환으로 생각할 만한 예는 없었고(Table 1) 전산화단순촬영을 시행하였던 3예의 중복변이에서는 가성종양으로 보이는 병변을 발견할 수 없었다.

## 고 안

선천성 췌관변이의 전체적인 발생빈도에 대한 보고는 아직 없는 상태이고 변이가 발견되는 호발연령이나 남녀비 등에 대한 구체적인 보고도 없다. 저자들의 경우 5330예중 9예로 췌관변이의 빈도는 0.2%로 나타

났다.

췌장은 발생학적으로 십이지장의 내조엽 상피에서 유래된 2개의 췌장싹의 이동 및 융합에 의하여 형성된다. 태생 4주에 배쪽췌장싹(ventral pancreatic bud)은 간결주머니의 근위부에서 유래되어 총담관과 밀접한 관계를 가진 상태로 앞쪽으로 뻗어가고 등쪽췌장싹(dorsal pancreatic bud)은 간결주머니보다 약간 상방의 반대쪽 전장부위에서 싹이 뜯듯 등쪽장간막으로 뻗어 간다. 배쪽싹은 처음에는 좌우의 두엽이었다가 대부분 발생초기에 왼쪽엽이 퇴화되거나 두개의 엽들이 융합된다. 발생 6주에 십이지장의 회전에 따라 배쪽싹이 후측, 내측으로 돌아가서 등쪽싹의 바로 하후방에 위치하게 되고 발생 7주에 두췌장싹이 융합된다. 융합후에 배쪽싹은 췌장두부의 아랫부분과 갈고리돌기를 형성하고 등쪽싹은 췌장두부의 윗부분과 목, 몸통, 고리를 형성한다. 발생 초기에 두 췌장싹내에는 도관이 얼기 형태로 존재하다가 발생과정이 진행되면서 이중 가장 우세한 가지(channel)가 선정되어 각각

배쪽췌관과 등쪽췌관이 된다. 두 췌장사이 융합되면서 배쪽췌관과 등쪽췌관이 췌장두부에서 합쳐지고 융합점에서부터 십이지장까지의 등쪽췌관 근위부는 퇴화되거나 소관 또는 덧췌관으로 남는다. 이렇게 해서 등쪽췌관의 원위부와 배쪽췌관이 주된 배출관을 이루어 총수담관과 함께 주유두로서 십이지장에 들어가고 덧췌관은 부유두를 통해 개구한다. 췌도(*pancreatic islet*)는

**Table 1. Classification of pancreatic duct anomalies**

**Migration anomalies**

Annular pancreas

Aberrant pancreas

**Fusion anomalies**

Pancreas divisum

Incomplete pancreasdivisum

**Duplication anomalies**

Number variants

Plexus pattern

Bifurcations

Form variants

Loop

Spiral

Terminal N

Ring

From Yatto RP et al. Am J Gastroenterol 178: 115, 1983

**Fig. 3. Duplication anomalies: form variation.** ERCP showing the pancreatic duct which has character 'n'-like shape of tail (large arrow). Adjacent to pancreatic duct is marked dilated, cacillus-filled (small arrow), common bile duct (Case 8)(A). ERCP showing loop configuration (arrow) of pancreatic duct with dilated common bile duct (Case 9)(B).

**Table 2. Pancreatic duct anomalies and associated disease**

Case	Age	Sex	ERCP indication	Pancreatic duct anomalies	Associated disease
1	51	F	Choledocholithiasis	Bifid, body	GB stone
2	56	F	Choledocholithiasis	Bifid, head	CBD & IHD stones
3	77	F	Obstructive Jaundice	Bifid, neck & body	CBD stones
4	73	M	Obstructive Jaundice	bifid, head	CBD & IHD stones
5	30	M	Obstructive Jaundice	Divisum	Ext. compression of CHD
6	67	F	Obstructive Jaundice	Divisum	Pancreatic cancer
7	56	M	Pancreatic cancer	Incomplete divisum	Pancreatic cancer
8	31	F	Choledocholithiasis	Terminal N	CBD & GB stones
9	59	M	Jaundice	Loop	Cholestatic hepatitis

GB: gallbladder, CBD: common bile duct, IHD: intrahepatic duct, CHD: common hepatic duct,

Ext: external

태생 3개월에 실질성 췌장 조직에서 발생하여 췌장 전역에 산재한다.<sup>8)</sup>

췌장은 이러한 발생과정 때문에 형태학적 다양성을 가지게 된다. 즉 췌관의 주행방향, 직경 및 길이 등과 다양성이나 유두부에서 총담관과의 관계, 췌장관과 덧췌장관과의 관계 및 갈고리돌기의 위치 등에서 나타나는 형태학적 다양성은 정상적인 발생과정에서 나타날 수 있는 것으로 간주되어 정상변이로 받아들여 진다. 이러한 관점에서 Dowdy<sup>9)</sup>은 정상 담췌관의 개념을 해부학적인 단일구조로 규정짓기 보다는 다양한 변이들의 종체로 보는 견해가 좋을 것이라 제안하기도 하였다. 그러나 Yatto<sup>10)</sup>은 정상 췌관 형태와 명백히 상이한 구조를 가지고 있고 빈도면에서도 정상변이의 범주를 벗어난 일부 특정변이들을 특정 발생 단계의 오류가 발현되어 나타난 선천적 기형으로 간주하고 이들을 발생학적 견지에서 체계적으로 분류하였다 (Table 1).

분활췌는 배쪽췌장관과 동쪽췌장관 사이에 교통이 없는 상태로 배쪽췌장관은 주유두로 동쪽췌장관은 부유두로 개구하여 대부분의 췌관배액이 주로 부유두를 통하여 이루어지는 질환이다. 태생학적으로 두췌관의 융합이 되지 못한 경우에 생기며 발생빈도는 부검을 통한 연구에 의하면 대략 5~14%로 보고되고 있고 내시경적 역행성 담췌관조영술에 의하면 0.3~5.8%의 빈도로 보고되었다.<sup>6, 10)</sup>

분활췌가 폐쇄성 동통과 췌장염을 발생시키는 원인 질환의 하나라는 견해에 대해서는 아직도 많은 논란이 있다. 현재는 동쪽췌관(Santorini 씨관)과 부유두가 대부분의 췌액을 배출하기에는 상대적으로 너무 작고 좁기때문에 폐쇄성 동통을 유발한다는 견해가 더 지배적이다.<sup>11)</sup> 이를 뒷받침해주는 사실로 분활췌 환자에서 췌장염이 발생시 병변이 동쪽췌장에 해당하는 부위로 제한되어있는 경우가 많고, 심한 증상을 보인 환자에서 부유두 팔약근 성형으로 증상의 완화를 보인다는 보고들이 있다.<sup>5)</sup> 또한 Cotton<sup>12)</sup>은 담도계 질환을 가진 196명의 환자들 중 분활췌의 발생빈도는 3.6%였는데 반하여 담석, 알콜, 외상 등의 특별한 원인이 없는 재발성 췌장염 환자 78명 중 25.6%가 분활췌장 였다고 보고하였다. Richter<sup>13)</sup>은 내시경적 역행성 췌관조영술을 시행한 519명 중에서 췌장염 환자군과 췌장염이 아닌 군에서의 분활췌의 발생빈도는 각각

12%와 3%로 통계학적인 차이가 있다고 보고하였다. 반면에 분활췌는 단지 해부학적 변이로서 질병을 유발 할 수 있는 가능성이 높은 해부학적 구조일 수는 있지만 췌장염의 원인 질환 자체는 아니라는 견해도 있다. 췌장염이 발생하려면 동쪽췌관에 협착증의 요소가 동반되어야 한다는 것이다.<sup>13, 14)</sup> Delhayе<sup>15)</sup>은 췌장염 환자의 6.9%(741명 중 51명)에서만 분활췌를 발견하였고, 이는 내시경적 역행성 췌관조영술을 시행한 전체 환자의 분활췌 빈도인 5.7%(5357명 중 304명)에 비하여 차이가 없다고 하였으며, 또한 분활췌군과 정상 췌관군의 췌장염 발생 빈도를 각각 16.8%와 13.6%로 차이가 없다고 보고하였다.<sup>10)</sup> 저자들의 경우 융합 변이 3예는 담석증, 악성 췌장종양 등의 동반질환이 환자의 증상을 나타냈던 원인 질환으로 추정됨으로 췌관기형 자체에 의한 폐쇄성 동통이나 췌장염의 가능성은 희박한 것으로 생각된다.

내시경적 역행성 췌관조영술상 분활췌의 소견은 짧고(1~6 cm) 가는(2 mm의 직경) 췌장관(Santorini 씨관)이 췌두부의 후부에서만 나타나며 규칙적인 분지가 일어나는 것이 특징으로 되어 있다. 그러나 이런 소견은 췌장 부분절제술, 외상으로 인한 췌장절제, 재발성 췌장염에 의한 췌관의 폐쇄, 가성췌장낭종 또는 악성종양 등과 혼동될 수 있다.<sup>4)</sup>

췌장의 발생이 진행되면서 발생초기에 배쪽췌장싹과 동쪽췌장싹내에 존재하는 열기 형태의 원시적 도관(primitive plexus)으로부터 우세한 도관(channel)이 선택되어 해당부위 조직의 주된 배출관을 이룬다. 이러한 과정은 마치 체지아(limb bud)내의 혈관이 발생 초기에 열기 형태로 부터 발생되어 맥관 그물을 형성하는 과정과 유사하여 췌관의 형태는 체내의 완성된 혈관 구조와 같이 다양한 변이를 갖게 된다. 췌관의 중복변이에 대한 발생빈도의 보고는 아직 없는 상태이나 갈림의 형태가 가장 많은 것으로 알려져 있다. 저자들의 경우에는 중복변이의 빈도가 5330예중 6예로 0.1%정도로 나타났으며 6예중 갈림이 4예로 가장 많았다. 췌관의 숫적인 변이는 췌두부의 췌관이 열기 형태로 그대로 남아 있는 경우도 있고 전체적으로는 하나의 췌관을 이루지만 부분적으로 2개의 췌관으로 갈라지는 갈림의 형태도 있다. 갈림의 경우에는 형태가 대칭적이어서 윤상 또는 fork모양으로 나타날 수 있다.<sup>16)</sup> 본 연구의 1번과 3번 중례와 같이 채부나 미부

에 갈림의 형태가 나타날 수 있다는 사실은 아마도 발 생기에 등쪽췌장싹도 배쪽췌장싹과 같이 두엽으로 존재했을 가능성을 시사해준다.<sup>16)</sup> 췌관의 모양 변이에는 고리(loop), 나선의(spiral), N자(terminal N) 및 융(ring) 등이 보고되고 있다. 보고되었던 예들을 분석해보면 나선의, 고리등 모양변이의 다수가 췌두부에 위치한다. 이러한 현상은 췌관의 모양이 배쪽췌관과 등쪽췌관이 췌두부에서 만날때 그융합점에서의 두 췌관의 방향과 위치에 의해 결정되기 때문으로 추정된다.<sup>4)</sup>

중복변이는 임상적으로 환자의 증상 및 원인 질환으로의 중요성은 거의 없는 것으로 알려져 있다.<sup>11)</sup> 하지만 중복변이들은 전산화 단층촬영에서 가성종양 효과를 보일 수 있는데 이것은 변이된 췌관주변에는 정상 췌장보다 더 많은 췌관조직이 둘러싸고 있어서 나타나는 현상으로 생각된다. 그러므로 전산화단층촬영상 췌장에 작은 종양들이 발견될 때 염증성이나 악성종양을 확인하기 위해서 뿐아니라 췌관기형을 감별하기 위해서도 췌관조영술이 시행되어야 한다.<sup>7)</sup> 저자들의 경우는 전산화 단층촬영을 시행했던 중복변이 3예에서 가성종양 효과로 의심될 만한 부위는 발견하지 못했다.

## 결 롬

저자들은 선천성 췌관변이의 임상적 의의를 알아보기 위하여 1973년 7월부터 1993년 8월까지 연세대학교 의과대학 세브란스병원에서 내시경적 역행성 담췌관 조영술을 시행한 5330예중 선천성 췌관기형이 있었던 9예를 분석 검토하였는데 7예가 중복변이로 분류되었고 그 중 수변이에 속하는 갈림(bifurcation)이 4예, 모양변이에 속하는 고리(loop), 나선의(spiral) 및 N자(terminal N)가 각각 1예씩 있었으며, 융합변이에 속하는 분활췌 2예 및 불완전 분활췌가 1예 있었다. 그러나 선천성 췌관변이의 폐쇄성 동통이나 췌장염과의 관계, 방사선 검사시 가성 종양효과와 동반질환의 양상 등의 임상적 의의는 향후 더 많은 증례를 통한 연구가 필요하리라 생각된다.

## REFERENCES

1) Yatto RP, Siegel JH: *Variant Pancreatography*.

- Am J Gastroenterol 178: 115, 1983
- 2) Dawson W, Langman J: *An anatomical-radiological study on the pancreatic duct pattern in man*. Anat Rec 139: 59, 1961
- 3) Phillip J, Koch H, Classen M: *Variations and anomalies of the papilla of Vater, the pancreas, and the biliary duct system*. Endoscopy 2: 103, 1970
- 4) Belber JP, Kazuko B: *Fusion anomalies of the pancreatic ductal system: differentiation from pathological states*. Radiology 123: 637, 1977
- 5) Cotton PB: *Congenital anomaly of pancreas divisum as cause of obstructive pain and pancreatitis*. Gut 21: 105, 1980
- 6) Leese T, Chiche L, Bismuth H: *Pancreatitis caused by congenital anomalies of pancreatic ducts*. Surgery 105: 125, 1989
- 7) Siegel JH, Yatto RP, Vender RJ: *Anomalous pancreatic duct causing "pseudomass" of the pancreas*. J Clinical Gastroenterol 5: 33, 1983
- 8) 정인혁: 사람 해부학. 1st ed. pp443-446 서울, 아카데미서적, 1992
- 9) Dowdy GS Jr, Waldron GW, Brown WG: *Surgical anatomy of the pancreaticobiliary ductal system*. Arch Surg 84: 229, 1962
- 10) 박왕건, 박효진, 박종훈, 이관식, 김경희, 문영명, 강진경, 최홍재: 췌관합류 불완전 1예. 대한소화기내시경학회잡지 9: 61, 1989
- 11) Warshaw AL, Richer JM, Schapiro RH: *The cause and treatment of pancreatitis associated with pancreas divisum*. Ann Surg 198: 443, 1983
- 12) Richter JM, Schapiro RH, Mulley AG, Warshaw AL: *Association of pancreas divisum and pancreatitis, and its treatment by sphincteroplasty of the accessory ampulla*. Gastroenterology 81: 1104, 1981
- 13) Britt LG, Samuel AD, Johnson JW Jr: *Pancreas divisum. Is it a surgical disease?* Ann Surg 197: 654, 1983
- 14) Cooperman M, ferrara J, Fromkes JJ, Carey LC: *Surgical management of pancreas divisum*. Am J Surg 143: 107, 1982
- 15) Delhayre M, Engelholm L, Cremer M: *Pancreas divisum: congenital anatomic variant or anomaly?* Gastroenterology 89: 951, 1985
- 16) Halpert RD, Shabot JM, Heare BR, Rogers RE: *The bifid pancreas: a rare anatomical variation*. Gastrointest Endosc 36: 60, 1990