

희망이란 이름으로 피어나라!



희망이란 이름으로 피어나라!

차 례

■ (사)한국희귀·난치성질환연합회 신현민 회장님 격려말씀	5p
■ 세브란스병원 소아외과 한석주 교수님 격려말씀	6p
■ 담도폐쇄에 대한 의학정보 - 한석주 교수님	7p
■ 간문맥압상승과 정맥류관리 - 고흥 교수님	25p
■ 간 섬유화의 치료 - 장혜경 교수님	31p
■ 소아 간이식 - 장혜경 교수님	34p
■ 담도폐쇄증 환자의 영양관리	39p
■ 검사결과기록표 (Ba lab)	50p
■ 희귀·난치성질환자 쉼터	55p



## 일반인을 위한 담도폐쇄에 대한 의학정보

연세대학교 의과대학 외과학 교실, 세브란스 어린이병원 소아외과,  
세브란스 소아 간질환 연구회

의학 박사 **한 석 주** 교수  
sjhan@yuhs.ac

## 들어가는 말

**담도폐쇄(biliary atresia)**는 미확인 원인에 의하여 아기가 출생 전후에 점진적으로 간 밖의 담도(간외 담도)가 섬유화 되어 결국 폐쇄되는 질환이다. 담도는 간에서 만들어진 담즙(지방 흡수를 도와주는 초록색 소화액)이 십이지장으로 흘러 들어가는 통로를 말한다.

담도폐쇄는 예후가 나쁜 병으로 치료를 하지 않는 경우에는 간이 섬유화 되어 결국 간경화로 인한 간문맥압 상승(portal hypertension)과 간 세포의 파괴로 간 기능이 저하되어 간 부전(liver failure)이 결국 초래되며 담도폐쇄를 치료하지 않는 경우는 생후 2세에 대부분 사망하게 된다.<sup>12</sup>

담도폐쇄는 신생아 혹은 영유아기에 폐쇄성 황달과 담즙이 감소한 회색 변을 보는 증세로 나타나며 보통 생후 1-2개월 전후에 진단되게 된다. 서양보다는 한국, 일본, 중국 등 우리 나라 사람과 비슷한 모양을 가지는 아시아인에 그 발생빈도가 높다. 보통 서양의 경우 출생아 15,000명 내지 19,000명당 1명이 발생한다고 보고되고 있으며, 국내 발생 빈도는 연간 40명에서 50명이 발생하여 출생아 10,000명당 1명이 발생하고 있다.<sup>4</sup>

담도폐쇄 환자의 약 10%내지 20%에서는 비장, 심장, 간문맥 등 다른 장기에 선천성 질환을 동반하게 되는데 이를 태아형 담도폐쇄(fetal type of biliary atresia)라고 한다. 나머지 80%의 환자는 선천성 질환을 동반하지 않는 건강한 신생아에서 발생하는데 이를 영유아형 담도폐쇄(infantile type of biliary atresia)라고 한다. 태아형 담도폐쇄와 영유아형 담도폐쇄는 그 발병원인이나 기전이 서로 다를 것으로 생각되고 있으며 태아형 담도폐쇄의 경우가 영유아형 담도폐쇄보다 예후가 나쁘다.

담도폐쇄는 간외 담도의 폐쇄가 일어나는 부위에 따라 형태적으로 다음 세가지로 분류하기도 한다.<sup>1</sup>

제1형의 형태적 분류는 폐쇄 부위가 총담관(common bile duct, CBD)에 위치하며 전체 담도폐쇄의 5% 정도에서 발견된다고 한다. 제2형은 폐쇄 부위가 총간관(common hepatic duct, CHD)에 위치하며 전체 담도폐쇄 환자의 약 2%에서 발견된다고 한다. 제 3형은 간외 담도 내관이 모두에 섬유화가 진행되어 폐쇄되어 있는 상태로 개통 된 간외 담도가 존재하지 않는 경우이며 전체 담도폐쇄 환자의 90% 이상을 차지한다. (그림 1) 카사이 수술(Kasai portoenterostomy) 이전에는 제1형의 담도폐쇄를 치료가 가능한 담도폐쇄(treatable biliary atresia)라고 분류하였고 그 외의 담도폐쇄(제2형 및 제3형)를 치료가 불가능한 담도폐쇄(intreatable biliary atresia)라고 분류하기도 하였으나 현재는 이런 분류를 사용하지 않고 있다.

## References

16. Watanabe M, Hori T, Kaneko M, Komuro H, Hirai M, Inoue S, Urita Y, Hoshino N: Intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia who have had a Kasai operation, *J Pediatr Surg* 42:1185 - 1189, 2007
17. Shin JH, Chang EY, Chang HK, Kim SM, Han SJ: Home intravenous antibiotic treatment for intractable cholangitis in patients with biliary atresia following Kasai portoenterostomies, *J Korean Surg Soc* 80:355-361, 2011
18. Willot S, Uhlen S, Michaud L, Briand G, Bonneville M, Sfeir R, Gottrand F: Effect of ursodeoxycholic acid on liver function in children with surgery for biliary atresia, *Pediatrics* 122:e1236 - e1241, 2008
19. Davenport M, Stringer MD, Tizzard SA, McClean P, Mieli-Vergani G, Hadzic N: Randomized, double-blind, placebo-controlled trial of corticosteroids after Kasai portoenterostomy for biliary atresia, *Hepatology* 46: 1821 - 1827, 2007
20. Chang HK, Park YJ, Koh H, Kim SM, Chung KS, Oh JT, Han SJ: Hepatic Fibrosis Scan for Liver Stiffness Score Measurement: A Useful Preendoscopic Screening Test for the Detection of Varices in Postoperative Patients With Biliary Atresia, *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 49:323 - 328, 2009
21. 윤찬석, 한석주, 박영년, 정기섭, 오정탁, 최승훈: 간외담도폐쇄에 대한 Kasai 술식 후 생존 결과 및 예후인자, *소아외과* 12: 202-212, 2006
22. Serinet MO, Wildhaber BE, Brou P, Lachaux A, Sarles J, Jacquemin E, Gauthier F, Chardot C: Impact of age at Kasai operation on its results in late childhood and adolescence: A rational basis for biliary atresia screening, *Pediatrics* 123:1280 - 1286, 2009
23. Pakarinen MP, Rintala RJ: Surgery of Biliary atresia, *Scand J Surg*. 100: 49-53, 2011
24. Lampela, H, Rintala RJ, Pakarinen MP: Centralizing the treatment of biliary atresia in a small country pays off, presented at the European Association of Pediatric Surgeons meeting, June, 2010, Bern, Switzerland
25. McKiernan PJ, Baker AJ, Kelly DA: The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland, *Lancet* 355: 25 - 29, 2000
26. Barshes NR, Lee TC, Balkrishnan R, Karpen SJ, Carter BA, Goss JA: Orthotopic liver transplantation for biliary atresia: The U.S. experience, *Liver Transpl* 11:1193 - 1200, 2005
27. Schneider BL, Mazariegos GV: Biliary atresia: A transplant perspective, *Liver Transpl* 13:1482 - 1495, 2007
28. 대한 소아외과 학회 주제 토의: 담도폐쇄, 대한소아외과학회 춘계학술대회, 2011년 6월 9일(목) - 10일(금), 연세대학교 치과대학병원 강당.

담도폐쇄증 환아를 위한 전문 의학 자료집

## 희망이란 이름으로 피어나라 !

인 쇄	2012년 10월 4일
발 행	2012년 10월 6일
발행처	담우회(담도폐쇄증 환우회)
발행인	방현진
후원처	질병관리본부 (사)한국희귀·난치성질환연합회 세브란스 소아 간질환 연구회
편집디자인	예원피에스디
담우회 홈페이지	<a href="http://www.ikasai.com">http://www.ikasai.com</a>
문의 연락처	017-232-6106 (담우회장 방현진)
이메일	<a href="mailto:jin6106@yahoo.co.kr">jin6106@yahoo.co.kr</a>

본 교육자료는 저작권 보호법에 의하여 보호됩니다.

단 환자의 치료를 위한 비영리적 개인적인 사용 및 배포는 허용됩니다.

그 외 상업적 목적으로 발행인의 허락 없이 사용하는 경우 법적 조치를 받을 수 있습니다.

### 저작권 문의처

연세의대 외과학 교수실 한석주 교수 : [sjhan@yuhs.ac](mailto:sjhan@yuhs.ac)