

췌담관 합류이상이 원인이 된 후천성 총담관낭 1예

연세대학교 의과대학 외과학교실, 소아과학교실*, 방사선과학교실**

한석주 · 윤종호 · 황의호 · 정기섭* · 김명준**

= Abstract =

An Acquired Choledochal Cyst from Anomalous Pancreatobiliary Duct Union

Seok Joo Han, M.D., Jong Ho Yoon, M.D., Eui Ho Hwang, M.D.,
Ki Sup Chung, M.D.* and Myung Joon Kim, M.D.**

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

The high incidence of anomalous pancreatobiliary duct union(APBDU) in children with a Choledochal cyst has been well documented. As well, cylindrical dilatation of the bile duct has been reproduced in animal models by anastomosing the pancreatic duct to the bile duct. In recent years, APBDU has been considered a possible etiologic factor in the formation of a choledochal cyst. We observed a progressive cylindrical dilatation of the common bile duct in a 6-year-old boy over an 18-months period. An operative cholangiogram showed a type Ic choledochal cyst and a type B APBDU(Todani classification). This clinical experience suggests that a normal common bile duct in children can be progressively dilated and become an acquired choledochal cyst arising as a complication of the pre-existing APBDU. (Korean J Gastroenterol 1997; 30:702-707)

Key Words: Choledochal cyst, Anomalous Pancreatobiliary Duct Union.

서 론

총담관낭(choledochal cyst)의 원인을 설명하는 많은 가설이 있지만 최근에 주목받고 있는 원인론은 1969년 Babbit¹이 주장하였던 췌담관 합류이상(an-

malous pancreatobiliary duct union: APBDU)이 총담관낭의 원인이 된다는 “long common channel theory”를 들 수 있다. 이를 설명하면 췌담관 합류이상이 있는 경우에는 췌장액이 담관으로 역류(pancreaticobiliary reflux)가 일어나는데 이때 역류된 췌장액의 소화효소중 일부는 담즙에 의해 활성화가 일어나게 되며 활성화된 췌장효소가 담도의 벽을 자극하고 약화시키게 되어 총담관낭이 생기게 된다는 것이다. 따라서 총담관낭 환자 일부에서는 선천적으로 이미 존재하는 췌담관 합류이상으로 인하여 후천적으로 정상 담도가 늘어나서 총담관낭이 생긴다는 가

접수: 1997년 3월 19일, 승인: 1997년 4월 23일
연락처: 한석주, 서울특별시 서대문구 신촌동 134,
연세대학교 의과대학 외과학 교실
※ 본 논문의 요지는 1996년 11월 8일 제 48 차 대한외과
학회 추계 학술대회에서 구연되었음.

설을 세울 수 있다. 저자들은 최근 만성 재발성 췌장염(chronic relapsing pancreatitis)으로 진단된 6세 남아에서 총담관이 점진적으로 늘어나서 총담관낭으로 발전하는 것을 관찰하였으며 이 환자에서 췌담관 합류이상이 증명되었다. 저자들은 본 예가 선천성 췌담관 합류이상이 원인이 되어 정상 직경의 담도에서 후천적으로 총담관낭이 생긴다는 임상적 증거가 된다고 사료되어 이를 보고한다.

증 례

6세된 남아가 1일간의 급성 복통을 주소로 응급실로 내원하였다. 이학적 소견상 복부는 강직되었으며 반동 압통이 있었다. 내원 당시 시행한 단순 복부 촬영상 유리기체(free air)는 관찰되지 않았으며 전반적인 장마비 소견이 관찰되었다. 내원 당시 시행한 복부 초음파상 골반강내에 중등도의 복수를 관찰할 수 있었으며 췌장이나 담도계의 이상 소견은 관찰할 수 없었다. 내원당시 측정된 혈청 아밀라제와 총 빌리루빈치는 정상이었으나 혈청 SGOT치는 225 IU/L, 혈청 SGPT치는 147 IU/L로 증가되어 있었다. 입원당시 혈청 라이파제는 측정하지 않았다. 흉미롭게도 내원 다음날 측정된 혈청 SGOT치는 27 IU/L, SGPT는 46 IU/L로 현저하게 감소되었다. 개복술이 필요

한 급성 복증의 진단하여 내원 2일째 개복술을 시행하였다. 개복술 결과 복강내에는 약 400 cc의 복수가 차 있었으며 췌장은 급성 췌장염에 합당한 소견을 보였다. 간십이지장 인대(hepatoduodenal ligament)를 관찰 하였으나 육안적으로 췌장염의 원인이 될만한 담도의 이상 소견은 보이지 않았다. 수술적 담도조영술은 시행하지 않았다. 복강의 세척 및 배액술을 시행하고 수술을 끝냈다. 수술후 측정한 혈청 아밀라제치는 정상이었으나 혈청 라이파제치는 294 IU/L(정상, 0~190 IU/L)로 증가되어 있었다. 그후 환아는 수개월간의 간헐적인 급성 복통으로 수차례 입원하였으며 복통시에는 혈청 아밀라제, 라이파제가 상승하였으며, 혈청 SGOT, SGPT의 일시적인 상승이 관찰되었다. 첫번째 개복술을 시행받고 3.5개월후 시행한 복부 전산화 단층 촬영과 5개월후 시행한 복부 초음파 촬영에서는 총담관의 이상소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 그러나 첫번째 개복술 후 13개월에 시행한 복부 전산화 단층촬영과 복부 초음파촬영에서는 총담관이 직경 13 mm로 확장되어 있는 소견을 보였으며(Fig. 2), 첫번째 개복술 후 18개월에 시행한 복부 초음파촬영에서는 총담관의 직경이 18 mm로 더욱 확장되어 있었다(Fig. 3). 내시경적 역행성 담도조영술(endoscopic retrograde cholangiography)을 시행하였으나 촬영에 성공하지

Fig. 1. Follow-up abdominal CT scan (a), performed at 3.5 months after the first laparotomy, and abdominal US (b), performed at 5 months after the first laparotomy, did not show any dilatation of common bile duct. GB, gallbladder; arrows, common bile duct.

Fig. 2. Later follow up abdominal CT scan (a) and abdominal US (b), performed at 13 months after the first laparotomy, showed a mild dilatation of common bile duct about 13 mm in diameter. GB, gallbladder; CBD and arrows, common bile duct.

Fig. 3. The abdominal US, performed at 18 months after the first laparotomy, showed that the common bile duct became more dilated, about 18 mm in diameter. arrows, common bile duct.

못하였다. 총담관낭의 진단하에 2차 개복술을 시행하였다. 2차 개복술 결과 총담관은 방추상으로 늘어나 있었으며 담낭절제술을 시행하고 담낭관을 통해 촬영한 수술적 담도조영술상 Todani 제 Ic형의 총담관낭이 관찰되었으며 Todani 제 B형의 췌담관 합류 이상을 관찰할 수 있었다. 수술은 총담관낭을 절제하고 Rouex-en-Y hepaticoje-junostomy를 시행하였

Fig. 4. The operative cholangiogram after cholecystectomy showed a type Ic choledochal cyst and type B APBDU(Todani classification). CH, choledochal cyst; PD, pancreatic duct; DU, duodenum.

다. 수술후 20개월이 지난 현재 환아는 증세없이 추적중이다.

고 찰

Alonso-Lej 등²은 담도벽의 약화와 총담관의 원위 부폐쇄를 총담관낭을 일으키는 두 가지 요소로 들었다. 그는 첫번째 요소인 담도벽의 약화는 모두 선천성이라고 주장하였으며, 두번째 요소인 총담관의 원위부폐쇄 역시 대부분은 선천성이지만 후천성인 경우도 있다고 주장하였다. 그러나 저자들은 Alonso-Lej가 선천성만이 원인이 된다고 주장한 첫번째 요소인 담도벽의 약화도 췌담관 합류이상이 있는 경우에는 후천성일 수도 있다고 생각한다.

1969년 Babbitt¹은 총담관낭의 원인의 하나로 현재 일반적으로 받아들여지고 있는 췌담관 합류이상에 대해서 처음 언급하였다. Todani 등³은 총담관낭을 가진 환자를 관찰해 보니 췌관이 바터 팽대부의 근위부에서 이상각(abnormal angle)을 이루면서 담도와 만나는 췌담관 합류이상을 많은 수의 환자에서 발견하였다. 그는 이런 관찰을 토대로하여 다음과 같은 가설을 세웠다. 즉 췌담관 합류이상이 있는 경우에는 트립신노젠(trypsinogen)같은 불활성 소화효소를 지닌 췌액이 총담관으로 역류가 일어나게 되는데 역류된 불활성 소화효소가 담즙과 만나서 활성 소화효소가 되며, 이 활성 소화효소가 담도벽을 약화시키므로 총담관낭이 발생한다는 것이다. 췌담관 합류이상의 해부학적 특징을 살펴보면 총담관과 췌장이 만나서 long common channel을 형성하고 오디세 괄약근(sphincter of Oddi)이 long common channel의 십이지장 개구부에 위치하게 되므로 정상인에서 볼 수 있는 효율적인 괄약근의 역할을 할 수 없게 되고 오히려 췌담관역류현상을 조장하게 된다. 그러나 Todani 자신은 이런 변화는 태아의 발생시(intrauterine development)에 일어나는 현상으로만 설명하였다. Todani 이후에도 많은 보고^{4,8}에서 총담관낭과 췌담관 합류이상과의 연관성이 관찰되었다.

총담관낭을 인위적으로 만들려는 소수의 동물실험이 주로 어린 동물을 대상으로 행해졌다. Spitz⁹는 어린양의 총담관 원위부를 결찰하였더니 총담관의 낭종성 확장을 관찰하였다고 보고하였다. 그는 대조군(control group)으로 성숙한 양에서 같은 실험을

하였는데 흥미로운 것은 성숙한 양에서는 총담관의 원위부를 결찰하더라도 총담관 자체의 낭종성 확장을 관찰할 수 없었으며 다만 담낭의 팽창만을 관찰할 수 있었다. 그는 이런 현상이 어린양의 총담관이 성숙한 양의 총담관보다 상대적으로 약하기 때문에 일어난다고 설명하였다. Ohkawa 등¹⁰은 총담관벽의 탄성섬유(elastic fiber)가 나타나는 시기는 생후 1년 후라고 하였으며, Todani 등¹¹과 Okada 등¹²은 1세 이하의 소아에서는 오직 낭종성 총담관낭만이 발견될 뿐 방추형의 총담관낭(cylindrical dilatation)은 관찰되지 않는다고 하였다. 이런 나이에 따른 총담관낭의 모양의 차이는 Spitz의 동물 실험결과와 Ohkawa가 주장하는 나이에 따른 탄성섬유의 발현과 연관이 있지 않을까 생각한다.

총담관낭의 또다른 동물모델이 Miyano 등¹³에 의해 수립되었다. 이들은 강가지의 총담관을 췌관의 측면에 문합(cholecho-pancreatic end to side anastomosis)하여 인위적으로 췌담관 합류이상을 만들고 이를 관찰한 결과 총담관의 낭종성 변화가 일어남을 관찰할 수 있었다. 이들이 수립한 동물모델은 췌담관 합류이상이 원인이 되어 후천적으로 총담관낭이 일어날 수 있다는 사실을 수립한 대표적인 동물모델로 이 동물모델을 이용하여 Yamashiro 등¹⁴은 췌담관 합류이상에서 총담관낭이 일어나는 기전에 대한 설명을 하려고 하였다.

Yamashiro 등¹⁵은 사람의 담관낭종에서 추출한 담즙의 췌장액 성분을 분석한 결과 2개월 미만 환자의 경우에는 췌장액이 불활성화되어 있음을 발견하였다. 그는 이 연령에서 발견되는 총담관낭은 주로 낭종성이며 간내담도의 발육부전(hypoplasia of intrahepatic duct)과 동반되는 경우가 자주 있다는 사실과 같이 생각해 볼때 2세 미만의 소아에서는 담관낭종의 원인이 담관자체의 선천성원인에 더욱 문제가 있다고 하였다. 그러나 췌담관 합류이상이 있어 췌장효소가 활성화 된 경우는 고연령의 총담관낭에서 주로 발견되었다고 하였으며 이 경우에는 총담관 자체의 선천성 원인보다는 췌담관 합류이상에 의한 후천성 변화가 문제가 된다고 하였다. 그는 총담관낭의 적어도 1/3은 선천성이며 나머지는 후천성이거나 선천성원인과 후천성원인이 복합되어 일어난다고

주장하였다. 비록 총담관낭의 원인이 선천성이라는 개념이 일반적으로 받아들여지고 있으나 위에서 살펴본 동물실험 혹은 임상 결과를 생각해 볼때 저자들 역시 총담관낭의 일부는 췌담관 합류이상의 이차적, 혹은 후천적 병리형태의 하나라는 사실을 받아들여야 한다고 생각한다.

저자들은 본 예에서 환자가 급성복통을 호소할 때마다 혈청 아밀라제, 라이파제의 상승과 일시적인 SCOT, SGPT의 상승을 관찰하였다. 이러한 현상은 총담관에서 내려온 bile sludge가 common channel을 일시적으로 폐쇄시켜 common channel내의 압력을 상승시키고 이로 인하여 췌담도 역류현상이 일어남으로써, 췌장염, 담도염, 간세포의 파괴를 일으킴으로써 나타나는 현상이라고 생각한다.^{16,17} 이러한 현상이 반복됨으로써 본 환아에서 총담관의 확장이 가속되었을지도 모른다. 최근 Ando 등¹⁷은 반복적인 만성복통을 호소하는 환아 7예에서 총담관낭이 동반되지 않는 췌담관 합류이상을 발견하였다. 그는 복통의 원인이 췌담관 합류이상에 있다고 생각하여 췌담관과 담도를 분리하는 수술을 시행하고 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다. 그러나 그의 첫번째 환아는 원인불명의 복통으로 7년간 수술전 추적하였음에도 불구하고 본 예와 같이 총담관낭이 생기지는 않았는데 이는 췌담관 합류이상이 있다고 반드시 본 예와 같이 빠른 시일내에 총담관낭이 생기지는 않는다는 것을 시사해준다고 본다.

저자들은 본 예가 이미 존재하는 선천성 췌담관 합류이상의 이차적 병리적 변화로 정상 직경이었던 총담관이 점진적으로 확장되어 후천성 총담관낭이 될 수 있다는 좋은 임상 증거가 된다고 생각한다. 따라서 췌담관 합류이상이 있는 경우에는 총담관낭이 생기지 않는지 주의 깊은 추적 관찰이 필요하다고 생각한다.

색인 단어: 총담관낭, 췌담관 합류이상

참 고 문 헌

1. Babbitt DP. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of

the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 1969;12:231-240.

2. Alonso-Lej F, Rever WB, Pessangne DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2 and analysis of 94 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1959;108:1-30.

3. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Uemura S. Anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal system in patients with a choledochal cyst. *Am J Surg* 1984;147:672-676.

4. Oguchi Y, Okada A, Nakamura T, Okumura K, Miyata M, Nakao KI. Histopathologic studies of congenital dilatation of the bile duct as related to an anomalous junction of the pancreatobiliary ductal system: Clinical and experimental studies. *Surgery* 1988;103:168-173.

5. Ono J, Sakoda K, Akita H. Surgical aspect of cystic dilatation of the bile duct; An anomalous junction of the pancreatobiliary tract in adult. *Ann Surg* 1982;195:203-208.

6. Miyano T, Suruga K, Suda K. Anomalous pancreatobiliary ductal junction syndrome: A proposal of a new classification. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 1985; 21:75-81.

7. Okada A, Nakamura T, Higaki J, Okumura K, Kamata S, Oguchi YI. Congenital dilatation of the bile duct in 100 instances and its relationship with anomalous junction. *Surg Gynecol Obstet* 1990;171: 291-298.

8. O'Neill JA, Templeton JM, Schnauffer L, Bishop HC, Ziegler MM, Ross AJ 3d: Recent experience with choledochal cyst. *Ann Surg* 1987;205:533-540.

9. Spitz L: Experimental production of cystic dilatation of the common bile duct: in neonate lambs. *J Pediatr Surg* 1977;12:39-42.

10. Ohkawa H, Sawaguchi S, Yamazaki Y, Ishikawa A, Kikuchi M: Experimental analysis of the ill effect of anomalous pancreatobiliary ductal union. *J Pediatr Surg* 1982;17:7-13.

11. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Toki A, Uemura S, Koike Y: Cylindrical dilatation of the choledochus: a special type of congenital bile duct dilatation. *Surgery* 1985;98:964-969.

12. Okada A, Nakamura T, Higaki J, Okumura K, Kamata S, Oguchi Y: Congenital dilatation of the bile duct in 100 instance and its relationship with anomalous junction. *Surg Gynecol Obstet* 1990;171: 291-298.
13. Miyano T, Suruga K, Suda K: Choledocho-pancreatic end to side anastomosis in dog as an experimental model of choledocho-pancreatic long common channel disorders. *Jpn J Pediatr Surg* 1981;13:525-531.
14. Yamashiro Y, Miyano T, Suruga K, et al: Experimental study of the pathogenesis of choledochal cyst and pancreatitis, with special reference to the role of bile acid and pancreatic enzymes in the anomalous choledocho-pancreatic ductal junction. *J Pediatr Gastroenterol and Nutrition* 1984;3:721-727.
15. Yamashiro Y, Sato M, Shimizu T, Oguchi S, Miyano T: How great is the incidence of truly congenital common bile duct dilatation? *J of Pediatr Surg* 1993; 28:622-625.
16. Fink AS, Lewars M, Graham N, Cotton PB: Choledocholithiasis complicating a case of congenital choledochal dilatation with drainage via Santorini's duct. *Endoscopy*. 1986;18:111-113.
17. Ando H, Ito T, Nagaya M, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K: Pancreaticobiliary maljunction without choledochal cysts in infants and children: clinical features and surgical therapy. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1658-1662.