

소아에서 총담관낭과 췌담도 합류이상

연세대학교 의과대학 외과학교실

손석우 · 한애리 · 한석주 · 황의호

= Abstract =

Choledochal Cyst and Anomalous Pancreatobiliary Ductal Union in Children

Suk Woo Son, M.D., Eh Ri Han, M.D., Seok Joo Han, M.D.
and Eui Ho Hwang, M.D.

Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine

Background: The etiology of choledochal cysts is unknown, but the theory of pancreatobiliary reflux through an anomalous pancreatobiliary ductal union (APBDU) is widely accepted. The aim of this study was to evaluate the correlation between choledochal cysts and APBDUs in children.

Methods: We retrospectively analyzed 33 pediatric patients with choledochal cyst who had undergone excision of the whole extrahepatic bile duct along with hepaticoenterostomy at the Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine, from 1993 to 1998.

Results: The mean age of the patients was 51 months, and the ratio of males to females was 1 : 2.3. Anatomical types were Ia (n=17, 52%), Ic (n=11, 33%), III (n=1, 3%), and IVa (n=4, 12%) in the Todani classification of biliary cysts. We performed endoscopic retrograde cholangiopancreatography, magnetic resonance cholangiopancreatography, or intraoperative cholangiopancreatography in all cases. An APBDU was identified in 24 patients (73%): right angle union (n=11, 33%), acute angle union (n=11, 33%), or a complex union (n=2, 6%) in the Todani classification of APBDUs. Type Ia cystic lesions correlated with right angle unions whereas Type Ic cylindrical lesions correlated with acute angle unions. The mean age of patients with a Type Ic, acute angle union was older than that of patients with a Type Ia, right angle union. In Type Ic, the amylase levels in serum and bile were elevated, but in Type Ia, they were not.

Conclusions: APBDUs correlated highly with the shape of the extrahepatic dilatation, the age at onset, and the reflux of pancreatic juice. We think the excision of the entire extrahepatic duct along with a hepaticoenterostomy and appropriate evaluation of the APBDU are essential for the treatment of choledochal cysts in children.

Key Words: Choledochal cyst, Pancreatobiliary disorders, Magnetic resonance cholangiopancreatography

책임저자 : 손석우, 경기도 성남시 분당구 야탑동 351, ☎ 463-712, 분당 차병원 일반외과

Tel: 0342-780-5250, Fax: 0342-780-5259, E-mail: nets@unitel.co.kr

접수일 : 1999년 2월 20일, 게재승인일 : 1999년 8월 27일

서 론

총담관낭(choledochal cyst)은 간의 담관의 낭성확장으로 복부 동통, 복부종괴와 황달의 3대 증후를 특징으로 하는 질환으로 40~60%가 10세 이하의 소아에서 발견된다. 병인은 분명하지 않으나, Babbit¹⁾이 제시한 췌관과 총수담관의 합류이상(anomalous pancreatobiliary duct union: APBDU)에 의한 총담관낭의 발생 가설이 보편적으로 받아들여지고 있다. 이는 총수담관이 췌관과 합류하여 공통관(common channel)을 이루고, 췌관과 총수담관의 압력차에 의해 췌장액이 담관 내로 역류가 일어나 반복적인 담관염을 초래하여 담관의 비후와 확장이 유발되고, 낭종하부는 섬유화로 폐쇄되어 총담관낭이 발생한다고 하였다. Todani등^{2~4)}은 간내 담관낭을 포함하여 총담관낭을 형태학적으로 5가지로 분류하였고, 췌담도 합류이상을 3가지 형태로 분류하였다. A형(right angle union)은 총수담관이 췌관으로 개구하여 직각을 이루어 췌관의 말단이 공통관을 형성하고, B형(acute angle union)은 췌관이 총수담관으로 예각을 이루며 개구하여 공통관을 형성한다. C형(complex union)은 복합적으로 합류하는 형태이다.

소아 총담관낭 환자에서 췌담도 합류이상의 확인은 임상적으로 용이하지 않으나, 최근 자기 공명 담췌관 조영술(magnetic resonance cholangiopancreatography; MRCP)을 사용하여 수술전 췌담관 합류이상 에 대한 진단이 용이하게 되었다.^{5~8)}

본 연구의 목적은 소아 총담관낭 환자에서 췌담도 합류이상과의 연관성에 대해 조사하여 총담관낭의 병인에 대한 이해에 도움이 되고자 하는데 있다.

대상 및 방법

연구대상은 본원 소아외과에서 1993년 1월부터 1998년 12월까지 총담관낭으로 수술받은 33예를 대상으로 하였다. 췌담관 합류이상의 유무를 확인하기 위해 수술 전에 내시경적 역행성 담췌관 조영술(ERCP), 자기 공명 담췌관 조영술을 시행하였으며, 개복수술시 담낭관을 통하여 수술적 담도 촬영술(operative cholangiogram)을 시행하였다. 이상의 방법으로도 췌담도 합류이상이 확인되지 않는다고 생각되면, 총담관낭을 절제한 후 원위부 총수담관을 통하여 담췌관 촬영술(cholangiopancreatogram)을 시행하여 췌담관 합류이상을 확인하였다(Fig. 1).

Fig. 1. A: Intraoperative cholangiogram through the cystic duct (Type Ia).

B: Cholangiopancreatography through the remnant CBD of intrapancreatic portion after excision of choledochal cyst (right angle union).

결 과

총담관낭을 진단 받은 평균 연령은 51개월이었으며, 남녀의 성비는 1 : 2.3 (남자: 10예, 여자: 23예)였다. 주요 임상증세는 복부 동통이 23예(70%), 황달이 15예(46%), 복부종괴가 5예(15%) 그리고 구토가 12예(36%)였다.

총담관낭을 Todani의 분류에 따르면 Type Ia (cystic dilatation)가 25예(45.5%), Type Ib (segmental dilatation)가 1예(1.8%), Type Ic (cylindrical dilatation)가 19예(34.5%), Type III (cholechocele)가 1예(1.8%), Type IVa (cystic dilatation of extra and intrahepatic duct)가 10예(16.4%)였다(Table 1). 평균 연령은 Type Ia가 33개월, Type Ic가 67개월이었으나 통계학적으로 의미는 없었다. Type III 1예는 20세 여자환자로 7세때부터 반복적인 췌장염으로 입원치료 받던 환자로 내시경적 역행성 담췌관 조영술과 자기공명 담췌관 조영술 시행후 총담관낭으로 진단받고 수술한 경우이다.

췌담도 합류이상의 확인을 위해 내시경적 역행성

Table 1. Type of choledochal cyst

| Type | Cases (%) | Mean age (month) |
|-------|-----------|------------------|
| Ia | 17 (51.5) | 33 (±26) |
| Ic | 11 (33.3) | 67 (±45) |
| III | 1 (3.0) | 72 |
| IVa | 4 (12.1) | 77 (±62) |
| Total | 33 (100) | 51 (±41) |

Table 2. Diagnostic approaches of APBDU

| Methods | Cases (%) |
|-------------------------|------------|
| ERCP | 3/3 (100) |
| MRCP | 14/18 (78) |
| Cholangiogram* | 11/33 (33) |
| Cholangiopancreatogram† | 24/27 (89) |

* Operative cholangiogram

† Operative cholangiopancreatogram

담췌관 조영술과 자기 공명 담췌관 조영술, 그리고 수술적 담도 촬영술과 담췌관 촬영술 등을 시행하였고, 33예의 총담관낭 환자에서 24예(73%)에서 췌담도 합류이상이 확인되었다(Table 2). 24예의 췌담도 합류이상을 Todani의 분류에 따르면 A형(right angle union)이 11예, B형(acute angle union)이 11예, C형(complex union)이 2예였으며, D형(normal union)이 3예, 확인되지 않은 경우가 6예 있었다. 평균 연령은 A형은 25개월, B형은 76개월로 통계학적으로 의미 있는 차이를 보였다(Table 3). 총담관낭과 췌담도 합류이상에 대한 상관 관계에서는 Type Ia에서는 A형 11예, C형이 1예였고, Type Ic에서는 B형이 9예였다. 이는 총담관낭의 형태학적 모양과 췌담도 합류이상 간에는 통계학적으로 의미 있는 상관관계를 보였다(Table 4).

총담관낭 Type Ic와 췌담도 합류이상 B형은 각각 73%, 55%에서 혈청 아밀라제가 증가되었고, 담즙내 아밀라제는 모든 예에서 증가된 소견을 보였다. 혈청과 담즙내 리파제도 대부분의 예에서 증가되어 있었다. Type Ia와 A형은 각각 7%, 10% 만이 혈청 아

Table 3. Type of APBDU

| Type | Cases (%) | Mean age (month) |
|---------|-----------|------------------|
| A | 11 (33.3) | 25* (±25) |
| B | 11 (33.3) | 76* (±52) |
| C | 2 (6.1) | 72 |
| D | 3 (9.1) | 65 (±13) |
| Unknown | 6 (18.2) | 39 (±22) |
| Total | 33 | 51 (±41) |

*P value=0.008

Table 4. Relation of APBDU and choledochal cyst (CC)

| Type of CC | Ia | Ic | III | IVa |
|------------|-----|----|-----|-----|
| A | 11* | 0 | 0 | 0 |
| B | 0 | 9* | 0 | 2 |
| C | 1 | 0 | 1 | 0 |
| D | 2 | 0 | 0 | 1 |
| Unknown | 3 | 2 | 0 | 1 |

*P value=0.000

Table 5. Amylase level of serum in choledochal cyst and APBDU

| | High | Normal |
|------------------|----------------|----------------|
| Choledochal cyst | | |
| Ia (cystic) | 1 | 14* |
| Ic (cylindrical) | 8* | 3 |
| APBDU | | |
| A (Rt. angle) | 1 | 9 [†] |
| B (acute angle) | 6 [†] | 5 |

*P value=0.001, [†]P value=0.03**Table 6.** Amylase of bile in choledochal cyst and APBDU

| | High | Normal |
|------------------|----------------|----------------|
| Choledochal cyst | | |
| Ia (cystic) | 2 | 8* |
| Ic (cylindrical) | 7* | 0 |
| APBDU | | |
| A (Rt. angle) | 2 | 6 [†] |
| B (acute angle) | 6 [†] | 0 |

*P value=0.001, [†]P value=0.002

밀라제가 증가되었고, 담즙내 아밀라제도 각각 22%, 25%에서만 증가되었다(Table 5, 6).

고 찰

총담관낭은 총수담관의 낭성확장을 보이는 질환으로 그 병인에 대해서 1936년 Yotuyanagi⁹⁾가 가설을 발표한 이래로 많은 가설이 있었으나, 현재는 췌담도 합류이상¹⁰⁾이 주요한 병인으로 받아들여지고 있다. 1969년 Babbit¹⁾은 담관 조영술의 결과를 근거로 하여 췌관과 총수담관의 이상연결로 췌장액이 담관내로 역류되고 이로 인해 반복적인 담관염이 초래되어 총담관낭이 발생한다고 주장하였다.

Todani³⁾은 총담관낭 환자의 대부분에서 췌담도 합류이상¹⁰⁾이 있으며, 췌관과 총수담관이 정상보다 높은 위치에서 합쳐져 긴 공통관을 이룬다고 하였다. 본 조사에서는 수술 전 내시경적 역행성 담췌관 조

영술과 자기공명 담췌관 조영술을 시행하였으며, 췌담관 합류이상¹⁰⁾이 확인되지 않는 경우에서 수술 중에 총담관낭을 절제 후에 원위부 담도를 통하여 담췌관 조영술을 시행함으로써 췌담관 합류이상¹⁰⁾ 24예(73%)를 확인할 수 있었다.

Nagata¹⁰⁾은 췌담관 합류이상¹⁰⁾의 기준척도를 담도 조영술상 췌장액의 담도 관내로 역류와 공통관이 1.5 cm 이상인 경우, 그리고 담즙의 아밀라제 수치가 10,000 IU 이상인 경우로 하였다. Iwai¹¹⁾은 선천성 담관 확장을 보이는 대부분의 환자에서 췌관과 총수담관의 이상연결이 보였고, 담낭과 총담관낭의 담즙의 아밀라제가 증가되어 있음을 관찰하였다. 본 연구에서도 총담관낭 Type Ic는 모든 예에서 담즙내 아밀라제와 리파제가 증가되어 있었으나, Type Ia의 담즙내 아밀라제와 리파제의 증가는 각각 22%, 40%만 증가소견을 보였으며, 통계학적으로 의미있는 결과를 보였다(Table 6).

Todani¹²⁾은 총담관낭의 형태학적 분류와 췌담도 합류이상¹⁰⁾의 연관성에 대해 보고하였는데, 원통형 확장(cylindrical dilatation)을 보이는 총담관낭은 대부분에서 B형의 췌담관 합류이상¹⁰⁾이었고, 증상 발현이 대개 1세 이후였고, 주로 복부 동통, 구토, 발열 등으로 급성 췌장염과 유사한 증세를 보였다. 또 담즙내에 아밀라제 수치가 아주 높아 췌담도 합류이상¹⁰⁾에 의한 췌장액의 역류가 일어나고 있음을 보고하였다. 본 연구에서는 담관낭종 Type Ic에서는 Type I에 비해 비교적 높은 연령에서 발현되었으나, 통계학적 차이는 없었다. 그러나, 췌담도 합류이상¹⁰⁾ B형은 A형에 비해 높은 연령에서 발견되었고 통계학적으로 의미있는 차이를 보였다(Table 1, 3). Type Ic 총담관낭 11예 중에서 9예의 B형 췌담관 합류이상¹⁰⁾을 확인하였으며, 모든 예에서 혈청과 담즙내 아밀라제와 리파제가 증가되어 있으며, 통계학적으로 의미있는 차이를 보였다(Table 5, 6). 총수담관의 낭종성 확장을 보이는 총담관낭 Type Ia는 Type Ic에 비해 비교적 어린 나이에서 발견되고 황달과 복부종괴가 주요 증상이며, 대부분에서 혈청과 담즙내 아밀라제와 리파제는 정상이었다. 총담관낭 Type Ia 17예 중에서 11예의 A형 췌담관 합류이상¹⁰⁾이 있었고, 낭종 말단부위는 협착이나 폐쇄 소견을 보였다.

총담관낭 Type Ic에서 혈청과 담즙내 아밀라제와 리파제가 높은 이유는 췌담관 합류이상¹⁰⁾을 경유하여

췌장액의 역류가 발생하여 담도벽을 통해 혈류내로 유입되기 때문으로 생각된다.¹³⁾ 따라서, 총수담관의 확장과 급성 췌장염의 증세가 동반된 총담관낭에서 병리학적으로 췌장염의 소견을 보이는 예는 거의 없다고 한다.^{14,15)} 본 연구에서도 총수담관의 원통형 확장을 보이는 총담관낭 Type Ic과 췌장염 증세를 동반한 경우에서 개복 수술시 육안적으로 췌장염을 의심할만한 뚜렷한 소견은 보이지 않았다. Oguchi등¹⁶⁾은 담관낭종 환자와 동물 모델을 이용하여 담관의 조직학적 변화와 임상 양상을 조사하였으며, 낭종성 확장을 보이는 담관낭종에서 발병 연령이 증가함에 따라 담관벽의 파괴가 심해짐을 관찰하였고, 원통형 확장을 보이는 경우는 나이에 관계없이 저 정도의 파괴를 보였다. 원통형 총담관낭은 췌담도 합류이상으로 설명 가능하지만, 낭종성 총담관낭은 췌담관 합류이상과 원위부 담관의 협착에 의한 폐쇄성 기전이 복합적으로 관여할 것으로 추정되고 있다.¹⁶⁾

췌담관 합류이상에서 일어나는 췌장액의 역류는 총담관낭의 발생 뿐 아니라, 총담관낭의 천공¹⁷⁾과 간담도계의 악성 종양 발생¹⁸⁾과 관련있다고 보고된다. 특히, 총수담관의 확장을 동반하지 않은 췌담관 합류이상을 가진 환자에서 담낭암에 대한 발병이 높다고 알려져 있고, 담낭제거술을 시행하기도 한다.^{19,20)} Ando등²¹⁾은 담관 확장을 동반하지 않은 췌담도 합류이상에서 증상 완화와 종양 발생의 위험을 최소화하기 위해 가능한 빨리 담낭과 총수담관의 제거와 간담도문합술을 시행할 것을 주장하였다. 소아에서 총담관낭과 췌담도 합류이상과의 연관성에 대해 널리 알려져 있음에도 불구하고 췌담관계에 대한 정확한 검사가 이루어지지 않았으며, 내시경적 역행성 담췌관 조영술²²⁾은 공통관과 췌담관 합류이상의 진단에 가장 적합한 검사 방법이나 소아에서 적용하는데 어려움이 많다.

최근 소개된 자기공명 췌담관 조영술은 소아에서 간담도계와 췌관에 대한 정확한 정보를 주는 진단방법으로 알려져 있다.^{5~8)} Sugiyama등²³⁾은 총담관낭과 췌담도 합류이상의 진단에서 자기공명 담췌관 조영술의 정확성과 유용성에 대해 보고하였다. 또, 저자들은 자기공명 담췌관 조영술이나 내시경적 역행성 담췌관 조영술상 췌담도 합류이상이 밝혀지지 않은 환자에서 개복 수술 후 담낭관을 통하여 수술적 담도 활영술을 시행하여 췌관이 보이지 않으면, 총담

관낭을 절제 후 원위부 총수담관을 통하여 조영제를 주입하여 췌관과 원위부 총수담관과의 관계를 확인하였다. 상기의 방법으로 총담관낭 환자에서 많은 예에서 췌담관 합류이상이 있음을 확인할 수 있었으며, 췌장내 담관(intrapancreatic bile duct)까지 완전히 절제할 수 있었다(Fig. 1). 그리고, 담도 조영술상 담도계에 담석이나 단백질(plug) 등이 의심되는 경우에서는 수술적 담도 내시경(intraoperative cyst endoscopy)을 사용하여 제거하였다. Myano등²⁴⁾도 총담관낭 환자에서 낭종 제거술 후 발생하는 간내 담관과 췌장내 담관내 담석의 합병증을 예방하기 위해 수술적 담도내시경을 사용하였으며, 간내담관의 확장 정도, 단백질 제거 그리고 총담관낭의 이상적인 절제 범위를 결정하는데 수술적 담도 내시경을 사용을 강조하였다.

결 론

췌담도 합류이상과 총담관낭의 발병에 밀접한 관련이 있으며, 형태학적, 임상적 양상과도 관련이 있었다. 특히, 낭종성 확장을 보이는 총담관낭 Type Ia은 A형 췌담도 합류이상과 원위부 담도 협착 등의 복합적 기전에 의해 발병한 것으로 생각되며, 원통형 확장을 보이는 총담관낭 Type Ic은 B형 췌담도 합류이상에 의한 지속적인 췌장액의 역류로 발병한 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Babbitt DP: Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationships of the CBD and pancreatic bulb. *Annales de Radiologie* 12: 231, 1969
- 2) Todani T, Wantanabe 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, 1977
- 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* 147: 672, 1984
- 4) Braash JW, Tompkins RK: Surgical disease of the biliary tract and pancreas-Multidisciplinary man-

- agement. Mosby, St. Louis, 1994, p349
- 5) Hirohashi S, Hirohashi R, Uchida H, Akira M, Itoh T, Haku E, Ohishi H: Pancreatitis: Evaluation with MR cholangiopancreatography in children. *Radiology* 203: 411, 1997
 - 6) Yamataka A, Kuatsuru R, Shima H, Kobayashi H, Lane G, Segawa O, Katayama H, Myano T: Initial experience with non-breath-hold magnetic resonance cholangiopancreatography: A new noninvasive technique for the diagnosis of choledochal cyst in children. *J Pediatr Surg* 32: 1560, 1997
 - 7) Guibaud L, Lachaud A, Touraine R, Guibal A, Pelizzari T, Basset T, Pracros JP: MR cholangiography in neonates and infants: Feasibility and preliminary applications. *AJR* 170: 27, 1998
 - 8) Myazaki T, Yamashita Y, Tang Y, Tadatoshi T, Takahashi M, Sera Y: Single-shot MR cholangiopancreatography of neonates, infants, and young children. *AJR* 170: 33, 1998
 - 9) Yotuyanagi S: Contributions to aetiology and pathology of idiopathic cystic dilatation of common bile duct, with reports of 3 cases. new aetiological theory. *Gann* 30: 601, 1936
 - 10) Nagata E, Sakai K, Kinoshita H, Hirohashi K: Choledochal cyst: Complication of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. *World J Surg* 10: 102, 1986
 - 11) Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Shimotake T, Nakamura K: Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg* 215: 27, 1992
 - 12) 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* 98: 964, 1985
 - 13) Stringel G, Filler R: Fictitious pancreatitis in choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 17: 359, 1982
 - 14) Raffensperger J, Given G, Warner R: Fusiform dilatation of the common bile duct with pancreatitis. *J Pediatr Surg* 8: 907, 1973
 - 15) Okada A, Hikaki J, Nakamura T, Fukui Y, Kamata S: Pancreatitis associated with choledochal cyst and other anomalies in childhood. *Br J Surg* 82: 829, 1995
 - 16) Oguchi Y, Okada A, Nakamura T, Okumura K, Miyata M, Nakao K, 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. *Surgey* 103: 168, 1988
 - 17) Ohkawa H, Takahashi H, Maie M: A malformation of the pancreaticobiliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. *J Pediatr Surg* 12: 541, 1977
 - 18) Kinoshita H, Nagata E, Hirohashi K, Kobayashi Y: Carcinoma of the gall bladder with an anomalous connection between the choledochus and the pancreatic duct: Report of ten cases and review of the literature in Japan. *Cancer* 54: 762, 1984
 - 19) Funabiki T, Matsubara T, Ochiai M, Marugami Y, Sakurai Y, Hasegawa S, Imazu H: Surgical strategy for patients with pancreaticobiliary maljunction without choledochal dilatation. *Keio J Med* 46: 169, 1997
 - 20) Sugiyama M, Atomi Y: Anomalous pancreaticobiliary junction without congenital choledochal cyst. *Br J Surg* 85: 911, 1998
 - 21) 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* 30: 1658, 1995
 - 22) Sharma AK, Wakhlu A, Sharma SS: The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the management of choledochal cysts in children. *J Pediatr Surg* 30: 65, 1995
 - 23) Sugiyama M, Baba M, Atomi Y, Hanaoka H, Mizutani Y, Hachiya J: Diagnosis of anomalous pancreaticobiliary junction: Value of magnetic resonance cholangiopancreatography. *Surgery* 123: 391, 1998
 - 24) Myano T, Yamataka A, Kato Y, Kohno S, Fujiwara T: Choledochal cysts: Special emphasis on the usefulness of intraoperative endoscopy. *J Pediatr Surg* 30: 482, 1995