

## 간 외 담관 낭성확장이 동반된 선천성 담도폐쇄증

가톨릭 대학교 의과대학 외과학교실

정재희 · 이한홍 · 차선욱 · 송영택

### Biliary Atresia with Extrahepatic Biliary Cyst

Jae Hee Chung, M.D., Han Hong Lee, M.D., Seon Wook Cha, M.D.,  
Young Tack Song, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, the Catholic University of Korea  
Seoul, Korea

Biliary atresia (BA) with extrahepatic biliary cysts (EHBC) is a rare disease. It has been generally recognized as type I (correctable with cystic dilatation), which means a good prognosis. From a total of 73 patients with BA who underwent operation from September 1988 to September 2003 at our institute, 7 (9.6%) cases of type III BA with EHBC (uncorrectable with cystic dilatation) are reviewed. Clinical findings, laboratory data, radiologic findings, treatment methods and outcomes were reviewed. Female was more prevalent (male to female ratio; 2:5). All cases were type III with EHBC according to the intraoperative cholangiography, and underwent Kasai's portoenterostomy. The mean age was 57 days at operation. Three patients(42.9%) are long term survivors. Further evaluation is needed to determine the correlation between prognostic factors and outcome for.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 10(2):136~141), 2004.

**Index Words** : Biliary atresia, Extrahepatic biliary cyst, Uncorrectable type

### 서 론

신생아기 및 영아기에 황달을 유발하는 질환 중 포합고 빌리루빈혈증의 원인이 되는 대표적인 질환에는 신생아 간염, 선천성 담도폐쇄증 및 총수담관낭이 있다<sup>1,2</sup>. 가장

예후가 좋지 않은 선천성 담도폐쇄증은 생 후 2주 후까지 황달이 지속되며 조기에 진단과 치료가 이루어지지 않을 경우 담즙정체에 의한 치명적인 합병증을 유발한다. 또한 이들 중 6%~15%에서 간 외 담관 낭성확장을 동반하는 경우가 있는데 종종 담도폐쇄를 동반하지 않는 총수담관낭과 그 임상 양상이 비슷하기 때문에 감별 진단이 쉽지 않다<sup>3,4,5</sup>. 담관 낭성확장이 동반된 경우 일본의 선천성 담도폐쇄 형태적 분류(Japanese Morphological Classification) 상 I형에서는 대부분 완치가 가능하나 III형은 드물고 예후가 불량하다<sup>6,7</sup>. 저자들은 간 외 담관 낭성확장이 동반된 III형의 선천성 담도폐쇄증 환자 7예의 임상 자료를 분석하였다.

**Correspondence** : Young Tack Song, M.D., Department of Surgery, St. Mary's Hospital, the Catholic University of Korea.

#62 Yoido-dong, Youngdungpo-gu, Seoul 150-713, Korea

\* 본 논문의 요지는 2004년 6월 제 20회 대한 소아외과학회 춘계학술대회에서 발표되었음.

Tel: 02)361-5593 Fax: 02)313-8289

E-mail: ytong@catholic.ac.kr

대상 및 방법

1988년 9월부터 2003년 9월까지 가톨릭 대학교 의과대학 부속병원에 입원하여 담도폐쇄증으로 수술 받은 전체

73예 중 간 외 담관 낭성확장이 동반된 담도폐쇄증으로 수술 받은 7예를 대상으로 임상 양상과 생화학적 검사, 방사선학적 검사, 수술방법, 조직학적 소견을 환자의 의무기록을 중심으로 후향적으로 조사하였고 추적관찰 및 생존 여부는 외래 진료기록과 전화통화를 통해 확인하였다.

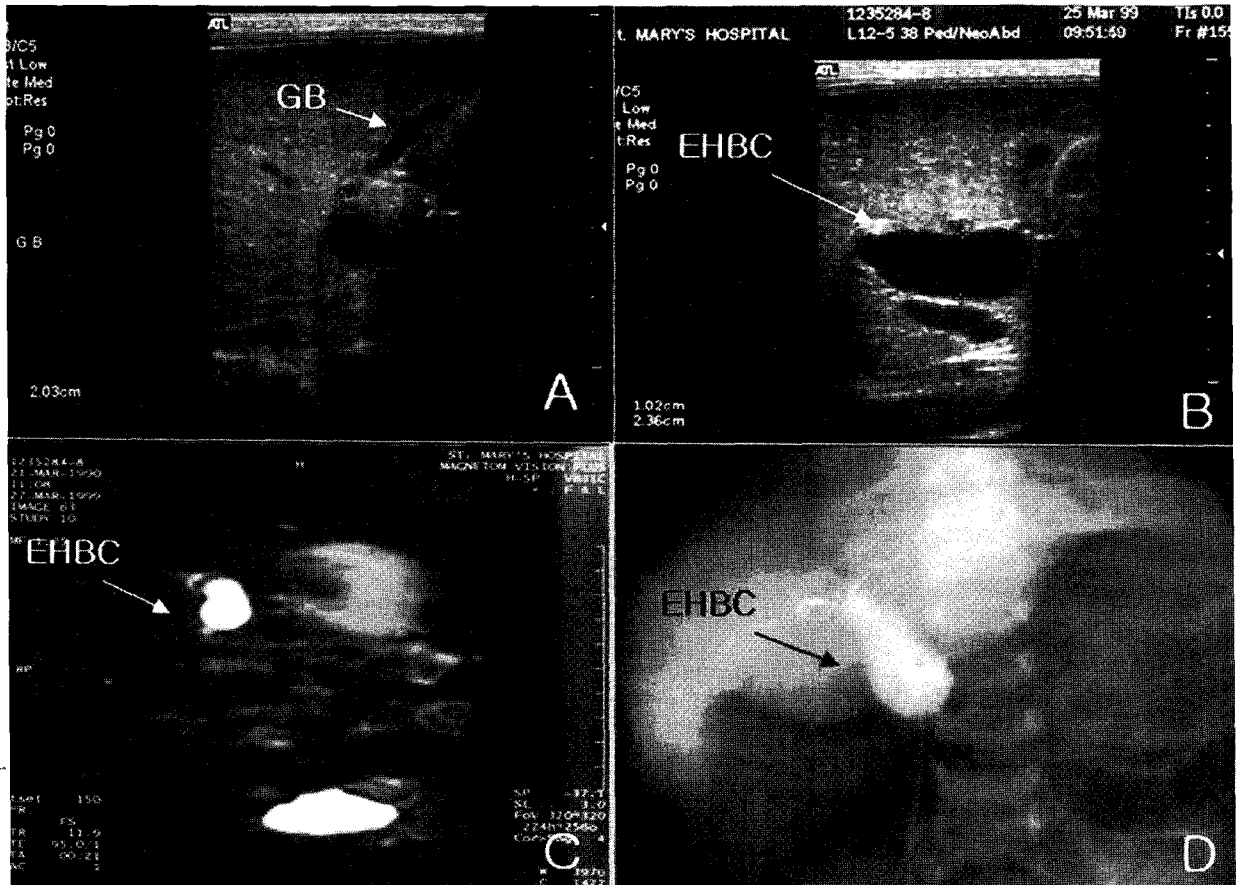


Fig. 1. Ultrasonography (A and B), MRCP (C) and intraoperative cholangiography (D) of the Case 1. A; arrow indicates the small atretic gall bladder. B,C,D; arrows indicate the extrahepatic biliary cysts.

Table 1. Age, Sex, Symptom, Sign and Preoperative Laboratory Findings

Case NO.	Sex	Age at operation (d)	Symptom & sign	Preoperative laboratory findings			
				Total bilirubin (mg/dL)	Direct bilirubin (mg/dL)	AST (U/L)	ALT (U/L)
1	F	21	Jaundice, acholic stool	10.9	3.9	111	15
2	M	58	Jaundice, acholic stool	8.4	5.6	360	160
3	F	65	Jaundice, acholic stool, fever	8.0	5.0	92	60
4	M	60	Jaundice, acholic stool	8.6	5.2	168	128
5	F	40	Jaundice, acholic stool, abdominal mass	7.6	3.5	152	92
6	F	90	Jaundice, acholic stool	6.0	3.3	448	259
7	F	64	Jaundice, acholic stool	9.9	6.9	222	216

Table 2. Diagnosis and Operation

Case NO.	Diagnostic methods	Preoperative diagnosis	OP. cholangiogram (CBD diameter, cm)	Operation
1	Sonogram, DISIDA scan, MRCP	BA c̄ EHBC	Typelll BA c EHBC (2)	Kasai operation
2	Sonogram, DISIDA scan	BA c̄ EHBC	Typelll BA c EHBC (1)	Kasai operation
3	Sonogram, DISIDA scan, CT	Choledochal cyst	Typelll BA c EHBC (1.5)	Kasai operation
4	Sonogram, DISIDA scan, CT	BA c̄ EHBC	Typelll BA c EHBC (2)	Kasai operation
5	Pre & post-natal sonogram, DISIDA scan, CT, MRCP	Choledochal cyst	Typelll BA c EHBC (4.8)	Kasai operation
6	Sonogram, DISIDA scan	BA c̄ EHBC	Typelll BA c EHBC (3)	Kasai operation
7	Sonogram, DISIDA scan, CT	BA c̄ EHBC	Typelll BA c EHBC (3)	Kasai operation

BA c̄ EHBC : Biliary atresia with extrahepatic biliary cyst

Table 3. Pathology and Outcomes

Case NO.	Ohkuma's classification of liver fibrosis	Hillum status (microductule>150 μm)	Jaundice	Outcomes (follow-up periods)	Death cause
1	Grade 1	+	-	Died (18 m)	Liver cirrhosis, variceal bleeding
2	Grade 2	Unknown	+	Died (2 m)	Refractory cholangitis, hopeless discharge
3	Grade 1	-	+	Died (13 m)	Liver cirrhosis, refractory cholangitis
4	Grade 1	+	-	Alive (9 yr)	
5	Grade 2	Unknown	-	Alive (5 yr)	
6	Grade 2	+	+	Died (4 m)	Liver cirrhosis
7	Grade 1	+	-	Alive (21 m)	

## 결 과

### 빈도, 성별 및 수술당시 연령

전체 담도폐쇄증으로 수술받은 73예 중 7예로 9.6 %의 발생률을 보였고 7예 중 5예는 여아, 2예는 남아로 여아에서 더 많이 발생하였다. 수술당시의 연령은 평균이 57일 (범위; 21일-90일)이었다 (표 1).

### 임상 소견 및 생화학적 검사

7예 모두에서 황달과 무담즙성 변의 임상증상을 보였고 이 중 증례 3에서는 미열을 동반하였으며 증례 5에서만 복부종괴가 만져졌다. 생화학적 검사상 총 빌리루빈과 직접 빌리루빈이 각각 6.0-10.9 mg/dL 와 3.3-6.9 mg/dL, AST와 ALT가 각각 92-448 IU/L, 15-259 IU/L의 수치를 보였다 (표 1).

### 수술 전 방사선학적 검사

7예 모두에서 복부 초음파상 와 DISIDA 스캔을 병행하여 5예에서 담관낭이 동반된 담도 폐쇄를 의심하였고 2예에서는 총수담관낭을 의심하였다. 이 중 1예에서는 임신 20주에 산전 초음파에서 복부 낭성 종괴가 발견되었으며, 4예에서 복부 전산화 단층촬영, 2예에서 자기공명하 담도조영술을 추가로 시행하여 진단에 도움을 받았다 (표 2)(그림 1A, B, C).

### 수술소견, 수술 중 담관조영술 소견 및 수술방법

개복하여 수술 중 담관조영술을 시행하여 담관 낭성확장이 동반된 담도폐쇄를 확진하였다. 수술 소견상 담낭은 불규칙하게 가늘고 긴 형태가 4예, 흔적만 남은 형태가 3예이었다. 간 외 담도가 방추상 확장을 보였고 직경은 1 cm에서 4.8 cm 까지 다양하였으며 그 내부에 흰색의 액체

(white bile)로 차있었다. 수술 중에 시행한 담관조영술(그림 1D) 상 7예 모두 간 내 담도 및 십이지장과의 연결성이 없는 type III의 담도폐쇄증이어서 카사이 수술을 시행하였다(표 2).

### 조직소견

간의 조직소견 상 7예 중 4예에서 Ohkuma씨 분류상 1등급을 보였고 3예에서 2등급을 보였다. hilum의 상태는 4예에서 150  $\mu\text{m}$ 이상의 간내 세담관(microductule)을 가지고 있었고 1예는 150  $\mu\text{m}$ 이하였고 2예는 조직의 상태가 불량하여 정확히 알 수 없었다(표 3).

### 수술 후 합병증 및 결과

수술 직후에 합병증이 있었던 예는 없었다. 수술 후에 2개월에서 9년까지 추적하였는데 4예는 황달이 없어지고 정상이 되었으며 3예에서는 황달이 계속 남아있었다. 총 7예 중 4예는 사망하였으며 3예(42.9%)는 생존해 있고 각각 생존 기간은 9년, 5년, 21개월이다. 사망한 4예 모두 간경화가 진행되었고 증례 1은 식도정맥류출혈로, 증례 2, 3, 6은 담도염으로 사망하였다(표 3).

## 고 찰

담도폐쇄증은 10,000-12,000명중 1명의 발생률을 보이는 비교적 드물지만 간 외 담도의 폐쇄에 의해 유발되는 담즙 정체로 회복될 수 없는 간 손상이 발생하는 질환이다. 1892년 Thomson에 의해 처음 보고된 이래, 1916년 Holmes가 이를 처음으로 선천성 담도폐쇄증(biliary atresia)라고 명명하였으며 '교정 가능한' 형태와 '교정 불가능한' 형태로 분류하였다<sup>8</sup>. 담도폐쇄증 중 6%~15%는 간 외 담관 낭성확장을 동반하는데 이는 담도폐쇄증을 동반하지 않은 총수담관낭과 감별하기가 어렵다<sup>3-5</sup>. 국내에서는 김등(1998)이 간의 담관 낭성확장을 동반한 담도폐쇄증의 발생빈도를 11%로 보고하였고<sup>1</sup>, 저자들은 전체 담도폐쇄증 환자 중 9.6%에서 간 외 담관 낭성확장을 동반하였다. 담도폐쇄증의 발생원인은 아직 확실히 정립되어 있지 않고 태생기 비정상적인 담관의 발생이나, 유전적 원인, 바이러스성 감염, 독소 등 다양하게 제시되고 있지만 최근에 가장 받아들여지고 있는 것은 이러한 여러 가지 원인들 중 한개 또는 그 이상의 복합적인 작용의 결과로 담관 상피

세포에서 항원이 과도하게 발현됨으로써 이를 인지한 순환 T세포(circulating T cells)에 의해 세포매개면역반응이 일어나고 결과적으로 섬유화 손상을 일으킨다는 것이다<sup>8</sup>. 또한 간의 담관 낭성확장도 담도폐쇄증이 발생하는 과정 중에 발생하는 하나의 결과일 것이라고 추측되지만 아직 밝혀진바 없다. 반면에 총수담관낭은 체담관 합류기형과 관련되어있으며 신생아나 영아에서 진단된 경우에는 소아나 어른에서와는 좀 다른 양상을 가지는데 낭종의 크기가 크며, 황달의 빈도가 높고 체장염이 잘 동반되지 않는 것이 특징이다. 따라서 이 시기에 담관 낭성확장을 동반한 담도폐쇄증과 구별하기는 더욱 어렵다<sup>9,10</sup>.

진단방법으로 임상증상과 검사실 소견 및 방사선 검사 등이 있는데 담도폐쇄증의 가장 흔한 증상은 황달, 무담즙성 변이지만 간 외 담관 낭성확장이 동반되는 경우는 복부 종괴, 복통이 함께 나타날 수 있어 담도 폐쇄를 동반하지 않는 총수담관낭의 증상과 비슷하다<sup>9,10</sup>. 실제로 1989년 일본에서 보고한 결과에 의하면, 담도폐쇄증 환자의 40%에서 출생 시 정상적인 태변 배출이 있었고 60% 가량의 환아는 신생아 초기까지 엷은 노란 빛깔의 정상적인 배변이 이루어졌다고 하였다<sup>11</sup>. 본 연구에서는 7예 모두에서 무담즙성 변과 황달 즉 포함 고빌리루빈혈증이 주 증상이었고, 그 중 1예는 열을 동반하였으며 또 한 예는 복부종괴를 동반하였다. Komuro 등<sup>6</sup>(2000)에 의하면 간 내 외 담관 낭성확장을 동반한 담도폐쇄증은 수술 전에도 담도염이 발생할 수 있다고 하였는데 본 연구의 열을 동반한 1예에서도 다른 감염의 원인이 없었던 것으로 보아 담도염이 발생하였던 것으로 생각된다.

방사선 검사로는 수술 전 복부 초음파와 DISIDA 스캔이 신생아 및 영유아의 폐쇄성 황달의 원인 질환을 진단하는데 매우 유용하게 사용된다<sup>2,12,13</sup>. 복부 초음파는 담관파는 구분되는 간문에서의 낭성 구조물을 쉽게 찾을 수 있게 해주고, DISIDA 스캔은 간 내 담도 변화와 담관 폐쇄정도를 알 수 있게 해준다<sup>1,13,14</sup>. 그 외에 자기공명체담관촬영은 간 외 담도 폐쇄에 의한 신생아 황달을 정확히 진단함으로써 다른 원인에 의해 유발된 신생아 황달과 감별하는데 도움이 된다<sup>15-17</sup>. 저자들은 7예 모두에서 복부 초음파와 DISIDA 스캔을 시행하였고 복부 단층촬영이 4예, 자기공명체담관촬영이 2예, 산전초음파 1예를 시행하였다. 7예 중 2예는 수술 전 총수담관낭으로 의심하였고 5예는 담관낭이 동반된 담도폐쇄증으로 진단하여 71%의 진단 정확도를 보였다. 산전초음파에서는 체태기간 15주에서 37

주사이에 주로 발견되며 담도폐쇄증으로 진단되어지지 않고 총수담관낭, 난소낭종, 십이지장폐쇄, 장간막낭종, 간낭종 등으로 진단되어지는 것이 보통이다<sup>7</sup>. 채태기간이 진행됨에 따라 총수담관낭은 크기가 증가하고 담도폐쇄증은 크기가 변화가 없다는 보고도 있지만 모든 경우에서 적용되는 것은 아니어서 진단에 어려움이 있다<sup>18</sup>. 본 연구에서도 산전초음파에서 낭종이 발견된 1예는 총수담관낭으로 의심하였다. 수술 중 담관 조영술은 간 내외 담도 폐색 정도와 형태를 정확하게 파악할 수 있어 수술 시에 필수적으로 시행하게 되는데 본 연구의 예 중 총수담관낭으로 의심되었던 2예에서 이 검사로 담관 낭성확장을 동반한 담도폐쇄증을 확진하였다.

담도폐쇄증의 유형은 담관 조영술 소견에 따라 크게 세 가지로 분류되는데, I 형은 총수담관폐색이 있는 경우로 전체의 10%를, II형은 간관폐색이 있는 경우로 드물게 20%를, III형은 가장 흔한 형태로 간문부 담관폐색이 있으며 전체의 70%에 이른다<sup>4</sup>. 외과적으로 교정가능한 형태는 I 형으로수술 후 좋은 예후를 보이며 III 형은 I형에 비해 예후가 나쁘고 이는 성공적으로 수술을 한 후에도 간문맥 부위에서 담도폐쇄가 있기 때문에 충분한 양의 담즙을 생산하지 못하기 때문이다. 따라서 드물지만 간 외 담관낭이 동반된 III형의 담도폐쇄증을 총수담관낭으로 오진하여 60일 이상 수술이 지연될 시 복구될 수 없는 간의 손상을 초래할 수 있다. 본 연구에서의 7예 모두는 Type III에 해당하는 담도폐쇄증이었고 간 외 담관 낭성확장을 동반하였다.

담도폐쇄증의 치료는 Kasai, Suzuki<sup>19</sup>(1959)에 의해 소개된 수술방법인 Roux-en-Y 형태로 간문맥과 소장을 문합하는 방법이 이전에 '교정 불가능한' 형태로 생각되어지던 담도폐쇄증까지 치료함으로써 담도폐쇄증 환자의 생존률이 높아지게 되었고 현재는 일차적 치료원칙으로 자리 잡고 있다. Schweizer 등<sup>20</sup>(2001)은 간문맥의 분지부위를 넘어서까지 박리하여야 한다고 하였다.

본 연구에서의 전 예에서 수술 중 담관 조영술을 시행하였으며, 이에 따라 간문부 담도폐색이 있음을 확인하고 카사이 수술로 치료하였다. Kasai's 수술 후 예후에 관계된 인자로 수술할 당시의 환자의 나이, 수술 후 황달이 3개월 내에 소실되는지의 여부와 간 생검의 조직병리학적 소견, 세담관의 크기, 수술 후 담관염의 발생여부 등이 있다. 출생 후 60일 이내에 수술한 경우, 3개월 이내에 황달이 소실된 경우, 담관염이 발생하지 않는 경우, 간 조직병

리 상 Ohkuma 분류에서 염증과 섬유화의 정도가 낮을수록, 세담관의 크기가 150  $\mu\text{m}$  이상 되는 것이 있을수록 좋은 성적을 기대할 수 있다<sup>21</sup>. 본 연구에서는 Ohkuma 분류상 grade 1 이 4예있었는데 이중 2예는 황달없이 생존해 있고 2예는 사망하였으며, grade 2를 보였던 3예 중 2예는 사망하였고 1예만 황달없이 생존해있다. 세담관의 크기가 150  $\mu\text{m}$  이상 되는 것이 있는 경우가 4예있었으나 그중 2예는 사망하고 2예는 생존해있고 세담관의 크기가 150  $\mu\text{m}$  이하 였던 1예는 사망하였다. 이렇듯 본 연구에서는 이러한 인자들과 예후와의 연관성을 발견하지 못했다.

## 요 약

1988년 9월부터 1999년 4월까지 가톨릭 대학교 의과대학 부속병원 외과에서 황달, 무담즙성 변 및 복부 종괴를 주소로 내원하여 간 외 담관낭이 동반된 담도폐쇄증으로 진단받은 7예의 환자의 임상상을 검토하였다. 전체 선천성 담도폐쇄증 환자 중 9.6%에서 간 외 담관낭을 동반한 III형의 담도폐쇄증을 보였다. 남아 성비는 2:5로 여아에서 높았다. 모두 카사이 수술을 시행하였으며 수술 시 평균연령은 57일이었다. 7예 중 3예(42.9%)에서 긴 생존기간을 보였다. 예후에 미치는 인자에 대해서는 지속적인 연구관찰이 필요할 것으로 사료된다.

## 참 고 문 헌

1. Kim WS, Kim I, Yeon KM, Park KW, Seo JK, Kim CJ: *Choledochal cyst with or without biliary atresia in neonates and young infants: US differentiation.* Radiology 209:465-469, 1998
2. Torris JT, Haller TO, Velcek FT: *Choledochal cyst and biliary atresia in neonate.* AJR 155:1273-1276, 1990
3. Lilly JR, Hall RJ, Vasquez-Estevéz J, Karrer F, Shikes RH: *The surgery of "correctable" biliary atresia.* J Pediatr Surg 22:522-525, 1987
4. Karrer FM, Lilly JR, Stewart BA, Hall RJ: *Biliary atresia registry, 1976 to 1989.* J Pediatr Surg 25: 1076-1081, 1990
5. Arima E, Fonkalsrud EW, Neerhout RC: *Experience in the management of surgically correctable biliary atresia.* Surgery 75:228-233, 1974
6. Komuro H, Makino S, Momoya T, Nishi A: *Biliary*

- atresia with extrahepatic biliary cysts-cholangiographic patterns influencing the prognosis.* J Pediatr Surg 35:1771-1774, 2000
7. Hasegawa T, Sasaki T, Kimura T, Sawai T, Nose K, Kamata S, Okada A, Wada K, Kanzaki T: *Prenatal ultrasonographic appearance of type IIIId (uncorrectable type with cystic dilatation) biliary atresia.* Pediatr Surg Int 18:425-428, 2002
  8. Karrer FM, Pence JC: *Biliary atresia and choledochal cyst*, in Ziegler MM, Aziz K, Han RG, Weber TR(eds): *Operative Pediatric Surgery*, chap 69. McGraw-Hill, 2003 Pp 775-787
  9. Barlow B, Tabor E, Blanc WA, Santulli TV, Harris RC: *Choledochal cyst : a review of 19 cases.* J Pediatr 89:934-940, 1976
  10. Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER: *Choledochal cysts lessons from a 20year experience.* Arch Dis Child 73:528-531, 1995
  11. Chiba T, Ohi R, Kamiyama A, et al: *Japanese biliary atresia registry*, in: Ohi R (ed). *Biliary Atresia*. Toyko, Icom Associates, 1991:79, cited from Karrer FM, Lilly JR: *Biliary atresia*, in Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP(eds): *Surgery of Infants and Children*, chap 86. Philadelphia, PA, Lippincott-Raven Publishers, 1997, Pp1395-1403
  12. Lim MK, Kim WS, Kim IO, Yeon KM: *Biliary atresia with unusual ultrasonographic findings.* J Korean Soc Med Ultrasound 12:167-172, 1993
  13. Spottswood SE, Jolles PR, Haynes JH, Bagwell CH: *Choledochal cyst with biliary atresia scintigraphy and correlative imaging.* Clin Nucl Med 26:555-556, 2001
  14. Nio M, Ohi R: *Biliary atresia.* Semin Pediatr Surg 9:177-186, 2000
  15. Norton KI, Glass RB, Kogan D, Lee JS, Emre S, Shneider BL: *MR cholangiography in the evaluation of neonatal cholestasis : initial results.* Radiology 222:687-691, 2002
  16. Jaw TS, Kuo YT, Liu GC, Chen SH, Wang CK: *MR cholangiography in the evaluation of neonatal cholestasis.* Radiology 212:249-256, 1999
  17. Kim MJ, Park YN, Han SJ, Yoon CS, Yoo HS, Hwang EH, Chung KS: *Biliary atresia in neonates and infants : Triangular atresia of high signal intensity in the Porta Hepatis at T2-weighted MR cholangiography with US and histopathologic correlation.* Radiology 215:395-401, 2000
  18. Matsubara H, Oya N, Suzuki Y, Kajiura S, Suzumori K, Matsuo Y, Suzuki T, Hashimoto T: *Is it possible to differentiate between choledochal cyst and congenital biliary atresia (type I cyst) by antenatal ultrasonography?* Fetal Diagn Ther 12:306- 308, 1997
  19. Kasai M, Suzuki S: *A new operation for noncorrectable biliary atresia: hepatic portoenterostomy.* Shujutsu 13:733, 1959, cited from Karrer FM, Lilly JR: *Biliary atresia*, in Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP (eds): *Surgery of Infants and Children*, chap 86. Philadelphia, PA, Lippincott-Raven Publishers, 1997, Pp1395-1403
  20. Schweizer P, Kirschner H, Schittenhelm C: *Anatomy of the porta hepatis as a basis for extended hepatoporto-enterostomy for extrahepatic biliary atresia: a new surgical technique.* Eur J Pediatr Surg 11:15-18, 2001
  21. Petensen C, Ure BM: *What's new in biliary atresia?* Eur J Pediatr Surg 13:1-6, 2003