

4세 여아에서 자연 완해된 담즙 마개 증후군 1례

한림대학교 의과대학 소아과학교실, ¹방사선과학교실

지금봉 · 송준영 · 유기양 · 민기식 · 김덕하 · 이관섭¹

A Case of Spontaneous Resolution of Bile Plug Syndrome in a 4-year-old Girl

Keum Bong Jee, M.D., Jun Young Song, M.D., Ki Yang You, M.D.
Ki Sik Min, M.D., Deok Ha Kim, M.D. and Kwan Seop Lee, M.D.¹

Departments of Pediatrics and ¹Radiology, College of Medicine,
Hallym University, Seoul, Korea

Obstruction of the extrahepatic bile ducts is the most common cause of conjugated hyperbilirubinemia in early infancy. More than 90% of such obstructive lesions are accounted for by extrahepatic biliary atresia. A rare lesion is obstruction of the common duct by impacted, thickened secretions and bile. Bile plug syndrome is defined as extrahepatic obstruction of the bile ducts by bile sludge in term infants without anatomic abnormalities, congenital chemical defects of bile, or hepatocellular lesions. Obstruction of extrahepatic ducts by plugs of biliary material appears to be due to the inspissation and precipitation of bile and mucus within the lumen of the ducts. Cholestasis and precipitation of bile develop in association with abnormal composition of bile in cystic fibrosis, hepatocellular damage, prolonged erythroblastic jaundice, altered biliary dynamics with total parenteral nutrition, gut dysfunction, diuretic therapy, exchange transfusions and perinatal hemolysis. In those cases, the term inspissated bile syndrome is used. The clinical and laboratory findings in bile plug syndrome are identical to those observed in biliary atresia and choledochal cyst. The diagnosis can be suspected based on the findings of clinical and laboratory examinations together with hepatobiliary imaging, ultrasonography, radionuclide scan and liver biopsy. We experienced a case of spontaneous resolution of bile plug syndrome in a 4-year-old girl. We report this case with brief review related literatures. (*J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 2: 262~266)

Key Word: Bile Plug Syndrome

접수 : 1999년 7월 6일, 승인 : 1999년 9월 7일

책임저자 : 지금봉, 431-070, 경기도 안양시 동안구 평촌동 896번지, 한림대학교 성심병원 소아과
Tel: 0343) 380-1914, Fax: 0343) 380-4118

서 론

간의담관의 폐색은 영유아기에 발생한 고직접빌리루빈혈증의 가장 흔한 원인으로 90% 이상이 간의담도 폐쇄를 차지하며 담즙 마개 증후군에 의한 경우는 드물다¹⁾. 총담관이 끈끈한 담즙 덩어리에 의해서 일과성으로 막히는 담즙 마개 증후군은²⁾ 해부학적 이상, 담즙의 선천성 화학적 결함이나 간세포 자체의 병변이 없이 간의담관이 폐색되는 것으로 주로 만삭 분만된 신생아에서 볼수 있다.³⁾ 저자들은 4세 여아에서 발생한 담즙 마개 증후군을 임상 양상과 혈액 및 화학검사소견을 기초로 해서 초음파와 동위 원소 검사로 진단하여 추

적 초음파 검사를 실시한 결과 자연 완해된 예를 1례 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 아: 윤○○, 4세, 여아.

주 소: 2개월간의 간헐적인 복통.

과거력: 출생체중 2.8 kg, 만삭으로 정상 질식 분만되었고 내원 3개월전 모병원에서 투베르쿨린 반응 검사상 양성 반응을 나타내어 항결핵제 투여 중이었다.

예방접종력 및 가족력: 환아는 두 자매중에 둘째로 예방접종표에 의해 연령에 맞는 모든 예방접종을 실시하였고, 이모가 폐결핵을 앓은 것 이외에는

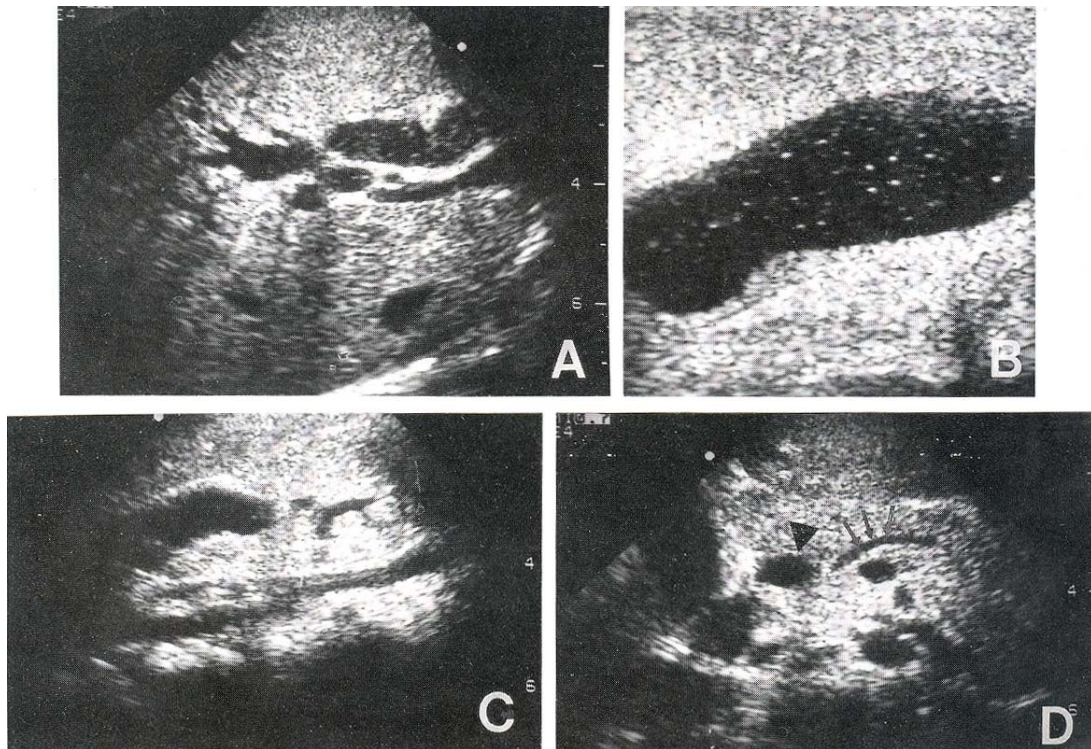


Fig. 1A. Serial image of initial ultrasonogram. Central intrahepatic duct and common hepatic ducts are dilated mildly. B. Gallbladder shows dilatation with floating sludge materials. C. Dilated common bile duct reveals 8 mm dilatation and two echogenic round lesions are seen in the distal portion of dilated common bile duct. D. Pancreas reveals duct dilatation, which is 3 mm in diameter (arrows). The dilated distal common bile duct is seen on transverse view (arrow head).

특이할 만한 가족력은 없었다.

현병력: 입원 2개월 전부터 간헐적으로 복통을 호소하여 한약을 15일간 복용하였으나 복통이 간헐적으로 반복되어 내원 2주전 모 병원에서 급성 위염으로 진단받고 입원치료 하던 중 간기능 수치가 높음을 발견하였고 퇴원후 간헐적 복통이 다시 계속되어 본원 소아과에 입원하였다.

이학적 소견: 입원당시 환아는 아파보였으나 의식은 명료하였고 활력징후도 정상 소견을 보였다. 공막은 경도의 황달소견을 보였고 편도 비대 및 인두 발적이 있었다. 흉부 청진상 심음은 정상이고 호흡음은 깨끗하였다. 복부 진찰상 복부는 부드럽고 편평하였으며 장음은 정상이었고, 우상복부와 배꼽주위에 압통이 있었으나 반사통이나 Murphy's sign은 없었고 간·비종대도 없었다. 피부의 긴장도는 정상이고 피부색깔은 옅은 황색을 띠었으며 발진이나 출혈반등은 관찰되지 않았다.

검사소견: 입원 당시 시행한 말초 혈액 검사상 백혈구 $19,900/\text{mm}^3$ (호중구 72%, 림프구 23%), 혈색소 12.1 g/dL, 적혈구 용적치 35%, 망상적혈구 1.4%, 적혈구 침강속도 17 mm/hr, 혈소판 $427,000/\text{mm}^3$ 이었고, C-반응단백은 4.56 mg/l (정상: 6이하)을 나타냈다. 소변 검사상 빌리루빈 1+, urobilinogen±를 나타냈다. AST/ALT 278/398 IU/L, Alkaline phosphatase 2920 IU/L, 직접 빌리루빈 1.0 mg/dL, 간접 빌리루빈 0.9 mg/dL, Na/K 138/4.0 mEq/L, BUN/ Creatinine 10.5/0.6 mg/dL, HBs Ag 음성, HBs Ab 양성, Anti HAV IgM 음성, Anti HAV IgG 음성, Anti HCV 음성이었다. 제6병일째 AST/ALT 53/131 IU/L, Alkaline phosphatase 1834 IU/L, 직접 빌리루빈 0.6 mg/dL, 간접 빌리루빈 0.4 mg/dL, r-GT 586 IU/L을 보였다.

방사선 소견: 입원당시 시행한 복부 초음파 검사상 췌장내 총담관부의 원위 총담관이 8 mm 정도 확장되어있고 2개의 직경 7 mm의 등근 에코성 결절들이 posterior shadowing 없이 응축되어 있었다 (Fig. 1C). 췌관이 3 mm로 확장되어있고 양측 간내담도의 중양부 및 총간담관도 확장되어 있었으며 (Fig. 1A, 1D), 담낭내에도 오니(sludge)가 가득 차

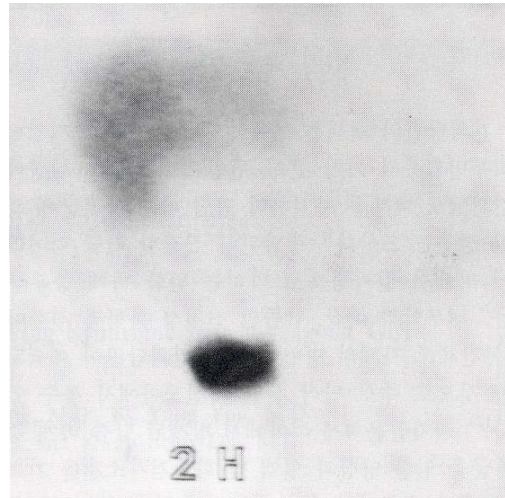


Fig. 2. DISIDA scan reveals no evidence of bowel secretion at 2hour delayed image.

서 확장되어 있었다(Fig. 1B). 제4병일째 실시한 DISIDA scan상 간 섭취(liver uptake)가 감소되어 있으면서 2시간이 지나도록 장관내로의 배출이 확인되지 않았다(Fig. 2). 제7병일째 실시한 복부 초음파 검사상 췌장내 총담관부에 담즙전(bile plug)은 관찰되지 않고 확장되었던 총담관도 정상화 되었으나 담낭과 총간담관의 확장은 6 mm로 남아 있었다(Fig. 3A, 3B).

치료 및 경과: 담즙 마개 증후군과 더불어 담낭염을 의심하여 제1병일째부터 수액요법과 항생제 치료를 시작하였으나 공막과 피부에 나타난 경도의 황달이 간헐적인 복부 통증과 함께 제5병일째까지 차츰 심해져서 수술적 치료를 계획하였다. 제6병일째부터 갑자기 복부 통증이 소실되어 보존적 치료 계속하였고 제7병일째 추적 복부 초음파 검사를 실시한 결과 총담관내의 오니의 자연 소실과 함께 총담관의 확장은 정상화되었으며 담낭과 총간담관은 6 mm로 확장이 남아있는 소견을 확인할 수 있었다. 입원당시 시행한 간기능 검사상 AST/ALT 278/398 IU/L, 간접 빌리루빈 0.9 mg/dL, 직접 빌리루빈 1.0 mg/dL, Alkaline phosphatase 2920 IU/L이었던 것이 제9병일째 AST/ALT 48/74 IU/L, 간접

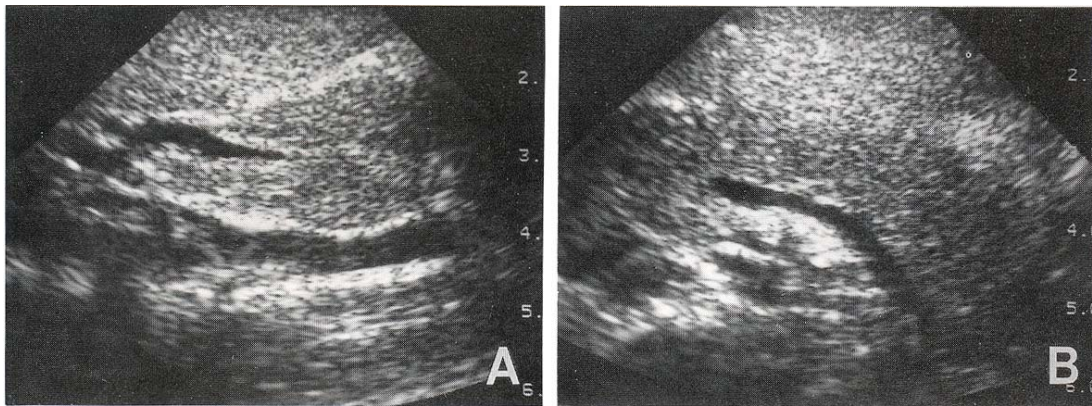


Fig. 3A. Follow-up ultrasonography at 7th hospital day. Distal common bile duct reveals disappearance of round echogenic balls with decreased diameter of common bile duct. **B.** Pancreas shows improved pancreatic duct dilatation.

빌리루빈 0.3 mg/dL, 직접 빌리루빈 0.4 mg/dL, Alkaline phosphatase 1298 IU/L로 호전되었다. 제 10병일째 감기 증상과 함께 발열이 있었으나 보호자가 외래치료를 위하여 제11병일째 퇴원하였다. 퇴원후 12일째에 실시한 간기능 검사소견에서 AST/ALT 31/17 IU/L, 간접 빌리루빈 0.4 mg/dL, 직접 빌리루빈 0.3 mg/dL, ALP 626 IU/L을 보였다.

고 찰

담즙 마개 증후군이란 해부학적 이상이나 담즙의 선천성 화학적 결함 또는 간세포의 병변이 없이 탄산아에서 담즙 오니(bile sludge)에 의한 간의 담도의 폐색을 말한다^{1,3)}. 유아에서 간의담도의 폐색은 고지점빌리루빈혈증의 가장 흔한 원인이고 90%가 간의담도의 폐쇄 때문이며 담즙 마개 증후군에 의한 경우는 드물다²⁾. 1946년 Lightwood와 Bodianin이 처음 유아에서 impacted or inspissated bile이 간의담도 폐색을 일으킨다는 것을 처음 발견하였고 그후 극소수의 예가 보고되었다⁴⁾. 담즙 정체나 담즙침전(precipitation)의 원인은 불분명하나²⁾ 낭포성 섬유증, 간세포 손상, 장기간의 적아구성 황달(prolonged erythroblastic jaundice), 총정맥 영양^{4,5)} 교환수혈, 주산기 용혈, 장관 기능 이상 및

이노제 치료⁶⁾ 등과 연관이 있는 것으로 알려져 있다. 임상 양상과 검사 소견들은 담도 폐쇄, 총담관 낭종(choledochal cyst) 및 지속적인 신생아 황달의 경우와 동일하며^{7,8)}, 담즙전은 담석과 마찬가지로 담도의 기계적 폐색으로 인한 증상을 유발한다¹⁾. 진단은 임상 양상과 검사소견 및 간·담도 영상, 간·담도의 초음파, 동위원소 검사와 더불어 간 조직검사로 할 수 있다. 초음파상 총담관 낭종은 담즙 마개 증후군과 유사하여 총담관의 동심성 또는 편심성의 확장(concentric or eccentric dilatation)과 저에코성 물질(low echogenic material)이 총담관 내에 차면서 담낭에도 에코성 구조(echogenic structure)는 보이지만 담낭내에 상당한 양의 에코성 물질의 오니(echogenic material sludge)가 없고 동심성으로 확장된 총담관내에 저에코성 물질이 완전히 가득차는 경우도 없다⁴⁾. 이 환자의 경우 초음파상 총담관이 확장되어 posterior shadowing이 없는 2개의 직경 7 mm의 등근 에코성 결절들이 있으면서 담낭도 오니로 가득차서 확장되어 있었다. DISIDA scan상 간 섭취가 감소 되었으면서 2시간이 지나도록 장관내로의 배출이 확인되지 않았다. 7일후에 실시한 추적 초음파 검사상 확장되었던 총담관이 정상화되고 담낭과 총간담관의 확장은 약간 줄어들었다. Mueller 등에 의하면 총담관은 주로 탄력

섬유와 결합섬유로 이루어 졌고 근육조직은 거의 없기 때문에 급성 폐색이 생길경우 담관이 늘어났다가 폐색의 원인이 없어지면 담관벽의 탄력성 때문에 정상으로 되돌아온다고 한다²⁾. 따라서 본 환아에서 나타난 총담관의 확장은 급성 폐색에 의한 일과성 확장이기 때문에 담즙 덩어리가 보존적 치료로 치유가 되면서 추적 초음파 검사에서 총담관 확장이 정상으로 되었다고 생각된다. 담즙 마개 증후군은 대개 이 환자의 경우처럼 보존적 치료로 자연 완해되며 이런 방법으로 호전되지 않으면 수술적 치료를 한다. 수술 요법은 십이지장 개구술(duodenostomy)과 유두 절개술(papillotomy)을 통해 담즙전을 제거하거나, 십이지장내로 담즙전을 손으로 밀어넣어주며 생리식염수나 거담제(mucolytic agent)로 수술 중에 담도를 세척한다⁵⁾. 결론적으로 영유아에서 초음파 검사상 총담관 낭종으로 의심되는 총담관의 확장 있을 경우 담즙 마개 증후군 같은 담즙 침전에 의한 일시적 폐쇄의 가능성도 꼭 감별진단에 포함 시켜야 하며, 비가역적인 수술을 하기 전에 보존적 치료 후의 추적 초음파 검사를 시행하는 것이 유용하리라 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Bernstein J, Braylan R, Brough AJ. Bile-plug syndrome: a correctable cause of obstructive jaundice in infants. *Pediatrics* 1969; 43: 293-6.
- 2) 김지영, 김옥화, 김현숙, 김춘열, 박용휘. 영아에서의 총담관의 일과성 확장. *대한방사선의학지*
- 3) Levy JM, Kuss JJ, Karli A. Le syndrome du bouchon biliaire. *Arch Franc Pediatr* 1979; 36: 801-6.
- 4) Mahr MA, Hugosson C, Nazer HM, Saad SA, Ali MA. Bile-plug syndrome. *Pediatr Radiol* 1988; 19: 61-4.
- 5) Elvira V Lang, Lee E. Pinekney. Spontaneous resolution of bile plug syndrome. *AJR* 1991; 156: 1225-6.
- 6) David M. Brown. Bile Plug Syndrome: Successful management with a mucolytic agent. *J Pediatric Surg* 1990; 25(3): 351-2.
- 7) Kirks DR, Coleman RE, Filston HC, Rosenberg ER, Merten DF. An imaging approach to persistent neonatal jaundice. *AJR* 1984; 142: 461.
- 8) Pfeiffer WR, Robinson LH, Balsara VJ. Sonographic features of bile plug syndrome. *J Ultrasound Med* 1986; 5: 161.