

영아에서 간담도 스캔으로 진단된 총 담관낭의 자연 천공에 의한 담즙성 복막염 1례

부산대동병원 소아과, 부산대학교 의과대학 *방사선과학교실,
† 핵의학교실, ‡ 소아과학교실

김종석 · 임장훈 · 배상남 · 이준우* · 김인주† · 박재홍‡

Bile Peritonitis Due to Spontaneous Rupture of Choledochal Cyst Diagnosed by Hepatobiliary Scintigraphy in an Infant

Jong-Seok Kim, M.D., Jang-Hun Lim, M.D., Sang-Nam Bae, M.D.,
Jun-Woo Lee, M.D.*, In-Ju Kim, M.D.† and Jae-Hong Park, M.D.‡

Department of Pediatrics, Dae Dong Hospital, *Radiology, † Nuclear Medicine and
‡ Pediatrics, College of Medicine, Busan National University, Busan, Korea

Choledochal cyst is a congenital anomaly with classic triad of abdominal pain, jaundice and right upper abdominal mass. Bile peritonitis caused by cyst rupture is relatively not rare in infancy. The mechanism of rupture must be epithelial irritation of the biliary tract by refluxed pancreatic juice caused by pancreatico-biliary malunion associated with mural immaturity in infancy, rather than an abnormal rise in ductal pressure or congenital mural weakness at a certain point.

We experienced a case of bile peritonitis caused by spontaneous rupture of choledochal cyst in a 10-month-old girl presented with abdominal distension, persistent fever, diarrhea, irritability and intractable ascites. She was presumed as having bile peritonitis by bile colored ascitic fluid with elevated bilirubin level and diagnosis was made by ^{99m}Tc DISIDA hepatobiliary scan showing extrahepatic biliary leak. The perforated cyst was surgically removed and the biliary tree was reconstructed with a Roux-en-Y hepaticojejunostomy. (*J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 5: 186~191)

Key Words: Bile peritonitis, Choledochal cyst, Hepatobiliary scintigraphy

서 론

접수 : 2002년 8월 28일, 승인 : 2002년 9월 7일
책임저자 : 박재홍, 602-739, 부산광역시 서구 아미동 1가 10번지
부산대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 051-240-7293, Fax: 051-248-6205
E-mail: jhongpark@pusan.ac.kr

총 담관낭은 총 담관의 국소적인 낭성 확장으로 인해 발생하는 비교적 드문 선천성 기형으로 영아기에는 담즙정체성 황달을, 연장아에서는 복통, 황달, 복부 종괴 등이 주 증상으로 나타나지만 세 가

지 증상이 모두 발생하는 경우는 흔치 않다¹⁾. 총 담관낭은 상행성 담도염, 담도 결석, 담즙성 간경병증, 문맥 고혈압, 간 부전증, 담도 암 등의 합병증을 초래할 수 있으며, 드물게는 담관낭이 자연천공되어 급성 복증으로 나타날 수 있다^{1,2)}.

총 담관낭의 자연 천공의 원인에 대해서는 명확히 밝혀지지 않았으며, 영아기에 자연 천공의 빈도가 높고 응급 수술이 필요하지만 신속한 진단이 어려운 경우가 많다고 한다³⁾. 자연 천공에 의한 담즙성 복막염은 국내에서 이 등⁴⁾이 13개월 여아에서 보고한 바 있으나 국내외적으로 보고례가 적다. Ando 등³⁾은 30년 동안 영아형 총 담관낭 187례 중 자연 천공이 합병된 13례를 분석한 결과, 8례는 담즙성 복막염의 발생하여 발견되었고 5례는 천공이 총담관낭을 진단할 때 동반되었다고 하였다.

본 증례는 10개월 된 영아에서 총 담관낭의 자연 천공에 의한 담즙성 복막염이 발생하였으나 여러 병원에서 원인을 찾지 못하여 전원 된 후 발병 42일에 간담도 스캔으로 지연 진단된 드문 경우를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 정○원, 여아, 10개월

주 소: 15일간의 심한 보챔, 음식 거부, 복부 팽만, 복수, 고열, 점액성 설사

출산력: 재태 기간 39주, 출생 체중 3,600 g, 정상 질식 분만으로 출생하였으며, 주산기 가사 등의 특이 소견은 없었다.

과거력과 가족력: 특이 사항은 없었다.

현병력: 입원 3주 전 폐렴으로 모병원에서 입원 치료 후 증상이 호전되어 퇴원하였으나 퇴원 다음 날부터 고열, 구토, 및 복부 팽만 등의 증상이 발생하였다. 동일 병원에 재입원하여 검사한 복부 초음파 검사와 복부 컴퓨터 단층 촬영상 췌장 두부에 위치하는 종양성 병변을 의심하였으나 고열이 지속되어 항생제 치료만 하였다. 치료에 전혀 반응이 없고 비혈성 점액성 설사, 저알부민혈증 및 복수가 지속되어 또 다른 병원을 거쳐 본원으로 전

원되었다.

이학적 소견: 입원 당시 환아는 체온 39.1°C이었고, 호흡수는 분당 38회, 맥박수는 분당 160회, 혈압 90/50 mmHg로 급성 병색을 보였다. 결막은 창백하였고 구강 점막은 말라있었으며 공막에서 황달은 관찰할 수 없었다. 복부는 심하게 팽창되어 있었고 간과 비장이 늑골 하연에서 각각 5 cm, 2 cm 촉진되었다. 장음은 감소되어 있었고 이동 탁음(shifting dullness)이 관찰되었으며 사지 부종이 있었다.

검사 소견: 입원 당시 말초 혈액 검사에서 백혈구 16,400/mm³ (다핵구 77%, 림프구 10%, 단핵구 4%), 혈색소 8.9 g/dL, 혈소판 578,000/mm³이었고, 적혈구 침강 속도 52 mm/hr, C 반응 단백질 11.8 mg/dL로 각각 증가되어 있었다. 전해질 검사에는 특이 소견이 없었고, 생화학 검사에는 AST/ALT 24/10 IU/L, BUN/Cr 22.1/0.2 mg/dL, 총빌리루빈/직접형 빌리루빈 1.7/1.4 mg/dL, 총단백/알부민 4.5/2.8 mg/dL, amylase/lipase 14/634 mg/dL, ALP/LDH 572/112 IU/L이었으며, PT/aPTT 21.2/60.3초, fibrinogen 2.82 g/L이었다. Clostridium difficile 독소 검사는 음성이었다. 복수 천자로 800 ml의 짙은 황색의 장액성 복수를 배액하였고, 복수 분석에서 백혈구 20/mm³ (다핵구 80%), 당 82 mg/dL, 단백질 1.0 g/dL, LDH 804 IU/L, amylase 247 mg/dL, lipase는 검출되지 않았으며, 세균 배양 검사는 음성이었다. 혈액 배양 검사에서 메치실린 내성 황색포도상구균이 자랐으며, 뇨 배양 검사에서 Acinetobacter baumani가 자랐다.

치료 및 경과: 입원 초기 패혈증과 췌장염, 난치성 복수, 저알부민혈증에 대한 항생제 요법, 금식, 복수 천자, 알부민 투여로 환자의 상태를 안정시켰다. 입원 3일째에 지속되는 점액성 설사의 원인을 찾기 위해 시행한 대장 내시경 검사에서 S상 결장 상방으로부터 하행 결장에 걸쳐 전체적으로 부종과 다발성 홍반이 관찰되었으며, 결장의 생검 조직에 대한 병리 검사상 만성 염증을 보였다. 입원 4일에 시행한 복수 천자 검사에서 백혈구 68/mm³ (다핵구 80%), 당 341 mg/dL, 단백질 1.0 g/dL, LDH

1,233 IU/L이었으며, 혈액 및 뇨 배양 검사에서 균 이 배양되지 않았다. 입원 21일에 복수 천자를 이 틀에 한번 꼴로 시행하여도 복수가 줄어들지 않아 카테터를 복강에 위치시켜 배액을 시행하였으며, 검사상 PT/aPTT 12.6/40.9초, D-dimer 0.2 이하, fibrinogen 4.51 g/L로 호전을 보였다. 입원 23일에

시행한 복수 검사에서 빌리루빈이 12.5 mg/dL로 증가되어 있었고, 복부 단층 촬영상 조영제에 의해 증강된 벽을 보이는 소방형의 복수를 보여 담즙성 복막염을 의심하였다(Fig. 1). 입원 27일에 ^{99m}Tc

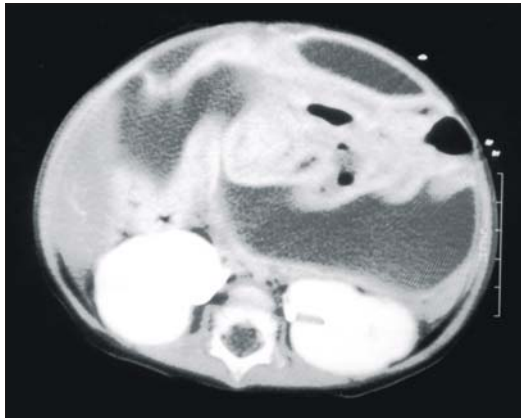


Fig. 1. Enhanced abdominal CT scan at 17th day after development of high fever and abdominal distention shows loculated ascites with wall enhancement suggesting bile peritonitis.

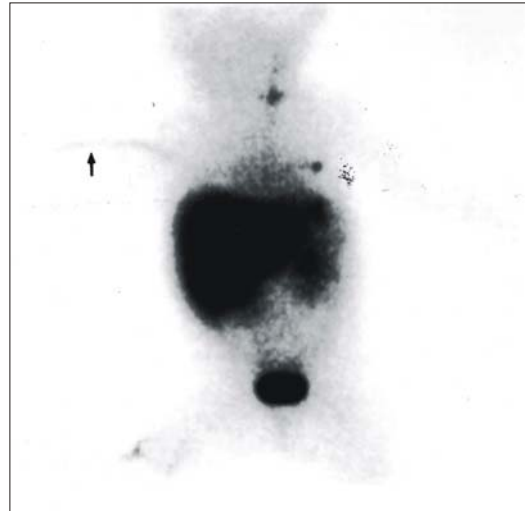


Fig. 3. ^{99m}Tc DISIDA hepatobiliary scintigraphy at 2 hours shows abnormal radioactivity in the drainage tube (arrow).



Fig. 2. ^{99m}Tc DISIDA hepatobiliary scintigraphy at 20 minutes after injection shows abnormal accumulation of radioactivity in the peritoneal cavity.

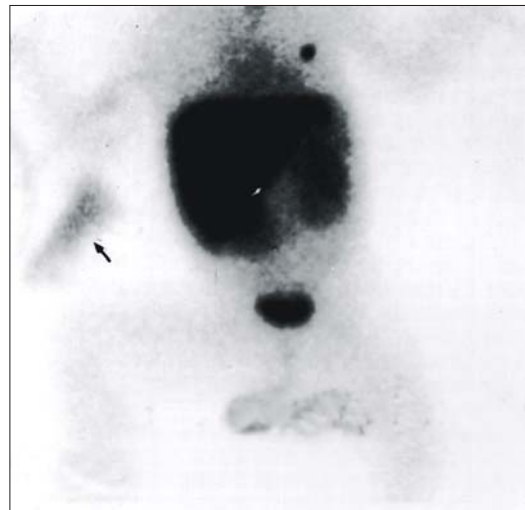


Fig. 4. ^{99m}Tc DISIDA hepatobiliary scintigraphy at 7 hours demonstrates abnormal radioactivity in the drainage bag for collection of ascitic fluid (arrow).



Fig. 5. Abdominal ultrasonography checked at the first visiting hospital shows the dilated common bile duct with internal heterogeneous echogenicity and a linear line in the center (white arrow) suggesting rupture of the membrane.

DISIDA 간담도 스캔을 시행하여 방사성 동위원소가 복강으로 유출되어 배액반으로 흘러나오는 것을 관찰함으로써 총 담관낭 파열에 의한 복막염으로 최종 진단하였다(Fig. 2~4). 이전 병원에서 시행한 초음파 검사(Fig. 5)와 컴퓨터 단층 촬영 필름(Fig. 6)을 입수하여 다시 분석한 결과 천공으로 주그러든 총 담관낭을 발견할 수 있었으며, Todani 분류상 1형에 해당하였다. 이후 Roux-en-Y 간공장 문합술을 시행하였으며 현재 합병증 없이 건강한 상태로 추적 관찰 중이다.

고 찰

본 증례는 갑자기 발생한 구토, 심한 보챔, 복부 팽만, 발열에 대한 초기 진단이 정확히 이루어지지 않은 상태에서 항생제 치료에도 불구하고 고열, 비혈성 점액성 설사, 저알부민혈증 및 복수가 지속되어 전원되었으며, 항생제 요법, 반복적인 복수 천

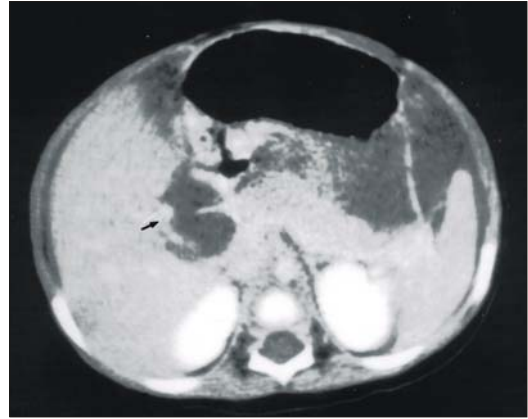


Fig. 6. Abdominal CT scan checked in the first visiting hospital shows ascites and the collapsed choledochal cyst with irregular wall (arrow) suggesting ruptured choledochal cyst.

자, 알부민 투여로 환자의 상태를 안정화시킨 후 원인을 찾던 중 복수에서의 빌리루빈이 상당히 증가되어 있고 ^{99m}Tc DISIDA 간담도 스캔상 방사성 동위원소가 복강으로 유출되어 배액반으로 흘러나오는 것을 관찰함으로써 총 담관낭 파열에 의한 복막염으로 진단할 수 있었다. 발병 후 처음 방문한 병원에서 시행한 복부 초음파 검사와 컴퓨터 단층 촬영 사진을 다시 분석한 결과, 확장된 총 담관낭과 낭의 중앙부에 있는 천공을 관찰할 수 있었으나, 본원으로 전원되었을 때는 총 담관낭이 심한 복수로 인해 완전히 주그러들어 영상 진단에서 전혀 총 담관낭을 의심할 수 없었으며, 복수 천자에서 복수의 색깔과 빌리루빈의 증가를 확인하지 못해 진단이 지연되었던 경우이다. 또한 전원 당시 환자의 상태가 워낙 좋지 못해 이에 대한 검사와 치료에 매달리다보니 원인에 대한 접근에 상당히 소홀히 했던 점도 지연 진단의 원인이었다.

총 담관낭은 총 담관의 낭성 확장으로 인하여 생기며 발생 원인은 총 수담관과 췌장관 등 담관계의 발생학적 결손, 태생기에 담도 상피 세포 증식의 불균형, 바이러스의 감염, 췌장 효소의 총 담관으로의 역류에 의한 담관벽의 염증 등의 선천적 기형에 의한 발생과 개복술이나 담관의 원위부 협

착 등의 후천적인 요인으로도 발생할 수 있으나 정확한 원인은 불명인 상태이다.

총 담관낭은 서양인보다 동양인에서 흔하며 여아에서 남아보다 3배 정도 많이 발생하고 75%가 소아 연령층에서 발견된다²⁾. 임상 증상으로 복통, 복부 종괴, 황달의 3 주징이 있지만 모두 나타나는 경우는 1/3 이하이며, 그 외 식욕 부진, 오심, 구토, 상복부 불편감 등이 나타날 수 있고 담도계의 감염이 동반되면 발열 및 오한이 나타날 수도 있다¹⁾.

담관 낭종의 진단은 3대 임상 증후 및 기타 증상을 고려하면서 복부 초음파를 이용하면 쉽게 진단할 수 있다. 그 외에 단순 복부 촬영에서 우상복부 종괴 음영이 나타날 수 있으며, 복부 전산화 단층 촬영술은 낭종의 크기, 범위 및 간 내 담관의 확장을 진단할 수 있다. 그 밖에 역행적 내시경적 담관 조영술(ERCP)과 경피적 간담관 조영술, ^{99m}Tc DISIDA 간담도 스캔, I¹³¹-rose bengal 스캔 등이 진단에 도움이 되는 것으로 알려져 있다. 그러나 본 증례와 같이 담관낭의 자연 천공은 초음파 검사 등 다른 검사에서 발견이 어려운 경우가 많아 ^{99m}Tc DISIDA 간담도 스캔이 가장 효과적인 것으로 생각된다³⁾.

총 담관낭과 감별을 요하는 질환으로는 담낭 수종, 선천성 담도 폐쇄증, 담석증, 담낭염, 췌장염, 후복막 종양, 간 낭종, 신장아세포종 및 Wilm씨 종양 등이 있으나, 본 증례와 같이 발현하는 경우에는 급성 복증을 초래할 수 있는 제반 질환을 고려해야 할 것이다.

총 담관낭은 상행성 담도염, 담도 결석, 담즙성 간경변증, 문맥 고혈압, 간부전증, 담도암 등의 합병증을 초래할 수 있으며, 본 증례와 같이 드물게 자연 천공의 합병증이 생길 수 있다^{1,2)}. 총 담관낭의 자연 천공에 대한 빈도를 보면 일본 문헌에서 총 담관낭의 보고례를 분석한 결과²⁾ 1,433명의 환자 중 26명(1.8%), 미국 소아과학회의 조사⁶⁾에 의하면 188명의 환자 중 4명(2.1%)의 빈도를 보였다. 총 담관낭의 파열과 간 외 담도의 자연 천공의 구별이 필요하며, 후자인 경우 예외없이 생후 5개월

이내의 영아에서 발생하며 총수 담관과 담낭관의 접합부에서 가장 호발한다고 한다⁷⁾. 본 증례는 발병 초기에 촬영한 복부 초음파 검사와 컴퓨터 단층 촬영에서 명확히 총 담관낭과 낭의 파열을 볼 수 있었다.

총 담관낭의 자연 천공의 원인으로 외상, 췌석, 회충, 농축된 담즙 등이 제시되었으나, 아직 확실히 밝혀지지 않고 있다. 소아에서는 담관과 췌관 사이의 비정상적인 결합으로 췌액의 역류로 인한 담도의 손상과 유아기 담도의 근육층이 약하다는 것이 가장 가능성 있는 원인으로 설명되고 있다⁸⁾.

이전의 보고에서와 같이 본 증례에서도 간담도 신티그래피가 진단에 결정적인 역할을 하였다^{5,7,9)}. 따라서 초음파 검사상 총 담관낭이 의심되는 환자에서 갑자기 발생한 복통, 구토, 복수, 혈청 아밀라제치의 상승이 있을 때, 총 담관낭의 천공의 가능성을 고려하고 복수 천자나 ERCP 등 침습적인 검사를 시행하기 전에 동위원소를 이용한 간담도 신티그래피를 시행할 것을 권유하는 바이다.

총 담관낭의 파열이 진단되면 적절한 치료가 즉시 시작되어야 하며, 응급 치료의 목표는 환자의 상태를 호전시키고 단순 복막 배액이나 천공의 외과적 봉합, T-tube 배액 등을 통한 담즙성 복막염을 치료하는 것이다¹⁰⁾. 담관낭을 남겨두고 외배액법만으로 치료하면 후에 암 발생의 위험이 있으므로¹¹⁾ 환자 상태를 호전시킨 후 낭종의 수술적 제거와 Roux-en-Y 간공장 문합이 가장 널리 쓰이고 있는 치료 방법이다¹²⁾.

요 약

구토, 심한 보챌, 고열, 복수를 동반한 복부 팽만 등 급성 복막염의 양상을 보인 10개월 된 여아에서 복부 천자 후 담즙성 복막염 의심하에 ^{99m}Tc DISIDA 간담도 스캔을 시행하여 진단된 총 담관낭의 자연 천공에 의한 담즙성 복막염 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis Child* 1995;73:528-31.
- 2) Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst: analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-7.
- 3) Ando K, Miyano T, Kohno S, Takamizawa S, Lane G. Spontaneous perforation of choledochal cyst: a study of 13 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:23-5.
- 4) 이상길, 강은희, 한기창, 손수상. 천공으로 인해 담즙성 복막염을 유발한 총수담관 확장증 1례. 대한 소아과 학회지 1982;25:96-100.
- 5) Kolbe A, Beaver BL, Rosenbaum R, Hill JL. Diagnosis of spontaneous perforation of the biliary tract in the newborn. *J Pediatr Surg* 1986;21:1139-42.
- 6) Kim SH. Choledochal cyst: survey by the surgical section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 1981;16:402-7.
- 7) Treem WR, Hyams JS, McGowan GS, Sziklas J. Spontaneous rupture of a choledochal cyst: clues to diagnosis and etiology. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1991;13:301-6.
- 8) Ohkawa H, Takahashi H, Maie M. A malformation of the pancreatico-biliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. *J Pediatr Surg* 1977;12:541-6.
- 9) Aburano T, Taniguchi M, Hisada K, Miyazaki Y, Kakuma K, Itoh H, et al. Bile ascites from a ruptured choledochal cyst detected by hepatobiliary imaging. *Clin Nucl Med* 1988;13:366-7.
- 10) Ando H, Ito T, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K, Nagaya M. Spontaneous perforation of choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1995;181:125-8.
- 11) Todani T, Watanabe 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* 1977;134:263-9.
- 12) Moss RL, Musemeche CA. Successful management of ruptured choledochal cyst by primary cyst excision and biliary reconstruction. *J Pediatr Surg* 1997;32:1490-1.