

영아에서 발생한 총담관 자연 천공 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실 및 *소아외과학교실

남기세 · 김종민 · 정기섭 · 한석주*

A Case of Spontaneous Perforation of the Common Bile Duct in Infant

Ki Se Nam, M.D., Jong Min Kim, M.D., Ki Sup Chung, M.D. and Seok Joo Han, M.D.*

Departments of Pediatrics and *Pediatric Surgery, Yonsei University
College of Medicine, Seoul, Korea

Spontaneous perforation of the biliary duct is a rare disease that must be treated immediately when diagnosed in infancy. This disease must be suspected in a previously healthy infant who suddenly has abdominal distension, ascites, and intermittent jaundice. The best way to diagnose the leakage of bile in a clinically stable infant is to use radionuclide hepatobiliary scan. In most cases, however, the diagnosis of the perforation of common bile duct is frequently made during the procedure of operative cholangiogram. The prognosis is usually good with early diagnosis. We experienced an infant of 4 months of age who presented with sudden abdominal distension, jaundice and acholic stool, and confirmed the diagnosis of perforation of common bile duct through operative cholangiogram with t-tube insertion. We report a case of spontaneous perforation in an infant with review of the literatures. (**Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004; 7: 284~288**)

Key Words: Spontaneous perforation, Bile duct, Infant

서 론

영아에서 담도의 자연 천공은 황달의 중요한 원인 중 하나이다. 1932년 Dijkstra에 의해 처음 보고된 이래 현재까지 전 세계적으로 100례 미만의 증례가

보고되었으며, 대단히 드물기 때문에 수술 이전에 진단하기 힘들다. 대체로 비교적 건강하게 지내던 영아가 갑자기 황달, 복부팽만, 복수가 발생하는 경우 의심할 수 있다. 담도 자연 천공의 원인은 아직 확실히 알려져 있지 않다. 특별한 간 병변 없이도 올 수 있으나, 총담관 벽의 허약, 외상, 허혈, 원위부 담도 폐쇄, 췌장액 역류 등이 원인으로 거론되고 있으며, 대개는 폐쇄성 황달 환아에서 주로 발병하는 것으로 알려져 있다.

저자들은 갑작스런 복부팽만, 황달, 무담즙변을 보였던 생후 4개월 된 영아에서 수술적 담도 조영술

접수 : 2004년 9월 9일, 승인 : 2004년 9월 23일
책임저자 : 정기섭, 120-752, 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 02-361-7746, Fax: 02-390-3090
E-mail: ped21@yumc.yonsei.ac.kr

을 시행한 결과 총담관의 자연 천공을 확인하고, 수술적 치료로 완쾌된 환아를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 이○규, 4개월, 남아
주 소: 내원 2개월 전부터 시작된 황달과, 내원 1개월 전부터 시작된 복부 팽만
출생력: 제태 기간 38주, 출생 체중 2,800 g으로 만삭 제왕 절개로 분만되었고, 출생 당시 호흡 곤란은 보이지 않았으며, 양수 과다증이나 태변 착색은 없었다.
가족력: 첫 아이로, 환자 부모나 친척 중 간염, 간염 등 간과 관련된 질환을 가진 사람은 없었으며 모두 건강하였다.
과거력: 출생시 황달은 없었으며, 예방 접종은 BCG와 B형 간염 예방 접종 2차까지 시행하였다.
현병력: 생후 4개월 된 남아로 생후 2개월에 황달과 무담즙변을 보여, 지역병원에 입원하여 선천성 담도 폐쇄증 의심하에 복부 초음파 검사를 시행한 결과 총담관과 담낭이 정상적으로 관찰되었으나, 혈액 화학 검사상 총 빌리루빈 5.2 mg/dL, 포합 빌리루빈 2.17 mg/dL, 감마GT 772 IU/L, AST 49 IU/L 및 ALT 61 IU/L로 측정되어 신생아 담즙 정체증의 진단하에 ursodeoxycholic acid를 투여 하였다. 그러나 입원 3일째 추적 검사 검사에서 ALT 41 IU/L, AST 40 IU/L, 총빌리루빈 5.6 mg/dL, 포합빌리루빈 2.3 mg/dL, 감마GT 800 IU/L로 황달 소견이 호전되지 않아 본원으로 전원되었다. 본 병원에서 신생아 간염 또는 신생아 담즙 정체증을 의심하여 복부 초음파 검사를 시행한 결과, 간, 총담관, 담낭에는 이상 소견이 없었다. 입원 3일째 시행한 자기 공명 담췌조영술 검사에서도 담도 폐쇄증의 소견은 보이지 않았다. B형 간염 표지자와 TORCH 검사도 정상 소견을 보였고, 혈청 아미노전이 효소치의 상승없이 단지 빌리루빈치만 증가되어 신생아 담즙 정체증으로 진단하고, ursodeoxycholic acid를 투여하면서 관찰하였으며, 입원 22일째 시행한 검사에서 총 빌리

루빈치가 4.2 mg/dL로 약간 호전되어 외래 추적 진료하기로 하고 퇴원하였다. 외래에서 추적 진료하는 동안 황달은 완전히 호전되지는 않았다. 생후 4개월에 심하게 보채며 복부 팽만 소견이 있어 외래를 방문하여 복수가 의심되어 재입원하였다.

이학적 소견: 입원 당시 급성 병색을 보였으며, 체온은 36.7도, 호흡수는 분당 32회, 맥박은 112회였다. 전신에 황달 소견이 있었으며 공막에도 황달이 있었고, 얼굴의 기형은 없었다. 경부 림프절은 촉진되지 않았으며, 심장, 폐의 진찰 소견상 특이 소견은 없었다. 복부는 부드러웠으나 팽만되어 있었고, 장음은 약간 감소되어 있었으나, 압통은 없었다. 간비장 비대는 없었고, 기타 종괴도 촉지 되지 않았다.

검사 소견: 입원 당시 시행한 말초 혈액 검사상 혈색소 9.9 g/dL, 적혈구 용적률 30.8%, 백혈구수 13,200/mm³ (호중구 32%, 림프구 53%, 단핵구 5.5%, 호산구 2%), 혈소판수 1,099,000/mm³이었고, 혈액 화학 검사상 AST 34 IU/L, ALT 15 IU/L, alkaline phosphatase 705 IU/L, 총 빌리루빈 4.0 mg/dL, 포합 빌리루빈 3.2 mg/dL, BUN 5.9 mg/dL, 크레아티닌 0.4 mg/dL, 알부민 3.8 g/dL, lipase 128 IU/L이었다. 혈액응고 검사상 PT 44%, aPTT 45.8 sec였으며, 소변 검사와 전해질 검사는 정상 범위였다. 환자 혈액



Fig. 1. Leakage of the contrast media was observed from common bile duct during the procedure of operative cholangiogram (arrow head).



Fig. 2. Normal cholangiogram was observed after t-tube insertion during cholangiography.

은 O형, Rh 양성이었다.

경과: 입원 2일째에 전신마취 하에 수술적 담도 조영술을 시행하였다. 간과 담낭의 육안적 소견은 정상이었다. 수술적 조영술 검사에서 총담관 천공에 의한 조영제의 누출 소견이 관찰되었으나 담석이나 담도 협착 소견은 없었다(Fig. 1). 총담관 천공의 진단 하에 담낭을 적출하고, t-관 삽관 및 배액술을 시행하였다. 간 조직검사 결과, 담낭에 경도의 만성 염증 소견 있었으며, 간은 focal sinusoid에 다핵형 백혈구의 침착 외에 특이 소견은 관찰되지 않았다. 입원 6일째 환아는 정상변을 보였고, 혈액 화학 검사상 총 빌리루빈 1.3 mg/dL, 포합 빌리루빈 0.9 mg/dL로 호전되었으며, t-관을 통한 담즙 배설도 양호하여 퇴원하였다(Fig. 2).

고찰

영아에서 담도의 자연 천공은 대단히 드문 질환으로 대개 담관 낭종의 파열로 오인되는 경우가 많으며, 문헌 고찰에 따르면 1932년 Dijkstra에 의해 처음 보고된 이래 현재까지 전 세계적으로 100례 미만의 증례가 보고되었다^{1,2}. 담도의 자연 천공은 드물지만 영아에 있어서 중요한 황달의 한 원인이며, 조기 발견하여 수술하면 예후가 좋으나, 진단과 치료가 적기에 이루어지지 않으면 사망하게 되는 응

급 질환 중 하나이다³.

담도가 천공되는 가장 흔한 부위는 담낭과 총담관이 결합되는 부위로 알려져 있다. 천공이 일어나는 원인은 아직까지 밝혀지지 않았으나, 가장 일반적으로 인정되고 있는 원인으로는 발생시 총담관과 간관(hepatic duct)의 연결부 벽의 형성에 장애가 있는 환아에서 허혈, 췌장액 역류, 외적 손상, 기생충, 농축된 담즙, 담낭염, 담석, 담도 원위부 협착 등에 의하여 약해진 부위가 천공되는 것으로 알려져 있다. 이러한 가설은 담관 낭종의 병리 기전과 비슷하다⁴⁻⁷.

대부분의 증례 보고에서 간의 조직학적 검사 결과는 보고되어 있지 않으나, 일부 보고된 증례에서의 간 조직 검사 소견은 정상, 경도의 담즙 정체, 담도 폐쇄 등으로 다양하다.

담도 자연 천공의 호발 연령은 평균 생후 6개월경(0~7세)이며, 남녀의 비율은 비슷하다^{6,8,9}. 출생 전에 이미 담도 또는 담낭이 자연 천공되었다는 보고도 있으나 아주 드물다⁹. 그러나 대부분의 영아에서는 출생시 특별한 문제가 없었던 것으로 알려져 있다.

담도 자연 천공의 증상은 대개 생후 첫 수 주 동안은 나타나지 않으며, 이후 황달이 서서히 나타나면서 담즙 유출에 의한 복수가 발생된다. 또한 복통이 없는 복부 팽만 등이 동반되며, 변의 양상은 정상변에서 무담즙변까지 다양하게 나타난다^{4,6,10}. 동반되는 증상으로 보챔, 식욕 부진, 성장 장애, 구토, 미열 등이 있으며, 일부의 환자에서는 소장 폐쇄, 가성 낭종, 서혜부 탈장, 음낭 수종 등이 보고되기도 한다¹¹. 본 증례도 출생 후 건강하게 지냈으나 생후 2개월부터 황달, 무담즙변 및 복부팽만이 나타났다. 그러나 일반적으로 황달이 없이 복통, 구토 또는 열을 동반하는 중증의 담즙성 복막염은 드물다. 감별할 질환으로는 복수가 합병되는 요관 폐쇄, 간질환, 종양, 일부 선천성 대사질환 등이 있다¹². 생후 수 주 이내에 특별한 증상이 없던 영아가 황달과 무담즙변 증상을 보이면 신생아 간염과 선천성 담도 폐쇄를 우선 의심하여야 하며, 드물게 담도의 자연 천공도 의심할 수 있다.

혈액 검사 결과는 진단에 큰 도움이 되지 않는다. 혈중 아미노전이 효소치는 정상이거나 약간 높으며, 포합 빌리루빈치는 높거나 또는 담도 천공으로 누출되어 정상일 수도 있다. 혈청 alkaline phosphatase는 증가되며, 간혹 백혈구수가 증가되기도 한다. 복부 초음파 검사에 간관과 총담관은 정상으로 관찰되며, 일부 환자에서 복강 내 공기음영이 관찰될 수 있고, 45~60%의 환자에서는 담즙 누출 부위에 가성 낭종이 형성되어 담관 낭종으로 오인되기도 한다¹³⁾. 가성 낭종은 컴퓨터 단층촬영에서 소장의 중복 낭종(duplicated cyst)과 비슷하게 보인다는 보고도 있다¹⁴⁾. 그러나 대개의 경우 진단은 초음파를 이용한 복막 천자를 통하여 이루어진다. 복수의 빌리루빈 농도는 혈중 농도보다 높다⁴⁾. 그러나 진단에 있어 가장 좋은 방법은 방사성 동위 원소를 이용한 간 담도 스캔으로 높은 민감도와 특이도를 갖는다. 스캔에서 장보다는 복강 내 조영제의 방사성 물질이 증가되면 담도의 천공을 진단할 수 있고, 경우에 따라 천공의 위치까지도 확인할 수 있기 때문에 치료 후의 경과 관찰에도 유용하다^{14,15)}. 그러나 담도 자연 천공은 너무나 드물기 때문에 개복술을 하던 중에 발견되는 경우가 가장 많다. 본 증례에서도 수술적 담도 조영술을 시행하는 과정에서 총담관 천공을 발견하였다.

담도 자연 천공의 치료는 수술이다. 수술 중에 시행하는 담도 조영술을 통해 천공의 위치뿐만 아니라 원위부의 폐쇄 여부도 알 수 있다. 천공이 담낭 또는 총담관에 있는 경우, 단순 담낭 절제만으로도 치유가 가능하다^{10,11)}. 그러나 간관 부위의 천공인 경우 수술적 치료에 대해서는 논란이 많다. 이 때 여러 가지 치료 방법이 제시되고 있는데, 담낭절제술 없이 단순 배액하는 방법과 체외 배액 없이 단순 봉합하는 방법이 있다. 대부분의 보고자들은 원위부 폐쇄로 담도 장관 문합이 필요한 경우를 제외하고는 배액을 통해 간관을 감압하는 방법을 추천한다. 때로는 간관의 감압만으로도 자연치유가 되는 경우도 있다^{4,6,10)}. 단순 봉합술은 수술 부위의 협착이 발생할 가능성이 있기 때문에 아직 정립되어 있지 않다. 합병증은 간 문맥 혈전증, 담즙 누출, 담관염 등이

있다¹⁶⁾. 일부 보고에서 재수술이 필요한 경우도 있지만, 조기에 진단되어 적절한 치료가 이루어지면 예후는 대체로 좋은 것으로 알려져 있다¹⁵⁾. 최근에는 복강경을 이용하거나 경피적 삽관술로 치료하기도 한다. 기타 t-관 삽입술, 담낭 절제, choledochoduodeno/jejunosotomy, hepatoduodeno/jejunosotomy 등의 방법을 사용하기도 한다^{4,6,10)}. 본 증례에서는 담낭 적출과 t-관 삽입에 의한 배액술을 시행하였다.

수술 전에 빈혈의 교정, 영양 보충, 탈수 및 전해질 교정은 필수적이다. 수술 후에는 상해성 담관염이나 패혈증을 예방하기 위하여 정맥 항생제를 사용하여야 한다⁶⁾. 회복기에 열량 섭취는 정맥 내 고영양 요법이 추천되고, 담즙의 배설을 감소시키기 위하여 지방이 없는 식사를 제공함으로써 담관 수술의 치유를 돕게 된다.

요 약

영아에서 담관의 자연 천공은 매우 드물며 조기에 발견하여 치료하지 않으면 사망할 수 있는 질환이다. 출생 후 건강하던 영아가 복부팽만, 복수, 황달이 나타나면 의심하게 되며 대부분 수술적 담도 조영술을 시행하는 과정에서 진단된다. 저자들은 복부팽만, 황달, 무담즙변 증상이 있는 생후 4개월 된 소아에서 총담관의 자연천공 1례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Sharma SB, Sharma SC, Gupta V. Spontaneous biliary perforation: a rare entity in late infancy and childhood. *Indian J Pediatr* 2003;70:829-31.
- 2) Xanthakos SA, Yazigi NA, Ryckman FC, Arkovitz MS. Spontaneous perforation of the bile duct in infancy: a rare but important cause of irritability and abdominal distension. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;36:287-91.
- 3) Chardot C, Iskandarani F, De Dreuzy O, Duquesne B, Pariente D, Bernard O. Spontaneous perforation of the biliary tract in infancy: a series of 11 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1996;6:341-6.

- 4) Banani SA, Bahador A, Nezakatgoo N. Idiopathic perforation of the extrahepatic bile duct in infancy: pathogenesis, diagnosis, and management. *J Pediatr Surg* 1993;28:950-2.
 - 5) Hammoudi SM, Alauddin A. Idiopathic perforation of the biliary tract in infancy and childhood. *J Pediatr Surg* 1988;23:185-7.
 - 6) Lilly JR, Weintraub WH, Altman RP. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile ducts and bile peritonitis in infancy. *Surgery* 1974;75:664-73.
 - 7) Ibanez DV, Vila JJ, Fernandez MS, Guemes I, Gutierrez C, Garcia-Sala C, et al. Spontaneous biliary perforation and necrotizing enterocolitis. *Pediatr Surg Int* 1999;15:401-2.
 - 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) Chilukuri S, Bonet V, Cobb M. Antenatal spontaneous perforation of the extrahepatic biliary tree. *Am J Obstet Gynecol* 1990;163:1201-2.
 - 10) Lloyd DA, Mickel RE. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile ducts in neonates and infants. *Br J Surg* 1980;67:621-3.
 - 11) Stringel G, Mercer S. Idiopathic perforation of the biliary tract in infancy. *J Pediatr Surg* 1983;18:546-50.
 - 12) Carubelli C, Abramo T. Abdominal distension and shock in an infant. *Am J Emerg Med* 1999;17:342-4.
 - 13) Kumar R, Sriram M, Bhatnagar V, Padhy A, Malhotra A. Spontaneous perforation of the common bile duct in infancy: role of Tc-99m mebrofenin hepatobiliary imaging. *Clin Nucl Med* 1999;24:847-8.
 - 14) Goldberg D, Rosenfeld D, Underberg-Davis S. Spontaneous biliary perforation: biloma resembling a small bowel duplication cyst. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000;31:201-3.
 - 15) Kasat L, Borwankar S, Jain M, Naregal A. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile duct in an infant. *Pediatr Surg Int* 2001;17:463-4.
 - 16) Suresh-Babu MV, Thomas AG, Miller V, Dickson A. Spontaneous perforation of the cystic duct. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;26:461-3.
-