

수술 후 임상증상이 호전된 간경화를 합병한 2세 여아에서의 총수담관낭 1례

건국대학교 의과대학 소아과학교실, 을지외과대학교 소아과학교실*, 일반외과학교실†, 해부병리학교실‡

배선환 · 최성윤* · 이태석† · 이호정‡

A Case of Choledochal Cyst Complicated by Liver Cirrhosis on Pathology in a 20-Month-Old-Girl

Sun Hwan Bae, M.D., Sung Yun Choi, M.D.*
Tae Seok Lee, M.D.† and Ho Jeong Lee, M.D.‡

Department of Pediatrics, School of Medicine, Konkuk University,
Department of Pediatrics*, General Surgery†, and Pathology‡,
School of Medicine, Eul-Ji University, Seoul, Korea

Choledochal cyst is considered to be congenital anomalies of the biliary tract, characterized by varying degrees of cystic dilatation at various segments of the biliary tract. A 20-month-old girl was admitted to Eul-Ji general hospital because of abdominal distension. Physical examination revealed marked splenomegaly and hepatomegaly with nodular surface and hard consistency. Laboratory examination showed elevated transaminase level, alkaline phosphatase level and gamma glutamyltranspeptidase level without evidence of cholestasis. Diagnostic imaging study revealed choledochal cyst with Todani classification type 1. Cholecystectomy and Roux-en-Y choledochojejunostomy was performed, and wedge liver biopsy showed diffuse periportal fibrosis with cirrhotic change and ductular proliferation in the portal area. After operation, hepatosplenomegaly and abnormal laboratory examinations improved rapidly, and in 9 months, the liver and spleen became not palpable. We experienced a case of choledochal cyst complicated by liver cirrhosis on pathology in a 20 month-old girl, and removal of choledochal cyst improved clinical manifestations rapidly. (**Korean J Pediatr** 2005;48:104-107)

Key Words : Choledochal cyst, Liver cirrhosis, Child

서 론

총수담관낭은 담도계를 침범하는 구조적 이상으로 다양한 형태를 지닌 다양한 정도의 낭종성 확대를 특징으로 한다. 동양인과 한국인에서는 드물지 않은 질환으로¹⁻⁴⁾, 영아시기에 발현하면 주로 간외담도폐쇄증과 비슷한 증상을 나타내며, 나이가 들어서는 주로 경한 형태의 만성 간질환, 급성담도질환이나 췌장질환의 형태로 발현된다⁵⁾. 저자들은 20개월 된 여아에서 복통이나 담즙 정체 등의 특이 증상이 동반되지 않으면서도 간, 비장종대를 동반하고 간조직검사에서 간경화가 있었으며, 종괴제거 수술 후 간

기능검사 뿐 아니라 간, 비장 종대가 급격하게 해결된 총수담관낭을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 아 : 이 ○○, 20개월, 여아

주 소 : 복부팽만

과거력 및 가족력 : 재태연령 42주, 출생체중 4.2 kg, 정상질식 분만으로 출생하였으며, 주산기 및 입원당시까지 특이병력 소견은 없었다. 가족력에서도 특이사항은 없는 것으로 확인되었다.

현병력 : 환아는 구내염으로 병원을 방문하였다 우연히 복부팽만이 발견되었으며, 피부 소양감, 구역, 구토, 복통, 설사, 변비, 무담즙성 대변, 토혈, 혈변 및 기타 소화기 증상을 호소하지 않았다.

진찰 소견 : 환아는 입원 당시 의식상태 명료하며, 그리 아파

접수 : 2004년 8월 9일, 승인 : 2004년 9월 23일
책임저자 : 배선환, 건국대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Sun Hwan Bae, M.D.
Tel : 02)450-9674 Fax : 02)457-2930
E-mail : baedori@hanafos.com

보이지 않았으며, 평균적인 영양상태를 보였다. 체중 15 kg(>97 백분율), 신장 87 cm(75-90 백분율)이었으며, 활력징후 혈압 90/60 mmHg, 맥박 130회/분, 호흡수 26회/분, 체온 36.4°C로 관찰되었다. 전신에 황달은 관찰되지 않았으며, 결막은 창백하지 않았으며, 공막에 황달은 관찰되지 않았다. 심잡음은 관찰되지 않았으며, 심박동은 규칙적이었다. 복부진찰에서 복부가 전반적으로 팽배되었으며, 피부에 확장된 혈관은 관찰되지 않았다. 간이 우측 중괴골선상에서 2횡지 크기로 촉지되었으며, 굳기는 약간 굳게 촉지되었으며, 표면은 비교적 부드러웠으나 변연 부는 두텁게 촉지되었다. 심와부에서는 종괴가 3횡지 크기로 촉지되었으며, 굳기는 매우 단단하고, 표면에 울퉁불퉁하게 결절이 촉지되었으며, 변연 부는 두텁게 촉지되었다. 비장은 매우 커져 배꼽선 부위에서 경계가 촉지되었다(Fig. 1). 복부에 압통이나 반발통은 관찰되지 않았으며, 물결파동도 촉지되지 않았다. 항문에 치질은 관찰되지 않았으며, 피부에 부종이나, 황색종 등은 관찰되지 않았다. 신경학적 검사 등에서도 이상 소견은 발견되지 않았다.

검사 소견 : 입원 당시 검사소견은 혈색소 11.4 g/dL, 적혈구 용적을 34.7%, 백혈구 11,300/mm³, 혈소판 187,000/mm³, AST/ALT 399/280 IU/L, 총단백 6.1 g/dL, 알부민 3.0 g/dL, 총빌리루빈 0.9 mg/dL, 알칼라인 포스파타제 1,719 IU/L, γ -GTP 442 IU/L, 아밀라제 40 U/L이었다. 혈청검사서 CMV-IgM(+), 소변 CMV-PCR(+) 소견을 보였다. 초음파 검사상 총수담관에 방추형 확대소견(fusiform dilatation) 및 비장 종대 소견을 보였으며, CT 검사에서 Todani 분류 1형의 총수담관관이 관찰되었으나, 간내 담도는 정상소견을 보였다(Fig. 2). 경피간생검술을 시행하였으나 조직이 잘게 잘라져 진단에 도움이 되지 않았으나 경한 담세관 주위 섬유화(pericanalicular fibrosis)가 관찰되었다.

경 과 : 환자의 보호자 사정으로 수술을 미루고 퇴원하였으며,

퇴원 시 AST/ALT 114/120 IU/L까지 감소되었다. 진단 6 개월 후에 입원하였을 때 간, 비장 종대는 큰 변화가 없었으며, 당시 검사 소견은 AST/ALT 159/256 IU/L 소견을 보였으며, 혈청검사소견에서 CMV IgM:0.6 AU/mL(진단 값 >1.10), CMV IgG :245 AU/mL(진단 값 :>15) 소견을 보였다. 환아는 총수담관관에 CMV 감염이 동반된 경우로 진단하여 정맥 gancyclovir를 21일간 투여하였으며, 퇴원 당시 검사 소견은 혈색소 10.9 g/dL, 적혈구용적을 33.2%, 백혈구 4,600/mm³, 혈소판 85,000/mm³, AST/ALT 116/140 IU/L이었다. 보름 후 시행한 검사 소견에서 혈색소 12.2 g/dL, 적혈구용적을 38.4%, 백혈구 5,600/mm³, 혈소판 116,000/mm³, AST/ALT 114/160 IU/L, 총단백 5.9 g/dL, 알부민 3.6 g/dL, 총빌리루빈 0.9 mg/dL, 알칼라인 포스파타제 1,711 IU/L, PT(INR 0.86)/APTT 37.2초이었다. 수술 전 시행한 상부 내시경검사서 식도나 위장에 정맥류는 관찰되지 않았다. 담낭절제술, 총수담관 절제술 및 Roux-en-Y형 담관-공장문합술(Roux-en-Y choledochojejunostomy)을 시행하였으며, 동시에 간조직검사(wedge biopsy)를 시행하였다. 수술 당시 시행한 담도조영술 검사에서 조영제는 소장으로 흘러 들지 못했으며, 총수담관관에 해당되는 부위에서 저류되는 소견을 보였다. 수술 당시 간의 표면은 결절이 관찰되었으며, 모서리는 두터워진 형태로 만성 간질환의 소견을 보였다. 수술 후 적출한 총수담관관의 크기는 10.5×2 cm이었으며, 병리학적 검사서 담낭에는 만성 담낭염이 존재하였으며, 담도에는 총수담관관이 관찰되는 것 이외에 다른 소견은 관찰되지 않았다. 간조직검사는 광범위한 문맥주위섬유화, 미세담도(ductule) 증식 및 간경화소견을 보였다(Fig. 3). 수술 후 외래 추적 관찰에서 특별한 문제는 관찰되지 않았으며, 검사서 혈색소 11.7 g/dL, 백혈구 8,500/mm³, 혈소판 151,000/mm³, AST/ALT 41/40 IU/L, 총단



Fig. 1. Physical examination reveals marked splenomegaly and hepatomegaly.

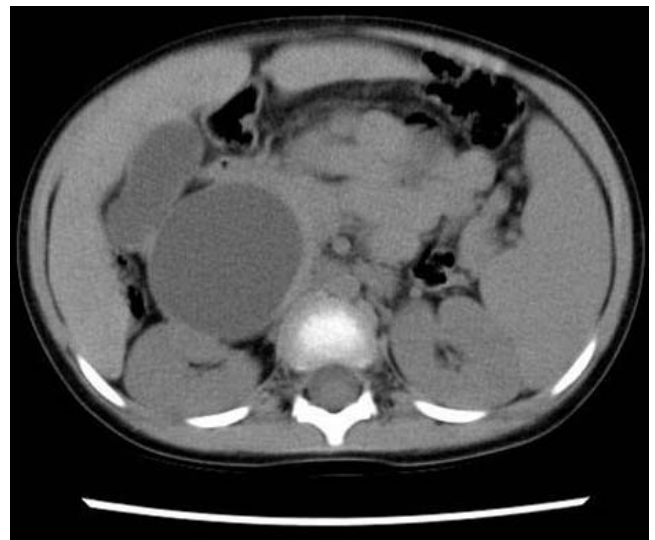


Fig. 2. CT scan shows fusiform dilatation of common bile duct, which is consistent with choledochal cyst with Todani classification type 1 and splenomegaly.

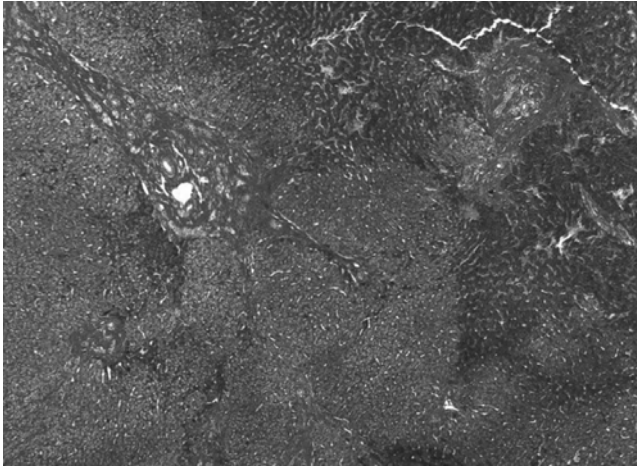


Fig. 3. Liver biopsy shows cirrhotic change(Masson trichrome, $\times 200$).

백 6.1 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, 총빌리루빈 0.9 mg/dL, 알칼라인 포스파타제 732 IU/L로 호전된 소견을 보였다. 수술 3-4개월 후 간종대 소견은 사라졌으며, 비장종대 소견도 이후 호전되어 수술 후 8-9개월 현재에는 비장이 축소되지 않고 있다.

고 찰

본 증례의 환아는 20개월이 될 때까지 별다른 증상을 호소하지 않았으며, 다른 질환으로 병원을 방문하였다가 우연히 발견되었다. 총수담관낭은 위치와 크기에 따라 증상은 다양하게 나타나는데, 영유아기에는 간외담도폐쇄증과 유사한 양상을 나타내며, 황달이 가장 흔히 나타나는 증상으로 알려져 있다. 조금 더 나이가 들은 어린이에서는 구토, 복부팽만, 식욕감퇴 등의 비특이적 증상을 나타내거나 경한 형태의 만성 간질환, 급성 담도질환(상행성 담관염)이나 급성 췌장질환의 형태로 발현되며, 자연적인 천공의 형태로 나타나기도 한다⁶⁾. 국내 보고에서는 영아기에 천공형태로 나타난 예가 보고되어 있다^{7, 8)}. 국내보고에 의하면 1% 미만의 환아에서만 아무런 증상 없이 다른 병 때문에 우연히 발견된 것으로 나타나 있으며, 복통이 63.8%에서 나타나 가장 흔한 증상이었으며, 구토, 황달, 복부종괴, 고열의 순으로 나타났다⁹⁾. 환아는 발견 당시 이학적 검사에서 비장의 끝이 배꼽 아래까지 내려오며, 간이 굳고, 표면에서 결절이 촉진되어 이미 간경화에 이은 간문맥고혈압 소견을 의심하게 하였다. 그러나 육안적으로 황달이 관찰된 바가 없고, 간기능 검사에서 폐쇄성 담즙정체를 시사하는 고빌리루빈혈증 등이 관찰되지도 않았다. 일반적으로 총수담관낭에 의한 합병증으로 간경화나 간문맥고혈압이 동반되는 것은 소아 후기나 청소년기에 나타나게 되는데¹⁰⁾, 본 증례의 병리조직검사소견에서 광범위한 문맥주위 섬유화를 동반한 간경변 소견이 발견되었는바 이는 환아의 연령을 고려해 볼 때 매우 드문 현상으로 생각된다. 실제로 2003년도 대한소아

외과학회에서 전국 단위의 병원을 대상으로 실시한 연구에서 조직소견에 대한 전체 응답대상의 74.5%는 정상 간조직 소견을 나타냈으며, 22.6%에서 경미한 간섬유화, 1.5%에서 중등도의 간섬유화, 0.7%에서 심각한 간섬유화, 그리고 간경변증이 0.7%(1례)에서 보고되었다⁹⁾.

환아는 수술로 담낭절제술, 총수담관 절제술 및 Roux-en-Y형 담관-공장문합술수술(Roux-en-Y choledochojejunostomy)을 시행하였다. 수술 후 조기합병증으로는 출혈, 문합부 누출, 급성 췌장염, 절개창상 합병증과 폐렴이 있으며, 후기합병증으로는 장폐색증, 담관염, 문합부 누출, 간경변의 발생, 만성 췌장염, 담석의 발생 등이 있는 것으로 알려져 있다. 본 증례의 경우 수술 후 9개월까지 합병증으로 의심되는 특이 소견은 없었으며, 수술 후 3-4개월경부터 간비대가 먼저 소실되고, 이후 비장 비대 소견이 급격하게 호전되어 저자들을 놀라게 하였다. 일반적으로 간경화는 여러 가지 유발요인에 의하여 간섬유화가 진행되어 간실질 조직의 결절을 둘러싸는 단단한 섬유 격막을 만드는 병리학적 소견을 이르며, 임상적으로는 비가역적 변화로 받아들여진다. 그러나 최근 들어 간경화의 가역성에 대한 증거들이 조금씩 대두되고 있다. HBV 간염에서 항바이러스 치료에 반응한 경우¹¹⁾, 만성 HCV 간염에서 항바이러스 치료에 반응한 경우¹²⁾ 등에서 간경화나 섬유화가 해소되었다. 그러나 어느 시점을 넘어서면 간섬유화가 비가역적이 되는가에 대한 것은 알려져 있지 않으며, 조직학적 소견이나 간실질 구성성분의 변화에 대한 분석도 이에 대한 답을 주지는 못하고 있다. 본 증례의 경우 수술 후 9개월 무렵에 이전에 관찰되던 간경화의 임상증상이 모두 해결되었다. 즉, 수술을 통한 종괴의 제거로 담즙흐름에 장애가 되던 현상이 개선되며 급격히 간경화와 간섬유화가 호전된 것으로 생각된다. 추적 간생검을 시행하지 못하여 이를 조직학적으로 입증할 수 없지만 소아 총수담관낭 환아를 대상으로 종괴제거 후 간기능이 호전되었을 뿐 아니라 간경화 소견도 호전되었음을 간생검으로 확인한 외국의 보고가 이를 뒷받침할 수 있다고 생각한다¹³⁾. 즉, 소아 총수담관낭 환아에서 조기에 적절히 종괴를 제거하는 것이 간경화를 동반한 진행된 환아에서 조차 장기적 예후에 중요함을 시사한다고 하겠다. 환아의 수술 전 검사에서 빌리루빈 수치와 혈청 알부민 값이 정상으로 유지되었으며, PT 검사가 정상 소견을 보인 것이 가역적 간경화와 비가역적 간경화를 구분해 줄 수 있는 예후 인자가 될 수 있는 지에 대해서는 향후 연구가 필요할 것으로 생각된다. 환아는 향후 간내담관결석(intrahepatic bile duct stone)의 장기적 합병증을 관찰하기 위하여 정기적인 초음파 검사가 필요할 것으로 생각된다.

만성 간질환 또는 간경화를 가진 환아에서는 세포면역에 장애가 발생하면서 급성 CMV 감염의 위험이 높아지며, 이 경우 기존에 존재하는 간질환에 추가되는 손상을 유발하는 것으로 알려져 있다¹⁴⁾. 본 증례의 경우 환아는 이학적 검사 소견에서 간비장종대와 함께, 간의 굳기가 매우 단단하고, 울퉁불퉁하게 결절이 촉진되었으며, 변연부는 두텁게 촉진되어 진행된 간경화를 의심

하게 하였다. 혈청검사는 CMV-IgM(+), 소변 CMV-PCR(+) 소견을 보여 급성 CMV 바이러스의 감염소견을 보였다. 저자들은 CMV 바이러스에 의한 부가적 간 손상을 고려하여 gancyclovir 정주 치료를 시행하였다.

요 약

저자들은 20개월 유아에서 복통이나 담즙정체 등의 특이 증상이 동반되지 않으면서도 간, 비장종대를 동반하고 간 조직검사에서 간경화가 있었으나, 종괴제거 수술 후 간기능검사 뿐 아니라 간, 비장 종대가 급격하게 해결된 총수담관낭을 경험하였다. 총수담관낭을 조기에 발견하여 적절하게 제거하는 것이 간기능검사의 호전 뿐 아니라 조직학적으로 입증된 간경화를 호전시키는 데에도 중요함을 시사한다고 하겠다.

References

- 1) Song JB, Hwang KK, Cha CI, Kim KT. Two cases of idiopathic dilatation of the common bile duct. J Korean Pediatr Soc 1977;20:136-43.
- 2) Lee JM, Sung IK, Kim JS, Oh CK. A case of choledochal cyst in a neonate. J Korean Pediatr Soc 1982;25:1068-72.
- 3) Kim JH, Kim SJ, Kim KC, Cheong BY, Park WJ. A case of congenital choledochal cyst. J Korean Pediatr Soc 1981; 24:584-8.
- 4) Lim SW. Choledochal cyst in children. J Korean Assoc Pediatr Surg 1999;5:121-5.
- 5) Balistreri WF, Bove KE, Ryckman FC. Biliary atresia and other disorders of the extrahepatic bile ducts. In: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, editors. Liver disease in children. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001: 253-74.
- 6) de Vries JS, de vries S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EA, Bosma A, et al. Choledochal cyst: Age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. J Pediatr Surg 2002;37:1568-73.
- 7) Lee SG, Kang YH, Han KC. Perforated choledochal cyst with bile peritonitis in an infant. J Korean Pediatr Soc 1982;25:854-8.
- 8) Shin HS, Nam KJ, Lee JH, Kim CS, Choi JC, Oh JY. Spontaneous rupture of choledochal cyst: case report. J Korean Radiol Soc 2002;47:519-22.
- 9) Choledochal cyst in Korea: A survey by the Korean association of pediatric surgeons. J Korean Assoc Pediatr Surgery 2003;9:45-51.
- 10) Davenport M, Howard ER. Surgical disorders of the liver and bile ducts. In: Kelly DA, editor. Diseases of the liver and biliary system in children. 1st ed. London: Blackwell Science, 1999:253-78.
- 11) Wanless IR, Nakashima E, Sherman M. Regression of human cirrhosis. Morphologic feature and the genesis of incomplete septal cirrhosis. Arch Pathol Lab Med 2000;124: 1599-607.
- 12) Shiratori Y, Imazeki F, Moriyama M, Yano M, Arakawa Y, Yokosuka O, et al. Histologic improvement of fibrosis in patients with hepatitis C who have sustained response to interferon therapy. Ann Intern Med 2000;132:517-24.
- 13) Jackson CC, Wu Y, Chenren S, Somme S, Chwals WJ, Liu DC. Bile decompression in children with histopathological evidence of pre-existing liver cirrhosis. Am Surg 2002;68: 816-9.
- 14) Varani S, Landini MP. Cytomegalovirus as a hepatotropic virus. Clin Lab 2002;48:39-44.