

내배액술을 시행한 담관 낭종에서 발생한 악성 변성 및 간 전이 - 1예 보고 -

경북대학교 의과대학 외과학교실

지문중 · 윤혁진 · 강신용 · 박진영

서 론

담관 낭종에서 암이 발생하는 경우는 상당히 드물지만 절제해내지 않은 담관 낭종의 경우에 주로 10대 이후에 20-30%에서 담관암이 발생한다고 한다¹. 특히 황달 혹은 간 기능의 저하가 동반된 나이가 많은 남자 환자에서 악성의 빈도가 높으며, 만약 담관 낭종에서 담관암이 발생한 경우에는 Whipple씨 수술 혹은 추가적인 간 절제술과 같은 근치적인 수술을 시행하더라도 예후가 상당히 불량하다고 한다². 최근 저자들은 생후 3개월에 타 병원에서 담관 낭종으로 진단 받은 후 담관 낭종을 절제하지 않고 Roux-en-Y 낭종공장문합술만 시행하고, 10년 후에 담관 낭종 절제술을 시행하기 위하여 본원으로 전원 된 소아환아에서 불완전한 담관 낭종 절제술 후에 발생한 담도암 및 간 내 전이성 병변을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

10세 여아가 한 달간 지속된 간헐적인 우측 상복부 동통을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 생후 3개월째에 타 병원에서 담관 낭종으로 진단 받은 후 Roux-en-Y 낭종공장문합술을 시행받았으며 그 이후로는 특별한 문제 없이 지내오다가 본원 내원 1달 전부터 간헐적인 우측 상복부 동통이 발생하였으나 황달이나 고열은 동반되지 않았다. 내원 당시 시행한 이학적 검사상 다른 이상소견은 관찰되지 않았으며, 말초혈액 검사치는 정상 범위 내에 속했다. 복부 초음파 및 복부 전산화 단층 촬영상에서 과거에 소장을 이용한 내배액수술이 시행된 1형 담관 낭종으로 확인되었으며 쓸개 내에 다발성 담석들이 발견되었다. 개복술을 시행하였으며 방사상으로 확장된 1형 담관 낭종이 Roux-en-Y 형태로 공장에 연결되어 있었다. 담낭 절제술을 시행하고 담관 낭종 절제를 시도하였으나 장기간의 상행성 담도염에 의한 심한 염증성 변화로 인하여 담관 낭종의 벽이 심하게 두꺼워져 있었고 문맥과의 유착이 심해서 완전히 담관 낭종을 절제하

이 논문의 요지는 2005년 6월 서울에서 개최된 제 21회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연 되었음
교신저자 : 박진영, 700-721 대구광역시 중구 삼덕 2가 50번지 경북대학병원 일반외과
Tel : 053)420-5605, Fax : 053)421-0510
E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr

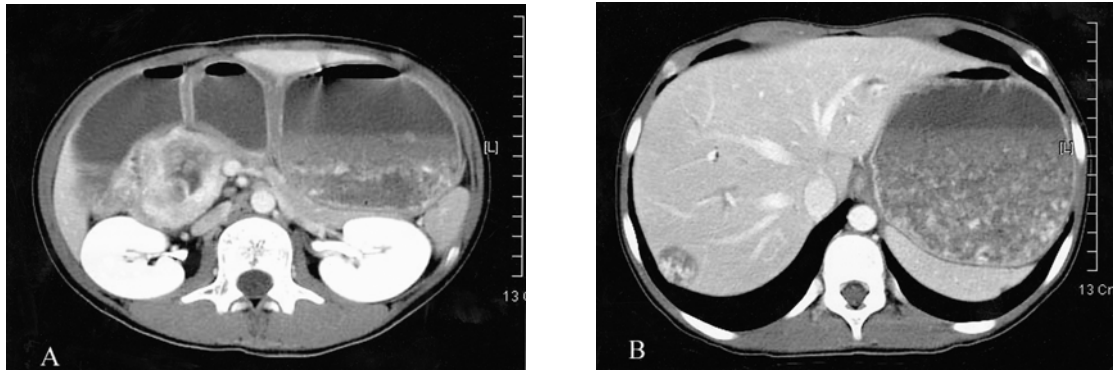


Fig. 1. Abdominal CT scan shows polypoid nodular lesion in the remnant choledochal cyst (A) and suspicious metastatic lesion in the segment 7 of the liver (B).

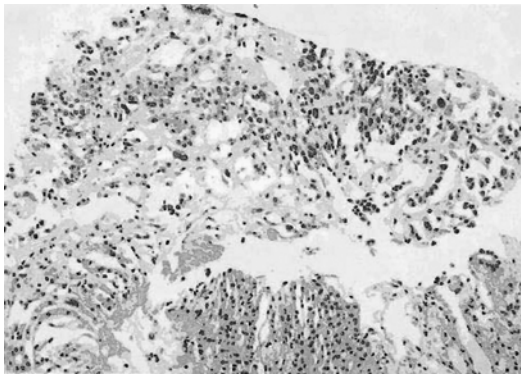


Fig. 2. The ultrasonography-guided liver biopsy reveals the moderately differentiated adenocarcinoma. (H & E stain, $\times 100$)

지 못하고 Roux-en-Y 간공장문합술을 시행하였다. 수술 후 환아는 특별한 문제 없이 지내왔으며 1년 후 외래에서 시행한 복부 전산화 단층 촬영에서 직경 2cm 의 담관 낭종이 남아 있었다. 술 후 2년 6개월째 간혈적인 복통과 고열, 오심 및 구토를 주소로 다시 본원에 내원하였다. 복부 전산화 단층 촬영에서 잔여 담관 낭종내에 폴립모양의 결절이 있었으며 간 구역 7번에 전이성 병변으로 의심되는 병변이 보였다(그림 1). 십이지장은 잔여 담관 낭종에서 발생한 종양성 병변에 의해 폐쇄되어 있었으며 위장이

심하게 늘어나 있었다. 종양 표식자 CA 19-9가 209 U/mL(정상범위: 0-37 U/mL)로 증가 되었으며 초음파 유도 하에 시행한 간침 생검에서 전이성 선암으로 판명되었다(그림 2). 환아는 지속적인 구토로 탈수가 심했으며 십이지장의 완전 폐쇄를 해결하기 위하여 개복술을 시행하였다. 간 우엽에 4cm 크기의 종괴가 만져졌으며, 십이지장 및 위장은 심하게 확장되어 있었으며 잔여 담관 낭종 부위는 심한 유착과 암성 변화로 접근 자체가 불가능하여 고식적인 위 공장문합술만 시행하였다. 환아는 3번째 수술 4개월 후 간부전으로 사망하였다.

고 찰

담관 낭종은 선천적으로 담도가 확장되어 있는 드문 질환으로 주로 아시아인들에서 호발하며 남녀 비는 1:3-4로 여성에서 호발한다^{3,4}. 현재 가장 널리 사용되는 담관 낭종 분류법은 Todani 분류법이며 제 1형이 가장 흔하다. 증상은 성인에서는 복통이 주 증상이며, 소아에서는 황달이 주된 증상이다⁵. 제

1형 담관 낭종은 환자의 92%에서 동반되는 common channel로 알려진 췌담관의 이상 배열(abnormal arrangement of the pancreatobiliary ducts: APBD)과 관련이 있다. 2 cm 이상의 긴 common channel은 췌장염, 바터씨 팽대부의 협착, 담관 낭종과 같은 다양한 병들을 야기시키며 APBD는 담도 내로 췌장액의 역류를 증가시켜서 총담관의 벽이 췌장효소에 노출이 되어 담관 낭종이 발생한다고 한다⁶.

담관 낭종에서 암이 발생하는 경우는 상당히 드물며, 그 빈도는 2.5%에서 30%까지 보고되고 있다^{4,7-10}. 암 발생의 위험요소는 나이와 관련이 있으며 10세 미만에서 0.7%, 11세에서 20세 사이에 6.8%, 20세 이후에 14.3%가 발생한다고 한다¹¹. 특히 황달 혹은 간 기능의 저하가 동반된 나이가 많은 남자 환자에서 악성의 빈도가 높으며, 만약 담관 낭종에서 담관암이 발생한 경우에는 Whipple씨 수술 혹은 추가적인 간 절제술과 같은 근치적인 수술을 시행하더라도 예후가 상당히 불량하다고 한다². 게다가 과거에 담관 낭종의 치료로 내배액법을 시행한 환자는 암 발생률이 50% 증가하고 술 후 평균 10년에서 암이 발생한다고 한다¹².

담관 낭종에서 암이 발생하는 원인으로 Todani 등¹²(1987)은 내배액법을 시행한 경우에 장액이 담관 낭종내로 역류되어서 췌장액이 활성화 되고 결국 담관 낭종의 염증성 변화가 심해지고 담도 상피세포의 지속적인 자극으로 인해서 암이 발생한다고 주장하였다. Imazu 등¹³(2001)은 담도 내로 췌장액이 역류되는 원인이 APBD로 인한 괄약근의 기능저하 및 Oddi 괄약근과 십이지

장 사이의 높은 압력차이로 인해서 생긴다고 주장하였다.

과거에 담관 낭종의 치료로 배액술을 시행한 후에 악성변성의 위험성 때문에 최근 20년간 간 외 담관 낭종의 치료에 대한 개념이 바뀌어졌다^{12,14}. 과거에는 담관 낭종의 치료로 담관 낭종을 절제하지 않고 단순히 십이지장이나 공장을 이용한 내배액법을 사용하였지만 남아있는 담관 낭종에서 담즙정류, 담석형성, 담도염, 췌장염 그리고 최악의 경우에 악성변화가 동반될 수가 있다¹⁵. 게다가 단순 담관낭종문합술을 시행한 경우에는 지속적인 상행성 담도염으로 염증성 변화 및 유착이 심해서 추가적인 수술이 필요한 경우 어렵게 만든다. 특히 내배액술 후에 주로 문합부 협착과 같은 합병증의 빈도가 높다고 보고되고 있고^{14,16} 담도암의 빈도가 증가하기 때문에 간 외 담관 낭종의 치료는 일차적인 완전 담관 낭종 절제술 및 담도 위장관계 문합을 시행하는 것이다. 담도계와 위장관계의 문합 복원은 보통 Roux-en-Y 간공장문합술을 이용하지만 드물게 간십이지장문합술을 사용하기도 한다. 하지만 제 3형 담관 낭종의 경우에는 암이 발생할 확률이 낮아서 내시경적 조임근절개술을 시행하여 효과적으로 치료할 수 있다고 한다¹⁷. 제 4형 담관 낭종(간 내 담관 낭종)의 치료로 부분 간 절제술이 시행되는데 이 경우에는 담도암이 발생할 확률이 낮기 때문에 편측간을 침범한 경우와 증상이 있는 환자에서만 부분 간 절제술을 시행한다¹⁸. 하지만 광범위한 간 내 담관 낭종의 경우에는 악성변화의 예방을 위해서 간이식이 고려되기도 한다¹⁹.

Fugisaki 등²⁰(1999)은 담관 낭종의 일차 절제술 후에 남아있던 췌장 내 담도에서 발생한 악성종양을 경험하였으며 일차적으로 담관 낭종을 제거하였어도 췌장 내 담도에서 암이 발생할 수 있으므로 지속적인 추적 관찰이 필요하다고 하였다. 저자들도 생후 3개월 때 내배액법을 시행한 후 10세에 2차적인 담관 낭종 절제술을 받았던 환자에서 절제되지 않고 남아있던 담관 낭종의 벽에 암이 발생한 1예를 경험하였다. 담관 낭종의 일차적인 치료로 담관 낭종의 완전 절제 및 Roux-en-Y 간 공장문합술을 시행해야 하며 술 후에도 장기간의 지속적인 추적관찰이 필요하다고 사료된다.

참 고 문 헌

1. Todani T, Toki A: *Cancer arising in choledochal cyst and management*. Nippon Geka Gakkai Zasshi 97:594-598, 1996
2. Lee KF, Lai EC, Lai PB: *Adult choledochal cyst*. Asian J Surg 28:29-33, 2005
3. de Vries JS, de Vries S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EA, Bosma A, Heij HA, Gouma DJ, van Gulik TM: *Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification*. J Pediatr Surg 37:1568-1573, 2002
4. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL: *Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation*. Ann Surg 220:644-652, 1994
5. 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 134:263-269, 1977
6. Komi N, Takehara H, Kunitomo K, Miyoshi Y, Yagi T: *Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst?* J Pediatr Surg 27:728-731, 1992
7. Bloustein PA: *Association of carcinoma with congenital cystic conditions of the liver and bile ducts*. Am J Gastroenterol 67:40-46, 1977
8. Shi LB, Peng SY, Meng XK, Peng CH, Liu YB, Chen XP, Ji ZL, Yang DT, Chen HR: *Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China*. World J Gastroenterol 7:732-734, 2001
9. Liu CL, Fan ST, Lo CM, Lam CM, Poon RT, Wong J: *Choledochal cysts in adults*. Arch Surg 137:465-468, 2002
10. Jan YY, Chen HM, Chen MF: *Malignancy in choledochal cysts*. Hepatogastroenterology 49:100-103, 2002
11. Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH: *Carcinoma in choledochal cysts. Age-related incidence*. Arch Surg 118:986-988, 1983
12. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N: *Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations*. Surg Gynecol Obstet 164:61-64, 1987
13. Imazu M, iwai N, Tokiwa K, Shimotake T, Kimura O, Ono S: *Factors of biliary carcinogenesis in choledochal cysts*. Eur J Pediatr Surg 11:24-27, 2001
14. Stain SC, Guthrie CR, Yellin AE, Donovan AJ: *Choledochal cyst in the adult*. Ann Surg 222:128-133, 1995
15. Rush E, Podesta L, Norris M, Lugo D, Makowka L, Hiatt JR: *Late surgical complications of choledochal cystoenterostomy*. Am Surg 60:620-624, 1994
16. Rattner DW, Schapiro RH, Warshaw AL:

- Abnormalities of the pancreatic and biliary ducts in adult patients with choledochal cysts.* Arch Surg 118:1068-1073, 1983
17. Ladas SD, Katsogridakis I, Tassios P, Tastemiroglou T, Vrachliotis T, Raptis SA: *Choledochoceles, an overlooked diagnosis: Report of 15 cases and review of 56 published reports from 1984 to 1992.* Endoscopy 27:233-239, 1995
18. Matos C, Nicaise N, Deviere J, Cassart M, Metens T, Struyven J, Cremer M: *Choledochal cysts: Comparisons of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in eight patients.* Radiology 209:443-448, 1998
19. Bismuth H, Krissat J: *Choledochal cystic malignancies.* Ann Oncol (suppl 4)10:94-98, 1999
20. Fujisaki S, Akiyama T, Miyake H, Amano S, Tomita R, Fukuzawa M, Yamagami H, Tsubaki K, Arakawa Y, Aleemuzzaman S, Nemato N: *A case of carcinoma associated with the remained intra-pancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a choledochal cyst.* Hepatogastroenterology 46:1655-1659, 1999

**Malignant Degeneration and Hepatic Metastasis Ten Years
after Internal Drainage of a Choledochal Cyst
- a Case Report -**

**Moonjong Ji, M.D., Hyukjin Yoon, M.D., Shinyong Kang, M.D.,
Jinyoung Park, M.D.**

*Department of Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University,
Taegu, Korea*

A 10-year-old-girl was referred to our hospital due to abdominal pain. She underwent Roux-en-Y cystojejunostomy for a choledochal cyst at another hospital at the age of 3 months. Abdominal ultrasonography (USG) and computed tomography (CT) showed type I choledochal cyst and multiple gallbladder stones. Because of severe inflammation and adhesion, partial resection of the choledochal cyst and Roux-en-Y hepaticojejunostomy was performed. Two and one half years later, intermittent abdominal pain, fever, nausea and vomiting occurred. Abdominal CT scan showed a polypoid nodular lesion in the remnant of the choledochal cyst and probable metastasis at segment 7 of the liver. The duodenum was obstructed by the mass. Liver biopsy revealed moderately differentiated adenocarcinoma. A palliative gastrojejunostomy was performed to relieve duodenal obstruction. She died of hepatic insufficiency 4 months later.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 11(2):186~191), 2005.

Index Words : Choledochal cyst, Malignant degeneration

**Correspondence : Jinyoung Park, M.D., Department of Surgery, Kyungpook National University Hospital, 50 Sanduk-2Ga,
Chung-gu, Taegu 700-721, Korea**

Tel : 053)420-5605, Fax : 053)421-0510

E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr