

선천성 회장 폐쇄증이 동반된 담도 폐쇄증 1례

대구가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실, 계명대학교 의과대학 소아외과학교실*

김소연 · 나현정 · 김우택 · 박우현* · 김진경

A Case of Biliary Atresia with Ileal Atresia

So Yeon Kim, M.D., Hyun Jung Na, M.D., Woo Taek Kim, M.D.
Woo Hyun Park, M.D.* and Jin Kyung Kim, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea,
Department of General Surgery*, College of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Biliary atresia is a progressive obliterative cholangiopathy. However, the actual causes remain unknown, although a number of factors such as developmental malformation, viral infection, toxicity of bile constituents, and anatomic abnormality in the hepatobiliary system have been considered. Recently, several studies have been done to find out specific gene expression. Some cases of biliary atresia are associated with anomalies of cardiovascular system, digestive tract and spleen. Few cases of biliary atresia with congenital ileal atresia were reported. We experienced a case with biliary atresia combined with ileal atresia. Ileal resection and end to end anastomosis operation were done at second days of the life because of congenital ileal atresia. Jaundice and acholic stool were noticed a few days after the operation. He was diagnosed as biliary atresia and received Kasai operation at 23 days of the life. Therefore, we report the case with a brief review of the related literature. (**Korean J Pediatr** 2004;47:908-911)

Key Words : Biliary, Ileal, Atresia

서론

담도 폐쇄증은 신생아와 영아 초기 지속적 황달의 주요 원인으로 담도 염증과 담즙 정체로 결국, 간 섬유화로 진행되는 담도성 간경화를 일으키는 질환이다. 그 원인은 정확히 알려지지 않고 있으나, 태생 4주경 전장의 간계실(hepatic diverticulum)에서 발생, 분화하는 시기의 이상¹⁾, 주산기 바이러스혈증²⁾, 담즙 성분의 독성³⁾, 간, 췌장계의 해부학적 이상⁴⁾ 등이 고려되고 있으며, 최근에는 유전자 발현에 관한 연구⁵⁻⁷⁾도 진행 중에 있다. 동반되는 질환으로는 다비증, 장회전 이상, 복강내 혈관 기형, 태변 복막염⁸⁻¹⁰⁾ 등이 보고되어 있으며 선천성 회장 폐쇄와 동반되는 경우도 몇례¹¹⁾ 보고되고 있다. 그러나, 선천성 회장 폐쇄의 경우 태생 말기의 장간막 혈관 혈행 장애에 의해 발생하는 것¹²⁾으로 담도 폐쇄와의 연관성을 찾기 힘들다.

저자들은 선천성 회장 폐쇄로 회장 절제술과 단단문합술 시행

후 무담즙성변을 보여 시행한 검사상 담도 폐쇄증으로 진단 받고 Kasai 술식을 시행하여 회복된 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환아 : 이 ○○ 아기

주소 : 출생시 복부 팽만

출생력 및 가족력 : 환아는 재태 기간 37주 출생체중 3,360 g으로 제왕 절개로 분만되었으며 출생 전 초음파 검사에서 복부 팽만이 관찰되었다. 양친은 3차례 자연 유산을 경험하여 시행한 검사상 아버지가 염색체 이상 진단 받았으나 임신 당시 환아에 대한 염색체 검사 등은 거부하였으며, 임신시 산모에게 특이할 만한 병력이나 약물 복용은 없었으며 양수 과다증도 관찰되지 않았다.

현병력 : 출생시부터 심한 복부 팽만으로 신생아 집중치료실로 입원하였다.

이학적 소견 : 출생시 호흡과 심박수는 정상이었고 활동성은 양호한 편이었다. Apgar 점수는 1분 8점, 5분 9점으로 정상이었다. Moro 반사는 정상이었고 청색증은 나타나지 않았으며 심장

접수 : 2004년 6월 18일, 승인 : 2004년 7월 25일
책임저자 : 김진경, 대구가톨릭대학교병원 소아과 어린이 발달 클리닉
Correspondence : Jin Kyung Kim, M.D.
Tel : 053)650-4597 Fax : 053)622-4240
E-mail : kimjk@cu.ac.kr

박동은 규칙적으로 심잡음도 청진되지 않았으며 양폐에 고른 호흡음을 보였다. 복부는 부드러우나 심하게 팽만되었고 간이나 비장은 촉진되지 않았다. 생식기나 사지의 이상도 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 입원 당시 말초 혈액 검사상 혈색소 14 g/dL, 백혈구수 12,800/mm³, 혈소판 356,000/mm³이었으며 혈청 전해질 농도는 나트륨 139 mmol/L, 칼륨 3.9 mmol/L, 염소 100 mmol/L이었다. BUN/Cr 10/0.6 mg/dL이었고 AST/ALT 28/13 IU/L이었다. 염색체 검사상 46,XX,t(2:7)으로 상호 균형 전좌가 관찰되었다.

방사선 소견 : 입원 당시 시행한 복부 방사선 소견에서 심한 복부 팽만 소견 보였으며(Fig. 1) 복부 전산화 단층촬영과 위장관촬영에서 위장과 상부 공장에 심한 팽만 소견 보였으나 그 이하 소장 부위는 잘 보이지 않는 소견으로 회장 또는 공장 폐쇄가 의심되었다(Fig. 2). 심장 초음파상에서는 특이 소견 보이지



Fig. 1. Abdominal X-ray reveals marked gaseous distension in the stomach and the upper small bowel.



Fig. 2. Gastrograffin enema study reveals a microcolon.

않았다.

치료 및 경과 : 장 폐쇄로 생후 2일째 회장절제술 후 단단문합술을 응급으로 시행하여 선천성 회장 폐쇄증으로 진단 받았다. 이후 금식하면서 총정맥 영양, 항생제로 치료하던 중 생후 5일경부터 황달 소견 보였다. 총빌리루빈과 직접 빌리루빈치는 8.5/2.2 mg/dL로 상승하였으나 총정맥영양 유발성 담즙정체로 생각하여 경과를 관찰하였다. 이후 총빌리루빈과 직접 빌리루빈치는 4.8/2.5 mg/dL로 직접빌리루빈치가 그대로 남아있었으며 생후 9일째 처음으로 무담즙성변을 보았다. 복부 초음파 검사 소견상 우측 문맥의 전방에 띠 모양의 고에코성 병변이 보였으며 담낭은 보이지 않았고 DISIDA scan에서도 담즙이 내려오지 않는 소견으로 선천성 담도 폐쇄증 의심되어 생후 24일째 Kasai 수술을 시행하였다(Fig. 3). 수술 중 담도 조영술에서도 담낭은 보이지 않았다. 수술 후 병리조직 검사상에도 담낭과 간문, 총담관은 섬유화 되어 있는 소견 보여 담도 폐쇄증으로 확진되었다. 환아는 수술 후 소장이 40 cm 정도 밖에 남아있지 않은 상태로 총정맥영양 시행하였으며 수술 후 10일째 경구 영양 시작하였고 수술 후 23일째 총정맥영양 중단하고 수술 후 32일째 상태가 호전되어 퇴원하였다.

고 찰

선천성 공회장 폐쇄증은 신생아기 응급 수술을 요하는 질환으로 신생아 장폐쇄의 가장 흔한 원인이다. 빈도는 출생 330-3,000명당 1명 정도이며 십이지장이나 대장 폐쇄보다 흔한 편이고 공장 폐쇄가 회장 폐쇄보다는 2.5배 정도 많다. 대부분의 경우 산모의 양수 과다증이 있으며 출생 후에는 담즙이 섞인 구토, 진행성 복부 팽만, 태변 배출 장애 등이 특징적으로 나타나고 다른 기형이 동반되는 경우가 있으며 진단이 늦어져 천공이 생기면 복부 팽만이 더 심해지고 호흡 곤란도 오게 된다. 진단은



Fig. 3. Photograph of surgical specimen of obliterated extrahepatic bile ducts reveals the fibrous ductal remnants.

태아 초음파에서 가능한 경우가 많으며 출생 후 복부 방사선 촬영에서 보이는 늘어난 창자와 기수면과 복부 전산화 단층 촬영, 위장관 조영술 등으로 하게 된다. 소장의 원위부에 폐쇄를 일으키는 공회장 폐쇄증은 십이지장 폐쇄증이나 근위부 공장 폐쇄증보다 동반되는 기형의 발생 빈도가 적을 뿐 아니라 수술 후 장운동의 회복도 더 빠른 편이다. 예후는 동반되는 기형의 중증도, 탈장 증후군 및 천공에 의한 패혈증 등에 의해 결정된다.

담도 폐쇄증은 담도에 염증을 일으켜 담도를 파괴하고 담즙을 정체시키며 결국 간의 섬유화가 진행되어 담도의 소실로 인한 담도성 간경화를 일으키는 질환이다. 신생아기와 영아 초기 지속적 황달의 주요 원인이며 소아 간이식의 주된 적응증으로 조기 수술이 예후에 큰 영향을 미치므로 조기 발견이 매우 중요하다¹²⁾. 그 원인은 아직 정확히 밝혀지지 않은 상태이나 발생, 분화하는 시기의 이상¹⁾, 주산기 바이러스혈증²⁾, 담즙 성분의 독성³⁾, 간, 췌장계의 해부학적 이상⁴⁾ 등이 고려되고 있으며, 최근에는 특히 유전자 발현에 대한 연구도 진행되고 있다⁵⁻⁷⁾. 10-30% 정도에서 다른 이상을 동반하고 있으며 심혈관계와 비장, 소화기계의 이상이 주로 보고되는 편이다^{15, 16)}. 심혈관계의 이상으로는 폐협착증, 동맥관 개존증, 심실 중격 결손, 심방 중격 결손, 우심증, 좌심형성부전증, 대동맥협착증 등의 심장 이상⁹⁾과 전십이지장 문맥(preduodenal portal vein), 무하대정맥증 등이 있으며 비장 이상으로는 다비증 증후군 등이 대표적이다. 소화기계의 동반 질환으로 장회전 이상, 태변 복막염 등이 있으나 본 예와 같이 선천성 회장 폐쇄증이 동반된 경우는 매우 드물게 보고되고 있다¹¹⁾.

두 기형의 발생 시기를 살펴보면 선천성 회장 폐쇄증의 경우 태생 말기에 장간막 혈관 혈행 장애에 의해 발생하는 것¹²⁾으로 생각되며 그 원인으로 장염전, 장중첩증, 내탈장, 위벽파열, 제탈장 등이 있다. 반면 선천성 담도 폐쇄증은 태생 4주경 전장에서 간게실이 발생, 분화하는 시기에 혈관 혈행 장애, 담도관계 접합 이상, 바이러스 감염 등이 원인으로 생각되고 있어 발생시기에 있어 두 기형의 연관성을 찾기 힘들다. 또한 선천성 회장 폐쇄증의 경우에 동반 기형을 살펴보면 장회전이상, 장염전, 위벽 파열, 장중첩증, 태변성 장폐쇄증, 태변성 복막염 등이 많아 선천성 담도 폐쇄증에 대한 탐색을 하기가 어렵다. 또한 선천성 회장 폐쇄증의 경우 산전 초음파에서 복부 팽만을 발견하는 경우¹⁷⁾가 많고 산전 초음파에서 발견되지 않았다 하더라도 출생 후 1-2일 사이에 복부 팽만과 태변이 배설되지 않는 등의 증상으로 초기에 응급으로 수술하는 경우가 많은 반면 선천성 담도 폐쇄증은 지속적 황달과 무담즙성 변으로 이후에 진단되는 경우가 많아 증상 발현 시기에서도 차이를 보이고 있다. 따라서 발생 빈도가 적은 동반 기형이면서 발현 시기도 달라 임상적으로 연관성을 찾기 어려워 진단과 처치에 곤란한 경우가 예상된다.

이런 점 이외에도 두 가지 기형이 동반되는 경우 몇 가지 문제가 예상된다. 첫번째는 수술 후 발견된 황달에 대한 진단이 늦을 수 있다는 점이다. 선천성 회장 폐쇄의 경우 1-2일째 수술

을 시행하므로 생리적 황달이 나타나는 시기이며 소화기 폐쇄가 있는 경우에도 황달이 나타날 수 있어 황달이 심하지 않은 경우 이를 간과하기 쉽다. 그러나 이런 경우 간접 빌리루빈치가 증가해 선천성 담도 폐쇄증과 구별할 수 있지만 검사상 직접 빌리루빈치가 증가한 것을 확인했다고 하더라도 수술후 금식과 총정맥영양을 시행 중이므로 총정맥영양 유발성 담즙 정체로 오인하고 매우 드물게 동반되는 선천성 담도 폐쇄증은 놓치기 쉽다. 두 번째는 회장 폐쇄로 인해 회장 절제술과 문합술을 시행한 후 소장의 짧은 길이와 연관되어 발생할 수 있는 문제점이다. 회장절제술로 인해 소장 길이가 짧아져 있어 선천성 담도 폐쇄증에 대한 수술시 어려움이 있으며 그 이후 남은 소장의 길이가 많이 짧아져 단장 증후군이 동반되기 쉽다. 또한 이로 인해 흡수 장애와 영양 결핍이 예상된다. 이외에도 수술 후 역행성 담도관염 등이 합병증이 발생할 가능성이 높아진다.

따라서 선천성 회장 폐쇄증으로 회장 절제술을 받은 경우 그 이후 발생한 황달을 간과하지 말고 선천성 담도 폐쇄증도 그 원인으로 고려해야 하며 두 가지 기형이 동반된 경우 장절제술과 Kasai 술식을 시행 후에 단장 증후군과 그로 인한 영양 결핍, 상행성 담도관염 등의 합병증이 발생할 가능성이 높다는 것을 고려해야 한다.

요 약

저자들은 선천성 회장 폐쇄증으로 회장 절제술과 단단문합술 시행 후 황달과 무담즙성변을 보여 시행한 검사상 선천성 담도 폐쇄증으로 진단받고 Kasai 술식을 시행하여 회복된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

- 1) Davenport M, Savage M, Mowat AP, Howard ER. Biliary atresia splenic malformation syndrome: an etiologic and prognostic subgroup. *Surgery* 1993;113:662-8.
- 2) Morecki R, Glaser JH, Cho S, Balistreri WF, Horwitz MS. Biliary atresia and reovirus type 3 infection. *N Engl J Med* 1982;307:481-4.
- 3) Jenner RE. New perspectives on biliary atresia. *Ann R Coll Surg Engl* 1978;60:367-74.
- 4) Miyano T, Suruga K, Suda K. Abnormal choledochopancreatic ductal junction related to the etiology of infantile obstructive jaundice diseases. *J Pediatr Surg* 1979;14:16-26.
- 5) Malizia G, Brunt EM, Peters MG, Rizzo A, Broekelmann TJ, McDonald JA. Growth factor and procollagen type I gene expression in human liver disease. *Gastroenterology* 1995;108:145-56.
- 6) Holt RI, Crossey PA, Jones JS, Baker AJ, Portmann B, Miell JP. Hepatic growth hormone receptor, insulin-like growth factor I, and insulin-like growth factor-binding protein messenger RNA expression in pediatric liver disease. *Hepatology* 1997;26:1600-6.

- 7) Choe BH, Kim KM, Kwon SH, Lee KS, Koo JH, Lee HM, et al.: The pattern of differentially expressed genes in biliary Atresia. *J Korean Med Soc* 2003;18:392-6.
- 8) Chandra RS. Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. *J Pediatr* 1974;85:649-55.
- 9) Silveira TR, Salzano FM, Howard ER, Mowat AP. Congenital structural abnormalities in biliary atresia: evidence for etiopathogenic heterogeneity and therapeutic implications. *Acta Paediatr Scand* 1991;80:1192-9.
- 10) Han SJ, Han A, Choi SH, Oh JT, Hwang EH. Biliary atresia associated with meconium peritonitis caused by perforation of small bowel atresia. *J Pediatr Surg* 2001;36:1390-3.
- 11) Hong J, Kim JW, Hwang EH. Congenital ileal atresia associated with Biliary atresia. *J Korean Surg* 1990;39:812-6.
- 12) Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal atresia and associated malformations: correlation with the timing of in utero insult. *J Pediatr Surg* 2001;36:774-6.
- 13) Della Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engun SA. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg* 1998;133:490-7.
- 14) Alagille D. Extrahepatic biliary atresia. *Hepatology* 1984;4(1 Suppl):7S-10S.
- 15) Vazquez J, Lopez Gutierrez JC, Gamez M, Lopez-Santamaria M, Murcia J, Larrauri J, et al. Biliary atresia and the polysplenia syndrome: its impact on final outcome. *J Pediatr Surg*. 1995;30:485-7.
- 16) Varela-Faxcinetto G, Castaldo P, Fox IJ, Sudan D, Heffron TG, Shaw BW, et al. Biliary atresia-polysplenia syndrome: Surgical and clinical relevance in liver transplantation. *Ann Surg* 1998;227:583-9.
- 17) Tam PKH, Nicholls G. Implication of antenatal diagnosis of small intestinal atresia in the 1990s. *Pediatr Surg Int* 1997;12:565-70.