대한외과학회지 : 제 65 권 제 6 호
Vol. 65, No. 6, December, 2003

□ 원 저 □

소아담관낭종의 임상적 고찰

계명대학교 동산의료원 소아외과

서 수 진·최 순 옥·박 우 현

Clinical Analysis of Choledochal Cyst in Childhood

Soo-Jin Suh, Soon-Ok Choi and **Woo-Hyun Park**

Purpose: The aim of this study was to evaluate the clinical findings of choledochal cyst including the symptoms and signs, the cyst types, anomalous pancreaticobiliary duct union (APBDU), and complications according to the age group in children.
Methods: Fifty-five choledochal cyst cases treated with cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy at the Division of Pediatric Surgery, Keimyung University Dongsan Medical Center from 1986 to 2002, were analyzed retrospectively after subdividing the cases into 5 age groups: newborn (NB), infancy, early childhood, late childhood, and adolescent.
Results: The age ranged from 9 days to 13.5 years (mean age: 4.4 years). The most common age group was early childhood (38.2%). Females were predominate in all age groups (overall male : female ratio 1 : 3). Abdominal pain (62%) and jaundice (42%) were the two most common symptoms but abdominal pain was more common in patients above 2 years of age and the jaundice was more common in NB and infancy. The types of cyst were Todani type I (42%) and IVa (58%). There was no Type II, III, IVb and V cases. Type I is more common in NB and infancy but type IV is more common after 2 years. The APBDU was identified in 27 patients (49%). A high level of amylase in the bile and blood was observed in 25 and 15 patients respectively but there was no correlation to the type of APBDU and dilation of the common channel. There was no surgical mortality and there was no cholangitis or cancer formation in the follow-up.
Conclusion: The clinical findings of choledochal cyst differ according to the age group. Anyone with jaundice in NB and infancy or anyone with nonspecific abdominal pain and pancreatitis after 2 years should be sreened for choledochal cyst. As the frequency of dilatation of the intrahepatic ducts and common channel increases with age, older children in particular should be followed cautiously. **(J Korean Surg Soc 2003;65:564-571)**

Key Word: Choledochal cyst
중심 단어: 담관낭종

Division of Pediatric Surgery, Keimyung University School of Medicine, Dongsan Medical Center, Daegu, Korea

서 론

담관낭종은 간내 혹은 간외담관의 낭성확장을 보이는 비교적 드문 선천성 질환이다. 40～60%가 10세 이하의 소아에서 발견되며 임상증상은 패쇄성황달, 무담즙성회백색변, 간비대 등 담도패쇄증과 유사한 증상을 나타내며 6개월 이하의 영아 중 주로 1개월에서 3개월에 분포되어 있는 영아형과 임상증상이 6개월 이후, 주로 2세 후에 나타나며 복통, 복부종괴촉지, 황달 등 전형적인 세징후가 가장 흔한 증상으로 나타난다는 성인형으로 대별해 왔다.(*1*) 최근 산전초음파 검사를 비롯한 영상진단법의 발달로 산전 진단은 물론 신생아와 영아에서 총담관낭의 발생빈도가 증가되고 있으며 조기에 수술 받는 경우가 증가함에 따라 소아의 연령에 따른 임상양상도 다르다. 이에 저자들은 계명대학교 동산의료원 소아외과에서 지난 16년간 경험한 15세 이하의 소아 담관낭종 환자를 소아기의 단계별 연령별 구분에 따라 구별하여 연령에 따른 증상의 변화, 낭종의 형태, 췌담관합류이상의 형태, 동반질환 및 술 전 합병증, 수술방법, 술후 합병증에 대하여 후향적 조사를 하여 소아 담관낭종의 임상양상을 파악함으로 향후 환자의 진단 및 치료에 도움이 되고자 하였다.

방 법

1986년 5월부터 2002년 12월까지 계명대학교 동산의료원

책임저자 : 최순옥, 대구광역시 중구 동산동 194
㊞ 700-712, 계명대학교 동산의료원 소아외과
Tel: 053-250-7322, Fax: 053-250-7322
E-mail: choi1635@dsmc.or.kr
접수일 : 2003년 4월 21일, 게재승인일 : 2003년 10월 24일

소아외과에서 담관낭종으로 진단되어 수술치료를 받았던 15세 이하의 소아환자 55예를 대상으로 후향적 검사를 하였다. 의무기록지를 중심으로 소아기의 단계별 연령별 구분에 따라 연령을 구별하여 성별, 수술 시 연령, 임상증상, 증상기간, 낭종의 해부학적 분류, 췌담관합류이상의 형태학적 분류, 담관낭종 및 혈액 아밀라제, 동반질환 및 술 전 합병증, 수술방법, 술 후 합병증에 대해서 조사하였다. 연령은 수술 당일을 기준으로 하였기에 산전 진단된 신생아의 수술 시 연령을 감안하게 신생아기는 2개월 미만으로 하였으며, 영아기는 2개월부터 2세 미만을, 유아기는 2세부터 5세 사이, 학령기는 6세와 10세 사이로 하였고 11세부터는 청소년기로 하였다. 담관낭종의 해부학적 유형은 1977년 발표된 Todani 등(*2*)의 분류법에 따라 분류하였고 췌담관합류이상의 형태학적 유형은 1992년 발표된 Komi 등(*3*)의 새 분류법에 따라 분류하였다. 췌담관합류이상 판단은 1999년 Guelrud 등(*4*)이 제시한 최대 공통관의 길이로 하였다.

Table 1. Age and sex

Age group	M	F	Total (M/F)	%
Newborn (<2 month)	2	5	7 (1 : 2.5)	12.76%
Infancy (2 mo≤ <2 years)	3	8	11 (1 : 2.6)	20%
Early childhood (2~5 years)	4	17	21 (1 : 4.25)	38.2%
Late childhood (6~10 years)	5	5	10 (1 : 1)	18.2%
Adolescent (≥11 years)	-	6		10.9%
Total	14	41	55 (1 : 2.9)	100%
%	22.5%	74.5%	100%	

결 과

1) 성별 및 연령분포

환자의 연령분포는 생후 9일에서 13.5세였으며 평균연령은 4.4세이었다.

연령별로 보면 신생아기 7예(12.7%), 영아기 11예(20%), 유아기 21예(38.2%), 학령기 10예(18.2%), 청소년기 6예(10.9%)로 유아기가 가장 많았다. 총 55예 중 남아가 14예, 여아가 41예로 남녀 비는 1 : 3이었다. 각 연령별로도 남녀 비는 1 : 1~1 : 4로 여아가 많았으며 특히 11세 이후는 모두 여아였다(Table 1).

2) 임상증상

모든 예를 통해 복통이 43예(62%)로 가장 흔한 증상이었고 다음으로는 황달 23예(42%), 구토 22예(40%), 복부종괴 20예(36%), 발열 10예(18%)와 회색변 10예(18%)의 순이었다. 이들 중 전형적인 세징후를 나타낸 경우는 단 2예뿐이었다. 연령별로 보면 신생아기는 황달과 복부종괴가, 영아기는 황달과 구토, 회백색변이 주요 증상이었던 반면에 유아기는 복통, 구토, 종괴, 황달의 순이었고 학령기와 청소년기는 복통이 주 증상으로 연령에 따른 증상의 차이를 보였다(Table 2).

3) 증상기간

증상기간은 아주 다양하다. 산전 진단된 예는 증상이 나타나기 전에 수술 받은 예도 있으며 생후 4개월에 수술 받았던 1예는 생후 1개월부터 시작되어 3개월간 지속된 변비의 원인을 알기 위해 조사하던 중 담관낭종이 우연히 발견되어 수술을 받았다. 일부 환아는 짧게는 2일에서 1개월가량의 단기간의 병력을 가지고 입원한 반면, 21예(38%)는 수개월 내지 수년간의 병력을 가지고 있었으며 일부는 수차례의 입원경력도 있었다. 연령별로 보면 영아기가 단 1예이

Table 2. Clinical manifestations

Age group	Pain	Jaundice	Mass	Vomiting	Fever	Acholic stool	Abdominal distention
Newborn (n=7)	-	5	4	2	-	2	2
Infancy (n=11)	2	6	3	5	2	5	1
Early childhood (n=21)	16	7	9	10	4	2	3
Late childhood (n=10)	10	3	1	1	2	1	-
Adolescent (n=6)	6	2	3	4	2	-	-
Total	34	23	20	22	10	10	6
%	61.8	41.8	36.4	40.0	18.2	18.2	10.9

었던데 비해 유아기는 21예 중 8예(38%), 학령기는 10명 중 8예(80%), 청소년기는 6예 중 4예(67%)가 영아기부터 증상이 시작되었거나 술 전 수개월 혹은 수년에 걸친 간헐적 복통이나 췌장염으로 입원하거나 치료받은 경험이 있었다. 이중 4세 된 여아 1예는 췌장염으로 3번이나 입원치료를 받은 과거력이 있었고, 2년간 간헐적인 심와부동통을 호소해 왔던 11세 여아 1예는 입원 1개월 전에 복통을 주소로 타병원에서 충수절제술을 받았다.

4) 진단방법

3예가 산전에 진단되었으며 이 중 1예는 임신 30주에 진단되었다. 모든 환아에서 기본적으로 복부초음파검사를 실시하여 진단하였으며 술 전에 복부 전산화단층촬영(computerized tomography, 이하 CT), 간담도주사, 자기공명담췌관조영술(magnetic resonence cholangiopancreatograpgy, 이하 MRCP)을 실시하여 간내, 간외 담도계 및 췌담관 합류부 이상유무를 파악하였다. CT 15예, 간담도주사 18예, MRCP 17예에서 실시하였는데 1996년 이전에는 CT와 간담도주사를 주로 실시하였고 1996년 이후는 초음파검사와 MRCP를 실시하고 있다. 모든 환아에서 수술적 담관조영술을 실시하여 낭종의 해부학적형태나 췌담도합류 이상 유무를 파악하는데 유용한 정보를 얻을 수 있었다.

5) 담관낭종의 해부학적 분류

담관낭종의 유형을 Todani 분류법에 따라 분류하였으며 I형이 23예(42%)로 대부분이 Ia형이었고(Ia: 18, Ib: 2, Ic: 3) IVa가 32예(58%)였으며 유형 II, III, IVb, V는 1예도 없었다. 연령별로는 신생아기와 영아기는 I형이 많았고 유아기 이후에는 IV형이 훨씬 많았다. 산전 진단된 3예는 Ia이 1예, IVa이 2예이었다(Table 3).

6) 췌담도합류이상의 형태학적 분류

술 전 실시한 CT, MRCP, 수술적 담도조영술 소견으로 확인된 췌담도합류이상은 27예(49.1%)에서 확인할 수 있었다. 12예(21.8%)는 맹낭으로 끝나 합류이상을 알 수 없었고 10예(18.2%)는 조영제가 십이지장으로 유입되나 췌관이 보이지 않아 합류이상을 알 수 없었다. MRCP를 실시하였던 17예 중 9예(53%)에서 췌담도합류 이상소견을 나타냈다. Komi 등의 새 분류법에 의해 분류하면 췌장관에 담도가 유입된 I형이 10예(Ia: 8예, Ib: 2예) 담도에 췌장관이 유입된 II형이 16예(IIa: 6예, IIb: 10예), 복잡형인 III형 1예는 IIIc2였다. 연령별로 보면 2세미만의 신생아와 영아는 모두 Ia 형이고 공통관의 확장은 없었으나 2세 이후에는 IIb형의 공통관이 확장되어 있은 예가 많았다(Table 3).

7) 담관낭종 및 혈청 아밀라제 및 담석

낭종내 아밀라제는 42예에서 측정되었는데 이 중 25예는 아밀라제치가 1,000 U 이상이었고 이들 중 19예가 낭종내 아밀라제치가 10,000 U 이상으로 측정되었다. 연령별로 보면 신생아기는 1예도 없었고 영아기가 1예, 유아기 11예, 학령기 5예, 청소년기가 2예였다. 낭종의 형태는 Todani I형이 6예, IV형이 13예였으며 Komi분류에 따른 췌담관합류이상은 I형 4예, II형 8예, III형이 1예로 공통관의 확장여부와는 관련이 없었다(Table 4). 혈청 아밀라제는 51예에서 측정되었는데 이 중 15예가 300 U 이상이었으나 신생아기에는 1예도 없었다. 낭종의 형태는 Todani I형이 4예, IV형이 11예였으며 Komi분류에 따른 췌담관합류이상은 I형 3예, II형 8예로 공통관의 확장여부와는 관련이 없었다(Table 5). 이들 중 8예는 낭종내 아밀라제치가 10,000 U 이상이었다. 반면 혈청 아밀라제치가 정상범위인 36명중에는 11예의 낭종내 아밀라제치가가 10,000 U 이상이었다(Table 5).

Table 3. Type of cyst and APBDU

	Cyst type (Todani's classification)				APBDU (Komi classification)						
Age group	I	(a, b, c)	IVa	Total	I	(a, b)	II	(a, b)	III	c	Blin	No demonstrable
Newborn	4	4 - -	3	7	1	1					4	2
Infancy	8	6 - 2	3	11	3	3					3	2
Early childhood	6	4 1 1	15	21	3	1 2	9	4 5			4	3
Late childhood	4	3 1	6	10	1	1	6	2 4				3
Adolescent	1	1 - -	5	6	2	2 0	1	- 1	1	1	1	
Total	23	(18, 2, 3)	32	55	10	(8, 2)	16	(6, 10)	1	1	12	10
%	41.8		58.2	100								

Table 4. Type of cyst and APBDU in patients with high amylase level in cyst

Age group	Cyst type (Todani's classification)				APBDU (Komi classification)						
	I	(a, b, c)	IV	Total	I	(a, b)	II	(a, b)	III	(a, b, c)	Blind
Newborn	-		-								
Infancy	1	1		-	1						
Early childhood	3	1 1 1	8	11	3	1 2	4	2 2			1
Late childhood	2	2	3	5	1	1	4	2 2		1	
Adolescent	-	- - -	2	2	1	1			1	1	
Total	6	(3, 1, 2)	13	19	4	(2, 2)	8	(4, 4)	1	(0, 0, 2)	1

Table 5. Type of cyst and APBDU in patients with High serum amylase level

Age group	Cyst type (Todani's classification)				APBDU (Komi classification)						
	I	(a, b, c)	IV	Total	I	(a, b)	II	(a, b)	III	Blind	No demonstrable
Newborn				-							
Infancy	2	2		2	1	1					1
Early childhood	1	1	7	8	1	1	5	2 3			1
Late childhood	1	1	3	4	0	0	3	1 2			1
Adolescent	-	-	1	1	1	1 0					
Total	4	(4, 0, 0)	11	15	3	(2, 1)	8	(3, 5)			3

8) 동반질환 및 술 전 합병증

동반질환으로는 십이지장무공증 1예, 공장에 이소성췌장 1예 있었다. 1예의 팔로사징후(Tetralogy of Fallot)와 1예의 비후성유문협착 환자는 낭종의 근본 수술전 각각 심장수술과 유문절개술을 받았다. 담관낭종내 담석이 있었던 예는 총 9명(16%)으로 신생아기와 영아기가 각각 1예, 유아기 2예, 학령기 3예, 청소년기 1예이었다. 이들 중 4예에서 췌담관합류이상 소견을 나타냈는데 이들 모두 6세 이상의 환자였고 이들 모두가 낭종내 아밀라제치가 10,000 U 이상이었다. 그 외 담즙성간경변 1예, 담관낭종천공에 의한 담즙성 복막염이 3예(생후 11 개월, 생후 12개월, 3년 4개월)가 있었다(Table 6).

9) 수술방법

55예 모두 담관낭종 절제 후 1예는 Roux-en-Y-간문부공장문합술(hepaticoportojejunostomy), 나머지는 총간관-공장문합술(hepaticojejunostomy)을 실시하였다. 담관낭종천공에 의한 담즙성 복막염이 3예는 낭종의 T-관 배액술을 실시한 후 각각 2개월, 6개월, 6년 후에 근본수술을 실시하였으며, 담즙성 간경변이 있었던 7개월 된 환아는 담관낭종의 T-관 배액술 후 10일 뒤에 근본수술을 실시하였다.

Table 6. Associate diseases and preoperative complications

Associate diseases and preoperative complications	No. of patients
Double duodenal aresia	1
Ectopic parcreas (jejunum)	1
TOF	1
IHPS	1
Stone	9
Biliary liver cirrhosis	1
Cyst perforation	3

10) 술 후 합병증

술 후 합병증은 조기합병증 3예와 후기합병증 1예로 4예(7.2%)에서 발생하였다. 1예는 수술 후 4일째 총간관-공장문합부의 담즙누출로 술 후 5일에 재수술을 하였다. 1예는 술 후 혈청아밀라제 상승과 함께 일시적인 췌장가성낭종이

Table 7. Postoperative complications

Postoperative complications	
Early	
Anastomotic leakage	1
Pancreatic pseudocyst	1
Liver abscess	1
Late	
Calculus in intrapancreatic bile duct	1

형성되었고 또 다른 1예는 술 후 고열과 함께 간농양이 생겼으나 이들 모두 보존적 치료로 치유되었다. 1예는 수술 후 3년째 추적관찰 중인 건강한 환아 최근 간헐적 복통을 호소하여 복부초음파검사와 복부 CT를 실시한 결과 췌장 내 담관에 결석이 생긴 것으로 진단되었다. 모든 환아에서 추적조사기간에 담도염이나 암의 발생은 없었다(Table 7).

고 찰

담관낭종 원인은 정확하게 규명되어 있지는 않다. 췌담관합류 이상에 의해 반복적인 췌장액의 담관내 역류와 이로 인한 염증변화에 의해 이차적으로 형성된다는 Babbit 등(*5*)의 주장이 가장 설득력이 있으며, 낭종의 해부학적 형태나 낭종내 아밀라제 소견이 이러한 가설을 지지한다. 그러나 임신 15주에 산전초음파검사로 진단되어 출생 후 수술로 확진되었던 1예(*6*)와 산전 진단으로 수술 받은 4예의 신생아에서 담관낭종내 아밀라제가 증가하지 않고 모두 낭성형이었다(*7*)는 보고는 췌장액역류에 의한 손상이 담관낭종을 일으킨다는 가능성에 의문을 제기한다.

소아담관낭종의 연령별 발생빈도는 보고자에 따라 1세 미만이 33%, 4세 이하가 61%, 6세 미만이 80%, 10세 미만이 93%를 차지한다고 하며 모든 보고에서 여아에 많이 발생하였고 성별 분포는 1 : 2에서 1 : 4까지 다양하다.(*8-14*) 저자들의 경우 환자의 평균연령은 4.4년이었고 남녀 비는 1 : 3이었다. 연령별로 2～5세의 유아기가 38.2%로 가장 많았으며 10세까지가 전 예의 89.1%를 차지하였다.

임상증상은 복통, 황달, 복부종괴가 주 증상이나 보고자마다 그 빈도에 있어서는 차이가 많다. Saing 등(*8*)은 황달 72%, 종괴 65%, 복통 45%가 주된 증상이고 전형적인 세징후 증상은 25%의 환자에서 나타났다고 한다. 그러나 소아만을 대상으로 한 국내문헌에는 전 등(*9*)이 복통 62.5%, 황달 47.5%, 복부종괴 26.3%, 발열 10%, 손 등(*10*)은 복통 70%, 황달 46%, 종괴 15%, 구토 36%, 임 등(*11*)은 복통 82%, 구토 78%, 발열 65%, 황달 52%이었으며 세징후 증상은 전 등(*9*)이 80예 중 단 3예(3.8%)에서, 임 등(*11*)은 23예 중 2예(8.6%)에서 관찰하였다. Todani 등(*12*)은 12개월 미만의 소아는 복부종괴, 황달, 회색변이 주요증상이며 24개월 미만의 소아는 급성췌장염과 같은 복통은 없다고 한 반면 Samuel과 Spitz (*13*)는 1세 미만은 모두 황달로 나타나고, 1세 이후에는 폐쇄성 황달과 복통이 주소로 38%의 환자가 췌장염으로 진단되었다고 한다. 임상증상은 낭종의 형태와도 관련이 있어(*15*) 낭성형이 많은 1세 이하에서는 종괴촉지와 황달이 주 증상이고, 1세 이후에는 모든 원추형 환자와 81%의 낭성형 환자가 특징적인 복통과 혈청아밀라제 수치의 상승이 있었다.(*15*) 본 연구에서는 2세 미만의 신생아와 영아기는 황달이 가장 흔한 증상인 반면에 2세 이후에는 복통이 가장 흔한 증상으로 연령에 따른 증상의 차이를 보였으며 전형적인 세징후는 2예(3.6%)에서 관찰되었고 환자의 38%가 수개월 내지 수년간의 병력을 가지고 있었으며 일부는 수차례의 입원경력도 있었다. 이렇게 보고자마다 임상증상이 빈도가 다른 것은 각 보고자가 대상으로 한 소아들이 어떤 연령층에 많이 분포되어 있었는지에 따라 달라지는 것 같으며, 연령이 증가할수록 복통 등의 비특이적이며 간헐적인 증상을 나타내기 때문에 진단이 늦어지거나 다른 질환으로 진단되기도 한다. 따라서 소아가 간헐적 복통이 있거나 반복적인 췌장염이 있는 경우는 반드시 담관낭종을 염두에 두고 조기에 발견하도록 노력해야 할 것이다.

담관낭종의 진단에 있어 기본적인 진단방법은 복부 초음파검사로 연령에 관계없이 사용할 수 있으며 태아의 담도계에 낭성기형이 있을 때도 산전복부초음파검사로 낭종의 형태나 크기를 관찰함으로써 산전 감별진단이 가능하다.(*16*) 복부 CT는 비침습적인 검사방법으로써 간내 담관낭종을 진단하는 데 유용하며 낭종의 위치, 수, 담석의 유무, 주위 구조와의 관계 등을 명확히 보여준다. 내시경적 역행적 담췌관조영술(ERCP) 및 경피적 간담조영술(PTC)은 간내·간외 담관의 해부학적 구조와 췌담관합류이상 유무를 확인하는 데 유용하며,(*14-17*) 소아에서도 특별한 합병증 없이 전신마취하에서 ERCP를 안전하게 실시할 수 있다.(*17*) 최근엔 비침습적인 검사인 MRCP가 ERCP의 대체검사방법으로 이용되며 췌담관합류이상을 포함하여 해부학적 구조를 상세히 파악할 수 있다.(*18*) 저자들의 경우 1996년 이후는 초음파검사와 MRCP을 실시하고 있으며 3예의 여아가 산전진단되었다. 담관낭종의 진단이 내려진 경우 치료 및 추적을 위해서는 담관낭종의 해부학적 유형 및 췌담관합류이상 및 공통관의 확장유무를 아는 것이 중요하다.

담관낭종의 해부학적분류는 1977년 발표된 Todani 등(*2*)의 분류법이 가장 보편적으로 사용되며 소아나 성인에 가장 많은 형태는 I형이고 IV형은 소아에 비해 어른에 많다고 알려져 있다. Akhan 등(*19*)은 93%가 I형이며, 전 등(*9*)도 I형 87.5%, IVa형 11.2%, V형 1.3%이고 손 등(*10*)은 I형 84.8% (Ia 51.5%, Ic 33.3%) III형 3.0%, IVa형 12.1%이며 임 등(*11*)도 I형 65%, II형 9%, IV형 26%로 I형의 빈도가 월등히 높았

다. 그러나 Todani 등(*2*)의 연구에서는 I형이 59%, IVa형이 41%를 차지하고 II, III, V형은 1예도 없었으며 Chang 등(*14*)은 소아의 87%가 간내담도확장을 보였다고 한다. 이러한 다양한 결과는 연구대상인 소아 환자의 연령범위에 달라질 수도 있으며 담관낭종 분류 시 Todani의 분류법을 엄격하게 적용한다면 IVa형의 빈도는 증가하리라고 생각한다. 본 연구에서는 I형(42%)에 비해 IVa형(58%)이 많았으나 2세 미만의 신생아와 영아에는 I형이 각각 57%와 73%로 간내담도의 확장은 없었고 2세 이상의 환자들에서는 70%가 간내담도확장을 보였다. 췌담관합류부는 발생학적으로 임신 8주전에 담관과 배측췌장관의 합류부가 십이지장벽의 바깥쪽에 있다가 태아가 자람에 따라 십이지장강(lumen) 안으로 이동하는데 그 이동에 장애가 있는 경우 합류부 이상을 일으킨다.(*21*) 성인에서 췌담관합류이상의 진단 척도로 Nagata 등(*22*)은 첫째, 담도 조영상 담도와 췌장관 간의 이상연결이 십이지장 벽의 바깥쪽에 위치하는 경우이거나 둘째, 담도 조영상 공통관 길이가 1.5 cm 이상인 경우, 셋째, 담즙의 아밀라제 수치가 10,000 IU 이상인 경우 등 3가지 임상소견 중 적어도 2가지를 충족할 때로 규정하였다. 최근 Guelrud 등(*4*)은 소아에서 ERCP를 실시하여 췌담관합류이상으로 판단할 수 있는 최대 공통관 길이를 제시하였는데 1세 미만에서는 3 mm 이상, 1～3세, 3.1 mm 이상, 4～6세 3.6 mm 이상, 7～9세 4.1 mm 이상, 10～12세 4.4 mm 이상, 그리고 13～15세 5.0 mm 이상인 경우를 췌담관합류이상으로 판단할 수 있다고 하였다. 담관낭종에서 췌담관합류이상의 발견율은 Guelrud 등(*4*)이 100%, Iwai 등(*23*)은 96.2%인 반면 Saing 등(*8*)은 수술적 담도조영술에서 20%만이 췌담관합류이상 소견을 보였다고 한다. Arima와 Akida (*24*)는 수술적 담도조영술로는 12%에서 췌담관합류이상을 발견하였지만 총담관의 중간부위를 결찰(clamp)하고 조영제를 원위부 총수담관에 선택적으로 주입하는 선택적 담췌관촬영술을 실시하여 100%에서 발견하였다. 손 등(*10*)은 ERCP, MRCP, 수술적 담췌관조영술을 실시하여 73%에서 췌담관합류이상을 발견하였다. 췌담관합류이상의 유형은 여러 사람에 의해 분류되었다. Todani 등(*20*)은 합류 시의 각도에 따라 직각, 예각과 각도를 측정할 수 없는 복잡형 등 3가지로 분류하였으며 직각이 64.1%, 예각이 17.9%, 복잡형이 15.4%를 차지하였다. 1992년 Komi 등(*3*)은 담관이 췌장관에 직각으로 유입되는 I형과 췌장관이 총수담관에 유입되는 II형으로 나누고 공통관의 확장여부에 따라 각각 a와 b로 세부 분류하였으며, 부췌관이 존재하는 복잡형을 III형으로 분류하였는데 I형이 47%, II형이 21%, III형이 32%이었다. 저자들의 경우 췌담관합류 이상은 27예(49%)에서 확인할 수 있었으며 신생아와 영아는 맹낭으로 끝나거나 I형이 많고, 나이가 많을 수록 II형이 증가하고 공통관의 확장도 증가함을 볼 수 있었다.

담관낭종 환자는 낭종내 담즙의 아밀라제치가 높을 뿐만 아니라 고아밀라제혈증을 일으키는데 급성췌장염이 없이도 폐쇄성담관염이나 담관협착에 의해 담관내 압력이 증가하면 담즙내 췌효소가 혈류로 역류하여 고아밀라제혈증을 일으킨다. 낭종내 아밀라제는 76%에서 증가되고 혈청아밀라제는 67%에서 증가되어 있으나(*13*) 산전 진단되어 조기수술 받은 영아는 혈청아밀라제수치가 정상이고(*13*) 담즙내 아밀라제 수치가 낮은 것은 공통관이 없다는 것을 의미하는 것이 아니라 신생아는 소아와 달리 췌장 분비물내에 아밀라제 수치가 낮다는 것을 의미한다.(*7*) 낭성형의 담관낭종에서는 수술 시 환자의 연령과 담즙내 아밀라제치 사이에 유의한 관련이 있어(*7*) 생후 12개월 전에는 낭종내 담즙의 아밀라제가 높지 않으나 연령의 증가와 함께 아밀라제 농도가 서서히 증가하여 13개월 후에는 상당히 높은 수치에 도달된다.(*12*) 또한 담관낭종과 담낭내 아밀라제치가 높은 것은 췌장액이 담도계로 자유롭게 역류되기 때문이며 이러한 역류는 췌담관합류 이상이 있는 환자에서 담도에 지속적인 염증을 일으키고 담낭암을 일으키는 중요한 요소가 된다.(*23*) 본 연구에서도 2개월 미만의 신생아는 낭종내 담즙과 혈중에 아밀라제 증가가 없었으며, 아밀라제 증가는 낭성인 I형보다는 IV형에서 빈도가 높았고 췌담관합류 이상의 형태나 공통관의 확장과는 무관하였다.

담관낭종에서 동반질환은 흔치는 않으나 담석, 간경변, 간농양 등의 간담도에 발생하는 동반질환이 있으며 double GB, 환상췌장, 선천성간섬유증 등 선천적인 기형이 있을 수 있다. 본 연구에서는 간담도계 질환으로 담관낭종내 담석 9명(16%), 담즙성간경변 1예, 담관낭종 천공에 의한 담즙성 복막염이 3예 있었으며 그 외 십이지장무공증, 이소성췌장, 비후성유문협착증, 팔로사징(Tetralogy of Fallot)이 각각 1예였다. 전 등(*9*)은 80예 중 1예가 총수담관 결석을, 임 등(*11*)은 23예 중 8예가 담석증을, 그리고 Chang 등(*14*)의 환자는 33.3%가 담석을 동반하였다. 총담관낭의 천공은 드문 합병증의 하나이며 췌장관합류 이상과 단백전에 의한 공통관 폐쇄로 인해 낭종내 압력의 갑작스런 증가와 관련이 있다. 고로 원인모를 황달과 복부팽만을 주소로 하거나 증상의 비특이성과 함께 빌리루빈의 증가가 있을 때는 담관낭종의 가능성을 생각하고 그 원인을 찾아야 할 것이다.

담관낭종의 가장 좋은 치료로 담석형성, 담관염, 암성변성을 방지하기 위해 진단 즉시 되도록 빨리 낭종을 완전절제해야 한다는 데는 이의가 없다. 그러나 산전 진단된 경우 출생 후 언제 수술을 해 줄 것인지에 관한 수술시기결정과, 간내담도가 확장되어 있거나 공통관이 확장되어 있는 소아의 경우 어떤 수술방법을 채택할 것인지에 대한 논란이 있다. Todani 등(*12*)은 신생아에서는 외부배액술을 실시하고 근본 절제술은 5개월 정도에서 실시할 것을 권장하기도 했으나, 현재는 환자의 임상적 상태가 허용하는 대로 신생아시기에 개복하여 낭종절제와 Roux-en-Y 간공장문합술이 가장 좋은 치료며 담도폐쇄증의 가능성을 제거하기 위

해서도 조기 개복술이 권장된다.(*25*) 저자들의 경우 산전 진단된 3예에 대하여 각각 생후 11일, 생후 22일, 생후 39일에 기술적으로 어려움 없이 낭종절제술을 실시하였다.

간내담도까지 확장된 IVa형의 담관낭종은 흔히 총간담관이 간내담관에 비해 작기 때문에 일차적으로 간외담도를 완전히 제거한 후 분기점을 가로지르는 커다란 간장관문합술을 실시하여 답즙배액을 원활하게 하여 상행성담도염을 피해야 한다.(*26,27*) 또한 간문이나 간내담관이 너무 작을 때는 담관과 장관 사이의 문합이 불가능하기 때문에 간문에서 총간관을 절제하고 양측 간관벽을 절개한 뒤 담관점막을 뒤집어 간실질에 고정시킨 뒤 간문담관-공장문합술을 실시한다.(*27*)

담관낭종의 술후 합병증은 최근 현저히 감소하고 있으며 장기간 추적에서도 대부분은 정상적인 생활을 유지하고 있다. 낭종절제술과 Roux-en-Y 간-공장문합술 후 발생하는 후기합병증인 간내담석이나 간농양 등의 간내 합병증은 문합부협착이나, 간외 담도와 확장된 간내담도 사이에 존재하는 협착에서 기인한다.(*28*) Todani 등(*26*)은 97예 중 10예가 반복적인 담도염과 간내담석이 있어 재수술이 필요했다. 간내담즙의 원할한 배출을 위해서는 간외담도 낭종뿐만 아니라, 총간담관과 간내담관낭종사이에 상대적인 협착을 제거하고 간문에 넓은 문합구를 갖는 간장관문합술을 실시하여 문합부협착을 예방해야 한다.(*28*) Komi 등(*3*)은 신 Komi 분류법에 의한 췌담관합류형태가 수술 술식의 선택 뿐 만 아니라 환자의 술 후 판정에도 영향을 미치므로 췌담관합류이상을 알기 위해 광범위한 검사가 필요하고 수십 년 이상의 장기 추적관찰이 환자의 술 후 결과를 판정하는데 필수 요건이라고 하였다. 공통관이 확장되어 있는 경우 단백전이나 췌석형성에 의한 재발성췌장염으로 만성췌장염이 발생하며, Type IIIc3의 경우는 유문부보존췌십이지장절제술이 근본수술이며 Type Ib, Type IIb에서 papilla of Vater에 협착이 있을 때는 유두성형술로 췌장액의 배액을 좋게 한다. 저자들은 수술 후 3년째 추적관찰 중인 1예의 환자가 췌장내 담관에 생긴 결석으로 최근에 간헐적복통을 호소하여 관찰 중이나 추적조사기간에 담도염이나 암 발생은 없었다.

담관낭종에서 발생하는 암은 환자의 연령과 밀접한 관계가 있다. 나이가 증가함에 따라 상피이형성도 더욱 진행되어 15세 이상 성인 담관낭종의 22%에서 담관낭종벽에 선암이 발견되고(*29*) 담관낭종 발견시 환자의 연령이 많을수록 암의 발생률이 증가하여 10세 전에 수술된 경우 암 발생률이 0.7%인 데 비해 20세 이후엔 14.3%로 증가한다.(*30*) Iwai 등(*23*)은 수술 받은 37명의 소아환자 중 12세 여아 1예가 수술 받고 2년 후에 췌장하부에 있는 낭종의 말단부위에서 선암이 발생하여 사망하였다고 하며 Voyles 등(*30*)은 20세 이후에 수술 받고 암이 발생한 51예 중 24명은 첫 수술 시 암이 발견되었으며 15명은 수술 후 2년 내에 발견되었다고 한다. 이러한 사실은 담관낭종 진찰 시에 암을 쉽게 놓칠 수 있다는 것을 의미하며, 담관낭종으로 수술 받은 소아들은 정규적이고도 지속적인 추적조사 및 검사를 해야 할 필요가 있음을 의미한다.

결 론

담관낭종은 비교적 드문 선천성 질환으로 임상증상은 복통, 황달, 복부종괴 등이 나타나며 이는 연령에 따라 차이가 있어서 2세 미만의 적은 연령에서는 주로 황달이 주 증상이었고 2세 이상의 연령에서는 주로 복통 및 췌장염의 증상으로 발견되었다. 담관낭종의 진단은 복부 초음파, CT, ERCP, MRCP 등으로 할 수 있고 최근에는 조기진단이 용이해졌으며 복부초음파검사를 이용하여 산전에 진단되는 경우도 있다. 낭종의 해부학적 분류는 Todani 분류로 I형(42%)에 비해 IVa형(58%)이 더 많았으나 연령별로는 2세 미만의 신생아와 영아는 I형이 많았고, 2세 이상의 환자들은 IV형이 많았다. 췌담관합류이상은 27예(49%)에서 확인되었고 신생아와 영아는 맹낭으로 끝나거나 I형이 많고 나이가 증가함에 따라 II형이 증가하고 공통관의 확장도 증가하였다. 담관낭종의 치료뿐만 아니라 수술 후 추적을 위해서는 술 전 진단은 물론 수술적 담도조영술을 실시하여 담관낭종의 해부학적 형태와 간내담관확장 및 췌담관합류이상의 유무를 정확히 파악하여 수술 술식이 결정되어야 하겠다. 수술 후 후기 합병증으로 확장된 공통관에서 단백전이나 췌석형성이 발생할 수 있고, 암 발생의 위험이 있으므로 수술적 치료 후에도 정규적이고 지속적인 추적조사 및 검사를 해야 한다.

REFERENCES

1) O'Neill JA. Choledochal cyst. Curr Probl Surg 1992;29: 371-410.
2) 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.
3) 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 1992;27:728-31.
4) Guelrud M, Morera C, Rodriguez M, Prados J, Jaen D. Normal and anomalous pancreaticobiliary union in children and adolescents. Gastrointestinal endoscopy 1999;50:189-93.
5) Babbit DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cyst: a concept of etiology. AJR1 973;119:57-62.
6) Schroeder D, Smith L, Prain HC. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation:etiologic implication and management. J Pediatr Surg 1989;24:936-8.
7) Davenport M, Stringeer MD, Howard ER. Biliary amylase and

congenital choledochal dilation. J Pediatr Surg 1995;30:474-7.
8) Saing H, Tam PKH, Lee JMH, Pe-Nyun. Surgical management of choledochal cysts: A review of 60 cases. J Pediatr Surg 1985;20:443-8.
9) Chun YS, Jung SE, Lee SC, Park KW, Kim WK. Choledochal cyst in childhood. J Korean Surg Soc 1998;55:910-5.
10) Son SW, Han ER, Han SJ, Hwang EH. Choledochal cyst and anomalous pancreatobiliary ductal union in children. J Korean Surg Soc 1999;57:739-44.
11) Lim SW, Lee SK, Kim HH. Choledochal cyst in children. J Korean Pediatr Surg 1999;5:121-5.
12) Todani T, Urushihara N, Watanabe Y, Uemura S, Noda T, Sasaki K. Characteristics of choledochal cyst in neonate and early infants. Eur J Pediatr Surg 1995;5:143-5.
13) Samuel M, Spitz L. Choledochal cyst: Varied clinical presentations and long-term results of surgery. Eur J Pediatr Surg 1996;6:78-81.
14) Chang MH, Wang TH, Chen CC, Hung WT. Congenital bile duct dilation in children. J Pediatr Surg 1986;21:112-7.
15) Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, Nakamura T. Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilation of the bile duct. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2002;9:342-51.
16) Casaccia G, Bilancioni E, Nahom A, Trucchi A, Aite L, Marcellini M, et al. Cystic anomalies of biliary tree in the fetus: is it possible to make a more specific prenatal diagnosis. J Pediatr Surg 2002;37:1191-4.
17) Mori K, Nagakawa T, Ohta T, Nakano T, Kayahara M, Akiyama T, et al. Pancreatitis and anomalous union of the pancreaticobiliary ductal system in childhood. J Pediatr Surg 1993; 28:67-71.
18) Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, Kim JH, Oh JT, Chung KS, et al. Using MR cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreatobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. AJR 2002;179:209-14.
19) Akhan O, Demirkazik FG, Ozmen MN, Ariyurek M. Choledochal cyst; ultrasonographic findings and correlation with other imaging modalities. Abdom Imaging 1994;19:243-8.
20) Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Uemura S. Anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal system in patients with a choledochal cyst. Am J Surg 1984;147:672-6.
21) Wong KC, Lister J. Human fetal decelopment of the hepatopancreatic duct junction-A possible explanation of congenital dilatation of the biliary tract. J Pediatr Surg 1981;16:139-45.
22) Nagata E, Sakai K, Kinoshta H, Hirrohashi K. Choledochal cyst: complication of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. World J Surg 1986;10:102-10.
23) Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Shimotake T, Nakamura K. Congenital choledochal dilation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. Ann Surg 1992;215:27-30.
24) Arima E, Akita H. Congenital biliary tract dilatation and anomalous junction of the pancreatico-biliary ductal system. J Pediatr Surg 1979;14:9-15.
25) Dundas SE, Robinson-Bridgewater LA, Duncan ND. Antenatal diagnosis of a choledochal cyst. case management and literature review. West Indian Med J 2002;51:184-7.
26) Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, Noda T, Morotomi Y. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst. J Pediatr Surg 1995;30:478-81.
27) Todani T, Watanabe Y, Toki A, Ogura K, Wang. Co-existing biliary anomalies and anatomical variants in choledochal cyst. British J Surg 1998;85:760-3.
28) Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N. Reoperation for congenital choledochal cyst. Ann Surg 1988;207:142-7.
29) Komi N, Tamura T, Tsuge S, Miyoshi Y, Udaka H, Takehara H. Relation of patient age to premalignant alterations in choledochal cyst epithelium: Histochemical and immunohistochemical stidies. J Pediatr Surg 1986;21:430-3.
30) Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH. Carcinoma in choledochal cysts. Age-related incidence. Arch Surg 1983; 118:986.