대한외과학회지 : 제 72 권 제 5 호
Vol. 72, No. 5, May, 2007

□ 증 례 □

소장 폐쇄증과 동반된 담도 폐쇄증

계명대학교 의과대학 동산의료원 외과 및 [1]소아과

박우현 · 최순옥 · 황진복[1]

Biliary Atresia Associated with Small Bowel Atresia

Woo-Hyun Park, M.D., **Soon-Ok Choi,** M.D. and **Jin-Bok Hwang,** M.D.[1]

Biliary atresia is a progressive obliterative cholangiopathy, but its actual causes are still unknown. However, a number of factors, such as developmental malformation, viral infection, toxicity of bile constituents and an anatomical abnormality in the hepatobiliary system, have been considered. Herein, two very unusual cases of biliary atresia, associated with ileal atresia, are reported. The pathogenesis of this particular type of biliary atresia is still a matter for debate. **(J Korean Surg Soc 2007;72:423-425)**

Key Words: Biliary atresia, Intestinal atresia, Pathogenesis
중심 단어: 담도폐쇄증, 선천성 소장폐쇄증, 병인

Departments of Surgery and [1]Pediatrics, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

서 론

영아 담도 폐쇄증의 원인은 정확하게 알려져 있지는 않지만, 여러 가지 요인이 관여하는 것으로 알려져 있다. 그 대표적인 것으로는 주산기 바이러스 감염,(*1*) 비정상적 담즙산 대사,(*2*) 비정상 췌관-총수담관 문합,(*3*) 간담도의 발생 분화 장애,(*4*) 유전자 발현이상(*5,6*) 등이 알려져 있다.

최근에는 산전 장간막 혈관사고(vascular accident)로 발생하는 선천성 공회장폐쇄증과 동반된 담도폐쇄증 증례들이 산발적으로 보고되고 있으며(*7,8*), 일부 보고자들은 주로 태생기 말기에 장간막 혈관 사고로 발생한 공회장패쇄증이 담도폐쇄증의 발생에 영향을 줄 수 있으리라는 주장을 하고 있다.(*7,8*)

저자들은 최근 회장 폐쇄증과 동반된 담도폐쇄증 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

책임저자 : 박우현, 대구시 중구 동산동 194번지
㊞ 700-712, 계명대학교 의과대학 동산의료원 외과
Tel: 053-250-7317, Fax: 053-250-7322
E-mail: whp0903@dsmc.or.kr
접수일 : 2006년 12월 19일, 게재승인일 : 2007년 2월 6일

증 례

증 례 1

생후 1일 된 만삭에 정상 질식 분만으로 출생한 남아로 선천성 소장 폐쇄증으로 입원하였다. 임신 36주에 산전 복부 초음파검사에서 태아소장의 비정상적인 확장이 있어서 선천성 소장폐쇄증이 의심되었다. 그러나 양수 과다증은 없었다. 단순복부사진 소견상 확장된 소장이 좌상부 복부에 보였으며, 석회화 음영은 볼 수 없었다.

술 전 대장 조영술에서 미세결장(microcolon) 소견을 보여 선천성 소장 폐쇄증 진단 하에 생후 2일째 개복하였다. 수술 소견상 소장 부분 염전에 의해 근위부 회장 폐쇄증과 괴사된 원위부의 소장 주위로 태변성 가성 낭종이 관찰되었다. 확장되고 막힌 근위부 회장 일부와 괴사된 원위부 회장을 포함하여 절제하였다. 확장된 근위부 회장은 GIA 봉합기를 이용하여 장의 직경을 줄인 후 회장회장 단단 문합술을 시행하였다. 남은 소장 길이(트라이쯔 인대에서 회장맹장판)는 약 90 cm였으며 담낭은 정상소견을 보였다.

술 후 7일에 황달 소견을 보였으며, 연노랑 내지 회색변을 보여서 황달의 원인을 알기 위한 검사를 시행하였다. 간기능 검사상 총빌리루빈은 6.5 mg/dl였으며 직접형 빌리루빈은 5.2 mg/dl, ALP 182 U/L, AST 63 U/L, ALT 45 U/L, γ-GTP가 242 U/L였다. TORCH 검사상 음성이었다. 술 후 32일에 시행한 복부 초음파 검사에서 담낭은 정상 크기였으나 담낭벽이 불규칙한 양상을 보였으며, 담낭수축 검사에서 수축 소견은 보이지 않았다. 그리고 간문맥 정맥 상부에 삼각형 에코성 음영(triangular cord sign)(*9*)이 관찰되었다. 생후 33일에 시행한 세침 간 생검에서 문맥부위에 심한 소담관 증식(bile ductular proliferation) 소견과 경한 염증성 세포 침윤을 보여 담도 폐쇄증을 진단할 수 있었다.

생후 40일에 카사이 간문부소장 문합술을 시행하였으며, Roux-en-Y loop 길이는 30 cm로 하였다. 문합부에서 30 cm 하방에 소장소장 문합술을 시행하였다. 간외담도 유형은

III-b-ν 소견, 즉 간외 담도가 전반적으로 섬유화 현상으로 막혀 있으며, 간문부는 깔때기 모양의 섬유 종괴 소견을 보였다. 남은 소장 길이(트라이쯔 인대에서 회장맹장판)는 약 55 cm였다.

술 후 57일에 처음으로 담도염이 발생하였으며, 그 후 술 후 4개월, 6개월, 8개월에도 담도염이 발생하였다. 담도염은 경정맥 항생제 및 스테로이드 투여로 호전되었다. 술 후 4개월에 촬영한 복부 초음파와 복부 컴퓨터 단층 촬영상 다발성 간내 담관 확장 소견(Tsuchida type C)(*10*) 소견을 보여서 이것이 재발성 담도염의 원인으로 생각되었다. 술 후 11개월에 피부 절개부위로 간내담도-피부 누공이 발생하였으며, 피부 누공을 통해 하루에 20～100 cc의 담즙이 배출되고 있었다.

술 후 3년 10개월에 시행한 초음파 검사에서 간의 담도성 경화 소견과 비장비대 소견이 관찰되었다. 식도조영술에서 식도 정맥류소견을 보이나 현재까지 식도정맥류 파열은 없었다. 혈액 검사상 혈색소 12.9 g/dl, 혈소판 126,000/μl이며 간기능 검사상 총빌리루빈 1.3 mg/dl, 직접형 빌리루빈 0.6 mg/dl, ALP 644 U/L, AST 104 U/L, ALT 113 U/L, γ -GTP가 169.3 U/L였다. 현재 생후 4년 7개월이며 키 96 cm (3백분위수 이하), 몸무게 15.8 kg (10백분위수)으로 성장장애가 있다.

증 례 2

14일 된 여아로 타 병원에서 선천성 회장 폐쇄증으로 생후 2일에 수술 받고 황달을 주소로 본원에 전원되었다. 환아는 제태 기간 37주 제왕절개로 분만되었다, 출생 체중 3,360 g이었다. 산전 초음파상 복부팽만과 비정상적인 장의 확장이 있어서 선천성 소장 폐쇄증이 의심되었으나 양수과다증은 없었다고 하였다.

전원 당시 병력을 보면 출생 후 단순복부 사진에서 심한 복부 팽만, 비정상적으로 확장된 장 소견과, 대장 조영술상 미세 결장소견을 보였다고 하였다. 선천성 회장폐쇄증 진단하에 생후 2일에 개복하여, 폐쇄된 근위부 및 원위부 회장 부위를 포함하여 절제한 후 단단 문합술을 시행하였다고 하였다. 술 후 9일부터 연노랑 내지 회백색 변을 보았다고 하였다.

술 전 간기능 검사상 혈청 총빌리루빈 6.8 mg/dl, 직접형 빌리루빈 5.2 mg/dl, ALP 256 U/L, AST 135 U/L, ALT 63 U/L, γ-GTP가 1,693 U/L였다. TORCH 검사상 특이 소견은 없었다. 술 후 22일에 검사한 복부 초음파상 담낭이 위축되어 작아져 있었으며 간문맥 정맥 상부에 삼각형 에코성 음영(triangular cord sign)이 보였으며, 세침 간 생검에서 문맥부위에 심한 소담관 증식, 문맥주위 섬유화 소견 및 경도의 염증성 세포 침윤이 있어서 담도 폐쇄증을 진단할 수 있었다.

환아는 생후 23일에 카사이 간문부 소장 문합술을 받았다. 간외담도 type III-b-ν 소견을 보였다. 소장이 1차 수술 시 일부 절제로 인해 전체적으로 짧아서 15 cm 정도 Roux-en-Y loop로 사용하였다. 남은 소장 길이(트라이쯔 인대에서 회장맹장판)는 약 45 cm였다. 술 후 반복되는 설사로 수차례 소아과에 입원하여 단장증후군이 의심되었으며, 보존적으로 치료 받았으며, 생후 10개월에 담도염으로 입원하여 치료 받았다. 생후 3년 1개월 현재 간기능 검사상 총빌리루빈 1.4 mg/dl, 직접형 빌리루빈 0.4 mg/dl, ALP 226 U/L, AST 56 U/L, ALT 33 U/L, γ-GTP 29 U/L이며, 혈색소 13.8 g/dl, 혈소판 175,000/μl이다. 복부 촉진 및 초음파 검사에서 비장이 약간 커져있으며, 상복부에 경도의 정맥확장 소견을 보이고 있다. 식도조영술에서는 식도 정맥류 소견은 없었다. 현재 체중은 14 kg (50백분위수)이다.

고 찰

선천성 공회장폐쇄증 빈도는 1/330～400에서 1/15,000으로 보고되고 있으며,(*11*) 담도폐쇄증은 10,000～12,000 출생에 1명 발생하는 것으로 알려져 있다.(*12*) 따라서 두 질환이 동반될 확률은 지극히 드물다고 할 수 있다. 최근에 한 등(*7*)은 171예의 담도폐쇄증 환아에서 5명이 천공성 선천성 공회장폐쇄가 동반되었음을 보고하였고, 최근 Asabe 등(*8*)은 일본에서 보고된 12예와 자신들의 증례 1예를 포함 총 13예의 담도폐쇄증과 동반된 공회장 폐쇄증을 분석, 보고하였다. 일부 보고자들은 주로 태생기 말기에 장간막 혈관 사고로 인해 발생으로 공회장폐쇄증 환아에서, 장간막 혈관 사고가 담도폐쇄증의 발생에 관련이 있으리라는 주장을 하고 있다.(*7,8*)

공회장폐쇄증과 담도폐쇄증과의 인과 관계를 분명히 설명하기는 어렵지만, 이러한 경우에 발생한 담도폐쇄증은 공회장폐쇄증의 원인으로 알려져 있는 주산기 장간막 혈관 사고 시 발생한 염증증상의 파급으로 인하여 2차적으로 발생했으리라 관점(*7,8*)에 대해서는 향후 더 연구되고 규명되어야 할 문제로 생각된다.

공회장폐쇄증의 수술 후 지속되는 황달의 원인을 규명하는 작업은 쉽지 않은데, 그 원인으로는 소장폐쇄 환자의 20～30%가 간접형 황달 증상을 보인다는 것과,(*11*) 공회장폐쇄 수술 후 장기간 경정맥영양요법에 의한 간 손상, 정맥 카테타에 의한 패혈증, 신생아 간 기능 미숙 등이 관여할 것으로 생각된다.(*13*) 따라서 공회장폐쇄증 수술 후 지속되는 황달은 담도폐쇄증과 감별을 위해서 보다 적극적으로 간담도 초음파검사, 간담도 주사, 세침 간 생검을 조기에 시행할 필요가 있으리라 생각된다.

태변성복막염 동반여부와 관계없이 공회장폐쇄증의 진단은 어렵지 않다. 공회장폐쇄증에서 담도폐쇄증 동반빈도는 최고 0.5%까지 보고되고 있다.(*8*) 비록 드물기는 하지만 공회장폐쇄증 수술 전 간담도 초음파 검사 또는 공회장폐쇄증 수술 중 담낭과 간외 담도에 대한 관심을 가지고, 담도

폐쇄증이 의심될 때는 간 생검을 실시하면, 동반 담도폐쇄증 조기 진단에 도움이 되리라 생각한다.

공회장폐쇄증을 동반한 담도폐쇄증에서 카사이 수술 후 예후가 단순 담도폐쇄증 수술 환아보다 좋지 않는 것으로 보고되고 있다.(*7,8*) Asabe 등(*8*)은 일본서 보고된 13명 환아에서 7명이 사망해서 생존율이 46.2%로 담도폐쇄증 단독 생존율보다 훨씬 높음을 보고하였다. 공회장폐쇄증을 동반한 담도폐쇄증에서 카사이 수술 후 예후가 불량한 이유 중 하나로, 1차 소장폐쇄 수술 시 장 절제로 인해, 충분한 길이의 Roux-en-Y loop을 사용할 수 없기 때문에 담도염 빈도가 증가될 수 있다는 점이다. 일반적으로 정상적인 경우는 40～60 cm 길이의 Roux-en-Y loop을 사용하지만(*14*) 이 경우에는 그렇게 여유 있게 사용할 수 없다. 본 예에서도 회장폐쇄증으로 인한 소장절제 후 남은 소장의 길이가 충분하지 못해서 15～30 cm 정도밖에 사용 못했으며 2예 모두에서 술 후 담도염이 발생하였다. 그리고 소장폐쇄증과 담도폐쇄증이 동반된 예에서 수술 후 장기간 경정맥 영양요법이 필요한 경우가 많아서,(*7*) 이로 인한 간장에 부담을 줄 수 있다는 것이 술 후 예후가 좋지 않는 또 하나의 요인이 될 수 있으리라 생각된다.

REFERENCES

1) Morecki R, Glaser JH, Cho S, Balisteri WF, Horwitz MS. Biliary atresia and reovirus type 3 infection. N Engl J Med 1982;307:481-4.
2) Jenner RE, Howard ER. Unsaturated monohydroxy bile acids as a cause of idiopathic obstructive cholangiopathy. Lancet 1975;29:1073-5.
3) Miyano T, Suruga K, Suda K. Abnormal choledochopancreaticoduodenal junction related to etiology of infantile obstructive jaundice. J Pediatr Surg 1979;14:16-26.
4) Davenport M, Savage M, Mowat AP, Howard ER. The biliary atresia splenic malformation syndrome. Surgery 1993;113:662-8.
5) Malizia G, Brunt EM, Peters MG, Rizzo A, Broekelmann TJ, McDonald JA. Growth factor and protocollagen type 1 gene expression in human liver disease. Gastroenterology 1995;108:145-56.
6) Choi B, Choe BH, Chung EJ, Kim KM, Kim HM, Park WH, et al. Patterns of intrahepatic gene expression in neonatal cholestasis. Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005;8:177-93.
7) 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.
8) Asabe K, Yukitake K, Mori T, Mitsudome A, shirakusa T. Biliary atresia associated with jejunal atresia and a review of the literature in Japan. Asian J Surg 2005;28:154-7.
9) Park WH, Choi SO, Lee HJ. The ultrasonographic “triangular cord” coupled with gall bladder images in the diagnostic prediction of biliary atresia from infantile intrahepatic cholestasis. J Pediatr Surg 1999;34:1706-10.
10) Tsuchida Y, Honna T, Kawarasaki H. Cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterosotmy. J Pediatr Surg 1994;29:630-4.
11) Grosfeld JL. Jejunoileal atresia and stenosis. In: O’Neill JA Jr, editor. Pediatric Surgery. 5th ed. St. Louis: Mosby; 1998. p.1145-58.
12) Ohi R, Nio M. The jaundice infant: biliary atresia and other obstructions. In: O’Neill JA Jr, editor. Pediatric Surgery. 5th ed. St. Louis: Mosby; 1998. p.1165-82.
13) Sinatra FR, Rosenthal P. Cholestasis in the neonate. In:Avery GB, editor. Neonatology. 3rd ed. J. B. Philadelphia: Lippincott Company; 1987. p.630-7
14) Park WH, Choi SO. Recent 9-year experience with biliary atresia utilizing a new ultrasonographic diagnostic technique. J Korean Assoc Pediatr Surg 2000;6:19-26.