

Forme Fruste 담관 낭종(FFCC) 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

주대현

서 론

Forme fruste choledochal cyst(FFCC)를 간 외 담도의 확장이 없거나 최소한의 확장을 가진 담관 낭종의 한 유형으로 취급하려는 제안들이 있고, 수술까지 권고되고 있으며 또한 FFCC는 대부분 췌관담도 이형성(pancreatobiliary malunion, PBM)과 관계가 있다. 소아에서의 정상 담관 크기는 지름이 약 3-6 mm이며 FFCC는 명확한 정의는 없으나 지름이 약 10 mm 이하의 담관 확장파 췌관담도 이형성이 있으면서 담관염이나 췌장염의 증세를 일으키는 경우를 지칭하는 것으로 알려져 있다. 이에 FFCC 1례를 치험한 바 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

평소 건강하게 지내던 4세 된 남아가 내

원 1개월 전부터 간헐적인 복부 동통과 경미한 황달을 주소로 입원하였다. 이학적 검사상 복부 촉진에서 경미한 상복부 압통이 있었고 특별히 촉진되는 종괴는 없었다. 혈액 검사에서 아스파라긴산아미노트랜스퍼라아제(AST) 및 알라닌아미노트랜스퍼라아제(ALT)가 287/354 IU/L이었고 황달 수치(총 빌리루빈/직접 빌리루빈)는 10.3, 7.6 mg/dL이며 혈중 아밀라아제, 리파아제는 586, 1500 U/L이었다. 수술 전에 시행한 내시경적 역행성 담도췌관 조영술 소견은 담도계의 췌관담도 이형성과 직경 10mm의 간 외 담도가 인지되었고 췌장에서는 연결된 주 췌관과 부 췌관의 확장이 보이며 소 유두(minor papilla)도 잘 보였다. 담도췌관 공통구(common channel)의 길이는 28 mm이었다(그림 1). 내시경적 경비담도 배출(endoscopic nasobiliary drainage) 관을 설치하고 항생제 및 foy 제제를 투여한 후 췌장염과 황달은 호전되었으며 입원 11일 후에 수술을 시행하였다. 수술은 간 외 담도 및 담낭 절제술을 시행하고 Roux-en-Y 담도-공장 문합술을 시행하였다. 수술 후 시행한 담도의 조직검사에서는 담도벽의 비후 및 염증과 섬유화가 보이고 염증에 의한 상피세포의 탈락이 관찰되었다

본 논문의 요지는 2004년도 6월 무주에서 개최된 제 20회 대한 소아외과학회 춘계 학술대회에서 구연되었음.
접수일 : 08/6/20 게재승인일 : 08/8/12
교신저자 : 주대현, 705-718 대구광역시 남구 대명 4동 3056-6 대구가톨릭대학교 의과대학 외과학교실
Tel : 053)650-4056, Fax : 053)624-7185
E-mail: dhjoo@cu.ac.kr

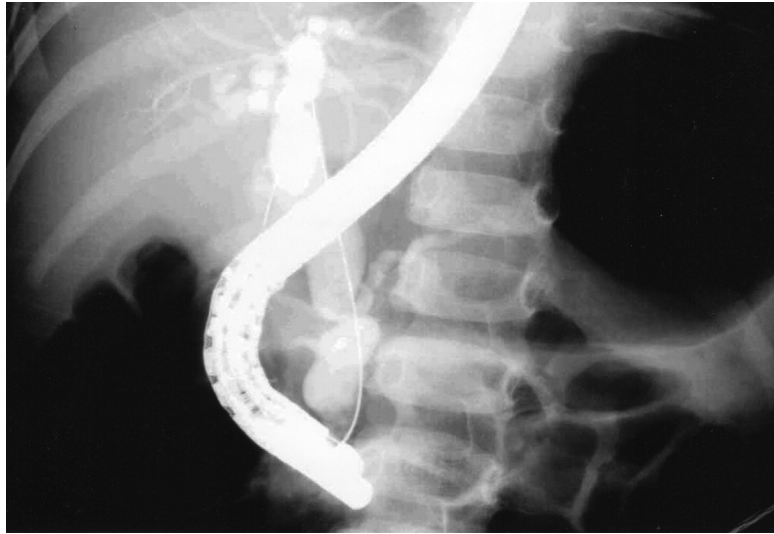


Fig. 1. Endoscopic retrograde cholangio-pancreatography showing forme fruste choledochal cyst (10 millimeters of EHBD in diameter) and pancreato-biliary malunion (the length of the pancreatobiliary common channel is 28 millimeters)

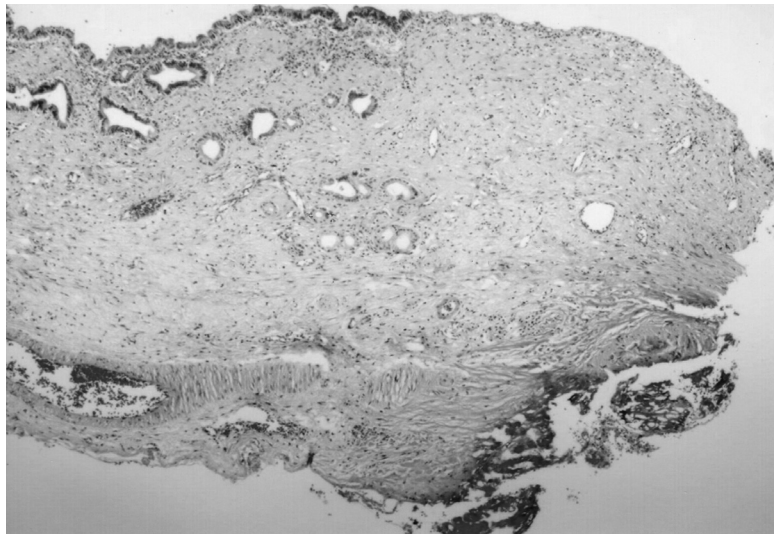


Fig. 2. Histopathologic examination showing bile duct structure including wall thickening, fibrosis, inflammation and ulceration.

(그림 2). 수술 후 특별한 합병증은 없었으며 술 후 12일째 퇴원하였다.

고 찰

1981년에 Okada 등¹은 담관의 최소 확장

이 있는 담관 낭종 1례를 보고하고 그것을 “common channel syndrome”이라고 불렀으며 이것이 1985년에 Lilly 등²에 의하여 Forme fruste choledochal cyst (FFCC)로서 명명되었다. 이것은 담관 낭종의 새로운 변종으로서 간 외 담도의 확장이 거의 없거나

없는 경우를 일컫는다. 대개 담도췌관 공통구의 길이가 15mm 이상이면 이상 소견으로 간주하며³ 본 증례에서는 28mm이었다(그림 1).

성인에서의 FFCC의 적절한 치료는 다양한 의견이 있지만^{4,5}, 소아에서는 췌관담도 이형성이 대부분 공존하며 이와 관련된 담도-췌관 역류로 인하여 장기간이 지난 후에 악성 변화를 할 가능성이 있으므로 반드시 간 외 담도를 절제해야 한다⁶. 담낭석이 없이 담낭벽이 비후되어 있고 복통이 장기간 지속되는 경우에는 췌관담도 이형성의 가능성을 고려해야 하며 담도의 확장이 없는 췌관담도 이형성은 소아에서 증상을 잘 일으키지 않는 경우가 많으며 성인이 되어서야 진단되는 경우에는 담낭암이나 담도세포성암(cholangiocellular carcinoma) 발생의 확률이 증가한다⁴. 소아에서의 정상적인 간 외 담도의 직경의 최대치는 3-6mm로 보고되어 있다⁷. 보고한 문헌이 적어서 명확히 단정하기는 어려우나 대개 간 외 담도가 10mm 이하의 직경인 환자에서 FFCC를 규정하였다⁸. 수술의 적응증은 재발되는 췌장염과 췌관담도 이형성이다.

원인을 모르는 재발성 췌장염이 소아에서 발생되는 경우에는 담도가 초음파 검사에서 정상이라고 하더라도 FFCC를 의심해서 내시경적 역행성 담도췌관 조영술이나 자기공명 역행성 담도췌관 조영술을 시행해서 췌관담도 이형성의 유무를 밝혀야 할 것이다⁹. 췌관담도 이형성은 담도 상피를 손상시켜서 섬유화, 염증세포의 침착, 악성 변화, 만성 췌장염 등을 일으킨다⁸. 따라서 췌관과 담도의 악성 변화와 만성 췌장염을 방지하

기 위해서 소아에서의 FFCC의 적절한 치료는 간 외 담도의 절제와 Roux-en-Y 담도-공장 문합술이다¹⁰.

본 환자의 경우에서도 수술 전 황달(총 빌리루빈/직접 빌리루빈-10.3/7.6 mg/dL)과 아스파라긴산아미노트랜스퍼라아제(AST) 및 알라닌아미노트랜스퍼라아제(ALT)의 상승(287/354 IU/L) 및 췌장염(아밀라아제/리파아제 586/1500 U/L)이 있었다. 수술 전에 시행한 내시경적 역행성 담도췌관 조영술에서는 담도계의 췌관담도 이형성과 10mm 직경이 되는 간 외 담도의 소견이 있었다. 담도췌관 공통구의 길이가 본 증례에서는 28mm이었다. 수술은 간 외 담도 및 담낭 절제술을 시행하고 Roux-en-Y 담도-공장 문합술을 시행하였으며 수술 후 특별한 합병증이 없이 치유되었다.

참 고 문 헌

1. Okada A, Nagaoka M, Kamata S, Oguchi Y, Kawashima Y, Saito R: "Common channel syndrome" - Anomalous junction of the pancreatico-biliary ductal system. *Z Kinderchir* 32:144-151, 1981
2. Lilly JR, Stellin GP, Karrer FM: *Forme fruste choledochal cyst*. *J Pediatr Surg* 20:449-451, 1985
3. Dowdy GS Jr, Waldron GW, Brown WG: *Surgical anatomy of the pancreatobiliary ductal system*. *Arch Surg* 84:229-246, 1962
4. Aoki T, Tsuchida A, Kasuya K, Endo M, Kitamura K, Koyanagi Y: *Is preventive resection of the extrahepatic bile duct necessary in cases of pancreatobiliary maljunction without dilatation of the bile*

- duct? Jpn J Clin Oncol 31:107-111, 2001
5. Nagata E, Sakai K, Kinoshita H, Kobayashi Y: *The relation between carcinoma of the gallbladder and an anomalous connection between the choledochus and the pancreatic duct.* Ann Surg 202:182-190, 1985
 6. Ando H, Ito T, Nagaya M, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K: *Pancreatobiliary maljunction without choledochal cyst in infants and children: Clinical features and surgical therapy.* J Pediatr Surg 30:1658-1662, 1995
 7. Schulman MH, Ambrosino MM, Freeman PC, Quinn CB: *Common bile duct in children: Sonographic dimensions.* Radiology 195:193-195, 1995
 8. Shimotakahara A, Yamataka A, Kobayashi H, Okada Y, Yanai T, Lane GJ, Miyano T: *Forme fruste choledochal cyst: Long-term follow-up with special reference to surgical technique.* J Pediatr Surg 38:1833-1836, 2003
 9. Sugiyama M, Atomi Y: *Anomalous pancreatobiliary junction without congenital choledochal cyst.* Br J Surg 85:911-916, 1998
 10. Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Segawa O, Lane GJ, Takamizawa S, Kohno S, Fujiwara T: *Hepaticocenterostomy after excision of choledochal cyst in children: A 30-year experience with 180 cases.* J Pediatr Surg 31:1417-1421, 1996

A Case of the Forme Fruste Choledochal Cyst

Dae Hyun Joo, M.D.

*Department of Surgery, School of Medicine, Daegu Catholic University,
Daegu, Korea*

Forme fruste choledochal cyst (FFCC) is one of the diverse types of choledochal cyst with little or no dilatation of the extrahepatic bile duct (EHBD). It is considered that FFCC has to do with the pancreatobiliary malunion (PBM). In children, 3 to 6 millimeters of EHBD is assumed to be normal. Even though there is no clear-cut definition, FFCC is likely to be associated with bile duct dilatation less than 10 millimeters. Almost all cases have PBMs and symptoms of the pancreatitis or cholangitis. We experienced a case of FFCC in a 4-year-old boy. His EHBD measures 10 mm diameter. He had symptoms of pancreatitis and elevated hepatic transaminases. The pancreatobiliary common channel was 28 millimeters. He underwent EHBD resection and Roux-en-Y hepaticojejunostomy and was discharged with no specific complications.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(2):178~182), 2008.

Index Words : *Forme fruste choledochal cyst, Pancreatobiliary malunion, Operation*

Correspondence : *Dae Hyun Joo, M.D., Department of Surgery, School of Medicine, Daegu Catholic University, 3056-6 Daemyung 4-Dong, Namgu, Daegu 705-718, Korea*

Tel : 053)650-4056, Fax : 053)624-7185

E-mail: dhjoo@cu.ac.kr