

## 성인 담관낭의 특성

한림대학교 의과대학 외과학교실, <sup>1</sup>방사선학교실 및 <sup>2</sup>해부병리학교실

이영철 · 김주섭 · 김정진 · 조마해 · 최철순<sup>1</sup> · 박혜림<sup>2</sup> · 김수태

### Characteristics of Adult-Onset Choledochal Cyst

Young Cheol Lee, M.D., Joo Seop Kim, M.D., Jung Jin Kim, M.D., Ma Hae Cho, M.D., Chul Soon Choi, M.D.<sup>1</sup>, Hye Rim Park, M.D.<sup>2</sup> and Soo Tae Kim, M.D.

**Purpose:** Choledochal cyst is a rare disease associated with an anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system (AJPBDS). We intended to demonstrate the characteristics of adult-onset choledochal cyst retrospectively.

**Methods:** ERCP findings of nineteen adult cases of choledochal cyst were compared with those of nine normal persons, in respect to the length and diameter of the common channel, and the angle of the pancreaticobiliary ductal junction.

**Results:** Patients of adult-onset choledochal cyst displayed a long, ectatic common channel and a larger angle of the pancreaticobiliary junction ( $p < 0.05$ ). All patients except one had AJPBDS. Thirteen patients were classified as Todani type Ia, one as type Ic and five as type IVa. Fourteen patients were classified as choledochopancreatic (C-P) type, two as pancreaticocholedochal (P-C) type, and three were unclassified by Kimura's classification. Sixteen patients were compatible with cystic type and three with cylindrical type by Okada's classification. Among the three cylindrical type patients two of them were classified as P-C type and one as C-P type. Histologically cystic type patients showed mild glandular or fibrotic patterns, however cylindrical type patients tended to show the severe glandular pattern.

**Conclusion:** Adult-onset choledochal cyst was closely related with AJPBDS, although the reflux of pancreatic juice due to AJPBDS would not be the only cause to determine the morphology of adult-onset choledochal cyst. The meaning of this tendency toward a severe glandular pattern in cylindrical type patients requires elucidation. (*J Korean Surg Soc* 2001;61:81-85)

**Key Words:** Adult choledochal cyst, AJPBDS, Classification  
**중심 단어:** 성인담관낭, 췌담관계의 합류 이상, 분류

Departments of Surgery, <sup>1</sup>Radiology and <sup>2</sup>Pathology, Hallym University College of Medicine, Anyang, Korea

### 서 론

담관낭은 췌담관계의 합류이상(anomalous junction of pancreaticobiliary ductal system; AJPBDS)과 관계가 있는 드문 질환이다. 이의 분류는 Todani 등(1)의 분류를 많이 사용하며 이 중 Ia형(cystic; 낭포형)과 Ic형(cylindrical; 원통형)이 가장 흔하다. Kimura 등(2)은 담관벽내의 탄성 섬유가 1세 이후에 현저해져, 1세 이전에 원위부 담관 협착이 발생하면 압력의 증가를 지탱하지 못하여 낭포성 변화가 생기는 반면, 1세 이후에 협착이 생기면 충분한 탄성 섬유로 인하여 원통형 확장이 된다고 한다. Okada 등(3)에 의하면 1세 이전에 발견된 경우는 복부 종괴나 황달 등이 주소인 반면 그 이후에 발견된 담관낭의 경우 복부 동통이 주소인 경우가 많다고 하였다. 저자들(4)은 이전에 5예의 성인 담관낭의 분석을 시도한 바 있으나 증례수가 적어, 이번 19예의 성인 담관낭 환자를 임상적, 방사선학적 및 병리학적으로 다시 비교 분석함으로써 성인이 되어 발견되는 담관낭이 어떤 특성이 있는가를 알아보려고 하였다.

### 방 법

1990년 1월부터 2000년 7월까지 한림대학교의료원(한강, 강동 및 한림대 성심병원)에서 성인 담관낭으로 수술 받은 환자 중 췌담도조영술상 총수담관과 췌관의 관찰이 가능했던 19예를 대상으로 췌담관계 합류이상 유무, 공통관(common channel)의 길이 및 두께, 담췌관이 만나며 이루는 각도 등을 조사하고, 담관낭 수술 후 나온 병리 검체를 H&E, Masson Trichrome 및 elastic stain하여 병리조직학적 차이가 있는지를 알아보았다. 한편 같은 기간 동안 담췌관 질환이 의심되어 내시경적 담췌관조영술을 실시하여 이상 소견이 발견되지 않았던 7예와 췌담관계 합류

책임저자 : 이영철, 경기도 안양시 동안구 평촌동 896  
☎ 431-070, 한림대학교 성심병원 일반외과  
Tel: 031-380-3772, Fax: 031-385-0157  
E-mail: yclee@www.hallym.or.kr  
접수일 : 2001년 5월 2일, 게재승인일 : 2001년 7월 3일

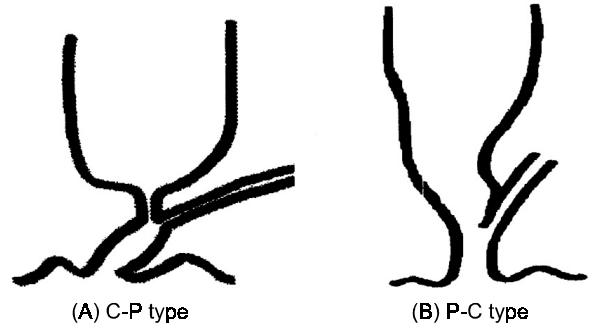
이상이 없으면서 담낭담석증만 발견된 3예 등 총 10예를 대조군으로 사용하였다. 담췌관조영술상 담관낭의 분류는 Todani (I-V), Kimura (choledochopancreatic; C-P type; 담췌형, pancreaticocholedochal; P-C type; 췌담형), Okada (cystic type; 낭포형, cylindrical type; 원통형)의 분류에 따라 분류하였다(Fig. 1, 2).

통계분석은 dBSTAT 통계 프로그램(김수녕 저; 탐진, 2000)을 사용하였으며 p값이 0.05 이하일 때 의미있는 것으로 판정하였다.

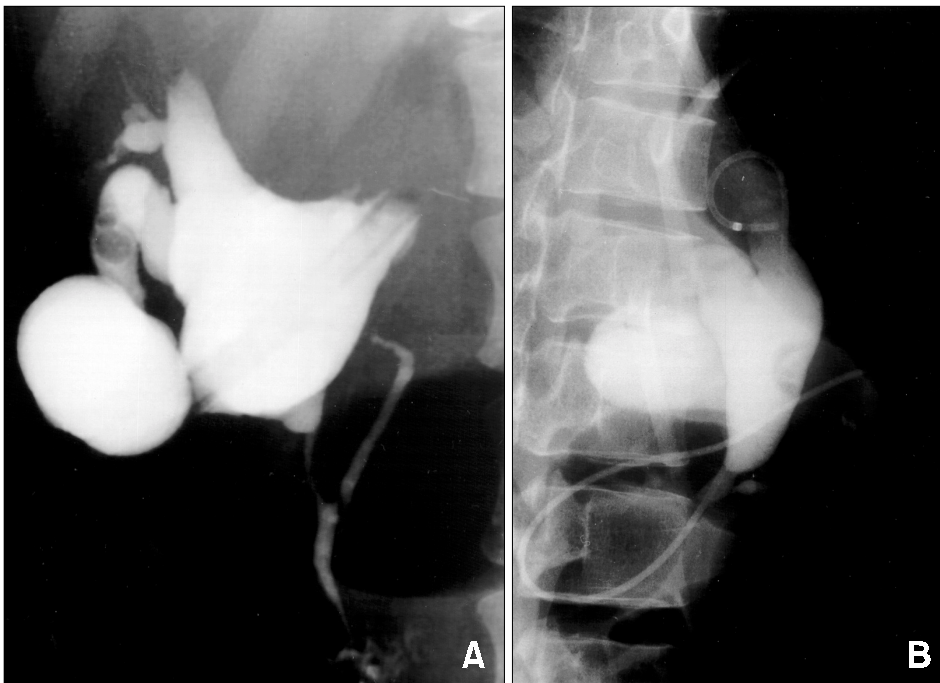
**결 과**

1) 성인 담관낭 환자의 남녀비는 2 대 17이었으며, 평균 연령은 33.1세였다. 19예 모두가 복부 동통을 주소로 하였으며, 그 중 1예에서 경한 황달이, 2예에서 복부 종괴가 관찰되었다. 한편 1예를 제외한 전 예에서 췌담관계 합류 이상이 발견되었다.

2) 성인 담관낭 환자는 정상인에 비해 공통관이 유의하게 길고, 넓었으며, 담관과 췌관이 이루는 각도도 유의하게 컸다( $p < 0.05$ , Table 1).



**Fig. 1.** Diagram of pancreaticobiliary relationship in choledochal cyst classified by Kimura. (A) choledochopancreatic (C-P) type, and (B) pancreaticocholedochal type (P-C) type.



**Fig. 2.** Cholangiographic pictures of two types of choledochal cyst classified by Okada. (A) cystic type, and (B) cylindrical type.

**Table 1.** Cholangiographic findings of control group and patients with adult-onset choledochal cyst

	M : F ratio	Mean age	Length of common channel	Diameter of common channel	Angle between bile & pancreatic duct
Control	2 : 8	36.1 ± 11.7	7.0 ± 3.1	1.4 ± 0.7	14.7 ± 10.7
Choledochal cyst	2 : 17	33.1 ± 12.5	20.0 ± 10.7*	3.3 ± 2.3*	54.3 ± 28.0*

\* $p < 0.05$ .

Table 2. Classification and histologic features of adult-onset choledochal cyst patients

	Age/sex	Todani	Kimura	Okada	H&E	Collagen	m.layer	Elastic fiber
Case 1	20/M	Ia	C-P	cystic	mild gl.		well preserved	Fr (+)
Case 2	33/F	Ia	C-P	cystic	mild gl.	↑	partial preserved	Fr (+)
Case 3	28/F	Ia	C-P	cystic	fibrotic	↑	nearly (-)	Fr (++)
Case 4	50/F	IVa	P-C	cylindrical	severe gl.		well preserved	Fr (+)
Case 5	49/F	Ia	C-P	cystic	mild gl. + fibrotic	↑	nearly (-)	Fr (++)
Case 6	19/F	IVa	C-P	cystic	mild gl.	↑	partial preserved	Fr (+)
Case 7	38/F	Ia		cystic	mild gl.	↑	nearly (-)	Fr (++)
Case 8	24/F	Ia	C-P	cystic	mild gl. + fibrotic	↑	partial preserved	Fr (++)
Case 9	47/F	IVa	C-P	cylindric	severe gl.al	↑	nearly (-)	Fr (++)
Case 10	59/F	IVa	C-P	cystic	mild gl + fibrotic	↑	nearly (-)	Fr (++)
Case 11	40/F	Ia	C-P	cystic	mild gl.	↑	partial preserved	Fr (+)
Case 12	37/M	Ia		cystic	mild gl.	↑	nearly (-)	Fr (++)
Case 13	34/F	Ia	C-P	cystic	mild gl.			
Case 14	40/F	Ia		cystic	mild gl. + fibrotic	↑	well preserved	Fr (+)
Case 15	16/F	Ia	C-P	cystic	mild gl. + fibrotic	↑	partial preserved	Fr (+)
Case 16	18/F	IVa	C-P	cystic	mild gl. + fibrotic	↑	partial preserved	Fr (++)
Case 17	19/F	Ia	C-P	cystic	mild gl.	↑	well preserved	Fr (+)
Case 18	25/F	Ic	P-C	cylindrical	mild gl.	↑	partial preserved	Fr (++)
Case 19	32/F	Ia	C-P	cystic	mild gl.	↑	partial preserved	Fr (++)

gl. = glandular; ↑ = increased; Fr = fragmentation.

3) 각각의 분류(Todani, Kimura, Okada)들에 따른 분포를 보면, 13예가 Todani Ia, 1예가 Ic, 5예가 IVa로 분류되었고, 14예가 담취형, 2예가 취담형, 3예가 Kimura 분류상 어느 분류에도 속하기 어려워 미분류로 분류되었다. 또한 Okada의 분류에 의하면 16예가 낭포형으로, 3예가 원통형으로 분류되었다. Okada의 분류에 따라 원통형으로 분류된 3예 중 2예는 Kimura 분류의 취담형으로, 1예는 담취형으로 분류되어 합류 방식에 따라 담관낭의 모양이 결정되는 경향이 있었으나 증례수가 적어 단정짓기는 어려웠다.

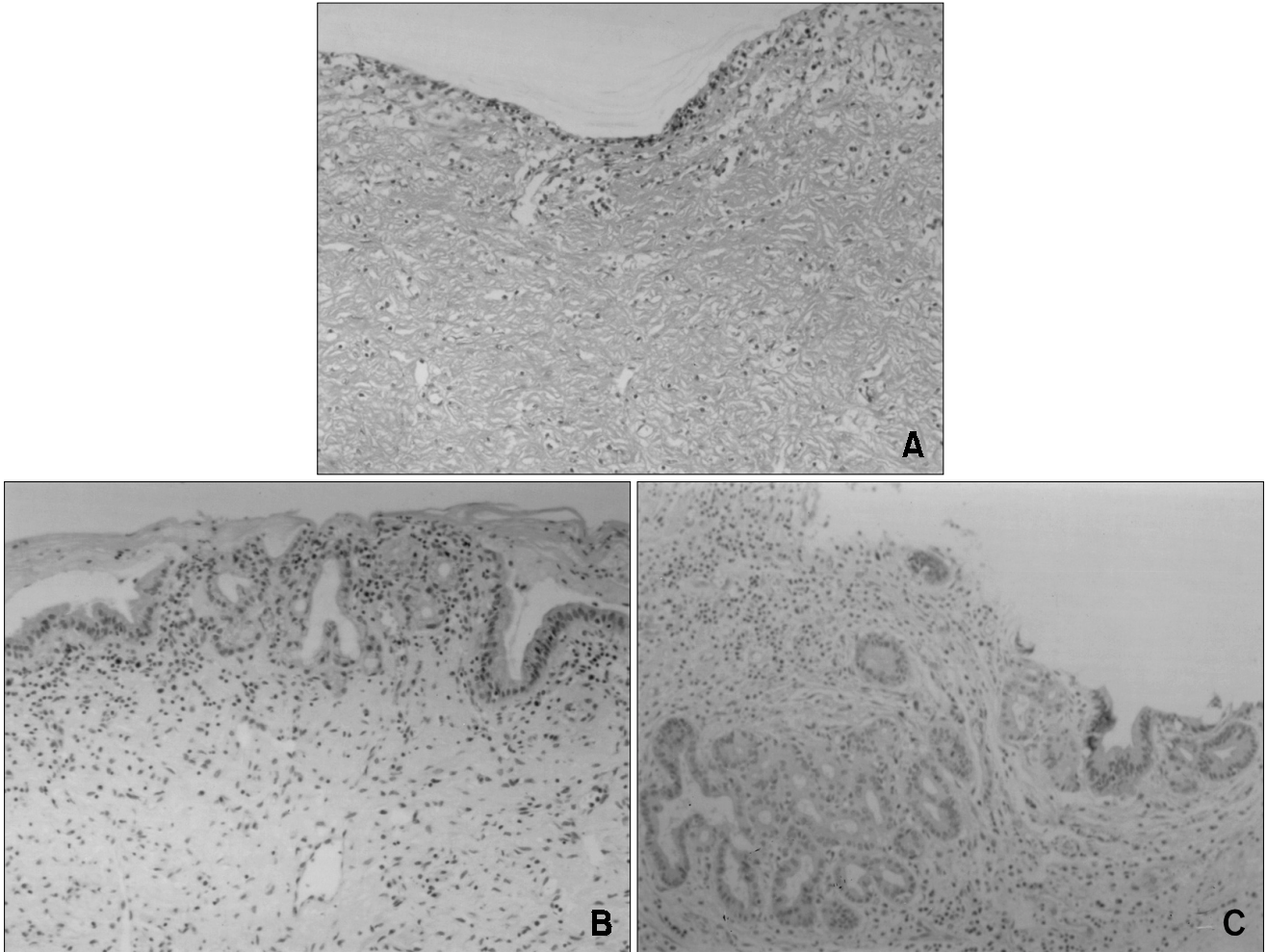
4) 병리조직학적으로 낭포형 환자의 담관벽은 mild glandular나 fibrotic patterns를 보이는 반면 원통형 환자는 severe glandular pattern을 보이는 경향이 있었으며(Fig. 3), 모든 원통형 환자들이 잘 보존된 근육층을 가지고 있지는 않았다. 한편 거의 대부분의 담관낭 환자들에서 콜라겐 섬유증의 증가와 탄성 섬유의 분절(fragmentation)이 관찰되었다.

## 고 찰

1969년 Babbit 등(5)은 담관조영술 소견에 기초하여 담관낭의 원인에 대한 가설을 발표하였는데, 이에 따르면 담관낭 환자들은 긴 공통관을 가지고 있고, 취담관합류부가 오디씨 괄약근 바깥쪽에 있는 등 취담관의 합류이상을

가지고 있으며 취관 내압이 담관보다 높으므로, 취장액이 담관으로 역류되어 활성화함으로써 담관벽에 염증을 일으키고 결국 담낭벽이 약화되어 담관낭이 형성된다고 하였다. 한편 Todani 등(6)은 담관낭 환자들은 담관과 취관이 이루는 각도가 정상인보다 큰 경우가 많다고 하였으나 복잡형과 정상형도 소수에서 있다고 하였다. 또 Wiedmeyer 등(7)은 담관낭 환자들이 긴 공통관을 가지고 있을 뿐만 아니라 공통관의 확장이 관찰된다고 하였다. 저자들의 경우도 담관낭 환자들은 정상인에 비해 길고 확장된 공통관을 가지며 담관과 취관이 이루는 각도도 더 큰 것으로 나타났다. 담관낭 환자에서 담취관 합류부 이상이 있는 경우는 33%에서 100%까지로 되어 있는데,(8-10) 저자들의 경우 약 95%의 환자에서 합류부 이상이 발견되었다. 합류부 이상의 빈도가 저자에 따라 큰 차이가 나는 것과 저자들의 예 중 합류부 이상이 없는 정상 공통관을 가지고 있는 경우에도 담관낭이 발생하고 있는 것으로 보아, 해부학적 합류부 이상만이 담관낭의 발생 원인으로 보기는 어렵다고 하겠다.

담관낭의 분류는 1959년 Alonso-Lej 등(11)이 간의 담관낭을 처음 분류하였고, 1977년 Todani 등이 모든 담도계낭을 포함시키는 8가지 유형의 포괄적 분류법을 제시하였다. Kimura 등은 취담관 합류부 이상을 두 가지 형태로 나



**Fig. 3.** Histologic patterns of cyst wall in choledochal cyst (H&E stain,  $\times 200$ ). (A) fibrotic pattern, (B) mild glandular pattern, and (C) severe glandular pattern.

누어, 긴 공통관을 가지면서 담관이 췌관에 들어가는 형태인 담체형과 췌관이 담관에 들어가는 형태인 췌담관형으로 분류하였는데 저자들의 경우 19예 중 2예가 췌담관형으로 분류되었으며 이는 국내 구 등(9)의 13예 중 2예 (15.4%)와 비슷하였다. Okada 등은 간외담관낭의 형태에 따라 낭포형과 원통형으로 나누었는데, 이는 각각 Todani 분류의 Ia와 Ic형과 비슷하며 IVa형은 모양에 따라 위의 두 가지 중 하나로 분류될 수 있다. 저자들의 예를 보면 췌담관 합류부 이상에 따른 Kimura의 분류는 간외담관낭의 형태에 따른 Okada의 분류와 정확히 일치하지는 않는데, 이는 역시 합류부 이상이 담관낭의 형태를 결정하지는 않는다는 반증이라고 하겠다.

Okada 등은 100예의 수술받은 담관낭 환자를 낭포형과 원통형으로 분류하여, 1세 이전에 발생한 환자는 복부종괴나 황달을 주소로 내원하는 경우가 많은 반면, 1세 이후에 발생한 환자는 낭포형과 원통형이 거의 2 : 1의 비율로

관찰되며, 주증상은 낭포형의 약 70%, 그리고 원통형의 약 100%가 복부 동통을 호소한다고 하였다. 저자들의 경우 16세 이후에 수술한 담관낭 환자들에 대한 분석으로, 낭포형과 원통형의 비율은 16 : 3이었으며, 전 예에서 복부동통을 주소로 입원하였고 복부종괴가 동반된 경우가 2예, 황달이 동반된 경우가 1예 있었다. 수술로 제거된 담관낭의 병리학적 분석에서 Okada 등은 glandular type과 fibrotic type으로 분류하였는데, glandular type은 활성화된 췌장액의 역류에 의해 생긴다고 생각되며, fibrotic type은 염증 소견이 별로 없이 과열된 탄성섬유와 콜라겐 섬유의 증가가 관찰된다고 하였다. 또 간외담관낭의 형태에 따른 분류와의 관계를 보면, 원통형은 대부분이 glandular type인데 반해 낭포형은 두 가지 형태가 다 존재할 수 있는데 어린 나이에는 fibrotic type이 많다가 나이가 증가함에 따라 glandular type이 증가하며 이와 함께 염증의 정도도 심해지는 양상이라고 하였다. Okada 등의 경우 16세 이상의

낭포형 담관낭 환자들의 19%가 fibrotic type이었고, 경한 glandular type이 31%, 심한 glandular type이 50%라고 하였으나, 저자들의 경우 fibrotic pattern이 주를 이루는 경우는 16예 중 1예에 불과하였고 경한 glandular pattern인 경우가 10예, 경한 glandular와 fibrotic patterns가 혼재하는 경우가 6예였으며 심한 glandular type은 한 예도 없었다. 원통형의 경우 Okada 등의 경우 16세 이상의 환자들은 전 예에서 경한 glandular pattern을 보이는데 비해 저자들의 예에서는 낭포형에서는 발견되지 않았던 심한 glandular pattern이 3예 중 2예에서 발견되어 상이한 결과라 할 수 있다. 저자들의 조직학적 검색에 의하면 fibrotic pattern과 glandular pattern이 혼재되어 있는 경우가 많았는데, 이는 어떤 증례에서는 다른 특징을 보이는 부위가 동시에 관찰될 수 있음을 뜻한다. 따라서 전체 담관낭 조직 중 얼마나 광범위한 부위에 대한 조직학적 검색을 시행했느냐에 따라 해석의 차이가 있을 수 있다고 생각된다. 또한 거의 전 예에서 탄성 섬유분절(fragmentation)과 콜라겐의 증가를 보여, 이러한 소견이 fibrotic type만의 특징이라고 보기 어려웠고, 근육층의 보존 여부도 원통형에서 주로 관찰되는 소견이 아니었다. 결론적으로 담관낭의 병리적 소견 역시 간외담관낭의 형태학적 분류를 뒷받침하는 일관된 양상을 보인다고 보기는 어려워, 췌장액의 역류에 의한 변화가 담관낭의 주된 발생 원인이라는 Babbit의 가설만으로는 여러 형태의 담관낭 형성을 다 설명할 수는 없다고 하겠다.

## 결 론

1990년 1월부터 2000년 7월까지 한림대학교의료원들에서 성인 담관낭으로 수술받은 환자 중 담체조영술상 담관와 췌관이 잘 보이는 19예의 임상적, 담체조영술적, 병리학적인 소견을 10예의 정상 담체조영술 소견과 비교 분석하였다. 성인 담관낭 환자의 주소는 복부 동통이었으며 1예를 제외한 전 예에서 담췌관 합류부 이상 소견이 보였다. 담낭관 환자의 담체조영술 소견상 공통관은 정상인에 비해 유의하게 길고 확장되어 있었고 담관과 췌관이 만나 이루는 각도도 커져 있었다( $p < 0.05$ ). 합류 이상에 따른 담관낭의 분류(Kimura)가 간외담도의 형태에 따른 분류(Okada)와 정확히 일치하지는 않았고, 병리학적인 소견도 Okada의 분류를 뒷받침하지 않았다. 담췌관 합류부 이상이 성

인 담관낭과 깊은 관계가 있을 것으로 사료되나, 이에 따른 췌액 역류만이 담관낭의 형태를 결정하는 원인으로 보기 어려웠다.

## REFERENCES

- 1) 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;134:263-9.
- 2) Kimura K, Ohto M, Ono T, Tsuchiya Y, Saisho H, Kawamura K, et al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct: Relationship to anomalous pancreaticobiliary ductal union. *Am J Roentgenol* 1977;128:571-7.
- 3) Okada A, Nakamura T, Higaki J, Okumura K, Kamata S, Oguchi Y. Congenital dilatation of the bile duct in 100 instances and its relationship with anomalous junction. *Surg Gynecol Obstetr* 1990;171:291-8.
- 4) Lee YC, Choi CS, Park HR, Kim DK, Kim JS, Kim S, et al. The cholangiopancreatographic and pathologic findings of adult choledochal cysts. *J Korean Surg Soc* 1995;48:205-11.
- 5) Babbit DP. Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 1969;12:231-40.
- 6) 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.
- 7) Wiedmeyer D, Stewart ET, Dodds WJ, Geenen JE, Vennes JA, Taylor AJ. Choledochal cyst: Findings on cholangiopancreatography with emphasis on ectasia of the common channel. *Am J Radiol* 1989;153:969-72.
- 8) Komi N, Kashiwal Y, Ikeda N. The etiology of congenital dilatation of the bile duct. *Japanese J Pediatr Surg* 1977;9: 1101-8.
- 9) Goo GS, Kim YI. Anomalous junction of pancreaticobiliary ductal system (AJPBDS) in adult choledochal cysts. *Korean J Gastroenterol* 1992;24:833-9.
- 10) Jona JZ, Babbit DP, Strashak RJ, LaPorta AJ, Glicklich M, Cohen RD. Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1979;14: 315-20.
- 11) Alonz-Lej F, Revor WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959;108:1-30.