

담도 폐쇄증(Biliary Atresia)

서울대학교 의과대학

김 현 영

담도 폐쇄증은 현재까지도 가장 치료하기 어려운 영아기계 소화기 질환으로 알려져 있다. 최근 간이식이 혁신적으로 도입되어 시행되고 있으나, hepatic portoenterostomy (Kasai 술식)는 담도 폐쇄증의 첫 번째로 선택해야 할 치료 방법이다.

담도 폐쇄증의 주된 임상 증상은 지속적인 황달, clay-colored faeces, 간비대이다. 각각 환자에 따라 형태가 다르지만 그에 따른 증상 차이는 크지 않다(Fig. 1).

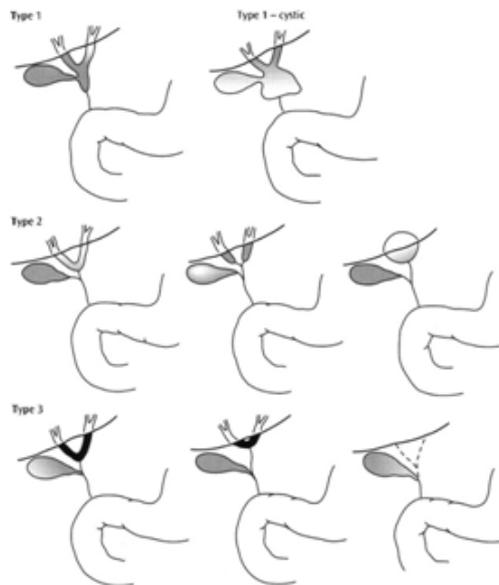


Fig. 1

약 10~20%의 담도 폐쇄증 환자만이 간 외 담관의 크기가 충분하여 장과 점막 대 점막 문합술이 가능하다. 이런 correctable type은 간-장 문합술이 시행된다. 나머지 85~90%의 환자들은 충분한 크기의 담관이 없기 때문에 고전적인 문합술이 불가능하고 이러한 non-correctable type

의 경우에는 hepato portoenterostomy (Kasai 술식)가 시행되어야 한다.

Kasai 술식은 1957년에 최초로 시행되었다. 이 술식은 영아기 초기에는 간내 담관이 개통되어 있고, cone-shaped fibrous tissue내에 간의 담관 가지를 대체한 매우 미세한 간내 담관이 존재한다는 이론에 근거한다. Kasai 술식은 간문부의 fibrous remnant를 포함한 간의 담관이 모두 제거되어야 하고, 간문부의 절제면에 intestine conduit를 문합하여 담즙의 배액을 도모하여야 한다. 간문(liver hilum)에 있는 미세한 담도 조직에서 담즙이 장내로 배액되고, 일정 시간이 경과하면 장과 ductal epithelium은 자동적으로 연결된다.

성공적인 Kasai 술식은 진단 시기(60일 이전), 적절한 수술 기법, 수술 후 담도염의 예방, 적절한 수술 후 관리 등에 좌우된다. 수술 후 담도염은 가장 흔하고 가장 심각한 합병증으로, 패혈증을 일으키거나 hepatic portoenterostomy가 다시 막히는 등의 치명적 결과를 야기할 수 있다.

담도염을 방지하기 위해 double valved (spur valve and intussuscepted) hepatic portojejunosomy 등의 다양한 문합술이 개발되어 사용되고 있지만 이러한 방법 들은 기존의 long R en Y (50~70 cm) 술식에 비해 담도염을 크게 감소시키지 못했다.

수술 시기가 늦었거나 담도염이 반복되면 간섬유화를 악화시켜 간경화, 문맥항진증, hypersplenism 등의 후기 합병증을 나타낸다.

1. Kasai operation

1) **수술 전 처치:** 수술 전 며칠 동안 vitamin K (1~2 mg/kg per day)를 투여하고, 장은 tobramycin sulfate, metronidazole을 경구로 복용하여야 한다. 음식을 일찍 시작하고 적절한 관장이 시행되어야 한다.

2) Kasai operation (Fig. 2)

3) **수술 후 관리:** Nasogastric tube decompression

경구 식이: 수술 후 5~6일 경 시작

수술 후 담도염 예방: antibiotics, cholagogues, steroid

4) **예후:** Postoperative cholangitis: 50~60%

Jaundice free state: about 50% after hepatic portoenterostomy alone

30% alive after subsequent liver transplantation

맺음말

Kasai 술식 후 상황에 따른 간이식의 적용이 담도 폐쇄증의 가장 적절한 치료 방법이다.

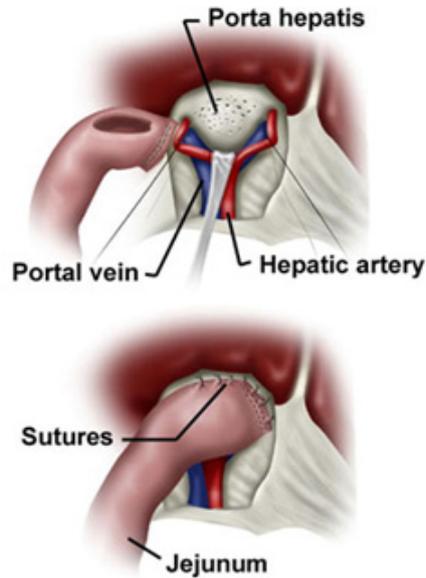


Fig. 2

그러나 Kasai 술식 후 환자 본인의 장기를 유지하기 위해 최선의 노력을 다해야 한다.

담도폐쇄증의 치료 방침은 다음과 같다.

- (1) 산전 진단을 포함한 조기 진단, (2) Kasai 술식, (3) 수술 후 담도염 예방, (4) 첫 수술 이후 담즙 배액이 잘 이루어졌던 경우 re-Kasai 고려, (5) Kasai 술식이 완전히 실패하였을 때 적절한 간이식, (6) 식도정맥류, hypersplenism을 치료하기 위한 개복술 금지, (7) 전원 당시 악화된 간 질환일 경우 진단을 위한 시험적 개복술 또는 일차적 간이식 고려.