

CASE REPORT

신경내분비종양으로 의심되었던 췌장 혈관종

정모아, 이준규, 남지형, 장동기, 임윤정, 이정주¹, 김어진¹

동국대학교 의과대학 동국대학교일산병원 내과, 병리과¹

Pancreatic Hemangioma Suspected of Neuroendocrine Tumor

Mo Ah Jeong, Jun Kyu Lee, Ji Hyung Nam, Dong Kee Jang, Yun Jeong Lim, Jeong-Ju Lee¹ and Eo-Jin Kim¹

Departments of Internal Medicine and Pathology¹, Dongguk University Ilsan Hospital, Dongguk University College of Medicine, Goyang, Korea

Adult pancreatic hemangioma is an extremely rare disease, with only 22 cases reported since 1939. Pancreatic hemangioma has no specific symptoms, diagnostic imaging, or laboratory findings, making it difficult to be clinically suspected and diagnosed. The majority are confirmed after surgery. In this report, a 61-year-old woman presented with melena and showed multiple small hyper-vascular lesions in the pancreas. A pancreatic neuroendocrine tumor was suspected, and the patient underwent a distal pancreatectomy. The pathology examination and immunohistochemical study revealed a pancreatic hemangioma. (**Korean J Gastroenterol 2020;76:46-48**)

Key Words: Hemangioma; Neuroendocrine tumors; Pancreas

서론

췌장의 혈관성 종양은 전체 췌장 종양의 0.1% 가량을 차지하며, 그중에서도 췌장 혈관종은 가장 드문 질환으로, 성인의 경우 현재까지 약 22예만이 문헌에 보고되었다.¹ 췌장 혈관종은 무증상이거나 다양한 비특이적 증상으로 나타나며 특이적인 영상 검사나 혈액 검사 소견이 없어 진단이 어려운 질환이다. 저자들은 크기가 작은 다발성 고혈관성 병변으로 나타난 췌장 혈관종 증례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

61세 여자가 내원 4일 전 발생한 토혈을 주소로 내원하였다. 환자는 기저 질환이나 복용 중인 약물은 없었으며, 1년여 전부터 간헐적인 흑색변이 있었고, 내원 4일 전 소량의 토혈

이 발생하여 타 병원에 내원하였다. 응급처치 및 수혈 시행 후 추가적인 검사 및 치료를 위하여 전원되었다. 내원 당시 활력징후는 안정적이었으며, 신체진찰에서 결막이 약간 창백한 소견 외에 이상 소견은 관찰되지 않았다. 혈액 검사에서 혈색소가 8.3 g/dL로 감소된 소견을 보였고, 상부위장관 내시경 검사에서 위장과 십이지장 점막에 다발성의 혈관확장성 병소들이 관찰되었다. 이 병소들로 인한 간헐적 위장관 출혈로 판단하고 위장의 병변 중 일부 크기가 큰 부위에 대해 아르곤 플라즈마 응고소작법(Argon plasma coagulation)을 시행하였으며, 이후 뚜렷한 위장관 출혈은 발생하지 않았다. 한편, 복부 전산화단층촬영에서 전 췌장에 걸쳐 다발성의 작은 고혈관성 병변들이 관찰되었으며, 그중 크기가 가장 큰 병변은 약 14 mm로 구상돌기에 위치하였다(Fig. 1). 간의 6번, 7번 구역에 구심성 조영증강을 보이는 17-20 mm 크기의 병변들이 관찰되었다. 조영증강 자기공명영상에서도 췌장에 다발성 고혈

Received January 6, 2020. Revised April 13, 2020. Accepted April 21, 2020.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2020. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 이준규, 10326, 고양시 일산동구 동국로 27, 동국대학교 의과대학 동국대학교일산병원 내과

Correspondence to: Jun Kyu Lee, Department of Internal Medicine, Dongguk University Ilsan Hospital, Dongguk University College of Medicine, 27 Dongguk-ro, Ilsandong-gu, Goyang 10326, Korea. Tel: +82-31-961-7128, Fax: +82-31-961-9309, E-mail: jeromee1971@hanmail.net, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2694-3598>

Financial support: None. Conflict of interest: None.

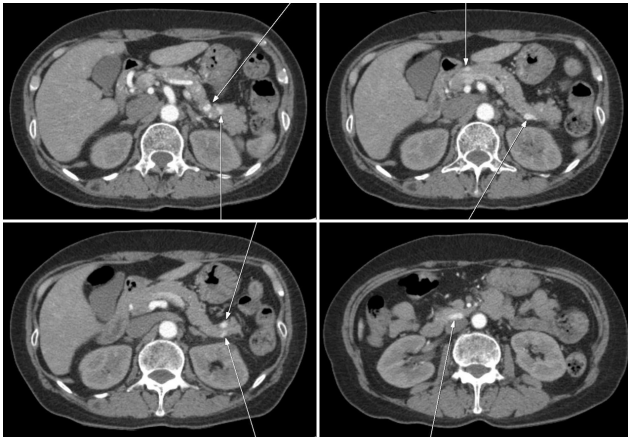


Fig. 1. Contrast-enhanced computed tomography scan during the arterial phase shows multiple hypervascular lesions in the pancreas (arrows), and the largest lesion was 14 mm in the uncinate process.

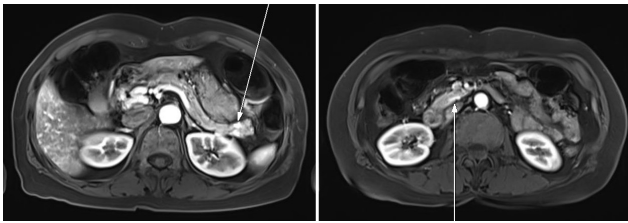


Fig. 2. Magnetic resonance imaging after gadolinium enhancement during the arterial phase shows multiple hyperintense lesions in the pancreas (arrows).

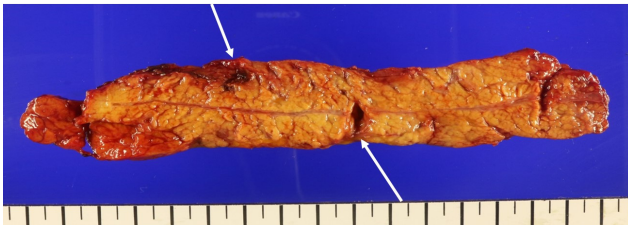


Fig. 3. Gross specimen shows two well-demarcated multilocular cystic lesions (arrows).

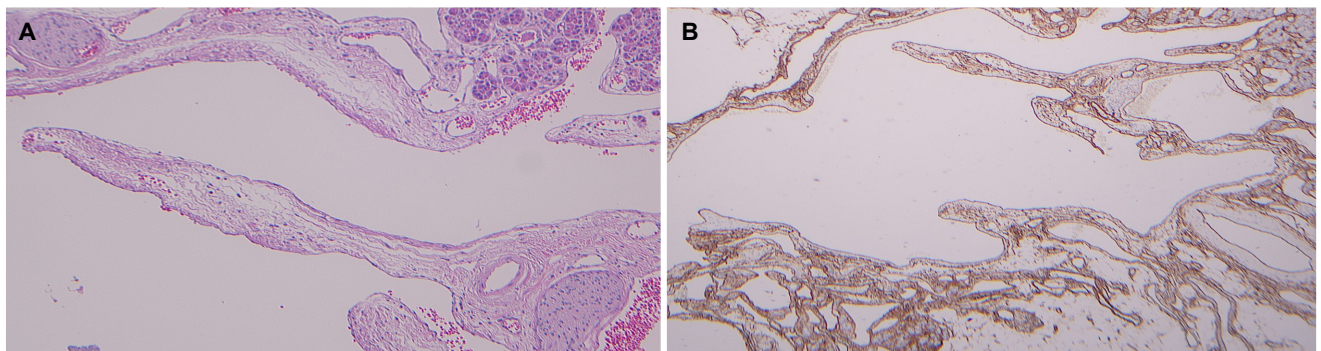


Fig. 4. Microscopic findings. (A) Hematoxylin and eosin stain of the tumor showing large dilated vessels lined by flattened endothelium ($\times 100$) and (B) immunohistochemical stain for CD34 is positive ($\times 40$).

관성 병변들이 관찰되어 췌장의 신경내분비 종양을 가장 의심하였다(Fig. 2). 간의 6번, 7번 구역에 구심성 조영증강을 보이는 병변들은 혈관종의 가능성이 높았으나, 신경내분비종양의 간 전이를 배제할 수 없었다. 췌장의 병변들은 초음파로 잘 관찰되지 않아, 초음파내시경유도하 미세침흡인 검사는 시행하지 못하였다. 혈액 검사에서 intact parathyroid hormone (PTH)은 49.9 pg/dL (15.0-65.0), prolactin 4.9 ng/dL (5.0-30.0), cortisol 6.2 μ g/dL (6.0-18.4)로 특이 소견은 없었고, 공복 혈당 및 혈청 전해질 수치도 정상이었다. 다발성 내분비 종양(multiple endocrine neoplasia) type 1을 배제하기 위해 뇌하수체 자기공명영상과 갑상선 초음파 검사를 시행하였고 종양성 병변은 관찰되지 않았다. 외과와 상의 후 악성을 배제할 수 없어 췌장 병변의 진단 및 치료를 위해 수술을하기로 결정하였다. 영상 검사에서 관찰되었던 췌장 두부와 구상돌기의 병변들은 수술 당시 만져지지 않았고, 수술장에서 시행한 초음파로도 확인되지 않았다. 따라서, 원위부 췌장 절제술을 시행하였고, 간의 병변은 부분 간엽 절제술 후 동결절편 검사에서 혈관종으로 확인되어 추가적인 간 절제술은 시행하지 않았다. 절제된 원위부 췌장에 각각 1 cm, 0.6 cm 크기의 경계가 명확한 2개의 다엽성 낭종이 관찰되었다(Fig. 3). 조직병리 검사에서 단층의 균일하고 평평한 내피세포가 확장된 혈관벽을 둘러싸고 있었으며, 면역조직화학염색에서 내피세포 표지자인 CD34에 양성을 보여 혈관종에 합당한 소견이었다(Fig. 4). 같이 절제된 주변 림프절에서 종양세포는 발견되지 않았다. 환자는 수술 후 회복되어 퇴원하였고, 이후 외래를 통해 정기적인 추적 관찰 중이다.

고 찰

성인에서 발견되는 췌장 혈관종은 매우 드물고 특이적인 증상이나 검사 소견이 없어 진단이 어려우며, 대부분 수술 후에 확진된다. 성인의 췌장 혈관종은 1939년부터 지금까지 약

22건의 증례가 문헌에 보고되었다.¹ 그동안 보고된 증례에서 환자들은 여성이 더 많았으며 평균 나이는 50대였고, 약 절반 가량은 췌장의 체부와 미부에 위치하였고, 나머지 절반 가량은 두부에 위치하였다. 대부분 췌장 혈관종은 장경 3 cm 이상의 단일 병변으로 나타났으며, 10 cm이 넘는 경우도 6예에서 나타났다. 2015년 Kim 등²은 우연히 발견된 0.6 cm 단일 병변의 췌장 혈관종 증례를 보고하기도 하였으나, 본 증례와 같이 1.4 cm 이하의 작은 병변들이 다발성으로 나타난 경우는 없었다. 환자들이 호소한 가장 흔한 증상은 상복부 복통이었으며 그 외 구역, 복부 팽만, 황달, 발열 등의 여러 가지 증상이 나타났으며, 본 증례와 같이 위장관 출혈이 발생한 경우는 1예가 있었다.^{1,3,4}

췌장 혈관종은 일반적으로 전산화단층촬영에서 비교적 경계가 분명한 다엽성의 낭성 종양으로 보이며, 동맥기에 조영증강이 잘 되는 경우가 많지만 일부에서는 조영증강이 잘 되지 않는 경우도 있다.^{4,5} 자기공명영상에서는 T1영상에서 저신호강도, T2에서 고신호강도를 보이며, 가돌리늄 조영증강이 잘 되는 병변으로 보인다. 초음파에서는 고에코성 병변으로 보이며, 색도플러영상에서 느린 혈류를 동반하거나 혈류가 관찰되지 않는 경우가 많다.⁴ 그러나 영상 소견만으로 췌장의 다른 종양성 병변과 혈관종을 감별 진단하기는 어려우며, 확진을 위해 수술을 시행하는 경우가 많다.

췌장 혈관종의 치료는 동반 증상과 합병증의 여부에 따라 달라지며, 경과 관찰부터 수술적 치료까지 다양하다.⁶⁻⁹ 소아의 췌장 혈관종은 일반적으로 증식기, 퇴행기 및 퇴행 단계의 3단계를 거치며 대부분 저절로 퇴행하는 경과를 밟는데, 성인이 되면 이는 섬유지방조직 잔유물로 관찰된다.³ 반면 성인의 췌장 혈관종은 그렇지 않으며, 매우 드문 질환으로 자연 경과는 잘 알려져 있지 않다.⁴ 그동안 보고된 바에 따르면 췌장 혈관종은 대부분 천천히 자라며 악성의 가능성은 낮고 재발이나 전이의 위험도 거의 없는 것으로 보인다. 그러나 정기적인 추적 관찰은 필요하다.^{3,6}

본 증례는 췌장에 1.4 cm 이하의 크기가 작은 다발성의 고혈관성 종괴들이 관찰되어 비기능성 신경내분비 종양을 의심하였으나, 수술을 통해 췌장 혈관종으로 확진된 증례이다. 췌장의 혈관종과 신경내분비종양은 증상이나 영상 소견으로 감별하기 어렵다. 하지만 중년 이상 여성에서 췌장 체부 또는 미부에 고혈관성 병변이 관찰되며 신경내분비종양을 시사하는 다른 임상 소견이 없다면, 드물지만 췌장 혈관종을 의심해 볼 수 있으며, 출혈 경향을 고려하여 미세침흡인 검사가 진단에 도움이 되겠다. 추후 지속적인 증례보고와 고찰을 통한 연구가 필요하다.

REFERENCES

1. Raymundo SRO, Hussain KMK, Hussein KG, Kuga ML. Rare case of adult pancreatic haemangioma and literature review. *BMJ Case Rep* 2018;2018:bcr2018226456.
2. Kim SH, Kim JY, Choi JY, Choi YD, Kim KS. Incidental detection of pancreatic hemangioma mimicking a metastatic tumor of renal cell carcinoma. *Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2016;20:93-96.
3. Lu T, Yang C. Rare case of adult pancreatic hemangioma and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2015;21:9228-9232.
4. Mondal U, Henkes N, Henkes D, Rosenkranz L. Cavernous hemangioma of adult pancreas: a case report and literature review. *World J Gastroenterol* 2015;21:9793-9802.
5. Lu ZH, Wu M. Unusual features in an adult pancreatic hemangioma: CT and MRI demonstration. *Korean J Radiol* 2013;14:781-785.
6. Jarboui S, Salem A, Gherib BS, et al. Hemangioma of the pancreas in a 60-year-old woman: a report of a new case. *Gastroenterol Clin Biol* 2010;34:569-571.
7. Munding GS, Gust S, Micchelli ST, Fishman EK, Hruban RH, Wolfgang CL. Adult pancreatic hemangioma: case report and literature review. *Gastroenterol Res Pract* 2009;2009:839730.
8. Naito Y, Nishida N, Nakamura Y, et al. Adult pancreatic hemangioma: a case report. *Oncol Lett* 2014;8:642-644.
9. Naili RE, Nicolas M. Hemangioma of the pancreas: a rare tumor in adults. *Am J Clin Pathol* 2015;144(Suppl 2):A350-A350.