

CASE REPORT

악성 점막하종양을 모방한 구역성 괴사를 동반한 이소성 췌장

김지은, 이준행, 박수진¹, 이광혁, 김태준, 민양원, 이혁, 민병훈, 이풍렬, 김재준

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과, 병리과¹

Ectopic Pancreas with Walled-off Necrosis Mimicking Malignant Submucosal Gastric Tumor

Ji Eun Kim, Jun Haeng Lee, Sujin Park¹, Kwang Hyuck Lee, Tae Jun Kim, Yang Won Min, Hyuk Lee, Byung-Hoon Min, Poong-Lyul Rhee and Jae J Kim

Departments of Medicine, Pathology¹, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

An ectopic pancreas rarely transforms into a malignancy, and the symptoms vary from patient to patient. The most commonly observed site of an ectopic pancreas is the antrum of the stomach. A 59-year-old male patient with severe abdominal pain underwent CT. A 9.6 cm-sized well-defined exophytic huge mass with heterogenic density was located between the stomach distal antrum and duodenum. A malignant submucosal tumor was suspected because of the exophytic dirty huge mass. Initially, surgery was considered to confirm the histological evaluation. After 2 months, the abdominal pain disappeared, and the follow-up MRI scan showed a decrease in size, which contained a necrotic component inside. It was confirmed that the parenchymal tissue was the pancreas. The pathology through EUS-guided fine needle aspiration (EUS-FNA) was normal pancreatic acinar cells, smooth muscle fragments, squamous cyst, and some neutrophils (abscess). Walled-off necrosis occurs as a complication of acute pancreatitis with parenchymal tissues and surrounding tissues, but complications of ectopic pancreatitis occurred in this case. Abdominal pain due to ectopic pancreas leading to the formation of a giant abscess has been reported as a very rare case. Diagnosis through biopsy is most important when a malignant submucosal tumor is suspected. In addition, it is important to determine the clinical features, examination findings, such as EUS, CT, and MRI, and the changes according to the follow-up period. This paper reports a case of ectopic pancreas, resulting in necrotic tissue and walled-off necrosis, abdominal pain, and spontaneous improvement. (*Korean J Gastroenterol* 2022;80:195-199)

Key Words: Ectopic pancreas; Gastric submucosal tumor; Walled off necrosis

서 론

이소성 췌장은 위에서 전정부에 발생하고 때로는 십이지장 등에 발생하면서 점막하종양으로 관찰되며 특징적으로 중심부 함몰을 동반한다. 악성화하는 경우는 드물다고 알려져 있다. 대부분의 이소성 췌장 환자들은 무증상이며, 일부에서는 복통, 위장관 출혈, 장관 폐쇄, 병변과 관련된 췌장염을 일으

킬 수 있다. 저자는 이소성 췌장의 농양 및 괴사성 거대한 덩이로 인해 악성 점막하종양으로 오인한 것을 경험하였기에 이를 보고하고자 하는 바이다.

증 례

기저 질환이 없는 59세 남자 환자가 Numeral Rating Scale

Received June 9, 2022. Revised August 14, 2022. Accepted August 15, 2022.

© 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 © 2022. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 이준행, 06351, 서울시 강남구 일원로 81, 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과

Correspondence to: Jun Haeng Lee, Department of Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea. Tel: +82-2-3410-3409, Fax: +82-2-3410-6983, E-mail: stomachlee@gmail.com, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5272-1841>

Financial support: None. Conflict of interest: None.

(NRS) 8점의 극심한 복통으로 타원에서 내시경과 초음파를 시행하였다. 초음파에서 복강 내 9.9 cm 크기의 불규칙한 저음영 덩어리(irregular hypoechoic mass)에 대해 복부 contrast CT를 시행하였다. 타원 복부 CT에서 peripheral enhancing

low attenuated, 외식성 덩어리(exophytic mass)가 위 전정부에 관찰되고 내시경 소견에서는 외부 압박 요인으로 관찰되어, 위장관기질종양(gastrointestinal stromal tumor) 혹은 평활근육종(leiomyosarcoma) 가능성으로 삼성서울병원 소화기내과

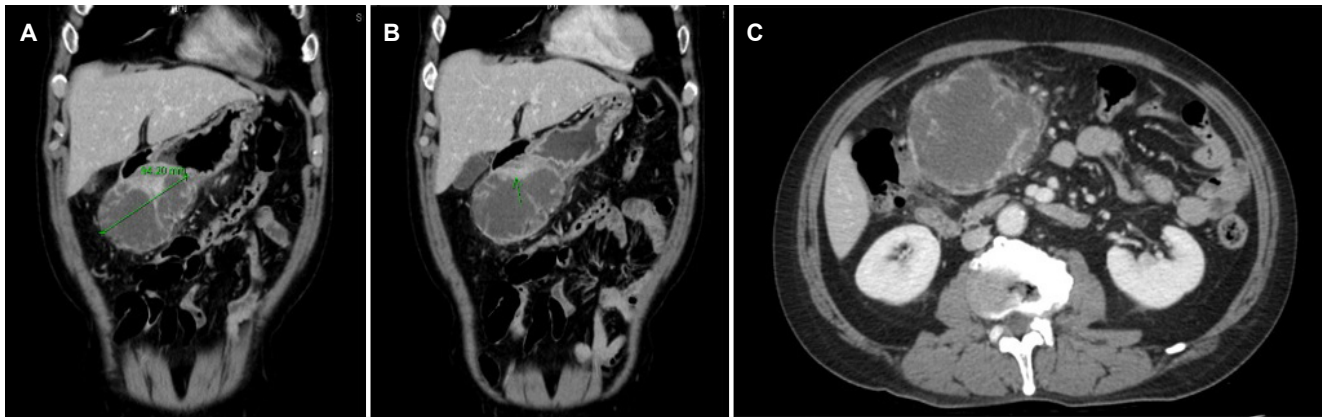


Fig. 1. Abdominal pelvis computed tomography. (A, B) Necrotic mass-like lesion abutting the stomach distal antrum and duodenum occupying omentum and mesentery was noticed in coronal view. (C) Severe necrosis and abscess changes were observed in the axial view.

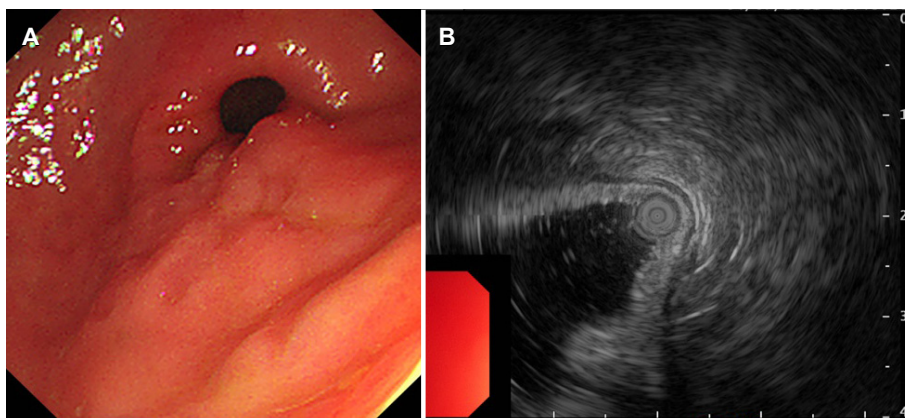


Fig. 2. (A) Esophagogastroduodenoscopy. The uneven surface without a loss of mucosa was observed on the antrum posterior wall. (B) Endoscopic ultrasonography. A huge hyperechoic lesion was noted.



Fig. 3. Pancreas magnetic resonance imaging (pre- & post-contrast)+diffusion. Probable necrotizing pancreatitis with walled-off necrosis arising from ectopic pancreas rather than a malignant condition. (A) High signal intensity was observed in fat-suppressed pre-contrast T1-weighted image. (B) Soft tissue contains microcystic or microductular structure in the T2-weighted image. (C) High signal intensity was observed in the 3 min delayed-coronal view.

로 전원 되었다. 복용 약제는 없었고, 혈액 검사에서 WBC 9,570/ μ L, 혈색소 13.5 g/dL, CRP 0.06 mg/dL, amylase 55.0 U/L, lipase 15.4 U/L 등 특이 소견은 없었다. CT에서 전정부와 십이지장 구부가 맞붙어 있고 그 하방으로 연장되는 9.6 cm 크기의 농양으로 보이는 밀도와 침윤이 보였다(Fig. 1). 악성 조직으로 보기에 높은 고형 구성요소가 적었고 농양 형성 등으로 짐작하건대, 기생충과 원인 모를 박테리아균에 의한 농양도 의심하여 이에 해당하는 기생충 변 검사와 혈청 검사도 시행하였다. 혈액 검사에서 간흡충, 폐흡충, 유구낭미충, 스파르가눔 모두 음성, *entamoeba histolytica* IgG 음성, *toxocara carini* Ab IgG 음성, 변 검사에서 *helminth ova*, *protozoa cyst* 모두 음성이었다. 삼성서울병원에서 내시경과 EUS를 시행하였다. 내시경을 한 시점에는 한 달이 지났고 한 달 전 내시경에 비해 두드러진 덩이 크기가 감소하였고, 다소

불규칙한 점막층이 안으로 눌러서 들어와 약간 솟아 있었고 (Fig. 2A) 벽내 결함 병변(intramural defect lesion)은 관찰되지 않았다. EUS에서는 경계가 명확하지 않은 고음영 병변(hyperechoic lesion)은 전정부 후벽에서 확인 시 장막(serosa) 바깥쪽에서 확인되었는데 경계가 명확하지 않았고, 여전히 악성 종양을 배제할 수 없었다(Fig. 2B). EUS-FNA를 위해 입원을 계획하였다. 첫 타원 내원 때와는 달리 증상이 전혀 없어, 복통 재발할 경우 응급실 내원을 권유하고 입원 날짜를 기다렸다. 결국 첫 통증 발생으로부터 약 2달 후 입원하였고 EUS-FNA 시행 전 조직을 명확히 관찰하기 위해 췌장 MRI를 시행하였다(Fig. 3). MRI에서 크기는 절반으로 줄어들어 괴사성 덩이(necrotic mass)의 직경은 4.8 cm였다. 내부에 괴사성 구성요소(necrotic component)가 일부 포함되지만 위 전정부(stomach antrum) 및 십이지장 구부(duodenal bulb)

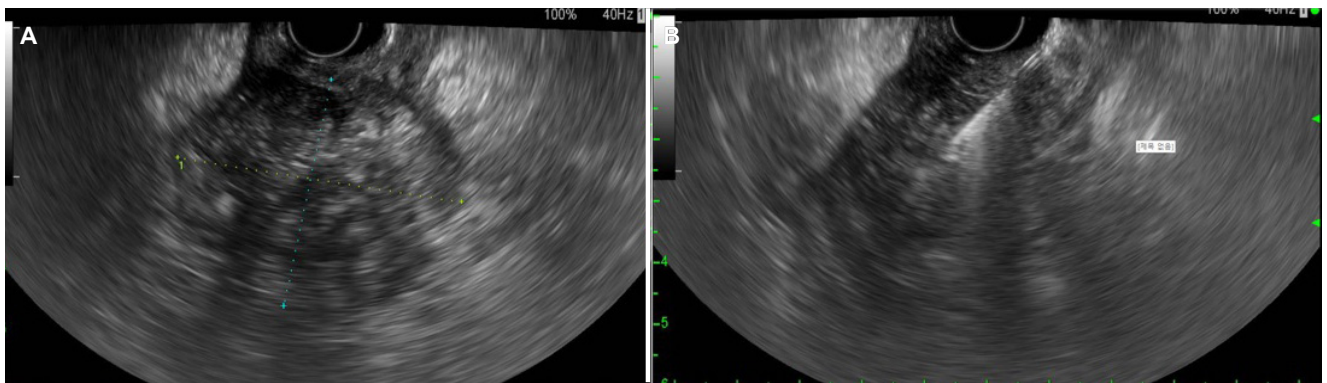


Fig. 4. (A) A 3×4 cm-sized heterogeneous echogenic mass observed in the antrum. (B) Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration. Cytology and biopsy were performed twice with a 19G needle.

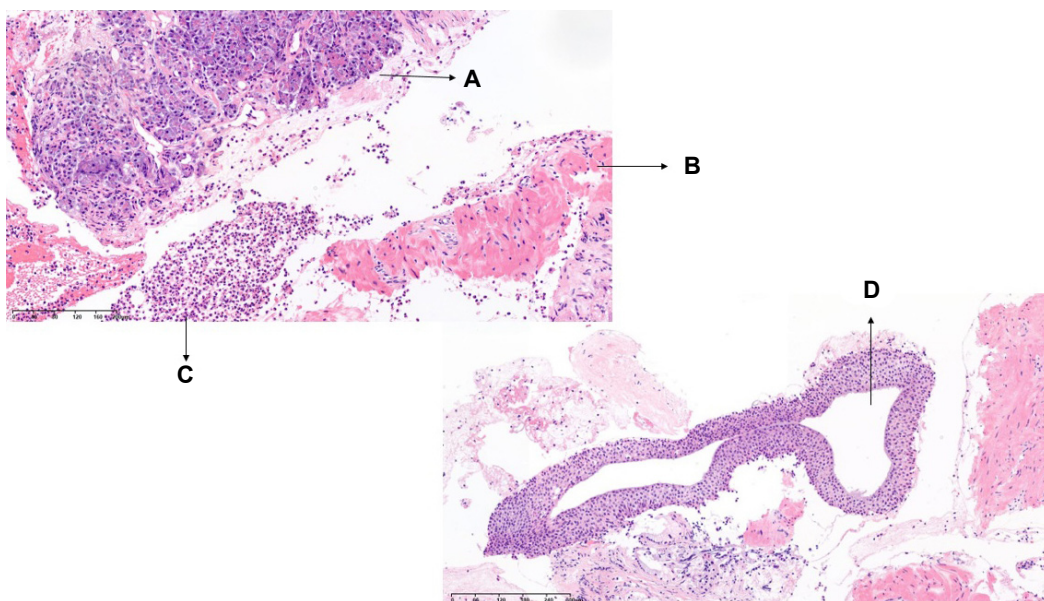


Fig. 5. Histology examination. (A) normal pancreatic acinar cells. (B) Smooth muscle fragments. (C) Neutrophils (abscess). (D) Squamoid cyst.

의 하방에 걸쳐 연하여 있는 췌장 조직(pancreatic tissue)으로 의심되는 부분(Fig. 3A)이 관찰되어 이소성 췌장의 구역성 괴사(walled-off necrosis from ectopic pancreas)의 가능성이 가장 높았고 악성 여부는 불확실 하였다. EUS 상 전정부 부위에 3×4 cm 이질성 음영의 덩이(heterogeneous echogenic mass)가 관찰되어 19G EUS-FNA 바늘(needle)로 조직 검사를 시행하였다(Fig. 4). 조직 검사에서 정상 췌장 포상세포(normal pancreatic acinar cells), 평활근 단편(smooth muscle fragment), 편평 낭종 및 일부 호중구(농양) (squamous cyst and some neutrophils [abscess]) (Fig. 5) 소견으로 구역성 괴사를 동반한 이소성 췌장(ectopic pancreas with walled-off necrosis)으로 진단할 수 있었다. 병력 상 환자는 첫 극심한 복통 당시 코로나에 확진되어 자가 격리를 하면서 하루에 소주를 매일 2병씩 7일간 섭취한 것으로 확인되었다.

고 찰

이소성 췌장은 췌장의 조직이지만 췌장과 연결성이 혈관이나 해부학적으로 없는 것으로 정의한다.¹ 통상적으로 위 전정부에 많이 발생하며 특징적으로 중심부가 약간 함몰된 점막하 종양으로, EUS로 관찰할 시에는 근육층이 두꺼워지면서 내부에 관을 함유하고 있기도 하다.^{2,3} 가끔씩 위 내의 전정부 아닌 다른 부위나 십이지장에 위치하기도 하면서 별다른 치료 없이 추적 관찰하며, 악성화 한다고 알려져 있다.⁴

이소성 췌장이 위장 및 주변 조직에 염증과 농양으로 발생한 몇 가지 증례들이 있었다. 2018년 보고된 증례에 의하면 복통, 체중 감소로 발견한 이소성 췌장의 농양 형성 사례에서는 내과적 치료에 호전 없어 수술적 치료(distal gastrectomy with Roux-en-Y gastro-jejunostomy)가 불가피하였다.⁵ 1989년 우리나라에서 보고된 증례는 첫 증례이며 당시 29세 여성이 3 cm 덩이로 인하여 위의 원위부 절제술을 시행 받았다.⁶ 저자들이 보고하는 증례는 급성 복통 증상으로 발견한 이소성 췌장 벽내 괴사의 자발적인 증상 소실과 병변 크기 감소의 첫 사례이다.

이 증례의 경우에는 평상시 증상이 없다가 코로나바이러스 감염증(COVID-19) 급성 스트레스 상황과 회복되지 않은 상태에서 음주 요인이 더해져 극심한 복통으로 우연히 이소성 췌장을 발견하게 된 경우이다. 급성 췌장염의 합병증 중 하나인 구역성 괴사(walled-off necrosis)를 형성하였으나 특별한 치료 없이 저절로 호전되어 비교적 양호한 경과를 보여주었다. 하지만 첫 내원 당시에는 매우 큰 덩이가 복벽에서 촉진되었으므로 오히려 환자의 입원 대기가 없었다면 악성 의심 하 과거의 사례들과 같이 먼저 더 적극적인 수술 등의 치료를 고려하였을 수도 있겠다. 또한 조직 검사를 시행 전 실질적 구성 성분을 확인하기 위한 MRI도 진단을 내리는 데 기여한

바가 크다. 추적 관찰한 이미지에서 병변의 크기가 감소하였다면 종양보다는 염증성 병변을 고려하게 된다. 이러한 경우에는 모든 pulse sequence에서 정상 췌장 실질과 동일한 신호 강도를 보이는지 확인하는데, 췌장 실질은 독특하게 다른 장기들보다 지방 억제 조영 증강 전 T1 영상에서 고강도 신호를 보인다. 고강도 신호를 보이는 것들에 대해 감별 요소로 칼슘(calcium), 멜라닌(melanin) 등이 있는데, 이는 조영 증강이 안되면서 고강도인 것들과 비교되게, 지방 억제 조영 증강 전 T1 강조영상에서 높은 신호 강도(high signal intensity)이면서 조영 증강되는 조직이었으며 조직이 정상 췌장과 동일하고 위장관 내에 있다면 이소성 췌장을 의심할 수 있다.⁷⁻⁹ 이 환자의 경우는 가성낭종(pseudocyst) 크기가 감소하면서 남아있는 이소성 췌장 조직(remnant ectopic pancreas tissue)이 보여서 진단에 도움이 되었다. T2 강조영상에서는 해당 부분이 미세 낭성 또는 미세관 구조(microcystic or microductular structure)들을 내부에 가지는 연부조직처럼 보이는데, 아마 이소성 췌장 내의 미세 관(small ductile)들이 염증과 함께 늘어났던 것으로 판단된다.

이소성 췌장, 이로 인한 거대 농양 형성으로 인한 복통은 기존에 드물게 보고된 바 있다. 악성 점막하종양이 의심되면 조직 검사를 통한 진단이 가장 중요하겠으나, 이외에 임상 양상, EUS, CT, MRI 등의 추가 검사 소견, 추적 기간에 따른 변화 등을 종합하는 것 역시 진단에 중요하겠다. 저자들은 이소성 췌장, 이로 인한 괴사성 조직과 농양, 복통 및 저절로 호전된 1예를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

이소성 췌장은 악성으로 전이되는 경우가 거의 없다고 알려져 있으며, 환자마다 증상이 다양할 수 있다. 이소성 췌장에서 가장 흔하게 관찰되는 부위는 위의 전정부(antrum)로 알려져 있다. 59세 남성 환자가 심한 복통을 주소로 CT를 시행하였다. 위 원위부 전정부와 십이지장 사이에 위치하는 이질적(heterogeneous) 밀도를 가진 9.6 cm 크기의 경계가 비교적 명확한 외피 거대 덩어리가 확인되었고, 외식성(exophytic) 지저분한 거대 덩어리로 인해 악성 점막하 종양이 의심되었다. 처음에는 조직학적 확진을 위해 수술을 고려하였었다. 2개월이 지나고 복통이 사라지고 내부에 괴사 성분이 확인되는 MRI 추적 검사에서 크기가 줄어들고, 실질 조직이 췌장임을 확인하였다. EUS-FNA를 통한 병리 소견은 정상 췌장 포상 세포, 평활근 단편, 편평 낭종 및 일부 호중구(농양)였다. 구역성 괴사(walled off necrosis)는 실질 조직 및 주변 조직들의 급성 췌장염의 합병증으로 발생하나, 이 경우 이소성 췌장에서 기원한 급성 췌장염의 국소 합병증이 발생하였다. 거대 농양의 형성을 초래하는 이소성 췌장으로 인한 복통은 이전에 드물게 보고된 바 있다. 악성 점막하종양이 의심되는 경우에는 생검을 통한 진단이 가장 중요하지만, 임상 양상과

EUS, CT, MRI 등의 추가적인 검사 소견과 추적 관찰 기간에 따른 변화를 종합하는 것도 중요하다. 이소성 췌장, 이로 인한 괴사성 조직과 농양, 복통 및 저절로 호전됨의 1예를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Liu X, Wu X, Tuo B, Wu H. Ectopic pancreas appearing as a giant gastric cyst mimicking gastric lymphangioma: a case report and a brief review. *BMC Gastroenterol* 2021;21:151.
2. Flores A, Papafragkakis C, Uberoi AS, Thaiudom S, Bhutani MS. EUS of an atypical ectopic pancreas. *Endosc Ultrasound* 2018;7: 216-217.
3. Kung JW, Brown A, Kruskal JB, Goldsmith JD, Pedrosa I. Heterotopic pancreas: typical and atypical imaging findings. *Clin Radiol* 2010;65:403-407.
4. Cazacu IM, Luzuriaga Chavez AA, Nogueras Gonzalez GM, Saftoiu A, Bhutani MS. Malignant transformation of ectopic pancreas. *Dig Dis Sci* 2019;64:655-668.
5. Alastal Y, Khalil B, Singh S, Almadani SB. Ectopic pancreas in the gastric antrum wall complicated by ectopic pancreatitis and persistent gastric abscess. *ACG Case Rep J* 2018;5:e34.
6. Kaneda M, Yano T, Yamamoto T, et al. Ectopic pancreas in the stomach presenting as an inflammatory abdominal mass. *Am J Gastroenterol* 1989;84:663-666.
7. Manikkavasakar S, AlObaidy M, Busireddy KK, et al. Magnetic resonance imaging of pancreatitis: an update. *World J Gastroenterol* 2014;20:14760-14777.
8. Pamuklar E, Semelka RC. MR imaging of the pancreas. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2005;13:313-330.
9. Heyn C, Sue-Chue-Lam D, Jhaveri K, Haider MA. MRI of the pancreas: problem solving tool. *J Magn Reson Imaging* 2012;36: 1037-1051.