

대장중복증과 동반된 횡행결장간막의 이소성 췌장에서 유래된 가성낭종 1예

연세대학교 의과대학 외과학 교실, 병리학 교실*, 진단방사선과 교실**

김인규·한석주·양경무*·김호근*·김명준**·오정탁·황의호

= Abstract =

A Case of Pseudocyst Originated from Ectopic Pancreas in the Transverse Mesocolon Associated with Colonic Duplication

In-Gyu Kim, M.D., Seok Joo Han, M.D., Kyung Mu Yang, M.D.*, Hogeun Kim, M.D.*,
Myung-Joon Kim, M.D.***, Jung Tak Oh, M.D., Eui Ho Hwang, M.D.

Department of Surgery, Pathology, Diagnostic Radiology**
Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea*

We have treated a case of pseudocyst of transverse mesocolon in 3-year-old male child. Operative findings demonstrated that the pseudocyst originated in the transverse mesocolon, and was not connected to the pancreas. A colonic duplication was found incidentally near the pseudocyst. On microscopic examination, ectopic pancreatic tissue was noted in the transverse mesocolon. This pseudocyst was thought to have originated from the ectopic pancreas of the transverse mesocolon. This is the first reported case of pseudocyst originated from ectopic pancreas of the transverse mesocolon, combined with a colonic duplication. The pathogenesis is discussed.

Index Words: Pseudocyst, Ectopic pancreas, Colonic duplicaiton

서 론

소아에서의 췌장 가성낭종은 비교적 드물며, 대부분 외상후에 생기거나 췌장염 후에 합병증으로도 생기는 것으로 되어 있다. 이소성 췌장이란 췌장 외의 부위에 췌장과 해부학적이거나 혈관 분포에 있어서 연속성이 없는 췌장 조직이 존재함을 말한다. 저자는 최근 소아에서 횡행결장간막의 이소성 췌장조직에서 유래되었을 것으로 생각되는 가성낭종이 대장중복증과 동반된 예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다. 이소성 췌장에서 발생한 가성낭종이 대

장중복증과 동반된 보고는 저자들의 문헌조사에서 찾을 수 없었다.

증 례

환아는 3세 남아로 2주간의 복통을 주소로 내원하였다. 외상의 과거력이나 기타 다른 병력과 가족력은 없었다. 입원 당시 이학적 검사상 우측 상복부에 압통이 있었으나 반발통은 없었고, 매끈한 표면을 갖는 종괴가 촉진되었다. 혈중 아밀라제/리파제는 1,283/815 U/L였고, 복부 초음파검사상 간문부

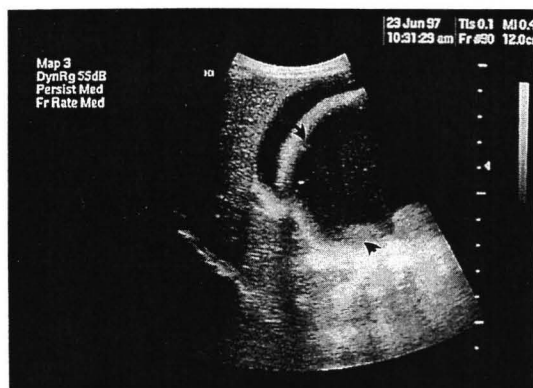


Fig. 1. Abdominal ultrasonogram : 7.3×4.2 cm cystic mass (arrow) is seen in the subhepatic area. The echogenic material (arrowhead) in the mass appears to be bile sludge.



Fig. 2. Abdominal magnetic resonance imaging : 10×6×6 cm, cystic mass (long arrow) seen in the right subhepatic area. This lesion pushes the duodenum (short arrow) medially. The size of the common bile duct (arrowhead) is normal.

에 7.3×4.2 cm 크기의 액체를 함유한 경계가 명확한 낭종이 관찰되었다(그림 1). 복부 자기공명촬영에서 우측 간 하부에 경계가 명확한 원형의 낭성 구조물이 십이지장과 총담관을 내측으로 밀고있는 모습을 보였으나 총담관의 확장소견은 관찰되지 않았다(그림 2). 간담도스캔(DISIDA scan; ^{99m}Tc -2,6-di-isopropyl iminodiacetic acid scan)에서 담도계의 비정상적인 소견이나 종괴는 없었고, 동위원소의 장내 배출도 정상으로 보였으며, 동위원소의 활성이 감소된 부분이 관찰되었다(그림 3). 이러한 간담도스캔 소견과 초음파 소견, 복부 자기공명촬영

소견을 종합해 볼 때 담관낭의 유형중 총담관낭이 계실모양인 Todani type II¹일 가능성이 있다고 생각하였다. 수술 소견은 수술 전에 총담관낭으로 생각한 10×6×6 cm 크기의 낭종이 횡행결장간막의 간만곡(hepatic flexure)에 위치하고 있었다(그림 4). 육안소견상 담도계와는 관계없는 것으로 보였으며 이를 확인하기 위해 시행한 수술중 담도촬영상 정상 담도의 소견을 보였다. 낭종을 열었을 때 어두운 갈색의 액체가 나왔고, 이 액체의 아밀라제/리파제가 49,981/2,000,000 U/L 이상이었으며,

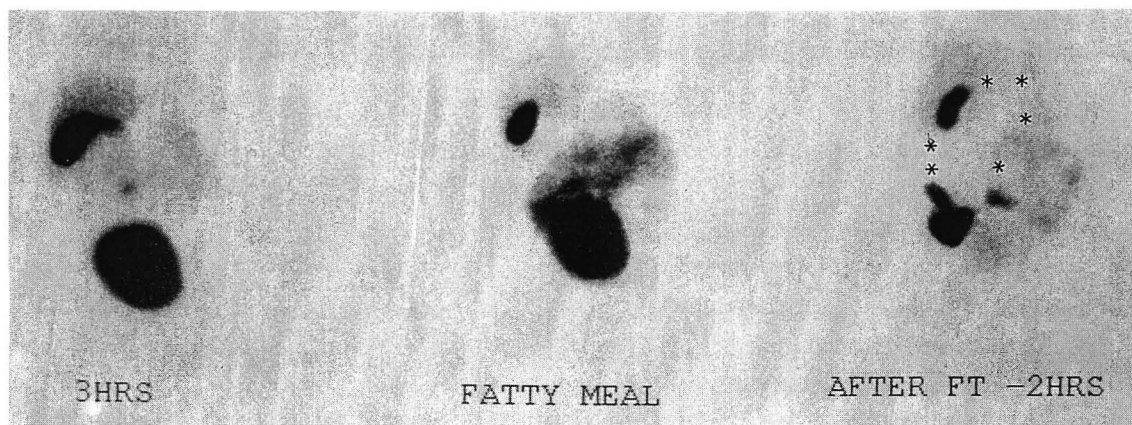


Fig. 3. DISIDA scan (^{99m}Tc 2,6-di-isopropyl iminodiacetic acid); Serial static images of the DISIDA scan reveals normal excretion of radiotracer through the intra- and extra-hepatic ducts. Gall bladder is normally visualized. An area of decreased activity can be seen in right abdomen (asterisks), possibly due to the mass in the transverse mesocolon.

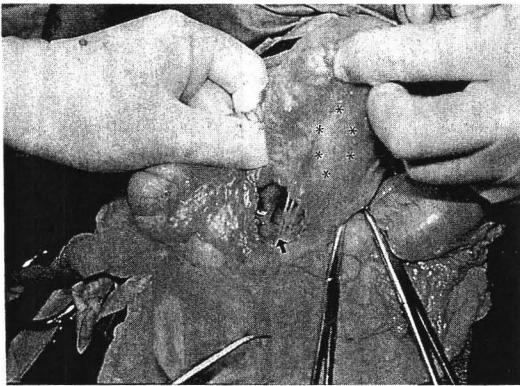


Fig. 4. An opened cystic mass(arrow), located at the hepatic flexure of the transverse mesocolon, which contains dark brown colored fluid with high concentration of amylase and lipase. Another mass(asterisks) is noted at the transverse mesocolon.

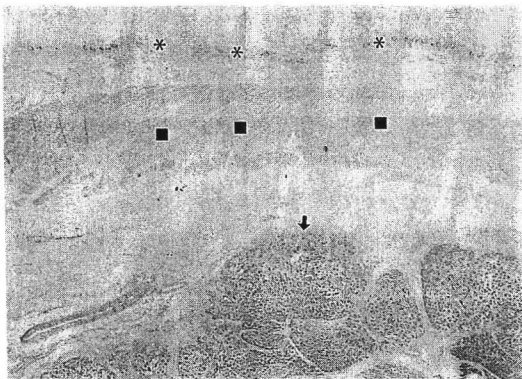


Fig. 5. Ectopic pancreatic lobules(arrow), located in the transverse mesocolon. Colonic mucosa(*), muscle proper of transverse colon(■) (H&E, $\times 40$).

낭종벽의 동결절편 조직검사에서 낭종은 상피세포가 없이 염증 소견만 있어서 가성낭종으로 판단되었다. 그러나 조심스럽게 췌장과 낭종의 경계를 분리하여 보니 낭종은 췌장과 완전히 분리되어 있었고, 육안상 췌장은 정상이었다. 또한, 수술전 검사에서 발견하지 못한 $3 \times 2 \times 2$ cm 크기의 또 다른 종괴가 낭종에서 4 cm 거리의 횡행결장간막에서 관찰되었다(그림 4). 이 종괴는 관구조로서 양쪽이 맹관을 형성하고 있었으며, 종괴를 열었을 때 마치장과 같은 정상적인 점막 구조를 갖고 있었고, 안에 특별한 내용물은 없었다. 수술은 가성낭종과 횡행결

장간막의 종괴를 포함한 우측결장 절제술을 시행하였다. 수술후 병리조직검사상 절제된 횡행결장간막에 이소성 췌장이 있었고(그림 5), 이소성 췌장은 정상적인 외분비 세포와 내분비 섬세포 및 세관을 갖고 있었다(그림 6). 횡행결장간막의 또 다른 종괴는 조직학적으로 대장과 같은 점막 구조를 갖는 대장 중복증으로 진단되었다(그림 7). 환이는 수술 후 5일째 시행한 혈중 아밀라제/리파제가 30/64 U/L로 정상이 되었으며, 수술후 10일째 특별한 합병증 없이 퇴원하여 현재 수술후 7개월째로 특별한 문제없이 성장하고 있다.

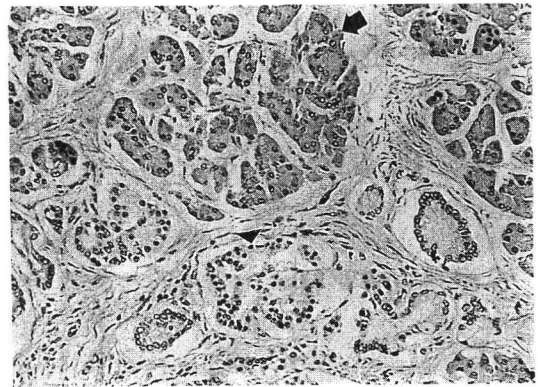


Fig. 6. Ectopic pancreas; Each lobule is composed of normal appearing acini(arrow). The interlobular space shows scattered nests of islet cells(arrowhead) (H&E, $\times 200$).

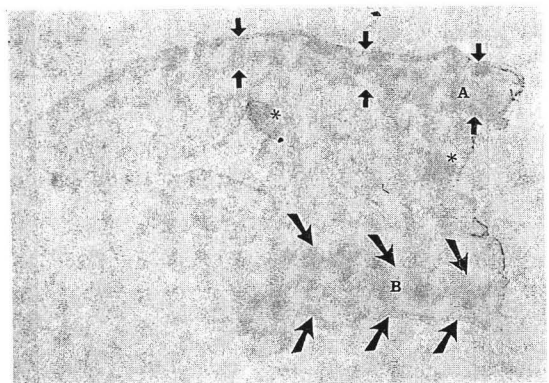


Fig. 7. The wall of the duplication(B) is separated from the colonic wall(A) by intervening fat tissue and embedded ectopic pancreatic tissue(asterisk) (H&E, $\times 1$).

고 찰

췌장 가성낭종은 상피세포가 없이 다양한 상태의 육아조직을 벽으로 갖는 췌장액을 포함하는 낭종을 가리킨다. 주췌장관과의 교통이 있는 경우도 있고, 없는 경우도 있다. 소아에 있어서 췌장 가성낭종의 원인은 1975년부터 1983년까지의 5편의 연구에 의하면 54%가 외상이고, 38%가 특발성 췌장염인 것이라고 하며, 나머지 8%중 3%는 유전성 췌장염이고, 5%는 유행성 이하선염, 담석증, 위중복증에 의한 것이라고 한다^{2,3}.

이소성 췌장의 기원은 대개 선천적인 것으로 알려져 있는데 발생학적 기전은 확실치 않다. 가장 유력한 가설은 Horgan 등이 주장한 것으로 췌장의 발생시 2 원기(anlage)가 회전할 때 주위 장기에 묻어서 발생하게 된다는 주장이다⁴. Dolan 등에 의하면 남녀 비율은 2:1인 것으로 알려져 있고, 생후 4개월에서 64세까지 다양한 연령분포를 보이고, 30-50대가 주로 차지하며, 이중 50대에서 최고 빈도를 나타내는 것으로 알려져 있다⁵. 또한 상복부 수술을 하는 경우 500례중 1예씩 발견되는 것으로 알려져 있다. 이소성 췌장에 대한 최초의 보고는 1727년 Schultz가 신생아의 검시중 회장개실에서 발견한 예를 기술한 것이다. 그러나 이것은 조직학적으로 확인된 것은 아니며, 조직학적으로 확인한 경우는 1859년 위의 대만과 공장에서 발견한 이소성 췌장이 최초의 보고이다⁵. Barbosa 등은 이소성 췌장의 빈도가 검시에서 0.6 % - 5.6 % 까지라고 보고하였다⁶.

이소성 췌장이 발견되는 장소는 소화관이 가장 많은 것으로 알려져 있다. 90 %가 소화관에서 발견되는 것으로 되어 있는데, 위, 십이지장, 공장, 근위부 순이다. 이밖에 총담관, 제대, 담낭, 비장의 문, 부췌장관 부위의 유두, 좌위동맥 주위, 췌장의 앞쪽의 십이지장 주위 등에서도 보고되고 있다. 본 예에서와 같이 횡행결장간막에서 발견되는 경우는 Barbosa 등의 보고에서 471례중 2례가 있었다. 이소성 췌장의 크기는 2 mm에서 4 cm으로서 조직학적인 모양은 관,세엽을 포함하는 완벽한 형태를 갖는 것에서 몇 개의 분리된 판만을 갖는 경우까지 다

양한 것으로 알려져 있다. 보고되는 모든 예에서 외분비 세포가 존재하는 것으로 되어 있으나 내분비 섬세포는 33 %에서 68 %까지 다양하게 존재하는 것으로 알려져 있다. 본례의 경우 외분비 세포와 내분비 섬세포 모두 정상적인 모양으로 존재하였다.

이소성 췌장이 증상을 일으키는 빈도는 보고에 따라 차이가 있어서 13.7 %에서 61 %까지 다양한 것으로 알려져 있다. 또한 증상을 일으키는 경우는 이소성 췌장의 크기가 1.5 cm 이상인 경우와 점막에 침범했을 경우의 2가지가 이와 관련되는 것으로 알려져 있다⁶. 이소성 췌장은 다양한 임상 증상을 일으키는 것으로 알려져 있고, 주로 복통, 빈혈등의 증상인 것으로 알려져 있다⁵. 이소성 췌장의 일부는 악성 변화, 낭종 형성, 췌장염, 인슐린종, 출혈, 장중첩증, 장폐쇄 등을 일으키는 것으로 되어 있다. 이소성 췌장이 다양한 임상 증상을 일으키는 기전에 대해서는 많은 논란이 있다. 내분비 세포에 의한 고인슐린혈증이나 인슐린종은 드문 것으로 알려져 있고, 주로 외분비세포의 활성화로 인해 증상이 일어나는 것으로 되어 있다⁵. Fam 등은 상복부 출혈의 경우 이소성 췌장에서 분비되는 염기성 효소가 위산분비와 산성도를 증가시켜서 궤양을 일으키고 이로 인해 출혈을 일으키는 것이라고 그 기전을 설명하고 있다⁷. 본 예의 경우 이소성 췌장 조직내에 소수의 소관들이 존재하였으나 가성 낭종과 연결되는 관 구조는 관찰되지 않았다. 그러나 췌장은 육안상 정상 소견이었으며, 수술소견상 가성낭종과 췌장이 명확히 분리되어 있었다.

가성낭종 주위에 여러 개의 이소성 췌장이 있고 (그림 7), 결과적으로 10×6×6 cm의 크기를 갖는 가성낭종을 형성한 것을 보아 이소성 췌장이 활성화된 췌장액을 분비하여 증상을 일으켰다고 생각된다. 대부분의 이소성 췌장은 기능이 있는 것으로 알려져 있다. 발생후 언제부터 췌장 효소가 활성화가 되어 분비되느냐 하는 문제에 대해서는 Liberman에 의하면 500 g 이상되는 태령 20주에서 24주 사이의 태아의 췌장효소에 단백질 분해 활성이 있었다고 보고하였다⁸. 그러므로 본 예의 가성낭종은 이소성 췌장의 활성화된 췌장효소가 그 원인인 것으로 사료된다. 즉, 이소성 췌장이 위와 같은 다양한 임상 증상을 일으킬 만큼 활성화가 되고, 이로 인해

췌장염을 일으키고 이의 후유증으로 가성낭종이 생겼다는 설명이 가능하다. 이 과정은 우리가 임상에서 흔히 보는 급성 췌장염 후에 합병증으로 생기는 췌장 가성낭종과 그 진행이 흡사하다고 생각된다.

Ladd와 Gross에 의하면 장중복증은 1) 장관의 한 부분과 인접해 있고, 2) 장벽에 평활근이 있고, 3) 소화 상피로 덮혀있는 것으로 정의했다⁹. 장중복증은 드문 병으로서 빈도는 8,000명의 검사에서 2명 꼴인 것으로 알려져 있다. 장중복증은 회장과 회맹부에 생기는 경우가 전체의 반을 차지하고 있는 것으로 알려져 있고, 대장의 중복증은 전체의 5%를 차지하고 있는 것으로 알려져 있다. 장중복증에 의한 증상은 종괴에 의한 장폐쇄증과 이소성 위점막에 의한 위산 분비로 인한 출혈이나 천공이 있을 수 있다¹⁰. 본 예의 대장중복증은 위점막과 같은 이소성 점막이 없었기 때문에 중복증에 의한 염증이 나 이로 인한 증상이 없었던 것으로 사료된다. 장중복증의 기전은 Lewis 등에 의하면 발생과정중 게실이 상피세포화 지지조직으로 발아하는 것으로 설명한다¹¹. 이러한 게실은 나중에 장관과 고립되어 낭종과 같은 형태가 될 수 있다고 한다.

저자들이 문헌조사해 본 바로는 이소성 췌장에서 가성낭종이 생겼다는 문헌상의 보고는 없었다. Barbosa등의 이소성 췌장 471례 연구에서 3례에서 이소성 췌장과 낭종이 동반되었다고 보고하였는데 이 낭종이 가성낭종인지의 여부는 언급이 없었다. 그러나 이 중 한 예에서 주위조직에 지방괴사가 있었다고 기술한 것으로 미루어보아 이소성 췌장에서 유래된 가성낭종일 가능성이 높다고 생각한다. 상기 3례는 모두 20세에서 59세까지의 성인이었다. 또한, Cloutier가 보고한 16개월된 남아에서는 위중복증과 가성낭종이 동시에 발견되었는데, 위중복증의 벽에서 췌장조직을 발견하였고, 가성낭종의 후벽에서도 췌장조직을 발견하였다고 한다³. 이 췌장조직이 이소성 췌장이라는 언급은 없었으며, 가성낭종과 췌장이 유착되어 있었다고 기술하고 있다. 그러나 저자는 그가 발견한 췌장조직이 이소성 췌장이고, 이에 의해 가성낭종이 생겼을 가능성도 있다고 생각한다. 만약 그가 보고한 췌장조직이 이소성 췌장이라고 한다면 본 연구의 증례와 같이 가성낭종, 장중복증, 이소성 췌장이 동시에 발생한 또

다른 증례일 수도 있다. 따라서 이소성 췌장과 대장중복증의 관계가 어떠한 구체적인 발생학적 관계인지 정확히 설명하기 어려우나 양자간에 밀접한 관계가 있다는 또 다른 증거일 수 있다고 생각한다. 한편, 이소성 췌장, 가성낭종, 대장중복증의 발생에 있어서 반드시 이소성 췌장조직으로 인해 가성낭종이 생기고, 이에 대장중복증이 동반되는 순서로 진행되었다고는 볼 수 없을 것이다. 다시 말하면, 역으로 대장중복증에 생긴 이소성 췌장 조직이 선행되고, 여기에서 가성낭종이 유발되었을 가능성도 있다고 생각된다.

본 저자는 본 예가 횡행결장간막의 이소성 췌장의 활성화로 인해 가성낭종이 생겼고, 대장 중복증을 동반한 예라고 생각하며, 저자들이 조사한 바로는 이소성 췌장에서 유래된 가성낭종이 국내에서나 국외에서 보고된 예가 없기에 이 증례를 보고한다.

참 고 문 헌

1. Todani T, Narusue M, Watanabe Y: Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg.* 187:272-280, 1978
2. Welch KJ: Pancreas, in Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA Jr, Rowe MI(eds): *Pediatric Surgery*(ed 4), chapter 115, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1986, P1092-1093
3. Cloutier R: Pseudocyst of the pancreas secondary to gastric duplication. *J Pediatr Surg.* 8:67, 1973
4. Horgan EJ: Accessory pancreatic tissue. Report of two cases. *Arch Surg.* 2:521-534, 1921
5. Dolan RV, ReMine WH, Dockerty MB: The fate of heterotopic pancreatic tissue. *Arch Surg.* 109; 762-765, 1974
6. Barbosa JJDEC, Dockerty MB, Waugh JM: Pancreatic heterotopia. *Surg Gynecol Obstet.* 87:527-542, 1946
7. Fam S, O'Briain DS, Borger JA: Ectopic

- pancreas with acute inflammation. J
Pediatr Surg. 17:86-87, 1982
8. Liberman J: Proteolytic enzyme activity in
fetal pancreas and meconium. Gastroen-
terology 50:183-190, 1965
9. Ladd WE, Gross RE: Surgical treatment
of duplications of the alimentary tract, en-
terogenous cysts, enteric cysts, or ileum
duplex. Surg Gynecol Obstet. 70:295-307,
1940
10. Soper RT: Tubular duplication of the colon
and distal ileum. Surgery 63:998-1004,
1968
11. Lewis FT, Thyng FW: The regular occur-
rence of intestinal diverticula in embryos
of the pig, rabbit, and man. Am J Anat
7:505-519, 1907