

소아에서 발생한 췌장의 유두상 낭성 종양 2예

경희대학교 의과대학 외과학교실

최성일 · 오수명

= Abstract =

Solid and Papillary Cystic Neoplasm of Pancreas in Children

Sung-Il Choi, M.D., Soo-Myung Oh, M.D.

Department of Surgery, Kyung Hee University School of Medicine
Seoul, Korea

Solid and papillary cystic neoplasm of pancreas is an uncommon low grade malignant tumor. It is predominant in young female between the second and third decades of life, and amenable to cure by surgical treatment. The authors report two cases of solid and papillary neoplasm of pancreas pathologically verified at Kyung Hee University Hospital. The first case was an 11-years old female patient and the other case was a 12-years old male. Symptoms were abdominal discomfort, nausea and vomiting in both cases and abdominal pain in the female patient. CT finding included a solid and papillary neoplasm of pancreas. The mass was well-demarcated with solid and cystic necrosis components. In the female patient, a large hematoma was found. Gross findings revealed apparent encapsulation, cystic degeneration and hemorrhagic necrosis. Microscopically the tumors were characterized by distinctive solid and papillary patterns of cellular arrangement without local invasion. Both patients were discharged after surgery and followed up without any problem.

Index Words : *Solid and papillary cystic neoplasm, Pancreas*

서 론

췌장의 유두상 낭성 종양은 매우 드문 질환으로 췌장에 발생하는 다른 종양과는 달리 악성도가 낮고 젊은 여성에서 주로 나타나는 것으로 알려져 있다¹. 이 종양은 1959년 Frantz가 처음 2예를 보고하였으며², 지금까지 문헌에 약 289예정도 보고되고 있는데³ 아시아인에서 많이 발생하는 것으로

알려지고 있다⁴. 이 종양은 일부에서 전이가 나타나는 경우가 있기는 하나 수술적 절제술로 좋은 예후를 보이는 것으로 알려져 있다. 경희대학교 의과대학 외과학교실에서는 최근에 소아에서 발생한 췌장의 유두상 낭성 종양 2예를 치험 하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 증례 보고를 하는 바이다.

Correspondence : Soo-Myung Oh, M.D., Department of Surgery, Kyung Hee University School of Medicine, Hoeki-dong, Dongdaemoon-gu, Seoul 130-702, Korea

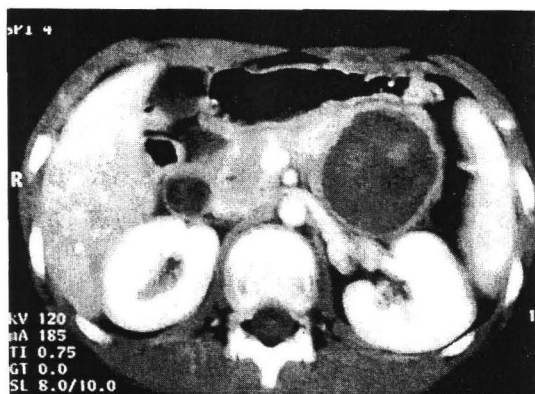


Fig. 1. Abdominal computerized tomogram of the case 1, showing heterogeneous low attenuation spherical mass in the pancreas tail without invasion.

증례

증례 1

12세의 남자 환자로 평소 별 문제없이 지내다 내원 2일전부터 제대주위 통증 있어 개인의원에서 치료받다가 구토를 동반한 복통 더욱 심해져 초음파 시행 후 복강내 종괴 소견 보여 전원 되었다.

환아는 가족력이나 과거력상 특별한 문제없었고 증상은 복통과 구토를 호소하였다. 이학적 소견상 이상소견은 없었고 말초 혈액 검사나 간기능 검사, 전해질 검사 그리고 심전도 검사상에도 이상 소견은 없었다.

혈청의 Neuron specific enolase가 43.4 ng/mL (0-12 ng/mL)로 증가된 소견을 보였다. 흉부 X선 검사에서 정상 소견이었고 단순 복부 촬영에서는 좌 상복부에 약간의 마비성 장 폐색이 있었다.

복부 컴퓨터 촬영상 췌장의 미부에 경계가 분명하고 조영이 증강되는 피막으로 경계가 잘 유지되고 있는 이질성 저음영의 구형 종양이 보이며 크기는 $5 \times 5 \times 5.5$ cm이다. 이종양은 췌장의 미부를 앞뒤로 벌리지만 주변 조직과 췌장의 침윤 소견은 보이지 않았다. 종양의 내부에는 조영이 증강된 부분과 조영이 감소된 부분이 섞여 있으나 대부분은 조영이 감소되어있고 일부에서 조영이 증강되어 있는 소견으로 췌장의 유두상 낭성 종양에 합당한 소견을 보였다(그림 1). 세침흡인검사를 시행하였고 악성세포는 발견할 수 없었다.

입원 5일째 췌장의 유두상 낭성 종양 의심하에 개복수술을 시행하였다. 개복결과 종양은 췌장의 체부와 미부에서 시작되었고 크기는 $5 \times 4 \times 4$ cm이

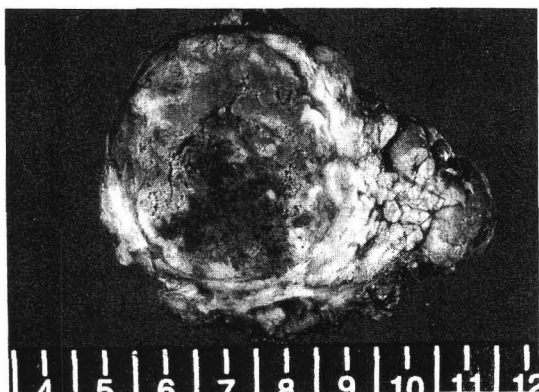


Fig. 2. Cross sectional view of the case 1, revealing a cystic solid mass measured 4.5×4.5 cm. Cut surface shows rather well encapsulated cystic and solid mass with necrosis and hemorrhage.

고 피막으로 주위와 경계가 잘 유지되고 있었다. 수술은 원위부 췌장절제술을 시행하였고 장간막과 유착이 있어 장간막 일부를 같이 절제하였으며 동결 절편 검사상 내분비 기원의 종양으로 판단되었다.

병리 검사상 췌장기원이며 $4.5 \times 4.5 \times 5$ cm 크기로 피막이 잘 형성되어 있는 종양이었다(그림 2). 종양의 대부분은 출혈성 괴사가 보이고 일부 종양 세포가 남아 있는 곳이 있었다. 현미경적 소견은 저배율에서 균일한 세포로 구성된 고형 부분과 유두성 부분으로 구성되어 있으며 내부에는 섬유 모세혈관 중심이 있었고(그림 3), 고배율에서는 점액성의 간질이 보였다. 환아는 수술 후 특별한 문제없이 퇴원하였다.

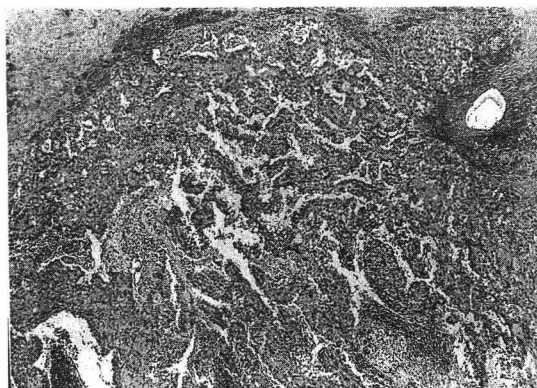


Fig. 3. Microscopic findings of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas of the case 1 (H&E, $\times 40$).

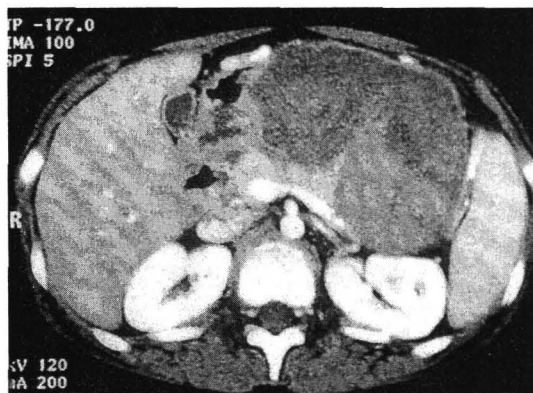


Fig. 4. Abdominal CT finding of the Case 2. A huge mass was composed with two portions with well encapsulation, one hemorrhage and the other hemorrhage and necrosis.

증례 2

11세의 여자 환아로 평소 별 문제없이 지내다 내원 7일전부터 복통과 구토증세 있어서 개인병원에서 복부 컴퓨터 촬영 시행 후 췌장의 유두상 양성 종양 의심하에 전원 되었다. 환아는 가족력이나 과거력상 특별한 문제없었고 증상은 복통과 구토를 호소하였으며 이학적 소견상 복부의 종양부와 좌상방에 걸쳐서 10×12 cm의 단단한 종괴가 만져졌으며 압통이 있었다.

말초 혈액 검사에서는 혈색소치가 8.8 mg/dL로 감소한 것 이외의 다른 이상은 없었다. 간기능 검사, 전해질 검사 그리고 심전도 검사상에 이상 소견은 없었다. 흉부 X선 검사에서 정상 소견이었고



Fig. 5. Gross finding of the resected tumor (Case 2). Encapsulated huge hemorrhagic cystic and solid mass in the pancreas tail is shown.

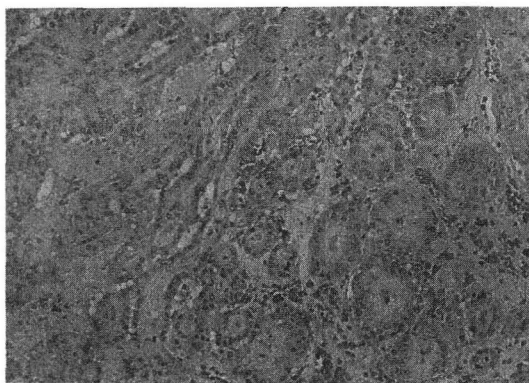


Fig. 6. Microscopic finding of the Case 2 (H&E, ×100), showing papillary epithelial growing. The papillary fibrovascular cores show characteristic perivascular hyalinizing and mixoid stroma.

단순 복부 촬영에서는 좌상복부에 균질의 혼탁도를 보이며 횡행 결장을 하방으로 밀고 있는 종괴의 소견이 보였다.

복부 컴퓨터 촬영상 위장을 오른쪽으로 밀면서 췌장의 체부와 미부에서 기원한 12×10 cm의 커다란 종괴가 보이며 이 종괴는 크게 상하 두 부분으로 나뉘어져 있었다(그림 4). 상부의 종괴는 담낭보다 높은 조영증강을 보이고 동시에 그 내부에는 더 많이 조영이 증강되는 부분이 있어 출혈을 동반하고 있고 전반적인 출혈성 피사 소견이 있었고 하방으로는 조영증강이 잘되지 않고 잘 형성된 피막으로 둘러싸인 고형 종양이 보였다. 상부의 종양은 하부의 종양 일부분에서 출혈이 일어나 발생된 것으로 보였다.

입원 6일째 췌장의 유두상 양성 종양 의심하에 개복수술을 시행하였다. 개복결과 종양은 췌장의 체부와 미부에서 시작되었고 크기는 12×10×8 cm 정도였으며 피막으로 주위와 경계가 잘 유지되고 있었다. 컴퓨터 촬영과 유사한 소견으로 종괴는 두 부분으로 되어 있으며 상부에는 10×5 cm 크기의 혈종이 있었고 하방에는 5×6 cm 크기의 고형 종양이 있었다. 상부의 혈종은 위결장인대와 위의 대만과 심하게 유착되었으며 비문부에도 유착이 있었다. 하부의 종괴는 피막으로 잘 경계 지워졌으며 비문부를 감싸고 있었다.

수술은 원위부 췌장 절제술과 비장 절제술을 시행하였다. 조직검사상 췌장기원이며 5×5 cm 크기로 피막이 잘 형성되어 있는 종양이었다. 종양의 단면에서는 고형 부분과 낭종 부분이 같이 있었고

내부에는 출혈성 괴사가 보였다. 종양의 상부에는 혈종이 있었다 (그림 5).

현미경적 소견은 저배율에서 균질의 세포로 된 고형부분과 유두상 부분으로 구성되어 있었으며 내부에는 섬유 모세혈관 중심이 있었고, 고배율에서는 점액유두상 (myxopapillary pattern)의 간질이 보였다(그림 6).

고 찰

췌장의 유두상 낭성 종양은 다른 이름으로 불리기도 하는데 solid and papillary epithelial neoplasm, solid and cystic tumor, papillary epithelial neoplasm, solid and cystic tumor, papillary epithelial neoplasm, papillary epithelial tumor 그리고 papillary cystic neoplasm 등으로 다양하다. 이 유두상 낭종은 대부분 젊은 여성에서 나타나며 크기는 평균 10 cm 정도이고 큰 것은 20 cm 에 이르는 것도 있다⁵. 이종양은 30세 이전에 84 %정도가 보고되었으며 여성에서 95 %정도로 호발하는 것으로 되어 있다^{5,6}. 발병원인은 확실치 않으나 Kloppel 등은 젊은 여성에서 호발하는 점을 들어 유전적인 면이나 내분비적인 요인의 가능성을 이야기하고 있으나 정확하게 밝혀지지는 않았다^{7,8}.

소아에서 췌장의 종양은 드물고 이런 종양들의 술전 감별 진단은 어렵다⁹. 보통 유두상 췌장낭종과 감별해야 하는 질환은 비기능성 도세포종 (nonfunctioning islet cell tumor)과 췌아세포종 (pancreatoblastoma)이 있다.

비기능성 도세포종은 유두상 낭성 종양보다 다소 나이가 많고 남녀에서 비슷한 발생을 보인다. 그리고 이 종양은 낭성 종양인 경우가 많고 석회화를 동반할 수 있으며 간으로 전이 되는 소견을 보인다¹⁰. 췌아세포종은 소아의 질환이나 유두상 낭성 종양에 비해서 악성화의 가능성이 더 큰 종양으로 진단시 이미 간에 전이가 있는 경우가 많다¹¹. 복부에서 만져지는 커다란 종괴를 호소하는 경우가 가장 많고 가끔은 압통을 호소하기도 한다¹². 저자들의 경우에는 여자환아에서 압통을 동반한 복부종괴를 호소하였다. 때로는 복부 수술시 우연히 발견되는 경우가 있고 드물게는 종양이 파열되어 혈복강으로 발견되는 경우도 있다¹³. 일반 혈액 검사나 소변검사 그리고 전해질검사는 정상인 것으로 나타나는 경우가 대부분이다.

종양의 확인은 복부 초음파, 복부 컴퓨터 촬영

그리고 혈관 촬영 등이 이용되고 있으나 컴퓨터 촬영이 주위조직의 침습이나 구성 성분, 크기와 구조등을 아는데 좋다. 석회화는 비교적 드물지만 석회화를 동반하는 다른 질환 즉, microcystic adenoma, mucinous cystic tumor, 비기능성 도세포종등과 감별을 요한다^{14,15}. 세침흡입검사는 점액낭성종양 (mucoid cystic tumor), 가성낭종, 췌장암등을 감별하기 위해 시행하는데 저자들은 1예에서 시행하였고 세포검사상 악성세포를 발견하지 못하였다.

수술은 종양의 위치에 따라서 원위부 췌장 절제술과 비장절제술 또는 비장 보존 원위부 췌장 절제술, 유문부 보존 췌십이지장 절제술, 췌십이지장 절제술등이 시행된다.

유두상 낭성 종양은 췌장의 어느 부위에서나 비슷한 비율로 나타나며, 췌장 이외에 다른 장기, 즉 결장간막, 후복막강, 간 실질등에서도 발견될 수 있다. 췌장내에 88 %가 발생되고 6.2 %에서 주위장기의 침윤이 발견되고 5.8 %에서 원격전이가 발견된다¹⁶. 저자들은 2예 모두에서 장기의 집적 침윤은 관찰할 수 없었고 일부 결장간막과 유착이 있거나 혈종으로 인한 유착이 있었다. 저자들은 2예에서 모두 췌장 체부와 미부에 위치해서 원위부 췌장절제술을 시행하였는데 남아는 비장을 보존하였으나 여아는 종양이 비문부를 감싸고 있어서 비장절제술을 동시에 시행하였다.

육안적 소견으로는 비교적 큰 (5-15 cm) 단일 종양으로 췌장 및 주변종양과 경계가 명확하고 단면에서 보면 종괴는 많은 낭종으로 구성되어 있고 내부에는 암적색의 혈성 괴사 조직을 발견할 수 있다. 그리고 낭종들 사이에는 백황색의 고형 부분을 발견할 수 있다.

조직학적 소견으로는 다양한 크기의 작은 낭종과 고형의 유두상 부분으로 구성되어 있다. 세포의 활동성 유사분열과 다형증(pleomorphism)은 관찰하기 힘들다.

절제술을 시행받은 환자들의 예후는 비교적 양호한 것으로 보고되고 있다. 저자들의 경우는 각각 6개월 12개월 추적 관찰하였는데 재발이나 전이의 증거는 없었다.

참 고 문 헌

1. Zinner M: Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: Surg Clin North Am

- 75:1017-25, 1995
2. Frantz VK: Tumors of the pancreas. In Atlas of Tumor Pathology, 1st series, fascicle 27-28. Washington D. C., US Armed Forces Institute of Pathology. 1959, Pp32-33
 3. Nishihara K, Tsuneyoshi M, Ohshima A, Yamaguchi K: Papillary cystic tumor of the pancreas: Is it a hormone-dependent neoplasm? *Pathol Res Pract* 189:521-52, 1993
 4. Oertel JE, Mendelsohn G, Compagno J: Solid and papillary cystic tumor of the pancreas. *Cancer Treat Res* 8:159-161, 1982
 5. Chunyan M, Mustafa G, Don RD: Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: A pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the world's literature. *Surgery*. 118:821-828, 1995
 6. 최경우, 공효, 이두선, 우제홍: 췌장의 유두상 낭성종양 *대한외과학회지* 47:135-41 1994.
 7. Ladanyi M, Mulay S, Arsenau J, Bettez P. Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer*. 60: 1604-1611, 1987
 8. Kloppel G: Pancreatic, nonendocrine tumours. In: Kloppel G, Heitz PU(eds), *Pancreatic Pathology*. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1984, Pp79-113
 9. Jaksic T, Yaman M, Thorner P, Wesson DK, Filler RM, Shandling B: A 20-year review of pediatric pancreas tumors. *J Pediatr Surg* 27: 1315-7, 1992
 10. Buetow PC, Buck JL, Pantonglag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF: Solid and papillary neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation in 56 cases. *Radiology* 199:707-11, 1996
 11. Klimstra DS, Wenig BM, Adair CF, Heffness CS : Pancreaticoblastoma: a clinicopathologic study and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 19:1371-89, 1995
 12. Woo JL, Yong TP, Jin SC, Hun SC, Byong RK: Solid and papillary Neoplasm of the Pancreas. *Yonsei Med J* 37:131-41, 1996
 13. Bombi JA, Milla A, Badal JM, Piulachs J, Estape J, Cardeese A: Papillary cystic neoplasm of the pancreas: Report of two cases and review of the literature. *Cancer* 54:780-4, 1984
 14. Choi BI, Kim KW, Han MC, Kim YI, Kim CW: Solid and papillary epithelial neoplasma of the pancreas ; CT Findings. *Radiology* 166: 413-6. 1988
 15. Friedman AC, Lichtenstein JE, Fishman EK, Oertel JE, Dachman AH, Siegelman SS: Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Radiology* 154: 333-337, 1985
 16. Eason JD, Eason JH, George SM, Nash JP, Lally KP: Solid and papillary neoplasm of the pancreas. *South Med J* 84:247-9, 1991