췌모세포종 2예

영남대학교 의과대학 외과학교실 소아외과, 소아과학교실*

허영수 · 하정옥* · 장선모 · 이정훈

=Abstract=

Two Cases of Pancreatoblastoma

Young-Soo Huh, M.D., Jeong-Ok Hah*, M.D., Seon-Mo Jang, M.D., Jung-Hoon Lee, M.D.

Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, and Department of Pediatrics, College of Medicine, Yeungnam University, Taegu, Korea*

Pancreatoblastoma is uncommon in children and is exceedingly rare in adults. Prognosis is good if the tumor is removed prior to metastasis. Complete tumor resection is the most important factor for long survival. We report two cases of pancreatoblastoma in 4 and 7 years old girls. Palpable abdominal mass was accidentally found by their parents. Abdominal CT scan showed a huge retroperitoneal mass of unknown origin in one case and a mass involving the pancreas in the other case. At laparotomy, well encapsulated tumor mass(10×10 cm in maximum dimension) was noted in the body of pancreas in one case, and in the tail of pancreas in the other case(8×7 cm). We resected the tumor and preserved the spleen in both cases. Histological examination revealed that the tumors were pancreatoblastoma. Patients received postoperative chemotherapy with 6 cycles of cisplatinum, adriamycin, ifosfamide and etoposide and are alive in good condition 19 months and 17 months after operation.

Index Words : *Pancreatoblastoma, Children*

서 론

췌모세포종은 드문 질환으로 주로 유아 및 소아 연령층에서 발생하는 췌장의 악성 종양으로 국내 보고는 많지 않다. 주 증상은 복부 종괴이며, 우연히 발견되는 경우가 많다. 예후는 기타 췌장 악성 종양보다는 양호한 경과를 취하며 재발과 원격전이가 흔하고, 재발 없이 수년간 생존하는 경우도 있으며, 완치 가능성도 있다. 치료 방법으로는 수술적 요법, 화학 요법, 그리고 방사선 치료법 등이 있다. 완전한 수술적 제거는 장기 생존에 매우 중요한 요소이다. 저자들은 최근 복부 종괴를 주소로 내원한 2명의 소아 환자에서 췌모세포종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증 례

증례 1

환아는 7세된 여자로서 평소 건강하게 지내왔

Correspondence : *Young-Soo Huh, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, 317-1 Daemyung-dong, Nam-gu, Taegu 705-717, Korea*

본 논문의 요지는 2000년 6월 대구에서 개최된 제 16회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.

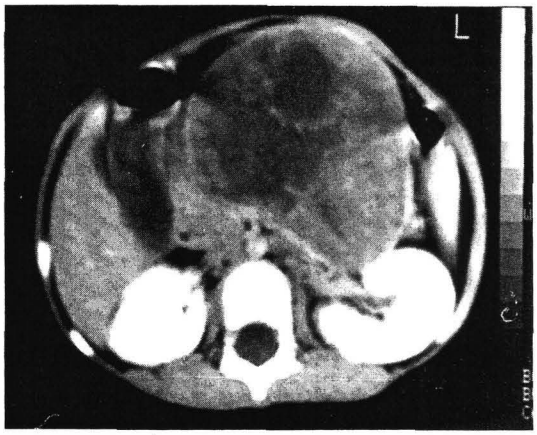

Fig. 1. Abdominal CT scan, showing a large encapsulated retroperitoneal tumor with central necrosis.

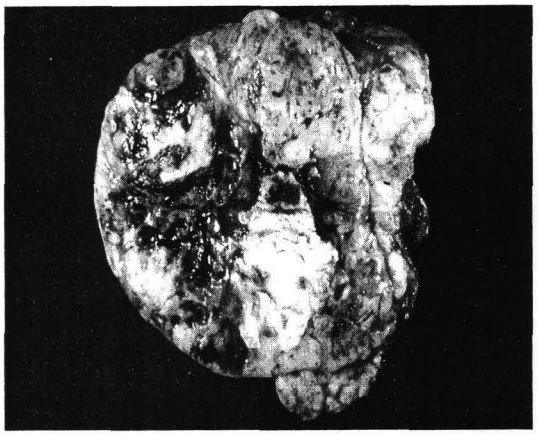

Fig. 2. Cut surface of the resected tumor. Multinodular, gray to pink solid mass with multifocal necrosis and hemorrhagic degeneration are noted.

고, 과거력상 특이한 소견은 없었다. 부모가 내원 2주전 우연히 발견한 복부 종괴로 입원하였으며, 복부 동통 등의 특기할 임상증상은 없었다. 이학적 소견상 환아는 건강하게 보였으며, 영양상태와 발육은 정상이었다. 복부 촉진상 중앙과 좌측 상복부 내에 비교적 단단하고 고정된듯한 크고 둥근 종괴가 만져졌으며 압통은 없었다.

복부 전산화단층촬영상 후복막강 기원으로 생각되는 직경 10 cm정도의 경계가 분명한 둥근 종괴가 간문부에서 양측 신장 하부까지 걸쳐보였으며, 복부 좌측에 약간 치우쳐 보였다. 조영 후기에 종괴 내부는 좀 더 저음영으로 관찰되는 괴사부가 보이고, 주위의 고형 부분은 비교적 조영증강이 잘 되었다. 양측 신장과 간, 비장은 정상 소견이었으며 좌측 부신은 약간 커져있었으나, 림프절 증대 소견은 관찰되지 않았다(그림 1).

혈액검사 소견은 백혈구 7,000 /mm^3, 혈색소 12 mg/dL, 혈소판 247,000 /mm^3 이었다. 생화학 검사는 LDH 1,593 U/L, alkaline phosphatase 305 U/L, ferritin 126 ng/mL, 혈청 amylase 97 U/L로 LDH의 상승외에는 특이 소견이 없었으며 VMA의 뇨중 24시간 배설량은 0.5 mg/day(정상 범위 ; 2-10 mg/day)으로 비교적 낮게 나타났다. 골주사 검사상 전이 소견은 없었으며 골수천자 소견은 정상이었다.

후복막강 종양으로 임상진단하고 개복술을 시행하였다. 수술은 췌장 체부에서 기원한 피막형성이 잘 된 회백색의 둥근 종괴를 췌장 두부만 남겨두고 절제하였으며, 비장은 보존하였다. 병리조직 검사상 종괴의 절단면은 다결절의 고형 병변이었으며, 다수의 괴사와 출혈성 변성이 보였고, 혈관 침범이 있었으며, 낭성 형성도 관찰되었다(그림 2). 현미경 검사상 췌모세포종의 특징적 소견인 편평상피양소체(squamoid corpusule)가 발견되어 췌모세포종으로 진단되었다(그림 3).

수술 후 환아는 cisplatinum, adriamycin, vincristine, ifosfamide 및 etoposide를 포함하는 화학 요법을 1년간 받았으며 수술 후 19개월이 지난 현재까지 건강하게 생존 중이다.

증례 2

환아는 4세된 여자로서 평소 건강하게 지내왔

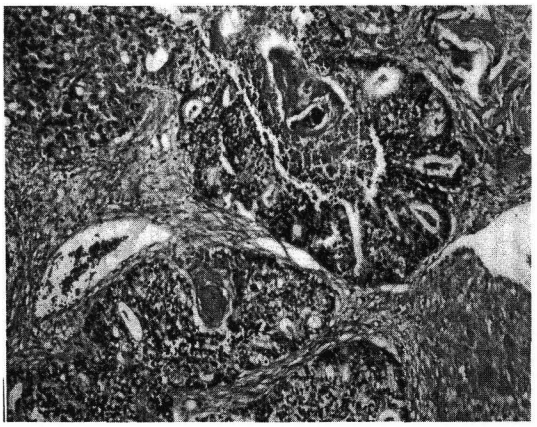

Fig. 3. Microscopic findings in low power. The tumor is separated by dense fibrous stroma. Tumor cells grow in acinar pattern and squamoid cell nests with central keratinization are shown (H&E, ×40).

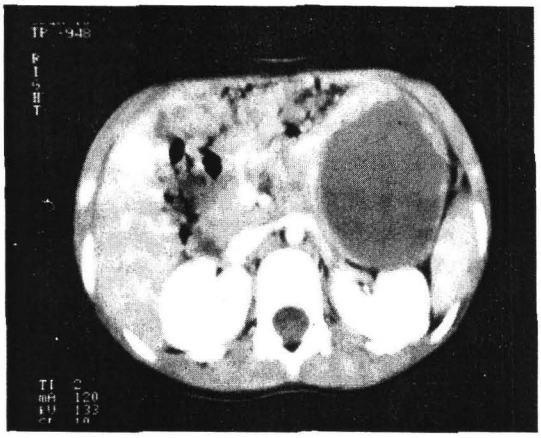

Fig. 4. Abdominal CT scan of case 2. A well encapsulated cystic tumor locates at the tail of pancreas.

고, 과거력상 특이한 소견은 없었다. 내원 1주전 우연히 발견된 복부 종괴와 간헐적 복통을 주소로 입원하였으며, 이학적 소견상 환아는 건강하게 보였으며 영양상태와 발육은 정상이었다. 복부 촉진상 좌측 상복부내에 비교적 단단하고 고정된 듯한 둥근 종괴가 만져졌으며 압통은 없었다. 복부 전산화단층촬영상 췌장에서 기원한 것으로 보이는, 직경 8 cm정도의 낭성으로 피막형성이 잘된 둥근 종괴가 후복막강에서 발견되었다 (그림 4). 혈액검사 등의 검사실 소견은 정상이었다.

췌장낭성종양으로 임상진단하고 개복술을 시행하여, 췌장 미부에서 기원한 피막형성이 잘 된 분홍색의 종괴를 발견하고, 췌미부 절제술을 시행하

Fig. 5. Cut surface of the tumor, revealing ovoid cystic space contained with yellowish friable necrotic material (case 2).

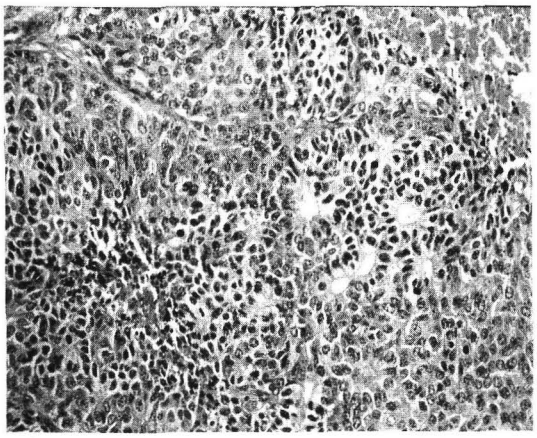

Fig. 6. Histology of the tumor, growing in a mixed solid and acinar pattern (H&E, ×200).

였으며 비장은 보존하였다. 병리조직 검사상 종괴의 절단면은 피막형성이 잘되어 있었으며, 타원형의 낭성 형태로 괴사된 고형부분도 존재하였고 혈관 침범도 보였다 (그림 5). 현미경 검사상 췌모세포종의 종양세포들이 고형과 선방구조(acinar structure)의 혼합된 양상으로 관찰되었다(그림 6).

수술 후 환아는 cisplatinum과 adriamycin 그리고 ifosfamide와 etoposide를 번갈아 투여하는 화학 요법을 6 cycle 치료 받았으며 수술 후 17개월이 지난 현재까지 건강하게 생존 중이다.

고 찰

췌모세포종은 주로 소아에서 발생하는 췌장의 악성 종양으로 희귀한 종양이다. 1980년 조 등[1]이 국내에서 최초로 소아 췌모세포종 증례 보고를 한 후 간헐적 보고가 있었으며[2], 최근에는 성인에서 발생된 증례 보고[3]도 있다. 1995년의 외국 문헌보고에 의하면 세계적으로 41예의 보고만 확인되고 있다[4].

췌모세포종이란 용어를 처음 기술한 사람은 1977년의 Horie 등[5]이며, 그들은 종양의 생성기전을 발생과정의 이상으로 설명하였다. 췌장은 두개의 분리된 복측과 배측의 원시 췌장에서 발생되고, 태생기 7주 정도에 복측과 배측의 원시 췌장이 합쳐지는데, 췌모세포종은 Wirsung씨 관과의 연결이 없어 고립된 복측의 췌장에서 기원한다는 것이다.

그들이 이야기한 췌모세포종이란, 소아의 췌장암 중 복측 췌장에서 발생하며 피막으로 둘러싸인 종괴로, 조직학적으로 광학 현미경상 특징적인 편

평 상피양소체와 전자 현미경상 세포질 내에 zymogen granule을 가진 세포로 구성된 선상 구조의 암이었다.

췌모세포종은 진단이 매우 어려우며 조직학적으로만 확진된다. 조직병리학적으로는 고분화 종양으로 직경 4-10 cm정도의 비교적 큰 종괴를 형성하고, 내부의 출혈, 괴사 및 낭성 병변이 관찰되며[5] 현미경상으로는 고형 또는 선방 구조를 이루는 세포들이 혼재되어 있고 특징적인 편평 상피양 소체를 보인다. 췌모세포종의 기원 세포는 췌장의 세포 중 편평 상피화성(squamous metaplasia) 과정을 밟을 수 있는 것은 선세포 뿐이라는 사실로 미루어 선세포에서 기원된 조직이라는 주장이 있다[4].

췌모세포종이 생기는 나이는 평균 4.1세이며 대부분의 경우 8세이하에서 발생하였다[4]. 췌모세포종의 증상으로는 복부 팽만 혹은 종괴, 복통, 황달, 체중감소 등이 있으며, 대개는 특이 증상 없이 복부 종괴가 촉지되는 경우가 흔하고, 방사선학적으로 우연히 종괴가 발견되기도 하며, 이학적 소견으로는 복부 종괴, 간종대, 비장종대, 복수와 복부 팽만 등이 있다[6]. 방사선학적으로 초음파 검사상 혼합 에코의 고형 종괴로 나타나며, 복부 전산화 단층촬영상 많은 경우에서 비교적 경계가 분명한 소엽성과 다방성(multiloculated)의 큰 종괴로 나타난다[7]. 이는 내부의 출혈, 괴사 및 낭성 변성을 하는 종괴의 육안적 조직 소견과 일치하는 것으로 사료된다. 복부 혈관 조영술에서는 혈관 분포가 없는 종괴의 소견을 보인다고 알려져 있다[8].

췌모세포종은 다른 췌장의 원발성 종양처럼 재발과 원격 전이를 하며 주로 간 및 임파선으로 전이를 한다. 완전절제시 재발 없이 수년간 생존하는 경우도 있으며 완치 가능성도 있으나 평균 생존기간은 17개월 정도이다[4].

치료는 전이가 되기 전에 조기 발견하여 수술로 종괴를 완전 적출하는 것이 중요하며, 화학 요법이나[9] 방사선 치료법은[10] 아직 효과가 확실하지 않다. 두 환아는 모두 절제된 종괴내의 혈관 침범이 있었으며 완전절제 수술후 화학 요법[11]을 시행하였으며, 수술후 각각 19개월, 17개월이 지난 현재까지 건강하게 생존 중이다.

참 고 문 헌

1. 조혜제, 주종은, 이혁상, 고일향, 백낙환: 유아에 생긴 췌장암. 대한병리학회지 14: 23-26, 1980
2. Chun Y. Kim W. Park K. Lee S. Jung S.: Pancreatoblastoma. J Pediatr Surg 32(11): 1612-1615, 1997
3. 명승재, 박주헌, 이미숙, 서동완, 유병무, 이성구, 김명환, 민명일, 유은실, 이승규: 췌장암과 감별진단이 어려웠던 성인에서 발생한 췌아세포종 1예. 대한소화기내시경학 회지 16(4): 693-697, 1996
4. Klimstra DS, Wenig BM, Adair CF, Heffess CS: Pancreatoblastoma: A clinicopathologic study and review of literature. Am J Surg Pathol 19: 1371-1389, 1995
5. Horie A, Yano Y, Kotoo Y, Miwa A: Morphogenesis of pancreatoblastoma, infantile carcinoma of the pancreas. Report of two cases. Cancer 39: 247-254, 1977
6. Tsukimoto I, Tsuchida M: Pancreatic carcinoma in children in Japan - review of the Japanese literature. Cancer Treat Res 8: 149-157, 1982
7. Jae Young Lee, In One Kim, Woo Sun Kim, Chu Wan Kim, and Kyung Mo Yeon: CT and US findings of pancreatoblastoma. J Comput Ass Tomog 20(3): 370-374, 1996
8. Buchino JJ, Castello FM, Nagaraj HS: Pancreatoblastoma, a histochemical and ultrastructural analysis. Cancer 53: 963-969, 1984
9. Inomata Y, Nishzawa T, Takasan H, Hayakawa T, Tanaka K: Pancreatoblastoma resected by delayed primary operation after effective chemotherapy. J Pediatr Surg 27: 1570-1572, 1992
10. Groffin BR, Wisbeck WM, Schaller RT, Benjamin DR: Radiotherapy for locally recurrent infantile pancreatic carcinoma (pancreatoblastoma). Cancer 60: 1734-1736, 1987
11. Vannier JP, Flamant F, Hemet J, Caillaud JM, Gruner M, Bachy B, Lefur R, Lemerle J, Tron P: Pancreatoblastoma: Response to chemotherapy. Med Pediatr Oncol 19:187-191, 1991