

비기능성 도세포종과 동반된 췌장의 소낭선종:1예 보고¹

공근영 · 이동호 · 고영태 · 김윤화²

췌장의 소낭선종은 췌장에 생기는 낭성 종양중 비교적 흔하지 않은 종양으로서, 대개 수 mm에서 2cm까지 다양한 크기의 낭들이 모여 종괴를 형성하는 양성 종양이다.

최근에 소낭선종이 악성 잠재력을 가진 다른 췌장종양과 동반된 경우가 보고되어 있고, 특히 von Hippel-Lindau 병에서 소낭선종이 도세포종과 함께 발견된 경우가 있다.

저자들은 병리조직학적으로 도세포종을 동반한 췌장의 소낭선종으로 확진된 예를 경험하였기에 문헌고찰과 이를 보고하고자 한다. 나선식 CT에서 도세포종은 췌장 두부에 불규칙하게 조영증강이 아주 잘되는 고형 종괴로 보이고, 소낭선종은 췌장 전반에 걸쳐 다양한 크기의 낭들로 구성되어 있으며 일부에서는 이 낭들이 모여 하나의 종괴를 이루고 있었다.

췌장의 낭성 종양은 췌장의 낭성 병변의 약 10%를 차지하고 (1), 이중 소낭선종(장액성 낭선종)은 낭성 종양의 약 25%를 구성하는 비교적 드문 양성 종양이다.

최근에 소낭선종이 췌장 선암종 등 다른 췌장 종양과 동반된 경우들이 보고되어 있고(1, 2), 특히 von Hippel-Lindau 병에서 도세포종이 소낭선종과 함께 발견된 경우가 있다(3).

최근 저자들은 도세포종을 동반한 소낭선종을 경험하였기에 이의 임상적, 방사선학적, 병리학적소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

환자는 65세된 여자로서 약 6개월전부터 시작된 간헐적인 흑색변을 주소로 내원하였다. 6년전부터 당뇨병의 과거력이 있고, 담석증으로 담낭 절제 수술을 받은 바 있으며, 20일 전 부터는 흑색변이 지속되어 입원하였다.

복부 초음파에서 전반적으로 커진 췌장내에 불균등한 에코와 큰 석회화가 보였고, 상부 위장관 조영술에서 십이지장내 췌장에 의한 외인성 압흔이 관찰되었다. 복부 나선식 CT 동맥기에 췌장두부에 불규칙하게 조영증강이 잘되는 종괴가 보이고 이 종괴의 일부는 용종 모양으로 십이지장내로 돌출하였으며, 체부와 미부에는 다양한 크기의 저음영의 낭종들이 석회화와 함께 관찰되었다(Fig. 1A). 2.8cm 하방 영상에서 췌장 두부에는 다수의 작은 낭들이 모여 하나의 종괴를 이루고 있었고 이 종괴의 내부에는 여러개의 격막들이 보였다(Fig. 1B). 수술시

췌장은 전체가 심한 섬유성 변화를 하여 딱딱해져 있었고, 십이지장 유두부 근처에서 십이지장으로 돌출하는 3×2.5cm 크기의 단단한 종괴가 발견되어 Whipple씨 수술과 함께 완전 췌장적세술을 시행하였다. 육안적 소견에서 췌장은 커져 있으며 작고 다양한 크기의 낭성 변화가 전반적으로 관찰되었으며, 특히 두부와 미부에 많은 낭들이 모여있고 체부에는 섬유화변화가 두드러져 보였다(Fig. 1C). 또, 십이지장의 유두부로 뻗어있는 용종모양으로 생긴 고형 성분의 종괴가 두부의 낭성 병변과 연해 있었다(Fig. 1D). 병리-현미경학적 소견으로는 췌장의 낭종의 벽은 글리코겐이 풍부한 입방형 세포로 이루어져 있었고 유두는 보이지 않아 소낭선종으로 진단되었다. 또, 고형 성분의 종양은 과혈관성의 기질로 경계지워지는 작은 균일한 세포로 이루어져 있고, 이 세포들은 인슐린, 글루카곤, 소마토스타틴, 가스트린, 췌폴리펩타이드(pancreatic polypeptide), 혈관활성 장관 폴리펩타이드(vasoactive intestinal polypeptide) 등에 대한 특별 면역 염색반응에 대해 음성을 보여 비기능성 도세포종으로 진단되었다.

고 찰

췌장의 낭성 종양은 크게 점액성 낭선종과 소낭선종으로 분류되는데, 소낭선종은 양성 병변이고 점액낭종성 종양은 잠재적 악성이거나 진성 악성이므로 이 두 병변의 구분이 중요하다 (4).

소낭선종은 장액성 낭선종, 글리코겐이 풍부한 낭선종으로도 불리는 종양으로 대부분 60세이상의 환자에서 생기지만 26세의 환자에서도 생길 수 있다(3). 주로 수 mm에서 2cm까지의 다양한 크기의 낭으로 구성된, 둥글고 변연이 뚜렷한 종양으로,

¹경희대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²경희대학교 의과대학 해부병리과학교실

이 논문은 1997년 5월 28일 접수하여 1997년 7월 9일에 채택되었음.

췌장의 각 부위에 고른 분포로 발생한다. 하지만 25% 정도에서는 2cm이상의 큰 낭으로 구성된다(4). 낭은 섬유성 격막으로 분리된 단층의 편평형 혹은 입방형 상피세포로 둘러싸여 있으며, 이 세포는 글리코겐을 함유하고 있고, 점액은 가지고 있지 않다(3, 4). 이 종양의 전형적인 방사선학적 소견은 잘 알려져 있다(1).

소낭선종은 일반적으로 양성 종양으로 알려져 있지만, 근래 악성 소낭선종의 예와 소낭선종이 다른 췌장 종양과 동반된 예가 보고되고 있다. George 등(5)은 비정맥 주위를 침습하고 위와 간에 전이한 소낭선종을 기술하였고, Yoshini 등(6)은 비전형적 세포를 가진 소낭선종의 예를 기술한 바 있다. 이와는 다르게 Posniak 등(4)은 소낭선종이 췌장 선암종과 함께 발생한

예를 보고하였고, Montag(1)과 Nodell(2) 등도 비슷한 경험을 보고한 바 있다.

소낭선종과 도세포종이 동반된 경우도 보고되었는데, Lamei 등(7)은 췌장 체부에 5개의 소낭선종과 두부에 악성 소낭선종, 미부에 도세포종이 각각 따로 분리되어 있는 예를 기술하였고, Hough 등(3)은 von Hippel-Lindau 병을 가진 환자에서 역시 서로 떨어져 있는 소낭선종과 도세포종이 각각 존재하는 예를 기술하였다. 1996년 Keel 등(8)이 췌장 두부에 발생한 소낭선종의 내부에 고형성분의 도세포종이 포함된 예를 최초로 문헌 보고 하였고, 저자들의 예도 여기에 속한다.

소낭선종의 조직학적 발생기원은 정확히 밝혀지지 않았지만 중심세엽성 세포 혹은 소관성 기원라는 주장이 있고(1), 도세

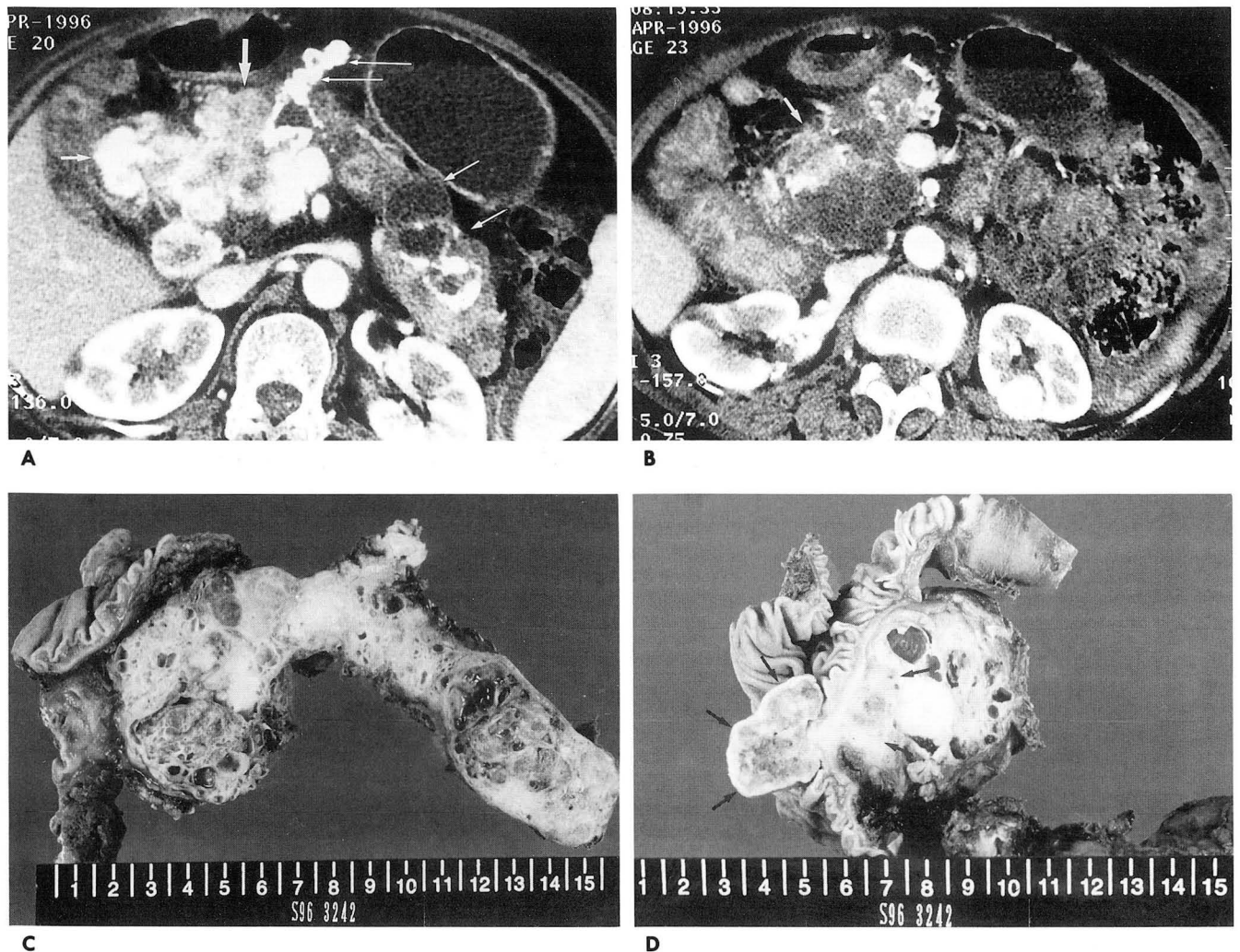


Fig. 1. Pancreatic microcystic adenoma associated with non-functioning islet cell tumor in a 65-year-old woman.
A. Arterial phased abdominal spiral CT scan shows heterogeneous highly enhancing mass (thick arrow) of pancreatic head with protrusion into duodenal lumen (small arrow). Multiple, variable-sized cysts (thin arrows) and calcifications (long arrows) are noted at pancreatic body and tail.
B. Spiral CT scan caudal to Fig 1A shows numerous cysts with internal septations at pancreatic head.
C. On gross specimen, pancreas is diffusely enlarged and variable sized numerous cysts are scattered on the pancreas, especially in head and tail. Fibrous change is dominant in pancreatic body.
D. On gross specimen of pancreatic head, gray-colored, polypoid solid mass (arrows) is attached to cystic portion of medial side in pancreatic head, which is expanded into adjacent duodenal lumen.

포종은 췌장의 내분비 세포에서 기원하는 드문 종양이므로(8) 저자들이 보고한 종양은 장액성 외피조직과 신경내분비 성분으로 구성되어 있다고 할 수 있다.

소낭선종은 대부분 양성이고 뛰어난 예후를 보이는 반면, 도세포종은 악성인 성질을 띠고 있고 특히 전이를 하므로 두 성분을 구분하는 것은 매우 중요하다고 할 수 있지만 소낭선종내에도 현미경적 미세낭에 의해 구성된 부분은 초음파와 CT상에서 고형 성분처럼 관찰되고(4, 9) 중앙부에 성상의 섬유성 반흔이나 석회화가 30%까지 보고되고 있다(9). 종종 만성 췌장염과 같은 췌장질환과 동반되는 경우도 있으며 본 예에서도 석회화와 소낭선종의 낭성 성분과 고형 성분, 도세포종의 고형 성분이 혼재되어 있어, 영상적 방법 만으로는 구분하기가 쉽지 않다.

췌장의 낭성 종양이 발견되었을때 외과적 수술은 1) 병변의 영상적 추적이 불가능 할때와 2) 소낭선종과 다른 낭성 종양 특히 점액낭종성 종양과의 구분이 힘들때 시행한다(9). 하지만 본 예에서와 같이 악성 성분을 지닌 종양과 소낭선종이 동반되는 예가 드물게 보고되므로, 영상적으로 소낭선종이라 하더라도 임상적으로 악성 종양의 가능성이 있으면 완전한 외과적 적출이 소낭선종 치료의 최우선 방법이라고 할 수 있겠다.

참 고 문 헌

1. Montag AG, Fossati N, Michelassi F. Pancreatic microcystic ad-

- enoma coexistent with pancreatic ductal carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 352-355
- Nodell CG, Freeny PC, Dale DH, Ryan JA. Serous cystadenoma of the pancreas with a metachronous adenocarcinoma. *AJR* 1994; 162: 1352-1354
- Hough DM, Stephens DH, Johnson CD, Binkovitz LA. Pancreatic lesions in von Hippel-Lindau disease: prevalence, clinical significance and CT findings. *AJR* 1994; 162: 1091-1094
- Posniak HV, Olson MC, Demos TC. Coexistent adenocarcinoma and microcystic adenoma of the pancreas. *Clin Imaging* 1991; 15: 22-222
- George DH, Murphy F, Fichalski R, Ulmer BG. Serous cystadenocarcinoma of the pancreas: a new entity? *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 61-66
- Yoshimi N, Sugie S, Tanaka T, et al. A rare case of serous cystadenocarcinoma of the pancreas. *Cancer* 1992; 69: 2449-2453
- Kamei K, Funabiki T, Ochiai M, Amano H, Kasahara M, Sakamoto T. Multifocal pancreatic serous cystadenoma with atypical cells and focal perineural invasion. *Int J Pancreatol* 1991; 10: 161-172
- Keel SB, Zukerberg L, Graeme-Cook F, Compton CC. A pancreatic endocrine tumor arising within a serous cystadenoma of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 471-475
- Healy JC, Davies SE, Reznick RH. Case report. CT of microcystic(serous) pancreatic adenoma. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18: 146-148

J Korean Radiol Soc 1997; 37: 479-481

Microcystic Adenoma of the Pancreas Associated with Non-functioning Islet Cell Tumor: A Case Report¹

Keun Young Kong, M.D., Dong Ho Lee, M.D., Young Tae Ko, M.D., Youn Wha Kim, M.D.²

¹Department of Diagnostic Radiology Kyung Hee University Hospital

²Department of Pathology Kyung Hee University Hospital

Among cystic tumors arising in the pancreas, microcystic adenoma is relatively uncommon; it is usually benign, and is comprised of cysts that vary in size from microscopic to 2 cm in diameter.

It has recently been reported to be associated with other pancreatic tumors with malignant potential; in particular, microcystic adenoma with coexistent islet cell tumor has been reported in von Hippel-Lindau disease.

We report a case of microcystic adenoma of the pancreas associated with coexistent surgically-proven islet cell tumor. On spiral CT, the islet cell tumor was seen as a highly enhanced inhomogeneous solid mass in the pancreatic head, and microcystic adenoma as numerous small cysts throughout the pancreas.

Index Words: Pancreas, CT
Pancreas, neoplasms

Address reprint requests to: Keun Young Kong, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Kyung Hee University Hospital, # 1, Hoeki-dong, Dong dae mun-Gu, Seoul, 130-050 Korea. Tel. 82-2-958-8623 Fax. 82-2-968-0787

제 4 차 근골격계의학 세미나 (Musculoskeletal Medicine Seminar)

- 일 시: 1997년 12월 13일 (토)
- 장 소: 부산대학교병원 9층 강당

제 1 부

좌장: 동아의대 박수성

- 1:00~ 1:30 핵의학적 골스캔 *Skeletal Nuclear Medicine* (부 산 의 대) 문 태 용
- 1:30~ 2:10 척추질환의 CT와 MR *CT & MR of Spine Disease* (울 산 의 대) 신 명 진
- 2:10~ 2:50 근골격계 종양성질환 *Musculoskeletal Oncology* (서 울 의 대) 강 홍 식
- 2:50~ 3:00 질문시간
- 3:00~ 3:30 감염성골관절질환 *Infectious Disease of Bone & Joint* (인 제 의 대) 이 영 준
- 3:30~ 4:00 관절염 *Arthritis* (동 아 의 대) 이 구

제 2 부

좌장: 부산의대 김병수

- 4:10~ 4:40 골괴사와 골연골증 *Osteoneorosis & Osteochondrosis* (울 산 의 대) 이 종 화
- 4:40~ 5:10 외상성골관절질환 *Traumatio Bone & Joint* (부 산 의 대) 문 태 용
- 5:10~ 5:20 질문시간
- 5:20~ 5:50 슬관절관절경학과 MR비교 *Comparison of Arthroscopy & MR in Knee* (부 산 의 대) 서 정 탁
- 5:50~ 6:30 상지골관절 자기공명영상학 *MRI of Upper Extremity* (충 북 의 대) 권 순 태
- 6:30~ 7:00 대사성골질환 *Metabolic Bone Disease* (전 북 의 대) 이 상 용

Tel. (051) 240-7354