

대망에서 발생한 췌장 외의 고형가성유두종양: 증례 보고¹

이염식 · 이영환 · 강유진 · 전세정 · 박성훈 · 윤기중²

고형가성유두종양(Solid pseudopapillary tumor)은 주로 췌장에서 발생하는 저등급의 악성 종양으로 다른 장기로 전이는 잘 하지 않아 비교적 예후가 좋다고 알려져 있으며 췌장 이외의 장기에서 발생하는 경우는 극히 드물다. 저자들은 고형 및 출혈성 낭종 형태로 대망에서 발생하여 복막에 결절성 파종을 일으킨 비전형적 췌장 외의 고형가성유두종양의 영상의학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

고형가성유두종양(Solid pseudopapillary tumor)은 췌장의 외분비성 종양의 약 1-2%를 차지하는 비교적 드문 종양으로, 주로 젊은 가임기 여성에서 발생하며, 낮은 악성도와 비교적 좋은 예후를 보인다(1, 2). 대부분의 고형가성유두종양은 췌장에서 발생하며, Taizo 등의 보고에 의하면 췌장 외의 장기에서 발생한 고형가성유두종양은 매우 드물어 현재까지 5예가 보고되었고 대망, 복막, 간 등에서 발생하였다(3-7).

본 증례는 고령 남자 환자의 대망(greater omentum)과 복막에 발생한 고형가성유두종양으로 초음파검사, 전산화단층촬영(CT), 자기공명영상(MRI) 등의 영상의학 소견을 중심으로 증례를 보고하고자 한다.

증례 보고

71세 남자 환자가 내원 약 3개월 전부터 발생한 복부 팽만과 불편감을 주소로 내원하였다. 과거력상 당뇨와 고혈압으로 각각 7년과 8년째 약물치료 중이었으며, 40년 전에 폐결핵으로 치료받은 기왕력이 있었고, 수술과 관련된 과거력이나 특이한 가족력은 없었다. 이학적 검사상 좌상복부에 커다란 종괴가 촉진되었고, 혈액검사상 hemoglobin 9.3 g/dL, WBC 7100/ μ L, total serum protein 6.5 g/dL, serum albumin 3.8 g/dL이었으며, 종양표지자 중 alpha-fetoprotein(AFP) 0.96 ng/mL, carcinoembryonic antigen(CEA) 1.41 ng/mL, cancer antigen(CA)-125 19.6 IU/mL로 각각 정상 범위였고, CA 19-9는 1279 IU/mL로 매우 증가하여 있었다.

내원 당시 시행한 CT에서 불균일하게 조영증강되는 고형 병변과 저감쇠의 낭성 병변이 혼합된 15×10×12 cm 크기의 커다란 종괴가 좌상복부에서 관찰되었다. 낭성 병변의 내부에는 약 5 mm 크기의 작은 결절성 석회화가 있었고, 액체-액체 층(fluid-fluid level)을 보여 내부에 출혈이 동반되었을 가능성이 있었다(Fig. 1A). 다수의 작은 결절성 병변들이 간 주위와 골반강의 복막에 관찰되었고, 복강 내에 다량의 복수가 고여 있었다(Fig. 1B). 주위의 간이나 췌장 등 고형장기에 낭성 병변이나 전이를 시사할 만한 병변은 없었고, 전이성 림프절로 의심할 만한 림프절 역시 보이지 않았다.

CT 촬영 후 세포 흡인검사를 위해 시행한 초음파검사에서 좌상복부에 고형 병변과 낭성 병변이 혼합된 커다란 종괴가 보였으며, 낭성 병변의 에코는 불균일하였다(Fig. 1C). 약 40 cc의 붉은색의 혈성 복수를 흡인하였으나 병리학적 검사상 종양 세포는 검출되지 않았다. 약 4개월 후 추적 관찰 중 시행한 MRI에서 좌상복부의 종괴는 이전에 시행한 CT에 비하여 낭성 병변의 크기가 증가하여 있었다(Fig. 1D). 낭성 병변은 T2 강조영상에서 상부의 고신호 강도와 하부의 저신호 강도로 보이는 액체-액체층이 보였고, T1강조영상에서는 전체적으로 고신호 강도를 보여 낭성 병변 내부에 혈액 성분이 있음을 의심할 수 있었다(Fig. 1E). 조영증강 T1강조영상에서는 고형 병변이 불균일한 형태로 조영증강되었다. 처음 내원 시 시행한 CT에서는 보이지 않았으나 췌장 경부 변연 부위에 약 2 cm 크기의 T1강조영상에서 낮은 신호강도를 보이고, T2강조영상에서 높은 신호강도를 보이는 낭성 병변이 있었고, 이는 대망에서 발생한 고형가성유두종양의 복막 전이로 인한 병변으로 추정되었다.

병리 조직학적 검사를 위하여 대망에 있는 종괴의 고형 부위에서 복강경하 종괴절제술을 시행하였고 복강경 검사에서 대망

¹원광대학병원 영상의학과

²원광대학병원 진단병리과

이 논문은 2007년도 원광대학교의 교비 지원에 의해서 수행됨.
이 논문은 2009년 8월 7일 접수하여 2009년 9월 7일에 채택되었음.

의 종괴와 동반된 파종성 결절들을 확인할 수 있었다(Fig. 1F). 육안적 병리 소견상 절제된 병변은 $2 \times 1.5 \times 1.5$ cm 크기의 난원형의 백색의 고형 종괴였으며, 현미경 병리 소견상 hematoxylin-eosin 염색에서 균일한 원형의 종양 세포와 풍부한 미세 혈관을 보였으며, 종양조직 내에 고형 혹은 가성유두양 형태와 낭성 변화를 보였다(Fig. 1G). 면역조직화학검사에서 alpha-1-antichymotrypsin, neuron-specific enolase

(NSE), vimentin에 양성 반응을 보였고, C-kit, hepatocyte, S-100 protein, calretinin, Panck, synaptophysin, chromogranin A, CD10, CD34, smooth muscle actin, HMB45, and GFAP에 음성 반응을 보였다. 이상의 병리조직검사와 면역조직화학검사 결과 및 영상의학적 소견을 종합하여 대장에서 발생하고 복강 내에 파종된 형태의 고형가성유두종양으로 최종 진단할 수 있었다. 환자는 진단 후 증상 완화

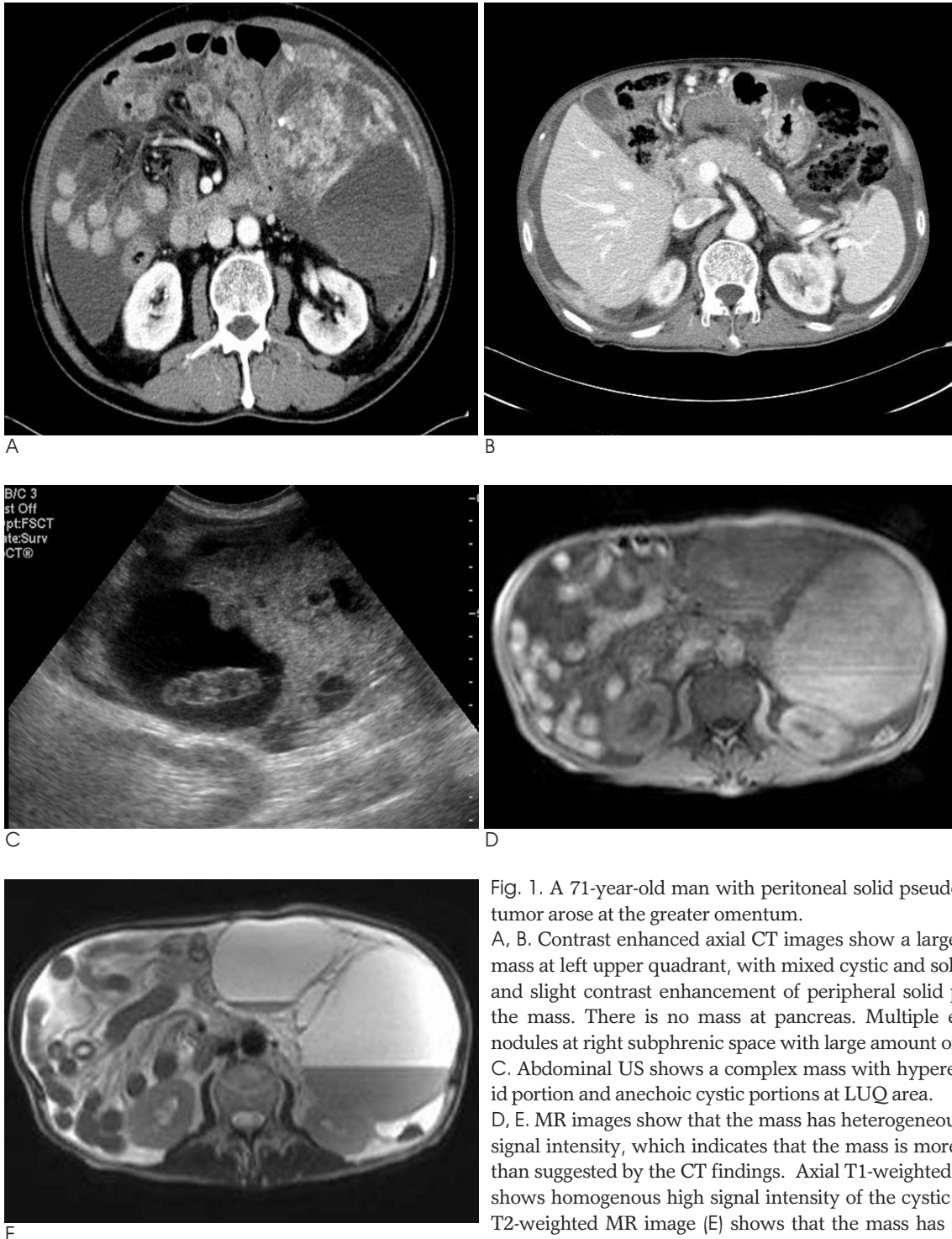


Fig. 1. A 71-year-old man with peritoneal solid pseudopapillary tumor arose at the greater omentum.

A, B. Contrast enhanced axial CT images show a large complex mass at left upper quadrant, with mixed cystic and solid nature, and slight contrast enhancement of peripheral solid portion of the mass. There is no mass at pancreas. Multiple enhancing nodules at right subphrenic space with large amount of ascite.

C. Abdominal US shows a complex mass with hyperechoic solid portion and anechoic cystic portions at LUQ area.

D, E. MR images show that the mass has heterogeneous internal signal intensity, which indicates that the mass is more complex than suggested by the CT findings. Axial T1-weighted image (D) shows homogenous high signal intensity of the cystic mass and T2-weighted MR image (E) shows that the mass has fluid-fluid level, a finding consistent with hemorrhage.

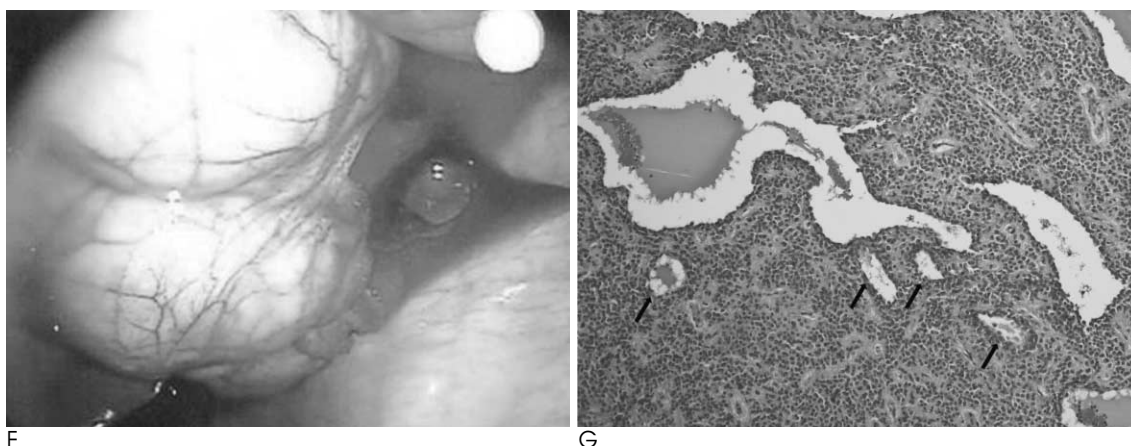


Fig. 1. F. Photograph of peritoneal mass at greater omentum in the laparoscopic biopsy.

G. Micro-photogram shows multifocal cystic changes (arrows) and scanty microvasculature in monomorphic solid pattern of tumor tissue (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 100$).

Table 1. Review of Extrapancreatic Solid Pseudopapillary Tumors

Author,(ref.)	Age/Sex	Location	Size(cm)	Recurrence	Prognosis
Taizo,(3)	45/M	Omentum	18	Liver, peritoneum	8 years 2 months; DOD
Fukunaga,(4)	46/F	Omentum	5	-	3 months alive; NED
Ishikawa,(5)	13/F	Mesocolon	8	-	3 years alive; NED
Kim,(6)	41/F	Liver	30	-	13 months alive; NED
Klöppel ,(7)	25/M	Peritoneum	8	-	2years alive; NED
Present case	71/M	Omentum, Peritoneum	15	-	7months; DOD

NED, no evidence of disease; DOD, died of disease

를 위한 보존적 치료만을 시행하였고 약 7개월 후에 고형가성 유두종양의 진행에 의한 폐전이와 동반된 폐렴에 의해 사망하였다.

고 찰

고형가성유두종양은 solid and cystic tumor, solid and papillary epithelial neoplasm, papillary-cystic neoplasm, papillary cystic epithelial neoplasm, papillary-cystic tumor 등의 많은 동의어로 불리다가, 1996년에 World Health Organization(WHO)에서 외분비 췌장 종양의 국제 조직학적 분류에 따라 고형가성유두종양으로 명명되었다(8).

특징적으로 20-30대의 젊은 가임기 Asian와 African-American 여성에서 빈도가 높게 발생하며, 비교적 드문 종양으로 치료 후 좋은 예후를 보인다고 알려져 있다. 비록 대다수의 고형가성유두종양은 양성 경과를 보이지만 Lam 등(9)의 보고를 따르면 약 15%의 환자에서 전이나 주변 장기로의 침범이 있었으며, 이러한 악성 경과를 보이는 경우는 고령이나 남자 환자인 경우가 많았다. WHO에서는 혈관이나 신경 또는 림프절이나 간으로의 침범이 있을 경우 분명한 악성 종양으로 고형가성유두암(solid-pseudopapillary carcinomas)로 분류하였다(8).

고형가성유두종양은 임상 증상은 복통, 복부 불편감 또는 복부 종괴 등 지속적인 종양의 크기 증가와 관련된 비특이적인 양상을 보인다. 조직학적으로 외막을 가지는 종괴로 내부의 출혈 정도에 따라 고형, 혼합형, 또는 낭성 병변 등으로 다양하게 보일 수 있다. 점차적인 퇴행성 변화와 가성유두양 변성 등 다른 췌장의 종양과는 구별되는 특징이 있다(10). 고형가성유두종양은 췌장 미부에 가장 흔하고, 비교적 경계가 명확하며 주로 내부에 낭성 병변을 포함하는 종괴로 발견된다. 조영 전 CT에서 낭성 병변은 약 +20에서 +50 HU를 보이며, 조영 후 CT에서 종양의 주변부의 고형 병변에 조영증강을 보인다. MRI에서도 비교적 경계가 좋고 T1, T2강조영상에서 종괴 내부에 불균일한 신호강도를 보이며, 특징적으로 T1강조영상에서 고신호강도, T2강조영상에서 불균일한 저신호강도를 보이며 이는 내부의 혈액 성분을 확인하는데 도움이 된다.

대부분의 고형가성유두종양은 췌장에서 발생하며, 췌장 이외의 장기에서 발생한 경우는 매우 드물어 현재까지 약 5예만이 보고되었다(Table 1)(3-7). 췌장 외부에서 발생한 증례들을 살펴보면 평균 연령은 35세이며 (13~46세) 남자 2명, 여자 3명이었고 크기는 평균 14 cm(5~18 cm) 이었고 발생 부위는 각각 대망 2예, 간 1예, 복막 1예 그리고 결장 간막이 1예였다. 오직 1예만이 치료 후 추적 기간 중 간과 복막에 재발한 고형가성유두종양에 의하여 사망하였고, 다른 환자들은 치료 후 평균 19개월 추적 검사에서 재발이나 전이 소견이 발견되

지 않았다. 각각의 증례들의 영상의학적 소견은 비교적 큰 크기의 종괴로 주변과 경계가 잘 지어졌고 내부는 낭성과 고형성분이 혼합된 병변으로 보였으며, 면역조직화학검사에서 alpha-1-antitrypsin 과 비멘틴(vimentin)에 양성 반응을 보였다.

본 증례는 71세 남자환자로 췌장에서 발생하는 고식적인 고형가성유두낭종에 비하여 호발 연령 및 성별이 맞지 않았고 췌장 내부에 종양이 보이지 않아서 처음 진단에서는 고형가성유두종을 생각하기 어려웠다. 좌상복부의 위 직하방 대망 부위에 큰 종괴가 있었으며, 복막과 대망을 따라 수많은 작은 고형종괴들이 파종된 형태로 관찰되어 복막에 파종된 암종이나 위장관간질종양(Gastrointestinal Stromal Tumor, 이하 GIST) 혹은 비전형적인 악성중피종(Mesothelioma)을 감별 진단에 포함하였다. 그러나 본 환자의 초음파, CT, MRI 등 영상의학적 검사 소견을 후향적으로 분석할 때, 낭성 병변과 고형 병변이 혼합된 비교적 경계가 좋은 커다란 종괴였으며, 낭성 병변 내부에 혈액 성분과 석회화가 있었고, 조영증강 영상에서 주변부 고형 병변에 조영증강되는 양상을 보여 췌장의 전형적인 고형가성유두종의 소견과 비교적 일치하였다. 병리조직검사에서도 H-E stain에서 균일한 원형 종양세포와 풍부한 미세 혈관 및 가성유두양 변성을 보여 췌장에서 발생하는 고형가성유두종의 소견과 일치하였다. 기존의 보고에 의하면 고형가성유두종양은 면역조직화학검사에서 alpha-1-antitrypsin, vimentin, NSE, alpha-1-antichymotrypsin 등에 양성 반응을 보이고 chromogranin, epithelial membrane antigen, cytokeratin 등에 음성 반응을 보인다고 알려져 있다(1). 본 증례의 면역조직화학검사 소견에서도 GIST는 배제할 수 있었고 고형가성유두종양에 합당하였다.

췌장에서 발생한 고형가성유두종양은 췌장의 낭성 종양인 장액성낭종(serous cystadenomas), 점액성낭성종양(mucinous cystic neoplasm), 낭성 변화를 일으킨 내분비종양이나 췌장암 등과 감별이 필요하다. 본 증례와 같이 췌장 외부에서 발생하고 복강 내로 파종된 고형가성유두종양 경우는 영상소견 만으로는 복강이나 후복강에 발생한 악성육종(sarcoma)이나 폐암, 대장암, 유방암, 갑상선암 등의 복강 내 전이암, 악성 위장관 간질종양이나 악성 중피종 등 과도 감별

이 어려울 것으로 판단된다. 하지만, 영상의학적 검사나 혈액학적 검사상 전이암으로 진단할 만한 원발 병소를 찾을 수가 없었고, GIST는 커다란 낭성 병변을 동반한 여러 개의 종괴로 관찰되는 경우가 드물고, 악성 중피종 역시 결절성 병변이나 종괴보다는 불분명한 형태의 두꺼운 복막 비후 형태로 보이는 경우가 많다는 점이 본 증례와 다를 것으로 판단된다.

결론적으로 고령의 남자에서 대망에 발생하여 복막에 파종된 췌장 외의 고형가성유두종을 영상의학적 소견을 중심으로 보고한다.

참 고 문 헌

1. Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics* 2003;23:1644-1648
2. Choi JY, Kim MJ, Kim JH, Kim SH, Lim JS, Oh YT, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical manifestations. *AJR Am J Roentgenol* 2006;187:178-186
3. Hibi T, Ojima H, Sakamoto Y, Kosuge T, Shimada K, Sano T, et al. A solid pseudopapillary tumor arising from the greater omentum followed by multiple metastases with increasing malignant potential. *J Gastroenterol* 2006;41:276-281
4. Fukunaga M. Pseudopapillary solid cystic tumor arising from an extrapancreatic site. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1368-1371
5. Ishikawa O, Ishiguro S, Ohhigashi H, Sasaki Y, Yasuda T, Imaoka S, et al. Solid and papillary neoplasm arising from an ectopic pancreas in the mesocolon. *Am J Gastroenterol* 1990;85:597-601
6. Kim YI, Kim ST, Lee GK, Choi BI. Papillary cystic tumor of the liver. A case report with ultrastructural observation. *Cancer* 1990;65:2740-2746
7. Klöppel G, Maurer R, Hofmann E, Luthold K, Oscarson J, Forsby N, et al. Solid-cystic (papillary-cystic) tumours within and outside the pancreas in men: report of two patients. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1991;418:179-183
8. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella C, Sobin LH. *World Health Organization: histological typing of tumours of the exocrine pancreas*. 2nd. Berlin: Springer-Verlag, 1996
9. Lam KY, Lo CY, Fan ST. Pancreatic solid-cystic-papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review of the literature. *World J Surg* 1999;23:1045-1050
10. Adsay NV, Klimstra DS. Cystic forms of typically solid pancreatic tumors. *Semin Diagn Pathol* 2000;17:81-88

The Growth of an Extrapancreatic Solid Pseudopapillary Tumor from the Greater Omentum: A Case Report¹

Yeum Sik Lee, M.D., Young Hwan Lee, M.D., Eu Gene Kang, M.D.,
Se Jeong Jeon, M.D., Seong Hoon Park, M.D., Ki Jung Yun, M.D.²

¹Department of Radiology, Wonkwang University Hospital

²Department of Pathology, Wonkwang University Hospital

A solid pseudopapillary tumor is an uncommon tumor of the pancreas that rarely metastasizes to other organs and usually shows good prognosis. An extrapancreatic tumor arising from a solid pseudopapillary tumor is very rare. We report a case of an atypical extrapancreatic solid pseudopapillary tumor that arose from the great omentum and disseminated to the peritoneum, and discuss the radiologic findings, including the CT, US, and MRI.

Index words : Pancreatic Neoplasms
Omentum
Tomography, X-Ray Computed
Magnetic Resonance Imaging

Address reprint requests to : Young Hwan Lee, M.D., Department of Radiology, Wonkwang University Hospital,
344-2 Shinyong-dong, Iksan, Jeonbuk 570-711, Korea.
Tel. 82-63-859-1920 Fax. 82-63-851-4749 E-mail: yjyh@wonkwang.ac.kr