

## 선천성 담관낭종에서 발생한 선편평상피 암종

서울대학교 보라매병원 외과, <sup>1</sup>서울대학교병원 병리과

장재율 · 안영준 · 정중기 · 정인목 · 허승철 · 황기태 · 안혜성 · 신 은<sup>1</sup> · 서자희<sup>1</sup>

### Adenosquamous Carcinoma Arising in Congenital Choledochal Cyst

Jae Yool Jang, M.D., Young Joon Ahn, M.D., Jung Kee Chung, M.D., In Mok Jung, M.D.,  
Seung Chul Heo, M.D., Ki-Tae Hwang, M.D., Hye Seong Ahn, M.D., Eun Shin, M.D.<sup>1</sup>, Ja Hee Seo, M.D.<sup>1</sup>

Department of Surgery, Seoul National University Boramae Hospital,  
<sup>1</sup>Department of Pathology, Seoul National University Hospital, Seoul, Korea

Adenosquamous carcinoma arising in congenital choledochal cyst is very rare and herein we report a case thereof. A 37-year-old woman was referred for further evaluation of pancreas head mass and a hepatic nodule on CT. She had been diagnosed with congenital choledochal cyst at 22-years-old and received Roux-en-Y choledochojejunostomy at that time. Endoscopic ultrasonography-guided biopsy proved the pancreas head mass as a squamous cell carcinoma and liver biopsy also proved the liver mass as a metastatic squamous cell carcinoma. We performed pancreaticoduodenectomy and tumorectomy of metastatic liver nodule. Grossly, the primary lesion was located at intrapancreatic portion of choledochal cyst. Histologically, the primary lesion and hepatic nodule was metastatic adenosquamous carcinoma. So far, there have been only three cases of adenosquamous carcinoma arising in congenital choledochal cyst reported in English-language literature. This is another case and the first case reported in Korea. (J Korean Surg Soc 2010;78:325-329)

**Key Words:** Choledochal cyst, Adenosquamous carcinoma

중심 단어: 담관낭종, 선편평상피 암종

## 서론

간외 담관에 발생하는 악성 종양의 발생률은 국내 통계 (보건복지가족부 중앙암등록본부, 2003~2005)에 따르면 전체 악성 종양들 중 2.9%를 차지한다. 조직학적으로는 대부분 선암종의 형태를 띄지만 드물게 편평상피 암종의 부위가 혼재되어 나타나는 선편평상피 암종의 소견을 보이며, 그 비율은 3.0~4.7%로 보고된 바 있다.(1,2) 선천성 담관낭종은 그 발병기전이 아직 확실하게 밝혀지지 않은 드

문 질환으로, 재발 담관염, 췌장염, 담관 협착, 파열, 문맥압 항진 등이 합병될 수 있으며 특히 20~30%에서 악성 종양이 동반될 수 있어 중요한 임상적 의미를 지닌다. 담관낭종에서 발생하는 악성 종양 역시 그 조직학적 형태는 대부분 선암종이며, 선편평상피 암종은 극히 드물어 지금까지 영문으로 발표된 증례는 단 3예가 있었다.(3-5) 최근 저자들은 22세에 담관낭종을 진단 받고 절제술이 아닌 우회술을 시행 받았던 여자 환자에서 37세에 담관낭종 기원의 선편평상피 암종이 진단된 1예를 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

37세 여자 환자가 갑자기 발생한 심한 우상복부 통증을

책임저자: 안영준, 서울시 동작구 신대방2동 395  
☎ 156-707, 서울대학교 보라매병원 외과  
Tel: 02-870-2274, Fax: 02-870-3863  
E-mail: ahnyj@brm.co.kr

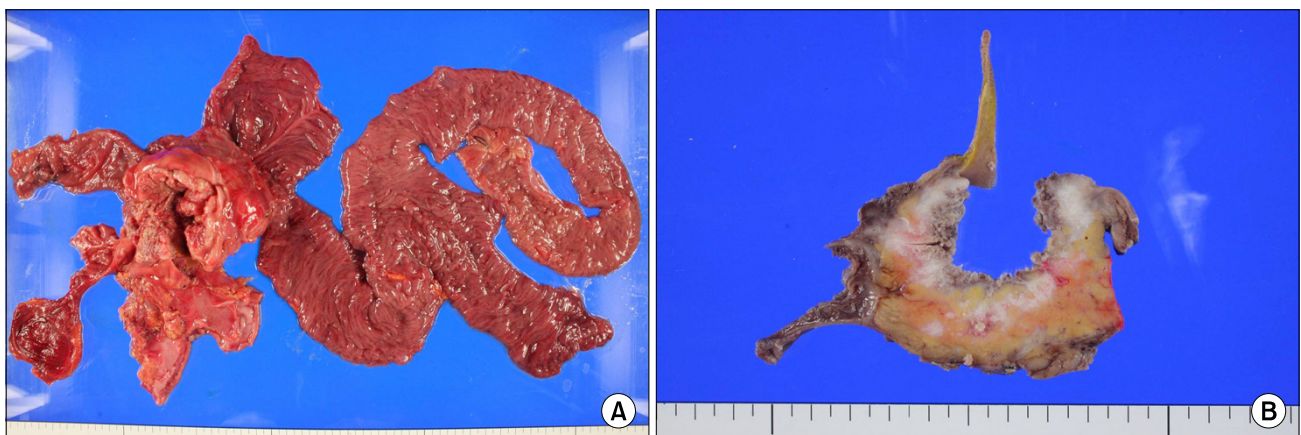
접수일 : 2009년 11월 2일, 게재승인일 : 2009년 11월 24일

주소로 연고지 병원을 방문하여 시행한 복부 CT 영상에서 췌장과 십이지장 사이에 악성 종양으로 의심되는 종괴가 관찰되어 정밀 검사를 위해 본원을 방문하였다. 환자는 고혈압이나 당뇨 등의 만성 기저질환이 없었으며 흡연력과 음주력도 없었다. 문진 및 타병원의 의무 기록을 통해 22세에 Bismuth 분류 제 1형의 담관낭종을 진단 받고 루와이 담관-공장 문합술(Roux-en Y choledochojejunostomy)을 받았던 병력을 확인하였다. 입원 당시 혈압 110/75 mmHg, 맥박수 60회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.0°C로 활력 징후는 정상 이었고 가벼운 복통과 구역감, 식욕부진이 있었다. 이학적 검진상 복부는 평탄하고 부드러웠으며 이전의 수술로 인해 정중선 및 우측 늑골하부의 흉터가 있었다. 장음이 다소 항진되어 있었고 압통 및 반발 압통은 없었다. 기타 두경부, 안면, 흉부 및 사지 진찰에서 특이소견은 없었다. 검사실 소견에서 백혈구 11,040/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.1 g/dl, 혈소판 391,000/mm<sup>3</sup>, 총 단백 6.5 g/dl, 알부민 3.9 g/dl, AST/ALT 15/7 IU/L,

총 빌리루빈 0.5 mg/dl였다. 종양 표지자는 CA19-9 38.92 (0~37 U/ml), CEA 1.56 (0~5 ng/ml)로 측정되었다. 복부 CT소견상 종괴는 6×5 cm 크기로 췌두부, 십이지장, 원위부 담관과 분리가 되지 않는 이질성 종괴로 관찰되었고 췌관 확장 소견도 관찰되었다. 간의 6번 분절에 1.3 cm 크기의 저음영의 종괴도 관찰되어 췌두부암의 간전이로 진단하였다(Fig. 1). 상부위장관 내시경 검사 결과 바터씨 팽대부와 십이지장 제2 부위의 경계에 궤양 함몰부가 있어 생검을 시행하였다. 병리 조직 검사 결과 편평상피 화생이 동반된 소화궤양 파편으로 나와 확진을 위한 내시경 초음파검사 유도 생검을 다시 시행하였으며, 그 결과는 분화 편평상피 조각 및 만성활동성십이지장염을 보이는 십이지장 점막으로 판명되었다. 간의 6번 분절의 결절에 대해서도 생검을 시행하였으며 그 결과는 전이성 편평상피 암종이었다. 복강내에서 일차적으로 발생한 종양이 선형편상피 암종 혹은 편평상피 암종의 조직학적 형태를 보이는 경우는 매우 드물기 때

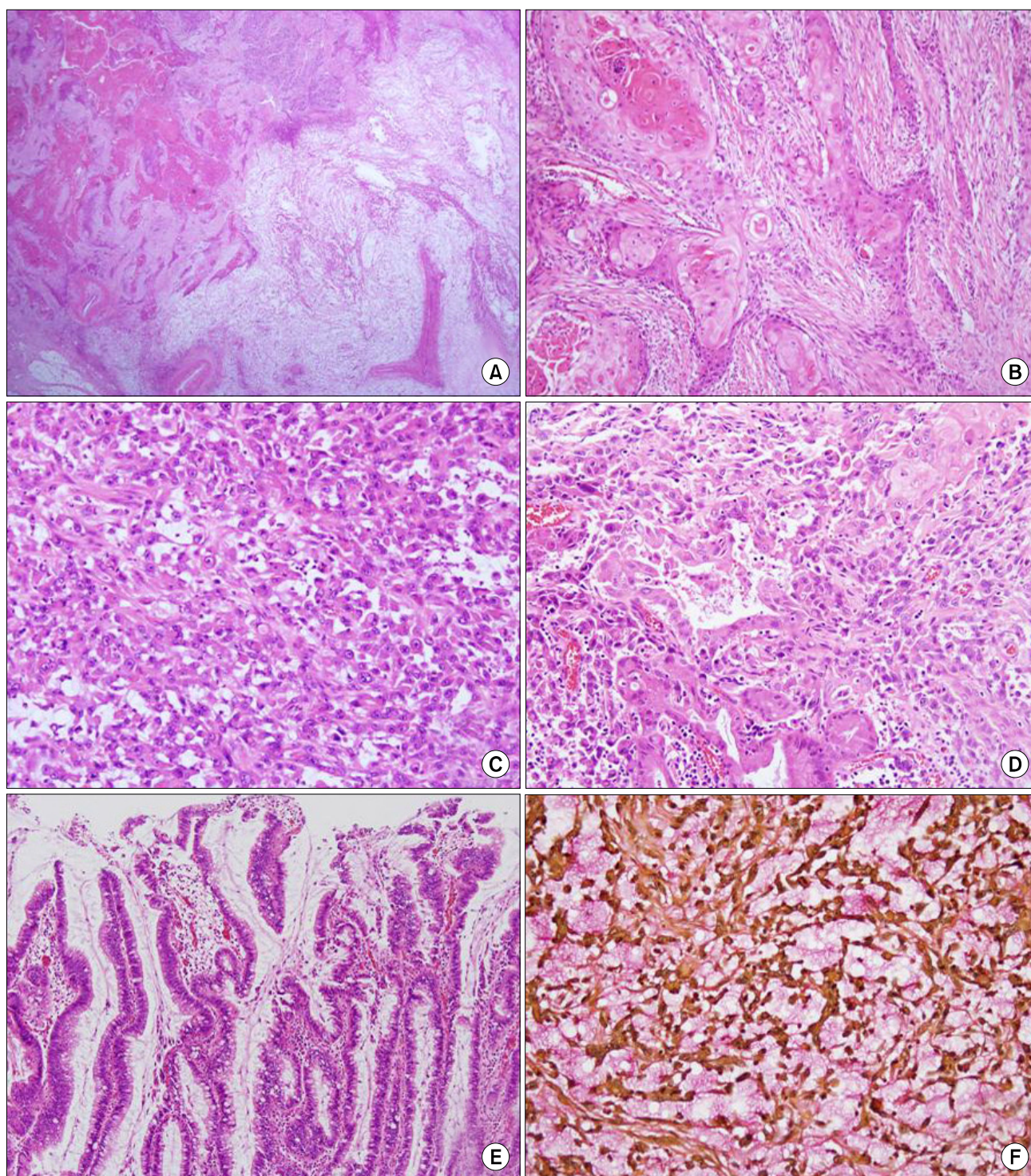


**Fig. 1.** (A) 3D abdominal CT shows 6 cm sized heterogeneous enhancing mass (black arrow) with internal necrotic portion between pancreas and duodenum and a 1.2 cm sized hepatic nodule (white arrow) at segment 6. (B) 2D abdominal CT shows pancreas head mass with duct dilatation.



**Fig. 2.** Gross specimen. (A) Gross photography of the specimen shows dilated distal CBD and encircling mass within it. (B) Transverse section of the mass shows its solid and heterogeneous characteristic.





**Fig. 3.** Microscopic findings of the tumor - (A) The tumor was composed of squamous cell carcinoma component (left side) and adenocarcinoma component (right side) (H&E stain,  $\times 10$ ). (B) Squamous cell carcinoma component: well differentiated squamous cell carcinoma forming keratin pearl (H&E stain,  $\times 100$ ). (C) Adenocarcinoma component: sheet of atypical cell with mucin production (H&E stain,  $\times 200$ ). (D) Relatively well-formed glands in transition zone between squamous cell carcinoma and adenocarcinoma component (H&E stain,  $\times 200$ ). (E) High grade dysplasia in adjacent bile duct epithelium (H&E stain,  $\times 100$ ). (F) Mucicarmine was positive in mucin pool of adenocarcinoma component (mucicarmine stain,  $\times 200$ ).

문에 다른 장기에서 발생한 일차 병변이 전이되었을 경우를 감별하기 위해 파파니콜로프바른표본 검사(Papanicolau smear), 흉부 전산화단층촬영, 경부 전산화단층촬영을 시행하였으나 타 장기의 종양을 시사하는 소견은 발견되지 않았다. 환자의 나이가 젊다는 점을 고려하고 통증 경감을 위한 최소한의 치료 목적으로 절제를 위한 개복술을 시행하였다. 이전의 수술 기록에 따르면 루와이 담관-공장 문합술을 한 차례 받고 그 후 수술상처 감염으로 인해 재복합 수술을 받았다고 하였으나 수술 소견상으로는 루와이 담관-공장 문합술과 루와이 십이지장-공장 문합술이 이루어져 있었다. 이에 두 곳의 장문합부 연결 부위를 포함하여 고전적 췌십이지장절제술(conventional pancreaticoduodenectomy)을 시행하였으며, 간의 6번 분절의 절제에 대해서 종양 절제술을 시행하였다. 검체를 육안적으로 관찰한 결과 원위부 담관이 7 cm 가량으로 확장되어 있었으며 그 안에 8×7×6 cm 크기의 내장의 대부분을 두르고 있지만 완전히 폐색시키지는 않는 종괴가 확인되었다(Fig. 2). 종괴는 췌장과 십이지장을 침범하고 있었으며, 췌관을 짓누르고 있어서 췌담관 합류 이상이 존재하는지의 여부는 알 수가 없었다. 수술 후 병리조직검사에서 원위부 담관과 간의 종괴는 모두 선편평상피 암종이었으며(Fig. 3) 췌장과 십이지장을 침범하면서 60개의 림프절들 중 두 개에서 전이 소견이 보여 T4N1M1의 4기로 분류되었다. 보조항암화학요법을 시행하였으나 수술 후 1개월에 시행한 복부 전산화단층촬영에서 간 우엽에 다발성 전이 소견이 새롭게 나타났다.

## 고 찰

선천성 담관낭종은 북미에서 신생아 15,000명에 한 명 꼴로 발생하는 드문 질환이지만 인종별, 성별로 발병률의 차이가 크고 주로 아시아계 여성에서 많이 발생하며 전세계 보고예의 1/3 이상이 일본인으로 보고된다. 담관낭종의 발병기전은 현재 완전히 밝혀진 바는 없지만 Todani 분류 제 I 형과 제 IV 형의 경우 거의 100%에서 췌담관 합류이상이 동반되며 그로 인한 췌장액의 역류 및 담관의 염증, 점막 손상, 원위부 폐쇄가 그 원인인 것으로 알려져 있다. 선천성 담관낭종은 임상적으로 재발 담관염, 췌장염, 담석, 담관 협착, 파열, 문맥압 항진 등이 합병될 수 있다.(3) 2.5~26%에서 악성 종양으로의 전환이 발생한다고 알려져 있고 대부분의 악성 종양은 담관낭종 내에서 발생하지만 때로는 담낭, 췌관, 간내 담관에서도 발생하는 것으로 보고된다.(6,7)

담관낭종에서 발생하는 악성 종양의 조직학적 형태는 대부분이 선암종이며, 드물게 편평상피 암종이나 방추세포 암종이 보고된 바가 있다.(8,9) 선편평상피 암종은 폐, 식도, 대장, 위, 허밀샘, 여성 생식기관 등에서는 비교적 흔하지만 간의 담도, 특히 담관낭종에서 발생한 경우는 극히 드물어 지금까지 영어로 보고된 증례는 부검례 1예를 포함한 총 3예에 불과하다.(3-5) Okamura 등(3)은 선천성 담관낭종과 관련하여 발생한 삼중복암을 보고하였는데 이 중 하나의 암종이 선편평상피암으로서 담관낭종에서 발생한 첫 번째 영문 증례로서 보고하였고 Terada 등(4)이 두 번째 증례를 보고하였다.

간의 담관에서 발생하는 선편평상피 암종의 기전으로는 담관 상피세포가 편평상피 세포로 화생한 후 악성 세포로 변이되기보다는 기존에 발생한 선암종 세포가 편평상피 암종 세포로 화생하는 것이 더 유력한 것으로 제안된다.(10) 본 증례의 Fig. 3에서 점액소(mucin)를 생성하는 선암종 부위와 keratin pearl을 생성하는 편평상피암 부위가 공존하고 있어 이러한 주장을 뒷받침하는 증례라고 생각한다.

담관낭종은 10%에서 20대에 악성 종양이 발생하며 나이가 들수록 그 발병률이 높아지고 예후도 매우 불량하므로 조기 진단 및 치료가 중요하고 근치적 절제 후에도 잔류 담관낭종에서의 재발도 보고되므로 철저한 추적 관찰이 요구된다. 본 증례는 담관 낭종의 병인이 확실하게 알려져 있지 않은 시기에 적절하지 못한 수술을 시행 받음으로서 치료 시기를 놓친 환자의 증례로서 조기 진단과 치료의 중요성을 다시 한 번 생각하게 하는 경우였다.

저자들은 22세에 담관낭종을 진단 받고 우회술만 시행 받았던 환자에서 37세에 담관낭종 기원의 선편평상피 암종이 진단된 1예를 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumors of the Pancreas. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology; 1997. p.88-91. (Atlas of tumor pathology. Third series, fasc. 20).
- 2) Cao SH. Extrahepatic bile duct cancer. Report of 106 cases. Chin Med J (Engl) 1992;105:622-9.
- 3) Okamura K, Hayakawa H, Kuze M, Takahashi H, Kosaka A, Mizumoto R, et al. Triple carcinomas of the biliary tract associated with congenital choledochal dilatation and pancreaticobiliary maljunction. J Gastroenterol 2000;35:465-71.
- 4) Terada T. Adenosquamous carcinoma in a congenital chol-



- edochal cyst associated with pancreatobiliary maljunction. *Pathol Int* 2009;59:482-5.
- 5) Terada T, Nakanuma Y. Congenital biliary dilatation in autosomal dominant adult polycystic disease of the liver and kidneys. *Arch Pathol Lab Med* 1988;112:1113-6.
  - 6) Kamisawa T, Okamoto A, Tsuruta K, Tu Y, Egawa N. Carcinoma arising in congenital choledochal cysts. *Hepatogastroenterology* 2008;55:329-32.
  - 7) Fieber SS, Nance FC. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am Surg* 1997;63:982-7.
  - 8) Price L, Kozarek R, Agoff N. Squamous cell carcinoma arising within a choledochal cyst. *Dig Dis Sci* 2008;53:2822-5.
  - 9) Nonomura A, Mizukami Y, Matsubara F, Ueda H. A case of choledochal cyst associated with adenocarcinoma exhibiting sarcomatous features. *J Gastroenterol* 1994;29:669-75.
  - 10) Lantsberg L, Khodadadi J, Goldstein J. Adenosquamous carcinoma of the common bile duct: a case report. *J Surg Oncol* 1986;33:140-2.