

## 11세 소아에서 췌장 두부에서 발생한 고형성 및 유두상 상피성 종양 1례

대동병원 소아과, <sup>1</sup>방사선과, <sup>2</sup>해부병리과

정종수 · 조재일 · 김환일 · 김길서 · 성 훈<sup>1</sup> · 이채원<sup>2</sup>

### A Case of Solid and Papillary Epithelial Neoplasm in Head of Pancreas in a 11-year-old Female

Jong Su Jeong, M.D., Jai Il Cho, M.D., Hwan Il Kim, M.D.  
Kil Seo Kim, M.D., Hun Seong, M.D.<sup>1</sup> and Chae Won Lee<sup>2</sup>

Departments of Pediatrics, <sup>1</sup>Radiology and <sup>2</sup>Pathology, Daedong Hospital, Pusan, Korea

Solid and Papillary epithelial neoplasm of pancreas is a rare and low grade malignant tumor. It develops in 2nd or 3rd decades of young female and located in tail of pancreas predominantly. Prognosis is good despite its various histologic features, which suggest a malignant appearance. We report one case of solid and papillary epithelial neoplasm in head of pancreas in a 11-year-old girl who had been suffered from vomiting and right upper abdominal pain for 3 weeks. (**J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 2000; 3: 116~121**)

**Key Words:** Solid and papillary epithelial neoplasm, Head of pancreas

### 서 론

고형성 및 유두상 상피성 췌장 종양은 20~30대의 젊은 여성에게서 흔히 발견되어지고 소아에서는 극히 드물게 발견되는 저등급의 악성종양으로서 외과적 수술로 치료가 가능한 것을 특징으로 한다. 1959년 Frantz에 의해 20대의 여성에서 처음 보고되었다. 종양의 육안적 소견은 주위조직과 잘 구분되는 피막으로 덮여 있고 절단면상 대부분 피

사 내지 출혈의 소견을 갖고 있고 조직학적으로는 여러층의 상피세포들이 유두상 배열을 하는 것이 특징이다.

저자들은 내원 3주 전부터 점차 악화되는 구토와 우상복부 동통을 주소로 내원한 11세 여아에서 방사선 검사상 췌장 두부에 위치하고 있는 종괴가 발견되어 췌장 두부절제술을 시행하여 5×3.5×3.5 cm 크기의 종괴를 적출 하였고 조직 검사상 고형 및 유두상 상피성 종양으로 진단된 1례를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 1999년 10월 14일, 승인 : 2000년 2월 18일  
책임저자 : 정종수, 607-011, 부산시 동래구 명륜 1동 530-1  
대동병원 소아과, Tel: 051) 554-1233, 556-7115,  
Fax: 051) 553-7575

### 증 례

환 아: 전○○, 여자, 11세

주 소: 내원 3주 전부터 점차 악화되는 구토와  
우상복부 동통

과거력 및 가족력: 부모와 거주하며 가족 구성원  
모두 특이한 병력 없었고, 환아도 증상 이전에는  
건강한 상태였었다.

현병력: 1999년 9월초부터 우상복부 동통과 하  
루에 2~3회의 구토로 개인의원에서 치료하였으나  
증상의 호전이 없었고 내원 3일 전부터 동통과 구  
토가 악화되어 내원하였다. 우상복부의 동통은 주  
로 식후에 심해지는 양상을 보였으며 내원 당시에는  
하루에 5~6회의 사출성, 비담즙성의 심한 구  
토를 보였다.

이학적 소견: 내원 당시 활력 징후는 체온 37°C,  
맥박수 100회/분, 호흡수 21회/분, 혈압 110/70으로  
정상 소견을 보였으며 증상 발현 이전과 내원 당  
시와는 체중 변화는 없었다. 몹시 아파하는 표정이  
었고 피부나 공막에 황달 소견은 없었으며 경증의  
탈수소견을 보였고 청진상 나음이나 심잡음은 들  
리지 않았다. 복부 진찰상 우상복부에 5~6 cm 정  
도의 종괴가 만져지고 누르면 심해지는 동통이 있  
었고 복부 강직은 없었고 장음은 항진되지 않았으  
며 간과 비장의 종대는 없었다.

검사 소견: 입원 당시의 말초 혈액 소견은 백혈  
구 수 8590/mm<sup>3</sup>, 혈색소 13.9 mg/dl, 혈소판 수  
331,000/mm<sup>3</sup>이었다. 백혈구 백분률상 분절 중성구  
78%, 림파구 20%, 단핵구 2%이었다. 소변 검사와  
전해질 검사는 정상 범위였다. PT/aPTT는 정상이었  
었다. 혈액 화학 검사상 Total bilirubin 0.5 mg/dl,  
Direct bilirubin 0.14 mg/dl, AST/ALT 25/17 IU/L,  
Total protein 7.0 g/dl, Albumin 4.1 g/dl, Glucose 107  
mg/dl, BUN/Cr 14/0.8 mg/dl, Alkaline phosphatase  
312 U/L, Amylase 77 units, Lipase 316 U/L, Alpha-  
fetoprotein 3.32 ng/ml, Carcinoembryonic antigen  
0.73 ng/ml이었다.

방사선 소견: 흉부 단순 촬영상 정상 소견을 보  
였고 복부 단순 촬영상 우상복부에 종괴로 의심되  
는 음영이 관찰되고 비정상적인 curvilinear lesion을  
보였다(Fig. 1). 복부 초음파 검사상 췌장 두부 근  
처에서 종괴가 관찰되며 십이지장의 2nd portion을

누르고 있는 양상이었다(Fig. 2). 복부 컴퓨터 전산  
화 단층 촬영상 6.5×4×4.5 cm의 종괴가 췌장 두  
부에서 십이지장쪽으로 돌출하는 양상이었고 담도



Fig. 1. Abnormal Curvilinear lucency in RUQ area is noted. Narrowed and displaced 2nd duodenal loop shadow by the mass lesion is seen in peripancreatic area.

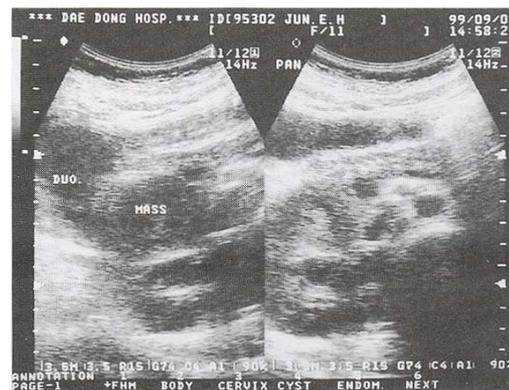


Fig. 2. Well defined, hypoechoic mass lesion in peripancreatic portion (head portion) is noted and shows compression effect on 2nd duodenal loop.

나 췌장관의 확장은 없었다(Fig. 3). 담낭과 비장, 신장은 특이 소견 없었으며 복부 내의 림프절 비대 및 종괴 소견도 없었다. 상부 위장관 바륨조영술상 십이지장의 C 루프의 내측면이 종괴의 영향

을 받아 확장된 소견을 보였으며 바륨의 십이지장 내 저류 소견이 관찰되었고 십이지장의 2nd portion의 내강이 좁아진 소견을 보였다(Fig. 4).

수술 소견: 입원 7일째 전신 마취하에 수술을 하였으며 직경 5 cm 정도와 피막으로 형성된 구형의 종괴가 췌장 두부에서 앞쪽으로 돌출하는 양상이

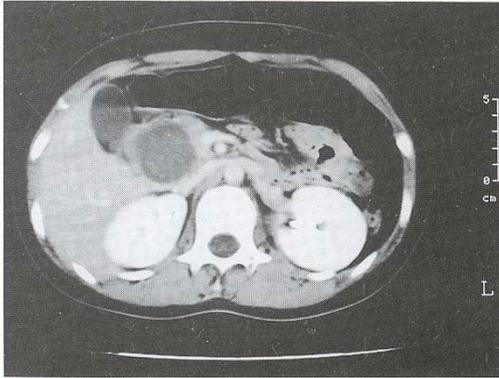


Fig. 3. Well defined lower density (6.5×4×4.5 cm in size) between head of pancreas and 2nd duodenum is seen.



Fig. 5. Gross appearance of mass shows necrosis.

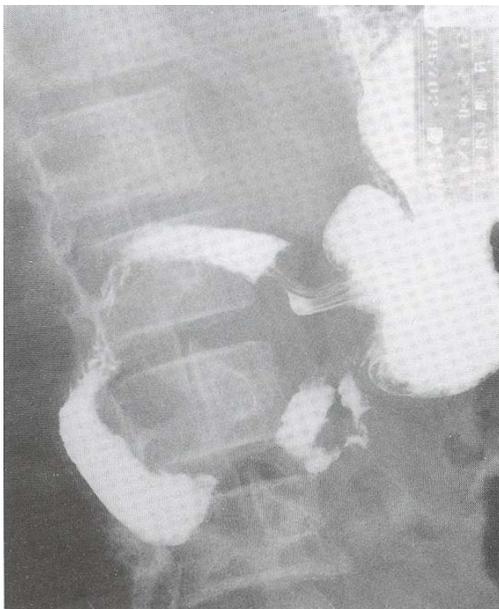


Fig. 4. Luminal narrowing of duodenum with stasis of barium due to medial extrinsic mass effect.

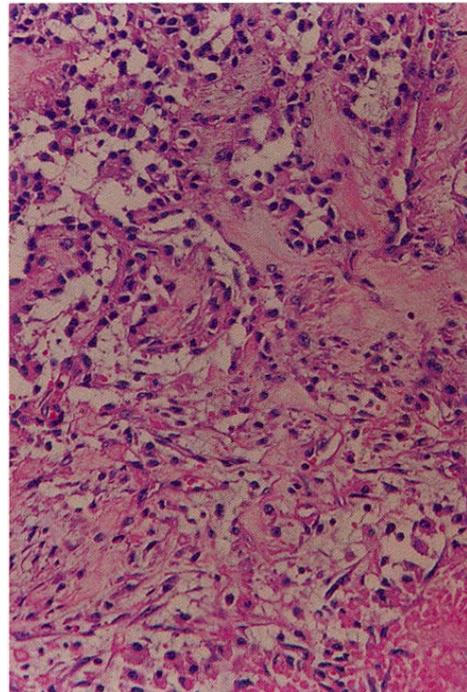


Fig. 6. Histologic specimen demonstrates papillary nature.

있고 총 담도관과 주 췌장관은 종괴와 분리되어 있었다. 또한 십이지장의 2nd portion을 압박하고 있었고 췌장의 체부와 미부는 정상이었다. 주위로의 전이소견은 관찰되지 않았으며 단순 종괴 제거술을 시행하였다. 수술시 시행한 담도 조영술상 담도는 정상이었다.

병리학적 소견: 적출된 종괴는 육안적으로 경계가 분명하고 피막이 있는 구형의 종양으로 크기는 5×3.5×3.5 cm였고 종양의 대부분은 괴사 소견을 보였으며 부분적으로 약간의 회색의 종양 조직이 남아 있었다(Fig. 5). 조직학적으로 종양의 대부분은 괴사된 유두상 돌기들로 구성되어 있으며 부분적으로 밀집된 종양세포도 보였다. 남아 있는 유두상 구조물들은 작고 균일한 상피세포로 싸여 있고 이들의 핵인은 불분명하며 세포 분열상은 볼 수 없었다(Fig. 6).

치료 및 경과: 병리 조직 검사상 췌장 두부의 고형 및 유두상 상피성 종양으로 진단받고 단순 종괴 제거술을 시행하였고 현재 특별한 증상 없이 외래로 추적 관찰중이다.

## 고 찰

고형성 및 유두상 췌장 종양은 혼하지 않으며 서서히 성장하는 저등급의 악성 종양으로서 조직학적으로는 췌장에서 흔한 관 상피 암종과는 특징적인 차이를 보이고 육안적으로는 7~20 cm(평균 13 cm)의 크기와 피막에 덮여 있으면서 절단면상 출혈과 괴사를 보이며 외과적 수술로 치료가 가능한 것을 특징으로 한다<sup>1,2</sup>. 주로 췌장 미부에 위치하고 있어 흔히 좌상복부의 종괴로 나타난다<sup>1</sup>.

1959년 Frantz<sup>3</sup>에 의해 20대의 여성에서 ‘췌장의 유두상 종양이 양성인가, 악성인가?’라는 연제로 처음 보고되었으며 이후 1970년대에 Hamoudi 등<sup>4</sup>에 의해 췌장의 유두상 상피성 종양으로 명명되었다. 보고된 증례에서는 주로 20~30대의 젊은 여성(평균 24세)에서의 경우가 많았으며 특히 흑인에서 많이 보고되었다<sup>5</sup>.

소아에서의 발생은 극히 드문 것으로 보고되었

으며 유두상피종양, 유두상 및 낭성 종양, 유두-낭성암 등으로 불리어 졌다<sup>6</sup>. 이전에는 췌장 소도 종양, 낭성 선종, 낭성 선암종으로 잘못 분류되기도 했고<sup>7,8</sup> 이런 이유로 췌장 소도 종양, 췌장 점액성 낭성 종양, 췌장 모세포종 등과 명확히 구분되지 않는다<sup>7</sup>. 보고된 증례에서 Taxy<sup>9</sup>와 Cubilla, Fitzgerald 등<sup>10</sup>은 pancreatic carcinoma로 진단하기도 했으며 Kloeppel 등<sup>11</sup>은 Nanson과 Warren 등<sup>12</sup>의 증례를 이 질환으로 분류하기도 하였다. Alm 등<sup>13</sup>은 Hamoudi의 발표되지 않은 3증례와 Compagno와 Oertel<sup>1</sup>의 증례를 모은 74례를 발표하였으며 이 종양의 빈도는 드물지만 잘못 보고된 경우가 있었다고 하였다. 국내에서는 김 등<sup>14</sup>이 복부 종괴를 주 증상으로 하는 췌장 미부에 위치한 종양 1례를 발견하여 보고하였으나 저자들의 증례에서는 종양이 췌장 두부에 위치하여 상부 위장관 폐색 증상과 동통이 주 증상이었다. 보고된 증례에서<sup>6</sup> 대부분의 종양은 상복부 종괴를 주 증상으로 췌장 미부에서 발견되어졌고 저자들의 증례와 같이 우상복부 동통과 상부 위장관 폐색 증상을 주 증상으로 하는 췌장 두부에서의 종양은 비교적 드문 것으로 알려져 있다.

종양의 특징으로는 육안적으로 주위조직과 잘 구분되는 피막으로 덮여 있고 대개 균질성이며 고형, 낭성, 혹은 낭성과 고형의 혼합 등으로 보이며 절단면상 대부분 괴사 내지 출혈의 소견을 갖고 있다<sup>6,8</sup>. 이 중 낭성 형태가 가장 많이 보고되었으며 종양의 크기와는 관련이 없었다<sup>6,8</sup>. 현미경 소견상 여러 층의 종양 세포들이 유두상 배열을 하거나 풍부한 혈관 근처로 고형성의 관상 배열을 하며 낭성 변화는 흔하게 관찰된다. 종양 세포는 작거나 중간 정도 크기의 다각형 세포로 구성되며 난원형의 핵과 투명하거나 호산성의 세포질을 가지고 분화도는 낮다<sup>5</sup>. 핵의 모양이 불규칙한 경우는 가끔씩 관찰되나 세포분열은 거의 관찰되지 않는다.

일부 저자들에 의하면 종양의 기원은 췌장 도관 세포(소관)로 여겨진다<sup>4</sup>. 하지만 다른 저자들은 Zymogen과립의 풍부함 때문에 포상세포 기원으로

주장하기도 했고 종양 세포질 내 신경분비과립의 존재가 관찰되어 내분비 계통과의 연관성도 주장되기도 하였다<sup>9,11)</sup>. 혈관 주위로 호산성 세포질을 지닌 여러 세포층에 의해 유두상 형태를 이루고 고형형태는 pseudorosette 모양을 이룬다. 종양세포는 대부분 Periodic Acid-Schiff (PAS)염색이나 Mucaminase 염색에 음성이다.

한편 젊은 여성에게서 많이 생기는 이유로 유전적 요소나 호르몬 인자와의 연관성이 있는 것으로 생각되며 증상으로는 복부 종괴가 가장 많았고 그 외 동통, 구토, 빈혈 등이었고 때로 무증상인 경우도 있었다<sup>6)</sup>.

방사선 검사상 일반 복부 촬영상 석회화된 병변으로 보이기도 하나<sup>5)</sup> 대개 특이적 소견은 없고 바륨 조영술, 복부 전산화 단층촬영, 혈관 조영술 등이 도움이 되며 복부 전산화 단층촬영에서 명확히 구분되는 경계와 낭성 및 고형부분을 함유하는 등글고 분엽된 종괴의 소견을 보인다<sup>5,15)</sup>. 또한 최 등<sup>16)</sup>은 복부 전산화 단층촬영상의 특징적인 소견으로 주위조직과 잘 구분되는 큰 종괴, 그리고 고형 및 낭성 부분이 있으면서 Houncefield unit가 물보다 크며 종괴 내부에 격막이 없고 전이가 흔하지 않다고 기술하였으며 간, 주위의 림프절로 전이가 보고된 것도 있고 드물게 원위적으로 폐, 피부로 전이된 증례도 있었다고 보고하였다.

치료는 외과적 절제술이며 Sanfey의 보고<sup>7)</sup>에 의하면 수술 후 추적 20년간 특이한 문제점이 없었으며 이는 췌장의 다른 종양의 2년 생존율이 5% 정도인 것과는 대조를 이룬다. 방사선 치료만으로 완치된 경우도 Peter 등에 의해 보고되었다<sup>17)</sup>. 종양의 경과는 전이되었다 하더라도 대개 양호하며 1례에서 7년 이후에 재발의 보고가 있었다<sup>10)</sup>.

## 요 약

저자들은 내원 3주 전부터 점차 악화되는 구토와 위상복부 동통을 주소로 내원한 11세 여아에서 복부 방사선 검사상 췌장 두부의 종괴를 발견하여 치료로서 단순 종괴 제거술을 시행하였고 조직 검

사상 고형 및 유두상 상피성 종양으로 진단된 환아 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Compagno J, Oertel JE, Kremzer M. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, probably small duct origin: A Clinicopathologic study of 52 cases. *Lab Invest* 1979;40:248-9.
- 2) Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Surgery* 1990;108(3):475-80.
- 3) Franz VK. Tumors of the pancreas, in atlas of tumor pathology, 1st series, fascicle. Armed Forces Institute of Pathology 1959:27-8.
- 4) Hamoudi AB, Misugi K, Grofield JL. Papillary epithelial neoplasm in a child, report of a case with electron microscopy. *Cancer* 1970;26:1126-34.
- 5) Friedman AC, Lichtenstein JE, Oertel JE. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas *Radiology* 1985;154:333-7.
- 6) Bombi JA, Milla A, Badal JM, et al. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas, report of two cases and review of the literature. *Cancer* 1984;54:780-4.
- 7) Sanfey H, Mendelsohn G, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, a potentially curable surgical lesion. *Ann Surg* 1983; 197:272-5.
- 8) Yagahashi S, Seto K, Keimori M, Matsumoto J, Nagai K. Papillary and cystic tumors of the pancreas, Two cases indistinguishable from islet cell tumor. *Cancer* 1988;61:1241-7.
- 9) Taxy J. Adenocarcinoma of the pancreas in childhood. *Cancer* 1976;37:1508-18.
- 10) Cubilla A, Fitzgerald P. Classification of pancreatic cancer (nonendocrine). *Mayo Clin Proc* 1979;54:449-58.
- 11) Kloepfel G, Morohoshi T, Hogn HD. Solid and cystic acinar cell tumor of the pancreas. *Virchows Arch* 1981;392:171-83.
- 12) Warren KW. Non-functioning islet carcinoma in an 11-year-old child treated by pancreatoduodenectomy. *Lahey Clin Bull* 1955;9:155-9.
- 13) Alm P, Jonsson P, Karp W, Lindberg L, Stenarm V,

- Sundler F. A case of papillary-cystic epithelial neoplasm of the pancreas. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1981;89:125-32.
- 14) 김경범, 전해원, 박지희, 이기형, 이광철, 독고영창. 고형 및 유두상 췌장 종양 1례. *소아과* 1993;36:1765-8.
- 15) Kissane JM. Tumors of the exocrine pancreas in childhood. *Hague Martinus Nijhof* 1982:99-129.
- 16) Choi BI, Kim KW, Han MC, et al. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Radiology* 1988; 166(2):413-6.
- 17) Fried P, Cooper J, Balthazer E. A role of radiotherapy in the treatment of Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1985;56:2783-5.
-