

## 고형 및 유두상 췌장 종양 1례

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

김종근 · 이형신 · 김상용 · 한지환 · 이경일 · 황경태

### A Case of Solid and Papillary Epithelial Neoplasm of the Pancreas

Jong-Keun Kim, M.D., Hyung-Shin Lee, M.D., Sang-yong Kim, M.D.  
Ji-Whan Han, M.D., Kyung-Yil Lee, M.D. and Kyung-Tai Whang, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine,  
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas is an uncommon low-grade malignant tumor found predominantly in young females. It is rare in childhood. The origin of the tumor is probably from a multipotential stem cell of the pancreas. Neoplasm usually behave like a very low grade malignancy, so that complete removal is the treatment of choice for the tumor arising anywhere in the pancreas. We report a case of solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in a 14 year -old girl who presented with intermittent abdominal pain and abdominal mass. CT scan shows a large, about 7×6 cm sized, well-marginated hypodense round mass in the head of the pancreas with some ill defined enhancing solid internal portion. She had taken complete excision of the pancreatic mass and Roux-en-Y pancreaticojejunostomy and histologically confirmed solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. A brief review of literature was made. (**J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 2000; 3: 217~221**)

**Key Words:** Solid and papillary epithelial neoplasm, Pancreas, Childhood

### 서 론

췌장의 고형 및 유두상 종양(solid and papillary epithelial neoplasm)은 소아에서 보기 드문 양성 종양으로 1959년 Franz<sup>1)</sup>에 의해 papillary tumor of

pancreas-benign or malignant로 처음 기술되었다. 소아에서의 발생은 매우 드물며 주로 10세에서 35세 사이의 여성에서 호발한다. 췌장 후미부에 주로 위치하며 국소적인 침범을 보이나 전이는 매우 드물다. 육안적으로 비교적 경계가 분명한 둥근 종괴로 절제 단면은 출혈 및 괴사의 소견을 보이며 완벽하게 제거할 경우 예후는 양호한 것으로 알려져 있다. 병인은 아직 잘 모르나 유전적 요소, 호르몬 인자의 관여 등이 제시되고 있다<sup>2,3)</sup>.

저자들은 갑자기 발생한 간헐적인 복통 및 복부

접수 : 2000년 5월 19일, 승인 : 2000년 7월 19일  
책임저자 : 이경일, 301-012, 대전광역시 중구 대흥 2동 520-2  
가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel: 042-220-9540 Fax: 042-221-2925

종괴를 주소로 내원한 14세 여아에서 췌장의 고형 및 유두상 종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 아: 오○○, 14세, 여아

주 소: 복부종괴 및 복통

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음

현병력: 평소 건강히 지냈으며 내원 7일 전 복부에 종괴가 촉지되고 간헐적인 복부 동통이 동반되어 내원하였다.

이학적 소견: 내원시 체온 36.5°C, 맥박수 90회/분, 호흡수 20회/분, 혈압 100/60 mmHg, 피부나 공막에 황달소견은 없었고, 복부 촉진상 상복부 중앙에 7×7 cm의 둥글고 경한 압통을 동반한 표면이 매끈하고 단단한 종괴가 만져졌다.

검사 소견: 내원시 말초 혈액소견은 혈색소 11.7 g/dL, 적혈구 용적 34%, 백혈구수 5,900/mm<sup>3</sup> (분절 중성구 53%, 림프구 38%), 혈소판수 276,000/mm<sup>3</sup> 이었다. 소변검사는 정상 소견을 보였으며, 적혈구 침강속도는 19 mm/hr, C-양성단백은 음성이었다. 혈액 화학 검사상 혈당 80 mg/dL, BUN 10 mg/mL, 크레아티닌 0.38 mg/mL, 총단백 6.9 g/dL, 알부민 4.0 g/dL, AST 15 IU/L, ALT 8 IU/L, amylase 106 IU/L, lipase 848 IU/L, total bilirubin 0.4 mg/dL, direct bilirubin 0.1 mg/dL, alkaline phosphatase 533 IU/L, LDH 303 IU/L, CEA (carcinoembryonic antigen) 0.80 ng/mL (정상<2.5 ng/mL), CA19-9 15.7 IU/mL (정상<37 IU/mL)이었다.

방사선 소견: 흉부 X-ray 촬영상 정상 소견을 보였으며, 단순복부 X-ray 촬영 소견에서 상복부 중앙에 종괴 음영이 관찰되었고 석회화 소견은 없었다. 복부 초음파 검사에서 췌장의 두부에 에코음영이 증가된 종괴가 관찰되었고, 신장과 간, 비장에는 특이소견은 없었다. 복부 CT 검사상 췌장의 두부에 7×6 cm 크기의 경계가 명확한 저음영의 둥근 종괴가 있었으며 종괴 내부에 약간 고음영의 고형부분이 포함되어 있었으며 다른 임파절 종대

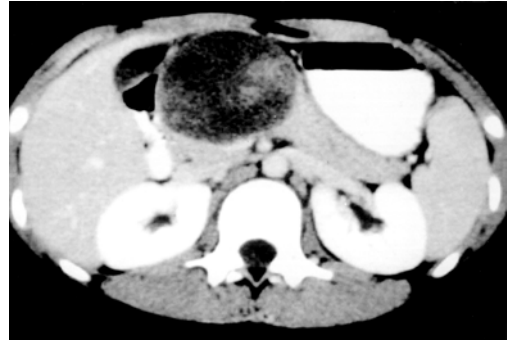


Fig. 1. CT scan shows a well-margined hypodense round mass in the head of the pancreas. The mass is large, about 7×6 cm sized with some ill-defined enhancing solid internal portion.

소견은 보이지 않았다(Fig. 1).

수술 소견: 입원 7일째 전신 마취 하에 수술을 하였으며, 직경 7×6 cm의 종괴가 췌장 두부에 위치하고 있었다. 종괴는 위의 전정부 후벽과 유착되어 있었고 췌장의 다른 부위는 정상이었으며 주위에 임파절 종대소견과 주위 장기로의 전이소견은 없었다.

병리학적 소견: 적출된 종괴는 육안적으로 경계가 분명하고 피막이 있는 구형으로, 크기 7×5 cm, 무게 50 gm이었으며, 종괴 내부에 심한 출혈성 소견과 괴사 소견을 보였다(Fig. 2). 조직학적으로 종양세포가 혈관주위로 형성한 유두상 형태와 여러 종양세포가 모여서 층을 형성한 고형질 형태가 관찰되었으며 종괴를 이루는 종양 세포의 세포질은 호산성을 보였다(Fig. 3).

치료 및 경과: 환아는 조직 검사상 고형 및 유두상 췌장종양으로 진단 받고 종괴절제술 및 Roux-en-Y 췌장공장문합술(pancreaticojejunostomy)을 시행 받은 후 외래로 추적 관찰 중으로 재발 소견은 나타나지 않고 있다.

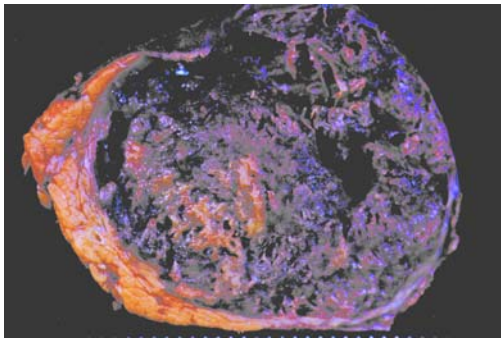
고 찰

고형 및 유두상 종양은 젊은 여성에서 호발하고 대다수가 양성 경과를 보이나, 극소수에서 재발이

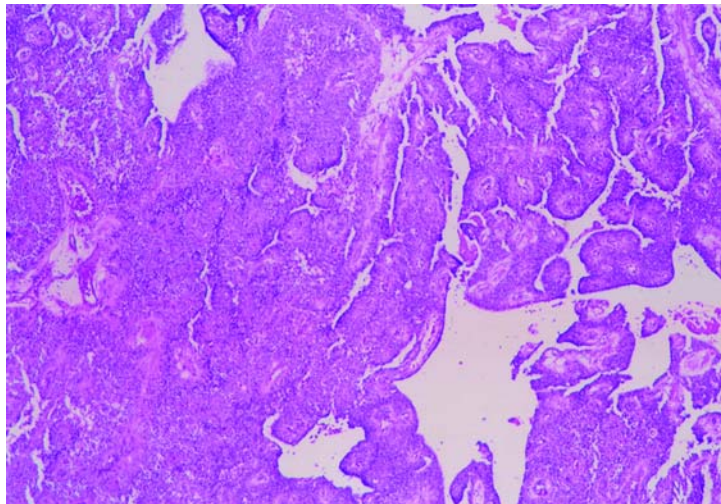
나 전이를 보인다. 발생부위는 췌장의 두부나 체부보다 후미부에 주로 위치한다. 이 종양은 육안적 또는 현미경적 소견에 따라 고형 낭종성 종양(solid-cystic tumor), 유두상 낭종성 종양(papillary-cystic tumor), 고형 가유두상 종양(solid-pseudopapillary tumor)으로도 불린다<sup>4)</sup>.

췌장은 내분비선과 외분비선이 함께 존재하는 기관으로 전체 용적의 84%가 외분비부, 혈관과 도

세포(duct cell)가 4%, 내분비부가 2%를 차지하며 10%는 세포의 기질(extracellular marker)로 구성된다. 외분비선은 중요한 4가지 세포인 외분비 포상 세포(exocrine acinar cell), 중심샘-도관 세포(centroacinar-ductular cell), 점액분비 세포(mucin-secreting cell) 및 결체조직 세포로 구성된다. 이 중 포상 세포가 췌장의 80% 이상을 차지하며 비활성화된 소화 전효소(enzymatically inert proenzyme)를 분비한다. 췌장 내분비 세포는 랑게르한스 섬(islet of Langerhans)에 위치하며 4가지의 주된 세포가 존재하는데 glucagon을 생산하는 α세포, insulin을 생산하는 β세포, somatostatin을 분비하는 δ세포, 췌장 폴리펩티드(pancreatic polypeptide)를 생산하는 PP 세포가 있다<sup>4)</sup>. 종양의 원인은 알 수 없으나, 이 종양이 소아에서는 매우 드물며 젊은 여성에서 호발하여 유전적 요소나 호르몬 인자와 관련성이 있을 것으로 추정된다. 종양의 기원세포는 아직 명확히 밝혀지지 않았다. 보고자에 따라 상피성 또는 간엽성(mesenchymal) 표식자(marker)를 나타내기도 하고 때로는 외분비 또는 내분비 세포의 특징을 각각 또는 함께 나타내기도 하여 다능성 간세포(multipotent stem cell)에서 기원하였을 것으로 추정



**Fig. 2.** Gross finding. Pancreatic mass measures 7×5 cm and weighs 50 grams. Cut section reveals a well-demarcated hemorrhagic, infarcted soft mass measuring about 5 cm in diameter.



**Fig. 3.** Microscopic finding of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas shows solid portion and pseudopapillae covered by several layers of epithelial cells (H&E, ×40).

되고 있다<sup>2,3,5~9</sup>).

임상증상으로는 복부에 점차적으로 커지는 종괴가 주증상으로, 복통, 빈혈, 발열 등이 동반될 수 있으며 종괴가 췌장의 두부에 위치하는 경우에도 황달은 드물다. 그 밖의 증상으로 구토, 요통이 있을 수 있으며 외상으로 인한 혈복강이 올 수 있다<sup>10~12</sup>.

방사선학적 검사상 초음파와 CT는 경계가 명확하며 종괴의 안쪽으로 격막이 없는 고형 및 낭성 종괴로 관찰되고 다양한 정도의 출혈성 퇴화(hemorrhagic degeneration)를 보이며 석회화가 흔히 관찰된다. 혈관조영술을 실시하면 주로 저혈관성(hypovascular)이다. 방사선학적 검사소견이 특이적이지는 않지만 진단에 도움을 줄 수 있다. 국소적으로 심이지장, 간문맥에 전이하기도 하며 드물게 원격 전이가 간, 폐, 피부에 발견되기도 하나 종괴를 제거시 예후는 좋다<sup>13,14</sup>. 본 증례에서도 CT소견에서 뚜렷한 종괴가 관찰되었으며(Fig. 1) 국소적 및 전신적 전이 소견은 볼 수 없었다.

조직학적으로 섬유 피막(fibrous capsule)안에 고형부분과 낭성부분이 관찰된다. 고형부분의 종양세포는 입방형 형태를 보이며 원형의 핵과 미토콘드리아가 풍부한 호염기성 세포질을 갖고 있으며 분화도가 낮다. 또한 이들 세포들은 혈관 분포가 풍부한 혈관 주위의 교원질 조직에서 증가하며 혈관에서 거리가 멀어질수록 퇴화되는 형태를 띤다. 고형부분과 낭성부분의 사이에는 가유두상 형태(pseudopapillary pattern)를 보이는데 고형, 유두상 및 낭성부분의 정도는 출혈성 퇴화의 정도에 따라 다르다<sup>15,16</sup>. 유두상 형태는 혈관이나 미세한 섬유혈관성 줄기(minute fibrovascular stalks) 주위에 호산성 세포질을 지닌 1~2열의 세포 층을 이루어 배열하며 고형 형태가 도세포 종양과 비슷하게 가성 로제트 모양을 이루고 세포가 퇴화되어 낭포성 형태를 나타낸다<sup>17</sup>. 저자들의 증례에서도 이와 같은 조직학적 소견을 확인할 수 있었다(Fig. 2, 3). 종양세포는 대부분 Periodic Acid-Schiff (PAS) 염색이나 alcian blue에 음성이며 상피세포 표식자(epithelial marker), 신경내분비 표식자(neuroendocrine marker), 췌효소, 도세포 호르몬(islet cell hormones),

CEA 및 CA19-9 등의 발현에 대해서는 보고자에 따라 다양한 결과를 보인다<sup>5,7~9,18~20</sup>.

전자 현미경상 종양세포는 둥글며 심하게 함입된 세포핵이 관찰되고 세포질에는 미토콘드리아가 풍부하며 특징적으로 다양한 크기의 오스미움 친화성의 자이모겐 과립(osmiophilic, zymogen-like granule)을 볼 수 있는데  $\alpha_1$ -antitrypsin의 축적물로 추정되고 있다. 얇은 세포막과 형질내 세망체계가 관찰되며 세포간 지상돌기로 연결되어 있고 골지체가 작으며 내분비계통의 과립형태는 대부분에서 나타나지 않는다<sup>4</sup>.

소아에서 감별 진단해야 할 질환으로 특별한 증상이 없이 췌장 종괴가 발견된 경우 무기능성 도세포 종양(nonfunctioning islet cell tumor), 또는 췌장 모세포종(pancreatoblastoma) 등을 고려해야 한다<sup>5</sup>. 무기능성 도세포 종양은 연장아에서 발생하며 여성 호발성이 없다. 또한 낭포성으로 석회화를 동반하고 내부 출혈을 보이기도 하며 간으로 전이될 수 있다<sup>13</sup>. 췌장 모세포종은 소아기의 병으로 여성 호발성이 없고 고형 및 유두상 췌장 종양보다 더 침습적인 종양으로 진단시에 흔히 간 전이를 볼 수 있다<sup>14</sup>.

고형 및 유두상 종양의 치료로는 이 종양이 양성 종양이므로 종괴의 위치에 관계없이 근치적으로 종괴를 제거하는 것이 원칙이다. 수술방법은 부위에 따라 췌절제술, 췌장 전단술, 췌 심이지장 절제술 등이 주로 이용되며 방사선 요법은 보조치료로 이용된다<sup>21</sup>. 예후 면에서 Zimmer 등<sup>22</sup>은 7례에서 수술 후 평균 10년 간 관찰하여 특별한 전이소견은 없으며 Sanfey 등<sup>23</sup>은 6례에서 평균 7년 간 관찰하여 재발한 경우는 없었다고 보고하였다. 종양이 원위적 전이로 합병증을 유발한 경우가 아닌 경우 수술로 종양을 제거하면 특별한 화학요법이나 방사선 치료 없이 완치가 가능하다고 생각되고 있다.

## 요 약

저자들은 복부종괴가 촉진되고 간헐적 복부 동

통을 주소로 내원한 14세 여아에서 복부 컴퓨터 단층 촬영과 조직검사로 고형 및 유두상 종양으로 진단하고 종괴절제술 및 Roux-en-Y 췌장공장문합술(pancreaticojejunostomy)로 치료한 환자 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Franz VK. Tumors of the pancreas, in atlas of tumor pathology, 1st series, fascicle 27-28. Washington, DC, US Armed Forces Institute of Pathology, 1959.
- 2) Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Howard JM. Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and a cumulative review of the world's literature. *Surgery* 1995;118:821.
- 3) Nishihara KL, Tsuneyoshi M, Ohshima A, Yamaguchi K. Papillary cystic tumor of the pancreas: is it a hormone-dependent neoplasm? *Pathol Res Pract* 1993; 189:521.
- 4) Enrico S, Carlo C, Gunter K. Tomors of the pancreas, in atlas of tumor pathology, 3 rd series, fascicle 20. Washington, DC, US Armed Forces institute of Pathology, 1995.
- 5) Kloppel G, Morohoshi T, Hogn HD. Solid and cystic acinar cell tumor of the pancreas. *Virchows Arch* 1981;392:171-83.
- 6) Kissane JM. Tumors of the exocrine pancreas in childhood, in humphery GB, Grindey GB, Dehner LP, et al: *Pancreatic Tumors in Children*, Hague, Nartinus Nijhof, 1982 p 99-129.
- 7) Scholsnagle DC, Campbell WG. The papillary and solid neoplasm of the pancreas, A report of two cases with electron microscopy, one containing neurosecretory granules. *Cancer* 1984;47:2603-10.
- 8) Michael R, Leiber, et al. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: An ultrastructural and immunocytochemical study of six cases. *Am J Surg Pathol* 1987;119(2):85-93.
- 9) Compagno J, Oertel JE, Kremzer M. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas, probably of small duct origin: A clinicopathologic study of 52 cases. *Lab Invest* 1979;40:248-9.
- 10) Kuo TT, Su IJ, Chien CF. Solid and papillary neoplasm of the pancreas, report of three cases from Taiwan. *Cancer* 1984;54:1469-74.
- 11) Kallou AN, Aauta RJ, Benjamin SB. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, clinical findings of a rare tumor. *J Clin Gastroenterol* 1990;12(3): 325-8.
- 12) Jauaram G. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Acta Cytol* 1992;36(3):457-8.
- 13) Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation in 56 cases. *Radiology* 1996;199:707.
- 14) Friedman AC, Lichtenstein JE, Oertel JE. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Radiology* 1985;154:333-7.
- 15) 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.
- 16) Dales RL, Garcia JC, Davis RS. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. *J Surg Oncol* 1983;22:115-7.
- 17) Bondeson L, Bondeson AG, Genell S. Aspiration cytology of a rare solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, light and electron microscopic study of a case. *Acta Cytol* 1984;28:605-9.
- 18) Lack, Cassaey, Leray, Vawter. Tumors of the exocrine pancreas in children and adolescents. *Am J Surg Pathol* 1983;7:319-27.
- 19) Murao T, Toca K, Tomiyama Y. Papillary and solid neoplasm of pancreas in a child, report of a case in which acinar differentiation was demonstrated by immunohistochemistry and electron microscopy. *Acta Pathol Jpn* 1983;33:5765-85.
- 20) Kakihara T, Jukuca T, Nemoto K, et al. Unusual pancreatic tumor resembling solid and cystic tumor with somatostatin production and aberrant crystalloid structures. *Acta Pathol Jpn* 1991;41:629-35.
- 21) Fried P, Cooper J, Balthazer E. A role of radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1985;56:2783-5.
- 22) Zimmer MJ, Shurbaji MS, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Surgery* 1990;108(3):475-80.
- 23) Sanfey H, Mendelsohn G, Cameron JL. Solid and papillary neoplasm of the pancreas, a potentially curable surgical lesion. *Ann Surg* 1983;197:272-5.