

소아에서의 췌장 고형유두상피 종양 1례

서울대학교 의과대학 소아과학교실, ¹진단방사선과학교실, ²일반외과학교실, ³병리학교실

김남희 · 김정은 · 문진수 · 최경단 · 고재성 · 서정기
김우선¹ · 박귀원² · 강경훈³ · 지제근³

A Case of Solid and Papillary Epithelial Neoplasm of Pancreas in a Young Adolescent

Nam Hee Kim, M.D., Jeong Eun Kim, M.D., Jin Soo Moon, M.D., Kyung Dan Choi M.D.
Jae Sung Ko, M.D., Jeong Kee Seo, M.D., Woo-Sun Kim, M.D.¹, Kwi-Won Park, M.D.²
Gyeong Hoon Kang, M.D.³ and Je Geun Chi, M.D.³

Departments of Pediatrics, ¹Radiology, ²Surgery and ³Pathology,
Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Solid and papillary epithelial neoplasm (SPEN) of the pancreas is an uncommon tumor and is found predominantly in young females. The most common clinical presentation is an abdominal mass. The tumor has a low grade malignant potential and complete removal is the treatment of choice. We report a case of SPEN in a 13-year-old girl who presented with abdominal pain and increasing size of an abdominal mass after abdominal trauma. CT and sonographic findings showed a well-demarcated mass in the pancreas tail with solid and cystic portion. She got a distal pancreatectomy and pathologic finding was SPEN of pancreas. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 5: 108~112)

Key Words: Solid and papillary epithelial neoplasm, Pancreas, Child

서 론

고형유두상피 종양은 전 연령층의 원발성 췌장 종양 중의 2~3%를 차지하는 것으로 알려진 종양으로 주로 젊은 여성에서 호발하며 소아에서는 드문 종양이다^{1~5)}. 주로 무증상의 복부 종괴나 간헐적 복통 또는 외상 후 우연히 발견되는 경우가 많

고 췌장의 후미부에서 주로 발견된다. 육안적으로 경계가 분명하고 내부에는 괴사와 출혈을 동반하는 경우가 대부분이며, 방사선학적으로 고형부와 괴사에 해당하는 낭성 부위로 이루어져 있다. 조직학적으로 악성도를 배제할 수 없으나 수술적 제거 후 국소 재발이나 원격 전이가 드물고, 예후가 좋아 다른 췌장 종양과 감별된다. 저자들은 외상 후 지속되는 복부 통증 및 복부 종괴를 주소로 내원한 13세 여아에서 췌장의 고형유두상피종양 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2002년 3월 7일, 승인 : 2002년 3월 20일
책임저자 : 서정기, 110-744, 서울시 종로구 연건동 28번지
서울대학교병원 소아과
Tel: 02-760-3627, Fax: 02-743-3455

증 례

환 아: 최○○, 여아, 13세

주 소: 압통을 동반한 복부 종괴

현병력: 내원 한 달 전 좌상복부에 4×4 cm 정도로 종괴가 만져졌으나, 특별한 증상 없어 관찰하던 중 내원 4일 전 복부 외상 후 종괴가 8×5 cm 이상으로 커지고 복통이 지속되어 본원으로 전원되었다.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음

이학적 소견: 내원 시 체중은 40 kg (25백분위수), 신장은 155 cm (50백분위수)이었고 신체 활력 증후는 정상이었다. 좌상복부에 압통을 동반한 8×5 cm 정도의 단단한 종괴가 촉지 되었으나 반발통이나 근육 경직은 없었다. 흉부 검진상 이상 소견 없었으며 피부나 공막에 황달 소견은 관찰되지 않았다.

검사 소견: 혈색소 11.0 g/dL, 백혈구수 7,300/mm³, 혈소판수 276,000/mm³이었고, 총단백 7.2 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, AST/ALT 17/9 U/dL, 총빌리루빈 0.3 mg/dL, 포도당 104 mg/dL, amylase 24 U/L, lipase 117 U/L, CEA (carcinoembryonic antigen) 1.2 ng/mL (정상<2.5 ng/mL), CA 19-9 43 U/mL (정상<37 U/mL)이었으며, 소변검사도 정상이었다.

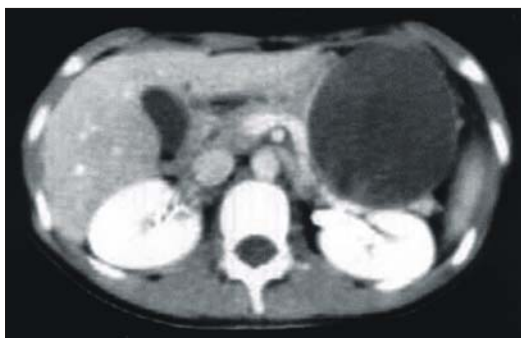


Fig. 1. Abdominal CT scan with contrast showed a well-defined mass of heterogenous attenuation at the tail of the pancreas.

방사선 소견:

복부 전산화단층촬영; 췌장의 체부에서 후미부에 걸쳐 췌장에서 기원한 것으로 보여지는 지름 8 cm 정도의 종괴가 상단은 위의 하부에 닿아 있고 종괴의 후미부는 왼쪽 신장에 닿아 있다. 종괴는 경계가 분명하고 비교적 균질하였고 조영 시 종괴 후부에 비균질의 저음영 부위가 있다. 임파절 전이나 원격전이 소견 없으며 주위 조직 침윤 소견 보이지 않았다(Fig. 1).

복부 초음파; 췌장의 체부에서 후미부에 이르는 긴 지름이 8 cm 가량되는 종괴는 내부에 비교적 비균질성의 에코를 지녔고 신장과 간의 특이 소견 없으며 주위 림프절 증대는 관찰되지 않았다(Fig. 2).

수술 소견: 입원 8일째 전신 마취 하에 수술을 시행하였으며 8×7 cm 정도의 종괴가 피막에 잘 싸여 췌장 후미부에 위치하고 있었다. 종괴는 대망과 비장 정맥, 동맥과 유착되어 있었고 주위 장기로의 전이소견 및 림프절 전이 소견은 보이지 않았다.

병리 소견: 적출된 종괴는 8.5×7.5×6 cm으로 외견상 경계가 잘 지어져 있었고 단면을 내어 보았을 때 내부는 약 4 cc 정도의 혈괴로 가득 차 있었고 부분적으로 내강 내로 돌출하는 고형성 부분이 관찰되었다. 가장 큰 부위는 3×3×2.5 cm으로



Fig. 2. Abdominal sonography showed a well-circumscribed mass with solid and cystic area.

내벽은 거친 양상을 보이고 검붉은 색을 보였다. 부분적으로 췌장조직이 달려 있었고 췌장 내로 밀고 자라는 양상이었으나 조직 내로의 침습은 발견되지 않았다. 조직학적으로 섬유혈관성 줄기(fibro-



Fig. 3. A cut surface of resected tumor showed a well defined cystic mass with extensive hemorrhage, necrosis, and focal solid portion.

vascular stalks) 주위로 유두상 형태와 판상으로 종양세포가 배열된 모습과 사이사이에 포말세포(foamy cell) 등이 관찰되었다(Fig. 3, 4).

치료 및 경과: 원위부 췌장 절제술을 시행하였고 수술 후 합병증은 없었으며 1년 간 추적 관찰한 초음파 소견상 재발 소견 없었다.

고 찰

고형유두상피 종양은 1959년 Franz 등¹⁾이 처음 보고한 이래로 병리학적 특성으로 papillary epithelial neoplasm, papillary cystic neoplasm, solid and cystic acinar cell tumor, low grade papillary tumor 등으로 명명되었고¹⁻³⁾ 췌장 도세포 종양, 췌장 선암종 등 다른 악성 종양으로 오분류 되기도 하였다^{1,4,9)}. 전 연령층의 원발성 췌장 종양 중 2~3%⁴⁻⁷⁾로 알려져 있는 드문 종양으로 발병 연령은 2세에서 74세 까지 다양하게 보고되고 있으나 호발 연령은 20~30대의 젊은 여성이다. Zhou 등⁶⁾은 아시아에서는 소아 췌장 종양 중 가장 흔하다고 하였고, 1999년 까지 90례의 소아 연령 보고가 있었다⁸⁻¹¹⁾.

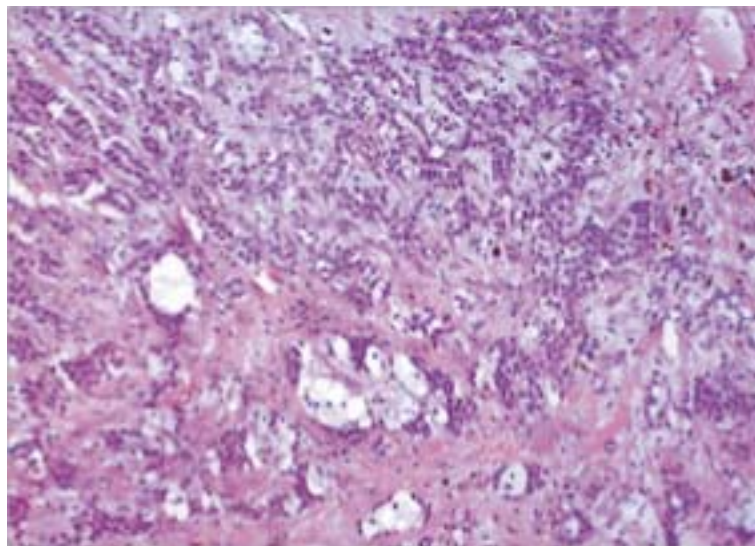


Fig. 4. Microscopic findings of the tumor showed solid and papillary patterns, consisting of uniform cells with round nuclei. The cells are growing around fibrovascular stalks, and hemorrhage and necrosis are demonstrated.

증상으로는 점차 커지는 무증상 복부 종괴나 상복부 불편감이나 복부 통증 등이 대부분이었고 간혹 다른 수술 도중 우연히 발견되기도 한다^{3,5)}. 드물게 종괴 파열로 인한 혈복강이나 황달, 빈혈로 발견된 보고도 있다. 국소적으로 십이지장, 간문맥에 전이하기도 하며 드물게 간, 폐, 피부로의 원격 전이가 발견되기도 한다^{12,13)}.

대부분 혈액 도말 검사, 간기능 검사 등의 혈액 화학적 검사 상 이상 소견은 드물고, 종괴가 췌장 두부에 있는 경우에도 빌리루빈 증가 및 담도 폐색 증상은 흔하지 않고 종양 표식자 검사(CEA, CA19-9)에서 증가 소견도 드물다.

감별해야 할 질환으로 lesser sac에 존재하는 여러 가지 낭종들, 췌장 모세포종(pancreatoblastoma), 도관 세포암 혹은 포상세포암(ductal cell or acinar cell carcinoma), 무기능 도세포 종양(nonfunctioning islet cell tumor), insulinoma, gastrinoma, vipoma 등이 있다. 수술 전에 세침 흡인을 통한 조직검사를 하더라도 확실한 진단이 되지 못 하는 경우에는 수술 중 냉동절편 생검으로 진단해야 하므로 외과 의사와 병리과 의사가 이 종양에 대해 잘 알고 있어야 한다. 소아에서는 원발성 종양보다는 신경모세포종, 백혈병/임파종의 췌장 침범이 더 흔한 감별진단이다.

단순복부 촬영에서 종괴로 인한 주위 장기의 전위나 석회화 등¹⁴⁾을 볼 수 있고, 복부 초음파는 경계가 비교적 분명한 큰 비균질성 종괴로 다양한 크기의 낭종을 형성하고 그 내부는 고형, 혼합 에코, 대부분의 낭종성 에코로 이루어져 있다¹⁵⁾. 전산화 단층 촬영에서도 피막에 잘 싸여 있는 경계가 명확한 종괴로 내부에는 출혈 및 괴사 등으로 인한 낭종성 부분과 고형 부분이 혼합된 비균질 양상이고 주위 장기 침범이나 원격 전이 등은 드물지만 주위 십이지장 및 간문맥에 전이된 경우와 간, 폐, 피부에 원격 전이된 예¹³⁾도 보고된 바 있다. 종괴의 위치는 주로 췌장 후미부에 가장 많은 빈도이나 췌장 모든 부위에서 보고되고 있으며 가로결장의 이소성 췌장 조직⁴⁾에서의 종괴 발견이 보고되기도 하였다.

육안 소견상 대부분 비교적 큰 종괴로 섬유성 피막으로 싸여 주위 조직과 구분이 명확하고 변연부는 고형 성분으로, 내부에는 다양한 정도의 출혈성 괴사로 인한 낭종 조직으로 이루어져 있다. 조직학적으로 크게 2가지 형태를 이루는데, 종양 세포가 섬유혈관성 줄기를 중심으로 유두상의 구조를 이루거나 고형 부분에서는 가성 로제트 모양을 만든다. 세포가 퇴화되어 부분적으로 낭포성 형태를 이루기도 한다. 괴사 된 정도에 따라 포말 세포의 군집, 콜레스테롤³⁾, 출혈소견이 보인다. 종양 세포는 입방형 혹은 원주세포 형태로 호산성 세포질을 갖고 핵은 원형 또는 난원형이며 유사 분열수는 적다^{3,4,8)}.

종양의 기원으로 포상 세포와 소관 세포 각각에 대한 상이한 보고가 있으며, 최근에는 양쪽 세포로 분화할 수 있는 다기능 세포 기원설이 대두되기도 한다³⁾. 면역 조직학적 검사로 alpha-1-antitrypsin, NSE, vimentin 등이 양성 소견³⁾이나 insulin, glucagon, somatostatin 등에서 음성 소견이 주로 보고되고 전자현미경상 zymogen like granule 등이 보고되어 이 가설을 뒷받침한다. 호발 연령이 젊은 여성임을 고려하여 estrogen 및 progesteron receptor에 대한 연구가 있으나 상이한 결론을 보여주고 있다^{4,5,8)}.

고형유두상피종양의 치료는 종괴 제거를 원칙으로 한다. 수술적 방법⁷⁾으로 원위 췌절제술, 췌-십이지장 절제술 등을 시행하여 완전 제거가 가능하다. 전이된 경우 보존적 치료로 방사선 요법²⁾과 화학치료가 보고되기도 하지만, 원격 전이 된 예¹³⁾에서도 종괴 제거로 양호한 예후를 보이고 있다.

요 약

저자들은 복부 외상 후 크기가 증가하는 종괴와 동통을 주소로 내원한 13세 여아에서 췌장 원위부 절제술을 시행하여 조직학적으로 췌장 고형유두상피 종양을 진단하였기에 문헌고찰과 함께 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) 김종근, 이형신, 김상용, 한지환, 이경일, 황경태. 고형 및 유두상 췌장 종양 1례. 대한소아소화기영양학회지 2000;3:217-21.
- 3) Kloppel G, Morohoshi T, Hogn HD. Solid and acinar cell tumor of the pancreas. Virchows Arch 1981;392: 171-83.
- 4) Tornoczky T, Kalman E, Jakso P. Solid and papillary epithelial neoplasm arising in heterotopic pancreatic tissue of the mesocolon. J Clin Pathol 2001;54:241-6.
- 5) Rebhandl W, Felberbauer F, Puig S. Solid-pseudo-papillary tumor of the pancreas (Franz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. J Surg Oncol 2001;76:289-96.
- 6) Zhou H, Cheng W, Lam KY. Solid-cystic papillary tumor of the pancreas in children. Pediatr Surg Int 2001;17:614-20.
- 7) Yoon DY, Hines OJ, Bilchik AJ. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: aggressive resection for cure. The American Surgeon 2001;67:1195-9.
- 8) Kosmahl M, Seada LS, Kloppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. Virchows Arch 2000;436:473-80.
- 9) Buetow PC, Buck JL, Brown LP. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation in 56 cases. Radiology 1996;199: 707-11.
- 10) Jung SE, Kim DY, Park KW. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children. World J Surg 1999;23:233-6.
- 11) 김경범, 전해원, 박지희, 이기형, 이광철. 고형 및 유두상 췌장 종양 1례. 소아과 1993;36:1765-9.
- 12) 김신연, 이승원, 이상일, 박창영, 손정일. 악성변화를 일으킨 췌장의 고형성 유두상 상피종양 체형 1례. 대한소화기내시경학회지 2000;20:239-42.
- 13) 김덕환, 김윤주, 양성은, 팽성숙, 장희진. 다발성 전이를 보인 췌장의 유두상 고형 상피종. 대한병리학회지 1996;30:272-5.
- 14)곽정곤, 이동찬, 김형모. 췌장의 고형유두상피종양의 비전형적 소견. 대한방사선학회지 1993;29:279-82.
- 15) 김지형, 김기형, 조남훈, 췌장 고형유두상피종: 방사선학적 병리학적 비교 분석. 대한방사선학회지 1996;34: 493-500.