

## 소아에서 발생한 췌장의 고형 유두상 상피성 종양

성분도병원 외과, 방사선과<sup>1</sup>, 병리과<sup>2</sup>

전창원 · 오창석 · 양윤수 · 최창록 · 이영택 · 임종술<sup>1</sup> · 손현이<sup>2</sup>

### 서 론

췌장의 고형유두상 상피성 종양(solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas)은 1959년 V.K. Frantz가 "papillary tumor of the pancreas-benign or malignancy"로 처음 2 예를 보고한 이후 다양한 명칭들로 기술되었으며, 국내에서도 1983년 김등<sup>1</sup>이 "papillary low grade carcinoma of pancreas" 로 첫 보고 이후 췌장의 유두상 낭성종양 등의 이름으로 약 80여 예가 산발적으로 발표되고 있는 드문 질환이다. 10-20대의 젊은 여성에서 호발하고 대부분 무증상의 복부종괴를 주소로 내원하게 되며, 국소 침윤이나 원격전이가 적은 저급의 악성도를 보여 수술적 치료로 좋은 결과를 얻을 수 있다. 저자들은 최근 성분도 병원 외과에서 소아에서 발생한 췌장의 유두상 낭성종양 1예를 체험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 14세 여아로 이틀 전 시작된 상복부 동통과 오심 및 구토를 주소로 내원하였다. 이틀전 시작된 상복부 동통은 내원 후 점증되는 양상을 보였으며 입원 당시 이학적 소견상 의식은 명료하였고 영양상태는 좋았다. 혈압은 120/80 mmHg, 체온 36.2°C, 맥박수 96 회/분, 호흡수 28 회/분이었다. 심폐음은 정상이었고, 복부 촉진상 심와부와 좌상복부에 압통이 있었으며, 종괴는 촉지되지 않았다. 내원시 말초혈액검사, 간기능검사는 정상이었으며, 혈중 아밀라아제와 리파제 검사치는 219, 630 IU/L으로 증가되어 있었다. AFP, CEA, CA19-9의 종양 표지자는 정상이었다. 심전도 검사 및 흉부 x-ray도 정상이었다. 내원 3일째 백혈구수가 12,320/mm<sup>3</sup>로 증가하였다가 아밀라제와 리파제 검사치와 함께 수술 전에 정상 범위로 떨어졌다.

복부 초음파검사서 췌장의 체부에 약 5×4 cm 크기의 비균질성의 고형상 종괴가 보였다(그림 1). 복부 전산화 단층촬영에서는 췌장체부에 주위조직과 비교적 구별이 잘 되는 둥근 낭성의 종괴가 관찰되었다(그림 2).

Correspondence : Yun Soo Yang, MD, Department of Surgery, St. Benedict Hospital, 31-3 Chorary-dong, Dong-Gu, Busan 601-731, Korea  
Tel : (051) 466-7001, Fax : (051) 464-7271  
E-mail: Dyang27@yahoo.co.kr

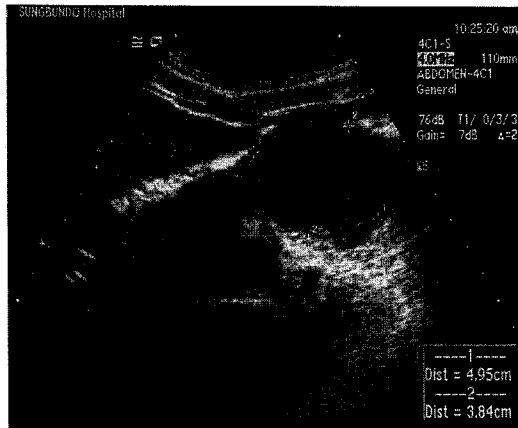


Fig. 1. Abdominal ultrasonography finding. A round exophytic and heterogenous hyperechoic mass in the pancreatic body can be seen, which is measured by 4.75×3.84 cm.

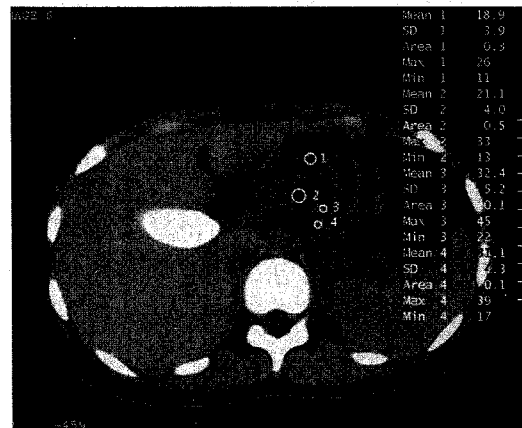


Fig. 2. Abdominal CT scan finding. CT scan shows well-demarcated a round low density mass in the pancreatic body. The mass shows different densities within it, represents different components (hemorrhagic necrosis mean 1 H.U. 18.9, solid portion mean 3 H.U. 32.4).



Fig. 3. Gross finding. A 5×5 cm sized well-encapsulated dark brownish mass is present in pancreatic body. The cut surface (inset) shows extensive hemorrhagic necrosis.

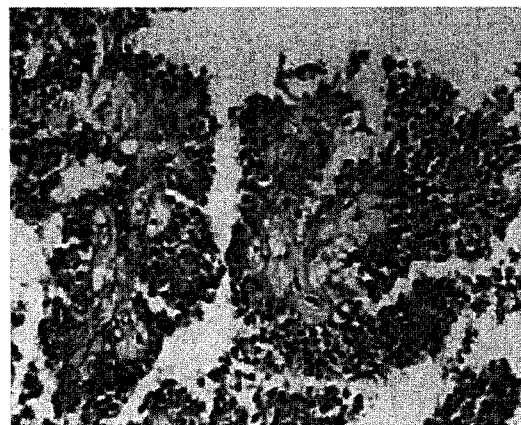


Fig. 4. Microscopic finding. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, composed of pseudopapillae covered by round to ovoid epithelial cells and supported by thick fibrovascular core with prominent mucinous change (H&E stain, ×200).

췌장염 소견이 좋아진 뒤, 입원 10일째 개복술을 시행하길현영 외 : Hirschsprung 병에서의 재교정 수술의 성적였다. 5×5 cm 크기의 고형 종괴가 췌장의 체부에 위치하였으며, 피막은 잘 형성되어 주위 조직과 쉽게 구별되었고, 위의 후면과 유착이 있었으나 쉽게 박리되었다. 췌장의 미부는 췌장염으로

인해 딱딱하게 만져졌다. 비장보존을 시도하였으나 종괴와 비장 정맥과의 유착 박리가 어려워 원위부 췌장절제술과 비장절제술을 시행하였다. 종괴는 난원형이며, 회갈색의 피막으로 피복되었고 크기는 5×5 cm이었다. 종괴의 절단면은 적갈색으로 보였으며 전반

적으로 출혈성 괴사를 보였다(그림 3).

현미경적 소견에서는 두가지 형태의 세포 배열을 볼 수 있었는데, 하나는 상피세포로 덮여있는 유두상의 구조이고 또 다른 하나는 이 유두상의 중심부에 점액성의 변화를 보이는 섬유혈관 중심이 관찰되었다. 종양세포의 핵은 원형이며 규칙적이었다(그림 4).

수술 후 합병증은 없었으며, 수술 이후 30개월이 지난 현재까지 재발이나 전이의 소견은 관찰되지 않았다.

## 고 찰

췌장의 고형유두상 상피성종양은 전체 췌장종양 중 0.13~2.7% 차지하는 드문 질환으로<sup>2</sup>, Frantz의 첫 보고 이후 발표자에 따라 Frantz's tumor, papillary epithelial neoplasm, papillary-cystic neoplasm, papillary tumor, solid-pseudopapillary tumor, solid and cystic acinar cell tumor, solid and cystic tumor, low grade papillary neoplasm, papillary-cystic epithelial neoplasm, solid and papillary epithelial neoplasm 등의 다양한 이름으로 알려져 왔다<sup>2-6</sup>. 다른 췌장종양과 구별되는 특징을 가진 종양으로 대부분 양성의 경과를 보이는 비교적 저급의 악성 종양이다.

발생 연령은 2~74세로 다양하나 주로 10~20대의 여자에 호발하며, 남녀비는 1:9.5로 남자에서 드물게 발생되나<sup>2,3,7</sup>, 소아에서는 남아에서의 발생빈도가 상대적으로 약간 높았다<sup>5,8</sup>.

발생부위로는 췌장의 모든 부위에서 발생되나 체부와 미부에 잘 생기며, 드물게는 결

장간막이나 후복막강, 간실질에서 발견되기도 하는데, 이는 전이에 의한 것인지 아니면 이소성 체장에서 발생한 종양인지 논란이 있다<sup>7,9,10</sup>.

발병원인은 90% 이상이 여자에서 특히 젊은 여성에서 주로 발생하는 점, 동양인에서 호발한다는<sup>3,8</sup> 등의 이유로 유전적인 면이나 내분비적인 요인의 가능성을 이야기하고 estrogen과 progesteron 수용체 유무에 대해 연구하였으나 분명히 밝혀지지는 않았다<sup>2,3,7,11</sup>.

종양의 조직 기원도 전자 현미경이나 면역 조직염색 등을 통하여 관세포(ductal cell), 선방 세포(acinar cell), 내분비 세포, 원시 배형성 간세포(pleuripotential embryogenic stem cell)등의 여러 기원설이 주장되었고, 최근에는 원시 간세포가 인정받고 있으나 정확한 기원은 알려지지 않았다<sup>3-8</sup>.

주 증상은 상복부에 커다란 종괴가 만져지면서 좌우 상복부나 심와부의 방사통을 동반하기도 하며, 검사나 수술 중 우연히 발견되기도 한다. 그 외에도 황달, 췌장염, 종양 파열로 인한 출혈, 다발성 관절통, 결절성 홍반 유사 피부결절이 나타나기도 한다. 임상병리 검사도 특이 소견 없이 대부분이 정상이나 간혹 혈중 아밀라제치의 상승, 간효소치의 상승, 백혈구상승이 있을 수 있다.

진단은 상기의 임상 증상과 젊은 나이, 여성 등의 특징을 갖추었을 때 먼저 의심해볼 수 있으며, 검사 상 평균 직경이 9cm 정도의 큰 종양으로 발견될 때가 많으나, 주위 조직으로의 침윤이 드물어 종양 절제만으로도 좋은 결과를 보이므로 술 전의 진단이 더욱 중요하다. 특히 복부 초음파와 컴퓨터

단층 촬영의 방사선 검사에서 특징적인 소견을 나타내어 진단에 도움이 된다. 그 외 혈관 촬영술로 종양의 저혈류성과 혈관 침습을 확인하거나, 미세침 흡입 천자로 병리학적 특징을 발견하여 술 전 진단에 도움이 될 수 있으며, 상부 장관 조영술, 내시경적 역행성 담췌관 조영술, 자기공명영상술 등이 이용되기도 한다<sup>2,12</sup>. 단순 복부촬영에서도 종괴의 간접적인 음영이나 드물게 석회화를 관찰할 수 있으나 특징적이지는 않다. 복부 초음파 검사에서는 중심의 조영증강이 적은 비균질성의 명확한 종괴로 나타나며, 전산화 단층촬영에는 낭성과 고형성 부분이 혼재된 잘 피포된 구형의 분엽성 종괴를 보인다. 종괴의 내부 양상은 다양하며, 또한 내부 격막이 없는 것이 특징이다. 낭성 부분은 출혈성 괴사를 나타내어 Hounsfield unit은 물보다 높은 40~50+ 정도를 보이며, 출혈성 괴사의 정도에 따라 고형, 낭성, 혼합형으로 보일 수 있다<sup>2,12</sup>.

췌장의 낭성이나 고형종양은 모두 감별 대상으로 염증성 가성낭종, 석회화된 출혈성 가성낭종, 점액성 낭종, pleomorphic carcinoma, 소낭성 선종(microcystic adenoma), 비기능성 도세포종(nonfunctioning islet cell tumor), 선방 세포암(acinar cell carcinoma), 췌아세포종(pancreatoblastoma), 낭선암(cystadenocarcinoma) 그 외에도 polycystic renal disease, cystic fibrosis, vascular tumor (hemangioma, lymphangioma, angiosarcoma) 등을 들 수 있다<sup>5,13</sup>. 특히 비기능성 도세포종은 크기가 작고, 발생연령이 30-40대로 다소 높으며 남녀가 비슷한 발생을 보이고, 췌아세포종 역시 소아에서 나타나나 고형유

두상 상피성종양에 비해 악성도가 높으며 간전이기가 있는 경우가 많다.

육안적 소견으로는 비교적 큰 구형의 단일종양으로 췌장 및 주변과의 경계가 명확하고 피막형성이 잘 되어 있으며, 단면에서는 붉은 갈색의 실질 속에 국소적인 출혈을 동반한 다수의 낭종이 퍼져 있는 소견을 보인다. 현미경적 소견상 두 가지의 특징적인 세포배열형태, 즉 고형 형태와 유두상 형태가 있는데, 고형형태에는 불규칙한 호산성 세포질과 둥근 핵을 가진 다형세포나 지주세포가 능을 형성하고 있으며, 유두상 형태의 중심에는 모세혈관이 있고, 주위에 세포들이 모여서 rosette 모양을 하고 있다.

고형유두상 상피성종양은 대부분 양호한 경과를 취하지만, 주위조직으로 국소전이가 있을 수 있고, 드물게 간이나 복강내 타 장기로 원격전이하는 경우가 있다<sup>6,7,14-21</sup>. Mao 등<sup>7</sup>은 약 15% 정도에서는 악성 경과를 보인다고 하였으며, 악성도에 대하여서는 Nishihara 등<sup>14</sup>은 조직학적 소견상 정맥 침범, 높은 핵 등급(nuclear grade), 현저한 괴사소(prominent necrobiotic nest)의 특징을 보인 경우 전이가 많았다고 발표하였고, Chott 등<sup>15</sup>은 신경,혈관 및 주위 조직 침범시에, Matsunou 등<sup>6</sup>은 고령, 불완전 절제가 재발이나 전이의 요인이라고 하였다. 최근 Madan 등<sup>2</sup>은 여러 문헌고찰을 통해 40세 이상의 연령, 남성, CT상 격막(septation) 과 다방성(multilocularity)이 보일 때, FNA상 점액분비 원주세포와 세포의 이형성 소견 보일 때 악성이 의심된다고 하였다.

치료는 종양과 침범된 장기의 완전한 절제이다. 종양의 위치에 따라 말단부 췌장절

제술, 췌십이지장절제술 등이 시행되나, 국소 침습이나 원격전이가 적어 광범위한 절제보다는 종양의 국소 절제만으로도 좋은 치료성적을 기대할 수도 있다<sup>2,13,22</sup>. 따라서 유문보존 췌십이지장절제술이나 십이지장보존 췌두부절제술과 같은 기능보존수술도 고려할 수 있으며, 앞으로는 비침습적인 복강경을 이용한 수술도 시도될 수 있을 것으로 생각된다. 절제 불가능한 경우나 불완전 절제시 화학요법이나<sup>16</sup>, 화학 색전술<sup>17</sup>, 방사선요법만으로 종양이 퇴행된 예를 보고하고 있지만<sup>18,23</sup>, 그것만으로는 부적절한 것으로 생각된다. 수술 후에도 매우 드물지만 국소 재발이나 타 장기 전이가 가능하며 이로 인한 사망의 예도 보고되고 있다<sup>6,7,14,21</sup>. 하지만 재발, 전이된 경우에도 적극적인 절제로 좋은 결과를 보인다고 한다<sup>7,18,19,20</sup>.

복부 종물을 주소로 내원한 젊은 여성의 경우 진단시 췌장의 고형유두상 상피종양을 염두에 두어야하며, 정확한 술전 진단과 함께, 위치에 따른 적극적인 완전 절제가 필요하다. 예후가 비교적 좋은 것으로 되어 있으나, 다른 췌장종양과는 달리 발생 빈도가 낮아 연구가 부족하므로, 보다 적극적인 관심과 이해가 필요할 것으로 생각된다.

### 참 고 문 헌

1. 김석주, 여향순, 박홍배: 2 cases of papillary low grade carcinoma of pancreas and ERCP finding. 대한내과학회지 26: 1164, 1983
2. Madan AK, Weldon CB, Long WP, Johnson D, Raafat A: Solid and papillary epithelial neoplasm of pancreas. J Surg Oncol 85:193-198, 2004
3. 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 23:1045-1050, 1999
4. 최경우, 공 효, 이두선, 우제홍: 췌장의 유두상 낭성종양. 대한외과학회지 47: 135-141, 1994
5. 최석호, 김대연, 박귀원, 정성은, 이성철, 김우기, 장자준: 소아에서의 췌장의 고형유두상 상피성종양. 소아외과 4:55-60, 1998
6. Matsunou H, Konishi F: Papillary-cystic neoplasm of the pancreas a clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. Cancer 65:283-291, 1990
7. Mao G, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Haward JM: Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? studies of three cases and cumulative review of the world's literature. Surgery 118:821-8, 1995
8. Jung SE, Kim DY, Park KW, Lee SC, Jang JJ, Kim WK: Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children. World J Surg 23:233-236, 1999
9. Tornoczky T, Kalman E, Jakoso P, Mehes G, Pajor L, Kajtar GG, Battyany I, Davidovics S, Sohail M, Krausz T: Solid and papillary epithelial neoplasm arising in heterotopic pancreatic tissue of the mesocolon. Clin pathol 54:241-245, 2001
10. Kim YI, Kim ST, Lee GK, Choi BI: Papillary cystic tumors of the liver. Cancer 65:2740-2746, 1990
11. Ladanyi M, Mulay S, Arseneau J, Bettez P: Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas with immunohisto-

- chemical and ultrastructural observation.* Cancer 60:1604-1611, 1987
12. Zinner MJ: Solid and papillary neoplasm of the pancreas. Surg Clin North Am 75:1017-1024, 1995
  13. 하우현, 서영진, 원용선, 이운복, 진형민, 오세정, 박영일, 이 성, 김동구, 김준기, 박우배, 전정수: 췌장의 고형유두상 상피종양. 대한외과학회지 56:403-409, 1999
  14. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I: *Papillary cystic tumors of the pancreas assessment of their malignant potential.* Cancer 71:82-92, 1993
  15. Chott A, Kloppel G, Buxbaum P, Heitz PU: *Neuron specific enolase demonstration in the diagnosis of a solid-cystic (papillary cystic) tumor of the pancreas.* Virchow Arch A Pathol Anat Histopathol 410:397-402, 1987
  16. Strauss JF, Hirsch VJ, Rubey CN, Pollock M: *Resection of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas following treatment with cis-platinum and 5-fluorouracil: a case report.* Med Pediatr Oncol 21:365-367, 1993
  17. Matsuda Y, Imai Y, Kawata S, Nishikawa M, Miyosh S, Saito R, Tarui S: *Papillary-cystic neoplasm of the pancreas with multiple hepatic metastases : a case report.* Gastroenterol Jpn 22:379-384, 1987
  18. Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron JI: *Solid and papillary epithelial neoplasm of pancreas.* Surgery 108:475-480, 1990
  19. Rustin RB, Broughan TA, Hermann RE, Grundfest-Broniatowski SF, Petras RE, Hart WR: *Papillary cystic epithelial neoplasm of the pancreas.* Arch Surg 121: 1073-1076, 1986
  20. Horisawa M, Niinomi N, Sato T, Yoko S, Oda K, Ichikawa M, Hayakawa S: *Frantz's tumor (solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up.* J Ped Surg 30:724-726, 1995
  21. 신동하, 김용선, 배원길: 췌장의 유두상 낭성암. 대한외과학회지 43:220-227, 1992
  22. 양선모, 이상록, 홍성화, 오수명: 췌장의 유두상 낭성 종양에 대한 수술적 치료. 한국간담췌외과학회지 4:189-195, 2000
  23. Fried P, Cooper J, Balthazar E, Fazzini E, Newall J: *A role for radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasms of the pancreas.* Cancer 56:2783-2785, 1985

**Solid and Papillary Epithelial Neoplasm  
of the Pancreas in a Child  
- A case Report -**

**Chang Won Jeon, M.D., Chang Seok Oh, M.D., Yun Soo Yang, M.D.,  
Chang Rock Choi, M.D., Young Taek Lee, M.D., Jong Sool Ihm<sup>1</sup>, M.D.,  
Hyun I Son<sup>2</sup>, M.D.**

*Department of Surgery, Radiology<sup>1</sup>, Pathology<sup>2</sup>, St. Benedict Hospital,  
Busan, Korea*

Solid and papillary epithelial neoplasm (SPEN) of the pancreas is a rare tumor with low malignant potentiality that usually occurs in young females. Preoperative evaluation, especially radiologic tests, including ultrasonography and CT scan, is helpful in the diagnosis. These studies demonstrate a well-demarcated large mass with solid and cystic portions, frequently in the tail or body of the pancreas. Complete resection is usually curative, however local invasion and/or metastasis may occur. The authors report a case of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreatic body in a 14-year old child at St. Benedict Hospital and review the literature. (*J Kor Assoc Pediatr Surg* 11(1):46~52), 2005.

**Index Words** : *Solid and Papillary Epithelial Neoplasm (SPEN), Pancreas, Child*

---