

가성낭종으로 오인된 급성 췌장염을 동반한 점액성 낭성종양 1예

한림대학교 의과대학 한림대학교성심병원 ¹소화기내과, ²병리학과

김소연¹ · 문성훈¹ · 김동훈² · 박동선¹ · 안정선¹ · 김성열¹ · 김종혁¹

Mucinous Cystic Neoplasm of the Pancreas Presenting with Acute Pancreatitis, Initially Misdiagnosed as a Pseudocyst

So Yeon Kim¹, Sung-Hoon Moon¹, Dong Hoon Kim², Dong Seon Park¹, Jung Sun An¹, Seong Yeol Kim¹, and Jong Hyeok Kim¹

¹Division of Gastroenterology, Departments of Internal Medicine and ²Pathology, Hallym University Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine, Anyang, Korea

Pancreatic cystic lesions include retention cysts (congenital cysts), pseudocysts, and cystic neoplasms. Pancreatic cystic neoplasms have recently been diagnosed more commonly, possibly due to advances in imaging and widespread screening programs. Cystic neoplasms of the pancreas account for 10-20% of pancreatic tumors. Mucinous cystic neoplasms (MCN) and intraductal papillary mucinous neoplasms are regarded as premalignant lesions, whereas serous cystadenoma is not. In the clinical setting of acute pancreatitis, pancreatic cystic lesions are usually diagnosed as pseudocysts. However, cystic neoplasms of the pancreas should be considered in the differential diagnosis of pancreatic cysts, even in patients with a history of pancreatitis. In the Korean literature, MCN combined with acute pancreatitis has rarely been reported. Here, we report a case of MCN presenting with acute pancreatitis in a 22-year-old female, which was initially misdiagnosed as pancreatic pseudocyst. (Korean J Med 2014;87:61-66)

Keywords: Mucinous cystic neoplasm (MCN); Pancreatitis; Pancreatic pseudocyst; Pancreatic neoplasm

서 론

췌장의 낭성병변은 병리학적 구분에 따라 잔류낭종(retention cyst), 가성낭종 그리고 낭성종양으로 나눈다[1,2]. 그 중 췌장의 가성낭종은 췌장의 염증의 결과로 췌장 실질 안이나 주변 조직에서 염증성 삼출액이나 췌액 등의 액체 저류가

생긴 것을 일컫는다[3]. 이는 췌장 내에 생기는 모든 낭성병변의 80% 이상을 차지하며, 주로 단방성(unilocular)의 낭성병변으로 주변에 염증이 같이 있는 경우가 많다[1].

췌장의 낭성종양은 WHO 분류에 따라 나누었을 때 점액성 낭성종양, 장액성 낭성종양, 췌관 내 유두상 점액 종양 등이 흔하다. 점액성 낭성종양은 췌장의 체부 혹은 미부에 주로

Received: 2013. 8. 28

Revised: 2013. 10. 23

Accepted: 2013. 12. 30

Correspondence to Sung-Hoon Moon, M.D.

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Hallym University Sacred Heart Hospital, 22 Gwanpyeong-ro 170beon-gil, Dongan-gu, Anyang 431-796, Korea

Tel: +82-31-380-3710, Fax: +82-31-386-2269, E-mail: endomoon@naver.com

Copyright © 2014 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

발생하고 가입기 여성에서 잘 발생하며 췌장의 낭성종양 중 40-50% 낭성병변 중 10-15%를 차지하는 것으로 알려져 있다[2]. 증상은 비특이적으로 보통 무증상인 환자에서 우연히 발견되는 경우가 많으며 임상적으로 나타나는 증상은 비특이적인 경우가 많다. 점액성 낭성종양에서 침습적 암은 15% 정도이지만 환자의 연령이 비교적 젊다는 점, 수술이 비교적 용이한 췌장의 체부와 미부에 발생한다는 점 및 침습적 점액성 낭성종양으로 진행할 위험을 고려하여 절제수술이 일차 치료로 추천된다.

이러한 췌장의 낭성병변은 영상진단만으로 정확한 진단을 내리기 어려운 경우가 있으며 수술 전후의 진단이 불일치하는 경우도 많다[1].

저자들은 급성 알코올성 췌장염과 그와 동반된 췌장의 단방성 낭성병변에 대해 가성낭종으로 추정진단하고 추적관찰 하던 중 낭종의 크기와 양상에 변화를 보여 추가 검사를 시행한 결과 점액성 낭성종양으로 진단되어 수술로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 22세 여자

주 소: 상복부 통증

현병력: 내원 당일 오전부터 발생한 상복부 통증을 주소로 내원하였다.

과거력: 고혈압이나 당뇨 등의 동반 질환은 없었고 이전에는 췌장염의 병력이나 심한 상복부 통증을의 병력은 없었다.

가족력: 특이사항 없었다.

사회력: 주 2-3회 소주 1병의 음주력이 있었으나 흡연력이나 그 외 약물 복용력은 없었다.

신체 검사 소견: 내원 시 활력 징후는 혈압 130/70 mmHg, 맥박 72회/분, 호흡 20회/분, 체온 36.8°C였고 의식은 명료하였으며 신장 169 cm, 체중 100 kg, BMI 35로 고도위험의 2단계 비만 상태였다. 신체검진에서 상복부에 압통이 있었으나 반발통은 없었고 장음은 저하되어 있었으며 만저지는 장기나 종괴는 없었다.

검사실 소견: 말초 혈액 검사에서 백혈구 11,200/mm³, 혈색소 13.1 g/dL, 혈소판 236,000/mm³이었고 CRP는 0.2 mg/dL이었다. 프로트롬빈 시간 13초(INR 1.10), 활성화부분 트롬보플라스틴 시간 31.9초이었다. 혈청 생화학 검사에서 혈중요소질소 10.8 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, 총 단백 7.6 g/dL, 알부민 4.4 g/dL, AST 22 IU/L, ALT 26 IU/L, ALP 111 IU/L, GGT 18 IU/L, 총 빌리루빈 0.5 mg/dL, 포도당 152 mg/dL, 총 콜레스테롤 152 mg/dL, 트리글리세라이드 129 mg/dL였다. 혈청 아밀라아제(amylase)는 1,428 U/L (normal range: 0-220 U/L), 리파아제(lipase)는 918 U/L (normal range: 13-60 U/L)이었다. B형이나 C형 간염 및 자가면역 질환의 증거는 없었다.

방사선 검사 소견: 당시 시행한 복부 단층촬영 검사에서 췌장 미부에 약 6 cm의 단방성의 낭성병변과 함께 췌장 주위의 침윤과 액체 저류가 관찰되었다(Fig. 1A and 1B). 복부 자기공명영상에서는 담석과 함께 췌장의 미부 주위의 침윤과 액체 저류가 관찰되었으며, T1 강조영상에서 고신호 강도를

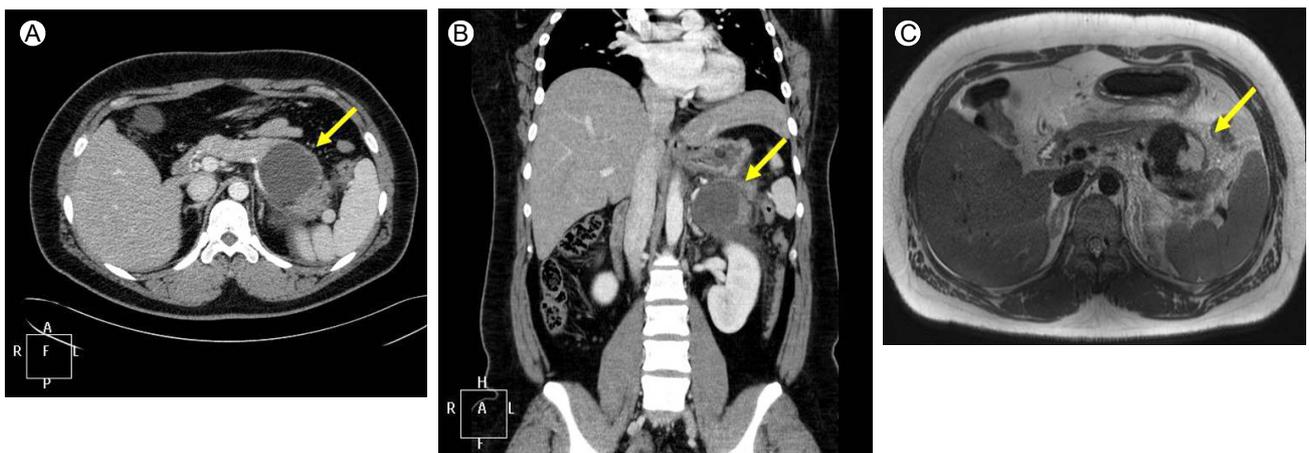


Figure 1. On admission, abdominal computed tomography (CT) showed a 6 cm unilocular cystic lesion in the pancreas tail associated with swelling of the pancreas tail and peripancreatic infiltration (A: axial reformatted view, B: coronal reformatted view, arrow). Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrates a 5.8 cm cystic mass showing dark signal intensity on a T2-weighted image (C, arrow).

보이고 T2 강조영상에서 저신호 강도를 보이는 약 5.8 cm 크기의 낭성종괴가 관찰되어 내부에 출혈이 의심되는 급성 췌장염에 동반된 가성낭종으로 추정 진단하였다(Fig. 1C).

치료 및 경과: 약 1주일간의 입원 기간 중 금식과 수액 치료 후에 환자의 증상, 신체검진, 혈액 검사 모두 호전을 보여 퇴원했으며 췌장 미부의 낭성병변에 대해서는 외래에서 복부 단층 촬영 검사로 추적관찰하기로 하였다.

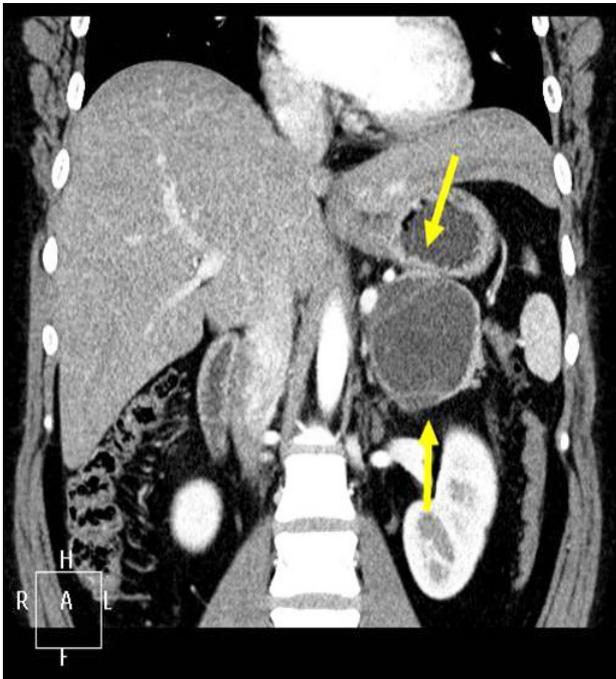


Figure 2. At 12 months after first admission due to pancreatitis, CT demonstrated a growing cystic lesion with internal septation in the pancreas tail (coronal reformatted image, arrow).

외래에서 금주를 하면서 추적관찰하던 중 복부 단층촬영 검사에서 2개월 후 6 cm에서 4.9 cm 크기로 감소된 소견을 보였으나 그 이후 지속적으로 췌장 미부의 낭성병변의 크기가 증가되었으며 췌장염 발생 후 약 12개월에 시행한 복부 단층 촬영 검사에서는 낭성병변 내부에 격막(septum)이 관찰되어(Fig. 2) 입원하여 내시경 초음파 및 내시경 초음파 유도하 세침 흡인 검사를 시행하기로 하였다. 내시경 초음파에서 약 7 cm 크기의 소방성(oligolocular) 낭성병변이 관찰되었고, 낭종의 내부에 낭종들이 관찰되는 cyst in cyst 양상을 보였으며(Fig. 3A) 22G 바늘로 세침흡인을 시행하여 어두운 적갈색의 지저분한 양상을 보이는 액체를 획득하였다(Fig. 3B). 흡인된 낭액 검사 결과 CEA 281.79 ng/mL, amylase > 7,500 U/L로 측정되었으며 세포진 검사에서는 다핵구 외에 악성 세포는 관찰되지 않았다.

환자는 췌장 미부의 내부에 출혈이 동반된 점액성 낭성종양으로 진단되어 췌장미부 절제술을 시행하기로 하였고, 환

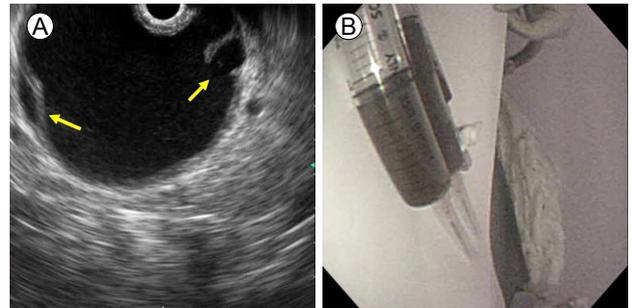


Figure 3. Endoscopic ultrasonography (EUS) showed a 7 cm oligolocular cyst at the tail of the pancreas. The cyst had a “cyst in cyst” pattern (A, arrow). Cystic fluid aspiration was performed using a 22G needle (B).

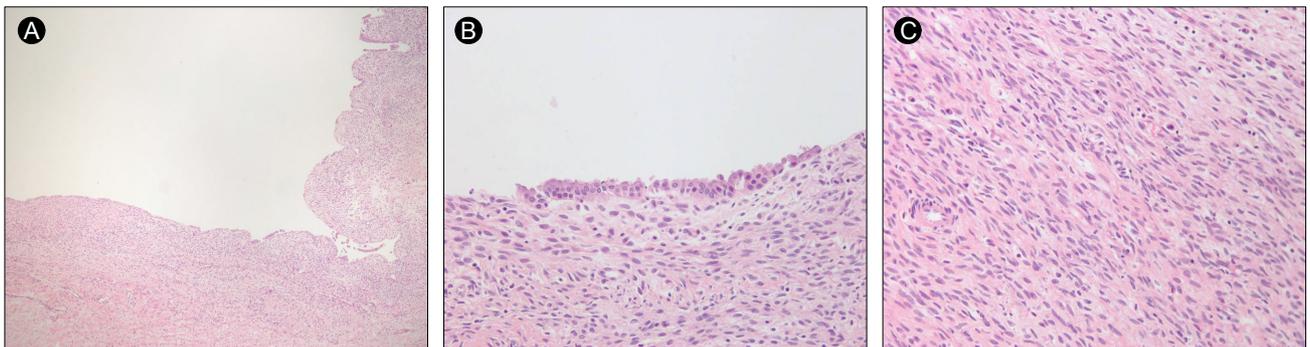


Figure 4. Microscopic findings of the resected specimen. Lining epithelium of the cystic wall was noted; the cysts are lined with tall mucin-producing cells (H&E, × 40) (A). The cysts were filled with some mucin-like material and elongated spindle shaped cells with high cellularity were seen. This is called “ovarian type stroma” (H&E, × 200) (B, C).

자의 비만과 담낭담석에 대하여 위소매절제술, 담낭절제술을 동시에 복강경 수술로 시행하였다. 수술 결과 9 × 6 cm의 크기가 큰 낭성 종괴가 관찰되었고 종괴는 백색을 띤 단면을 보였으며 낭종 내부에 격막을 가지는 2.3 × 1.8 cm 크기의 낭종을 가지고 있었다.

병리 조직 검사에서 종양은 낭종의 벽 안쪽에 점액과 함께 표면상피(lining epithelium)를 가지고 있었으며 상피 아래에 세포밀도가 높고 길쭉한 방추형 세포로 구성된 난소간질을 포함하는 등 점액성 낭성종양에 합당한 소견을 보였다(Fig. 4A-4C).

환자는 수술 후 경과가 양호하여 퇴원하였으며 약 12개월이 지난 현재까지 외래에서 췌장염의 재발 없이 추적관찰 중이다.

고 찰

췌장의 원발 낭성병변은 고형병변에 비해 드문 질환으로 알려져 있지만 최근 유병률이 증가하여 의학적인 관심을 받고 있다[2]. 췌장의 낭성종양을 가지는 대부분의 환자는 무증상으로 복부증상과 무관하게 우연히 발견된 경우가 많으며, 증상이 있는 경우는 비특이적이거나 종양의 종괴 효과에 의한 경우가 보통이다.

췌장의 낭성종양의 빈도는 문헌보고에 따라 다양하여 실제 임상에서 선별될 확률은 약 1%가 되지 않으나 수술 후 절제병변의 병리 검사 결과 진단되는 경우는 약 15%까지 보고되고 있다[4]. 이러한 낭성병변이 보고되는 빈도는 최근 점차 증가하는 추세인데, 이는 발생 빈도의 증가보다는 검진 목적의 영상 기법의 발전과 사용 증가 때문인 것으로 생각된다.

췌장의 낭성병변은 병리학적 구분에 따라 잔류 낭종, 가성낭종 그리고 낭성종양으로 나누며 이 중 낭성종양은 일반적으로 WHO 분류에 따라 점액성 낭선종, 점액성 낭선암, 췌관내 유두상 점액 종양, 장액성 낭종, 고형 가성유두상 종양으로 나눌 수 있다[1]. 췌장에서 관찰되는 낭성병변은 대부분은 가성낭종이며 그 외 낭성종양 중 대부분을 장액성 낭종, 점액성 낭종, 췌관 내 유두상 점액 종양 등이 차지하고 있다[4]. 가성낭종을 제외한 췌장의 낭성종양의 빈도를 조사한 국내 연구에서도 췌관 내 유두상 점액 종양이 39.5%, 점액성 낭종이 25.2%, 장액성 낭종이 18.4%로 이 세 가지 낭성

종양이 췌장의 낭성종양의 대부분을 차지하고 있음을 보고한 바 있다[5]. 이러한 췌장의 비교적 흔한 낭성병변들 중 가성낭종과 장액성 낭종은 양성병변으로 분류되거나 점액성 낭종이나 췌관 내 유두상 점액 종양은 전암성 병변으로 생각되어 치료 계획이 달라질 수 있기 때문에 이들을 감별하는 것이 중요하다.

가성낭종은 췌장의 낭성병변 중 약 80% 이상을 차지하고 거의 모든 연령에서 발생할 수 있으며 주로 급성 또는 만성 췌장염의 합병증으로 동반되는 경우가 많은데, 만성 췌장염에 동반되는 경우는 20-40%, 급성 췌장염에 동반되는 경우는 2-3%로 보고된 바 있다[6]. 주로 췌장의 염증으로 인해 발생하는데 췌장 실질 안이나 주변 조직에서 염증성 삼출액이나 췌장액 등의 액체가 췌장 주위의 조직에 저류된 결과로, 경계가 잘 지어진 벽으로 둘러싸여 있으며 종괴 내부에 고형 물질은 없다. 약 60%에서 자연소실되거나 간혹 병변이 남아있는 경우도 있는데, 가성낭종으로 인한 증상이 동반된 경우 배액 등의 시술이 필요할 수 있다. 이러한 가성낭종은 진단 시 만성 알코올 병력이 있거나 보통 췌장염 등의 병력을 가진다. 영상 검사에서는 단방성의 조영되는 경계가 잘 지어진 벽을 가지는 종괴와 췌장 주변 지방조직에 염증성 변화를 보이는 등 비교적 전형적인 양상을 보인다. 본 증례에서도 젊은 여성의 췌장의 미부에 발생한 췌장의 낭성병변이었지만 영상 검사에서 췌장 미부의 부종과 그 주변에 염증침윤을 보이는 등 임상적으로 췌장염에 낭성병변이 동반된 영상소견을 보였기 때문에 초기에 가성낭종으로 진단되었다. 그러나 췌장염이 동반되지 않는 가성낭종도 있으며 췌장의 낭성종양이 가성낭종으로 오인되는 경우가 약 40%까지 보고되고 있으므로 그 외 악성의 경과를 보이는 췌장의 낭성종양들과의 감별진단이 필요하다[1,6].

점액성 낭종은 전체 췌장의 종양 중 약 2%, 낭성종양들 중 약 33%를 차지하며 주로 췌장의 체부나 미부에 주로 있고 단방성인 경우도 있으나 보통은 4-5 cm 이상의 비교적 큰 단방성의 낭종들(macrocysts)을 가진다[6]. 또한 조직학적으로 상피하에 난소형 간질(ovarian type stroma)이 존재하면서 상피가 점액을 분비하는 원주형의 점액분비 세포로 구성되어 있는 낭성종양이며 이형성의 정도에 따라 양성, 경계 부위, 악성으로 분류될 수 있다[5,6]. 영상학적 검사에서 종괴에 고형물질을 가지거나 석회화되어 있는 경우, 2 mm 이상의 비교적 두꺼운 낭종벽을 가지고 내부에 격막이 존재할 경우에

는 약 95% 정도로 높은 악성의 가능성을 시사한다. 점액성 낭종의 20% 이하에서 낭종 주변부에 달걀껍질(eggshell) 모양의 석회화가 동반된 경우가 있는데 이는 점액성 낭종을 시사하는 특이적 소견이며 이 또한 악성 경과를 가질 것을 예측할 수 있다[6].

가성낭종이 단방성의 낭성종괴가 췌장 밖으로 돌출해 있는 형태인 것에 비해, 점액성 낭종은 두껍고 불규칙한 낭벽을 가질 수 있으며 주변이나 췌실질에도 급성 혹은 만성 췌장염의 소견이 없고 주로 단방성 또는 크기가 큰 다방성의 낭종으로 내부에 얇은 증격을 동반할 수 있다는 특징이 있다. 본 증례에서도 복부 단층 촬영 검사 및 내시경 초음파 검사에서 큰 다방성의 낭종을 보인 점과 cyst in cyst 형태를 보이는 점이 점액성 낭종을 진단하는 데 도움을 주었다[2,6].

최근에는 췌장의 낭성병변에서 내시경 초음파 유도하 세침흡인을 하여 얻은 검체를 이용하여 CEA, amylase 등을 측정하는 것이 낭성병변에 대한 감별진단에 도움을 준다. 대개 CEA가 증가(cuff-off value \geq 192-200 ng/mL)한 것은 점액성 낭성병변(점액성 낭종 혹은 췌관 내 유두상 점액 종양)을 시사하며 CEA의 증가와 악성 변화와의 연관성은 적은 것으로 알려져 있다[7]. 낭액의 amylase가 증가한 것은 낭성병변과 췌관의 연결을 시사하지만 그렇지 않은 경우도 드물지 않다. 본 증례에서 낭액의 CEA가 200 이상으로 증가한 것은 젊은 여성에서 췌장수술을 결정하는 데 큰 도움을 주었으므로 비교적 안전한 내시경 초음파 유도하 세침흡인을 적극적으로 이용하는 것이 좋을 것으로 판단된다. 그러나 본 증례에서 낭액의 amylase가 증가한 것과 천자한 낭액의 색깔이 어두운 적갈색이었던 점은 점액성 낭성종양을 진단하는 데 혼란을 주었으므로 여러 가지의 임상정보, 영상정보 및 낭액 검사정보를 모두 종합하여서 판단하는 것이 필요하다.

가성낭종이나 췌관 내 유두상 점액 종양의 경우는 췌장염과의 관련성이 비교적 높으나 점액성 낭성종양이 췌장염과 관련된 경우는 매우 드물다. 서구의 보고에 의하면 163명의 점액성 낭성종양을 분석하였을 때 췌장염과 관계되는 경우가 약 9% 정도에 이른다고 하였으나 국내에서 41명의 점액성 낭성종양을 분석한 보고에 따르면 췌장염은 없었다고 보고하였다[8,9]. 다만 1998년 Youn 등[10]은 췌장염에 동반된 가성낭종으로 오인했던 췌장의 점액성 낭성종양 1예를 보고하였는데, Youn 등의 증례에서는 췌장의 낭성병변에 대하여 경피적 도관 배액술을 시행하고 3주 후에도 배액량이 줄지

않아서 수술을 시행한 후 점액성 낭성종양으로 진단되었다. 본 증례에서는 수술 전 내시경 초음파 유도하 세침흡인을 통하여 CEA가 증가하여서 수술 전에 점액성 낭성종양으로 진단하였으므로 차이가 있다. 이번 증례의 경우는 점액성 낭성종양이 췌장염 발생 시에 우연히 발견된 것인지 혹은 점액성 낭성종양이 췌장염으로 발전된 것인지에 대해서는 결론 내리지 않았으며 점액성 낭성종양이 췌장염을 발전시켰다고 할지라도 그 이전에 대해 아직까지 언급된 적이 없다.

이 증례를 통하여 우리가 얻을 수 있는 교훈은 췌장염에 병발된 췌장의 낭성병변이라고 하더라도 가성낭종 외에 전암성 병변인 점액성 낭성종양 등의 다른 종류의 낭성병변일 가능성에 대해 염두에 두고 진단과 치료 계획을 세워야 한다는 것이다. 점액성 낭성종양 등을 놓치지 않기 위해서는 가성낭종으로 추정진단되었다고 하더라도 복부 단층 촬영과 같은 추적 영상 검사를 시행하여야 하며 만약 낭성병변이 소실되지 않는다면 췌장낭액 CEA 검사와 같은 추가적인 검사를 시행하는 것이 필요하다. 또한 최근에는 가성낭종에 대하여 내시경 초음파 유도하 배액술이 치료로서 많이 시행되고 있다. 가성낭종으로 판단되는 낭성병변에 대한 배액술 등을 시행하기 전에 임상소견 및 영상소견을 한 번 더 검토하고 내시경 초음파 유도하 세침흡인에 의한 췌장낭액 검사를 반드시 시행하여 낭액이 가성낭종에 합당하지 여부를 판단하는 과정이 꼭 필요할 것이다. 재검토 결과 췌장의 낭성병변이 가성낭종보다는 점액성 낭성종양과 같이 수술적 치료가 필요한 종류의 전암성 병변이 의심된다면 내시경 초음파 유도하 배액술보다는 수술적 치료로 진행하여야 할 것이다.

요 약

췌장염 환자의 경우에 췌장 내에 동반된 낭성성 병변이 관찰된다면 보통 췌장의 가성낭종으로 생각되어 보존적 치료와 경과관찰하는 경우가 많다. 저자들은 급성 췌장염으로 내원한 환자에서 이에 동반된 췌장의 낭성병변에 대해 가성낭종으로 추정진단하고 12개월 동안 추적관찰했으나 그 낭성병변이 점액성 낭성종양으로 최종 진단된 증례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

중심 단어: 점액성 낭성종양; 췌장염; 가성낭종; 췌장종양

REFERENCES

1. Kim HG. Differential diagnosis of cystic diseases of pancreas. *Korean J Med* 2010;78:279-288.
2. Jeurnink SM, Vleggaar FP, Siersema PD. Overview of the clinical problem: facts and current issues of mucinous cystic neoplasms of the pancreas. *Dig Liver Dis* 2008;40:837-846.
3. Banks PA, Bollen TL, Dervenis C, et al. Classification of acute pancreatitis: 2012: revision of the Atlanta classification and definitions by international consensus. *Gut* 2013;62:102-111.
4. Volkan Adsay N. Cystic lesions of the pancreas. *Mod Pathol* 2007;20(Suppl 1):S71-93.
5. Kim JS. Pancreatic cystic lesion. *Korean J Gastrointestinal Endosc* 2008;36(Suppl 1):263-268.
6. Spence RA, Dasari B, Love M, Kelly B, Taylor M. Overview of the investigation and management of cystic neoplasms of the pancreas. *Dig Surg* 2011;28:386-397.
7. Tanaka M, Fernández-del Castillo C, Adsay V, et al. International consensus guidelines 2012 for the management of IPMN and MCN of the pancreas. *Pancreatol* 2012;12:183-197.
8. Kim JC, Kim MH, Lee TY, et al. Clinicopathologic review of 41 cases of pancreatic mucinous cystic neoplasms. *Korean J Gastroenterol* 2008;51:34-39.
9. Crippa S, Salvia R, Warshaw AL, et al. Mucinous cystic neoplasm of the pancreas is not an aggressive entity: lessons from 163 resected patients. *Ann Surg* 2008;247:571-579.
10. Youn KH, Kim MH, Park CS, et al. Pancreatic mucinous cystic neoplasm presented as recurrent pancreatitis with masquerading a pseudocyst. *Korean J Gastrointest Endosc* 1998;18:963-967.