

췌장 낭성 종양의 병리학적 특징

건국대학교 의학전문대학원 건국대학교병원 병리과

한 혜 승

Pathologic Features of Pancreatic Cystic Neoplasms

Hye Seung Han

Department of Pathology, Konkuk University Medical Center, Konkuk University School of Medicine, Seoul, Korea

Pancreatic cystic lesions are being recognized with increasing frequency due to the development of imaging technologies. Pancreatic cystic lesions can be divided into neoplasms and non-neoplasms, and neoplasms can be further categorized as epithelial and non-epithelial tumors depending on the cells of origin. A significant percentage of pancreatic cystic neoplasms have malignant potential and surgical resection is mandatory. To make the proper decision regarding the management of pancreatic cystic neoplasms, it is important to understand the clinicopathologic features of these tumors. (Korean J Med 2014;87:270-278)

Keywords: Pancreas; Pancreatic cyst; Cystic neoplasm of the pancreas

서 론

최근 전산화 단층촬영과 자기공명영상 검사를 많이 하게 되면서 췌장 낭종이 발견되는 빈도는 증가하여 약 2.5%이며 이는 나이가 들면서 증가하여 70세 이상 노인의 10% 정도에서 췌장 낭종을 발견할 수 있다[1]. 대부분 증상이 없이 검사 도중 우연히 발견되며 증상이 있는 경우 대개 비특이적이며 종양의 종괴 효과와 관련되어 있다[2]. 췌장 낭종은 종양성과 비종양성 낭종으로 나눌 수 있으며 흔한 종양성 낭종으로는 관내유두점액성 종양, 점액성 낭종양, 장액성 낭샘종, 고형거짓유두종양 등이 있다[3]. 종양성 낭종은 대부분 양성 종양으로 알려진 장액성 낭샘종을 제외하고는 악성 또는 전

암성병변으로 간주되어 수술적 절제를 고려한다[4]. 반면 비 종양성 낭종은 악성 잠재력이 없으며 거짓낭, 저류낭(retention cyst), 양성 상피낭, 농양, 십이지장 게실, 림프표피낭종 등이 있다[5]. 췌장 낭종에 대한 분류는 종양성과 비종양성 낭종으로 나누어 표 1과 표 2에 제시하였다. 저자는 췌장 종양성 낭종에 국한하여 병리학적 특징을 살펴보고자 한다. 췌장 낭성 종양은 상피성 종양과 비상피종양으로 나눌 수 있다. 상피성 종양으로는 장액성 종양(serous neoplasm), 점액성 낭종양(mucinous cystic neoplasm), 관내유두점액성 종양(Intraductal neoplasms of the pancreas), 고형거짓유두종양(solid-pseudopapillary neoplasm), 낭성 선방세포종양(cystic acinar cell neoplasms of the pancreas), 낭변성을 보이는 관샘암종(pancreatic ductal adeno-

Correspondence to Hye Seung Han, M.D., Ph.D.

Department of Pathology, Konkuk University Medical Center, Konkuk University School of Medicine, 120-1 Neungdong-ro, Gwangjin-gu, Seoul 143-729, Korea

Tel: +82-2-2030-5644, Fax: +82-2-2030-5629, E-mail: aphsh@kuh.ac.kr

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.

Table 1. Classification of cystic neoplasms of the pancreas

Epithelial neoplasms
Serous neoplasms of the pancreas
Serous cystadenoma
Serous cystadenocarcinoma
Mucinous cystic neoplasms of the pancreas (MCN)
MCN with low- or intermediate-grade dysplasia
MCN with high-grade dysplasia
MCN with an associated invasive carcinoma
Intraductal neoplasms of the pancreas (IPMN)
IPMN with low- or intermediate-grade dysplasia
IPMN with high-grade dysplasia
IPMN of the pancreas with an associated invasive carcinoma
Intraductal tubulopapillary neoplasm
Solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas
Cystic acinar cell neoplasms of the pancreas
Acinar cell cystadenoma
Acinar cell cystadenocarcinoma
Intraductal papillary variant of acinar cell carcinoma
Pancreatic ductal adenocarcinoma with cystic degeneration
Cystic neuroendocrine neoplasms of the pancreas
Dermoid cyst
Nonepithelial neoplasms
Cystic lymphangioma
Cavernous hemangioma
Cystic pancreatic hamartoma
Cystic schwannoma

carcinoma with cystic degeneration), 낭성 신경내분비종양(cystic neuroendocrine neoplasm), 유피낭(dermoid cyst) 등이 있으며 비상피성 종양으로는 림프관종(lymphangioma), 해면혈관종(cavernous hemangioma), 낭성 췌장 과오종(cystic pancreatic hamartoma), 낭성 중간엽 기원 종양(cystic neoplasms of mesenchymal origin) 등이 있다.

본 론

장액성 종양(serous neoplasm)

장액성 낭샘종(serous cystadenoma)은 절제된 췌장 낭성 종양의 16%를 차지하는 양성 종양이다[6]. 발견 당시 평균 나이는 60세(26-91세)이며 여자(67-80%)에 호발하고 주로 췌장

Table 2. Classification of nonneoplastic cystic lesions of the pancreas

Pseudocyst
Retention cyst
Benign epithelial cyst (simple cyst)
Mucinous nonneoplastic cyst
Squamoid cyst
Endometrial cyst
Lymphoepithelial cyst
Duodenal diverticulum
Enteric duplication cyst
Hydatid cyst
Mesothelial cyst
Abscess
Necrosis

체부와 미부(50-75%)에 발생한다[7]. 육안소견상 종양은 대개 단일 종괴로 경계가 좋고 둥글며 종괴의 크기는 1-25 cm (평균 6 cm)이다. 단면 소견상 종괴는 장액성 액체를 함유하는 2-10 mm 크기의 다수의 작은 소낭으로 이루어져 있어 벌집모양으로 관찰되며 중심부위에 섬유화를 동반한다(Fig. 1A). 섬유화된 부위에 석회화가 관찰되기도 한다. 췌관과의 교통은 없다. 현미경 소견상 종양은 주로 균일한 크기의 당원이 풍부한 입방형 상피세포로 피복되어 있는 소낭들로 구성되어 있으며(Fig. 1B) 장액성 액체를 함유하고 있다. 변이형으로 대낭성 장액성 낭샘종(macrocystic serous cystadenoma), 충실성 장액성 샘종(solid serous adenoma), 본히펠인다우-동반형 장액성 낭성 종양(VHL-associated serous cystic neoplasm), 혼합형 장액성 신경내분비 종양(mixed serous neuroendocrine neoplasm) 등이 알려졌다. 대낭성 장액성 낭샘종은 낭의 수도 적고 낭 하나하나의 크기도 커서 육안적으로 점액성 낭종양과 비슷한 모양이며 이는 주로 췌장 두부에 잘 생긴다[8]. 충실성 장액성 샘종은 육안적으로 분화가 좋은 췌장의 신경내분비 종양과 비슷한 모양이며 대개 크기가 작아 2-4 cm이다[9]. 본히펠인다우 환자의 35-90%에서 장액성 낭성 종양이 동반되는데, 다발성 장액성 낭샘종으로 그리고 대낭성 변이형인 경우가 흔하다[10]. 혼합형 장액성 신경내분비 종양은 드물게 장액성 낭샘종이 췌장 신경내분비 종양을 동반하는 경우인데, 이런 경우 본히펠인다우 증후군과의 관련성을 의심해 보아야 한다. 본히펠인다우 환자의 10-17%가

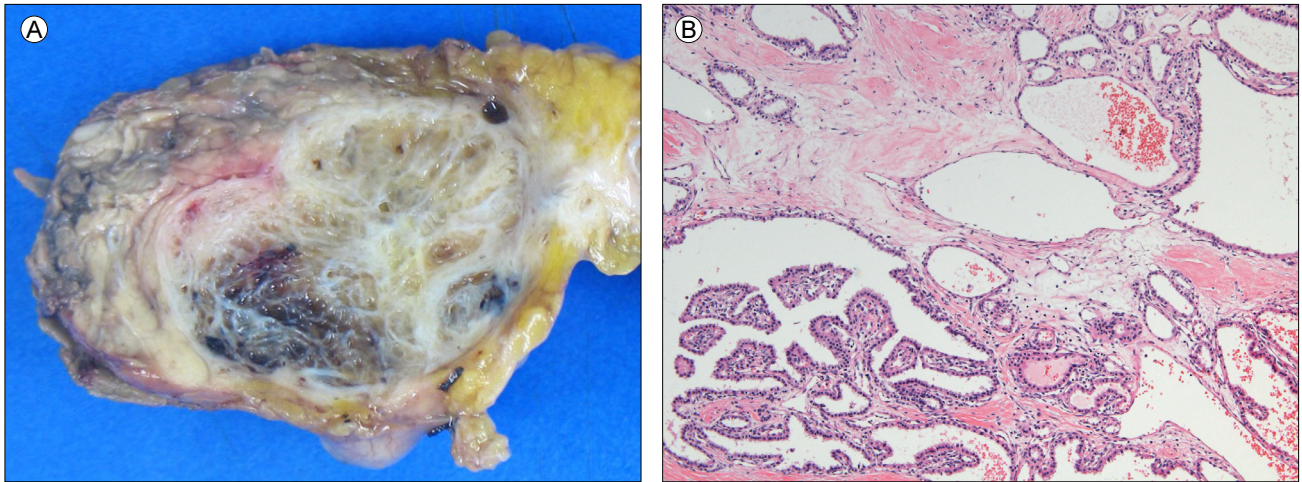


Figure 1. (A) Gross appearance of a microcystic serous cystadenoma. A 4-cm sized single cystic mass composed of numerous small sponge-like cysts was observed. (B) Microscopic features of a microcystic serous cystadenoma. The cysts were lined by clear cuboidal epithelial cells, which formed intracystic papillary projections (hematoxylin and eosin [H&E] staining, $\times 100$).

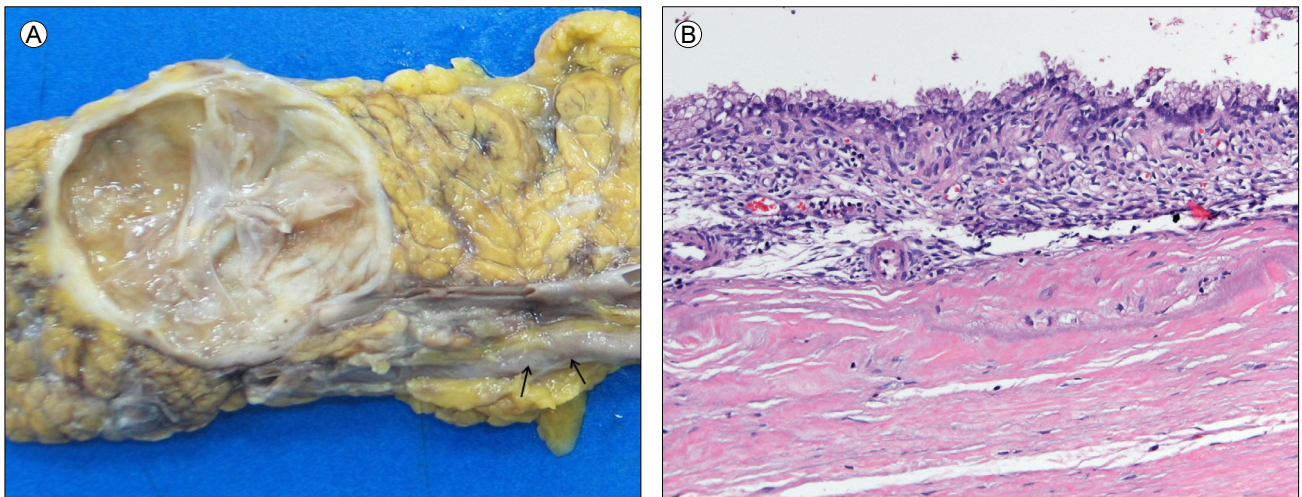


Figure 2. (A) Gross appearance of a mucinous cystic neoplasm. A 4.5-cm sized cystic neoplasm containing mucin that did not communicate with the main pancreatic duct (arrow) was observed. (B) Microscopic features of a mucinous cystic neoplasm with low-grade dysplasia. The cyst was lined by a columnar mucin-containing epithelium with low-grade dysplasia. An ovarian-type subepithelial stroma was noted (H&E staining, $\times 200$).

신경내분비 종양을, 그리고 70%가 신경내분비 미세샘종증(neuroendocrine microadenomatosis)을 보인다고 하며 드물게 유전적 증후군이 발견되지 않는 경우도 있다[10,11]. 장액성 낭샘암종(serous cystadenocarcinoma)은 매우 드물어 1-3%이며, 현미경 소견은 양성 장액성 낭샘종과 같기 때문에 원격 전이가 있을 경우에만 진단할 수 있다.

점액성 낭종양(mucinous cystic neoplasm)

점액성 낭성 종양은 절제된 췌장 낭성 종양의 25%를 차지하는 비교적 드문 종양이다[6]. 발견 당시 평균 나이는 40-50세(14-95세)이며 대부분 여자(> 95%)에 호발하고 주로 췌장 체부와 미부(> 95%)에서 발생한다[12]. 임상 증상은 주로 크기에 따라 달라 3 cm 이하인 경우는 주로 우연히 발견되거나 큰 종양은 주변 구조를 눌러 이차적으로 증상이 발현되

며 촉진되는 복부 종괴로 발견되기도 한다. 침윤성 암종을 동반한 경우 환자의 나이가 비침윤성 종양을 가진 환자보다 평균 5-10세 많은 것으로 보아 비침윤성 종양이 침윤성 종양으로 진행하는데 몇 년이 걸리는 것으로 생각된다[13]. 육안 소견상 특징적으로 매끄러운 표면을 가진 구형의 단일 종괴를 형성하며 다양한 두께의 섬유성 가피막(pseudocapsule)을 보이며(Fig. 2A) 간혹 석회화를 동반하기도 한다. 종양의 크기는 2-35 cm로 다양하며 수술한 경우 평균 5 cm 이상이다. 췌관과의 교통은 없다. 악성 변화가 있는 경우, 그렇지 않은 경우보다 크기가 크며(8.2 cm vs. 4.5 cm) 고형성 종괴를 동반한 경우가 많다[6]. 현미경 소견상 낭은 점액을 형성하는 키가 큰 원주세포로 피복되어 있으며 그 아래로 난소기질을 닮은 치밀한 기질(ovarian-type stroma)이 관찰된다(Fig. 2B). 낭이 커져 난소성 기질 조직이 잘 보이지 않을 경우 면역염색을 통해 프로게스테론 호르몬 수용체 발현 여부로 확인한다. 현미경 소견에 따라 양성인 저이형성 또는 중간이형성 점액성 낭종양(MCN with low- or intermediate-grade dysplasia),

경계성인 고이형성 점액성 낭종양(MCN with high-grade dysplasia), 악성인 침윤성 암종을 동반한 점액성 낭종양(MCN with an associated invasive carcinoma)으로 구분된다. 관내유두점액성 종양과 구별이 어려운 경우가 있는데, 점액성 낭종양은 췌장관 시스템 내에서 자라지 않으며 난소성 기질 조직을 보인다는 점으로 감별할 수 있다.

관내유두점액성 종양(Intraductal neoplasms of the pancreas)

관내유두점액성 종양은 췌장 관내 유두상 구조로 자라며 다량의 점액을 분비하는 특징을 보이는 종양으로, 다량의 점액으로 인해 췌관이 늘어나 이전에는 점액성 관확장증(mucinous duct ectasia)으로 기술되기도 하였다. 1980년대 이전에는 보고되지 않다가 최근에 갑자기 많은 예가 보고되고 있으며 췌장 낭성 종양 중 가장 빈번하게 발생한다. 발견 당시 평균 나이는 66세(30-94세)이며 고령에서 발생하며 남자에 호발하고 주로 췌장 두부, 특히 구상돌기(uncinated process)

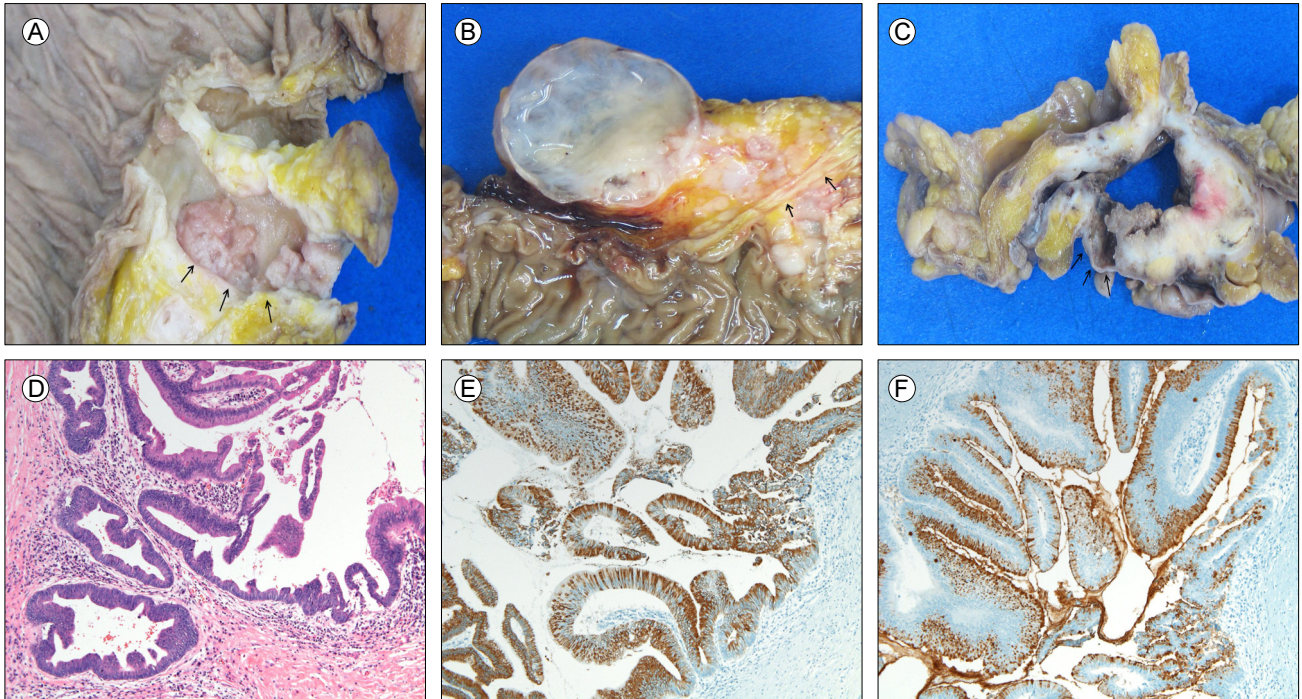


Figure 3. (A) Gross appearance of a main duct type intraductal papillary mucinous neoplasm (IPMN; arrow). (B) Gross appearance of a branch duct type IPMN. The main duct (arrow) was not involved. (C) Gross appearance of an IPMN (arrow) with an associated invasive carcinoma. (D) Microscopic features of an intestinal type IPMN with high-grade dysplasia (H&E staining, $\times 100$). (E) MUC2 immunostaining in an intestinal type IPMN ($\times 100$). (F) MUC5AC immunostaining was common in IPMNs, but negative in most intra-ductal tubulopapillary neoplasms ($\times 100$).

에서 흔히 발생한다[8-14]. 육안적으로 주 췌관을 따라 절제하여 종양의 침윤 양상을 확인하는 것이 중요하며 종양의 발생 위치에 따라 주 췌관형(main duct type) (Fig. 3A)과 분지 췌관형(branch duct type)으로 나뉘는데(Fig. 3B), 혼합형(combined type)도 있다. 주 췌관형은 악성화 비율이 높아서 발견 당시에 고이형성 종양이나 침윤성 암을 동반하는 경우가 많다(Fig. 3C). 하지만 분지 췌관형의 경우 주 췌관형에 비해 양성 종양 비율이 높고, 혼합형인 경우 예측하는 주 췌관형과 비슷하다. 현미경 소견상 점액을 분비하는 원주 세포들이 유두상 또는 용모상으로 췌장 관내로 돌출되어 있는 양상이며 종양 상피세포는 다양한 정도의 이형성을 보인다. 점액성 낭종과 마찬가지로 종양 세포의 구조적 및 세포학적 이형성 정도에 따라 양성인 저이형성 또는 중간이형성 관내유두점액성 종양(IPMN with low- or intermediate-grade dysplasia), 경계성인 고이형성 관내유두점액성 종양(IPMN with high-grade dysplasia), 악성인 침윤성 암종을 동반한 관내유두점액성 종양(IPMN of the pancreas with an associated invasive carcinoma)으로 구분된다. 또한 관내유두점액성 종양의 종양 세포는 다양한 분화를 보여 현미경 소견에 따라 위형(gastric type), 장형(intestinal type), 췌담관형(pancreatobiliary type), 호산과립세포형(oncocytic type)으로 구분될 수 있다. 점액에 대한 면역조직화학적 염색이 형태학적 분류에 유용하게 쓰이기도 하는데, 위형인 경우 MUC5AC 양성, 장형인 경우 MUC2

와 CDX2 양성, 췌담관형인 경우 MUC5AC와 MUC1 양성, 호산과립세포형인 경우 MUC6와 MUC5AC 양성인 소견을 보인다. 위형은 특징적으로 분지 췌관형 유두점액성 종양에서 관찰되며, 주로 저이형성 또는 중간이형성 관내유두점액성 종양의 소견을 보인다. 장형은 주로 주 췌관형에서 관찰되는데, 대개 중간이형성 또는 고이형성 소견을 보인다(Fig. 3D-3F). 췌담관형은 드물며 잘 알려져 있지 않으나 주로 주 췌관형 종양에서 관찰되며 점액 분비가 적은 편이다. 호산과립세포형은 비교적 큰 종괴(5-6 cm)를 형성하는 경우가 많으며 대개 고이형성을 보인다. 관내유두점액성 종양에서 침윤성 관샘암종이 생기는 경우 일반적인 관샘암종의 경과를 따른다. 관내 관유두 종양(Intraductal tubulopapillary neoplasm)은 관내유두점액성 종양과 같이 췌장 관내 증식을 주로 보이나 점액 분비가 없고 관상 구조를 현저하게 보이며 흔히 괴사를 동반하는 고이형성 종양이다. 이 종양은 췌장 관내 종양 중 발생 빈도가 3% 정도로 드물며 발견 당시 평균 연령은 56세(35-84세)이고 남녀 차이가 없다. 육안 소견상 낭형성이 관내유두점액성 종양에 비해 분명치 않고 췌장 관내 점액 분비가 관찰되지 않는다. 관내유두점액성 종양은 대부분 MUC5AC에 대한 면역조직화학적 염색이 양성인 반면 관내 관유두 종양(intraductal tubulopapillary neoplasm)은 음성인 점이 두 종양을 감별하는 데 유용하다[15]. 이 종양에서 침윤성 암종이 발견되면 침윤성 암종을 동반한 관유두 종양

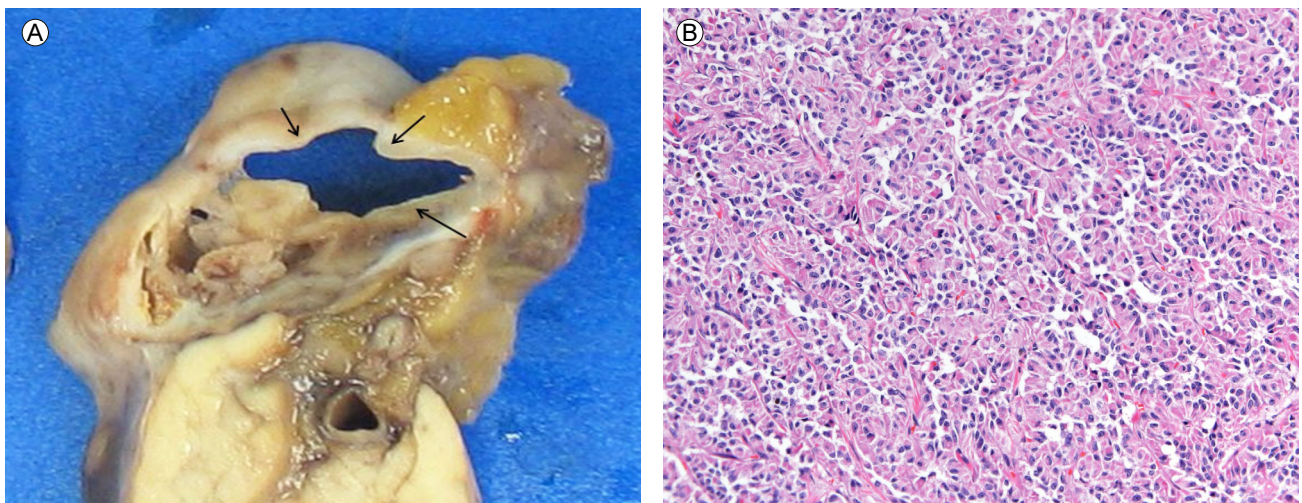


Figure 4. (A) Gross appearance of a solid pseudopapillary neoplasm. The tumor had a light brown solid area and a cystic area (arrow). (B) Microscopic features of a solid pseudopapillary neoplasm. The thin-walled blood vessels were surrounded by loosely cohesive eosinophilic neoplastic cells ($\times 200$).

(intraductal tubulopapillary neoplasm with an associated invasive carcinoma)으로 진단한다.

고형거짓유두종양(solid-pseudopapillary neoplasm)

고형거짓유두종양은 저등급 악성 종양으로 절제된 췌장 낭성 종양의 4% 미만에서 관찰되는 드문 종양이다[6]. 이 종양은 주로 사춘기 소녀와 젊은 여성(90%)에서 발생하며 평균 연령은 28세(7-79세)이다[16]. 남자에 발생하는 경우는 드물며 호발 부위는 없다. 이 종양은 대개 크고 둥근 단일 종괴로 나타나며 종양의 평균적 크기는 8-10 cm (0.5-25.0 cm)이다. 이 종양은 3 cm 미만의 조기 병변인 경우 괴사를 동반하지 않은 고형성 종괴로 나타나지만 종양이 자라면서 종괴의 일부가 괴사되고 출혈이 동반되면서 낭종을 형성한다(Fig. 4A). 낭벽에 석회화 소견이 관찰되기도 한다. 현미경 소견상 매우 다양한 소견을 보여 고형성 부분, 거짓유두상 구조, 출혈성 괴사, 거짓낭 구조 등이 관찰되며 고형성 부분은 주로 종양의 가장자리에서 관찰된다. 고형성 부분에서는 흩어지는 양상의 균일한 종양 세포들이 가는 혈관을 함유하는 유리화 및 점액성 간질 줄기와 혼합된 양상으로 관찰된다. 이 종양에서 관찰되는 거짓유두상 구조는 흩어지는 양상을 보이는 개개의 종양 세포들이 떨어져 나가고 살아있는 종양 세포들만이 섬유혈관 줄기 주변에 모여 형성된 구조이다(Fig. 4B). 종양 세포는 호산성이거나 투명한 공포성 세포질을 보인다. 일부 종양 세포는 세포질 내 다양한 크기의 호산성 유리질구(hyaline globule)를 보인다. 대부분의 고형거짓유두종양은 β -catenin을 부호화(encoding)하는 유전자 *CTNBI*에 체세포 점 돌연변이를 보인다[17]. 고형거짓유두종양이 주로 고형성 성장 양상을 보일 때는 현미경 소견만으로 분화가 좋은 신경내분비 종양 및 선방세포암종과 감별이 어려울 수 있다. 고형거짓유두종양은 매우 다양한 항원을 발현하나 면역염색 시 β -catenin의 비정상적 핵 발현, CD10 및 vimentin 양성, chromogranin A와 외분비 효소(trypsin, chymotrypsin) 음성 소견이 신경내분비 종양 및 선방세포암종과 감별에 도움이 된다. 고형거짓유두종양은 외과적으로 완전 절제한 경우 환자의 85-95%가 치유되며 주변에 퍼지거나 재발하거나 전이를 한 경우에도 무병 기간(disease-free periods)이 길며 전이하여 사망한 경우는 매우 드물게 보고되고 있다[18]. 전이가 일어나는 경우 대부분 원발성 종양과 같은 모양을 보이며 악성 형태를 예측할 만한 조직학적 소견이 관찰되지

않기 때문에 모든 고형거짓유두종양은 악성으로 분류된다. 나이가 많은 경우, 이수성 DNA, 유사분열 수 증가, 핵의 비정형성 등은 나쁜 예후를 시사한다[19].

낭성 선방세포종양(cystic acinar cell neoplasms of the pancreas)

선방세포종양은 형태학적으로 선방세포를 닮고 췌장 외분비 효소를 생산하는 종양세포로 이루어진 매우 드문 종양이다. 이 종양에서 낭성 변화가 일어나기도 하는데, 양성 종양이 선방세포 낭샘종(acinar cell cystadenoma)이고 악성 종양이 선방세포 낭샘암종(acinar cell cystadenocarcinoma)이다. 선방세포 낭샘종은 우연히 발견되며 주로 어른에 발생하고 1.5-10 cm 가량의 단방성 또는 다방성 종괴로 발현한다[20]. 흔히 다발성으로 발생하며 췌장 전체를 미만성으로 침범한다. 현미경 소견상 낭들은 한층 내지 여러 층의 비정형성을 보이지 않는 선방세포로 피복되어 있다. PAS 염색 또는 D-PAS 염색을 하면 종양 세포 내 자이모겐과립(zymogen granules)을 확인할 수 있다. 선방세포 분화를 시사하는 trypsin, chymotrypsin, lipase에 대한 면역염색에서 양성 소견을 보인다. 선방세포 낭샘암종은 매우 드물어 소수만 보고되어 있는데, 대부분 크기가 크고(평균 24 cm) 다양한 크기의 낭들로 이루어진 다방성 종괴로 발현한다[20]. 낭을 피복하고 있는 종양세포들은 비정형성을 보이며 고형성 부위나 괴사 부위도 관찰된다. 매우 드물게 췌장 선방세포암종이 주로 췌장 관내에서 유두상으로 자라는 경우가 있는데, 이를 선방세포암종의 관내유두변이종(intraductal papillary variant of acinar cell carcinoma)이라 하며 전형적 선방세포암종보다 예후가 좋다[21].

낭변성을 보이는 관샘암종(pancreatic ductal adenocarcinoma with cystic degeneration)

췌장 관샘암종은 관상피 분화를 보이는 침윤성암종이다. 대개는 충실성 종괴이며 심한 섬유성 기질 반응을 보이는데 1-8% 정도의 환자에서 낭성 변화가 관찰된다[22]. 여기서 관찰되는 낭성 변화는 췌장 관샘암종의 괴사성 변화 때문이며 이러한 낭성 변화는 주로 분화가 나쁜 큰 종양(평균 9 cm)에서 관찰된다. 침윤성 췌장 관샘암종이 췌관 구조를 막아 췌관의 낭성 확장이나 작은 저류낭을 만들기도 한다[23]. 또한 췌장 관샘암종이 췌장염을 일으켜 거짓낭이 동반되는 경우도 있다[24].

낭성 신경내분비 종양(cystic neuroendocrine neoplasm)

낭성 신경내분비 종양은 절제된 췌장 낭성 종양의 8%를 차지하며 절제된 췌장 신경내분비종양의 10-17%를 차지한다[25]. 대부분 우연히 발견되며 비기능성이다. 주로 60-70세 사이에 발견되고 남녀 차이는 없다. 낭성 신경내분비 종양을 가진 환자의 25%에서 다발성 내분비종양 증후군(multiple endocrine neoplasia syndrome)을 동반한다[26]. 육안 소견상 낭을 이루고 있는 부분은 괴사성 물질이 아니라 투명한 장액혈액성 액체를 함유하고 있으며 고형성 부분에서 관찰되는 것과 같은 소견을 보이는 세포들로 피복된다. 고형성 부분에서는 전형적인 신경내분비 종양에서 보이는 종양세포들을 볼 수 있다. 현미경 소견상 비교적 균일한 종양세포가 새둥지모양, 기둥모양, 선모양, 이량형 등 기관양 구조를 보이며 신경내분비 표지자(synaptophysin, chromogranin A)에 면역염색시 양성 소견을 보인다. 신경내분비 종양은 유사분열 또는 Ki67지수에 따라 등급을 나누는데, 10HPF당 유사분열 수가 2개 이하(≤ 2)이거나 Ki67지수가 2% 이하(≤ 2)이면 G1, 10 HPF당 유사분열 수가 2-20개 사이거나 Ki67 지수가 3-20%이면 G2, 10 HPF당 유사분열 수가 20개 이상(> 20)이거나 Ki67 지수가 20% 이상(> 20)이면 G3로 분류한다[27]. 낭성 신경내분비 종양은 전형적인 충실성 신경내분비 종양과 같은 생물학적 행동 양식을 보인다.

유피낭(dermoid cyst)

성숙 낭성 기형종 중 주로 외배엽 기원의 조직으로 구성된 종양을 유피낭이라 한다. 유피낭은 신경구(neural groove)가 닫히는 시기에 표피가 배아성 함몰로 인해 발생하며 주로 정중선을 따라 위치한다. 췌장에 발생한 유피낭은 현재까지 35예 정도가 보고되어 있다[28]. 유피낭은 선천적으로 생기며 남자에 약간 호발하고(남: 여 = 2: 15), 발견되는 평균 연령은 36.4세(4개월-74세)이나 다양한 연령에서 발견된다. 육안 소견상 비교적 경계가 좋고 둥근 종양을 형성하며 종양의 구성 성분에 따라 다양한 모습을 보일 수 있으나 낭 부분은 케라틴으로 차있고 마치 치즈와 같은 모양이다. 현미경 소견상 낭종 벽의 세포는 편평상피세포로 이루어져 있고 그 아래로 림프조직이 관찰되며 림프여포도 흔히 관찰된다. 비종양성 병변인 림프상피낭종과 육안 소견 및 현미경 소견이 비슷하나 유피낭에서는 피지선으로의 분화를 확인할 수 있다. 예후는 매우 좋으나 드물게 누공(fistula)이 생기는 경우

가 있으며 현재까지 악성 변화는 보고된 바가 없으나 후복막에 생긴 기형종 중 7-10%가 악성 변화를 보인다는 보고가 있어 미성숙 부분이 존재하지 않는지 종양 전체를 세밀하게 관찰하여야 한다[29].

낭성 림프관종(cystic lymphangioma)

췌장에 발생하는 낭성 림프관종은 매우 드물어 현재까지 60개 미만의 증례가 보고되어 있다. 미세 또는 거대 낭들로 이루어진 다방성 종괴이며 얇은 섬유성 피막에 둘러싸여 있다. 이 종양이 후복막 종괴로 발견되기도 하나 췌장에서 기원하며 주로 췌장 두부에 호발한다. 선천성인 경우 어느 연령에서나 발견될 수 있으나 주로 여자에 생기고 췌장 원위부에 생긴다[30]. 종양의 크기는 3-25 cm (평균 12 cm)이며 낭액은 장액혈액성이거나 유미성(chylous)이다. 현미경 소견상 종양은 단백질성, 호산성 액체를 함유하는 낭 구조들로 이루어졌으며 낭들은 림프내피세포로 피복되어 있다. 낭 구조들은 얇은 격벽 구조로 나뉘어지며 림프구와 포말조직구가 모여 있는 소견이 관찰되기도 한다. 림프내피세포는 CD31, CD34, D2-40 등에 대한 면역염색시 양성 소견을 보인다. 절제하면 대개는 치유되며 불완전 절제 시 재발이 일어나기도 한다[20,30].

해면혈관종(cavernous hemangioma)

췌장 내 해면혈관종은 매우 드물며 크고 확장된 혈관 구조로 이루어진 종양이다. 영상의학적 소견이 비특이적이어서 수술 후 절제된 검체의 조직 소견을 관찰한 후에야 정확한 진단이 이루어진다. 예후는 매우 좋다[20]. 드물게 분히펠인다우 증후군 환자에서 관찰된다[31].

낭성 췌장 과오종(cystic pancreatic hamartoma)

낭성 췌장 과오종은 매우 드문 양성 종양이다. 우연히 발견되며 비특이적인 증상을 동반한다. 수술 전 정확한 진단은 하기 어려우며 절제된 검체의 조직 소견을 관찰한 후에야 정확한 진단이 이루어진다. 현미경 소견상 종양은 성숙한 선방세포와 비뿔어진 구조의 작은 크기 또는 중간 크기의 췌관들과 다양한 정도의 섬유성 간질로 이루어져 있다[32].

낭성 신경초종(cystic schwannoma)

췌장의 원발성 중간엽 기원 종양은 매우 드물다. 현재까

지 췌장의 원발성 신경초종은 24예가 보고되었는데, 반 이상에서 낭종 종괴로 발현되었다[33,34]. 췌장의 신경초종은 대부분 양성이나 본레클링하우젠병(von recklinghausen disease) 환자의 8%에서 악성 변화가 동반되었다[34].

결 론

지금까지 췌장 낭성 종양들의 병리학적 특징을 살펴보았다. 췌장 낭성 병변이 발견되었을 때 정확한 진단과 적절한 치료를 위해서는 임상 의사와 병리 의사 모두 췌장 낭성 종양들의 임상-병리학적 소견을 이해하고 원활한 소통하에 협동 치료를 해나가는 것이 바람직하다.

중심 단어: 췌장; 췌장 낭; 췌장 낭성 종양

REFERENCES

- De Jong K, Nio CY, Mearadji B, et al. Disappointing interobserver agreement among radiologists for a classifying diagnosis of pancreatic cysts using magnetic resonance imaging. *Pancrea* 2012;41:278-282.
- Sakorafas GH, Sarr MG. Cystic neoplasms of the pancreas; what a clinician should know. *Cancer Treat Rev* 2005;31: 507-535.
- Kosmahl M, Egawa N, Schröder S, Carneiro F, Lüttges J, Klöppel G. Mucinous nonneoplastic cyst of the pancreas: a novel nonneoplastic cystic change? *Mod Pathol* 2002;15: 154-158.
- Goh BK, Tan YM, Chung YF, et al. Pancreatic cysts: a proposed management algorithm based on current evidence. *Am J Surg* 2007;193:749-755.
- Molvar C, Kayhan A, Lakadamyali H, Oto A. Nonneoplastic cystic lesions of pancreas: a practical clinical, histologic, and radiologic approach. *Curr Probl Diagn Radiol* 2011;40:141-148.
- Farrell JJ, Fernández-del Castillo C. Pancreatic cystic neoplasms: management and unanswered questions. *Gastroenterology* 2013;144:1303-1315.
- Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. 4th ed. Lyon: IARC Press, 2010:296-299.
- Kim YT. Overview of cystic lesion of the pancreas. *Korean J Med* 2010;78:273-278.
- Casadei R, D'Ambra M, Pezzilli R, et al. Solid serous microcystic tumor of the pancreas. *JOP* 2008;9:538-540.
- Hammel PR, Vilgrain V, Terris B, et al. Pancreatic involvement in von Hippel-Lindau disease: the Groupe Franco-phone d'Etude de la Maladie de von Hippel-Lindau. *Gastroenterology* 2000;119:1087-1095.
- Blandamura S, Parenti A, Famengo B, et al. Three cases of pancreatic serous cystadenoma and endocrine tumour. *J Clin Pathol* 2007;60:278-282.
- Zamboni G, Fukushima N, Hruban RH, Klöppel G. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press, 2010:300-303.
- Kosmahl M, Pauser U, Peters K, et al. Cystic neoplasms of the pancreas and tumor-like lesions with cystic features: a review of 418 cases and a classification proposal. *Virchows Arch* 2004;445:168-178.
- Adsay NV, Fukushima N, Furukawa T, et al. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press, 2010:304-311.
- Yamaguchi H, Shimizu M, Ban S, et al. Intraductal tubulopapillary neoplasms of the pancreas distinct from pancreatic intraepithelial neoplasia and intraductal papillary mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1164-1172.
- Klöppel G, Hruban RH, Klimstra DS, et al. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press, 2010:327-330.
- Tanaka Y, Kato K, Notohara K, et al. Frequent beta-catenin mutation and cytoplasmic/nuclear accumulation in pancreatic solid-pseudopapillary neoplasm. *Cancer Res* 2001; 61:8401-8404.
- Reddy S, Cameron JL, Scudiere J, et al. Surgical management of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas (Franz or Hamoudi tumors): a large single-institutional series. *J Am Coll Surg* 2009;208:950-957.
- Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol* 2005;29:512-519.
- Sakorafas GH, Smyrniotis V, Reid-Lombardo KM, Sarr MG. Primary pancreatic cystic neoplasms of the pancreas revisited: Part IV. rare cystic neoplasms. *Surg Oncol* 2012; 21:153-163.
- Basturk O, Zamboni G, Klimstra DS, et al. Intraductal and papillary variants of acinar cell carcinomas: a new addition to the challenging differential diagnosis of intraductal neoplasms. *Am J Surg Pathol* 2007;31:363-370.
- Kosmahl M, Pauser U, Anlauf M, Klöppel G. Pancreatic ductal adenocarcinomas with cystic features: neither rare nor uniform. *Mod Pathol* 2005;18:1157-1164.
- Lee LY, Hsu HL, Chen HM, Hsueh C. Ductal adenocarcinoma of the pancreas with huge cystic degeneration: a lesion to be distinguished from pseudocyst and mucinous

- cystadenocarcinoma. *Int J Surg Pathol* 2003;11:235-239.
24. Greenberg RE, Bank S, Stark B. Adenocarcinoma of the pancreas producing pancreatitis and pancreatic abscess. *Pancreas* 1990;5:108-113.
25. Bordeianou L, Vagefi PA, Sahani D, et al. Cystic pancreatic endocrine neoplasms: a distinct tumor type? *J Am Coll Surg* 2008;206:1154-1158.
26. Federle MP, McGrath KM. Cystic neoplasms of the pancreas. *Gastroenterol Clin North Am* 2007;36:365-376.
27. Rindi G, Arnold R, Bosman FT, et al. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press, 2010:13-14.
28. Lane J, Vance A, Finelli D, Williams G, Ravichandran P. Dermoid cyst of the pancreas: a case report with literature review. *J Radiol Case Rep* 2012;6:17-25.
29. Albayrak A, Yildirim U, Aydin M. Dermoid cyst of the pancreas: a report of an unusual case and a review of the literature. *Case Rep Pathol* 2013;2013:375193.
30. Colovic RB, Grubor NM, Micev MT, Atkinson HD, Rankovic VI, Jagodic MM. Cystic lymphangioma of the pancreas. *World J Gastroenterol* 2008;14:6873-6875.
31. Hammel P, Beigelman C, Chauveau D, et al. Variety of pancreatic lesions observed in von Hippel-Lindau disease: apropos of 8 cases. *Gastroenterol Clin Biol* 1995;19:1011-1017.
32. Yamaguchi H, Aishima S, Oda Y, et al. Distinctive histopathologic findings of pancreatic hamartomas suggesting their "hamartomatous" nature: a study of 9 cases. *Am J Surg Pathol* 2013;37:1006-1013.
33. Bui TD, Nguyen T, Huerta S, Gu M, Hsiang D. Pancreatic schwannoma: a case report and review of the literature. *JOP* 2004;5:520-526.
34. Tan G, Vitellas K, Morrison C, Frankel WL. Cystic schwannoma of the pancreas. *Ann Diagn Pathol* 2003;7:285-291.