대한병리학회지 : 제23권 제 2 호 1989
Kor. J. Path., Vol. 23(2) : 263-268

간의 원발성 낭선종과 낭선암종

— 2 증례 보고 —

연세대학교 의과대학 병리학교실

김 경 호 · 박 찬 일

서 론

간에 발생하는 원발성 낭성종양은 비교적 드물다. 지금까지 영문잡지에 보고되거나 인용된 예들을 모두 합하면 85예의 낭선종[1~9]과 27예의 낭선암종[3,4,9~19]이 있으며, 우리나라에서도 3예의 낭선종과 5예의 낭선암종이 보고되어 있다[20~23]. 낭선종은 입방형 내지 장방형의 점액성 상피로 피복된 다방성 낭종으로서 병리학적으로 상세하게 기술되어있는 예들의 대부분에서는 상피하 결체조직이 난소[24,25] 또는 배아기의 담낭 및 담관[26]에서와 같이 고밀도의 간엽조직세포로 구성되어 있다. Wheeler 및 Edmondson[9]은 이것을 간엽조직기질을 가진 낭선종(cystadenoma with mesenchymal stroma, 이하 CMS로 약함)이라 하여 고밀도의 간엽기질 조직이 없는 경우와 구별하였다.

간의 낭선암종은 유두상 증식을 하는 원발성 낭성 상피암종으로서 대부분 낭선종으로부터 악성변화한 것으로 생각하고 있다[3,4,12,13]. 그러나 보고된 낭선암종 예의 1/2이하에서만 고밀도의 간엽조직이 관찰되는 것으로 보아[9,14,17,19] 적어도 낭선암종이 모두 CMS에서 유래되는 것은 아니라는 것이 최근의 견해이다.

저자들은 1예의 CMS와 고밀도 간엽조직이 없는 낭선암종 1예를 경험한 바 조직발생 기원에 관한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

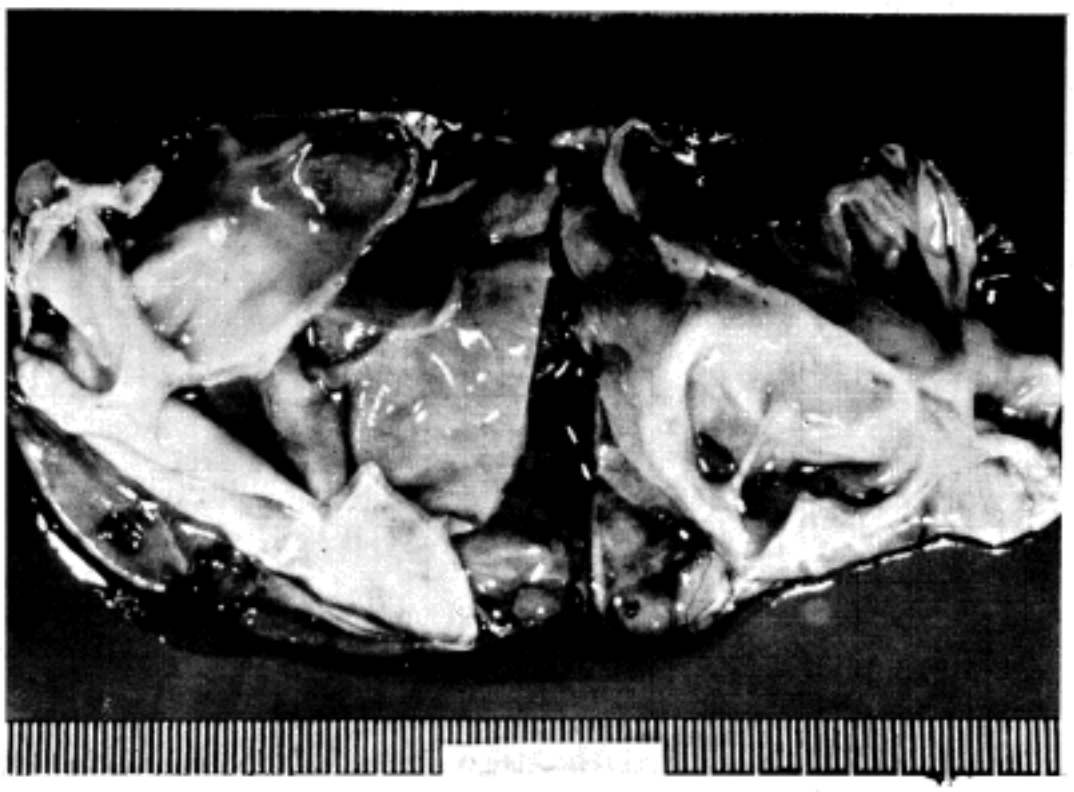

Fig. 1. Cystadenoma showing a multilocular cystic mass with a smooth milky white inner surface.

*본 논문의 요지는 1987년 대한병리학회 추계학술대회에서 전시되었음.

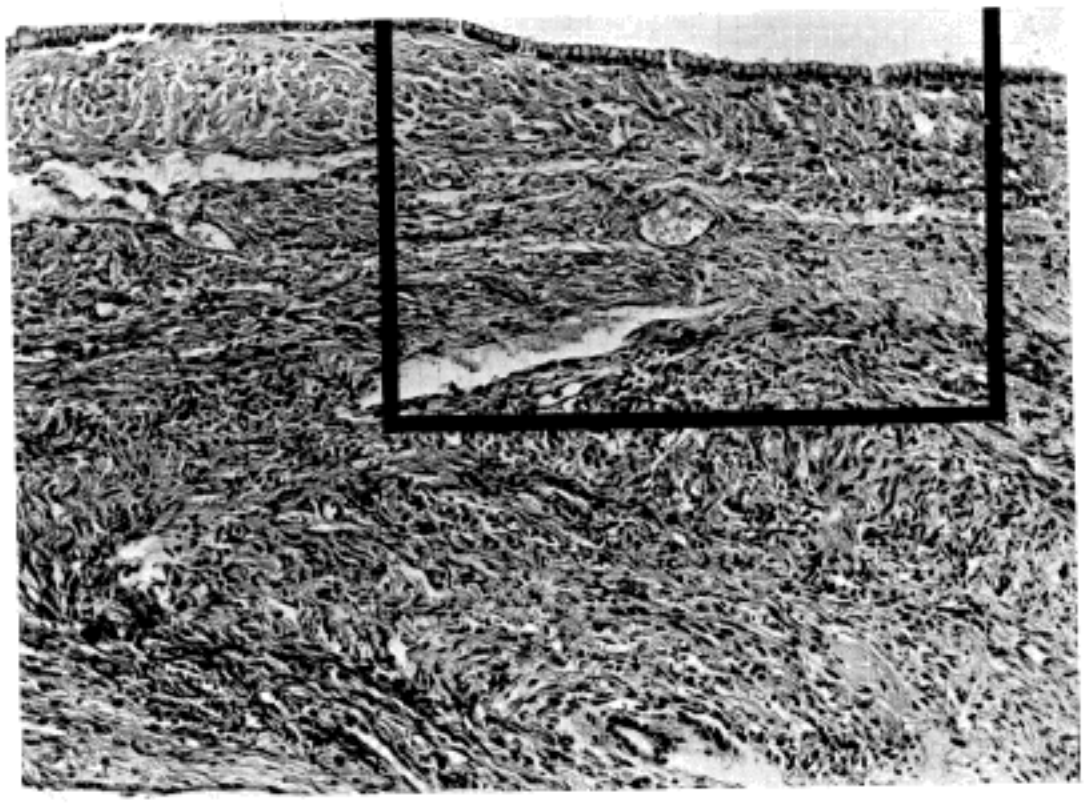

Fig. 2. A locule of the cystadenoma showing simple columnar epithelium and the underlying compact cellular stroma. (H&E, x100)

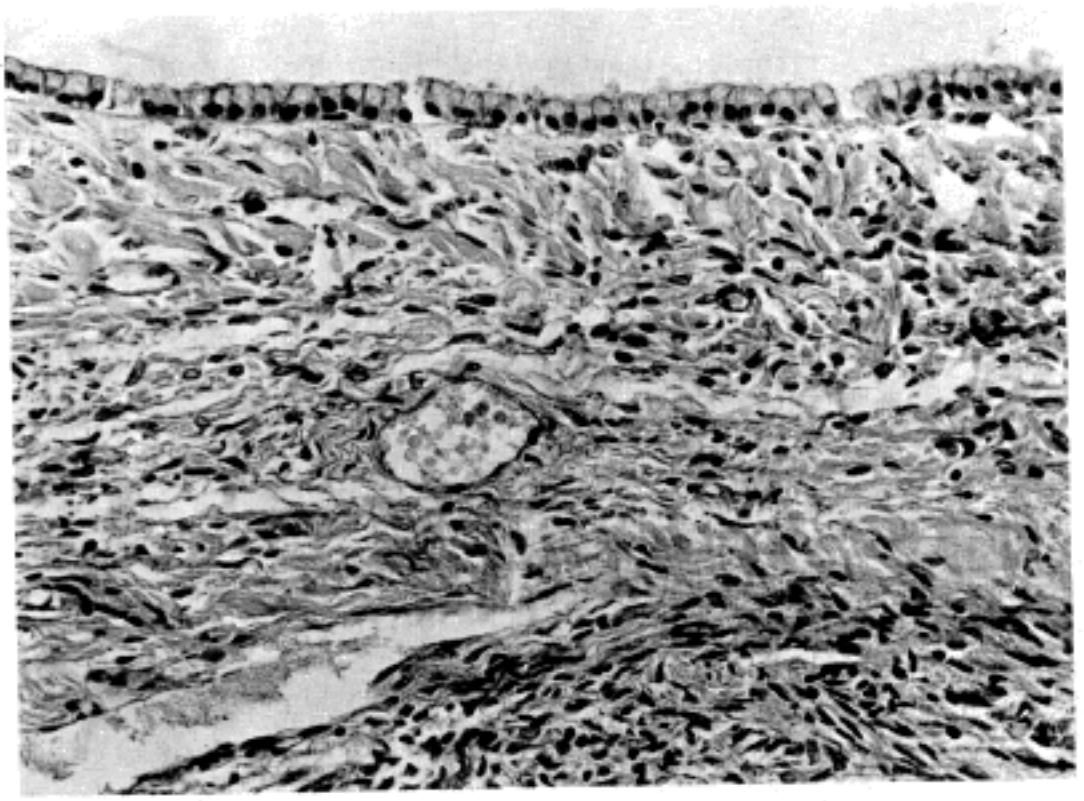

Fig. 3. High magnification of the inlet in Fig.2 showing a single layer of mucin secreting columnar cells resting on a basement membrane. (H&E, x400).

증 례

증례 1.

환자는 31세된 여자로 약 1년전부터 우측 상복부에서 서서히 자라는 종괴를 주소로 입원하였다. 이학적 검사상 우측 늑골 아래에서 무통성 종괴가 촉지되는 것 이외에는 별다른 이상소견이 없었으며, 과거력 및 가족력상에도 특이할 사항이 없었다. 입원 당시의 Hemoglobin 치는 12.3 g/dl, hematocrit치는 35.8%였으며 백혈구 수는 7000/ mm^3 (seg 57%, eosino 1%, lympho 36%, mono 6%)였다. 간기능 검사상 total protein 7.7 g/dl, albumin 4.5 g/dl, alkaline phosphatase 39.0 IU/L로 모두 정상이었다. 초음파검사에서 간의 우엽에 위치한 다낭성 종괴가 발견되어 입원 6일째 종괴적출을 위한 개복술을 시행하였다.

낭종은 간엽의 하내측 분엽에 위치하였으며 간내 담관계와 연관성은 없었다. 낭종을 포함하여 하내측 분엽을 절제하였다. 낭종의 크기는 11×9×6 cm, 무게는 200

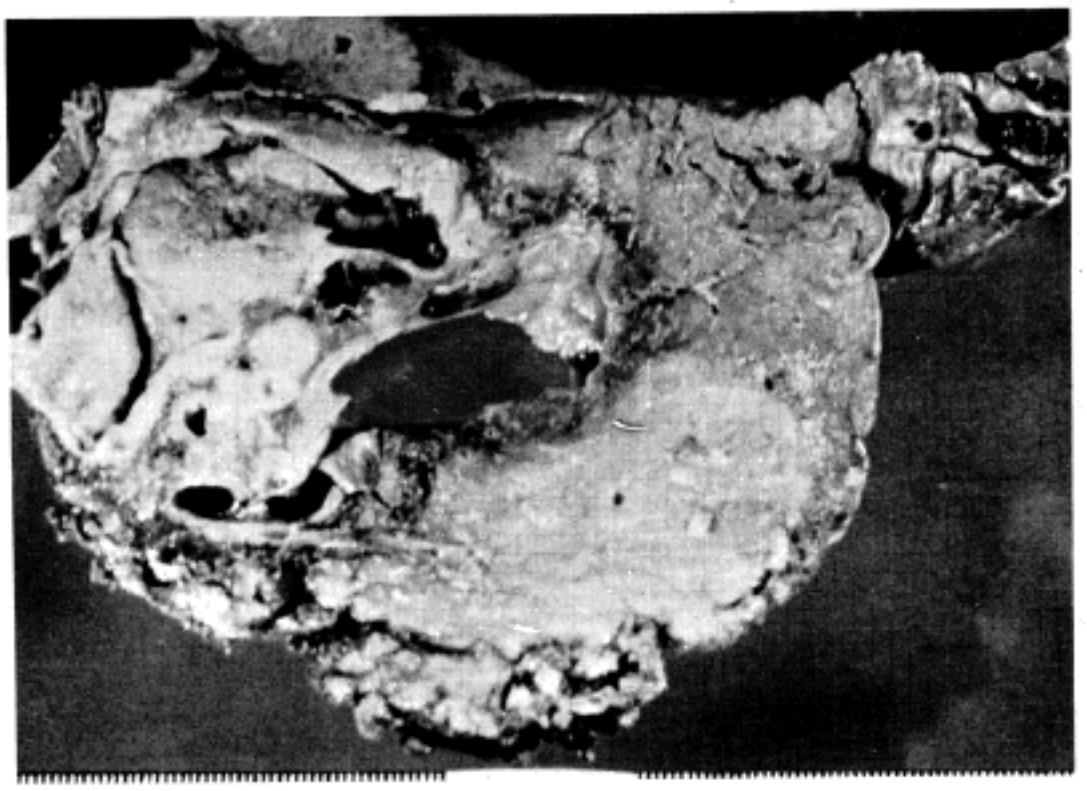

Fig. 4. Cut surface of the cystadenocarcinoma showing several cysts with surrcunding gray-solid nodules.

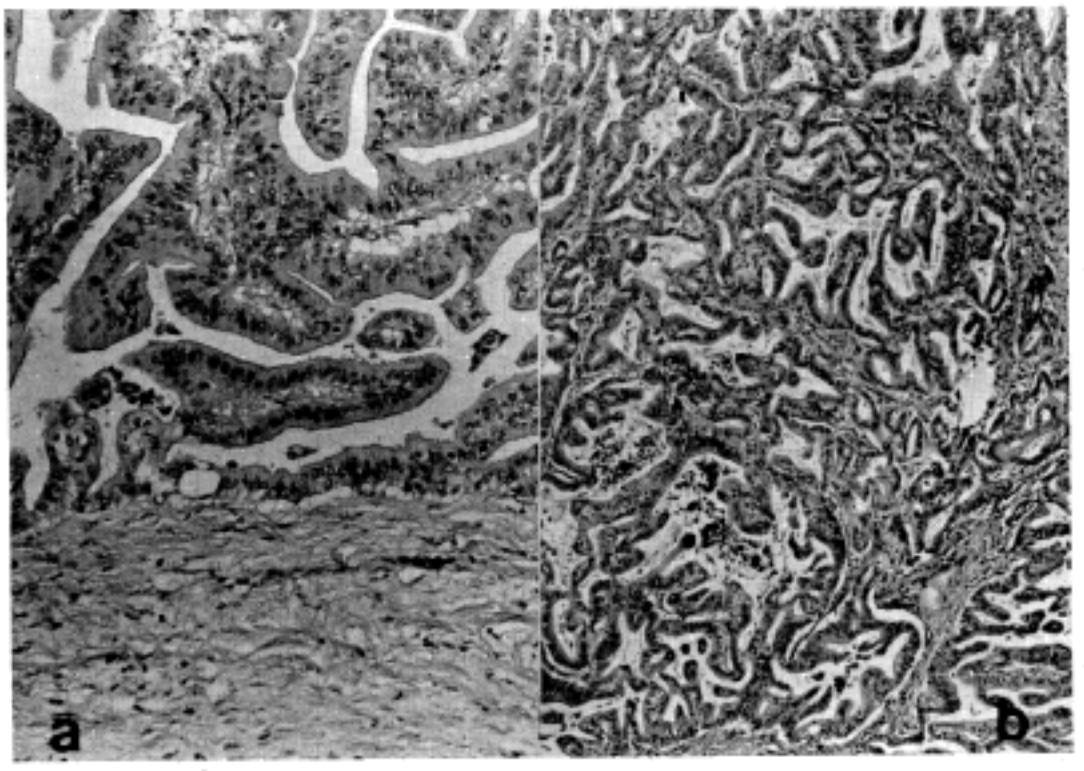

Fig. 5. Cystadenocarcinoma showing (a) papillary (H&E, x200) and (b) tubulo-papillary (H&E, x40) structures.

gm이었으며, 육안적으로 낭종의 표면은 평활하고 적홍색이었다. 절개 했을때 절단면은 다방성 낭포로 구성되어 있었으며 낭포안에는 점액성의 무색액체가 들어 있었고 낭포의 내벽은 얇고 평활하였다. 광학현미경적 검색상 낭포들은 한층의 입방형 또는 장방형 세포로 피복되어 있었고 부분적으로 유두양 돌출을 한 부위도 있었다. 상피 세포는 균일한 난원형의 핵과 공포성 또는 호산성 세포질로 구성되어 있었다. 낭포벽은 섬유성 결체조직으로 구성되어 있었고 선상구조는 볼 수 없었으며, 간혹 상피하에서 방추형의 간엽기질세포들이 밀집된 부위를 관찰할 수 있었다.

증례 2.

환자는 50세 여자로 5개월동안의 소화불량과 2개월전부터 촉지되는 우측 상복부의 무통성 종괴를 주소로 입원하였다. 환자는 내원 14년전 우측요관 결석제거술과 내원 12년전 수신증으로 우측 요관-방광 조구술을 받은 과거력이 있다. 입원시 체온, 혈압, 호흡수는 모두 정상범위 였다. 환자의 평소 체중은 40 kg이었으나 지난 5

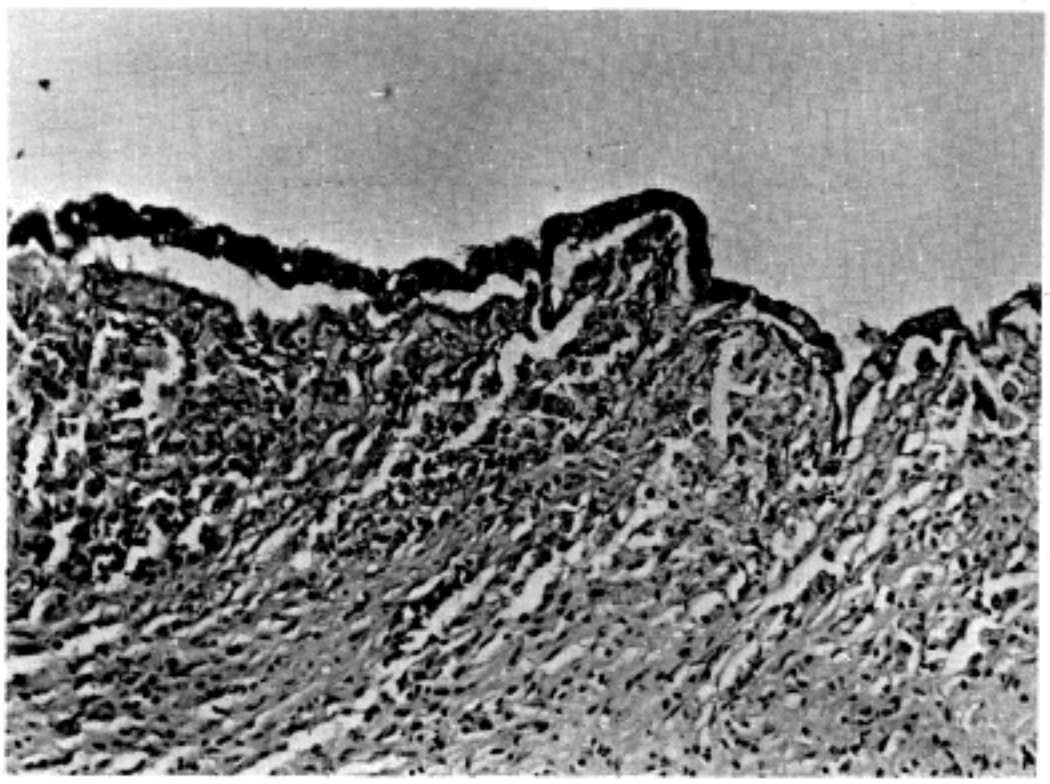

Fig. 6. In this area the cyst lining demonstrates the junction of atypical epithelium and the well-differentiated adenocarcioma. (H&E, ×200).

개월동안 4 kg의 체중감소가 있었으며, 이학적 검사상 우측 늑골직하에서 장경 10 cm 크기의 압통성 종괴가 촉지 되었다. Hemoglobin치는 11.9 g/dl, hematocrit치 35.0%, 백혈구 수 6000/mm³였으며 간기능 검사상 total bilirubin 0.8 mg/dl, alkaline phosphatase 90.0 IU/L, total protein 7.1 g/dl, albumin 4.5 g/dl, SGOT 18/10 IU/L로 모두 정상치였다. Galium scan상 간우엽 하부에 다낭성 종괴가 관찰되어 간우엽 절제술을 시행하였다.

육안소견상 종괴의 크기는 6×5×2 cm였으며 무게는 200 gm이었다. 종괴의 절단면은 여러개의 크고 작은 낭포들로 이루어진 부분과 회백색의 고형성부분으로 구성되어 있었으며 큰 낭포의 장경은 3 cm에 달하였다. 낭포의 내벽은 대체로 평활하고 그 내부는 점액성의 적갈색 액체로 채워져 있었으나 어떤 낭포들의 내강은 유두상 돌출로 대치되어 있었다. 광학현미경적으로 낭포의 내면을 피복하고 있는 상피세포는 대체로 세포질에 비해 크기가 크고 농염된 핵을 가지고 있었으며 일부에서는 증례 1과 같은 장방형의 점액성 상피세포들도 관찰되었다. 육안적으로 고형성이던 부분은 유두상 선암종의 조직학적 소견을 취하고 있었으며, 유두상 돌출을 보였던 낭포들도 유두상 선암종으로서 낭벽을 이루는 결체조직으로 침윤성 증식을 하고 있었다. 다수의 핵분열상을 관찰할 수 있었으나 혈관 침범은 발견되지 않았다.

고 찰

간의 낭선종은 입방형 내지 장방형의 점액분비형 상피세포로 피복된 다방성 낭종으로서[1] 점액분비형 상피로 피복된 점이 선천성 단순낭과 다르며, 담도와 연결이 없고 다방성인 점이 간내 담도 확장과 다르다. Wheeler와 Edmondson[9]은 상피하층의 기질이 고밀도의 방추형 또는 난원형 간엽조직세포로 구성된 경우와 그렇치 않는 경우로 분류하여 전자를 CMS, 후자를 COMS(cystadenoma without mesenchymal stroma)라 칭하였다. 현재까지 국내외 문헌에 보고 또는 인용된 낭선종은 모두 88예[1~9,20,22,23]이나 병리조직학적인 기술 특히 조밀도 간엽조직세포의 유무에 대한 언급이 있는 것은 53예이며 그 중 41예(77%)가 CMS로 분류된다. 이와같이 분류할 때 본 증례를 포함한 모든 CMS는 예외없이 여자에게서 발생한 반면 COMS는 남여에 모두 발생할 수 있다.

발생학적으로 간과 췌장은 모두 태생기 전장의 내배엽에서 형성된 게실로부터 발아하여 형성되며, 간에 발생한 낭선종은 형태학적으로 췌장의 낭성종양과 흡사하다[27]. 또한 간에서 기관지의 상피로 피복된 낭성종양이 보고된바 있다[28]. 그러므로 간, 췌장, 기관지의 발생학적 기원이 모두 같은 것을 고려하면 간의 낭선종은 다잠재력을 가진 태생기 전장조직 기원일 가능성이 많다[3].

CMS의 고밀도 간엽조직도 배아기의 담낭이나 담관과 유사함으로 간내의 이소성 원시 전장조직에서 기원하였을 가능성이 많으나[9] 아직 남자에 발생한 예가 없는 이유를 설명할 수 없다. 한편 간엽조직의 밀집된 양상이 난소의 기질과도 유사할 뿐 아니라[24,25] CMS가 전반적으로 난소의 점액낭선종을 연상케 함으로 간내의 이소성 난소조직으로부터 발생하였을 가능성이 제시된 바 있다. 그러나 이소성 난소조직이 골반강이나 복강하부 이외의 곳에서 발견된 예는 아직 없으며, 따라서 CMS의 상피하 간엽조직에 대한 전자현미경적 연구가 그 조직발생학적 기원을 해결하는 데 중요할 것으로 사료된다.

간의 낭선암종은 대부분 유두상 증식을 하는 원발성 악성낭종으로서 남여에 모두 발생할 수 있으며, 1943년 Willis[10]의 첫 보고이래 지금까지 국내외의 논문에 보고 또는 인용된 것이 모두 32예에 불과하다[3,4,9~19]. 그중 병리학적으로 충분하게 기록되어 있는 예의 약 1/2이 여자에 발생하였고 CMS와 같은 고밀도 간엽조직을 갖고 있었으며[4,9,13,16], 특히 국내에서 보고된 5예중 기록이 충분치 않았던 1예를 제외한 4예는 모두 여자에 발생하였고 CMS의 간엽조직을 함유하고 있었다[23]. 또한 고밀도 간엽조직이 있는 낭선암종의 평균 발생연령은 61세로서 CMS(44세)보다 17세 가량 많다. 이러한 사실들은 CMS가 오랜기간 동안에 걸쳐서 악성변화하여 고밀도 간엽조직을 함유한 낭선암종이 될 수 있음을 암시한다. 그러한 간엽조직이 없는 낭선암종에 관하여는 양성병변과 악성병변이 함께 존재하는 경우에만 그 전암병변을 추정할 수 있다. 본 증례 2에서는 낭포들이 담도와 연결되어 있지 않고 일부에서 아직 악성변화를 하지 않은 낭선종과 같은 상피가 관찰되면서 고밀도의 간엽조직을 볼 수 없었던 것으로 보아 COMS에서 발생한 낭선암종으로 생각된다. 선천성 단순낭이나 Caroli병과 같은 낭성기형에서도 담도 상피암종이 유발될 수 있으나[10,11,15] 낭선암종은 모두 CMS나 COMS에서 발생한다고 주장하는 학자들이 많다[3,4,12,13]

결 과

저자들은 간엽조직 기질을 가진 간의 낭선종과 낭선암종 각 1예씩을 경험하였기에 조직기원에 관한 문헌고찰과 함께 보고하였다. 낭선종(증례 1)은 여자에 발생하였고 그 간엽조직이 난소에 발생하는 점액성 낭선종의 기질과 매우 유사하여 간의 이소성 난소조직에서 유래하였을 가능성을 배제할 수 없었다. 낭선암종은 간엽조직 기질을 가진 부류와 그렇치 않은 부류로 나눌수 있는 데 본 증례 2는 간엽조직 기질을 가지지 않은 낭선암종이었다.

참 고 문 헌

1) **Edmondson HA:** *Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts; Atlas of tumor pathology, Sect. VII, Fascicle 25. Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology, 1958*
2) **Marsh JL, Dahms B, Longmire WP:** *Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the biliary system. Arch Surg 109:41, 1974*
3) **Ishak KG, Willis GFW, Cummins SD, Bullock AA:** *Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma; Report of 14 cases and review of the literature. Cancer 38: 322, 1977*
4) **Woods GL:** *Biliary cystadenocarcinoma; Case report of hepatic malignancy originating in benign cystadenoma. Cancer 47:2936, 1981*
5) **Cahill CJ, Bailey ME, Smith MGM:** *Mucinous cystadenomas of the liver. Clin Oncol 8:171, 1982*
6) **Frick MP, Feinberg SB:** *Biliary cystadenoma. Am J Radiol 139:393, 1982*
7) **Van Roekel V, Marx WJ, Baskin W, Greenlow RL:** *Cystadenoma of the liver. J Clin Gastroenterol 4:167, 1982*
8) **Kokal KC, Abraham P, Pimparkar BD, Desai AP, Bapat RD:** *Biliary cystadenoma of the liver. A case report. J Postgrad Med 29:53, 1983*
9) **Wheeler DA, Edmondson HA:** *Cystadenoma with mesenchymal stroma (CMS) in the liver and bile ducts. Cancer 56:1434, 1985*
10) **Willis RA:** *Carcinoma arising in congenital cysts of the liver. J Pathol Bacteriol 55:492, 1943*
11) **Richmond HG:** *Carcinoma arising in congenital cysts of the liver. J Pathol Bacteriol 72:681, 1956*
12) **Adson MA, Jones RR:** *Hepatic lobectomy. Arch Surg 92:631, 1965*
13) **Cruickshank AH, Sparshott SM:** *Malignancy in natural and experimental hepatic cysts. Experiments with aflatoxin in rats and the malignant transformation in human liver. J Pathol 104:185, 1971*
14) **Yamasaki I, Tagata K, Hamatoto Y, Goto S:** *An autopsy case of mucinous cystadenocarcinoma of the*

liver. Yonago Acta Med 20:142, 1976

15) **Bloustein PA:** *Association of carcinoma with congenital cystic conditions of the liver and bile ducts. Am J Gastroenterol 67:40, 1977*

16) **Azizah N, Paradinas EJ:** *Cholangiocarcinoma coexisting with developmental liver cysts; A distinct entity different from liver cystadenoma. Histopathology 4:391, 1980*

17) **Berjian RA, Nime F, Douglas HO, Nava H:** *Biliary cystadenocarcinom: Report of a case presenting with osseous metastasis and a review of the literature. J Surg Oncol 18:399, 1983*

18) **Iemoto Y, Kondo Y, Fukamachi S:** *Biliary cystadenocarcinoma with peritoneal carcinomatosis. Cancer 48:1664, 1981*

19) **Iemoto Y, Kondo Y, Nakano T, Tsuchiya K, Ohto M:** *Biliary cystadenocarcinoma diagnosed by liver biopsy performed under ultrasonographic guidance. Gastroenterology 84:399, 1983*

20) **변상현, 조선구, 장관식** : 위의 *polypoid adenocarcinoma*에 병발한 간내 담관내 *primary cystadenoma* 1예. 대한외과학회지 *6(초록):568, 1974*

21) **배성원, 배수동** : 간 좌엽에 발생한 원발성 낭종성 선암. 대한외과학회지 *17:75, 1975*

22) **김수태, 신석환, 이두한** : 거대한 간내 *biliary cystadenoma. — 2* 예 보고 —. 대한외과학회지 *25.* (초록) : *63, 1983*

23) **김용일, 유은실, 김수태, 김정룡** : 간의 낭선종 및 낭선암종. *5*예의 절제례를 대상으로 한 임상 및 병리학적 분석. 대한병리학회지 *제37*차 추계학술대회(초록) : *28, 1985*

24) **Printz JL, Choate JW, Townes PL, Harper RC:** *The embryology of supernumerary ovaries. Obstet Gynecol 41:246, 1985*

25) **Abrego D, Atef AI:** *Mesenteric supernumerary ovary. Obstet Gynecol 45:352, 1975*

26) **Lee H, Haltert B:** *The gall-bladder and the extrahepatic biliary passages in late embryonic and early fetal life. Anat Rec 54:29, 1932*

27) **Becker WF, Welsh RA, Pratt HS:** *Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. Ann Surg 161:845, 1965*

28) **Dardik H, Glotzed P, Silver C:** *Congenital hepatic cyst causing jaundice. Report of a case and analogies with respiratory malformations. Ann Surg 15:585, 1964*

— Abstract —

Cystadenoma and Primary Cystadenocarcinoma of the Liver

Kyoung Ho Kim, M.D. and **Chanil Park,** M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Primary cystic neoplasia of the liver is rare. We report a cystadenoma with mesenchymal stroma (CMS) and a cystadenocarcinoma, and make a review of literature with particular reference to their histogenesis. The CMS has many similarities to the ovarian mucinous cystadenoma; occurring almost exlusively in female, being lined by mucus-secreting epinthelial cells, and containing dense ovarian-like stroma. These features suggest that CMS may arise from the ectopic ovarian tissue within the liver. Cystadenocarcinoma may have its origin in CMS or cystadenoma without mesenchymal stroma of CMS. Cholangiocarcinoma arising from the congenital hepatic cysts can be differentiated only when it contains benign epithelia.

Key Words: Liver, Cystadenoma, Cystadenocarcinoma, Cholangiocarcinoma