

배측 췌장의 무형성

가톨릭의과대학 임상병리학교실

박원상 · 양기화 · 강석진 · 김병기 · 김선무

Agenesis of the Dorsal Pancreas

— An autopsy case —

Won Sang Park, M.D., Ki Hwa Yang, M.D., Seok Jin Gang, M.D.

Byoung Kee Kim, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

Agenesis of the dorsal pancreas is one of the rare congenital anomalies of the pancreas. Six cases of them have been reported. We have experienced an autopsy case of agenesis of the dorsal pancreas associated with fetal death in the uterus. Grossly, the body and tail of the pancreas and uncinata process were not found and those were partially replaced by adipose tissue. No abnormality was noted in the other organs. Microscopically, pancreatic tissue with autolytic change was identified only in the head portion of the pancreas. (Korean J Pathol 1992; 26: 71~5)

Key Words: Agenesis, Dorsal pancreas, Pancreas, Congenital anomaly

서 론

췌장의 기형은 비교적 흔한 질환으로 대부분 이소성 췌장¹⁾, 환상 췌장²⁾, 부췌장³⁾, 췌장 분열^{4~7)}, 췌장 부분 무형성⁸⁾ 등이 주로 보고 되고 있으며, 배측 췌장의 무형성은 매우 희귀한 기형으로 저자들의 문헌검색 결과 현재까지 6예만이 보고되어 있다. 이들 기형중 이소성 췌장은 위, 십이지장, 공장등에 잘 생기며, 환상췌장은 기관-식도 누공, 십이지장 폐쇄, 장 이상회전과 Meckel 게실 등의 장기형을 잘 동반하는 것으로 되어 있다. 모든 췌장 무형성의 경우에는 신생아가 당뇨

병과 흡수장애를 호소하고, 한 예에서 횡경막 헤르니아의 동반⁹⁾이 보고되어 있으며 본 예와 같이 배측 췌장의 무형성과 관련된 기형은 척추 이분증 1예가 보고되어 있다¹⁰⁾.

저자들은 임신 36주에 자궁내 태아 사망으로 유도분만된 사산남아를 부검한 결과 육안 및 현미경 검사상 전신의 다른 기형은 없으면서 배측췌장의 무형성이 발견되어, 그 예가 희귀하며 부검 특히 소아와 당뇨병의 과거력의 있었던 환자의 부검에서 이러한 췌장의 무형성은 반드시 고려하여야할 소견이라고 사료되어 간단한 문헌고찰과 함께 보고하고자 하는 바이다.

증 례

사산아는 임신 36주에 자궁내 태아사망으로 인하여 유도분만이 실시되었으며 초음파 검사상 양수는 거의 없는 상태였고 장관은 부분적으로 기체로 차 있었다.

접 수: 1991년 6월 24일, 게재승인: 1991년 10월 21일

주 소: 서울특별시 서초구 반포동 505번지, 우편번호 137-040

가톨릭의과대학 병리학교실, 박 원 상

* 본 논문은 1991년 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성기금으로 이루어졌음.

사산아의 육안 소견은 체중이 1,660 gm이었고 키는 44 cm이었으며 두부 둘레는 30 cm, 흉부 둘레는 34 cm으로 정상범위였다. 얼굴표성 및 눈, 귀와 코등의 위치 및 모양은 정상이었고 구순 등의 외전상 기형은 관찰할 수 없었다.

외부검사에서 태아침연(maceration)은 I내지 II정도의 등습이었으며 en bloc으로 모든 장기를 적출하여 관찰한 결과 기관지에서는 누공이나 폐쇄소견 없었으며, 양측 폐는 좌우가 각각 13 gm과 18 gm이었고 분엽은 정상이었으며 모두 무기폐의 소견은 보였다.



Fig. 1. Grossly the pancreas was not apparant but a portion of pancreatic tissue(ventral pnaecreas) was microscopically confirmed around the duodenal wall(See fig. 2). The common bile duct was inserted to the upper portion of the duodenum, No other anomaly was identified in the other organ. Inlet: the diagrammatic sketch of the specimen(c: common bile duct, du: duodenum, g: gall bladder, k: kidney, s: stomach, v: ventral pancreas)



Fig. 2. The section from the duodenal wall shows major pancreatic duct(⇔) connected with the wall(▲), and pancreatic lobules(△).

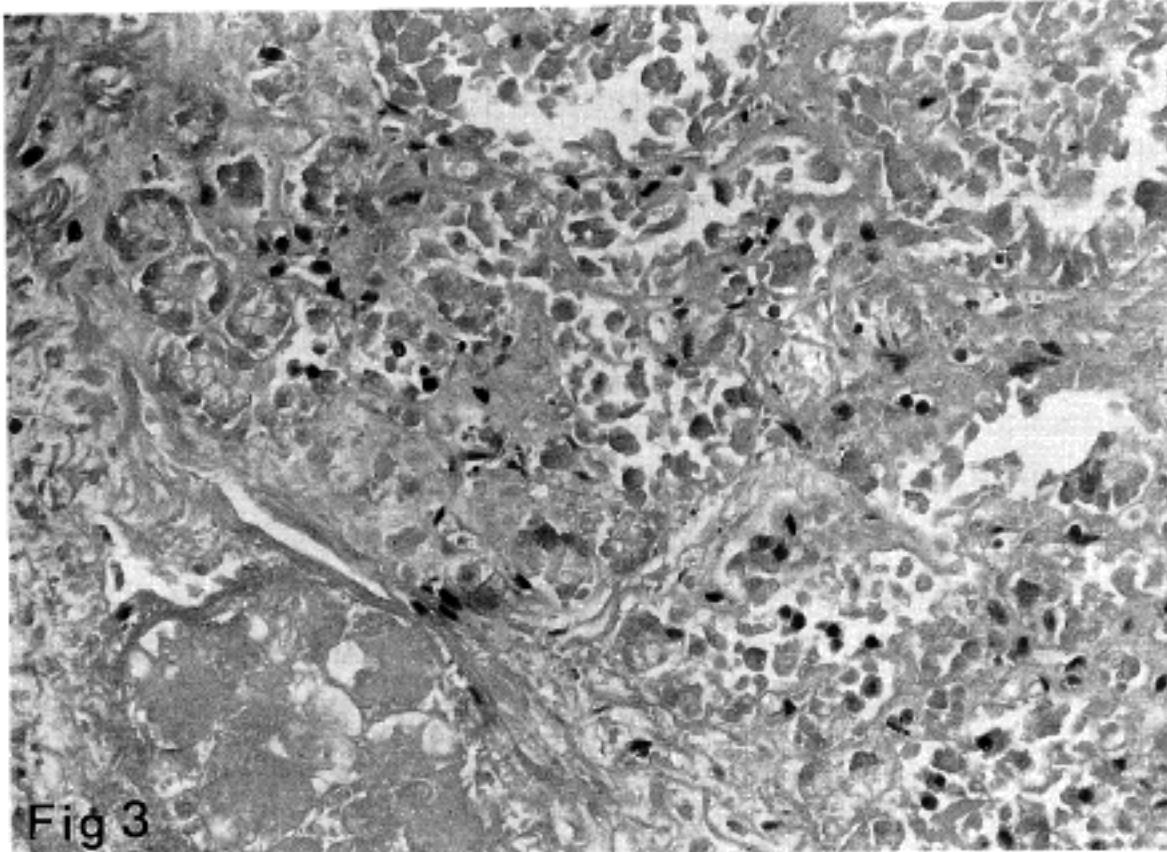


Fig. 3. The pancreatic lobule shows autolytic change, and the pancreatic acini and islet of Langerhans can not be distinguished from each other.

Fig 3

심장은 16 gm으로 모양, 심방, 심실의 위치 및 크기, 대혈관과의 연결과 모든 혈류방향은 정상소견이 었다. 복강에서 간은 72 gm으로 중등도의 부패 소견을 보였으며 담낭은 간하부에 붙어 있었고 총담관 및 담낭관은 정상소견이었으나 총담관이 십이지장에 개구하는 곳은 주 췌장관과는 떨어진 십이지장의 상부였었다. 그리고 십이지장 부위에서 췌장은 육안적으로 발견할 수 없을 정도로 작았으며 일부의 두부를 제외한 체부 및 미부를 볼 수 없었다(Fig. 1). 십이지장의 점막쪽 으로는 2개의 개구부를 볼 수 있었는데 하나는 총담관 과 연결되어 있었고 하나는 복측 췌장의 개구부로 확 인되었으며 확실한 부관 및 구상돌기는 관찰 할 수 없 었다. 복부 대동맥과 양측 신 및 요로계통은 정상 소 견이었고 부신은 다소 커져있는 소견이었다. 두부에서 는 뇌실질의 부패 소견과 함께 다소 뇌실이 커져있는 소견 이외에는 특이 소견은 없었다.

유문동에서부터 공장까지 4 mm 간격으로 절단하여 관찰한 현미경 소견에서는 주 췌장관이 십이지장으로 개구하는 것과 소엽들을 관찰할 수 있었고(Fig. 2), 이 러한 소엽들은 자가 용해가 심하여 랑게르한스 섬들의 내분비선과 외분선을 구별할 수가 없었다(Fig. 3). 이 러한 췌장은 일부에서만 지방조직이 둘러싸고 있었다. 그의 심, 폐, 간, 신등의 다른 장기에서는 자가 용해

소견 이외 특이소견이 관찰되지 않았다.

고 안

췌장은 임신 약 4주에 십이지장의 계실로 나타나는 배측과 복측 원기에서 발생한다^{3,11)}. 임신 6주에 배측 원기는 배측 장간막쪽으로 성장 및 결절구조로 계속자 라고 복측 원기는 작은 상태로 남아 있다가 배측 원기 쪽으로 이동하여 융합되게 된다. 이들 두부분의 융합 은 임신 7내지 8주 경에 일어나 배측 부분이 췌장의 두부, 험부, 체부와 미부의 상부를 형성하고, 복측 부 분이 췌장의 두부 및 체부의 주변부를 형성하게 된다.

복측췌장은 장이 길어지면서 90° 회전하여 배측 부분과 융합이 된 후 복측 췌장관이 주 췌장관이 되고 Vater평대부를 통해 십이지장으로 개구하게 된다. 배 측관의 기시부는 그대로 남아 부관(accessory duct) 으로 되어 소유두(minor papilla)를 통해 유출되게 된다.

이러한 발생 과정에서 복측 췌장 부분의 이동 결함 으로 인해 췌장이 십이지장을 둘러싸는 환상 췌장, 복 측 및 배측 췌장 부분이 융합되지 않아 생기는 췌장 분열과, 부관이나 체부등이 남아있는 부분적인 무형성, 그리고 보기 드물게 배측 췌장의 무형성을 관찰할 수

있는데, 이때에는 췌장 체부, 미부, 구상돌기 그리고 소유두와 Santorini의 부관을 관찰할 수 없게 된다. 저자들의 예를 보면 췌장의 체부, 미부가 없으면서 두부의 일부만을 관찰할 수 있었으며, 체부 및 미부에 해당하는 부위는 지방조직으로 일부가 대체되어 있었고 나머지는 비어 있었다. 그리고 십이지장 부위에서 파터팬대부에 해당하는 하나의 개구부위가 관찰되었으며 총담관은 이 부위와는 떨어져 따로 개구하고 있었고 총담관의 개구부 주위에서는 췌장 조직을 발견할 수 없었다. 이는 배측 췌장관 무형성의 경우 총담관이 주 췌장관과 같이 파터팬대부에 개구하는 소견과는 차이가 있어 저자들은 이러한 소견이 복측췌장의 무형성과 배측 췌장의 형성 부전으로 인하여 체부, 미부 및 두부의 일부가 형성되지 않은 것과 초기 발생단계에서 총담관과 복측 췌장이 다소 떨어진 부위에서 생겨 이러한 소견을 보였다는 두가지의 가능성을 생각해 보았으나, 전자의 경우에는 이때까지 보고된 예가 없으며 한 장기에서 두가지의 기형이 동시에 발생되었다고 보기 어려워 후자의 소견에 합당하다고 생각하였다.

췌장 무형성에 관하여 그 원인이 밝혀진 것은 아직 없으나 Hoyer¹²⁾는 12개월된 환아의 췌장 세엽이 모두 지방조직으로 대체된 예를 경험하고 이는 후천적으로 생겼으며 감염 혹은 독성에 의한 것으로 생각하였다. 또한 Lumb와 Beautyman¹³⁾도 9개월 환아에서 외분비 조직이 모두 없는 예를 보고 하면서 Hoyer와 같은 생각을 하였다. 그리고 Pappenheimer¹⁴⁾은 실험적으로 coxsackie 비루스를 mice의 복강내에 주사하였더니 mice가 체중 감소와 성장정지를 보였으며, 현미경 검사에서는 췌장의 세엽들이 자가 용해 소견과 함께 지방조직으로 대체되어 있었고 랑게르한스 섬들은 무변화를 보여 췌장의 일부 무형성은 이러한 비루스 감염에 의한 것이라고 하였다. 그러나 배측 췌장의 무형성에 관하여는 현재까지 6예만이 보고되어 있으며, 이들 모두 주소가 당뇨병을 호소하고 있는 성인이라는 것만 알려져 있고, 그 원인에 관하여는 가설이나 밝혀진 사실이 없는 실정이다. 저자들의 예에서도 산모에서 비루스성 감염을 확실히 배제할 수 없었지만, 비루스성 감염이 배측 췌장에만 국한되어 췌장의 무형성을 유발하였다고 보기는 어렵고 다른 감염병이나 약 복용 및 당뇨병의 과거력이 없었던 점으로 미루어 보아, 이 사산아의 배측 췌장 무형성의

원인이 유전적 혹은 감염 및 독성에 의한 것은 아니라고 생각하였으며 발생과정 중의 알수 없는 다른 원인에 의한 것이라고만 추측하였다.

췌장의 기형과 관련된 증상을 보면 췌장 분열의 경우에는 대개 신생아 시기에 무증상이다가 소년기가 되어 급만성 췌장염 소견을 보이고 있으며, 환상 췌장의 경우 태아에서는 양수과다를, 신생아에는 담즙이 섞인 구토를 호소하게 된다. 그리고 췌장 무형성의 경우에는 대개 정상 췌장이 일부 존재하기 때문에 성인이 된 다음 당뇨병을 주소로 병원에 내원하는 것이 보통이다. Wang¹⁰⁾이 현재까지 보고된 예들을 보아서 분석한 결과에서 보면 배측 췌장의 무형성을 보인 환자들이 모두 성인 남자였고 당뇨병을 주소로 내원하였으며, 1예에서는 장 폐색증을, 1예에서는 척추 이분증을 동반한 환자들이었다. 그리고 이들의 진단은 ERCP, 전산화 단층촬영 그리고 혈관조형술로 이루어졌으며 1예에서 부검을 통하여 진단되었다.

당뇨병 유발에 관하여 Wittingen 및 Fery¹⁵⁾은 췌장의 체부와 미부의 무형성이 당뇨병 유발에 중요한 영향을 미치는데 이는 대부분의 섬세포(islet cell)들이 미부에 존재하기 때문이라고 주장하였지만, Lechner 및 Read¹⁶⁾은 배측 췌장의 무형성과 당뇨병 발병과의 인과관계에 대하여 다음과 같이 해석하였다. 즉 랑게르한스 섬의 90%를 제거한 경우와 체 아전절제술을 실시한 환자, 그리고 90%의 췌 절제술을 시행한 개에서 당뇨병이 발병되지 않았기 때문에 배측 췌장의 무형성과 당뇨병과의 연관성을 확실히 설명할 수 없다고 하였다. 한편 당뇨병과 관련하여 Potter¹⁷⁾은 당뇨병을 가진 산모에서 태어난 신생아의 췌장은 랑게르한스 섬의 수와 크기가 커져있으면서 염종세포의 침윤을 볼 수 있다고 보고하였다. 즉 이러한 소견은 일부 췌장의 무형성이 모든 환자에서 증상을 나타낸다고 보기는 어렵기 때문에, 저자들은 실제로 배측 췌장의 무형성이 당뇨병 환자 뿐만 아니라 정상 성인에서도 상당수가 존재하며, 특히 당뇨병을 가진 환자에서는 췌장의 일부 무형성을 고려하여야 한다고 생각하였다.

저자들의 경우에 있어서는 사산아가 자궁내 태아사망의 상태였고 부검을 통하여 진단되었기 때문에 사산아의 당뇨병 유무를 확인할 수 없었으며, 산모에서는 당뇨병, 감염병 및 약 복용에 대한 과거력이 없어 이 사산아의 경우에 배측 췌장 무형성의 발생원인을 알수

없었으며 췌장의 기형 이외에는 다른 장기 및 조직에 육안 및 현미경적으로 특기할 만한 소견이 없었으므로 배측 췌장 무형성의 자궁내 태아사망과의 관련 여부 및 이 환자의 자궁내 태아사망의 원인을 밝힐 수 없었다.

배측 췌장 무형성은 태아, 신생아 및 성인의 경우에서도 놓치기 쉬운 소견이므로 특히 과거력상 당뇨병이 있었던 성인 환자나, 신생아 및 태아 부검시에는 반드시 고려하여야 하며, 이들의 발생학적인 원인 및 태아에 미치는 영향에 관하여는 앞으로 많은 연구 및 관찰이 필요하리라고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Dolan RY, Remine WH, Dockerty MB. *The fate of heterotopic pancreatic tissue. Arch Surg* 1974; 109: 762-5.
- 2) Kiernan PD, Remine SG, Kiernan PC, Remine WH. *Annular pancreas: Mayo Clinic Experience from 1957 to 1976 with review of the literature. Arch Surg* 1980; 115: 46-50.
- 3) Arey LB. *Developmental anatomy, 7th ed. Philadelphia, WB Saunders Co, 1966, pp 259-62.*
- 4) Delhay M, Engelholm L, Cremer M. *Pancreas divisum: Congenital anatomic variant of anomaly? Gastroenterology* 1985; 89: 951-8.
- 5) Gregg JA. *Pancreas divisum: Its association with pancreatitis. Am J Surg* 1977; 134: 539-43.
- 6) Cotton PB. *Congenital anomaly of pancreas divisum as cause of obstructive pain and pancreatitis. Gut* 1980; 21: 105-14.
- 7) Leman GA, O'Connor KW. *Coexistence of annular pancreas and pancreas divisum-ERCP diagnosis. Gastrointest Endosc* 1985; 31: 25-8.
- 8) Glen AL, Kenyon KK, James DR. *Partial agenesis combined with pancreas divisum and duodenum γ -flexum. Gastrointest Endosc* 1987; 33: 445-8.
- 9) Lemons JA, Ridenour R, Orsini EN. *Congenital absence of the pancreas and intrauterine growth retardation. Pediatrics* 1979; 64: 255-7.
- 10) Wang JT, Lin JT, Chuang CN, Wang SM, Chuang LM, Chen JC, Huang SH, Chen DS, Wang TH. *Complete agenesis of the dorsal pancreas-A case report and review of the literature. pancreas* 1990; 5: 493-7.
- 11) Willis RA. *The borderland of embryology and pathology. 2nd ed. London, Butterworth and Co, 1962, p 87.*
- 12) Hoyer A. *Lipomatous pseudohypertrophy of the pancreas with complete absence of exocrine tissue. J Path Bact* 1949; 61: 93-100.
- 13) Lumb G, Beautyman W. *Hypoplasia of the exocrine tissue of the pancreas. J path Bact* 1952; 64: 679-86.
- 14) Pappenheimer AM, Kunz LJ, Richardson S. *Passage of coxsackie virus(connecticut-5 strain) in adult mice with production of pancreatic disease. J Exp Med* 1951; 94: 45-75.
- 15) Wittingen J, Frey CF. *Islet concentration in the head, body, tail and uncinat process of the pancreas. Ann Surg* 1974; 179: 412-4.
- 16) Lechner GW, Read R. *Agenesis of the dorsal pancreas in an adult diabetic presenting with duodenal ileus. Ann Surg* 1966; 163: 311-4.
- 17) Potter EL, Seckel HPG, Stryker W. *Hypertrophy and hyperplasia of the islet of Langerhans of the fetus and of the newborn infant. Arch path* 31: 467-82.