

색종은 79% 정도가 눈에 생기고 9.3%가 여성외성기에 생긴다¹. 눈 또는 여성 외음부를 제외한 점막에서 기원한 악성 흑색종의 경우 백인보다는 일본 및 유색인종에서 많은 것으로 알려져 있으며, 그 중에서도 비강, 구강이 호발장소이다^{2,4}. 백인에서는 악성 흑색종의 주요 발생 부위는 피부이며, 피부외의 장기로는 눈 및 여성 외음부가 가장 많으며 점막에서도 2.0~15.1%의 발생률을 나타내고 있다². 그러나 일본에서는 점막에서 발생하는 악성 흑색종이 21.7%로서 백인에 비하여 점막에서의 발생빈도가 높다. 그러나 일본인에서 점막 발생 악성 흑색종의 빈도가 높은 이유에 대해서는 알려져 있지 않다. 점막에서 발생한 악성 흑색종 중 구강 및 상기도에 발생한 것은 일본인 및 백인 모두에서 30~50%로 보고되어 비슷한 분포를 보이고 있다². 한편 구강 및 상기도에 발생한 악성 흑색종 중 47.6~52.6%는 비강, 36.8~42.9%는 구강에 발생되며, 구개 편도를 포함한 인두는 4.8~7.9%로 매우 낮은 발생률을 나타낸다^{4,5}. 구강의 악성 흑색종은 잇몸, 구개가 호발 부위이고, 혀 등은 잘 생기지 않는 부위이며, 호발 연령은 40~70세이다^{2,6}. 주 증상은 동통이나 출혈이며, 육안적으로 결절을 형성하거나 미만성의 흑색종 형태를 취하며, 큰 종괴를 형성하는 경우도 있다^{2,4-6}. 점막 악성 흑색종의 발생기전은 멜라닌 세포가 구강, 상기도, 식도, 직장, 생식기 점막등에서 정상적으로 관찰되어 기존의 멜라닌 세포에서 악성종양이 발생된다고 알려져 있으며², 구강 악성 흑색종 환자의 30~66%에서 흑색종(melanosis)이 발견되고, 구강의 멜라닌 세포성 병변의 31.1%가 악성이며, 구개와 잇몸의 멜라닌 세포성 병변의 53.2%가 악성인점 등을 고려할때, 멜라닌 세포성 병변이 그 전구 병변으로 중요한 의미를 갖는다^{2,7}. 구강 및 상기도의 악성 흑색종 환자의 평균 생존기간은 1.5~3.5년으로 예후가 매우 나쁜데, 그 이유는 수술하기 어려운 장소에 발생하는 경우가 많고, 병변이 진행된 후에 임상

증상이 나타난 경우가 많으며, 나이가 많은 연령층에서 주로 나타나기 때문이다^{3,4}. 구강 점막의 악성 흑색종은 피부의 악성 흑색종과 달리 파젯병양(pagetoid) 전파가 드물며, 발견 당시부터 깊이 침윤되어 있는 경우가 많지만, 침윤의 깊이와 예후와의 관계는 피부처럼 명확하지는 않다³. 본 증례에서는 1년 정도의 추적기간 중 재발이나 전이등의 소견은 관찰되지 않았다. 저자들은 본 증례가 구개 편도에서 발생한 악성 흑색종임을 확인하고 발생장소가 희귀하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Bataskis JG, Regezi JA, Solomon AR, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: Mucosal melanomas, part 13. *Head Neck Surg* 1982; 4: 404-18.
2. Takagi M, Ishikawa G, Mori W. Primary malignant melanoma of the oral cavity in Japan. *Cancer* 1974; 34: 358-70.
3. Rapini RP, Golitz LE, Greer RO, Krekorian EA, Poulson T. Primary malignant melanoma of the oral cavity. A review of 177 cases. *Cancer* 1985; 55: 1543-51.
4. Berthelsen A, Andersen AP, Jensen S, Hansen HS. Melanomas of the mucosa in the oral cavity and the upper respiratory passages. *Cancer* 1984; 54: 907-12.
5. Panje WR, Moran WJ. Melanoma of the upper aerodigestive tract. A review of 21 cases. *Head Neck Surg* 1986; 8: 309-12.
6. Mesara BW, Barton WD. Primary malignant melanoma of the upper respiratory tract. *Cancer* 1968; 21: 217-25.
7. Trodahl JN, Sprague WG. Benign and malignant melanocytic lesions of the oral mucosa. An analysis of 135 cases. *Cancer* 1970; 25: 812-23.

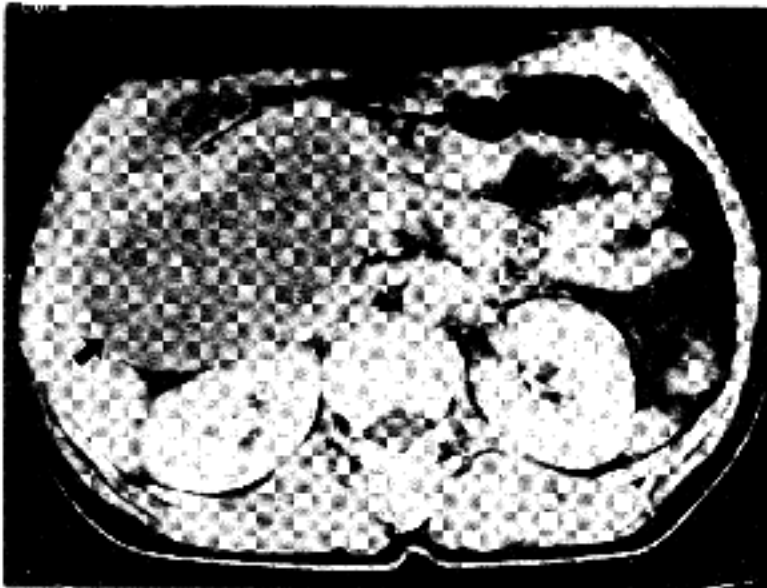


Fig. 1. Enhanced CT scan shows a large well-margined low density mass lesion in the head portion of the pancreas. There is enhancing internal septal-like structures.

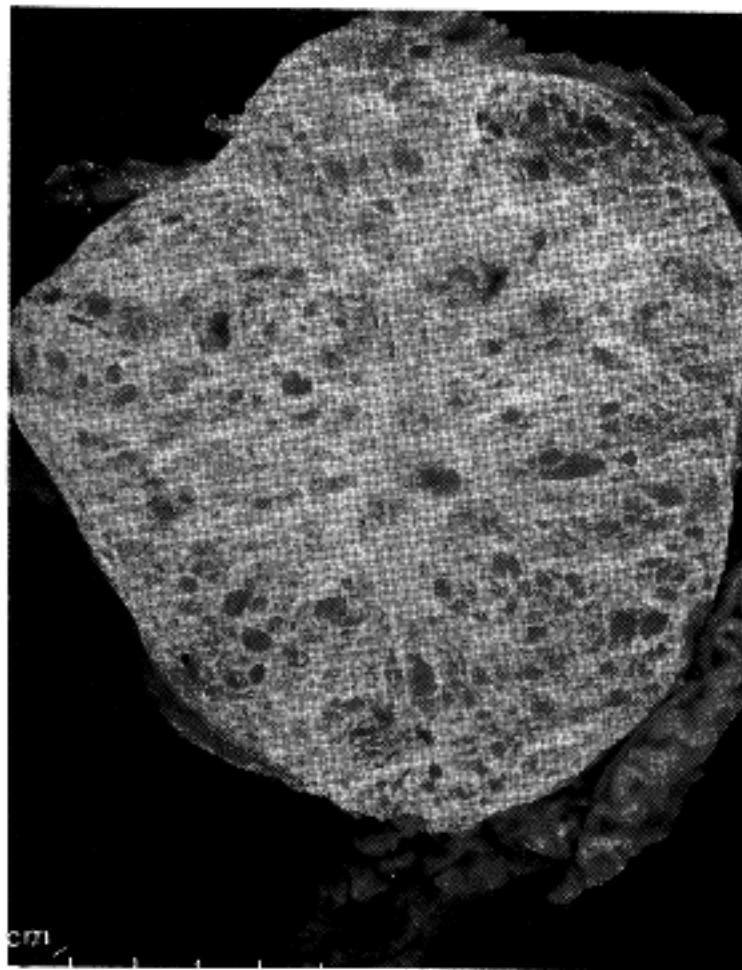


Fig. 2. The excised pancreatic mass measures 13.5 × 11.5 × 10 cm. The cut surface reveals sponge-like appearance due to presence of innumerable tiny cysts containing clear serous fluid.

찰과 함께 보고한다.

55세 여자로 일주일전부터 지속된 상복부 불쾌감과 촉진되는 복부 종괴를 주소로 내원하였다. 이학

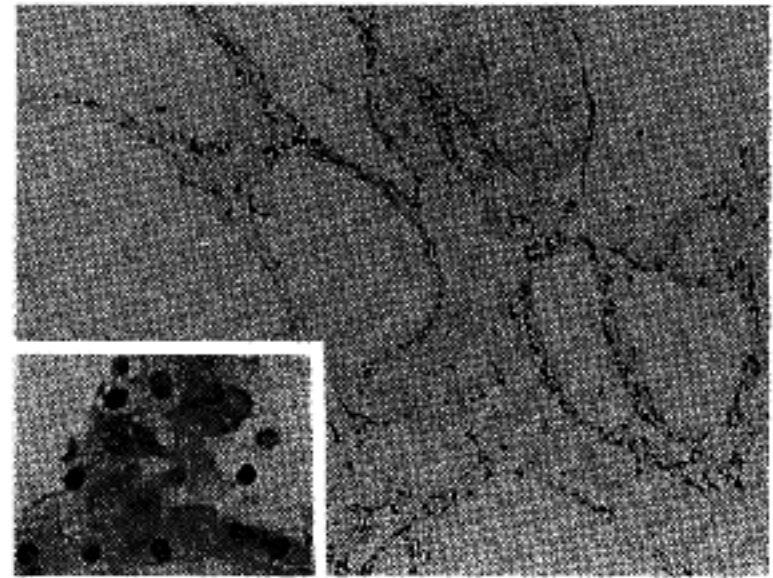


Fig. 3. The cystic spaces are lined by cuboidal cells with central, dense nucleus and clear cytoplasm. Inset: PAS stain demonstrates intracytoplasmic glycogen granules.

적 검사상 우측 상복부에서 어른 주먹 크기의 단단한 종괴가 촉진되었고, 왼쪽 갑상선 부위에 압통이 없는 2 × 2 cm 크기의 결절이 발견되었다. 갑상선 기능 검사는 정상이었으며 세척흡인생검상 낭성 변성으로 진단되었다. 복부 컴퓨터단층촬영에서 췌장 두부에 위치한 직경 약 10 cm 정도의 저유영 종괴가 발견되었고, 조영제 주입시 종괴의 가장자리와 내부 격막의 일부를 따라 조영증가가 관찰되었으며, 주위 조직으로의 침윤은 없었다. 수술중 시행한 동결 절편 검사에서 양성 낭성 종양으로 보고되었고 종양의 위치를 감안하여 Whipple술식이 시행되었다.

절제된 종괴는 경계가 좋았으며 13.5 × 11.5 × 10 cm의 크기로 둥글고 표면은 매끈하였다. 아주 얇은 두께의 압박된 정상 췌장이 종괴의 평활한 외면에 붙어 있었고, 종괴와는 쉽게 분리되었다. 총담관과 췌장관은 종괴의 앞쪽에 위치하였다. 절단면상 종괴는 마치 스펀지처럼 작은 낭들로 구성되어 있었고, 이들은 상상의 중심부에서 방사상으로 뻗은 섬유성 격막에 의해 나뉘어졌다. 가장 큰 낭의 직경은 1.5 cm이었으며, 낭들은 투명한 장액성 액체를 담고 있었다.

현미경 검사상 낭들은 한 층의 입방형 혹은 약간 편평해진 상피 세포로 둘러싸여 있었으며, 둥글고 진한 핵은 세포의 중심부 혹은 약간 기저쪽에 치우쳐 있었고 세포질은 풍부하며 투명하였다. 격막을 이루는 간질은 미세 혈관을 포함한 섬유성 교원 조직으로 구성되어 있었다. 점액 분비 세포나 유두 형성, 유사분열, 그리고 핵의 이형성 등은 관찰되지 않았다. PAS 염색에서 세포질내 양성으로 염색되는

과립들이 관찰되었고, 이들은 D-PAS 염색과 Alcian blue 염색에서는 관찰되지 않았다.

환자는 수술후 16일째 양호한 전신 상태로 퇴원하였고, 7개월째 관찰 중에 있다.

췌장의 장액성 낭선종은 점액성 낭선종과는 달리 악성화의 잠재력이 없는 양성 종양으로, 60세 전후의 나이 많은 여자에서 주로 발생하며, 췌장의 어느 부위에서나 발생할 수 있다^{2,5}. 대부분 단일 종괴로 발견되나 다발성 종괴였던 보고도 있다³. 초기에는 대개 증상이 없으며, 종양이 서서히 자라면서 나타나는 가장 흔한 증상은 경미한 복통이나 복부 불쾌감과, 이외에 오심, 구토, 체중 감소, 촉진되는 복부 종괴 등이 있다^{2,6}. 담석증, 불임, 비만, 갑상선 기능이상, 고혈압, 당뇨병, 대장암, 폐암, 갑상선의 유두상 암종, 신장암, 신장과 간의 낭종 등이 췌장의 장액성 낭선종과 동반되었던 질환들로 보고되어 있으나², 췌장의 장액성 낭선종이 주로 고령에서 발생한다는 점으로 미루어 볼 때, 이 연령에서는 상기 질환들이 일차적으로 생기는 경우가 많으므로 서로 관련성이 있다기보다 우연히 동시에 발생하였다고 보는 것이 합당할 것으로 생각하였다. 그러나 Nygaard와 Walters등 몇몇 연구에서 von Hippel-Lindau's syndrome을 가진 환자에서 췌장의 소낭성 선종이 발생하는 경향이 있음을 지적하고 있다². 본 증례는 55세의 비교적 나이 많은 여자로서 상복부 불쾌감과 복부 종괴 등의 증상을 호소하여 장액성 낭선종에 보편적인 임상소견을 보여 주었으며, 갑상선에 낭성 병변을 동반한 결절이 우연히 발견되었으나 갑상선 기능이상은 없었고 수술을 통해 조직학적으로 확진은 되지 않았다. 장액성 낭선종의 크기는 평균 약 11 cm(범위: 1~25 cm)로 경계가 좋으며, 수많은 소낭들로 구성되어 마치 스폰지같은 단면을 보인다². 한 층의 입방형 혹은 편평 세포가 낭을 둘러싸며, 투명한 세포질은 풍부한 글리코겐 과립을 함유하고 있어서 PAS 염색 및 전자현미경검색을 통해 잘 관찰할 수 있다². 드물게 이들 상피 세포들이 국소적으로 유두상 구조를 형성할 수 있으나, 점액성 낭성 종양에서와는 달리 현미경하에서만 관찰이 가능하고 세포학적 이형성이 없다^{2,6}. 그러나 장액성 낭선종에서 동결 절편 검사상 유두상 구조가 관찰될 때 악성화의 경향이 있는 종양으로 오인할 수 있으므로 주의를 요한다. 면역조직화학적검색과 전자현미경검색을 통한 세포의 기원을 밝히려는 노력들이 있어 왔는데, 이들 연구 결과는 장액성 낭선종이 췌장 관상피 세포보다는 선포 중심 세포에서 유래함

을 시사하고 있다^{2,6}. 본 증례도 13.5 cm 크기의 종괴로 미세크기에서부터 직경 1.5 cm의 수많은 소낭들로 구성되며 투명한 장액성 액체를 담고 있었고, 유두 형성 없이 Compagno와 Oertel²이 언급한 소낭성 선종에 전형적인 소견을 보여 주었다. 그러나 국내에서 조등⁵이 보고한 2예에서와 같이 조직학적으로는 장액성 낭선종의 소견이지만 Compagno와 Oertel이 정의한 소낭-미세크기에서부터 직경 2 cm까지의 낭-보다 큰 대낭으로 구성된 대낭형이거나 단방형인 변이형들도 보고되고 있다.

Warshaw등⁷은 췌장에 낭성 병변이 있을 때 초음파와 컴퓨터단층촬영이 유용한 검사법이나 종양의 크기와 위치는 감별 진단에 도움이 안되며, 소방 형성이나 고형 부분이 있을 경우 이는 염증성 가성낭보다는 종양을 시사하는 소견이라고 하였다. 종양의 중심부에 성상의 석회화를 포함한 반흔이 컴퓨터단층촬영에 나타날 경우 장액성 낭선종의 진단에 유용하다고 하나^{2,7}, 본예에서는 관찰되지 않았다. 그리고 수많은 작은 소방 형성이 확실할 경우 장액성 낭선종으로 진단 가능하나 이는 장액성 낭선종의 50%에 지나지 않는다 하므로, 장액성 낭선종에서 대낭형 혹은 단방형 병변일 경우 염증성 가성낭, 점액성 낭성 종양 및 기타 낭성 종양으로 오진할 가능성이 있다. 동맥 혈관 조영술에서 고혈관성으로 나타날 경우 종양을 시사한다고 하나, 감별 진단에는 유용하지 못하다⁷.

장액성 낭선종은 양성 종양이지만 완전한 치료를 위해서는 외과적 절제술을 요한다. 특히 술전 진단이 확실하지 않은 낭성 병변일 경우 정확한 진단을 위해서 뿐만 아니라 환자의 증상을 완화하고 악성 종양이거나 악성화의 위험이 있는 종양일 경우는 최선의 치료 방법이 되므로 수술의 고위험군을 제외하고는 외과적 절제를 반드시 시행해야 하며, 수술중 동결 절편 검사가 용이하다면 종양의 위치와 함께 그 결과에 따라 절제 범위를 결정하는데 도움을 얻을수 있을 것이다. 저자들은 췌장에서 매우 드문 질환인 장액성 낭선종 1예를 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Cubilla AL, Fitzgerald PJ. Tumors of the exocrine pancreas. Atlas of tumor pathology. 2nd series. Fascicle 19. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1984: 100-6.
2. Compagno J, Oertel JE. Microcystic adenomas of the

- pancreas (Glycogen-rich cystadenomas). A clinico-pathologic study of 34 cases. *Am J Clin Path* 1978; 69(3): 289-98.
3. 최기영, 김용일. 원발성 췌종양 -개량한 병리조직학적 분류에 의한 181예의 분석-. *대한소화기병학회지* 1992; 24(2): 354-365.
 4. Yong Il Kim, Jeong Wook Seo, Jin Suk Suh, Kuhn Uk Lee, Kuk Jin Choe. Microcystic adenoma of the pancreas. Report of three cases with two of multicentric origin. *Am J Clin Pathol* 1990; 94: 150-156.
 5. 조영미, 공경엽, 최기영, 유은실, 이인철. 췌장의 장애성 낭선종. *대한병리학회지* 1994; 28: 522-7.
 6. Alpert LC, Truong LD, Bossart MI, Spjut HJ. Microcystic adenoma (Serous cystadenoma) of the pancreas. A study of 14 cases with immunohistochemical and electron-microscopic correlation. *Am J Surg Path* 1988; 12(4): 251-63.
 7. Warshaw AL, Compton CC, Lewandrowski K, Cardenosa G, Muller PR. Cystic tumors of the pancreas. New clinical, radiologic, and pathologic observations in 67 patients. *Ann Surg* 1990; 212(4): 432-45.
-