

전종격동에 생긴 췌장낭

- 1예 보고 -

포천중문 의과대학 분당차병원 해부병리과, 연세대학교 의과대학 ¹흉부외과학교실, ²병리학교실

권 계 원 · 정 경 영¹ · 양 우 익²

A Pancreatic Cyst of the Anterior Mediastinum

- A case report -

Kye Weon Kwon, Kyung Young Jung¹, and Woo Ick Yang²

Department of Pathology, Pochun CHA University Medical College, Seongnam 463-070, Korea
Departments of ¹Thoracic and Cardiovascular Surgery and ²Pathology, Yonsei University College of Medicine

Although heterotopia of pancreatic tissue is a developmental anomaly found in approximately 2% of all autopsies, pancreatic tissue within the thorax and mediastinum is uncommon. In most of these instances, the pancreatic tissue is a component of gastroenteric duplication cysts, intralobar pulmonary sequestrations or teratomas. We describe an anterior mediastinal cyst consisting entirely of pancreatic tissue. A previously healthy 27-year-old woman was admitted due to chest pain during deep inspiration. The computed tomographic scan of the thorax showed a large cyst occupying the right anterior mediastinum. The excised multilocular cystic lesion measured 12 cm in maximum diameter and contained a brown, turbid fluid. The wall was fibrotic and showed a haphazard mixture of ducts and exocrine acini without islets. The histogenesis of this lesion is unclear. (Korean J Pathol 1998; 32: 1025 ~ 1027)

Key Words: Ectopic pancreas, Mediastinum, Pancreatic cyst

이소 췌장조직은 모든 부검의 2% 정도에서 발견되는 흔한 발육 이상 소견이나 대부분이 위·십이지장에 존재하고 종격동내의 이소 췌장은 매우 드물며 또한 이들 대개가 위장관 중복낭, 폐엽내 분리편 이나 성숙 기형종의 일부분으로 관찰된다. 저자들은 최근 췌장 조직으로만 구성된 종격동 낭을 1예 경험하였는데 이는 영문 문헌에서 현재 3예만이 보고되어있고 국내에서는 아직 보고된 바가 없는 매우 희귀한 질환이다.

증 례

환자는 27세 여자로서 일주일 정도 지속되었으며 깊이

숨을 들이 마실 때 심해지는 흉통을 주소로 내원하였다. 환자는 고혈압, 당뇨, 결핵, 천식의 과거력이나 가족력은 없이 평소 건강하였다. 내원 당시 시행한 혈액 검사상 헤모글로빈은 11.7 g/dL, 헤마토크리트가 35.6%로 조금낮았고 혈소판은 309,000/ μ l로 정상이었으며 소변검사나 다른 혈청검사는 정상이었다. 흉부 전산화 단층촬영상 우측 전종격동에 낭성 종괴가 관찰되었는데 크기가 8×8×6 cm이었고 경계가 분명하였으며 종괴내부는 저음영이었고 부분적으로 증가된 음영이 섞여서 관찰되었다 (Fig. 1). 수술 소견상 종괴는 우측 심낭막의 앞쪽에 위치하고 흉막과 주위조직에 유착을 보였고 상대 정맥과 폐실질을 누르고 있었으며 중등도의 회황색의 흉막삼출액이 흉강에서 관찰되었다. 적출된 종괴는 크기가 12×8×5 cm으로 표면은 대부분이 매끈하였으나 일부분이 울퉁불퉁하였다. 종괴는 다방낭으로 내벽은 회백색으로 매끈하였으나 일부분에서 회백색의 고

접 수: 1998년 5월 26일, 게재승인: 1998년 8월 5일
주 소: 경기도 성남시 분당구 야탑동 351, 우편번호 463-070
포천 중문 의과대학 분당차병원 해부병리과, 권계원
ISSN : 0379-1149

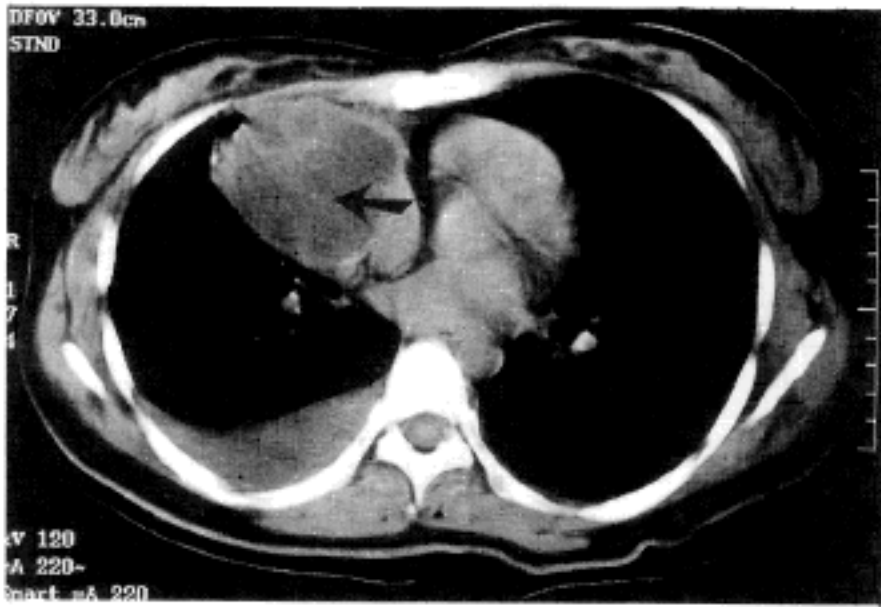


Fig. 1. Computed tomographic scan of the thorax. There is a large cyst (arrow) occupying the right anterior mediastinum.

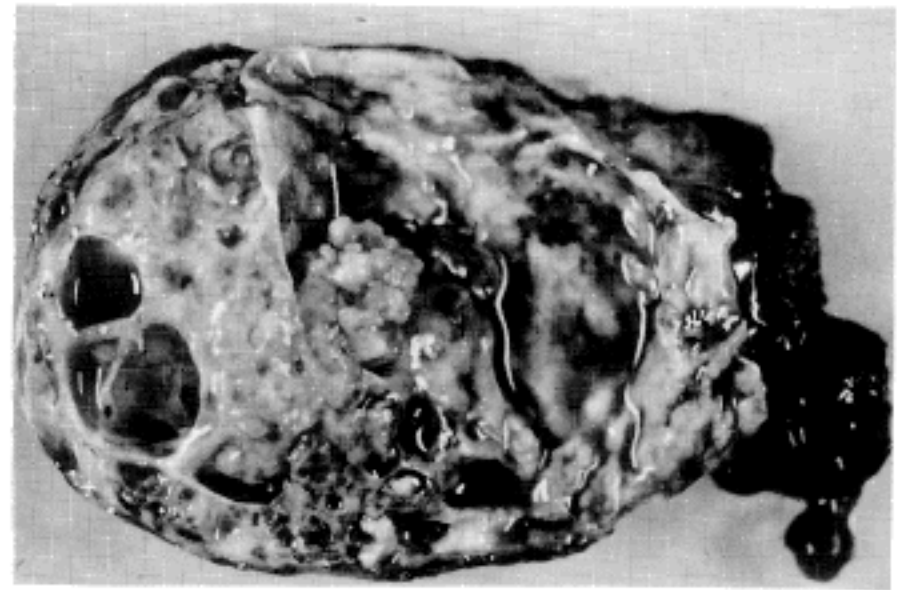


Fig. 2. Cut surface of the mass. The mass is a multilocular cyst with focal solid area. The inner surface shows a granular appearance.

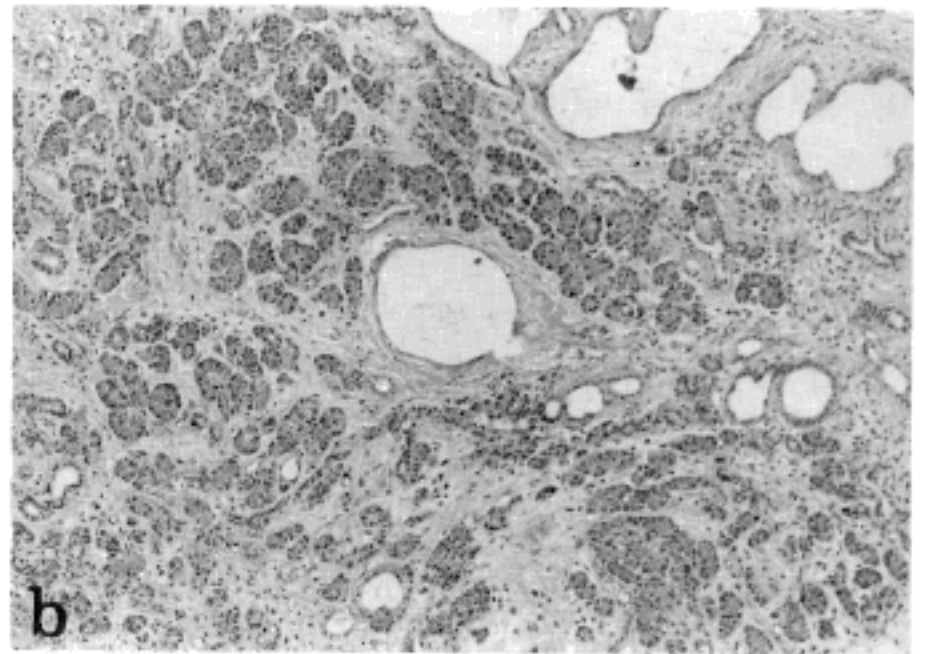
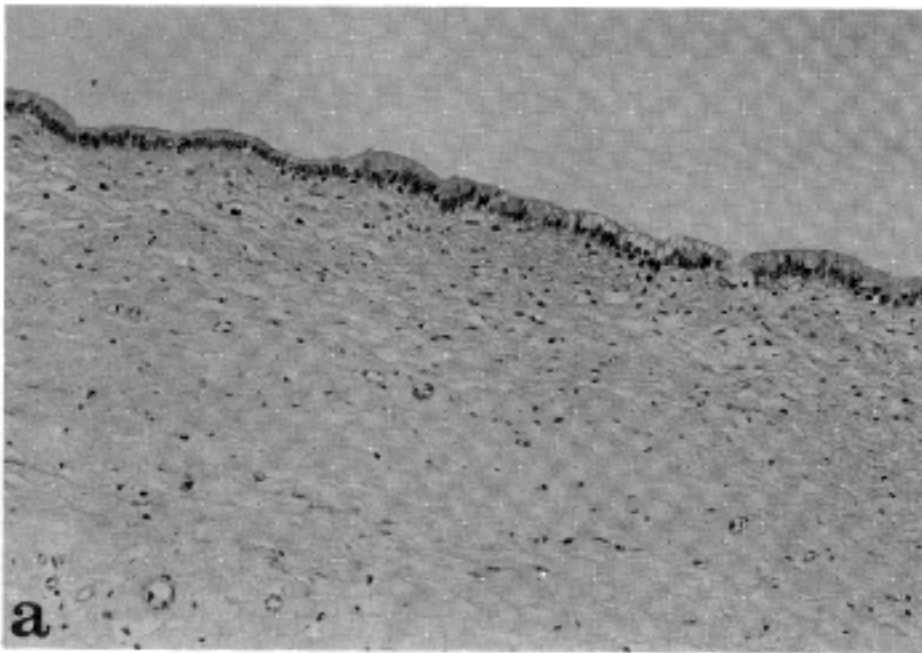


Fig. 3. Microscopic findings of thoracic mass. The cystic wall is lined by cuboidal and columnar epithelium (a) and pancreatic acini are intimately admixed with variable sized ducts in the cyst wall (b).

형성 조직과 과립상 조직이 관찰되었다 (Fig. 2). 조직학적 소견상 낭성 종괴의 내피는 주로 단순 입방 상피로 구성되었으며 부분적으로 점액상피가 관찰되었다. 고형성 부분과 낭벽은 섬유성 조직 배경에 췌장에서 관찰되는 외분비선인 포상선과 관들이 혼재되어 있었는데 관구조의 크기는 다양하였고 단순 입방 상피 또는 점액상피로 피복되어 있었다. 포상선은 세포질에 호산성의 과립을 함유한 다각형세포로 구성되어 있었는데, 이들 포상세포가 3~4개 정도 모여있는 작은 것부터 많은 수의 포상세포들과 관들이 혼재되어 소엽을 이루는 부위까지 다양하였다 (Fig. 3). 내분비선인 소도세포와 췌조직이외의 조직은 많은 수의 슬라이드 검색에도 불구하고 한군데에서도 관찰되지 않았다. Synaptophysin, chromogranin, insulin, glucagon, somatostatin, pancreatic polypeptide에 대한 면역조직화학염색을 시행하였는데 일

부 포상세포에서 somatostatin에만 약양성을 보였고 나머지는 모두 음성이었다.

고 찰

종격동에서 발생하는 낭성 병변은 대부분이 식도낭 또는 기관식도낭, 기관지원성 낭, 장관낭 등으로 각각 특징적으로 전·상종격동, 중종격동과 후종격동에 위치한다. 이소 췌장조직은 전체 부검의 2%에서 관찰되는 흔한 소견이나 대부분이 위, 십이지장에 존재하고 종격동에 발생하는 경우는 매우 드물며, 종격동에서 관찰되는 이소 췌장조직의 대부분도 기형종이나 위장관 중복낭, 췌염내 분리편의 일부분으로 관찰된다.^{1,2} 췌장 조직으로만 구성된 종격낭은 매우 드물고^{3~5} 영문 문헌에서 3예만이 보고 되어 있는데 1957년 Shilliton과 Wilson등⁵

이 처음 1예 보고를 하였고, 이후 1977년에 Carr등⁴이, 1996년에 Bayardo등이 각각 1예씩 보고하였으며 아직 국내보고 된 바 없다.

본예는 낭벽이 입방 또는 점액 상피로 피복되어 있고 낭벽과 고행성 부분에서 다양한 외분비선과 관상구조가 혼재되어 관찰되는 점은 이전 보고들과 유사하였으나 내분비선이 관찰되지 않는 점이 큰 차이점이라고 할 수 있다. 이전에 보고된 예들에서 내분비선과 외분비선의 구성 비율은 다양하였는데 Shilliton과 Wilson⁵이 보고한 예에서는 외분비선에 비해 내분비선이 우세하였고 Carr등⁴이 보고한 예에서는 외분비선이 우세하였으며 Bayardo등³이 보고한 예에서는 외분비선과 내분비선이 불규칙적으로 섞여있어 한쪽에서는 내분비선이, 다른 한쪽에서는 외분비선이 우세하였다고 한다. Bayardo등³은 처음으로 종양세포의 호르몬 분비에 대해 면역조직화학염색을 시행하였는데 75%에서 종양의 내분비선이 insulin에 강양성을 보였고 pancreatic polypeptide (PP)와 glucagon은 일부 내분비선의 가장자리에서 양성반응을 보였고 특히 태아의 췌장에서만 관찰되는 gastrin에 대해 미만성으로 양성반응을 보여 본 종양이 태아 췌장 조직과 유사하다고 하였으며 gastrin이 본 종양의 발생에 어떤 작용을 하는지는 확실치 않지만 종양의 성장과 분화에 영향을 미칠 것으로 설명하였다. 본 종양에서는 조직학적으로 내분비선이 관찰되지 않았으나 일부 포상선 세포에서 somatostatin에 대해 약양성 반응을 보였는데, 이는 정상 췌장조직, nesidioblastosis, 이소 췌장 조직, 기형종에서도 관찰 되는 소견이며, 이러한 소견은 췌장의 관, 포상선 조직, 내분비선 세포들이 하나의 모관세포에서 유래된다는 가설을 뒷받침한다.^{3,6}

이소 췌장의 발생기전은 확실치 않으나 세가지 가설이 제시되어 있는데 첫째는 발생시기 췌장의 복측원기가 회전전이나 회전도중 배측 원기와 결합함으로써 생기는 전위로 설명하는 것인데 이는 복강내 이소 췌장조직을 잘 설명할 수는 있으나 전종격동에서의 이소 췌장

조직의 기전을 설명하기에는 적합치 않다. 둘째는 췌장과 하기도가 같은 발생학적 기원인 원시 전장에서 분화되는데 어떤 원인에 의해 미분화 전장 내배엽 상피에 발육 이상이 생겨 하기도로 분화하는 대신 배측 태아 췌장으로 분화한다는 설명으로 본 병변을 원시 전장의 유도체로 보는 것이고 셋째는 전종격동에 기형종을 유발하는 원시 배세포가 한 방향으로만 분화하여 형성된다고 설명하고 있다.^{3,4}

본 질환과 조직학적으로 가장 감별을 요하는 것은 장관낭인데, 이도 일부 췌장 조직을 가질 수 있으나 대부분은 많은 위장관 기원의 조직으로 구성되어 있으며 후종격동에 위치하고 척추 기형을 동반하는 경우가 많아 본 종양과 쉽게 감별이 가능하다.

참 고 문 헌

1. Qazi FM, Geisinger KR, Nelson JB, Moran JR, Hopdins MB. Symptomatic congenital gastroenteric duplication cyst of the esophagus containing exocrine and endocrine pancreatic tissue. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 65-7.
2. Suda K, Mizuguchi K, Hebisawa A, Wakabayashi T, Saito S. Pancreatic tissue in teratoma. *Arch Pathol Lab Med*, 1984; 835-7.
3. Bayardo PO, David EW, Charles RS, Sylvia LA. A pancreatic cyst of the anterior mediastinum. *Mod Pathol* 1996; 9: 210-4.
4. Carr MJT, DeiRaniys AK, Judd PA. Mediastinal cyst containing mural pancreatic tissue. *Thorax* 1977; 32: 512-6.
5. Shilliton AJ, Wilson JE. Enterogenous cyst of thorax with pancreatic tissue as a constituent. *J Thorax Surg* 1957; 34: 810-4.
6. Goudswaard WB, Houthoff HJ, Koudstaal J, Sweirstra RP. Nesidioblastosis and endocrine hyperplasia of the pancreas. *Hum Pathol* 1986; 17: 46-53.