소아외과 : 제 12 권 제 1 호 2006년 Vol. 12, No. 1, June 2006

소아에서의 췌장의 고형유두상 상피성 종양

경북대학교 의과대학 외과학교실

윤 혁 진 · 박 진 영

서 론

췌장의 고형유두상 상피성종양(Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas:SPEN)은 췌장의 유두상 낭성종양(Papillary and cystic tumor of the pancreas) 혹은 Frantz 종양이라고도 알려져 있는 드문 질환으로 모든 췌장암의 2-3%를 차지한다[1]. 주로 10대와 20대 사이의 젊은 여성에서 발생하며 다른 췌장에서 발생하는 종양과 달리 양성 혹은 상대적으로 저 등급 악성종양이다[2]. 대부분 진단 당시 큰 종괴를 이루지만 완전한 절제를 시행하면 예후가 좋다. 그러나 12-15%에서는 인접장기 침범이나 원격전이가 동반된다[2,3]. 저자들은 경북대학병원 소아외과에서 1995년부터 2005년까지 술후 췌장의 고형유두상 상피성종양으로 진단받은 4예의 임상양상, 수술 및 치료결과를 분석하고 문헌고찰을 시행하였다.

이 논문은 2005년 10월 27일 서울에서 개최된 제 57회 대한외과학회 추계통합학술대회에서 구연되었음.
접수일 : 05 / 12 / 1 게재승인일 : 06 / 3 / 22
교신저자 : 박진영, 700-721 대구광역시 중구 삼덕2가 50 경북대학병원 일반외과
Tel : 053)420-5605, Fax : 053)421-0510
E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr

대상 및 방법

1995년부터 2005년까지 경북대학병원 소아외과에서 수술을 받고 병리 조직 검사 상 췌장의 고형유두상 상피성종양으로 확진된 4예를 대상으로 성별, 나이, 증상, 진단 방법, 수술 방법, 수술 소견 및 병리 조직 검사결과, 치료결과에 대하여 의무 기록지를 검토하여 후향적 조사를 시행하였다.

결 과

본원에서 술 후 췌장의 고형유두상 상피성종양으로 확진된 4예 환아의 임상 정보를 요약하였다(표 1). 수술 당시 환아의 나이는 10세부터 13세까지로 평균 연령은 12세 7개월이었으며 남아가 1예, 여아가 3예였다. 환아의 주소는 복통과 복부종괴가 1예 였고, 2예에서는 복부종괴 없이 복통 혹은 오심, 구토를 호소하였다. 1예는 복부 둔상 후에 혈복강으로 인한 저혈압 및 복통을 주소로 본원 응급실로 전원 되었다. 4예 중 3예에서 시행한 종양 표식자(CEA, CA 19-9)는 정상범위 내였다. 모든 환아에서 복부 초음파검

Table 1. Demographics, Clinical Presentation and Diagnosis of Children with SPEN*

Case No.	Sex/age	Presentation	Diagnosis
1	F/13	Abdominal pain, mass	Abdominal USG, CT
2	M/10	Nausea, vomiting	Abdominal USG, CT
3	F/13	Abdominal pain, nausea, vomiting	Abdominal CT, MRI
4	F/12	Abdominal pain, mass	Abdominal CT

* SPEN; Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children

Table 2. Location and Size, Surgical Procedure and Clinical Outcome of SPEN*

Case No.	Location	Size(cm)	Surgery	Follow-up(months)/ Clinical status
1	Body	10	Distal pancreatectomy, splenectomy	121/NED†
2	Body	8	Distal pancreatectomy	82/NED
3	Tail	10	Distal pancreatectomy, splenectomy	35/NED
4	Body & tail	15	Subtotal pancreatectomy, splenectomy	6/Metastasis

* SPEN; Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children
† NED; No evidence of disease

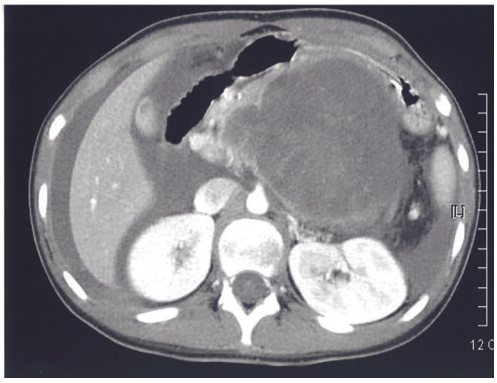

Fig. 1. Abdominal CT scan, showing hemoperitoneum and a large pancreatic tumor, ruptured.

Fig. 2. Operative findings, demonstrating a ruptured huge mass through the transverse mesocolon.

사 혹은 복부 전산화 단층촬영을 시행하여 췌장의 종괴를 발견하였으며 술 전에 조직검사는 시행하지 않았다. 표 2는 췌장 종괴의 위치 및 크기, 수술 방법, 수술 후 경과를 요약하였다(표 2). 종괴는 2예에서 췌장의 체부, 1예에서 체부 및 미부, 1예에서 미부에 발생하였으며 주로 췌장의 체부 및 미부에 위치하였다. 수술은 1예에서 말단 췌장절제술, 2예에서 말단 췌장절제술 및 비장절제술을 시행하였다. 1예에서는 복부 둔상 후 복통 및 저혈압으로 본원 응급실로 전원되었으며 복부 전산화 단층촬영상 15 cm 크기의 췌장 종괴와 혈복강 소견을 보여서(그림 1) 응급 개복술을 시행하였다. 수술 소견상 췌장의 종괴는 횡행 결장막 하부를 통하여 파열되어 혈복강이 심했고, 15 cm 크기의 종괴와 상 장간막 동맥 및 정맥, 문맥과의 구분이 잘 되지 않아서 1차 응급 수술 시에

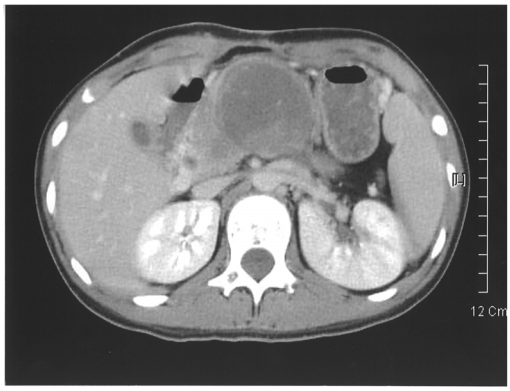

Fig. 3. Follow-up abdominal CT scan after 3 cycles of chemotherapy. The pancreatic mass decreased in size.

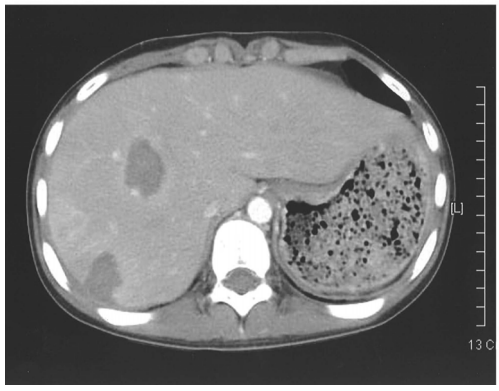

Fig. 4. Follow-up abdominal CT scan, showing metastatic nodule in the segment 7 and 8 of the liver. Radiofrequency ablation was performed.

는 종양을 절제 해내지 못하고 지혈만 시행하였으며 술 후 조직검사상 췌장의 고형유두상 상피성종양으로 확진 되었다(그림 2). 술 후 ifosfamide, etoposide, cisplatin 을 이용하여 3차례의 항암요법을 시행하였으며 복부 전산화 단층촬영상 종양의 크기가 7.5 cm로 줄어들어서(그림 3) 1차 수술 3개월 후 다시 2차 수술로 췌장 아전절제술 및 비장절제술을 시행하였다. 2차 수술 3개월 후에 시행한 복부 전산화 단층촬영상 문맥 내 종양 혈전 및 간 7, 8번 구역에 전이성 병변이 발견되어 radiofrequency ablation을 시행하고(그림 4) 현재 항암요법을 계속 시행하고 있다. 수술 후 측정한 종괴의 최대 직경은 평균 10.8 cm (8-15 cm)였다. 전 예에서 수술 후 합병증은 없었으며 수술 후 6개월부터 121개월까지 평균 61개월간의 추적관찰에서 3예에서는 재발 및 사망이 없었으나 1예에서 문맥 내 종양혈전 및 간 전이로 항암요법을 계속 시행하고 있다.

고 찰

췌장의 고형유두상 상피성종양은 과거에 유두상 낭성 종양(papillary cystic tumor), 고형유두상 상피성 종양(solid and papillary epithelial neoplasm), 유두상 상피성 종양(papillary epithelial neoplasm) 등으로 혼동되어져 불려지기도 했다[4,5]. 하지만 1959년 Frantz가 처음으로 과거에 비 기능성 도세포암(islet cell tumor)으로 잘못 진단된 4예의 췌장종양을 모아서 그녀의 이름을 인용한 새로운 질환 Frantz 종양을 확립했다[6]. 췌장의 고형유두상 상피성종양은 드문 일차성 췌장종양으로 모든 췌장암의 2-3%를 차지하며[1] 다른 췌장에서 발생하는 종양과 달리 양성 혹은 상대적으로 저 등급 악성종양이다. 남녀 비는 1:9.78로 여성에서 호발하며, 주로 10대와 20대 사이의 젊은 여성에서 호발하며 평균 나이는 21.97세이다[6,7]. 최 등[8]은 성인과 비교해서 소아의 경우 여아에서

호발하는 경향이 적다고 보고하였으며, 저자들의 경우에도 비록 증례수가 적어서 단순 비교는 어렵지만 25%가 남아에서 발생하여 소아의 경우 여아에서 호발하는 경향이 적었다.

발생부위는 췌장의 미부에 35.9%로 가장 호발하고 다음이 췌장의 두부로 34% 발생하였으며[7], 대부분의 종양은 췌장에서 발생하지만 결장간막, 후복막이나 간의 이소성 췌장조직에서도 발생한다고 한다[2,4]. 저자들의 경우는 2예에서 췌장의 체부, 1예에서 체부 및 미부, 1예에서 미부에 종양이 발생하여 주로 체부와 미부에 종양이 발생하였으며 두부에는 발생하지 않았다.

아직까지 병인은 정확하게 규명되지 않았지만 Zamboni 등[9]과 Ladanyi 등[10] 은 에스트로겐 수용체와 프로게스테론 수용체를 발견하여 고형유두상 상피성종양의 병인이 호르몬과 관련이 있다고 제안하였다. Morales 등[11]은 임신 중에 종양의 크기가 증가하는 것을 보고 성 호르몬이 종양의 병인보다는 종양의 성장에 중요한 역할을 한다고 주장하였다. Kosmahl 등[12]도 가임기 초반에 성 호르몬이 증가되어 종양의 성장을 자극한다고 했으며, 월경주기 동안에 프로게스트론 수치의 증가 및 감소에 의해서 광범위한 출혈성 괴사부위 및 고형부위가 생긴다고 설명하였다. Sclafani 등[13]은 에스트로겐 수용체가 양성인 환자에서 tamoxifen을 성공적으로 사용하였다고 보고하였다.

SPEN의 생물학적 및 조직학적 특징은 잘 알려져 있지만 아직까지 기원세포 및 췌장에 관한 표현형(phenotype)은 수수께끼로 남아있다. 선방세포(acinar cell), 소관세포(ductal cell) 혹은 내분비세포가 기원세포라는 가설이 있는데[14] Stommer 등[15]과 Mao 등[4]은 종양이 내분비 혹은 외분비세포로 분화될 수 있는 pluripotential 태아줄기세포에서 유래한다고 주장하였다. Kosmahl 등[12]은 태아발생과정 중에 genital ridge와 ovarian anlage related 세포에서 종양이 발생한다고 주장하였다.

많은 다른 종양발생이 p53 mutation과 연관이 있어서 SPEN에서도 p53 과 표현에 관한 연구가 진행되었으나 연관성을 찾는 데는 실패하였고 다른 악성 낭성 췌장종양과는 달리 K-ras mutation은 발견되지 않았으며[9,16,17] 염색체 13번과 17번 사이의 불균형 염색체 전이가 발견되었다[18,19].

면역조직학적으로 이 종양은 vimentin, alpha-1-antitrypsin, alpha-1-antichymotrypsin과 neuron specific enolase (NSE)에 양성을 보인다[12]. 신경내분비 표식자로는 NSE, synaptophysin, chromogranin A와 tyrosine hydroxylase (TH) 가 있는데 SPEN 의 경우에 90% 이상에서 NSE가 양성으로 나타나며 synaptophysin은 22%에서 면역반응을 보이지만, TH는 단지 몇몇 종양에서 나타나며 chromogranin A는 발견이 되지 않는다. 이런 신경내분비세포 표식자에 대한 뚜렷하지 않은 반응은 결국 SPEN이 순수한 신경내분비 종양으로 간주될 수 없다는 것을 나타낸다[12].

증상은 상복부 불쾌감이나 종양의 성장에 의한 통증과 같은 비 특이적인 위장관 증상이 주로 동반되며 종종 복부 종괴가 촉지될 수도 있다[7]. 종양은 서서히 자라기 때문에 종종 종양이 상당히 커질 때까지 증상이 없

이 지내다가 다른 질환 혹은 복부 둔상 후에 복부 초음파나 복부 전산화 단층촬영을 시행하는 중에 우연히 발견되기도 한다. SPEN에서 합병증이 발생하는 경우는 드물지만 Mao 등[4]은 복강 내 출혈을 동반한 SPEN을 보고하였으며 저자들의 경우에도 복부 둔상 후에 종양파열로 인한 혈복강으로 진단이 된 경우가 있었다.

임상병리검사상에서 췌장 기능부족이 동반되는 경우는 없으며, 간 기능 검사와 혈중 췌장효소 혹은 췌장 내분비 검사는 정상이며, 종양 표식자 검사도 보통 정상 범위 내이다[20]. 저자들의 경우에도 전 예에서 간 기능 검사, 혈중 췌장효소 및 췌장 내분비 검사는 정상 범위 내였으며, 4예 중 3예에서 시행한 종양 표식자(CEA, CA 19-9) 검사도 정상 범위 내였다. 간혹 드물지만 종양의 파열로 인한 혈복강으로 빈혈이 발생하는 경우가 있는데[21,22] 저자들도 1예에서 복부 둔상 후 종양 파열로 인한 혈복강으로 저혈압 및 빈혈이 발생한 경우가 있었다.

술 전에 췌장에 발생한 종괴를 구분하기 위해서 복부 초음파, 복부 전산화 단층촬영. MRI, 혈관촬영 등을 시행한다[23-25]. 하지만 술 전에 방사선학적 검사만으로 췌장종양을 정확하게 감별진단하기가 어렵기 때문에 복부 초음파 하 세침 흡입검사는 수술 전 진단에 중요하다[21,25]. Crawford 등[25]은 술 전 세침 흡입검사로 SPEN의 70%이상을 진단해냈다고 보고했지만 세침 흡입검사는 상당히 침습적이고 종양 전파의 가능성 때문에 시행하지 말자는 의견도 있다[26].

SPEN은 조직학적으로 악성의 양상을 보이지만 임상적으로는 전형적인 양성의 경과를 보이고 저 등급의 악성을 나타낸다. 일부분에서 국소적인 침윤과 간, 주위 림프절, 장간막, 대망 및 복막으로 드물게 전이가 되는 경우가 있지만 이러한 경우에도 장기간 생존하는 것을 경험하였다고 한다[13,27-30]. 소아에서는 전이가 동반되는 경우가 매우 드물며, 40세 이후의 나이가 많은 환자나 남성에서 종양이 발생하는 경우에 예후가 나쁘다[31]. 특히 정맥 침범, 핵의 비정형의 정도, 유사분열 수, 큰 괴사 군집이 있는 경우 악성의 가능성이 증가되며, 전이가 동반되는 경우에 핵의 DNA-배수성 등급이 홀배수체를 나타내며 악성의 징후가 없는 환자에서는 두배수체를 나타낸다고 한다[32].

종양의 절제가 불가능한 경우나 불완전 절제시에 아직까지 치료에 대한 의견이 분분하며, 항암치료 및 방사선 치료에 대한 성적이 정확하게 알려지지 않았으며 단지 몇몇 증례만이 보고되었다. Fried 등[33]은 SPEN은 radiosensitive 하며 6주간에 걸쳐서 4000 cGY방사선으로 치료하였다고 보고하였다. Strauss 등[34]은 술 중에 발견된 상 장간막 정맥을 침범한 5 cm 크기의 절제 불가능한 종양을 cis-platinum과 5-fluorouracil으로 6개월간 치료하여 3.5 cm 크기의 절제가 가능한 종양으로 크기를 줄인 후에 수술을 시행했다고 보고하였다. Rebhandl등[21]은 술 후에 다발성으로 복막과 간, 비장의 표면에 전이가 발생한 환자에서 ifosfamide, cisplatin, VP16을 2회 사용하였다고 보고하였다. Das 등[35]도 위 후벽침윤 및 대동맥주위 림프절병증을 동반한 11 cm크기의 절제 불가능한 종양을 gemcitabine 과 cisplatin으로 6회 치료한 후에 종양의 크기를 50 %까

지 감소시키고 위 후벽침윤과 대동맥주위 림프절병증도 사라진 후에 수술을 시행하였다. 저자들의 경우에도 췌장 종괴파열로 인한 혈복강으로 본원에 전원 된 여아에서 1차 수술 시 종괴와 상 장간막 동맥 및 정맥, 문맥과의 경계가 불분명하고 절제가 불가능하여 지혈만 시행하였으며, 술 후 ifosfamide, etoposide, cisplatin을 이용한 항암요법을 시행하여 종양의 크기를 줄인 후에 1차 수술 3개월 후 2차 수술에서 췌장 아전절제술 및 비장절제술을 시행하였다. 이상으로 볼 때 절제 불가능한 종양의 경우에 술 전에 항암치료를 시도하여 종양의 크기를 줄이거나 주위 조직으로 침범된 부위를 치료하여 안전한 수술을 시행할 수가 있다고 사료된다. 하지만 이러한 환자의 장기 생존이 항암치료 및 방사선치료에 의한 것인지 아니면 SPEN의 자연적인 병 경과에 의한 것인지는 정확히 판단하기가 어려워 앞으로 더 많은 연구가 필요하다.

참 고 문 헌

1. Morohoshi T, Held G, Kloppel G: *Exocrine pancreatic tumours and their histological classification: A study based on 167 autopsy and 97 surgical cases.* Histopathology 7:645-661, 1983
2. Madan AK, Weldon CB, Long WP, Johnson D, Raafat A: *Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas.* J Surg Oncol 85:193-198, 2004
3. Gonzalez-Campora R, Rios Martin JJ, Villar Rodriguez JL, Otal Salaverri C, Hevia Vazquez A, Valladolid JM, Portillo M, Galera Davidson H: *Papillary cystic neoplasm of the pancreas with liver metastasis coexisting with thyroid papillary carcinoma*. Arch Pathol Lab Med 119:268-273, 1995
4. Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Howard JM: *Papillary cystic and solid tumors of the pancreas : A pancreatic embryonic tumor ? Studies of three cases and cumulative review of the world's literature*. Surgery 118:821-828, 1995
5. Lam KY, Lo CY, Fan ST: *Pancreatic solid-cystic-papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review of the literature.* World J Surg 23:1045-1050, 1999
6. Frantz VK: *"Tumors of the pancreas"* Atlas of Tumor Pathology, section VII, fascicles 27 and 28. Washington, DC, US Armed Forces Institute of Pathology, 1959, Pp32-33
7. Papavramidis T, Papavramidis S: *Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: Review of 718 patients reported in English literature*. J Am Coll Surg 200:965-972, 2005
8. 최석호, 김대연, 박귀원, 정성은, 이성철, 김우기, 장자준: *소아에서의 췌장의 고형유두상 상피성종양.* 소아외과 4:55-60, 1998
9. Zamboni G, Bonetti F, Scarpa A, Pelosi G, Doglioni C, Iannucci A, Castelli P, Balercia G, Aldovini D, Bellomi A: *Expression of progesterone receptors in solid- cystic tumour of the pancreas: a clinicopathological and immunohistochemical study of ten cases.* Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 423:425-431, 1993
10. Ladanyi M, Mulay S, Arseneau J, Bettez P: *Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas with immunohistoc-*

hemical and ultrastructural observations. Cancer 60:1604-1611, 1987
11. Morales A, Ruiz Molina JM, Esteves H-O, Robles-Diaz G, Diaz-Sanchez V: *Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. A sex-steroid dependent tumor*. Int J Pancreatol 24:219-225, 1998
12. Kosmahl M, Seada LS, Janig U, Harms D, Kloppel G: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited.* Virchows Arch 436:473-480, 2000
13. Sclafani LM, Reuter VE, Coit DG, Brennan MF: *The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas.* Cancer 68:153-158, 1991
14. 전창원, 오창석, 양윤수, 최창록, 이영택, 임종술, 손현이: *소아에서 발생한 췌장의 고형 유두상 상피성 종양.* 소아외과 11:46-51, 2005
15. Stommer P, Kraus J, Stolte M, Giedl J: *Solid and cystic pancreatic tumors. Clinical, histochemical, and electron microscopic features in ten cases*. Cancer 67:163-5-1641, 1991
16. Pettinato G, Di Vizio D, Manivel JC, Pambuccian SE, Somma P, Insabato L: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features*. Diagn Cytopathol 27:325-334, 2002
17. Brozzetti S, French D, Polistena A, Di Marzo L, Pisani T, Marchese R, Mingazzini P, Mascioli G, Vecchione A, Cavallaro A: *Papillary solid and cystic pancreatic tumor. Genetic prediction factors for malignancy: report of three cases.* Anticancer Res 22:2341-2346, 2002
18. Grant LD, Lauwers GY, Meloni AM, Stone JF, Betz JL, Vogel S, Sandberg AA: *Unbalanced chromosomal translocation, der(17)t(13;17)(q14;p11) in a solid and cystic papillary epithelial neoplasm of the pancreas*. Am J Surg Pathol 20:339-345, 1996
19. Matsubara K, Nigami H, Harigaya H, Baba K: *Chromosome abnormality in solid and cystic tumor of the pancreas*. Am J Gastroenterol 92:1219-1221, 1997
20. 하우현, 서영진, 원용성, 이윤복, 진형민, 오세정, 박일영, 이 성, 김동구, 김준기, 박우배, 전정수: *췌장의 고형유두상 상피종양.* 대한외과학회지 56:403-409, 1999
21. Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig S, Paya K, Hochschorner S, Barlan M, Horcher E: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas(Frantz tumor) in children: Report of four cases and review of the literature.* J Surg Oncol 76:289-296, 2001
22. Huang HL, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Clinical experience and literature review*. World J Gastroenterol 11:1403-1409, 2005
23. Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF: *Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: Imaging-pathologic correlation on 56 cases*. Radiology 199:701-711, 1996
24. 최성일, 오수명: *소아에서 발생한 췌장의 유두상 낭성 종양 2예.* 소아외과 6: 134-138, 2000
25. Crawford BE II: *Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, diagnosis by cytology*. South Med J 91:973-977, 1998
26. Ng KH, Tan PH, Thng CH, Ooi LL: *Solid pseudopapillary tumour of the pancreas*. ANZ J Surg 73:410-415, 2003
27. Ogawa T, Isaji S, Okamura K, Noguchi T, Mizumoto R, Ishihara A: *A case of radical resection for solid cystic tumor of the pancreas with widespread metastases in the liver and greater omentum*. Am J Gastroenterol 88:1436-1439, 1993
28. Horisawa M, Niinomi N, Sato T, Yokoi

S, Oda K, Ichikawa M, Hayakawa S: *Frantz's tumor(solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: Successful treatment and long-term follow-up*. J Ped Surg 30:724-726, 1995

29. Hassan I, Celik I, Nies C, Zielke A, Gerdes B, Moll R, Ramaswamy A, Wagner HJ, Bartsch DK: *Successful treatment of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas with multiple liver metastases*. Pancreatology 5:289-294, 2005
30. 문상희, 김현영, 박귀원, 정성은, 이성철, 김우기: *소아에서의 간 전이를 동반한 췌장의 고형유두상 상피성종양*. 소아외과 11:40-45, 2005
31. Matsunou H, Konishi F: *Papillary cystic neoplasm of the pancreas: A clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases*. Cancer 65: 283-291, 1990
32. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I: *Papillary cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignant potential*. Cancer 71:82-92, 1993
33. Fried P, Cooper J, Balthazar E, Fazzini E, Newall J: *A role for radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasms of the pancreas*. Cancer 56:2783-2785, 1985
34. Strauss JF, Hirsch VJ, Rubey CN, Pollock M: *Resection of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas following treatment with cis-platinum and 5-fluorouracil: A case report*. Med Pediatr Oncol 21:365-367, 1993
35. Das G, Bhuyan C, Das BK, Sharma JD, Saikia BJ, Purkystha J: *Spleen-preserving distal pancreatectomy following neoadjuvant chemotherapy for papillary solid and cystic neoplasm of pancreas*. Indian J G astroenterol 23;188-189, 2004

Solid and Papillary Epithelial Neoplasm of the Pancreas in Children

Hyukjin Yoon, M.D., Jinyoung Park, M.D.

Department of Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University
Taegu, Korea

Four children with solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas are reported. Three were girls. Mean age at operation was 12 years and 7 months (10-13 years). Clinical presentation included nausea, vomiting, and apalpable mass. One had hemoperitoneum due to tumor rupture. In two cases, tumors were in the body of the pancreas, and one the body and tail, and in one,the tail. Mean diameter of the tumors was 10.8 cm (8-15cm). Surgical procedures were distal pancreatectomy and splenectomy in 2 cases, distal pancreatectomy in one, and subtotal pancreatectomy and splenectomy in one. Mean follow-up period was 61 months (6-121 months). Three patients are still alive without any recurrence. However, in the one case of ruptured tumor, portal vein thrombosis and liver metastasis developed after subtotal pancreatectomy and splenectomy during the course of postoperative adjuvant chemotherapy.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 12(1):32~40), 2006.

Index Words : *Solid and papillary epithelial neoplasm, Pancreas, Children, Chemotherapy*

Correspondence : *Jinyoung Park, M.D.,* *Department of Surgery, Kyungpook National University Hospital, 50 Samduk-2 Ga, Chung-gu, Taegu 700-721, Korea*
Tel : 053)420-5605, Fax : 053)421-0510
E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr