

소아 췌장종양의 임상적 고찰

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과

임라주 · 김해솔 · 김태석 · 이철구 · 서정민 · 이석구

서 론

소아의 췌장에 생긴 종양은 매우 드물며 성인의 췌장 종양에 비하여 양성인 경우가 많고 절제가 용이하여 예후는 좋은 편이다¹⁻⁵. 소아에서 췌장 절제술을 시행하는 경우는 췌장의 양성 또는 악성종양, 가성낭종을 포함한 췌장의 낭종성 병변, 주위 종양으로부터의 침윤, 췌도모세포증 등이 있으며, 가장 많은 수를 차지하는 병변은 췌장의 종양이다^{1,2}. 수술을 시행받은 후 추가적인 항암치료 및 방사선치료에 대한 역할은 모호하다⁴. 지금까지 소아의 췌장 종양에 대한 연구가 많지 않았으나 최근 조직학적 특징에 따른 병리학적 고찰과 관련하여 췌장 종양의 예후와 치료에 대한 의견이 분분해졌고 관심도도 높아졌다^{1,2}. 이에 본 저자는 췌장 종양을 가진 소아환자의 임상적 특징 및 예후에 대한 고찰을 통해 적절한 치료에 대해 도움이 되고자 한다.

대상 및 방법

1997년 6월부터 2005년 5월까지 8년간 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과에서 췌장에 발생한 종양으로 수술을 시행 받은 환자 13명을 대상으로 하였으며 의무기록 및 조직병리 기록, 검사결과 등을 토대로 후향적 분석을 하였다. 진단방법은 복부 초음파 촬영 또는 전산화단층촬영, 자기공명영상촬영을 사용하였으며, 확진은 수술 후 조직검사를 통해 분석하였다.

결 과

췌장 절제술을 시행받은 환자(Table 1)의 연령은 생후 2개월부터 만 14세까지로 평균 연령은 10.3 ± 3.9 세였으며 12례가 10세 이상에서 진단되었다. 남아가 5명, 여아가 8명으로 여아가 많았다. 증상은 복통이 7례였으며 우연히 복부종괴가 촉지되거나 초음파상 발견한 경우가 5례였고 이중 1례는 산전초음파에서 발견되었다. 저혈당이 1례(저혈당으로 인한 경련발작도 동반되었다.) 황달이 1례에서 있었으며, 그밖의 비특이적 증상으로

본 논문의 요지는 2005년 10월 서울에서 개최된 소아외과 추계학회에서 구연되었음.
접수일: 07/5/22 게재승인일: 07/10/29
교신저자: 이석구, 135-710 서울특별시 강남구 일원동 50번지 성균관대 삼성서울병원 소아외과
Tel : 02)3410-3464, Fax : 02)3410-0040
E-mail: sklee@smc.samsung.co.kr

Table1. Pancreatic Tumors in Children

No	Sex	Age	Sx	Dx	Location	Op. name	Patology	Survival
Malignant Pancreatic Mass								
1	F	10 yr	Abdominal pain	CT, USG*	Body, Tail	DP [†]	SPT [‡]	Alive
2	F	11 yr	Abdominal mass	CT, USG	Tail	DP	SPT	Alive
3	M	12 yr	Abdominal pain	CT, USG	Head	PPPD [¶]	SPT	Alive
4	F	12 yr	Abdominal pain	CT, USG	Head	PPPD	SPT	Alive
5	F	13 yr	Abdominal mass	CT, USG	Head	PPPD	SPT	Alive
6	F	14 yr	Abdominal pain	CT, USG	Tail	DP	SPT	Alive
7	M	8 yr	Jaundice	CT, USG, MRI	Head	PPPD	Rhabdomyosarcoma	Alive
8	F	10 yr	Nausea, Vomiting	CT, USG, ERCP [‡]	Tail	DP	Mucinous cystadenocarcinoma	Dead
9	M	14 yr	Abdominal mass	CT, USG	Body, Tail	STP ⁺⁺	Pancreatoblastoma	Alive
Benign Pancreatic Mass								
10	F	10 yr	Abdominal mass	CT, USG	Body	DP	Serous oligocystic adenoma	Alive
11	M	6 yr	Abdominal pain	CT, USG, MRI	Body, Tail	Excision	Pancreatic congenital cyst	Alive
12	F	2 m	Abdominal mass	CT, USG, MRI	Tail	Excision	Pancreatic duplication cyst	Alive
13	M	14 yr	Hypoglycemic Sx. Seizure	USG, MRI, EEG ^{¶¶} , Hormone test	Tail	Excision	Insulinoma	Alive

* USG: Ultrasonography

† DP: Distal pancreatectomy

‡ SPT: Solid pseudopapillary tumor

¶ PPPD: Pyloric preserving pancreaticoduodenectomy

** NBL: Neuroblastoma

‡ ERCP: Endoscopic retrograde cholangiopancreatography

++STP: Subtotal pancreatectomy

¶¶ EEG: Electroencephalography

오심, 구토, 소화불량 등이 있었다. 진단방법은 주로 복부 초음파촬영과 전산화단층촬영을 이용하였으며 이외에도 혈액검사, 자기공명영상촬영, 내시경적 역행성 췌담관조영술, 뇌파검사, 각종 호르몬 검사 등이 추가로 시행되었다. 병변의 위치는 췌장의 두부에 있었던 경우가 4례, 체부와 미부에 있었던 경우가 4례, 미부에만 있었던 경우가 5례 있었다. 진단에서 수술까지 소요된 시간은 평균 6개월로 1개월에서 6개월내에 수술을 시행하였다. 수술 방법은 원위췌절제술이 5례, 유문보존 췌십이지장 절제술이 4례, 췌장의 부분 절제술 및 종양 절제술이 3례, 아전췌절제술이 1례였다. 술후 병리학적 진단으로 악성 9례, 양성 4례로 악성이 많았다. 악성 종양의 경우 고형 가유두상 종양이 6례로 가장 많았고 이외에도 점액성 낭선암, 횡문근육암, 췌모세포종이 각각 1례씩 있었다. 양성 종양의 경우 장액성 과소낭선종, 중복낭종, 선천성 낭종, 인슐린종이 각각 1례씩 있었다. 악성종양 9례중 고형 가유두상 종양을 제외한 3례에서 수술후 항암치료와 방사선 치료를 시행하였다. 수술후 합병증은 총 3례에서 발생하였는데, 수술후 장유착 1례, 상처감염 1례, 췌장염 1례 있었다. 평균 추적관찰기간은 48개월이었으며, 13례중 1례에서 사망하였는데 점액성 낭선암 환자였다. 특히 췌절제술을 시행받은 환자중 가장 많은 비율을 차지한 고형 가유두상 종양은 악성종양이지만 항암치료 없이 절제술만으로도 100%의 생존률을 보였다. 이중 1례에서는 수술후 재발하여 1차수술 시행 4년후 2차 수술을 시행받았으며 현재 추적관찰중이다.

고 찰

췌장 종양은 낭성 또는 고형성, 양성 또는 악성, 내분비성 또는 외분비성 종양으로 나뉘며 내분비성 종양의 대부분은 췌장의 도세포(islet cell)에서 기원한다^{2,4,6,7}. 소아의 췌장종양은 성인에서 발생하는 관선암종과는 달리 대부분 췌장모세포종이나 고형 가유두상 종양이다⁴. 소아 췌장 종양의 가장 중요한 임상소견은 복통과 우연히 촉지되는 종괴, 식욕부진, 체중감소, 구토 등이며 성인에서 흔히 볼 수 있는 황달은 잘 생기지 않는다^{3,4,6}. 본 연구에서도 복통과 우연히 만져지는 종괴가 주 증상이었으며 황달은 단 1례에 불과하였다. 수술전 진단방법으로는 초음파 촬영, 전산화단층촬영술 등이 가장 많이 이용되고 있으며 이는 수술전 상태를 예측하는데 도움이 되며^{1,2,8} 자기공명영상은 췌관 및 주위조직간의 관계에 대한 정보를 제공하여 치료 방법을 결정하는데 도움이 된다⁹. 만약 담도의 병변과 연관이 있을 경우 내시경적 역행성 췌담관 조영술이 사용되거나⁸ 간혹 세침 흡입 조직검사가 이용되기도 하며¹⁰ 선택적인 혈관조영술이 도움이 될 수도 있다¹¹ 소아에 생긴 췌장 종양은 드물지만 전암병변이 될 수 있기 때문에 적합한 치료를 결정하기 위해 정확한 진단이 필요하며 예후는 종양의 완전절제 여부와 병리학적으로 고찰에 의해 좌우된다^{1,6,12}. Jung 등³(1999)은 췌장의 위치에 무관하게 췌장 종양의 완전절제가 치료의 최선책이라고 보고하였다. 양성 종양의 경우 병리학적으로 확진 후 특별한 치료를 요하지는 않았지만 악성 종양의 경우 여전히 항암 치료에 대한 역할에 대해서

는 논란이 많다¹. Jaksic 등¹(1992)은 악성종양의 경우 수술후 항암 치료 및 방사선 치료를 하지 않았음에도 수술만으로도 좋은 생존율을 보고하였다.

본 연구에서 6례로 가장 많은 비율을 차지한 고형 가유두상 종양은 여아에서 많이 발생하여 성호르몬과의 관련성에 대해 논란이 있다³. Mao 등¹³(1995)에 따르면 91%가 여아였으며 악성의 조직학적 소견을 보이지만 전형적으로 양성의 경과와 낮은 악성 잠재력을 보인다. 비록 재발과 전이에 대한 보고도 드물게 있으며 주위조직으로 침습이 있더라도 예후는 좋다^{3,12,14}. 주로 체부와 미부에 발생한다고 보고되며¹² 치료에 대해서는 논란이 있지만 완전절제가 최선책이며 높은 생존율을 보장한다는 점에서는 공통적이다^{3,12}. 하지만 광범위한 조직절제 및 임파선 광청술은 권유하지 않고 있으며 조직을 보존하는 절제가 합당하다는 의견이 많다¹². 수술후 항암화학요법 및 방사선치료의 필요성에 대해서는 명확하지 않지만 재발된 악성의 경우 경험적인 추가치료에서는 성공적이었다고 보고되었다^{12,15}. 본 연구의 6례에서도 여아가 5례로(80%) 여아에서 많았고 적극적인 수술적 절제만으로도 100%의 생존율을 보였다. 단 1례에서 재발이 있었으며 추가적인 항암치료 없이 2차 수술후 추적관찰 중이다.

점액성 낭선암은 모든 췌장암의 1%에 달하며 점액성 낭선종에서 낭선암으로 발전될 수 있으며 임상적 소견 및 병리학적 특징이 매우 비슷하다²⁶. 25%에서 진단 당시 이미 전이가 되어 있는 경우가 많기 때문에 종양의 완전절제의 중요성에 대해 강조하고 있

다⁶. 본 연구에서도 진단당시 원발전이 있었고 완전절제후 추가치료를 하였으나 사망하였다.

장액성 낭선종은 양성종양으로 소낭성과 과소낭성으로 나뉘며 둘다 매우 드물다^{2,16}. 대개 여아에 많고 체부와 미부에 발생하며 1/3은 무증상이며 2/3는 주변장기로의 압박 증상이 동반된다^{2,16}. 원인은 알려지지 않았지만 Cytomegalovirus 감염과의 가능성이 보고된 바 있다¹⁷. 치료는 논란의 여지가 많지만 무증상의 장액성 낭선종이 명확하다면 추적관찰을 하기도 하지만⁶ 대부분은 가능하다면 절제술을 주장하고 있다¹⁷. 본 연구에서도 과소낭성으로 진단된 여아였고 체부에 위치한 종양에 대해 원위궤절제술을 시행하였다.

선천성 낭종은 췌관 조직과의 교통이 없는 췌장내 낭성 병변으로 대부분 여아에 많고 2cm 미만이며 주로 미부와 체부에 생긴다고 알려져 있지만² 다른 부위에도 생길 수 있다고 보고된 바 있다¹¹. 주로 진단당시 촉지되는 종괴로 증상이 없는 경우가 많지만 복부 통증이나 황달, 구토 등이 동반될 수 있고 드물지만 이후에 급성 췌장염이 생기기도 한다²⁶. 낭종의 치료는 낭종의 특성과 종류, 부위에 따라 달라지지만 정확한 진단이 어렵기 때문에 가능한 완전절제를 권장하고 있으며⁹ 체부와 미부에 있는 경우 단순 절제를 하며 두부에 있는 경우 절제를 하거나 내부 배액술만 하기도 한다². 내부 배액술 시에도 낭종벽의 조직검사로 악성종양을 배제하여야 한다⁹. 본 연구의 경우에서는 남아에서 관찰되었고 체부와 미부에 위치한 종양에 대해 종양절제술을 시행하였고 합병

증은 없었다.

중복 낭종은 인접한 장관벽내에 있거나 췌관과 연결되어 있거나 또는 췌장 내부에만 있기도 하며 종종 수술중 진단되며 단순 절제술만으로 치료가 가능하다²⁹. 본 연구에서 여아에서 미부에 관찰되었고 종양의 절제술을 시행하였다.

췌장 기원의 횡문근육종은 매우 희귀하며 본 연구에서 보고한 1례는 수술후 항암화학요법과 방사선 치료를 받았으며 4년간 재발 없이 생존해있다.

인슐린종은 췌장의 기능성 내분비 종양 중 가장 흔하며 90-95%에서 양성이며 단일성이 대부분이다^{21,18}. 인슐린종 등 내분비성 췌장 종양은 특징적인 임상증상을 동반하는데 대표적인 경우가 저혈당에 관련된 증상이며 대부분 공복시에 악화되는 것이 특징이다²⁶. 본 연구에서도 인슐린종에서 저혈당이 관찰되었다. 치료는 수술적 절제인데 양성이거나 전이가 없는 악성의 경우에도 종양의 절제만으로 예후가 좋다. 악성 인슐린종은 천천히 자라지만 광범위한 적극적인 수술적 절제가 필요하며 항호르몬 치료, 항암화학요법, 방사선 치료에 다양한 반응을 보이는 것으로 보고된다^{26,18}. 본 연구에서 양성이었고 수술적 종양의 절제만으로 치료되었고 혈당조절이 잘되고 있다.

췌모세포종은 남아에서 많이 생기며 주로 크고 단일성으로 생기며 췌장 어느 부위에서도 다 생길 수 있다. 악성종양이지만 피막을 가지고 있어 좀더 좋은 경과를 보이며 종양의 위치나 조직학적 소견보다 완전 절제여부가 더 중요한 요소이다^{21,19}. 종양의 완전 절제 후 재발된 종양의 경우 방사선 치

료의 효과가 있으며²⁰ Shorter 등은 수술전 항암치료에 의해 종양의 크기를 줄였다고 보고 하였으며⁴ 본 연구에서도 진행된 췌모세포종에서 방사선 치료와 항암치료를 병행하여 좋은 결과를 보였다.

결 론

1997년 6월부터 2005년 5월까지 본원에서 췌장 종양을 가진 13명의 환아를 분석한 결과 소아에서의 췌장절제술을 시행하는 경우는 고형 가유두상종양, 췌장 낭종, 췌장암, 췌모세포종 등 다양하였으며 이중 고형 가유두상 종양이 가장 많았다. 본 연구에서 소아의 췌장에 생긴 종양은 악성 종양이 다수였으나 고형 가유두상 종양의 발생율이 높아 성인에 비해 절제가 용이하며 예후가 좋은 편이었다. 양성인 경우는 절제만으로도 충분한 치료효과를 보였다. 악성 종양의 경우에도 대부분 수술적 완전 절제가 가능하였으며 수술후 추가적인 항암치료 등의 도움으로 좋은 예후를 보장해주었다.

참 고 문 헌

1. Jaksic T, Yaman M, Thorner P, Wesson DK, Filler RM, Shandling B: *A 20-year review of pediatric pancreatic tumors*. J Pediatr Surg 27:1315-1317, 1992
2. Johnson PR, Spitz L: *Cysts and tumors of the pancreas*. Semin Pediatr Surg 9:209-215, 2000
3. Jung SE, Kim DY, Park KW, Lee SC, Jang JJ, Kim WK: *Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children*. World J Surg 23:233-236, 1999

4. Shorter NA, Glick RD, Klimstra DS, Brennan MF, Laquaglia MP: *Malignant pancreatic tumors in childhood and adolescence: The Memorial Sloan-Kettering experience, 1967 to present*. J Pediatr Surg 37:887-892, 2002
5. Tsukimoto I, Watanabe K, Lin JB, Nakajima T: *Pancreatic carcinoma in children in Japan*. Cancer 31:1203-1207, 1973
6. Grosfeld JL, Vane DW, Rescorla FJ, McGuire W, West KW: *Pancreatic tumors in childhood: analysis of 13 cases*. J Pediatr Surg 25:1057-1062, 1990
7. Friesen SR: *Update on the diagnosis and treatment of rare neuroendocrine tumors*. Surg Clin North Am 67:379-393, 1987
8. Boulanger SC, Borowitz DS, Fisher JF, Brisseau GF: *Congenital pancreatic cysts in children*. J Pediatr Surg 38:1080-1082, 2003
9. Ros PR, Hamrick-Turner JE, Chiechi MV, Ros LH, Gallego P, Burton SS: *Cystic masses of the pancreas*. Radiographics 12:673-686, 1992
10. Kozarek RA, Christie D, Barclay G: *Endoscopic therapy of pancreatitis in the pediatric population*. Gastrointest Endosc 39:665-669, 1993
11. Mares AJ, Hirsch M: *Congenital cysts of the head of the pancreas*. J Pediatr Surg 12:547-552, 1977
12. 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
13. 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
14. Choi SH, Kim SM, Oh JT, Park JY, Seo JM, Lee SK: *Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a multicenter study of 23 pediatric cases*. J Pediatr Surg 41:1992-1995, 2006
15. Ky A, Shilyansky J, Gerstle J, Taylor G, Filler RM, Grace N, Superina R: *Experience with papillary and solid epithelial neoplasms of the pancreas in children*. J Pediatr Surg 33:42-44, 1998
16. Gauderer M, Stanley CA, Baker L, Bishop HC: *Pancreatic adenomas in infants and children: current surgical management*. J Pediatr Surg 13:591-596, 1978
17. Amir G, Hurvitz H, Neeman Z, Rosenmann E: *Neonatal cytomegalovirus infection with pancreatic cystadenoma and nephrotic syndrome*. Pediatr Pathol 6:393-401, 1986
18. Shilyansky J, Fisher S, Cutz E, Perlman K, Filler RM: *Is 95% pancreatectomy the procedure of choice for treatment of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of the neonate?* J Pediatr Surg 32:342-346, 1997
19. Chun Y, Kim W, Park K, Lee S, Jung S: *Pancreatoblastoma*. J Pediatr Surg 32:1612-1615, 1997
20. Griffin BR, Wisbeck WM, Schaller RT, Benjamin DR: *Radiotherapy for locally recurrent infantile pancreatic carcinoma (pancreatoblastoma)*. Cancer 60:1734-1736, 1987

Clinical Experiences of Pancreatic Tumors in Children

**Ra-Joo Im, M.D., Hae-Sol Kim, M.D., Tae-Seok Kim, M.D.,
Cheol-Gu Lee, M.D., Jeong-Meen Seo, M.D., Suk-Koo Lee, M.D.**

*Division of Pediatric surgery, Department of Surgery, Samsung
Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine,
Seoul, Korea*

Pancreatic tumors in children are very rare but have a better prognosis compared with that in adult. Pediatric pancreatic tumors are more often benign and easier to resect. To evaluate the characteristics and prognosis, the records of 13 patients who underwent pancreatic resection, from June 1997 to May 2005, at Samsung Medical Center were reviewed. The mean follow up period was 48 months. The male to female ratio was 1: 1.6. Mean age was 10.3 years. Signs and symptoms included abdominal pain (7), abdominal palpable mass (5), jaundice (1), hypoglycemic (1), and non-specific GI symptoms (4). The commonly used diagnostic tools were CT and abdominal sonography. In addition, MRI, ERCP, EEG, and hormone test were also done when indicated. Surgical procedures included distal pancreatectomy (5), pylorus preserving pancreaticoduodenectomy (4), tumor excision (3), and subtotal pancreatectomy (1). Locations of lesions in pancreas were head (4), tail (5), and body and tail (4). Postoperative complications developed in 3 cases; postoperative ileus (1), wound problem (1), and pancreatitis (1). The pathologic diagnosis included solid-pseudopapillary tumor (6), congenital simple cyst (1), pancreatic duplication cyst (1), serous oligocystic adenoma (1), mucinous cystadenocarcinoma (1), rhabdomyosarcoma (1), insulinoma (1), and pancreatoblastoma (1). Three cases received adjuvant chemotherapy and radiotherapy. Overall survival rate was 81%. One patient with a mucinous cystadenocarcinoma died. In this study, pancreatic tumors in children were resectable in all patients and had good survival. Surgery of pancreatic tumors should be regarded as the gold standard of treatment and a good prognosis can be anticipated in most cases of benign and malignant tumors.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(2):155~161), 2007.

Index Words : *Pancreatic tumor, Children, Pancreatic resection*

Correspondence : *Suk-Koo Lee, M.D., Division of Pediatric Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 50 Ilwon-Dong, Kangnam-Gu, Seoul 135-710, Korea*

Tel : 02)3410-3464, Fax : 02)3410-0040

E-mail: sklee@smc.samsung.co.kr