

# 소아의 췌장의 고형성 가유두상 종양

연세대학교 의과대학 외과학교실

김성민 · 오정탁 · 한석주 · 최승훈

## 서 론

췌장의 고형성 가유두상 종양은 10-20대의 젊은 여성에서 호발하며 췌장의 다른 원발성 종양과 비교하여 악성도가 낮고 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. Ky 등은 수술 후 무병 생존기간은 평균 9.2년이며 전체적인 무병 생존율은 90%로 보고하였다<sup>1</sup>. 이 종양의 근치적 절제술을 시행한 후 재발이 매우 드물고 전이된 경우에도 전이병소를 완전 절제하면 장기 생존이 가능하다고 보고되어 있으며<sup>2-4</sup>. 특히 소아 연령에서 진단되는 경우 성인에 비해 더 예후가 좋다고 보고되어 있다<sup>2</sup>. 저자는 단일기관에서 소아의 췌장의 고형성 가유두상 종양의 치료경험에 대한 후향적인 분석 및 문헌 고찰을 통하여 소아에서 발생한 췌장의 고형성 가유두상 종양의 자연경과와 적절한 치료에 대하여 알아보하고자 본 연구를 기획하였다.

## 재료 및 방법

1996년 1월부터 2003년 1월까지 연세의대 세브란스병원 외과에서 췌장절제술을 시행한 췌장종양 중 병리학적으로 고형성 가유두상 종양으로 확진된 16세 미만의 소아환자를 연구대상으로 하였다. 대상 환자들의 연령과 성별, 수술 전 증상, 수술 전 진단검사 결과, 수술 소견, 수술 후 추적 관찰결과, 재발 및 원격전이 여부, 생존 여부 등을 의무기록 검토를 통해 후향적으로 분석하였고 같은 기간 동안 고형성 가유두상 종양으로 수술 받은 성인 환자군과 비교하였다.

## 결 과

췌장 종괴에 대하여 절제술 후 병리학적으로 고형성 가유두상 종양으로 확진된 환자는 총 5명이었다. 이들의 남녀비는 1:4로 여자에서 호발하였고 수술 당시 평균 연령은 13.8세(11-15세)였다. 주증상은 상복부 동통과 복부종괴로 전예에서 상복부 동통을 호소하였고 3예(60%)에서 복부종괴가 촉진되었으며 증상 없이 우연히 발견된 예는 없

본 논문의 요지는 제 57차 대한외과학회 추계 통합 학술대회에서 구연되었음.  
 접수일: 05/12/12 게재승인일: 06/7/4  
 교신저자: 최승훈, 135-720 서울시 강남구 도곡동 146-92번지 연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 외과  
 Tel : 02)2019-3370, Fax : 02)3462-5994  
 E-mail: shchoi@yumc.yonsei.ac.kr

었다. 2예(40%)에서 복부둔상의 과거력이 있었다. 수술 전 시행한 생화학적 검사 상 2명에서 혈색소/적혈구용적을 수치가 9.2mg/dL/28.5%(증례2), 9.2mg/dL / 27.3%(증례3)로 빈혈소견을 보인 것 이외에 모든 환자에서 황달이나 췌장염의 소견은 관찰되지 않았으며, 생화학적 검사상 혈청 간기능검사 수치 혹은 혈중 아밀라제, 리파아제 수치는 정상범위에 있었고 췌장의 원발성 종양 표식자 검사상 혈청 AFP, CEA, CA19-9는 정상이었다. 모든 환자에 대하여 수술 전 복부 초음파검사와 복부 전산화 단층촬영술을 시행하였으며 종양의 췌관침습을 알아보기 위해 내시경적 역행성 담도췌관촬영술(ERCP) 혹은 자기공명 담도췌관촬영술(MRCP)를 시행한 환자가 각각 1예 있었다. 수술 전 세침 흡인생검(NAB)을 시행한 경우 1예가 있었다. 전이병소의 유무를 알아보기 위해 1예에서 양전자방출 단층촬영술(PET)을 시행하였다. 수술 전 방사선학적 검사에서 원격전이나 주변장기로의 침윤이 발견된 경우는

없었다. 병변의 췌장내 위치는 췌장의 두부 2예, 췌장 미부 3예 있었다. 적출된 종괴의 최대직경의 평균값은 6.8cm (범위: 4.0-10.0cm)이었다. 수술은 종괴가 췌장 두부와 경부에 있는 2예에서 1예는 수술 소견상 십이지장의 제 2,3부에 육안적인 침습성 병변을 보여 유문부 보존 췌십이지장 절제술을 시행하였고, 1예에서는 수술전 ERCP, PET등을 시행하여 췌실질과 주췌관의 침범이나 원격장기로 전이성 병변이 없음을 확인한 후 종양의 단순 핵절제술(enucleation)을 시행하였다. 종괴가 췌장의 미부에 있는 3예에서는 원위부 췌장절제술을 시행하였으며 이중 종양이 비문부(splenic hilum)까지 파급되어 비장정맥과 유착된 경우가 1예 있어 원위부 췌장절제술과 비장절제술을 시행하였다. 병리 검사상 5예 모두 절제된 종양의 절제 변연 부위에서 암세포는 발견되지 않았으며 국소 임파선으로의 전이는 관찰되지 않았다. 수술 후 1예(단순 핵절제술을 시행한 증례)에서 수술 직후 경도의 췌장염이

Table 1. Pre-operative Characteristics

	Age	Sex	Symptom	Trauma History	Preop. evaluation	Mass location	Mass size (cm)
1	13	F	Abd. pain, Palpable mass	No	U/S, CT	Tail	7×7×7 cm
2	15	F	Abd. pain, Palpable mass	Yes*	U/S, CT, NAB	Head	7×6×6 cm
3	11	M	Abd. pain, Palpable mass	Yes**	U/S, CT	Tail	10×8×4 cm
4	15	F	Abd. pain	No	U/S, CT, ERCP, PET	Head	5.5×6×4 cm
5	15	F	Abd. pain	No	U/S, CT, MRCP	Tail	3.5×3.5×4 cm

\*s/p cystoduodenostomy due to the impression of post-traumatic pseudocyst, 3 years before

\*\*Sustain abdominal trauma during Taekwondo, 1 year before

Table 2. Operative Findings and Postoperative Data

Operation name	LN	Metastasis	Follow-up (mon)	Status	Adhesion
1 Distal pancreatectomy	-	-	117	alive,NED	
2 PPPD	0/24	-	86	alive,NED	duodenum
3 Distal pancreatectomy + splenectomy	0/8	-	34	alive,NED	Splenic hilum
4 Mass enucleation	-	-	12	alive,NED	Deep pancreatic
5 Distal pancreatectomy	-	-	49	alive,NED	

Abbreviations: SPT; Solid pseudopapillary tumor, NED; No evidence of disease recurrence, PPPD; Pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy.

Table 3. Comparison of Clinical Characteristics between Childhood and Adult SPT, Department of Surgery, Yonsei University Medical Center, 1990-2005 (N=32)

	Child (n=5)	Adult (n=27)	p-value
Mean Age at operation (yr)	13.8±1.8	32.0±10.9	0.001
Male : Female	1:4 (80 %)	3:24 (88.9 %)	0.581
Location			0.474
Head	2 (40.0 %)	12 (44.4 %)	
Body	0 (0 %)	5 (18.5 %)	
Tail	3 (60.0 %)	10 (37.0 %)	
Predominant symptom			0.085
Asymptomatic	0 (0 %)	11 (40.7 %)	
Abdominal pain	2 (40.0 %)	11 (40.7 %)	
Palpable mass	3 (60.0 %)	5 (18.5 %)	
Maximal tumor diameter	6.8±2.2	6.5±3.6	0.862
Adjuvant therapy	0 (0 %)	1 (3.7 %)	
Recurrence or Metastasis	0 (0 %)	1 (3.7 %)*	

\*Die from the recurrent cancer after pancreatectomy, adjuvant chemotherapy and radiotherapy

발생하였으나 보존적 요법으로 치료되었다. 수술 후 출혈이나 췌장주위, 복강내 농양형성 등의 합병증은 없었다. 수술 후 추적 관찰기간의 평균값은 60개월(범위: 12-117개월)이었으며, 수술 후 항암 화학요법이나 방사선요법을 시행한 증례는 없었다. 마지막

추적 관찰시 시행한 영상 진단학적 검사와 신체검사상 환자들은 모두 국소재발이나 주변장기로의 침습이나 전이성 병변없이 무병 생존하였다(표 1, 2). 같은 기간동안 본원에서 고형성 가유두상 종양으로 수술받은 성인 환자는 모두 27명이었으며(표 3) 통계적

으로 유의한 차이는 없었으나 성인에 비하여 소아의 경우 상대적으로 남아의 발생률이 더 높았고 췌장 체부에 발생하는 증례가 더 적었으며 무증상으로 우연히 발견되는 경우는 없었다. 종양의 최대직경의 평균은 성인과 큰 차이를 보이지 않았다.

## 고 찰

1959년 Franz<sup>5</sup>는 2세 남아의 췌장 종괴에 대하여 췌십이지장 절제술을 시행한 후 처음으로 유두상 낭성 종양(papillary cystic tumor)으로 분류하고 명명하였다. 이후로 소아의 고형성 가유두상 종양에 대한 특징적인 임상적, 병리학적 패턴에 대한 여러가지 증례가 보고 되었다<sup>3,4,6-18</sup>. 다른 췌장의 원발성 종양과 달리 매우 예후가 좋고 악성도가 낮아서 이 종양이 췌장세포에서 기원한 것인지 확인하려는 시도가 있었으며 면역조직화학 염색법의 발달로 종양세포의 기원에 대한 연구가 진행되고 있다. 종양에 대한 명칭은 최근까지 계속 변화하였는데, 처음에는 발견자의 이름을 따서 Franz씨 종양이라고 명명되었으며<sup>5</sup>, 이외에 유두상 낭성종양(papillary cystic tumor)<sup>19</sup>, 유두상 상피성 종양(papillary epithelial neoplasm)<sup>20</sup>등 다양하게 명명되었다. 2000년도 WHO의 종양명칭의 분류에서 고형성 가유두상 종양(solid pseudopapillary tumor)으로 용어가 통일되었다<sup>21</sup>. 모든 췌장의 외분비성 종양의 약 1-2% 정도로 발생하며<sup>22</sup> 주로 10-20대 연령의 젊은 여성에서 상복부의 종괴 촉진 혹은 상복부의 동통의 임상증상을 보이며 이외에 복부 팽만감, 소화불량, 상복부의 압통을 나타낸

다. 영상 진단검사상 직경이 크고 피막이 잘 형성된 췌장내 난원형의 종괴의 형태를 보인다. 그러나 이 종양은 주로 췌장의 바깥쪽으로 자라는 경향이 있으며 주췌관이나 췌장 실질내로 자라는 경우는 드물기 때문에 육안적인 황달이나 췌장염 증상은 드물게 나타난다. 종양내 출혈에 의한 종양의 파열로 혈복강이 생길 수 있다<sup>23-25</sup>. 본 연구의 2예에서 복부둔상의 과거력이 있었는데 소아에서 특히 복부둔상 이후 발현되는 간헐적이고 만성적인 복통 및 상복부 종괴가 촉진되는 경우 외상성 췌장가성낭종 이외에 췌장의 고형성 가유두상 종양을 반드시 감별해야 한다. 조직학적으로 대부분 양성 혹은 저악성도의 소견을 보이며 종괴 내부는 육안적인 괴사, 출혈, 낭성 변화가 관찰된다<sup>26</sup>. 이 종양은 대체로 악성도가 낮고 오랜 시간의 성장 기간동안 증상을 잘 일으키지 않으며 십이지장, 비장, 간문맥 등으로 국소적 침습이 가능하며 원격전이도 보고되어 있으나 그 빈도는 매우 낮으며 원격전이 발견되는 경우에도 전이병소의 절제가 가능한 경우 장기 생존이 가능하다<sup>2</sup>. 면역조직화학적 염색 소견상 vimentin, cytokeratin, alpha-1-antitrypsin, alpha-1-antichymotrypsin 염색에 양성을 보이며, synaptophysin, chromogranin A 염색에 음성을 보이므로 이 종양의 기원이 췌장의 내분비 계통이 아님을 알 수 있으나, neuron specific enolase에는 양성이므로 아직 논란은 있지만 내분비 계통이나 외분비 계통으로 아직 분화되지 않은 췌장의 줄기세포에서 기원한 미분화된 세포라는 가설이 있다<sup>27,28</sup>. 고형성 가유두상 종양은 수술 후 국소재발이나 원격전

이가 드물게 보고되어 있으며 Nishihara 등<sup>29-31</sup>은 전이병소의 세포들의 공통점은 정맥 혈관으로의 침습, 핵의 이형성, 높은 유사 분열지수(mitotic index), 생괴사 세포둥지(necrobiotic cell nest)의 관찰 등이 있다고 주장하였으나 다른 연구 결과와 일치하지 않는 경우도 있었다. 본 연구에서 알 수 있었던 소아연령의 췌장의 가유두상 종양의 특징은 첫째, 주로 10대 초반에 발견되어 다른 췌장의 종양에 비하여 수술 후 예후가 좋았고, 둘째, 수술소견상 주변장기로 침습되거나 원격전이가 관찰되지 않아서 근처적 절제술이 가능하였고 수술 후 장기간 무병 생존 하였으며, 셋째, 통계적으로 유의성을 보이지는 않았지만 성인 환자군과 비교하여 남자에서 상대적으로 호발하였고, 넷째, 환자의 약 40%에서 복부 외상의 병력이 있었다는 점 다섯째, 성인과 소아의 종양의 직경이 유의한 차이가 없었다는 점이다( $p=0.862$ ).

본 연구에서는 평균 60개월 동안 종양의 재발없이 무병생존 하였으며 수술방법과 관계없이 모두 생존 하였다. 하지만 이 종양은 느리게 성장하는 종양이며 대상 환자의 추적관찰 기간이 최소 12개월로 충분히 길지 않으므로 향후 장기간의 추적관찰이 필요하다고 생각된다.

수술소견상 주변장기로 침습이나 원격전이가 드물기 때문에 소아에서 가장 적합한 종양의 절제범위에 대하여 논란이 있으나<sup>2</sup>, 통상적으로 광범위한 임파선 절제 및 인접장기의 합병절제 등은 필요하지 않다. 원격전이는 약 12-15%에서 발생하는데<sup>32</sup> 간, 복막으로의 전이가 가장 많고 전이병소에 대하여 가능한 경우 절제하면 생존율이 높다

고 보고되어 있다<sup>4</sup>. 전이 병소에 대한 항암 화학요법과 방사선요법의 효과에 대하여 아직 명확하게 규명되어 있지 않다. Strauss 등<sup>33</sup>은 상장간막 정맥과 유착된 절제 불가능한 직경 15cm의 췌장 두부의 고형성 가유두상 종양에 대하여 6개월간 cis-platin과 5-FU 병합 항암 화학요법 후 종양의 직경이 3.5cm 으로 축소된 후 성공적인 종양의 절제를 시행하였다고 보고하였고 Rebhandl 등<sup>4</sup>은 종양절제 후 대망과 간, 비장, 복막에 전이된 증례에서 전이병소를 진단할 때 마다 전이병소의 수술적 제거와 ifosfamid, cisplatin, VP-16(ICE 요법)의 다약제 병합 항암 화학요법으로 장기간 생존한 증례를 보고하였다. Fried 등<sup>34</sup>은 18세 여자환자의 절제 불가능한 췌장의 고형성 가유두상 종양에 대하여 6주간 4000cGy의 방사선치료 후 종양의 완전관해를 보고하며 췌장의 고형성 유두상 종양의 세포는 방사선감수성이 매우 높다고 주장하였다. 또한 Shorter 등<sup>29</sup>은 다발성 간전이를 보이는 환자에서 종양의 조직검사 후 단기간 동안 Tamoxifen을 투여 하였으며 수술 후 12년간 추적관찰시 병이 더 이상 진행되지 않았다고 보고하였다. 이 경우 환자가 장기간 생존한 원인은 Tamoxifen의 치료효과에 의한 것인지 종양의 자연 경과상 종양이 더 이상 진행되지 않는 것인지 불분명하다. 한편 Alex 등<sup>1</sup>은 수술 소견상 췌장의 체부에 15cm 크기의 고형성 가유두상 종양이 있었으며 동시에 다발성 간전이와 대동맥 주위의 임파선으로 전이가 관찰된 15세 여자 환자의 증례를 보고하였는데 췌장 아전절제술 후 항암 화학요법과 방사선 요법에도 불구하고 수술 후 14개월

뒤 사망하였다. 이러한 다양한 예후에 대하여 현재까지는 설명할 수 있는 방법이 없다.

현재까지 보고된 증례들에서 알 수 있었듯이 이 종양의 악성도가 낮으며 섬유성 피막이 잘 형성되어 있으므로 국소적 침습이나 원격전이가 없는 경우 종양의 국소절제를 시도할 수도 있겠다. 그러나 수술 도중 주변 췌장조직이나 대혈관으로의 침습이 확실하다고 생각되면 종양의 췌장내 위치에 따라서 두부에 있는 경우 유문부 보존 췌십이지장 절제술을 시행하고 미부에 있는 경우 췌장의 미부절제술 및 비장 절제술을 시행하는 등의 적극적인 절제술이 바람직하다. Akiyama 등<sup>35</sup>은 췌장 두부에 병소가 국한되어 있는 경우 35% 정도에서 종양의 단순 핵절제술을 시행하였으며 치료 성적은 광범위한 췌장절제술을 시행한 경우와 비교하여 차이가 없이 우수하다고 보고하였다. 종양이 섬유성 피막에 잘 둘러싸여 있고 췌장실질의 바깥쪽으로 자라는 특성이 있으며 종양의 양호한 특성 때문에<sup>36-39</sup> 본 연구 중 1예의 환자처럼 수술 전 영상진단학적 검사(자기공명 촬영술 혹은 양전자 단층촬영술)상 주변장기 및 임파선 전이가 없음이 확인되고 종양의 완전 절제가 가능하다고 예상되는 경우 복강경을 이용한 종양절제술도 가능하다고 생각된다.

종양이 여자에서 호발하는 원인에 대한 가설로 사춘기에 접어들면서 시작되는 황체호르몬수치의 변동으로 종양세포에 존재하는 황체호르몬 수용체가 활성화되어 종양의 성장이 일어난다는 가설이 있으나<sup>40</sup> 남성에서 발생하는 경우 황체호르몬 수용체의 활성화으로는 설명을 할 수가 없다. 경구 피임제

의 복용과 관련성에 대한 연구 결과도 있지만 객관적인 근거가 없다. Kosmahl 등<sup>28</sup>은 면역조직화학적 염색상 고형성 가유두상 종양이 난소의 상피성 종양과 매우 유사함을 발견한 후 이 종양세포가 췌장세포에서 기원한 것이 아니고 발생 초기에 생식기름을 이루고 있는 세포가 태아의 췌장세포에 인접하여 부착된 후에 발생한 것이라고 주장하였는데 흥미롭지만 아직 확인되지 않은 가설이다. 최근 Chen 등<sup>41</sup>은 이종양의 세포질 내에서 멜라닌 소포를 발견한 증례를 발표하였는데 그는 멜라닌이 신경릉에서 기원하므로 이 종양세포가 신경릉에서 기원했을 가능성이 높다고 주장하였다. 이 종양세포에는 여성호르몬 수용체는 존재하지 않으나 유방암에서 여성호르몬이 Cyclin D1을 매개로 하여 암세포증식효과를 나타내는 것을 생각해 볼때<sup>42</sup> 이 종양의 성장과 여성호르몬이 상관성이 있을 가능성이 높다. 현재까지 알려진 바로는 종양세포의 기원은 불분명하며 종양발생을 설명하는 분자생물학적 모델로 Wnt 신호전달체계의 이상 혹은  $\beta$ -catenin 유전자의 3번 엑손의 변이로 인하여 핵내에  $\beta$ -catenin의 축적과 이를 매개로 하여 c-Myc, cyclin D1등의 암발생 유전자의 활성이 최근 각광받고 있다<sup>43-46</sup>. 이 종양이 외상에 의한 과열을 제외하고 10세 이전에 진단되는 경우는 매우 드물며 Levy 등<sup>47</sup>이 보고한 임신중에 급격히 성장하여 진단한 췌장의 고형성 가유두상 종양의 증례를 고려할 때 여성호르몬이나 황체호르몬은 이 종양의 발생보다는 성장에 관여하는 것 같다.

고형성 가유두상 종양 환자가 복부외상의 병력을 가지는 경우가 종종 있으며, 본 연구

에서도 40%의 환자가 복부외상의 병력이 있었다. 복부외상이 종양의 병인과는 무관하지만 이 경우 고려할 점은 첫째 무증상의 고형성 가유두상 종양이 복부외상으로 인하여 종양내 출혈, 염증으로 인하여 크기가 급격히 증가하여 임상적으로 발현을 할 가능성이 있다는 것과, 둘째 소아나 사춘기 연령에서 외상후 췌장의 가성낭종으로 진단된 환자의 경우 고형성 가유두상 종양을 한번 짚은 의심해 보아야 한다는 사실이다. 상기 두 질환은 치료가 완전히 다르기 때문이다<sup>48</sup>.

Tetsuro 등<sup>49</sup>은 Schwartz씨 방법<sup>50</sup>으로 계산하여 이 종양의 배가시간(tumor doubling time)은 765일로 매우 느리게 성장하는 종양이므로 예후가 좋다고 하였다. 이 종양의 성장속도 대하여 Muller-Hocker 등<sup>51</sup>은  $\beta$ -catenin에 관한 언급은 없었지만 고형성 가유두상 종양의 경우 다른 췌장의 악성종양에서 관찰되는 P53, Ki67 과발현과는 달리 Cyclin D1, D3의 과발현과 그로 인한 CDK 억제단백질 P21과 P27의 과발현에 의한 세포주기 조절장애의 결과라고 하였다. Dobashi 등<sup>52</sup>은 세포증식에 관여하는 Cyclin D1이 과발현 되면 오히려 세포고사를 촉진시킨다는 연구를 하였다. 이러한 결과는 이 종양의 좋은 예후를 설명할 가능성이 있으며, 결론적으로 소아의 췌장에 발생한 고형성 가유두상 종양에 대하여 술전 영상학적 진단에 따라 광범위절제 및 국소절제 모두 외과적 절제가 가능한 경우 환자의 장기생존이 가능하였다. 그러나 고형성 가유두상 종양은 저성장성 종양이므로 더욱 더 장기적인 관찰이 필요하다고 생각된다.

## 결 론

소아의 췌장의 고형성 가유두상 종양은 10대 초반에 복통, 복부종괴 등의 임상적 증상으로 발현되었으며 종양이 췌장에 국한되어 적극적인 근치적 절제술 혹은 종양의 국소절제술 모두 수술 후 무병 생존이 가능하였다. 종양의 느린 성장속도와 병소의 재발율 및 전이율을 고려할 때 더 장기간의 추적관찰이 필요하다고 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Ky A, Shilyansky J, Gerstle J: *Experience with papillary and solid epithelial neoplasms of the pancreas in children*. J Pediatric Surg 33:42-44, 1998
2. Horisawa M, Niinomi N, Sato T: *Frantz's tumor(solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: Successful treatment and long-term follow-up*. J Pediatric Surg 30:724-726, 1995
3. Wang KS, Albanese C, Dada F: *Papillary cystic neoplasm of the pancreas: A report of three pediatric cases and literature review*. J Pediatr Surg 33:842-5, 1998
4. Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig S: *Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature*. J Surg Oncol 76:289-96, 2001
5. Franz VK: *Papillary tumors of the pancreas: benign or malignant?*, in Franz VK (eds): *Atlas of Tumor Pathology*, Washington DC, US Armed Forces Institute of Pathology, 1959, Pp32-33
6. Persson M, Bisgaard C, Nielsen BB: *Solid and papillary epithelial neoplasm of*

- the pancreas presenting as a traumatic cyst.* Case report. Acta Chir Scand 152: 223-226, 1986
7. Herskovits M, Cohen I, Loberant N: *Papillary cystic neoplasm of the pancreas in a teenage boy.* Eur Radiol 9:1354-1356, 1999
  8. Jung SE, Kim DY, Park KW: *Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children.* World J Surg 23:233-236, 1999
  9. Akiyama H, Ono K, Takano M, Sumida K, Ikuta K, Miyamoto O: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreatic head causing marked distal atrophy: a tumor originated posterior to the main pancreatic duct.* Int J Gastrointest Cancer 32:47-52, 2002
  10. Cervantes-Monteil F, Florez-Zorrilla C, Alvarez-Martinez I: *Solid-cystic pseudopapillary tumor of the pancreas: acute post-traumatic presentation. Case report and review of the literature.* Rev Gastroenterol Mex 67:93-96, 2002
  11. Sabatino D, Kosuri S, Quiles R: *Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in an 11-year-old girl: case report and literature review.* Pediatr Hematol Oncology 20:357-360, 2003
  12. Carricaburu E, Enezian G, Bonnard A: *Laparoscopic distal pancreatectomy for Frantz's tumor in a child.* Surg Endosc 17:2028-2031, 2003
  13. Potrc S, Kavalar R, Horvat M: *Urgent Whipple resection for solid pseudo papillary tumor of the pancreas.* J Hepatobiliary Pancreat Surg 10:386-389, 2003
  14. Jiang J, Gonzalez M, Hartman GG: *Pathologic quiz case: a 13-year-old girl with an abdominal mass following trauma. Solid-pseudopapillary carcinoma of the pancreas.* Arch Pathol Lab Med 127:399-401, 2003
  15. Andronikou S, Moon A, Ussher R: *Peritoneal metastatic disease in a child after excision of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a unique case.* Pediatr Radiol 33:269-271, 2003
  16. Saw HP, Ho ML, Chen JY: *Solid cystic pseudopapillary tumor of the pancreas: report of one case.* Acta Paediatr Taiwan 44:368-371, 2003
  17. Bardales RH, Centeno B, Mallery JS: *Endoscopic ultrasound guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a rare neoplasm of elusive origin but characteristic cytomorphic features.* Am J Clin Pathol 21:654-662, 2004
  18. Pezzi CM, Schuerch C, Erlandson RA: *Papillary-cystic neoplasm of the pancreas.* J Surg Oncol 37:278-285, 1988
  19. Morrison DM, Jewell LD, McCaughey WTE: *Papillary cystic tumor of the pancreas.* Arch Pathol Lab Med 108:723, 1984
  20. Hamoudi AB, Misugi K, Grosfeld JL: *Papillary epithelial neoplasm of pancreas in a child: report of a case with electron microscopy.* Cancer 26:1126, 1970
  21. Klöppel G, Lüttges G, Klimstra D: *Solid-pseudopapillary neoplasm,* in Hamilton SR, Aaltonen LA(eds): *Pathology and genetics of tumours of the digestive system,* Lyon, IARC Press, 2000, Pp246-248
  22. Solcia E, Capella C, Kloppel G: *Tumors of the pancreas,* in: *Atlas of tumor pathology*(ed 3), fascicle 20. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1997, Pp120-144
  23. Potrc S, Kavalar R, Ivanecz A: *Acute presentation of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas.* Wien Klin Wochenschr 116:100-103, 2004
  24. Potrc S, Kavalar R, Horvat M, Gadzijev EM: *Urgent Whipple resection for solid*



- pseudopapillary tumor of the pancreas.* J Hepatobiliary Pancreat Surg 10:386-389, 2003
25. Sun CD, Lee WJ, Choi JS, Oh JT, Choi SH: *Solid-pseudopapillary tumours of the pancreas: 14 years experience.* ANZ J Surg 75:684-689, 2005
  26. Pettinato G, Di Vizio D, Manivel JC: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features.* Diagn Cytopathol 27:325-334, 2002
  27. Nadler EP, Anna Novikov, Landzberg BR: *The use of endoscopic ultrasound in the diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the pancreas in children.* J Pediatric Surg 37:1370-1373, 2002
  28. Kosmahl M, Seada LS, Janig U: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited.* Virchows Arch 436: 473-480, 2000
  29. Shorter NA, Glick RD, Klimstra DS: *Malignant pancreatic tumors in childhood and adolescence: The Memorial Sloan-Kettering experience, 1967 to present.* J Pediatr Surg 37:887-892, 2002
  30. Martin RCG, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas : a surgical enigma?* Ann Surg Oncol 9:35-40, 2002
  31. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M: *Papillary cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignant potential.* Cancer 71:82-92, 1993
  32. Washington K: *Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: challenges presented by an unusual pancreatic neoplasm.* Ann Surg Oncol 9:3-4 2002
  33. Strauss JF, Hirsch VJ, Rubey CN: *Resection of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas following treatment with cis-platinum and 5-fluorouracil: A case report.* Med Pediatr Onc 21:365-367, 1993
  34. Fried P, Cooper J, Balthazar E: *A role for radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasms of the pancreas.* Cancer 56:2783-2785, 1985
  35. Akiyama H, Ono K, Takano M: *Solid pseudopapillary tumor of the pancreatic head causing marked distal atrophy.* Int J Pancreatol 32:47-52, 2002
  36. Lam KY, LoCY, 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
  37. Wunsch LP, Flemming P, Werner U: *Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children.* Eur J Pediatr Surg 7:45-47, 1999
  38. Jaksic T, Yaman M, Thorner P: *A 20-year review of pediatric pancreatic tumors.* J Pediatr Surg 27:1315-1317, 1992
  39. Grosfeld JL, Vane DW, Rescorla FJ: *Pancreatic tumors childhood: analysis of 13 cases reports.* J Pediatr Surg 25:1057-1062, 1990
  40. Zamboni G, Bonetti F, Scarpa A: *Expression of progesterone receptors in solid-cystic tumour of the pancreas: a clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study of ten cases.* Virch Arch 423:425-431, 1993
  41. Chen Chen, Wen Jing, Priya Gulati: *Melanocytic differentiation in a solid pseudopapillary tumor of the pancreas Case report.* J of Gastroenterol 39:579-583, 2004
  42. Balasenthil S, Barnes CJ, Suresh K: *Estradiol receptor activation at serine 305 is sufficient to upregulate cyclin D1 in breast cancer cells.* FEBS Letters 567:243-247, 2004
  43. Behrens J, Jerchow BA, Würtele M: *Functional Interaction of an Axin Homolog,*

- Conductin, with Beta-Catenin, APC, and GSK3*. Science Vol 280:596-599, 1998
44. Tanaka Y, Kato K, Notohara K: *Frequent beta-catenin mutation and cytoplasmic/nuclear accumulation in pancreatic solid-pseudopapillary neoplasm*. Cancer Res 61:8401-8404, 2001
  45. Abraham S.C., Klimstra D.S., Wilentz R.E.: *Solid-Pseudopapillary Tumors of the Pancreas Are Genetically Distinct from Pancreatic Ductal Adenocarcinomas and Almost Always Harbor-catenin Mutations*. Am J Pathol 160:1361-1369, 2002
  46. Tanaka Y, Notohara K, Kato K: *Usefulness of Beta-Catenin Immunostaining for the Differential Diagnosis of Solid-Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas*. Am J Surg Pathol 26:818-820, 2002
  47. Levy C, Pereira L, Dardarian T, Cardonick E: *Solid pseudopapillary pancreatic tumor in pregnancy. A case report*. J Reprod Med 49:61-64, 2004
  48. 전창원, 오창석, 양윤수, 이영택, 최창록, 임종술, 손현이: *소아에서 발생한 췌장의 고형 유두상 상피성 종양*. 소아외과 11:46-51, 2005
  49. Tetsuro Katoa, Naoto Egawaa, Terumi Kamisawa: *A Case of Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas and Tumor Doubling Time*. Pancreatology 2:495-498, 2002
  50. Schwartz M: *Biomathematical approach to clinical tumor growth*. Cancer 14:1272-1294, 1961
  51. Muller-Hocker J, Zietz CH, Sendelhofert A: *Deregulated expression of cell cycle-associated proteins in solid pseudopapillary tumor of the pancreas*. Mod Pathol 14:47-53, 2001
  52. Dobashi Y, Goto A, Fukayama M, Abe A, Ooi A: *Overexpression of cdk4/cyclin D1, a possible mediator of apoptosis and an indicator of prognosis in human primary lung carcinoma*. Int J Cancer 110:532-541, 2004

## Treatment Experience of Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas in Children

Seong Min Kim, M.D., Jung Tak Oh, M.D., Seok Joo Han, M.D.,  
Seung Hoon Choi, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery Yonsei  
University College of Medicine, Seoul, Korea*

Solid pseudopapillary tumor (SPT) of the pancreas occurs most frequently in the second or third decades of life, and is prevalent in females. Unlike other pancreatic malignancy, SPT usually has a low malignancy potential. This study reviews our clinical experience and surgical treatment of pancreatic SPT. Admission records and follow-up data were analyzed retrospectively for the period between January 1996 and January 2003. Five patients with a pancreatic mass were operated upon and SPT was confirmed by pathology in each case. The male to female ratio was 1: 4. The median age was 13.8 years. Findings were vague upper abdominal pain (n=5, 100%) and an abdominal palpable mass (n=3, 60%). The median tumor diameter was 6.8cm and the locations were 2 in the pancreatic head (40%) and 3 in the pancreatic tail (60%). Extra-pancreatic invasion or distant metastasis was not found at the initial operation in all five cases. A pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy (n=1) and a mass enucleation (n=1) were performed in two patients of pancreatic head tumors. For three cases of tumors in pancreatic tail, distal pancreatectomy (n=2) and combined distal pancreatectomy and splenectomy (n=1) were performed. The median follow-up period was 60 months(12-117month). During the follow-up period, there was no local recurrence, nor distant metastasis. Postoperative adjuvant chemotherapy or radiotherapy was not carried out. All five children were alive during the follow up period without any evidence of disease relapse. SPT of the pancreas in childhood has good prognosis and surgical resection of the tumor is usually curative.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 12(2):221~231), 2006.**

**Index Words** : *Solid pseudopapillary tumor, Distal pancreatectomy, Splenectomy, Pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy, Enucleation*

---

**Correspondence** : *Seung Hoon Choi, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Yong-dong Severance Hospital, 146-92 Dogok-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-720, Korea*  
Tel : 02)2019-3370, Fax : 02)3462-5994  
E-mail: shchoi@yumc.yonsei.ac.kr