

선천적 배측 췌장 부분 발육 부전증과 동반된 Castleman 병 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 외과학교실² 소화기병 연구소

박수영 · 방승민 · 김명환 · 류한작 · 정재복 · 이우정² · 송시영

=Abstract=

Partial agenesis of dorsal pancreas with Castleman's disease in pancreatic tail area

Sooyoung Park, M.D., Seungmin Bang, M.D., Myoung Hwan Kim, M.D.,
Han Jak Ryu, M.D., Jae Bock Chung, M.D., Ph.D.,
Woo Jung Lee, M.D., Ph.D.² and Si Young Song, M.D., Ph.D.

*Departments of Internal Medicine, General Surgery²,
and Institute of Gastroenterology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Agenesis of dorsal pancreas is a very rare congenital anomaly which comes from the failure of development of the body and tail of pancreas in embryogenesis. Castleman's disease is a rare lymphoid tumor which usually occurred in the mediastinum, but it is very uncommon in the retroperitoneal pancreatic tail area. We report a case of partial agenesis of dorsal pancreas with Castleman's disease in pancreatic tail area, mimicking a pancreatic tumor. A 46-year-old woman was admitted to our hospital with intermittent abdominal discomfort for 2 months. Computed tomography, magnetic resonance imaging, and endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) revealed a tumor at distal pancreatic tail area, short pancreatic duct, and absence of pancreatic body and tail. The surgical excision of the tumor revealed hyaline-vascular type Castleman's disease. (Korean J Med 71:80-85, 2006)

Key Words : Castleman's disease, Agenesis, Pancreas

서 론

배측 췌장 발육 부전증은 발생학적으로 배측 췌장의 발생이 부분적으로 또는 완전하게 일어나지 않아서 생기는 질환으로 배측 췌장 원기로부터 유래하는 췌장의 체부와 미부가 형성되지 않는 췌장의 선천적 기형이다^{1, 2)}.

배측 췌장 발육 부전증은 췌장 소도 세포가 주로 췌장

의 체부 및 미부에 위치하는 특성으로 인해 당뇨병과 동반되는 경우가 흔하며, 다비장증(polysplenia) 등의 선천적 기형과 동반될 수 있다³⁾. 또한 매우 드물지만 고형 가유두상 종양(solid pseudopapillary tumor) 등이 동반된다는 보고가 있어 췌장 발육 부전증이 진단될 때 췌장 종양의 동반 유무를 확인하는 것이 중요하다⁴⁾.

Castleman 병은 1956년 Castleman 등이 육안적으로

• 접수 : 2005년 7월 19일

• 통과 : 2005년 9월 7일

• 교신저자 : 송시영, 서울시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 내과학교실(120-752)

E-mail : sysong@yumc.yonsei.ac.kr



Figure 1. Abdominal CT finding. On the contrary to the normal appearance of the head and neck of pancreas, about 5.6 cm sized mass lesion is found at the tail portion of pancreas (arrow). Between the head and the mass lesion, the body and tail of pancreas can not be traced.

흉선종과 유사하게 보이는 종격동 종양 중에서 여포 및 모세 혈관의 증식을 보이는 특이한 림프절의 이상 비대를 보고함으로써 처음 알려진 드문 질환이며⁵⁾ 조직학적으로는 초자혈관형(hyaline-vascular type)과 형질 세포형(plasma cell type)으로 나누어 진다⁶⁾. Castleman 병은 70% 이상이 종격동에서 발생되지만 인체의 림프절이 있는 부위는 어디에서나 발생 가능하여 후복막, 장간막, 경부, 액와부, 골반강내 그리고 췌장 주위 등에서의 발생 예가 보고되어 있다^{6, 7)}.

저자들은 2개월간의 간헐적인 복부 불편감이 있는 환자에서 배측 췌장의 부분 발육 부전증과 췌장 미부 위치에 동반된 국소형 Castleman 병 증례를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

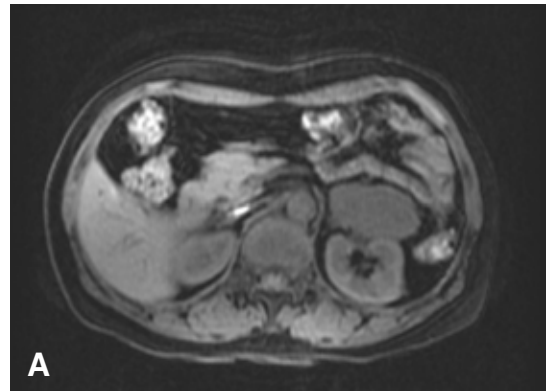
환 자 : 육○선, 여자 46세

주 소 : 내원 2개월 전부터 발생한 상복부 불편감

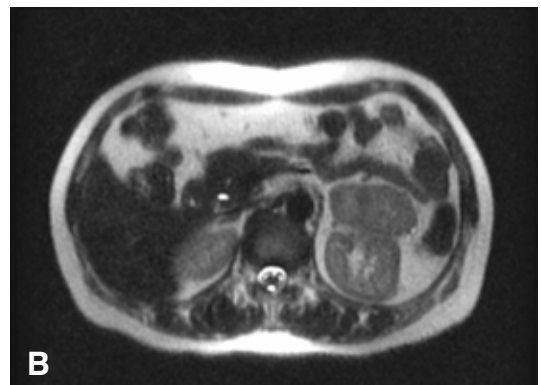
현병력 : 5년 전 다른 병원에서 면역성 혈소판 감소 증 진단받고 prednisolone 5 mg 투여 받고 있었던 여자 로 내원 2개월 전부터 상복부 불편감 있어서 다른 병원 내원하여 시행한 복부 전산화 단층촬영 결과 췌장 미부에 종괴가 관찰되어 전원되었다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 내원 당시 병색은 보이지 않았으며 의식은 명료하였다. 혈압은 130/70 mmHg, 체온 36.6°C, 두



A



B

Figure 2. MRI finding. Mild edematous pancreatic head is shown but pancreatic body and tail is not found. The T1-weighted image shows well demarcated solid tumor like lesion with low signal intensity in pancreatic tail area (A). The T2-weighted image of mass shows relatively high signal intensity similar with renal cortex (B).

경부 소견에서 결막에 빈혈이나 황달 소견은 없었다. 흉부 청진에서 호흡음은 깨끗하였고, 수포음은 없었으며, 심박동은 규칙적이었고, 심잡음은 들리지 않았다. 복부 소견에서 장음은 정상이었고, 복부팽만이나 압통은 없었으며, 간이나 비장은 촉진되지 않았다. 사지나 피부에는 특이소견 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액 검사에서 백혈구 7,480/mm³, 혈색소 14.9 g/dL, 혈소판 46,000/mm³이었다. 혈청생화학 검사에서 공복 혈당 83 mg/dL, 총 단백질 7.5 g/dL, 알부민 4.6 g/dL, AST 19 IU/L, ALT 9 IU/L, alkaline phosphatase 105 IU/L 및 총 빌리루빈 0.6 mg/dL이었다. 종양표지자 검사에서 혈청 CA 19-9 6.5 U/mL, CEA 0.65 ng/mL로 정상 범위였다.

방사선학적 소견 : 흉부 방사선 검사는 정상이었고,



Figure 3. ERCP finding. ERCP shows a short pancreatic duct without visualization of pancreatic duct of body and tail and contrast dye has flown retrogradely into accessory pancreatic duct.

다른 병원에서 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 췌장은 두부만이 관찰되었으며 체부와 미부는 관찰되지 않았다. 그러나 췌장 미부 위치와 비문부에 인접하여 5.6×3.2 cm 크기의 균등하게 조영 증강이 되는 종괴가 관찰되었다(그림 1). 자기 공명 영상촬영 및 자기 공명 담췌관 검사에서도 복부 전산화 단층촬영 검사와 동일하게 췌장 체부와 미부가 관찰되지 않았고, 췌장 미부 위치와 비문부에 인접한 비교적 경계가 뚜렷한 종괴가 관찰되었다. 종괴는 T1 강조영상에서 낮은 신호 강도를 보였으며 T2 강조영상에서는 신장의 피질과 비슷한 정도의 상대적으로 높은 신호 강도를 보였다(그림 2). 복부 전산화 단층촬영과 자기 공명 영상촬영상 부비장, 부신 종양, 중간엽에서 기원한 종양 그리고 림프절 증식 등을 감별해야 할 필요가 있었다.

다비장증 감별을 위해 시행한 heat damaged RBC spleen scan에서 이상소견은 보이지 않았다. 내시경적 역행성 담췌관 조영술 결과 담도에는 특이소견 없었으나 췌장 체부와 미부의 췌관은 조영이 되지 않았으며 부췌관은 관찰되었다(그림 3).

치료 경과 및 조직 검사 소견 : 복부 전산화 단층촬영, 자기 공명 영상촬영, 내시경적 역행성 담췌관 조영술 결과 배측 췌장 부분 발육 부진증과 췌장 체부 췌관의

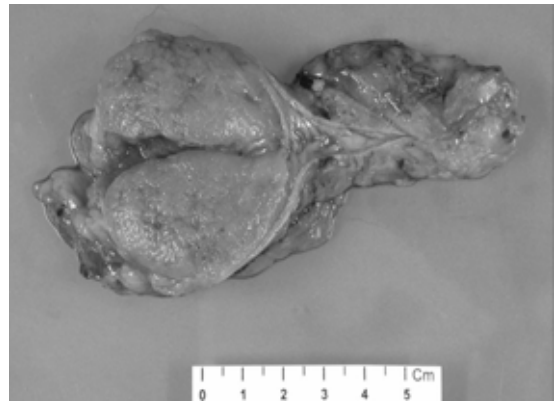


Figure 4. Gross finding of the specimen. The excised specimen demonstrates well circumscribed ovoid soft to firm solid mass attached with fibroadipose tissue. The mass measures 5×5×3.5 cm. The cut surface of mass is relatively homogeneous, pinkish and multinodular.

협착에 의한 췌장의 체부와 미부의 위축 등을 감별할 필요가 있었다. 그리고 비문부에 인접한 종괴가 췌장 미부가 있어야 할 자리에 위치하고 있어서 췌장 미부에 남아 있는 췌장 조직에서 발생한 섬세포종, 부신 종양, 림프종 또는 다른 중간엽 종양 등을 감별하기 위하여 입원 10일째 개복하여 종괴를 제거하고 동시에 면역성 혈소판 감소증 치료를 위해 비장 적출술을 시행하였다. 수술 소견상 복강내에 복막 유착 소견과 복수는 없었으며 비장을 적출한 후 왼쪽 신장의 위쪽으로 췌장과는 분리되어 있는 섬유지방 조직에 붙어 있는 5×5×3.5 cm 크기의 비문부의 종괴를 제거하였다. 종괴에 대한 조직병리 검사 결과 비장은 특이소견 없었으며, 정상 부신 조직을 포함하고 있는 섬유지방 조직에 붙어 있는 분홍색의 균일한 다결정성 종괴가 있었다(그림 4). 현미경적 소견상 종괴는 Castleman 병, 초자혈관형 소견을 보였으며 섬유지방 조직내에 췌장 소도 세포는 관찰되지 않았다(그림 5). 환자는 수술 후 합병증 없이 전신 상태 호전되어 퇴원하였으며 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

췌장은 십이지장의 내배엽 표면에서 기원하는 배측 원기와 복측 원기에서 발생한다. 임신 7주경에 복측 원기는 왼쪽과 뒤쪽으로 이동하여 배측 원기와 융합되게 되며 복측 원기는 췌장 두부의 하부와 구상돌기를 형성하며 배측 원기는 췌장 두부의 상부, 체부 그리고 미부

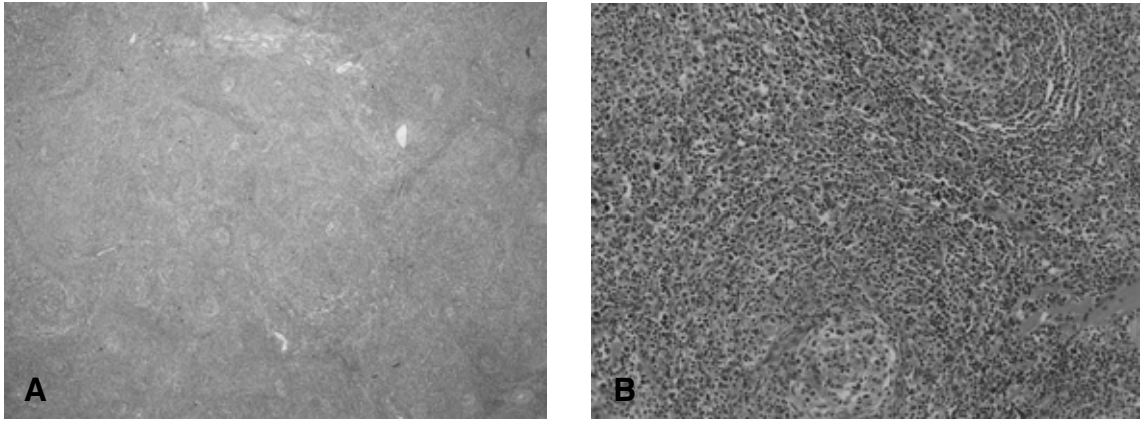


Figure 5. Microscopic finding of the specimen. Numerous hyalinized follicles with small germinal center and interfollicular capillary proliferation are seen. This finding is compatible with Castleman's disease, hyaline-vascular type (A: $\times 40$, B: $\times 100$).

를 형성하게 된다. 배측 원기의 췌관과 복측 원기의 췌관이 융합하여 주췌관을 형성하게되고 이는 주유두를 통하여 십이지장으로 개구되며 배측 원기의 췌관의 근위부는 부췌관을 형성하여 부유두를 통하여 십이지장으로 개구된다^{8,9)}. 췌장은 이러한 복잡한 발생 과정으로 인해 분할췌, 운상췌장, 이소성 췌장 그리고 배측 췌장 발육 부전증과 같은 여러가지 선천성 기형을 일으키게 된다¹⁰⁻¹³⁾. 배측 췌장 발육 부전증은 췌장의 배측 원기가 정상적인 발생 과정을 거치지 않은 것으로 췌장의 체부와 미부가 존재하지 않으며 이는 배측 췌장 완전 발육 부전증과 부분 발육 부전증으로 다시 분류된다. 부유두, 부췌관이 보존되어 있을 경우에는 부분 발육 부전증으로 그렇지 않을 경우에는 완전 발육 부전증으로 정의한다¹⁾. 배측 췌장 발육 부전증의 정확한 발생 빈도는 알려져 있지 않으나 그 발생 빈도가 매우 낮은 것으로 알려져 있으며 특히 배측 췌장의 완전 발육 부전증은 매우 드물다. 전세계적으로 지금까지 배측 췌장 완전 발육 부전증은 단지 14예만 보고되었으며²⁾ 국내에서는 부검에서 보고된 예가 1예 있었으며¹⁴⁾, 배측 췌장 부분 발육 부전증이 1예¹⁵⁾ 그리고 배측 췌장 완전 발육 부전증이 1예 보고된 바 있다¹⁶⁾.

배측 췌장 발육 부전증은 복부 전산화 단층촬영을 통하여 췌장의 체부와 미부가 존재하지 않는 것을 확인하고 내시경적 역행성 담췌관 조영술을 통하여 췌관의 양상과 부췌관과 부유두의 존재 여부를 확인함으로써 개복술이나 부검 없이 진단하는 것이 가능하다¹⁵⁾. 그러나

영상학적 검사로 배측 췌장 발육 부전증과 췌관 협착과 같은 후천적 원인에 의한 췌장 체부와 미부의 심한 위축을 확실히 감별하기는 어려우며 감별 진단을 위해서는 개복술을 시행하고 조직 검사를 통해 체부와 미부가 있어야 할 위치의 지방 조직 내에 남아 있는 췌장 조직이 없음을 확인하는 것이 도움이 될 수 있다³⁾.

Castleman 병은 1956년 Castleman 등이 특별한 증상 없이 종격동에서 발생한 방사선학적, 육안적, 그리고 조직학적으로 흉선종과 유사한 양성의 림프절 증식증 13예를 처음 보고하였으며⁵⁾, 그후 여러 보고자들에 의해 혈관 여포성 림프절 증식증, 거대 림프절 증식증, 양성 림프종, 혈관성 림프절 과오종 등으로도 명명되기도 하였다¹⁷⁾.

호발 부위는 70% 이상이 종격동에서 발생되지만 인체의 림프절이 있는 부위는 어디에서나 발생 가능하여 후복막, 장간막, 경부, 액와부, 골반강내, 그리고 췌장 주위 등에서의 발생 예가 보고되어 있다^{6,7)}. 국내에서는 후복막에서 발견된 것은 지금까지 7례가 보고 되었으며 본 증례와 같이 췌장 미부 주위에서 발견되어 췌장 종양과 감별이 어려웠던 예는 아직 없었다.

발생 원인은 아직 확실하게 밝혀지지 않았으나 림프절의 증식성 변화나 림프 조직의 과오종 형성, 만성염증, 자가 면역 기전 등이 원인으로 제시되고 있다¹⁷⁾.

조직학적으로는 1972년 Keller 등이 초자혈관형과 혈관세포형으로 구분하였는데 전자가 발생빈도의 90%를 차지하며 종자 중심(germinal center)의 초자질 변화, 림

프소절 사이의 풍부한 모세 혈관 증식, 그리고 림프동 (lymph sinus)의 완전한 소멸이 특징적인 소견이다. 그러나 후자의 경우 다양한 크기의 림프소절 사이로 성숙한 형질세포가 침윤되어 있고 림프동의 소멸은 거의 관찰할 수 없다^{6, 17)}.

국소적으로 분포하는 초자혈관형 Castleman 병의 경우 수술을 통하여 치료가 가능하며 장기적인 추적 관찰 결과 좋은 예후를 보이고 있다^{6, 17, 18)}. 따라서 수술이 가장 권장되는 치료이며 완전 절제가 불가능한 경우에도 일부 절제만으로도 도움이 될 수 있으며 근치적 절제를 위해 수술 범위를 무리하게 확장하는 것은 일반적으로 권장되지 않는다¹⁹⁾.

Castleman 병이 췌장 미부 근처에서 발견되어 마치 췌장 종양처럼 보였던 증례는 국내에서는 아직 보고가 없으나 국외에서는 LeVan 등이 1례를 보고한 바 있다⁷⁾. 그러나 LeVan 등이 보고한 증례는 본 증례와 같이 배측 췌장 부분 발육 부전증을 동반하는 것은 아니었으며 본 증례의 경우처럼 배측 췌장의 부분 발육 부전증이 동반되어 췌장의 체부와 미부가 존재하지 않으면서 그 위치에 마치 췌장 종양처럼 보이는 Castleman 병이 확인된 예는 아직 보고된 바 없다.

췌장 발육 부전증이 다비장증, 췌장암, 췌관내 유두상 점액 종양(intraductal papillary mucinous neoplasm), 그리고 고형 가유두상 종양 등과 동반되어 나타난 보고들이 있어서 췌장 발육 부전증의 진단에 있어 췌장 종양의 동반 유무를 확인하는 것이 중요하다고 알려져 있다^{3, 4, 20)}. 본 증례의 경우에도 영상학적 검사결과 배측 췌장의 부분 발육 부전증에 동반된 췌장 종양, 그리고 췌장 체부 췌관의 협착에 따른 췌장의 위축과 이에 동반된 췌장 미부의 종양 등을 감별할 필요가 있어서 수술을 시행하였다.

이상과 같이 본 증례는 매우 드문 질환인 선천적 배측 췌장 부분 발육 부전과 Castleman 병이 동시에 한 환자에게 발견된 것으로, 종괴가 췌장 미부가 있어야 할 자리에 위치하여 췌장 미부에서 발생한 종양과 감별하기 위해 개복술과 조직 병리학적 검사를 시행하고 최종적으로 선천적 배측 췌장 부분 발육 부전증에 동반된 췌장 미부 위치에서 발생한 Castleman 병으로 확인되었기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

요 약

배측 췌장의 발육 부전증은 배측 원기로부터 유래하

는 췌장의 체부와 미부가 형성되지 않는 매우 드문 췌장의 선천적 기형이다. Castleman 병 역시 매우 드문 림프절 종양으로 일반적으로 종격동에서 호발하나 후복막강의 췌장 미부 위치에서 발견된 예는 흔하지 않다. 배측 췌장 발육 부전증과 췌장 미부에 위치하는 Castleman 병이 한 환자에서 동시에 발견된 예는 아직 보고된 바 없다. 저자들은 췌장의 부분 발육 부전증이 있는 환자에서 마치 췌장 미부의 종양처럼 보이는 Castleman 병을 영상학적 검사와 수술 및 조직 검사를 통해 확인하였기에 이를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 캐슬만 병, 췌장 부분 발육 부전증

REFERENCES

- 1) Schnedl WJ, Reisinger EC, Schreiber F, Pieber TR, Lipp RW, Krejs GJ. *Complete and partial agenesis of the dorsal pancreas within one family. Gastrointest Endosc* 42:485-487, 1995
- 2) Guclu M, Serin E, Ulucan S, Kul K, Ozer B, Gumurdulu Y, Pata C, Cosar A, Gur G, Boyacioglu S. *Agenesis of the dorsal pancreas in a patient with recurrent acute pancreatitis: case report and review. Gastrointest Endosc* 60:472-475, 2004
- 3) Toyama N, Kamiyama H, Suminaga Y, Namai K, Ota M, Konishi F. *Pancreas head carcinoma with total fat replacement of the dorsal exocrine pancreas. J Gastroenterol* 39:76-80, 2004
- 4) Ulsan S, Bal N, Kizilkilic O, Bolat F, Yildirim S, Yildirim T, Niron EA. *Case report: solid-pseudopapillary tumour of the pancreas associated with dorsal agenesis. Br J Radiol* 78:441-443, 2005
- 5) Castleman B, Iverson L, Menendez VP. *Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. Cancer* 9:822-830, 1956
- 6) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. *Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. Cancer* 29:670-683, 1972
- 7) LeVan TA, Clifford S, Staren ED. *Castleman's tumor masquerading as a pancreatic neoplasm. Surgery* 106:884-887, 1989
- 8) Mark F, Lawrence SF, Marvin HS. *Sleisenger & Fordtran's gastrointestinal and liver disease. 7th ed. p. 866-869, Pennsylvania, Saunders, 2002*
- 9) Macari M, Giovanniello G, Blair L, Krinsky G. *Diagnosis of agenesis of the dorsal pancreas with MR pancreatography. AJR Am J Roentgenol* 170:144-146, 1998

- 10) Dolan RV, ReMine WH, Dockerty MB. *The fate of heterotropic pancreatic tissue: a study of 212 cases. Arch Surg* 109:762-765, 1974
- 11) Delhaye M, Engelhom L, Cremer M. *Pancreas divisum: congenital anatomic variant or anomaly?: contribution of endoscopic retrograde dorsal pancreatography. Gastroenterology* 89:951-958, 1985
- 12) Kiernan PD, ReMine SG, Kierman PC, ReMine WH. *Annular pancreas: Mayo clinic experience from 1957 to 1976 with review of the literature. Arch Surg* 115:46-50, 1980
- 13) Glazer GM, Margulis AR. *Annular pancreas: etiology and diagnosis using endoscopic retrograde cholangiopancreatography. Radiology* 133:303-306, 1979
- 14) 박원상, 양기화, 강석진, 김병기, 김선무. 배측 췌장의 무형성. *대한병리학회지* 26:71-75, 1992
- 15) 김명준, 서길동, 김수형, 김일두, 허정호, 조성락. 선천적 배측 췌장 부분 발육 부전증 1예. *대한소화기내시경학회지* 23:197-200, 2001
- 16) 박상현, 노임환, 이명인, 윤세영, 탁우택, 유 권, 김정택. 선천적 배측 췌장 완전 발육 부전증 1예. *대한소화기내시경학회지* 20:227-230, 2000
- 17) 김원우, 김 옥, 이경현, 정상욱, 이도상, 원종만, 유진영. 후복막에 발생한 Castleman 질환. *대한외과학회지* 49:291-296, 1995
- 18) 김영주, 김정후. 이선주, 김진일. 후복막강에 발생한 초자혈관형의 Castleman' disease. *대한비뇨기과학회지* 42:668-670, 2001
- 19) Kim SH, Min BW, Kim WB, Park SS, Um JW, Lee JB, Mok YJ, Choi SY, Moon HY, Koo BH, Lee JH, Kim IS. *Mesenteric Castleman's disease. Yonsei Med J* 46:289-291, 2005
- 20) Sakurai Y, Matsubara T, Imazu H, Hasegawa S, Miyakawa S, Ochiai M, Funabiki T, Mizoguchi Y, Kuroda M. *Intraductal papillary-mucinous tumor of the pancreas head with complete absence of the ventral pancreatic duct of Wirsung. J Hepatobiliary Pancreat Surg* 11:293-298, 2004