

## 난치성의 급성 췌장염으로 발현한 췌장의 Intraductal Papillary Mucinous Tumor 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, \*병리학교실, †방사선과학교실 및 †외과학교실

지상원 · 정준표 · 박영년\* · 이세준 · 이관식 · 문병수  
송시영 · 정재복 · 이상인 · 강진경  
김기황<sup>†</sup> · 지훈상<sup>‡</sup>

---

### A Case of Intraductal Papillary Mucinous Tumor of the Pancreas Presenting with Refractory Acute Pancreatitis

Sang Won Chi, M.D., Jun Pyo Chung, M.D., Young Nyun Park, M.D.\*  
Se Joon Lee, M.D., Kwan Sik Lee, M.D., Byung Soo Moon, M.D.  
Si Young Song, M.D., Jae Bock Chung, M.D., Sang In Lee, M.D.  
Jin Kyung Kang, M.D., Ki Whang Kim, M.D.<sup>†</sup> and Hoon Sang Chi, M.D.<sup>‡</sup>

Departments of Internal Medicine, \*Pathology, †Radiology and ‡Surgery  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

The clinical presentation of intraductal papillary mucinous tumor (IPMT) of the pancreas is characterized by chronic or recurrent attacks of abdominal discomfort often in association with low level pancreatic enzyme elevations. The episodes of pancreatitis due to IPMT of the pancreas are usually mild in severity. Recently, however, we experienced a case of IPMT of the pancreas causing severe acute pancreatitis with a protracted course in a 65 year-old woman. Initially, she presented with pancreatic ascites and hyperenzynemia without duct ectasia and mucus extrusion through the papillary orifice. Refeeding caused aggravation of hyperenzynemia and abdominal pain. The 4th follow-up abdominal computed tomography taken about 2 months after admission only revealed marked dilatation of the main pancreatic duct. Distal pancreatectomy disclosed IPMT, combined type and carcinoma in situ histologically. The patient has been followed for 2 years after operation with an uneventful clinical course. We herein report a case of IPMT of the pancreas with an unusual presentation. (Korean J Gastrointest Endosc 2000;21:671-675)

**Key Words:** Intraductal papillary mucinous tumor, IPMT, Acute pancreatitis

### 서 론

췌장의 intraductal papillary mucinous tumor (IPMT)는

접수 : 2000년 4월 19일, 승인 : 2000년 7월 12일  
연락처 : 정준표, 서울시 강남구 도곡동 146-92  
우편번호: 135-270, 영동세브란스병원 내과  
Tel: 3497-3310, Fax: 3463-3882  
E-mail: chungjp@yumc.yonsei.ac.kr

형태학적으로 주췌관의 미만성 확장, 점액이나 종괴에 의한 비정형의 음영 결손, 부췌관의 낭성확장, 유두 개구부의 확대 및 다량의 점액이 유두 개구부에서 배출되는 소견 등으로 특징지어지며, 조직학적으로는 췌관 내에 점액을 분비하는 세포들의 유두상 성장을 특징으로 한다.<sup>1-4</sup> 1982년 일본에서 처음 보고된 이후 국내외에서 많은 증례들이 집적되면서 췌장의 IPMT에는 유두 개구부의 확대나 다량의 점액이 유두 개구부에서 배출되는 소견이나 주췌관의 확장이 없는 경우도 존재

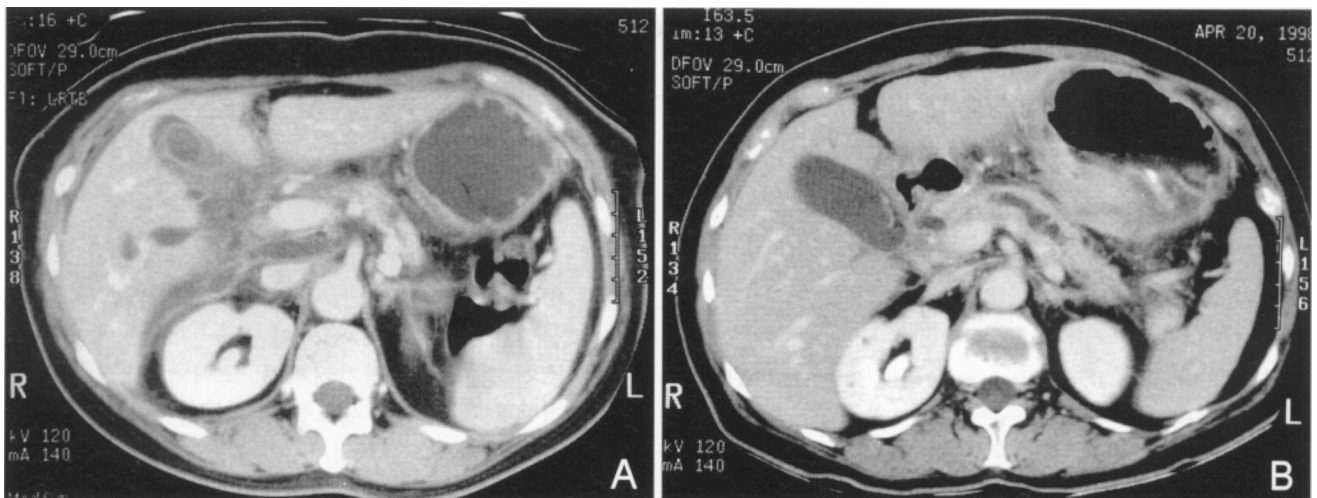
하는 것이 알려지게 되었다.<sup>4,6</sup> 즉 췌장의 IPMT는 병변의 위치에 따라 주췌관형, 분지형 및 혼합형으로 나누고 있는데,<sup>7</sup> 이 중 분지형의 일부는 주췌관의 확장이나 유두 개구부의 변화가 없을 수 있다고 보고되고 있다.<sup>4,5</sup> 췌장 IPMT의 임상증상은 심와부 동통, 복부 종괴, 당뇨, 황달 등으로 다양하게 나타나며, 무증상으로 복부초음파에서 주췌관의 확장이나 췌장에 낭종이 보여 발견되는 경우도 있다.<sup>8,9</sup> 전형적인 임상 양상은 종종 경미한 혈청 췌효소치의 상승을 동반한 만성 또는 재발성 복통 및 복부 불편감의 발작인데, 상당수의 환자에서 췌장염의 병력이 있는 것으로 보고되고 있다.<sup>3,8</sup> 췌장 IPMT에서 혈청 췌효소치의 상승은 동통 발작과 비례하기도 하나 전형적으로는 경미하게 상승되며, 간헐적 또는 지속적으로 상승되기도 하고 아밀라제 또는 리파제가 단독으로 상승하기도 한다.<sup>8</sup> 췌장 IPMT에 의한 췌장염 발작은 대개 경증으로서 중증 췌장염의 발생에 대해서는 보고된 바 없다.

저자들은 최근 내원 당시 영상 진단 검사상 복수가 관찰되어 시행한 복수 천자 검사상 amylase가 상승되어 있어 급성 췌장염에 의한 췌장성 복수로 생각하고 치료하였으나, 경과 중 혈청 췌효소치의 상승을 동반한 복통 발작이 반복되고, 내시경적 역행성 담췌관 조영술(ERCP)상 십이지장 유두부가 정상이고 주췌관의 확장이 네 번째 추적 복부 전산화 단층 촬영(CT)에서야 발견되어 수술 전 진단이 어려웠던 65세 여자 환자를 경험하였다. 췌장 IPMT가 임상적으로 이렇게 발현하는 것은 문헌상 찾아보기 어려웠기에 흥미로운 증례라고

생각되어 보고하는 바이다.

### 증례

65세 여자가 약 1년 2개월 전부터의 간헐적인 식후 복부 동통 및 1년 동안 약 7 kg의 체중감소를 주소로 내원하였다. 환자는 3년 전부터 고혈압으로 치료받고 있었으며 음주, 흡연은 하지 않았다. 신체검진에서 혈압 150/100 mmHg, 맥박수 80회/분, 호흡수 18회/분 및 체온 36.5°C였으며, 급만성 병색을 보였고 공막에 황달은 없었다. 복부는 다소 팽창되어 있었으며 복부촉진 시 전반적인 압통이 있었고 반발통은 없었다. 말초혈액검사서 백혈구 6,460/mm<sup>3</sup>, 혈색소 10.6 g/dL, 혈소판 229,000/mm<sup>3</sup>였고, 혈청 생화학검사서 공복혈당 106 mg/dL, 총 단백 6.7 g/dL, albumin 3.8 g/dL, AST 17 IU/L, ALT 12 IU/L, 총 빌리루빈 0.9 mg/dL, alkaline phosphatase 76 U/L, 아밀라제 854 U/L, 리파제 3,198 U/L였다. 종양표지자검사상 CEA 0.7 U/L, CA19-9 12.0 U/mL였다. 복부 초음파 및 복부 CT를 시행하였고 그 결과 복수 및 소만부 위벽이 두꺼워진 소견을 보여 (Fig. 1A) 위암에 의한 암종증을 염두에 두고 상부위장관 내시경을 시행하였다. 위전정부의 미란성 위염과 위체부 상부의 후벽이 외부 종괴에 의해 눌린 듯한 소견 외에 위암을 의심할 만한 병변이 관찰되지 않아 진단 목적의 복수 천자를 시행하였으며, 천자액 검사상 protein 5.1 g/dL, 아밀라제 3,700 U/L로 나타나 급성 췌장염 및 췌장성 복수 진단하에 금식 및 정맥 영양공급



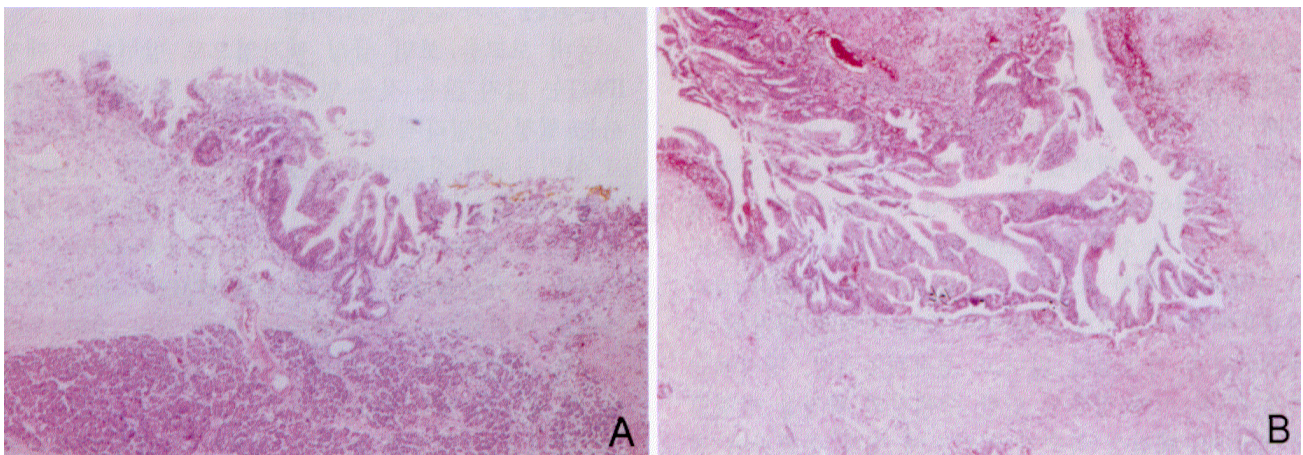
**Figure 1.** Abdominal computed tomographic findings. (A) On admission, peripancreatic infiltration and fluid collections were seen. Also perihepatic ascites was discernable. However, dilatation of the main pancreatic duct was not remarkable. (B) About 2 months later, the main pancreatic duct was found to be markedly dilated. Markedly thickened posterior wall of the stomach was noted.

을 시행하였다. 그 후 복부 동통은 차츰 호전되고 혈청 췌효소치도 점차 감소하여 입원 10일째부터 저지방식이 시작하였으나 이후 다시 복부 동통이 심해지고 입원 17일째에는 아밀라제 1,440 U/L, 리파제 5,810 U/L까지 증가하여 다시 금식시키고 octreotide를 투여하



**Figure 2.** An endoscopic retrograde pancreatographic finding. The contrast dye abruptly dispersed at the neck of the main pancreatic duct. At that time, this finding was interpreted as leakage of the dye rather than dilated main pancreatic duct. An air bubble was seen near the papilla of Vater.

기 시작하였다. 입원 19일째 급성 췌장염의 기저질환 존재 여부를 알아보기 위하여 ERCP를 시행하였다. 십이지장 주유두는 정상이었으며 췌관 조영술상 췌경부 췌관에서 조영제가 잘 올라가지 않고 누출되는 듯한 소견을 보여(Fig. 2), 추적 복부 CT를 시행하였고 그 결과 췌 주위 침윤 및 액체저류 소견과 췌관의 경미한 확장이 관찰되었으나, 췌장 밖으로 누출된 조영제는 없었다. 이후 혈청 췌효소치는 다시 감소하기 시작하였으나 간헐적인 복통발작이 있어 금식 및 octreotide 투여를 계속하였다. 입원 42일째 아밀라제 169 U/L, 리파제 466 U/L로 감소되었으며, 이때 시행한 복부 CT 추적검사에서는 이전의 복부 CT와 비교했을 때 췌 주위 액체저류가 감소하여 급성 췌장염이 호전된 소견을 보였다. 입원 50일째 리파제 432 U/L였으며 추적 복부 초음파 검사에서 췌장의 크기 및 음영은 정상으로 보여 다시 저지방식을 시작하였다. 입원 56일째 리파제 1,440 U/L로 증가되었으며 복부 동통이 심해지고 복부가 긴장된 소견을 보여 추적 복부 CT 검사를 시행하였고, 그 결과 췌체부 및 미부의 췌관이 현저히 확장된 소견을 보였다(Fig. 1B). 입원 61일째 내시경 초음파를 시행하였으며 췌체부의 저음영 종괴 및 주췌관이 확장된 소견을 보여 폐쇄성 췌장염 의심하에 입원 69일째 개복술을 시행하였다. 개복 소견상 복강내 액체 저류는 없었으며, 췌장에서는 염증 반응과 부종이 관찰되었다. 췌장의 전면과 위후벽은 심하게 유착되어 있어 박리시 상장간막 정맥에 열상(tearing)이 발생했으나 별 문제 없이 봉합되었다. 상장간막 정맥의 우측연에서부터



**Figure 3.** Microscopic findings of the resected specimen. (A) A cross section through the main pancreatic duct showing micro-papillary epithelial proliferation with diffuse ulceration (H&E, ×100). (B) A cross section through the branch pancreatic duct showing intraductal papillary mucinous carcinoma filling a branch duct (H&E, ×100).

췌원위부 절제술을 시행하였으며, 절제 조직의 육안 소견상 주췌관은 확장되어 있었으나 결석이나 종괴는 관찰되지 않았다. 절제 조직의 현미경적 검사상 주췌관 상피의 대부분은 탈락되어 궤양을 형성하고 있었으나 상피세포의 미소 유두양 증식이 산재되어 있었고(Fig. 3A), 일부 분지 췌관은 주위 췌실질의 침윤 없이 유두양 점액성 암세포로 채워져 있는 것이 관찰되어(Fig. 3B) 혼합형 IPMT 및 상피내암으로 최종 진단하였다. 환자는 수술에서 별 문제 없이 회복하였으며, 수술 후 약 2년이 경과한 현재 양호한 건강상태를 유지하고 있다.

## 고 찰

본 증례에서는 췌체부 및 미부의 혼합형 IPMT가 췌장성 복수를 동반한 난치성의 경과를 밟는 급성 췌장염을 일으켰으나 십이지장 유두부의 내시경 소견 및 방사선 검사 소견이 췌장 IPMT의 특징적인 소견에 합당하지 않아 수술 전 진단이 거의 불가능하였다.

췌장 IPMT의 전형적인 임상 양상은 종종 경미한 혈청 췌효소치의 상승을 동반한 만성 또는 재발성 복통 및 복부 불편감의 발작인데,<sup>8</sup> 췌장염 발작은 대개 경증으로서 중증 췌장염의 발생에 대해서는 보고된 바 없다. 췌관폐쇄에 의해 발생하는 것으로 여겨지는 췌장 IPMT에서의 급성 췌장염은 22~45%에서 동반되는 것으로 보고되고 있으나,<sup>3,4,9-12</sup> 반면 드물었다는 보고도 있다.<sup>13</sup> 본 증례에서는 내원 당시 시행한 복부 초음파 및 CT상 복수가 관찰되어 암종증으로 생각하였으나 복수 천자 검사상 아밀라제가 상승되어 있는 삼출액의 소견을 보여 췌장성 복수로 진단되었으며, 이때 검사된 혈청 아밀라제 및 리파제도 상승되어 있어 급성 췌장염으로 진단하게 되었다. 환자는 금식을 포함한 보존적 치료로 호전되다가 혈청 췌효소치가 다시 상승하였고, 이때 급성 췌장염 악화의 기질적 원인을 배제하기 위하여 ERCP를 시행하였다. ERCP상 십이지장 유두부는 특이한 소견이 없었고 경부까지의 주췌관은 비교적 정상이었으나 그 상부로는 조영제가 잘 들어가지 않으면서 누출되는 듯한 소견을 보였다. 나중에 검토한 결과 췌체부에서 조영제가 누출되는 듯한 소견은 확장된 주췌관이었을 가능성이 많다고 생각되었지만, 당시에는 복부 CT상 이에 상응할 만한 주췌관의 확장을 발견할 수 없었고, 췌장성 복수가 있었으며 또한 주췌관이 정상적으로 가다가 아무런 이유 없이 갑자기 넓어지는 양상이었기 때문에 주췌관의 확장이라기보다는 과열로 생각하였다. 추적 복부 CT상 췌 주위 침윤 및 액체 저

류 소견이 뚜렷하여 다시 환자를 금식시키고 octreotide를 투여하기 시작하여 증상 호전 및 혈청 췌효소치의 감소가 있었고, 2차 추적 복부 CT에서도 호전된 양상을 관찰할 수 있었다. 입원 54일째 췌효소의 상승 및 발열을 동반한 복통이 재발되었으며, 4차 추적 복부 CT상 비로소 췌장 체부 및 미부 췌관의 확장이 관찰되었다. 내시경 초음파 검사에서는 주췌관이 확장되어 으면서 그 하류의 췌체부에서 저음영의 작은(11 mm) 종괴가 의심되어 결국 폐쇄성 췌장염으로 생각하고 수술을 시행하게 되었다. 본 증례에서 췌관 확장이 왜 나중에 발생하였는지에 대한 병리 기전은 확실하지는 않지만 아마도 반복적인 췌장염 발작에 의해 췌장 조직이 느슨해진 때문이 아닌가 생각된다. 즉 본 환자에서는 주췌관 폐쇄가 점진적인 췌관 확장을 일으키지 않고 대신 급성 췌장염 발작을 반복적으로 일으켰으며 이로 인해 췌장 조직이 느슨해지면서 비로소 주췌관이 확장되었을 가능성이 있다. 본 증례의 절제 표본에 대한 병리조직학적 검사에서 주췌관 상피의 대부분이 탈락하여 궤양을 형성하였다는 소견은 그간 췌장 손상이 심하였다는 것을 뒷받침해 주는 것이라고 생각된다. 본 증례와 췌장의 미소 IPMT가 현저한 주췌관의 확장 없이 급성 췌장염으로 발현하였다는 보고들을<sup>14,15</sup> 종합해보면 췌장의 IPMT가 췌관 확장을 동반하는 전형적인 임상 양상으로 발현하느냐 또는 급성 췌장염으로 발현하느냐 하는 것은 개인의 췌장염에 대한 감수성이 문제가 될 수 있는 것으로 추론된다. 즉 알코올 과다 섭취가 만성 췌장염을 일으키는 것은 잘 알려져 있지만 알코올 과음자가 모두 만성 췌장염에 이환되는 것은 아니기 때문에 여기서 개인의 췌장염에 대한 감수성이 거론되는 것과 같은 맥락이다.<sup>16,17</sup>

국내 보고를 보면 급성 췌장염으로 발현하는 췌장 IPMT는 많지 않은 것을 알 수 있는데, 한 증례 보고에서는 혈청 아밀라제 512 U/L 및 리파제 229 U/L로 주로 아밀라제의 상승만이 있었고 이로써 급성 췌장염을 진단하였으며,<sup>18</sup> 국내 단일 기관으로는 가장 많은 경험을 보고한 연구 결과를 보면 22예 중 1예에서만 췌장염을 동반하였다고 한다.<sup>19</sup> 췌장 IPMT가 급성 췌장염으로 발현하는 경우가 외국에 비해 적은 것이 우리나라의 특성인지는 향후 더 많은 증례를 검토해 보아야 할 것으로 생각된다.

일반적으로 췌장의 IPMT는 서서히 진행하고 절제하면 완치율이 높은 것으로 알려져 있는데,<sup>20</sup> 본 증례도 비교적 중증의 급성 췌장염이 회복되지 않은 상태에서 수술을 시행하였음에도 불구하고 약 2년이 경과한 현

재 양호한 건강 상태를 유지하고 있다.

### 참 고 문 헌

1. Ohhashi K, Murakami F, Murayama M, Takekoshi T. Four cases of mucin-producing cancer of the pancreas on specific findings of the papilla of Vater. *Prog Dig Endosc* 1982;20:348-351.
2. Edward V, Betty A, Kenneth P, et al. Intraductal papillary-mucinous tumors of the pancreas: clinicopathologic features, outcome, and nomenclature. *Gastroenterology* 1996;110:1909-1918.
3. Cellier C, Cuillerier E, Palazzo L, et al. Intraductal papillary and mucinous tumors of the pancreas: accuracy of preoperative computed tomography, endoscopic retrograde pancreatography and endoscopic ultrasonography, and long-term outcome in a large surgical series. *Gastrointest Endosc* 1998;47:42-49.
4. Obara T, Maguchi H, Saitoh Y, et al. Mucin-producing tumor of the pancreas: natural history and serial pancreatogram changes. *Am J Gastroenterol* 1993;88:564-569.
5. 김광희, 이홍식, 김창덕, 류호상, 현진해. 췌장의 mucinous ductal ectasia. *대한소화기내시경학회지* 1998;18:281-288.
6. 정성희, 김홍자, 최재원 등. 정상 십이지장경 소견을 보인 췌장의 mucinous ductal ectasia 2예. *대한소화기내시경학회지* 1999; 19:843-847.
7. Kimura W, Kuroda A, Makuuchi M. Problems in the diagnosis and treatment of a so-called mucin-producing tumor of the pancreas. *Pancreas* 1998;16:363-369.
8. Carr-Locke DL. Mucin hypersecreting neoplasms. *Ann Oncol* 1999;10:S99-S103.
9. Obara T, Maguchi H, Saitoh Y, et al. Mucin-producing tumor of the pancreas: a unique clinical entity. *Am J Gastroenterol* 1991;86:1619-1625.
10. Lichtenstein DR, Carr-Locke DL. Mucin-secreting tumors of the pancreas. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 1995;5:237-258.
11. Rickaert F, Cremer M, Deviere J, et al. Intraductal mucin-hypersecreting neoplasms of the pancreas: a clinicopathologic study of eight patients. *Gastroenterology* 1991;101:512-519.
12. Bastid C, Bernard JP, Sarles H, Payan MJ, Sahel J. Mucinous ductal ectasia of the pancreas: a premalignant disease and a cause of obstructive pancreatitis. *Pancreas* 1991;6:15-22.
13. Paal E, Thompson LD, Przygodzki RM, Bratthauer GL, Hef-fess CS. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 22 intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas, with a review of the literature. *Mod Pathol* 1999;12: 518-528.
14. Nakamura Y, Nakazawa S, Yamao K, et al. A case of minute intraductal papillary adenoma in main pancreatic duct with acute pancreatitis as the first diagnostic clue. *Nippon Shokaki-byo Gakkai Zasshi* 1997;94:310-314. (In Japanese)
15. 지상원, 정준표, 박영년 등. 재발성 급성 췌장염을 계기로 발견된 췌장의 미소 Intraductal Papillary Mucinous Tumor 1예. *대한소화기내시경학회지(게재예정)*
16. Haber P, Wilson J, Apte M, Korsten M, Pirola R. Individual susceptibility to alcoholic pancreatitis. Still an enigma. *J Lab Clin Med* 1995;125:305-312.
17. Cohn JA, Jowell PS. Are mutations in the cystic fibrosis gene important in chronic pancreatitis? *Surg Clin North Am* 1999; 79:723-731.
18. 김사왕, 김광하, 김병진 등. 급성 췌장염을 동반한 췌장의 mucinous ductal ectasia 1예. *대한소화기내시경학회지* 1997;17: 574-580.
19. 유교상, 박은택, 임병철 등. 췌장의 Intraductal Papillary Mucinous Tumor (IPMT): 그 아형(subtype)에 따른 임상적, 방사선학적 및 병리학적 소견의 비교. *대한소화기내시경학회지* 2000 (출판예정).
20. Azar C, Van de Stadt J, Rickaert F, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. Clinical and therapeutic issues in 32 patients. *Gut* 1996;39:457-464.