

극미세 췌관 내시경으로 진단된 점액성 췌관 확장증 1예

아주대학교 의과대학 소화기내과학교실

문영수 · 김진홍 · 홍사준 · 윤명호
강한걸 · 김영수 · 함기백 · 조성원

= Abstract =

One Case of Mucinous Ductal Ectasia Diagnosed with Ultrathin Pancreatoscopy

Young Soo Moon, M.D., Jin Hong Kim, M.D., Sa Joon Hong, M.D.
Myung Ho Yoon, M.D., Han Keol Kang, M.D., Young Soo Kim, M.D.
Ki Baik Hahm, M.D. and Sung Won Cho, M.D.

Department of Gastroenterology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Mucinous ductal ectasia(MDE) is a newly described entity of mucinous neoplasm of pancreas with characteristic endoscopic and pancreatographic findings. It is characterized by a patulous duodenal papilla extruding mucus and a pancreatogram showing dilatation with amorphous filling defects, communication of the mass with the pancreatic duct. MDE is intraductal lesion consisting of dilated "cystified" ducts lined by mucin-producing columnar cells. The lesion is usually located in the head or uncinata process.

When the radiographic appearance of the ERCP cannot provide sufficient information for definite diagnosis, additional endoscopic visualization is desirable. With the advent of pancreatoscopy, an endoscopic procedure is now available that has proven to enhance diagnostic accuracy. The 0.8-mm ultrathin pancreatoscope allows macroscopic diagnosis under direct vision. Endoscopic sphincterotomy is not required, and insertion into the pancreatic duct is feasible in most cases with the aid of guidewires. Major indications are unclear filling defects on ERCP, strictures of uncertain origin, and duct cut-offs. A limitation of this procedure are the lack of angulation, insufficient illumination, fragility of endoscopic equipment, and nonspecific findings. In addition, biopsy while directly viewing the lesion is impossible at present.

We experienced one case of MDE who presented with the symptom of weight loss. Ultrathin pancreatoscopy was useful for the direct visualization of pancreatic duct in the differential diagnosis of filling defects of main pancreatic duct. (*Korean J Gastrointest Endosc* 16: 807~813, 1996)

Key Words: Pancreas, Mucinous ductal ectasia, Pancreatoscopy, Ultrathin pancreatoscopy

서 론

췌장의 점액성 췌관 확장증(mucinous ductal ectasia)은 췌장의 구상돌기에 주로 발생하고 주 췌관 분지의 국소적인 확장에 의하여 피막으로 둘러싸인 1~2 cm 크기의 서로 교통하는 낭종들이 형성되며, 낭벽은 비정형 상피 세포로 구성되어 있다. 진단은 복부 초음파, 초음파 내시경, 복부 전산화 단층촬영, 자기공명 촬영술, 혈관 조영술, 내시경적 췌관 조영술로 이루어지며 최근 내시경 기기의 발달로 췌관 내시경이 개발되어 이를 이용한 병소 부위의 확인 및 조직 검사도 가능하게 되었다. 특히 내시경적 역행성 췌관 조영술은 주 췌관의 분지가 확장되어 포도송이들이 모여있는 양상의 특징적인 소견을 보이며, 점액성 물질에 의하여 주 췌관의 음영 결손이 관찰될 경우 췌관내 종괴성 병변과의 감별 진단을 요한다¹⁾. 치료는 선종인 경우 거대 낭종형 선종과 마찬가지로 악성 변화를 초래할 수 있어 수술적 절제술이 요구되며, 국내에서는 구상돌기와 췌장 두부에 생긴 증례가 드물게 보고된 바 있다^{2,3)}. 최근에 저자들은 국소적 췌장염을 동반한 췌장 두부에 발생한 점액성 췌관 확장증 1예를 극미세 췌관 내시경을 이용하여 진단하였기에, 상세한 수기와 함께 보고하는 바이다.

중 례

환 자: 윤○○, 57세, 남자

주 소: 체중 감소

현병력: 약 10년전부터 간헐적인 상복부 불편감이 있었으나 별다른 치료없이 지내다가 내원 3개월전부터 최근까지 약 10 kg의 체중 감소가 있어 개인 의원을 방문, 복부 초음파검사상 췌관 확장 소견을 보여 정밀 검사를 위해 내원하였다.

과거력 및 가족력: 환자는 과거력상 당뇨병이나 갑상선 질환의 병력은 없었으며 소량의 음주 습관은 갖고 있었다.

이학적 소견: 내원 당시에 환자는 전신 쇠약감과 상복부 불편감을 호소하였으나 복부 동통이나 구토 등은 관찰되지 않았다. 이학적 소견상 혈압은 120/70 mmHg, 맥박수는 64회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.6°C로 활력증후는 비교적 안정되어 있었다. 결막은 창백하지 않았고 공막에 황달은 없었으며 경부에 종괴는 발견되지 않았다. 흉부의 이학적 검사상 호흡음은 정상이었고, 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 청진되지 않았다. 복부는 부드럽고 편평하였으며 압통은 없었고 간, 비장 및 신장등은 촉지되지 않았다.

검사실 소견: 입원 당시 시행한 말초 혈액 검사상 백혈구 5,000/mm³, 혈색소 12.0 gm/dl, 적혈구용적 37.2%, 혈소판 209,000/mm³이었으며 혈청 생화학 검사상 total protein/albumin 7.0/4.9 gm/dL, total bilirubin 0.7 mg/dL, alkaline phosphatase 57 U/L, AST/ALT 20/12U/L이었으며 혈청 amylase는 123 U/L였고, 종양표지자 검사로서 AFP 2.29 ng/ml, CEA 4.1 ng/ml였으며 CA19-9은 42.3 U/dL이었다.

방사선 및 내시경 검사 소견: 복부 초음파와 복부 전산화 단층 촬영술상 췌관의 확장외에는 특이 소견 없었으며, 내시경적 초음파 검사상 1.3×1.4 cm의 저에코성 병소가 췌장 두부에 관찰되어 복부 초음파 유도하 흡인 생검을 실시하였으나 악성 세포는 관찰되지 않았다. 내시경적 역행성 췌관 조영술상 췌 두부의 주 췌관에 음영 결손이 있으면서 분지가 확장되어 나무 뿌리 모양을 보였으며 조영제를 좀더 강하게 주입한 후에도 음영 결손은 사라지지 않았다(Fig. 1). Olympus사제 외경 0.8 mm의 극미세 췌관 내시경(Ultrathin pancreatoscope)을 이용하여 주 췌관의 음영 결손 부위에 대한 관찰시 췌관내에 점액으로 보이는 투명한 무색의 물질이 보였고 췌관은 위축성 변화를 나타내었다(Fig. 2). 그 부위에서 세포진 검사와 조직 생검을 실시하였으나 악성세포는 발견되지 않았다.

수술전 조직소견: 수술전에 내시경적 초음파 검사에서 관찰된 췌장 두부의 종괴성 병소에 대한

Fig. 1. ERP showed dilated branch ducts with filling defects in the head portion.

복부 초음파 유도하 흡인 생검과 췌관내 생검을 시행하였으나 악성 세포는 발견되지 않았다.

수술 소견: 복강내에 전이성 병소나 복수는 발견되지 않았으며, 내시경적 초음파검사에서 췌 두부에 보였던 1.3×1.4 cm 크기의 종괴성 병변이 축지되었으나 병리학적 검사상 췌장 실질내에 종양은 관찰되지 않았다. 췌장은 절제 표본에서 췌관의 확장 소견을 보였다. Pylorus preserving pancreaticoduodenectomy(유문부 보존 췌십이지장 절제술)를 시행하였다.

조직 소견: 주체관이 확장된 소견과 함께 췌관 분지도 확장되어 있었으며, 유두상 증식을 하고 있는 상피 세포와 함께 확장된 췌관 내부에는 점액이 차여 있는 것이 관찰되었다(Fig. 3).

임상 경과: 수술후 임상 경과가 양호하여 수술 16일째 퇴원하였고 퇴원후 외래 추적 관찰상 증상의 재발은 없었다.

<췌관 내시경 기구 및 검사 후기>

극미세 췌관 내시경은 현재 여러 제작 회사에서 다양한 형태의 내시경과 시제품을 내놓고 있으나, 본교실에서는 Olympus사제 PF-8P를 사용하고 있다. 이것은 외경이 0.8 mm로 3,000개의 광섬유로 구성되어 있고, 유효 전장이 2,100 mm, 관찰

심도는 1~50 mm이며, 시야각은 55도와 70도의 두 종류가 있다. 과거에 사용되었던 친자 내시경(mother-baby scope) 형태의 외경이 3.1 mm인 기종과 비교하면 내시경 선단부를 굴곡시킬 수 없고 내구성이 떨어지며 직시하에서 생검을 시행할 수 없는 단점은 있으나 췌관 삼관에 앞서 유두 절개술을 시행할 필요가 없으며 방사선 소견상 췌관 병변이 의심되는 경우에는 모두 적응증이 될 수 있다⁴⁾.

췌관 내시경 검사의 전처치는 극미세 췌관 내시경의 경우 내시경적 역행성 췌관 조영술에 계속해서 검사를 시행하므로 통상적인 내시경적 역행성 췌관 조영술과 동일하며, 별도의 처치는 필요가 없다.

삽입의 순서⁵⁾는 먼저 통상적인 역행성 췌관 조영술과 같이 진단용 십이지장경을 십이지장의 하행각까지 넣고, 췌관 조영후에 췌관 내시경용 유도관(guide catheter)을 십이지장경의 겸자공을 통해 넣은 후(Fig. 4-a) 경유두적으로 유두 괄약근 절개술을 시행하지 않고 췌관내 삼관을 행한다(Fig. 4-b). 삼관이 성공적으로 이루어지면 이 유도관을 통해 췌관 내시경을 넣어 관찰을 하는데, 목적하는 부위가 체부나 피부에 있거나 두부 주췌관에 심한 굴곡이 있는 경우에는 guidewire를 이용하여 유도하며, guidewire를 뺀 후 유도관에 극미세 췌관 내시경을 삽입하여 유도관의 선단까지 진행시켜 췌 미부에서부터 빼내면서 관찰을 행한다(Fig. 4-c). 췌관 내시경은 유도관의 선단에서 약간 밖으로 나온 상태로 두는 것이 좋으며, 간혹 조영체에 의해 검사가 방해받는 경우가 있으므로 보다 나은 시야를 얻기 위하여 생리식염수로 세정해가면서 검사를 한다(Fig. 4-d). 십이지장경을 조작하거나 피검자의 체위를 변환시켜 방향을 조절하여 가장 좋은 영상을 얻는 위치에서 관찰한다. 내시경 영상의 기록은 VTR과 35 mm 필름을 사용하며, 필요에 따라서 VTR로 녹화된 영상을 정지 화면으로 하여 재생 사진을 얻기도 한다⁶⁾.

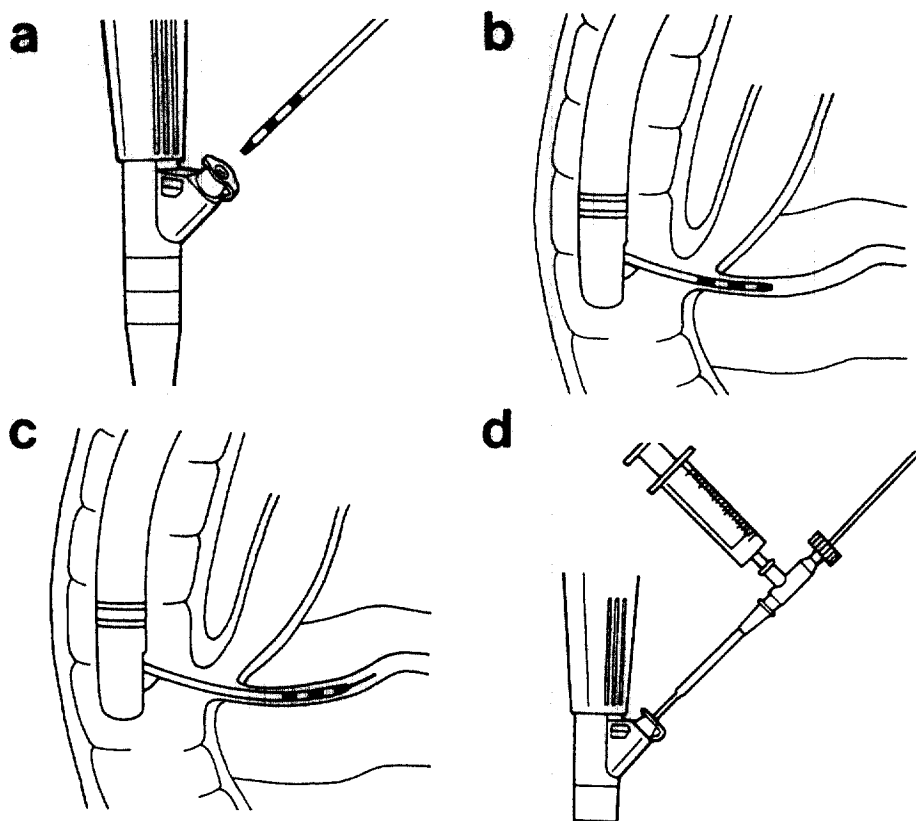


Fig. 4. Procedures for ultrathin pancreatoscopy.

- a. Insert the guide catheter by passing it through the instrument channel of a duodenoscope.
- b. Insert the guide catheter into the pancreatic duct using the same procedure as for ERCP.
- c. Insert the ultrathin pancreatoscope into the pancreatic duct by passing it through the guide catheter.
- d. Following insertion into the pancreatic duct, use a syringe to rinse the opening of the guide catheter with saline solution to confirm the field of view.

고 안

췌장의 낭포성 종양은 비교적 드문 질환으로서 췌장 낭종의 약 10내지 13%를 차지하며 췌장암의 1%를 점한다⁷⁾. 이중에서도 점액성 췌관 확장증은 최근에 새롭게 알려진 병변으로서 췌관에서의 점액 과생산을 특징으로 한다. 大橋등⁸⁾이 처음으로, 내시경적 역행성 담췌관조영술에 의한 췌암

의 형태학적인 분류를 시도하여 미만성의 주췌관 확장이 있고 그속에 암이 존재하거나 혹은 분지에 낭포상의 암이 인지되는 III형을 질환 개념으로 보고하였는데 이는 유두부 종대, 유두 개구부의 開大(patulous orifice)와 유두 개구부에서 끈적 끈적한 점액의 과생산을 보이고 보다 양호한 예후를 갖는다하여 췌장암과 따로 분류한 이후 이러한 소위 점액 생산성 췌장 종양의 보고가 일본등지를 중심으로 꾸준히 계속되어 왔다. 山雄등은 이중에

양성 종양의 존재를 인정함과 동시에 점액 산생성 췌종양으로 부를 것을 주장하고 고전적인 낭포선종, 선암을 묶어서 종양의 존재 부위에 따른 분류를 하였다⁹⁾.

췌장의 상피성 낭포 종양의 분류에는 아직도 이견이 많으나 1984년에 柳澤 등은 점액성 낭포 종양을 巨房型(megacystic type)과 췌관 확장형(ductectatic type)으로 분류하고, 췌관 확장형은 중년 남성에게 더 호발하며 거방형이 주로 췌체부 및 미부에 잘 생기는데 반해 이것은 췌두부 특히 구상돌기에서 발생하며, 분지 췌관의 확장을 보이는 다방성 병변으로서 내시경적 역행성 췌관 조영술 소견상 주췌관과 연결을 갖는 특징적인 나무 뿌리 모양의 호수(lake as tree root)양상을 나타내며 췌관내에 음영 결손을 보인다하여 이러한 특징으로 기존의 점액성 낭포 종양과 구별하여 새 분류를 제시하였다¹⁰⁾. 中澤 등은 소위 점액 산생성 췌종양만을 분류하여 MCT(Mucin-producing cystic tumors of the pancreas)를 제창하였고 이것에는 말초형, 분지형 및 주췌관형이 있다고 하였다¹¹⁾.

Itai 등이¹²⁾ 술중 췌관 조영에서 주췌관 분지에서 국소적이면서도 현저한 포도송이 모양의 조영제의 낭포상 저류를 보이고 다양한 크기의 음영 결손을 보인 췌관 확장형의 점액성 낭선종 및 낭선암 증례 5예를 보고한 이후 Bastid 등은 유사한 증례의 경험을 보고하면서 용어상의 오류를 지적하고 점액성 췌관 확장증(Mucinous Ductal Ectasia, MDE)으로 부를 것을 제창하였다¹³⁾.

근본적으로, 췌관 확장증은 췌관의 낭포상 확장과 점액, 주로 sialomucin의 과생산을 특징으로 하는 췌관내 병변이며¹³⁾ 임상적으로 기존의 점액성 췌장 종양과는 뚜렷이 구별되는 특징을 가지는데, 이는 주로 50대의 남성에서 잘 생기며 췌두부의 구상돌기가 그 호발 부위이며 비특이적인 복부 동통을 동반하는 경우가 많다. 과거에 점액성 낭선종이나 낭선암으로 진단되었던 상당수의 증례도 췌관 확장증이었을 가능성이 있다고 알려져 있다¹⁴⁾.

조직학적으로는 분지 췌관의 확장에 의한 다방성 소낭종의 상피는 점액을 분비하는 원주상의 세포가 atypism과 함께 한 층이나 여러층으로 배열되어 있는데 이것은 거방형 점액성 낭포 종양과는 잘 구별되지 않는 소견이다. 또한 췌관 확장증은 암의 전구성 병변으로 알려지고 있는데 보고자에 따라 20내지 30%, 많게는 50%까지도 보고되고 있는 실정이며, 따라서 진단과 함께 적극적인 수술적 치료가 권장된다고 하였다. 山尾 등은 이러한 췌관 상피의 조직학적인 변화, 즉 췌관 상피세포의 유두상 증식(papillary hyperplasia)에서부터 선종, 선암에 이르는 일련의 과정을 밝혔으며, Furuta 등은 45예의 췌장의 상피성 암종을 조사하여 이를 solid형과 췌관 확장형으로 구분하여 조직학적 검색을 시행한 결과, 조기 solid형 췌암에서는 췌관의 협착 및 실질내 침윤이 동반된 고형의 종괴로서 핵의 비정형성(atypism)과 소량의 점액을 보인 반면 췌관 확장형의 조기 및 진행암에서는 주췌관과 분지 췌관의 확장과 다량의 점액 생산, 췌관내 침윤 부위에서의 낮은 핵의 비정형성을 들어 이러한 조직학적인 차이로 인해 두 질환은 초기에서도 명확히 구별되는 질환 개념이라고 하였다. 최근에 나온 Kawarada 등의 분류에 따르면 I형은 고전적인 선종과 선암을 말하며, II형은 췌관내의 점액 생산성 종양(intraductal mucin-producing tumors)을 이르는데 이 중에서도 IIa형은 IIb형의 전구성 병변으로서 이 경우에는 개대된 유두 개구부를 보이지 않을 수 있으며, 점차 췌관내의 병변이 진행됨에 따라 췌관 확장의 심화와 점액 생산의 증가, 유두 개구부의 개대도 진행된다고 주장하였다¹⁵⁾.

췌관 확장증의 진단에는 내시경적 관찰 소견과 췌관 조영상이 가장 중요한데, 이 질환에 아주 특징적인 소견이 있어 보고자에 따라서는 먼저 췌관 조영술로 진단된 때에는 수술적 치료가 우선이므로 조직 병리학적인 진단의 시도가 의미 없다고 주장하기도 한다. 중요한 췌관 조영상으로는 주췌관 분지의 낭종성 확장이 주로 췌장의 구상돌기에 보이면서 췌관내에 음영 결손이 있으면서 병변

부위의 분지의 근위부 주췌관의 확장을 들수 있으며, 단순 복부 방사선 소견상 췌석의 증거가 없으면 보조 진단에 도움이 된다.

많은 환자에서 만성 췌장염의 경과를 취하며, 췌관 확장증의 초기에는 췌관 조영상 만성 췌장염과 유사한 소견을 보이므로 감별이 중요하다. Agostini 등¹⁶⁾은 췌석이 동반된 만성 췌장염의 경우에는 미만성의 병변으로 외분비 기능 장애의 동반과 췌석을 보일 수 있으며, 만성 췌장염의 초기에는 췌관 확장증과 마찬가지로 분지의 확장이 관찰되나 비교적 낭종상이 약하며 주위와의 경계가 불분명하고 췌장 전체에 걸쳐 이러한 소견을 나타내므로 감별된다고 하였다. 췌관내 유두 종양은, 中澤 등의 MCT 분류에서 주췌관형에 해당되며 1993년의 일본 췌암 취급규약에서는 췌관 확장증을 아직도 여기에 포함시켜 분류하고 있는데 이는 형태학적으로 구별되는 질환으로 이해되고 있다. 췌관내 유두 종양 역시 췌관 확장과 점액 생산을 특징으로 하는데 췌관의 확장은 주췌관에서만 보이며 규칙적이고도 광범위하게 생기는 경우가 많다. 췌관내에 치밀한 조직의 종양이 국소적으로 발견되어 감별점이 된다.

결 론

저자들은 체중감소로 내원한 57세 남자 환자에서 췌관 내시경 검사가 수술전 진단에 도움이 되었던 점액성 췌관 확장증 1례를 경험하였기에, 문헌 고찰과 함께 특징적인 췌관 조영술 소견 및 췌관 내시경 소견을 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Raijman I, Kortan P, Walden D, Kandel G, Marcon NE, Haber GB: Mucinous ductal ectasia: cholangiopancreatographic and endoscopic findings. *Endoscopy* 26: 303, 1994

2) 김명환, 이성구, 정영화, 민영일, 한덕중, 유은실, 이문규: 췌장의 mucinous ductal ectasia 1예. *대한소화기병학회지* 24: 160, 1992

3) 송시영, 정재복, 김원호, 이상인, 강진경, 박인서, 최홍재, 김명욱, 박영년, 박찬일: 췌장의 점액산생 췌관확장(Ductectatic)형 점액성 낭선종 1예. *대한소화기병학회지* 24: 372, 1992

4) Riemann JF, Kohler B: *Endoscopy of the pancreatic duct: value of different endoscope types. Gastrointestinal Endoscopy* 39: 367, 1993

5) 久野信義, 栗本組子, 戸田信正, 中澤三郎, 山雄健次, 加納知之, 中村常哉: *ERCP의基本手技と應用. 1st ed. p163, 京都, 金芳堂, 1994*

6) Tajiri H, Kobayashi M, Niwa H, Furui S: *Clinical application of an ultra-thin pancreatoscope using a sequential video converter. Gastrointestinal Endoscopy* 39: 371, 1993

7) Becker WF, Welsh RA, Pratt HS: *Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. Ann Surg* 161: 845, 1965

8) 大橋計彦, 村上義史, 丸山雅一: 粘液産生膵癌の4例-特異な十二指腸乳頭所見を中心として-. *Progress of Digestive Endoscopy* 20: 348, 1982

9) 山雄健次, 中澤三郎, 内藤晴夫, 瀬川昂生, 木本英三, 森田敬一, 乾和郎, 大沼俊和, 船川武俊, 林芳樹: 粘液産生膵腫瘍の臨床病理學的研究. *日消誌* 83: 2588, 1986

10) 柳澤昭夫, 加藤羊, 菅野晴夫: 膵嚢胞の病理-異形上皮を含む嚢胞病變の分類. *膽と膵* 5: 1079, 1984

11) 中澤三郎, 山雄健次, 山田昌弘, 内藤晴夫, 木本英三, 乾和郎, 林芳樹, 加納潤一, 三竹正弘, 小塚貞雄: 膵粘液産生腫瘍の分類に関する研究. *日消誌* 85: 924, 1988

12) Itai Y, Ohhashi K, Nagai H, Murakami Y, Kokubo T, Makita K, Ohtomo K: "Ductectatic" mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. *Radiology* 161: 697, 1986

13) 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* 6: 15, 1991

14) Katoh H, Rossi RL, Braasch JW: *Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. Hepato-gastroenterol* 36: 424, 1989

15) Kwarada Y, Yano T, Yamamoto T, Yokoi

H, Imai T, Ogura Y, Mizumoto R: *Intra-ductal mucin-producing tumors of the pancreas. Am J Gastroenterol 87: 634, 1992*

16) Agostini S, Choux R, Payan M, Sastre B,

Sahel J, Clement J: *Mucinous pancreatic duct ectasia in the body of the pancreas. Radiology 170: 815, 1989*

◇◇ 칼라사진 설명 ◇◇

Fig. 2. Ultrathin pancretoscopy revealed pale atrophic mucosa of the main pancreatic duct and dilated orifice of branch duct with protein plugs.

Fig. 3. The microscopic findings showed hyperplasia of tall columnar epithelium and chronic inflammatory changes in the duct which was markedly dilated and filled with mucin.

◇ 관련사진 게재 : 815 쪽 ◇

◁ 황주호 외 10인 논문사진(본문게재 : 801~806 쪽) ▷ 

◁ 문영수 외 7인 논문사진(본문게재 : 807~813 쪽) ▷ 