

선천성 짧은 췌장에서 생긴 췌염: 1예 보고¹

최 동 일 · 임 재 훈 · 이 규 택²

췌장 기형 중 하나인 췌장의 체부와 미부가 없는 선천성 짧은 췌장(congenital short pancreas)은 극히 드물게 보고됐다. 저자들은 췌장 등쪽 원기(dorsal primordium)의 부분 발달 결손으로 여겨지는 선천성 짧은 췌장에 급성 췌염이 합병된 예를 경험하였기에 방사선 소견을 보고한다.

췌장의 체부와 미부가 없는 선천성 짧은 췌장(congenital short pancreas)은 췌장 기형 중 드문 질환이다. 저자들은 췌염이 동반되었던 선천성 짧은 췌장 1예를 경험하였기에 내시경 역행췌담관조영술(Endoscopic retrograde cholangiopancreatography: 이하 ERCP)과 전산화단층촬영(이하 CT)소견을 보고한다.

증례 보고

66세 여자가 2개월 전부터 우상복부의 지속적인 동통으로 내원하였다. 환자는 3년 전에도 복통이 있어, 다른 병원에서 총담관석을 ERCP로 확인한 후 제거했다. 그 후로도 상복부 통증으로 총 네 차례에 걸쳐 담석을 제거한 과거력이 있다. 담낭은 간흡충증으로 15년 전에 수술로 제거했다. 또한 당뇨병을 30년 전에 진단 받고 하루에 NPH 25 단위로 인슐린 치료를 받고 있다. 심하게 알코올을 섭취한 적은 없었다. 통증은 지속적이었으나 식사 후 더 심해졌으며, 가끔 구토도 동반되었다. 최근 2개월 간 3kg 정도 체중이 감소했다. 열은 없었으며, 복부 시진 시 특별한 이상은 없었다. 혈액검사결과, 백혈구의 숫자는 정상이었고 적혈구 침전 속도는 초기에 상승하였다가 내원 열흘 후 정상화되었다. 혈청 아밀라제는 낮은 경계치였으며(세 번 검사 28-30 IU/L, 정상치 30-110 IU/L), 리파아제는 낮았다(세 번 검사 1-2 IU/L, 정상치 23-300 IU/L). 공복 시 혈당량은 잘 유지되고 있었다.

입원 당일 시행한 ERCP에서는 총담관 내에 1.3cm의 담석을 발견하고 바스켓으로 제거하였다. 또 췌관의 말단부가 안보여 췌염에 의한 폐쇄로 해석하였다. 다음날 촬영한 CT에서는 췌장 두부 주변 지방조직의 염증을 시사하는 지저분한 침윤이 보였으며, 십이지장, 위 유문동, 상행 결장의 장벽도 두꺼웠다.

체부와 미부에는 췌장 조직이 없었으며, 또한 염증 소견도 없었다(Fig. 1A, B). 그런데 이는 나중에 의뢰된 약 한달 전의 외부 병원의 CT 소견과 비슷하였으며, 염증은 입원 당시 오히려 조금 나아진 상태였다. 입원 2주 후 시행한 추적 ERCP에서는 소유두(minor papilla)를 통해 부췌관(Santorini's duct, accessory pancreatic duct)을 조영한 후 이와 가늘게 연결된 주췌관(Wirsung's duct, main pancreatic duct)을 보고 대유두(major papilla of Vater)로 조영제가 역류되는 것을 확인하였다. 입원 당시의 ERCP에서는 대유두로만 삼관 되었다. 또한, 짧게 끝나는 주췌관 말단부는 등글게 보였다(Fig. 1C, D). 6개월 후에 촬영한 추적CT에서는 췌장 두부에 있던 염증은 사라졌고, 여전히 췌장 체부와 미부 조직은 없었다(Fig. 1E, F).

고 찰

췌장은 전장(foregut)에서 튀어나온 두개의 계실 - 배쪽 췌장(ventral pancreas)과 등쪽 췌장(dorsal pancreas) - 이 태생기 두 달째 합쳐져 만들어진다. 췌장 기형은 무발생(agenesis), 부분 결손(partial defect), 윤상 췌장(annular pancreas), 췌장 분리증(pancreas divisum), 이소성 췌장(ectopic pancreas), 췌관-담관 이상접합(pancreaticobiliary maljunction) 등으로 나뉜다(1). 이 중 췌장의 부분 결손은 췌장 체부와 미부가 없는 경우로 흔히 선천성 짧은 췌장(congenital short pancreas)이라고도 불리우며 해부학적 혹은 병리학적으로 네 가지로 구분된다. 1) 등쪽 췌장의 무형성, 2) 등쪽 췌장의 외분비 조직의 발육부전, 3) 췌장 등쪽 원기(dorsal primordium)의 부분 발달 결손, 4) 체부와 미부의 섬유화 또는 지방화 위축에 따른 이차적 소실이 있다(2). 그러나 이들을 확실히 구분하는 것은 쉽지 않다. 현재까지 30여 개의 증례만이 보고되었다(3). ERCP에서 소유두(minor papilla)를 통해 부췌관(Santorini's duct)을 볼 수 있다면 적어도 등쪽 췌장 두부가 정상적으로 있는 것을 뜻하므로 등쪽 췌장의 무형성이나 등쪽 췌장

¹성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 진단방사선과
²성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과
이 논문은 1998년 월 일 접수하여 1998년 월 일에 채택되었음.

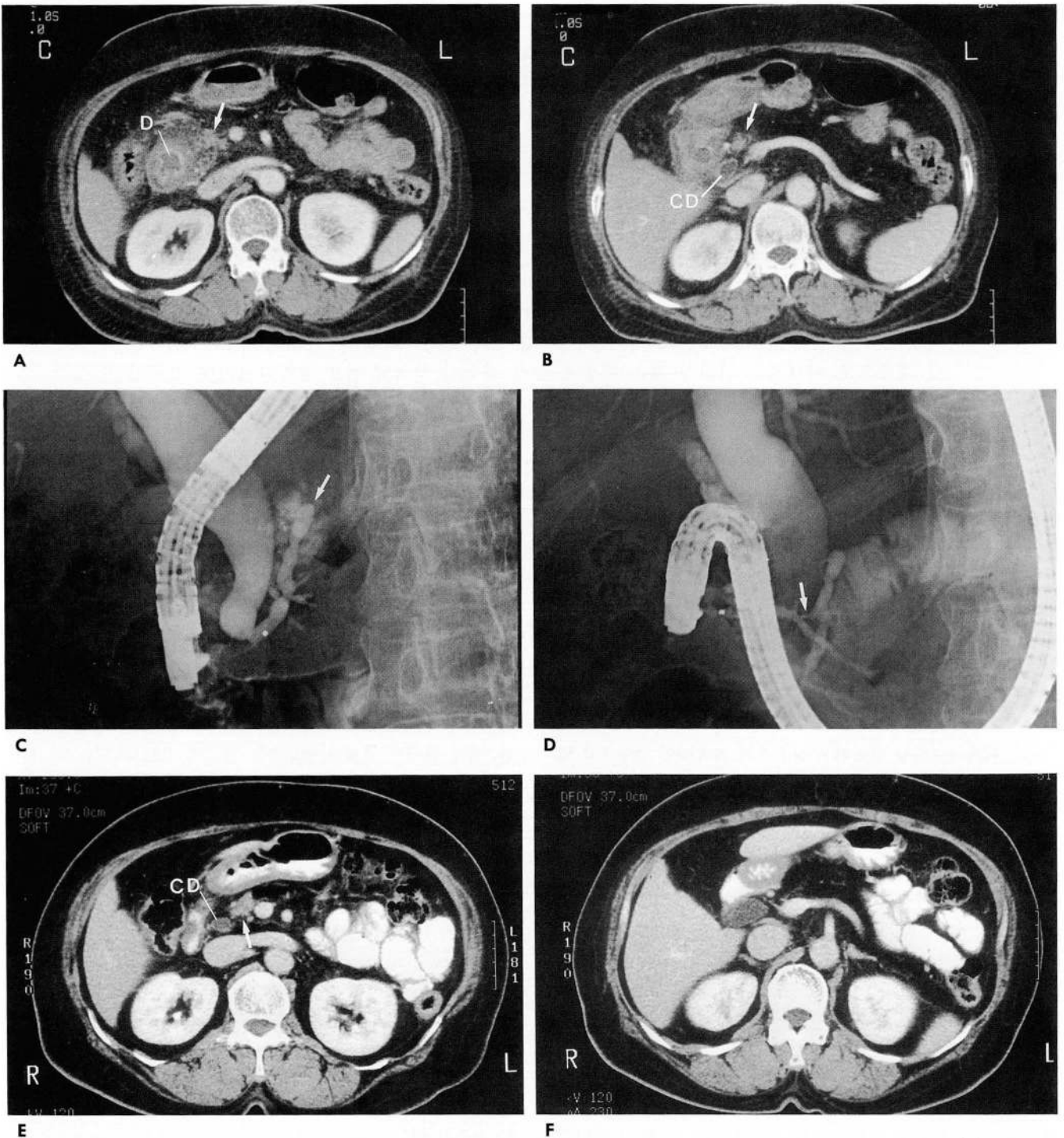


Fig. 1. A, B. CT scans at the time of acute pancreatitis show diffuse thickening of the wall of the duodenum(D), ascending colon, and the gastric antrum. The peripancreatic fat at the area of the head of the pancreas(arrow) is infiltrated. There is no pancreatic tissue at the body and tail. Note the fat in the area of pancreatic body and tail is clear. CD = dilated common bile duct

C. ERCP with the catheter through the papilla of Vater shows visualization of the main pancreatic duct, its small tributaries, and parenchymal opacification. The main pancreatic duct is obliterated at the neck of the pancreas with a blunt end(arrow).

D. ERCP with the catheter through the minor papilla shows the accessory duct extending downward instead of upward/left wards. There is communication between the main and minor pancreatic ducts through a narrow channel (arrow).

E, F. CT scans at the time of remission of pancreatitis 6 months later shows a small soft tissue of the head of the pancreas(arrow). There is no pancreatic tissue at the body and tail areas. CD = slightly dilated common bile duct

외분비 조직의 발육부전을 제외할 수 있겠다. 또 성인 환자에 있어서 체부와 미부의 이차적 소실이 아닌 췌장 등쪽 원기의 부분 발달 결손을 감별하기 위해선 원칙적으로 수술만이 정확하나 비정상적 췌장 혈관 분포를 보이는 혈관조영 소견이 대신할 수 있다(3, 4). 그리고 ERCP에서 주췌관이 두부에만 있고 그 이하로 보이지 않는 것을 증명하는 것으로도 가능하다(5, 6). 이번 증례에서는 부췌관과 그와 연결되는 주췌관이 ERCP에서 증명되었으며, 주췌관이 짧고 CT에서 체부와 미부에 췌장조직이 없었기 때문에 췌장 등쪽 원기의 부분 발달 결손으로 생각된다.

췌장의 부분 결손은 외분비 혹은 내분비 기능저하를 동반할 수 있다고 알려져 있다. 특히, 당뇨병은 보고된 환자들 중 약 반수에서 나타났다. 이는 인슐린을 만드는 도세포들이 배측 췌장보다 등쪽 췌장에 많이 분포하는 사실과도 관련이 있다(3). 이번 증례에서 보이는 혈청 아밀라제와 리파아제의 감소가 췌장의 외분비 기능과 관련이 있을 수 있겠으나, 현재까지 보고되기로는 체부와 미부가 없는 췌장에서조차 정상 외분비 기능을 보인다고 알려져 있다(7). 다만 일부 예에서 지방 변을 관찰했다(8).

이번 증례에서 췌염의 원인으로는 췌장 기형 혹은 같이 있던 담석이 모두 가능할 것으로 생각된다. 췌장 기형과 췌염과의 연관성에 대한 연구는 많이 있었으며, 그 중 췌장 분리증시 부췌관이 등쪽 췌장의 분비를 충분히 감당 못 해서 췌염의 빈도가 높다고 설명하는 폐쇄 가설이 지배적이다(9). 췌장 분리증과 부분 결손이 함께 동반된 기형에 췌염이 생긴 경우도 있었다(7). 이번 증례와 같은 췌장 등쪽 원기의 부분 발달 결손으로 인한 짧은 췌장에서 석회화 췌염(calcifying pancreatitis)이 보고되었는데, 급성 염증을 내시경적 유두절개술(endoscopic

papillotomy)로 완화하였다(8). 짧은 췌장에서도 다른 췌장기형과 마찬가지로 췌염이 잘 동반될 가능성이 있다.

이번 증례는 췌장 체부와 미부조직이 없는 짧은 췌장에서 ERCP와 CT검사를 하여 췌장 등쪽 원기의 부분 발달 결손이 원인임을 알 수 있었고, 췌염이 동반될 수 있음도 보여주었다.

참 고 문 헌

1. Kozu T, Suda K, Toki F. Pancreatic development and anatomical variation *Gastrointest Endosc Clin North Am* 1995; 5: 1-30
2. Lamb G, Beautyman W. Hypoplasia of the exocrine tissue of the pancreas. *J Pathol Bacteriol* 1952; 64: 679-686
3. Nishimori I, Okazaki K, Morita M, et al. Congenital hypoplasia of the dorsal pancreas: With special reference to duodenal papillary dysfunction. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 1029-1033
4. Lechner GW, Read RC. Agenesis of the dorsal pancreas in an adult diabetic presenting with duodenal ileus. *Ann Surg* 1966; 163: 311-314
5. Morita M, Otsubo T, Kozu T, et al. Aplasia of body and tail of the pancreas: A report of two cases. *Jpn J Gastroenterol* 1980; 77: 102-106
6. Shah KK, DeRidder PH, Schwab RE, Alexander TJ. CT diagnosis of dorsal pancreas agenesis. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11: 170-171
7. Gilinsky NH, Favero GD, Cotton PB, et al. Congenital short pancreas: A report of two cases. *Gut* 1985; 26: 304-310
8. Bretagne J-F, Darnault P, Raoul JL, et al. Calcifying pancreatitis of a congenital short pancreas: A case report with successful endoscopic papillotomy. *Am J Gastroenterol* 1987; 82: 1314-1317
9. Cotton PB. Congenital anomaly of pancreas divisum as cause of obstructive pain and pancreatitis. *Gut* 1980; 21: 105-114

Congenital Short Pancreas Associated with Pancreatitis : A Case Report¹

Dongil Choi, M.D., Jae Hoon Lim, M.D., Kyu Taek Lee, M.D.²

¹Department of Radiology, Samsung Medical Center, College of Medicine, Sung Kyun Kwan University

²Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center, College of Medicine, Sung Kyun Kwan University

Congenital short pancreas due to agenesis of its body and tail of the pancreas results from defective development of part of the dorsal primordium. We describe the ERCP and CT features of this rare condition, which is associated with acute pancreatitis.

Index words : Pancreas, abnormalities
Pancreas, anatomy
Pancreas, CT
Pancreatitis

제 20 차 진단방사선과 전문의 연수교육 안내

- 일 시 : 1998년 10월 15일(목) - 17일(토)
- 장 소 : 호텔롯데월드 Emerald Room(3층)
- 평 점 : 6 평점
- 사전등록 : 추계학술대회와 동시에 사전등록제를 시행하며 평점카드는 연수교육장에서 발급해 드립니다.

■ 등록비

구 분	사전등록마감(1998년 9월 15일 까지)	현장등록(1998년 9월 15일 이후)
정 회 원	20,000원	30,000원

■ 사전등록 신청

추계학술대회와 혼동을 피하기 위하여 추계학술대회의 사전등록구좌와 다른 아래의 구좌로 입금된 경우만 인정하며, 송금한 후 학회 Home Page를 이용하여 신청하시거나, 별지의 사전등록 신청서를 작성하신 후 신청서를 우편 또는 Fax 로 송부하시면 됩니다.

▶ 거래은행 : 평화은행 구좌번호 : 025-01-0001-042 예금주 : 대한방사선의학회

□ 주 제

Lymphoma

□ 연수교육 내용

시 간	연 제	연 자
10/15 08:00-08:30	Pathology of the Lymphoma	김철우(서울의대)
	Lymphoma of CNS and Head & Neck	한문희(서울의대)
	간접촬영필름 판독	진수일(원자력병원)
10/16 08:00-08:30	Lymphoma of Thorax	이경수(성균관의대)
	Lymphoma of Musculoskeletal System	서진석(연세의대)
	흉부X선 정도관리	임정기(서울의대)
10/17 08:00-08:30	Lymphoma of GI Tract and the Abdominal Solid Organ	하현권(울산의대)
	Lymphoma of GU System	변재영(가톨릭의대)