Pictorial Essay

J Korean Soc Radiol 2020;81(5):1134-1150
https://doi.org/10.3348/jksr.2020.0022
pISSN 1738-2637 / eISSN 2288-2928

대한영상의학회지

Pictorial Review of Rare Pancreatic Tumors and Tumor-Like Lesions

췌장에서 생기는 희귀 종양 및 종양 유사 병변들의 영상 소견

Seung Jae Lee, MD[1], Sang Soo Shin, MD[1*], Suk Hee Heo, MD[2], Yong Yeon Jeong, MD[2]

[1]Department of Radiology, Chonnam National University Medical School, Chonnam National University Hospital, Gwangju, Korea
[2]Department of Radiology, Chonnam National University Medical School, Chonnam National University Hwasun Hospital, Hwasun, Korea

Various types of tumors and tumor-like lesions may affect the pancreas. Among them, pancreatic ductal adenocarcinoma is the most common and is generally referred to as "pancreatic cancer." Recently, the detection rates of rare pancreatic tumors and tumor-like lesions have increased owing to technological advancements and increased frequency of imaging tests. Considering that rare pancreatic tumors and tumor-like lesions differ from pancreatic ductal adenocarcinoma in terms of the treatment plan and prognosis, the differential diagnosis of these diseases is clinically relevant. Various imaging tests play an important role in the differential diagnoses of rare tumors, such as acinar cell carcinoma and schwannoma, tumor-like lesions, such as autoimmune pancreatitis and inflammatory pseudotumor, and pancreatic ductal adenocarcinoma, but accurately distinguishing these diseases solely based on imaging findings is difficult. The aim of this pictorial review was to present the imaging findings of rare pancreatic tumors and tumor-like lesions and discuss important points for the differential diagnosis.

Index terms Pancreatic Neoplasms; Carcinoma, Acinar Cell; Carcinoma, Anaplastic; Leiomyosarcoma; Schwannoma; Inflammatory Pseudotumor

Received February 18, 2020
Revised March 28, 2020
Accepted April 9, 2020

***Corresponding author**
Sang Soo Shin, MD
Department of Radiology, Chonnam National University Medical School, Chonnam National University Hospital, 42 Jebong-ro, Dong-gu, Gwangju 61469, Korea.

Tel 82-62-220-5882
Fax 82-62-226-4380
E-mail kjradsss@gmail.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ORCID iDs
Seung Jae Lee
https://orcid.org/0000-0002-6293-1498
Sang Soo Shin
https://orcid.org/0000-0002-5752-7431
Suk Hee Heo
https://orcid.org/0000-0002-9497-8952
Yong Yeon Jeong
https://orcid.org/0000-0001-6096-3130

Invited for the Pictorial Essay at 2019 KCR Annual Meeting.

서론

인체의 다른 장기들처럼 췌장 역시 다양한 질병이 발생한다. 췌장선암(pancreatic ductal adenocarcinoma)은 췌장에서 생기는 가장 흔한 종양으로서 흔히 췌장암이라고 하면 이 종양을 의미한다(1). 췌장암으로 인한 사망률은 전 세계에서 암으로 인한 사망률 중 7번째를 차지하고, 5년 생존율이 10% 미만으로 매우 낮기 때문에(2), 이를 극복하기 위해 보다 효율

Copyrights © 2020 The Korean Society of Radiology

적인 조기 진단 및 치료 방법에 대한 연구가 지속적으로 이루어지고 있다. 하지만, 현재까지도 췌장암은 정확한 조기 진단과 근치적인 외과적 절제를 통해서만 완치를 기대할 수 있다.

최근에는 영상 검사 방법이 발전하고 이용 빈도가 증가하면서 췌장의 희귀 종양 및 종양과 유사한 병변들이 이전에 비해 자주 발견되고 있다(1). 이들 병변은 췌장선암과 비교하여 치료 방침과 예후가 다르기 때문에 정확한 감별 진단은 임상적으로 중요한 의의가 있다. 다중채널 CT, 내시경 초음파, 자기공명 담췌관조영술과 같은 영상 검사들은 췌장에 생기는 다양한 고형성 및 낭성 병변들의 감별 진단에 매우 중요한 역할을 담당한다. 예를 들면, 점액성 낭성 종양이나 고형성 가성유두상 종양 등은 특징적인 영상 소견들을 통해 췌장선암과의 감별이 비교적 용이하다(3). 그러나, 포상세포암이나 신경초종 등의 희귀종양 및 자가면역 췌장염 또는 염증성 거짓종양과 같은 종양 유사 병변들과 췌장선암의 감별 진단에 있어 영상 소견만으로 이들 질환을 정확히 구분하는 것은 어렵다. 따라서, 이러한 질환들에 있어서는 영상 소견뿐만 아니라, 임상 증상, 혈액 검사, 기저 질환의 동반 여부 등을 종합적으로 고려하여 감별 진단의 폭을 좁히려는 노력이 필요하다(4). 이 논문에서는 췌장에 생기는 상피성 및 비상피성 희귀 종양, 종양처럼 보이는 비종양성 병변들의 다양한 영상 소견과 췌장선암과의 감별에 있어 도움이 되는 특징들을 제시하고자 한다(Table 1).

상피종양들(Epithelial Tumors)

점액암(Colloid Carcinoma)

점액암은 췌장선암의 변이형으로서, 침윤성 췌장선암의 약 1%를 차지한다(5). 조직학적으로 점

Table 1. Summary of Radiologic Features of Rare Pancreatic Tumors and Tumor-Like Lesions

Pancreatic Lesions	Radiologic Features
Colloid carcinoma	- Very high SI & salt-and-pepper appearance on T2WI - Progressive mesh-like enhancement - No communication with main pancreatic duct
Undifferentiated carcinoma	- Heterogeneous enhancement with necrosis and/or hemorrhage
Acinar cell carcinoma	- Well-defined hypovascular mass - Enhancing capsule
Primary leiomyosarcoma	- Heterogeneous enhancement with necrosis and/or hemorrhage - Lymphadenopathy: rare
Schwannoma	- Well-defined and progressively enhancing mass with cystic change
Lipoma	- Well-defined and homogeneously fatty mass - India-ink artifact on out-of-phase T1WI
Mature cystic teratoma	- Unilocular or multilocular cystic mass with fat-fluid level and/or calcification
Hamartoma	- Well-defined cystic and/or solid mass with heterogeneous enhancement
Localized lymphoid hyperplasia	- Well-defined mass with delayed enhancement
Focal autoimmune pancreatitis	- Delayed persistent enhancement - Speckled pattern of enhancement - Duct-penetrating sign
Inflammatory pseudotumor	- Various and non-specific imaging findings

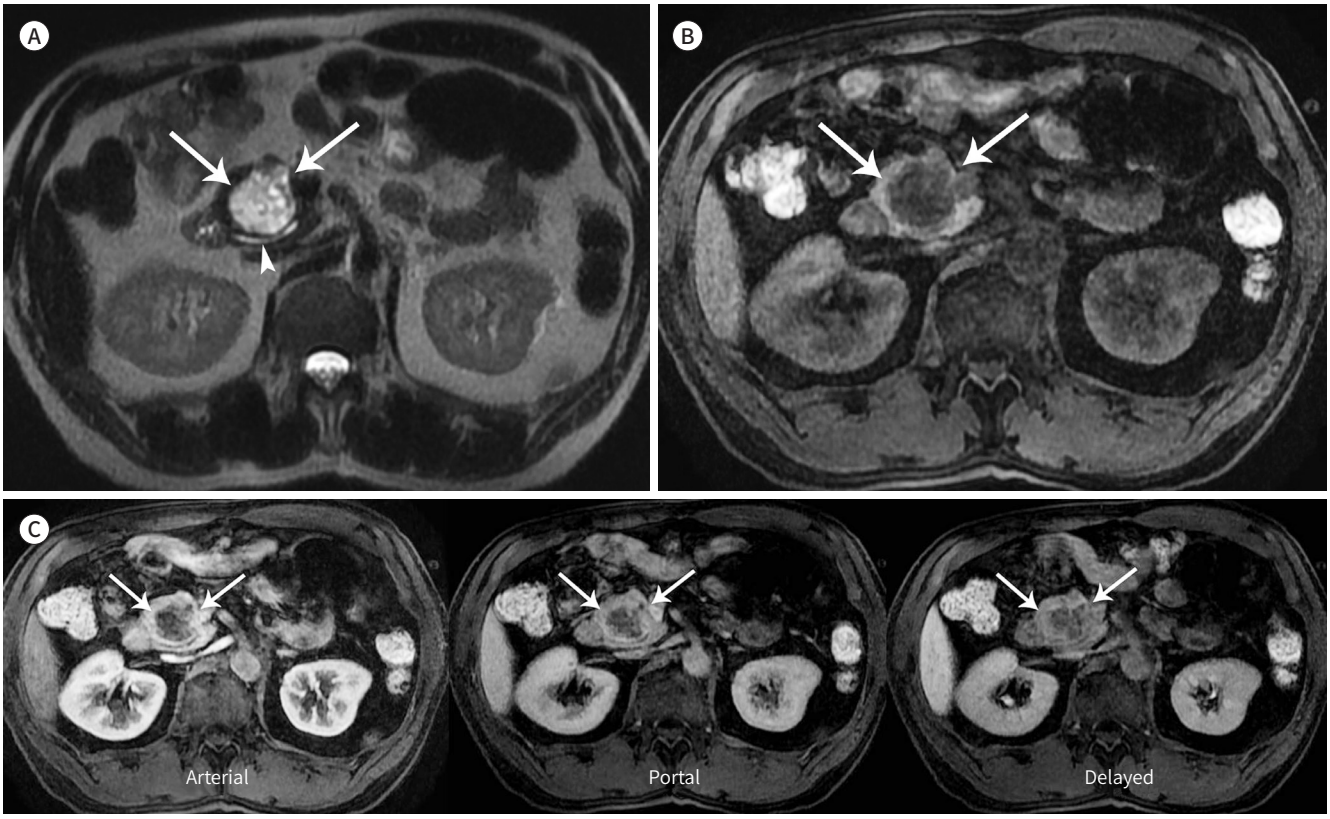
SI = signal intensity, T1WI = T1-weighted image, T2WI = T2-weighted image

액암은 풍부한 점액 안에 악성 세포들이 떠다니는 형태이며, "점액성 비낭성암(mucinous non-cystic carcinoma)"으로도 알려져 있다(6). 주로 췌장 두부에 발생하며, 점액성 낭성 종양이나 관내 유두상 점액성 종양과 같은 점액성 낭성 병변들과의 감별이 필요하다(5, 7). 둥글거나 소엽모양(lobulated contour)의 종괴로서, 조영증강 전 CT에서는 약간의 저음영을 보인다. MRI에서는 점액 성분 때문에 T2-강조영상에서 매우 높은 신호강도를 보이며, 내부에 낮은 신호강도의 그물망 또는 작은 결절 음영들이 산재되어 소금후추모양(salt-and-pepper appearance)을 동반할 수 있다(Fig. 1) (5). 조영증강 영상에서는 주변부와 내부에 그물망 모양의 점진적인 조영증강과 함께 점액에 의한 낭성 부위들이 보인다. 점액암은 주췌관과 연결되지 않고, 췌장선암과는 달리 주췌관의 확장을 잘 동반하지 않는다.

미분화암(Undifferentiated Carcinoma)

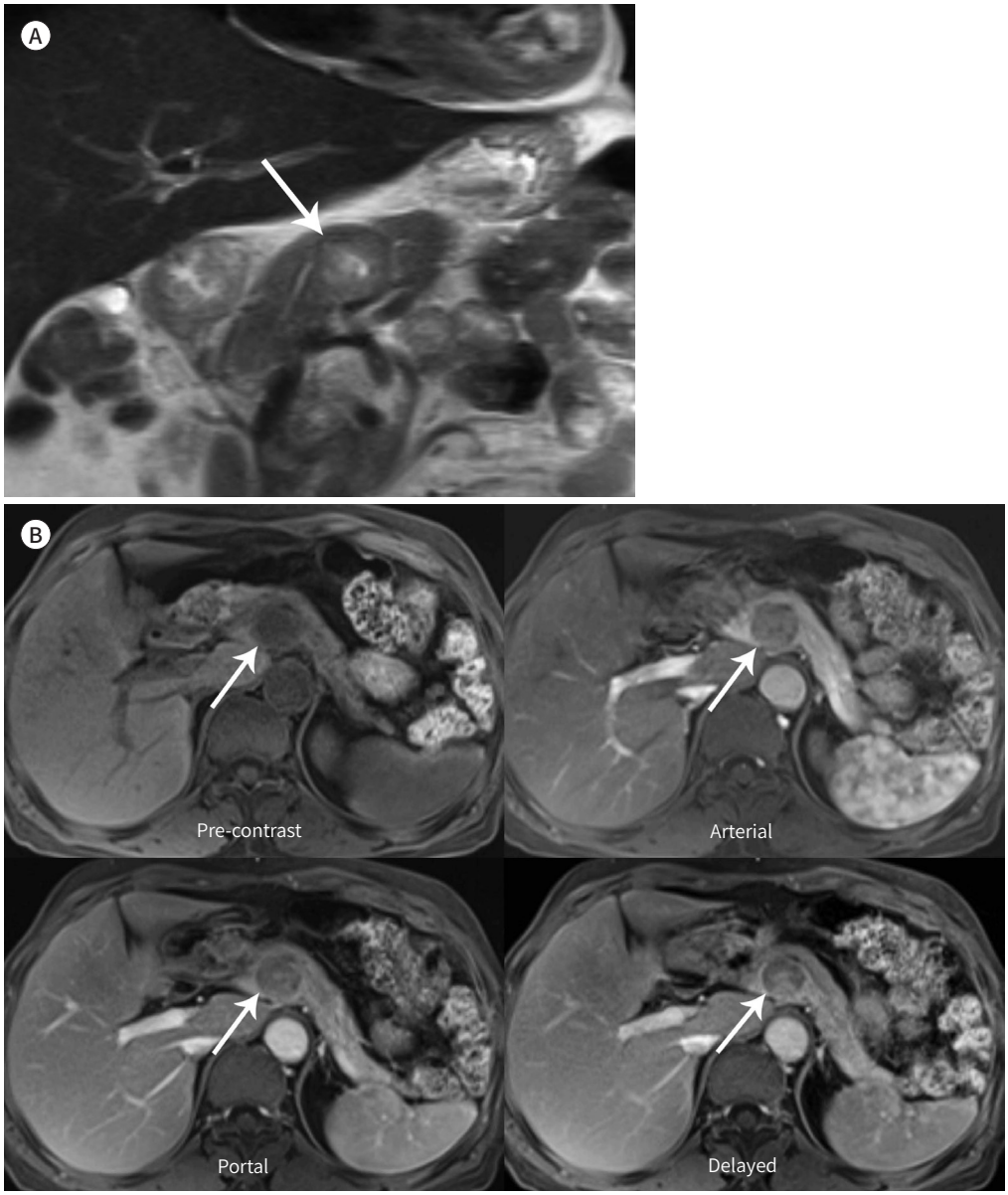
미분화암은 외분비 췌장종양의 약 2~7%를 차지하며, 다형성암(pleomorphic carcinoma), 다형성 거대세포암(pleomorphic giant cell carcinoma), 육종성암(sarcomatoid carcinoma), 역형성암(anaplastic carcinoma) 등의 다양한 이름으로도 알려져 있다(1). 일반적으로 림프절과 간 전

Fig. 1. A 65-year-old man with colloid carcinoma in the pancreatic head.
A. The non-fat-suppressed T2-weighted MR image depicts a mass (arrows) with a "salt-and-pepper" appearance in the pancreatic head. There is no communication between the mass (arrows) and the main pancreatic duct (arrowhead).
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image shows a mass (arrows) with low signal intensity.
C. The contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images show a mass (arrows) with progressive peripheral and internal sponge-like enhancements.



이를 잘 일으키며 췌장선암에 비해 예후가 좋지 않지만(1), 파골세포형 거대세포(osteoclast-like giant cell)를 가진 변이형은 좀 더 좋은 예후를 보인다(5). 고령의 남자에서 더 흔하고 췌장의 어느 부위에서도 생길 수 있다(1). 췌장선암에 비해 더 큰 종괴로 발견되고, 중등도의 비균질한 조영증강을 보이며, 괴사나 출혈을 동반할 수 있다(Fig. 2) (5, 8). 췌장선암과의 감별에 내시경 초음파가 도움이 될 수 있는데, 균질한 저에코를 보이는 췌장선암과 달리 미분화암은 비교적 잘 구분되는 저에코와 고에코의 영역들이 혼재되어 보일 수 있다(9).

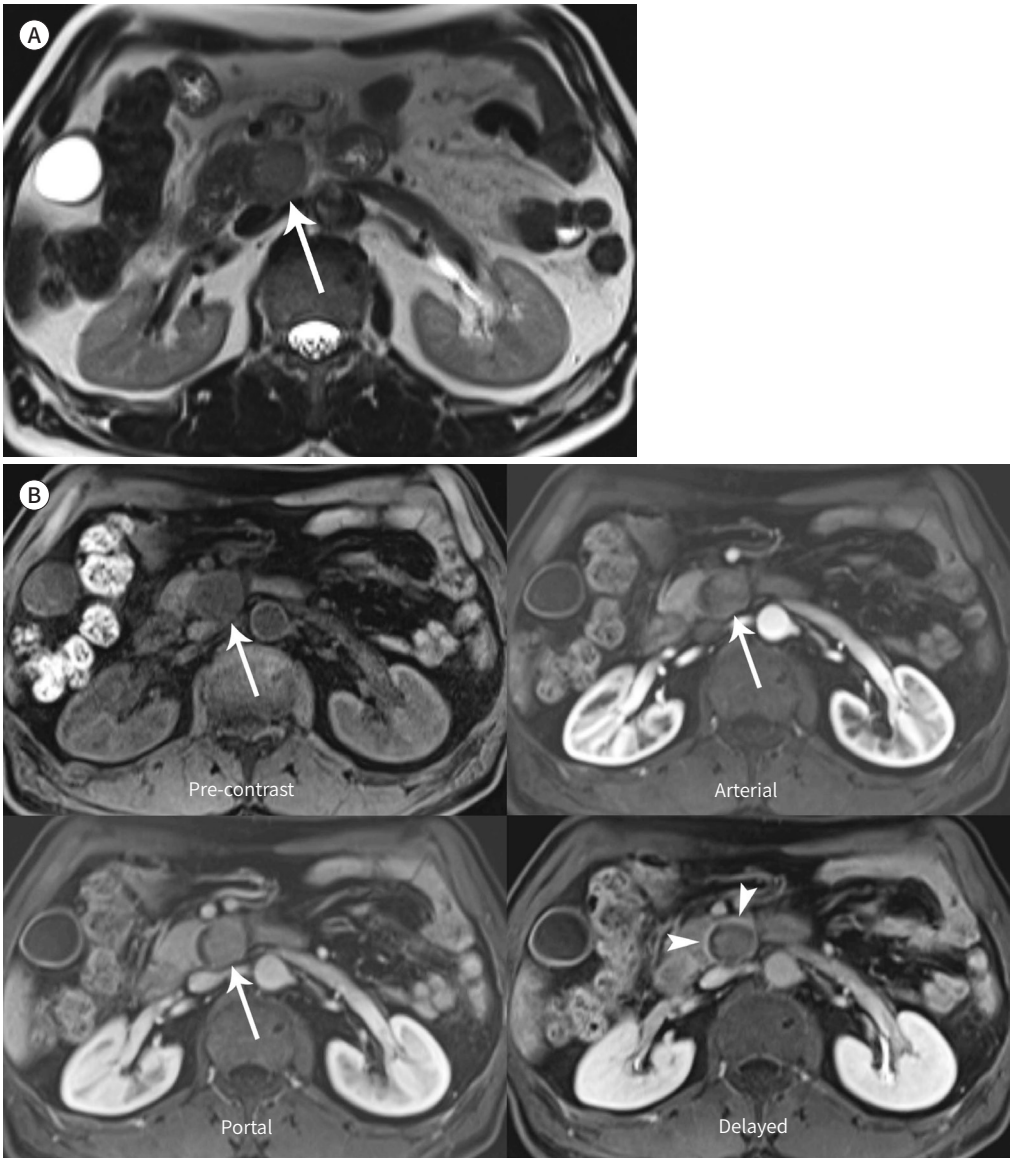
Fig. 2. A 76-year-old woman with undifferentiated carcinoma in the pancreatic body.
A. The coronal non-fat-suppressed T2-weighted MR image shows a mass (arrow) with heterogeneous high signal intensity in the pancreatic body. No dilatation of the main pancreatic duct is visible.
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image shows a mass (arrow) with low signal intensity. The dynamic gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images show a relatively well-defined mass (arrows) with heterogeneous enhancement.



포상세포암(Acinar Cell Carcinoma)

포상세포암은 췌장종양의 1% 미만을 차지하는 드문 종양이다(1). 췌장의 어느 부위에나 발생할 수 있으며, 50~70대의 남성에서 좀 더 흔하다(10). 대부분 종괴의 성장 또는 전이에 따른 복통, 체중 감소, 구역감 등의 비특이적인 증상을 나타낸다. 약 10~15%에서는 지방 분해 효소(lipase) 과분비 증후군이 발견될 수 있고, 일부 젊은 환자에서는 알파태아단백 수치가 상승할 수 있다(5). 포상세포암은 췌장선암보다는 예후가 좋지만, 신경 내분비종양에 비해서는 예후가 나쁜 것으로 알

Fig. 3. A 73-year-old man with acinar cell carcinoma in the pancreatic uncinate process.
A. The non-fat-suppressed T2-weighted MR image shows a mass (arrow) with high signal intensity in the pancreatic uncinate process.
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image shows a well-defined mass (arrow) with low signal intensity. The dynamic gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images depict that the degree of enhancement of the mass (arrow) is lower than that of the pancreatic parenchyma. The delayed-phase image demonstrates an enhancing capsule (arrowheads) of the mass in its periphery.



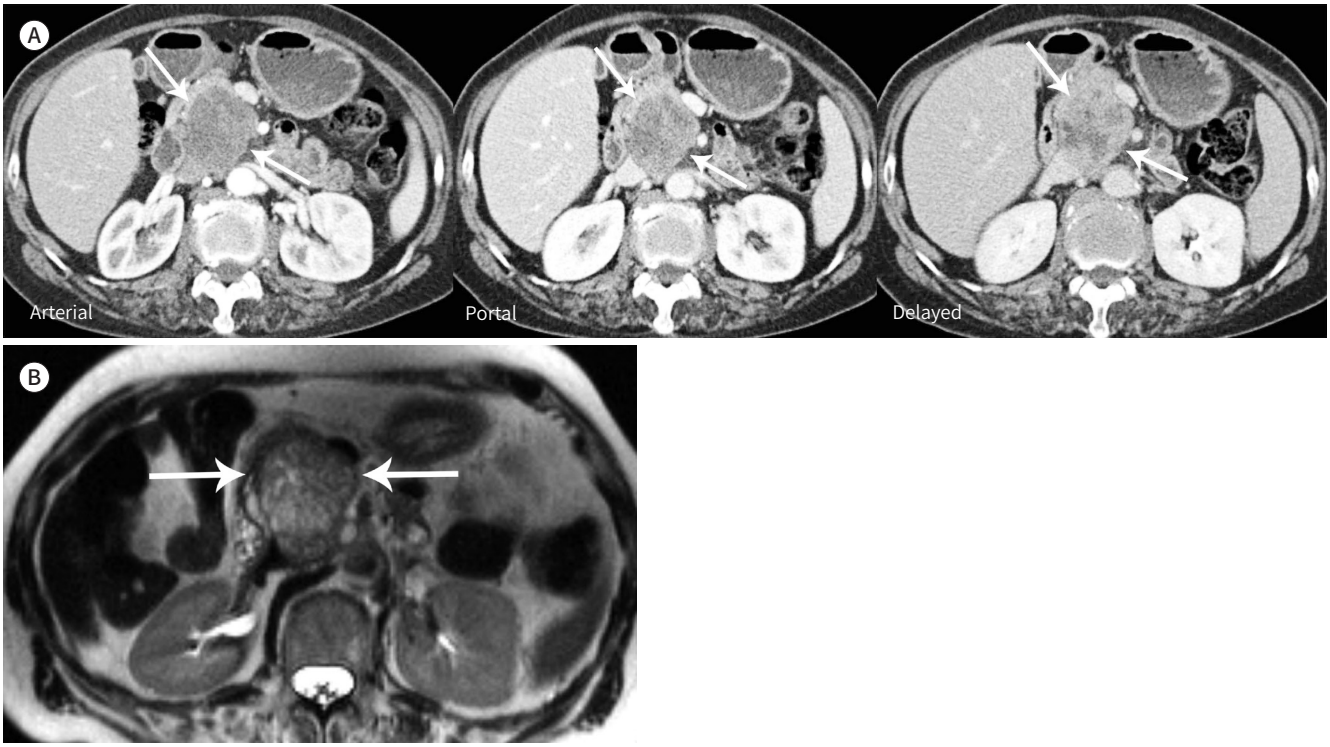
려져 있다(10). 영상 소견으로는 경계가 좋으면서 큰 외장성(exophytic) 종괴로서(5), 비균질하면서 췌장 실질에 비해 덜 조영증강된다(Fig. 3) (10). 또한, 조영증강되는 피막과 석회화를 동반할 수 있다(11). 대부분의 포상세포암은 고형 종괴이지만, 낭성 종괴로 보일 수도 있고 고형성 및 낭성 부위가 혼재된 경우도 있다(1).

비상피종양들(Non-Epithelial Tumors)

원발성 평활근육종(Primary Leiomyosarcoma)

원발성 평활근육종은 췌장에서 발생하는 육종 중 가장 흔하지만, 췌장의 악성 종양 가운데 약 0.1% 정도를 차지하는 매우 드문 종양이다(5). 췌관이나 췌장 내 혈관의 평활근육 조직에서 생기는 것으로 생각되며(5), 위, 십이지장, 또는 후복막강의 장기들에서 생기는 평활근육종이 췌장을 침범하는 경우와 구분하여야 한다. 주로 50대 이상에서 생기며, 발생 빈도에 있어 남녀 간의 차이는 없다(1). 매우 공격적인 악성 종양으로서, 진단 당시 전이 및 주변 조직으로의 침범 빈도가 높지만, 림프절 전이는 드문 편이다(12). 영상 소견으로는, 비균질하게 조영증강되는 고형성 종괴로 보인다(Fig. 4) (5). 대부분 종괴 내부에 낭성 부위를 포함하는데, 이는 종괴의 급격한 크기 증가에 따른 출혈 및 괴사와 연관이 있다. MRI에서는 T1-강조영상에서 미만성의 균질한 낮은 신호강도를 보이며, T2-강조영상에서는 높은 신호강도의 병변을 확인할 수 있다(13).

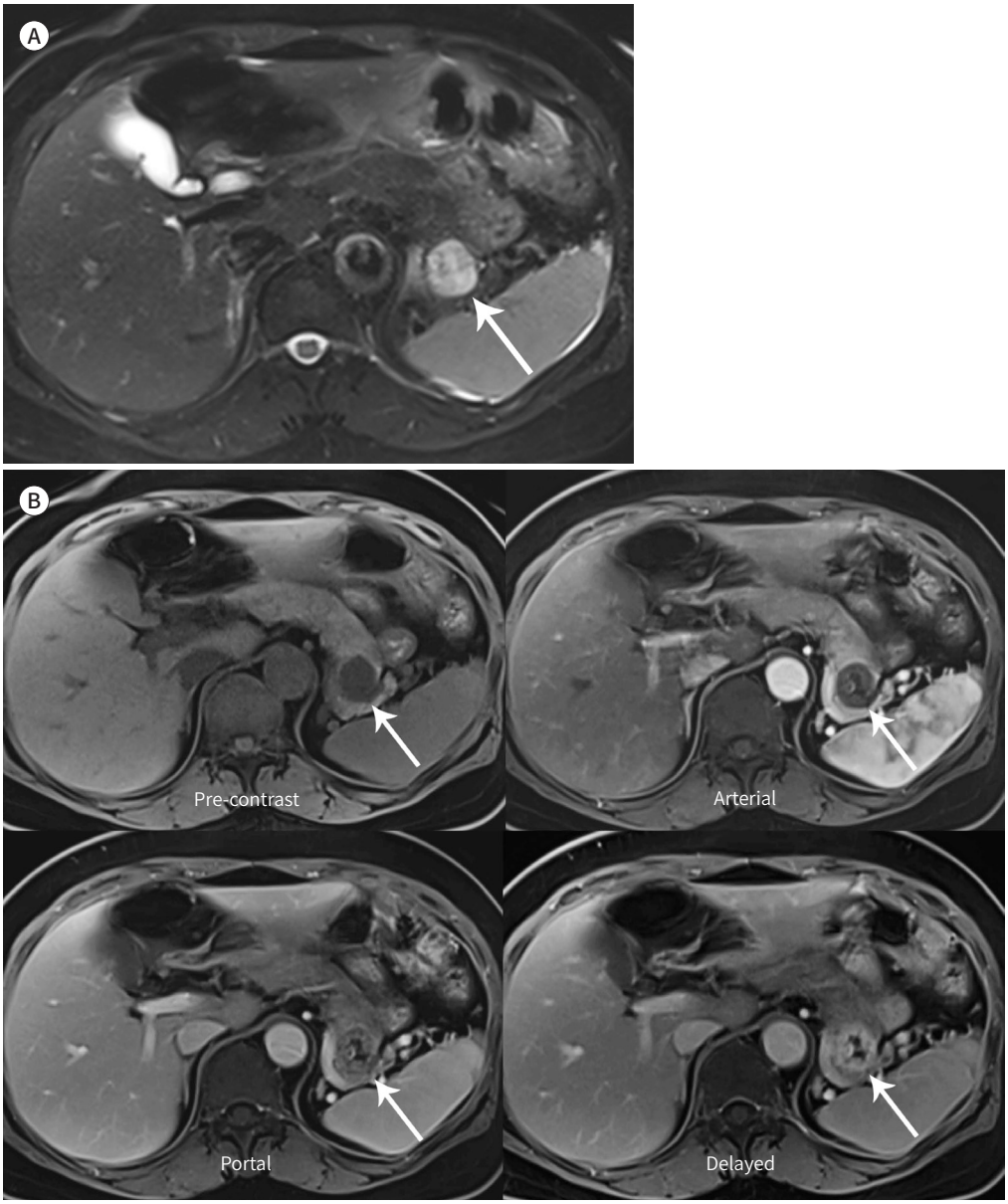
Fig. 4. A 74-year-old woman with pancreatic leiomyosarcoma in the pancreatic head.
A. The contrast-enhanced CT images show a well-defined mass (arrows) with heterogeneous, delayed enhancement in the pancreatic head.
B. The axial non-fat-saturated T2-weighted MR image demonstrates the mass (arrows) with heterogeneous high signal intensity.



신경초종(Schwannoma)

신경초종은 뇌신경, 척수신경의 뿌리와 말초 신경의 신경초(nerve sheath)에 있는 슈반 세포(Schwann cell)에서 생기는 종양이다(5). 신체 여러 부위에서 생길 수 있으며, 췌장에 생기는 경우는 매우 드물어 전체 신경초종의 약 1%를 차지한다(14). 임상 양상은 복통이 가장 흔하며, 체중 감소, 요통, 구역감, 황달 등의 증상이 있을 수 있다. 약 30%에서는 무증상의 환자에서 발견된다(15).

Fig. 5. A 66-year-old woman with pancreatic schwannoma in the pancreatic tail.
A. The fat-suppressed T2-weighted MR image shows a well-defined mass (arrow) with high signal intensity in the pancreatic tail.
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image shows a mass (arrow) with homogeneous low signal intensity. The dynamic gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images depict that the peripheral portion of the mass (arrow) exhibits delayed enhancement while the central portion of the mass exhibits no enhancement.



영상 소견으로는, 경계가 좋으면서 종괴 내부에 출혈, 낭성 변화, 괴사, 석회화 등 종양의 성장에 따른 변성을 보일 수 있다(5, 16). MRI에서는 T1-강조영상에서 낮은 신호강도, T2-강조영상에서 높은 신호강도를 보이며, 역동적 조영증강에서는 점진적 조영증강을 보인다(Fig. 5) (4). 신경초종은 내부 변성의 정도에 따라 고형 종괴에서 낭성 종괴까지 다양하게 보일 수 있으며, 낭성 변화가 두드러지는 경우에는 점액성 낭성 종양과 같은 다른 낭성 병변들과 감별이 필요하다.

지방종(Lipoma)

췌장의 중간엽(mesenchymal) 종양은 조직학적 기원에 따라 분류되며, 지방 조직을 포함하는 지방종과 지방육종은 드문 편이다(17). 췌장 지방종은 대부분 우연히 발견되는 양성 종양이다. 췌장 지방종은 췌장실질 내에 경계가 좋은 균질한 지방 병변으로 보이며, 조영증강은 되지 않는다. 그리고, 췌장 주위 지방 조직으로의 침윤이나 췌관 및 총담관의 확장은 동반하지 않는다. MRI에서는, T1과 T2-강조영상 모두에서 높은 신호강도를 보이며, 화학변위영상(chemical shift image)에서는 탈위상(out-of-phase) 영상에서의 신호 강도가 동위상(in-phase) 영상에 비해 감소되지 않는다(17). 또한, 탈위상 영상에서 인디언 잉크 허상(india-ink artifact)이라고 불리는, 지방종과 췌장 실질 사이에 낮은 신호강도의 테두리가 보일 수 있다(Fig. 6) (17). 지방종은 경계가 좋다는 점에서 만성 췌장염이나 노화 과정에서 췌장 실질에 흔히 나타나는 지방종증(lipomatosis)과는 구분이 된다(17).

성숙 낭성 기형종(Mature Cystic Teratoma)

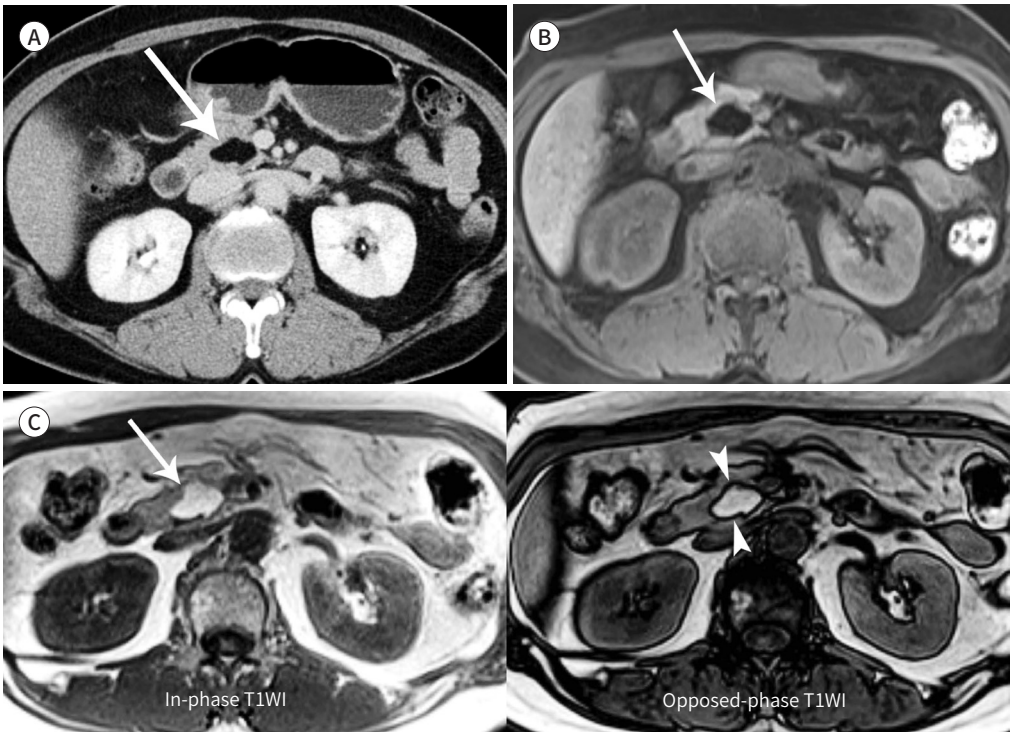
성숙 낭성 기형종은 잘 분화된 선천성 낭성 병변으로, 주로 난소나 고환에 생기지만 외배엽 세포의 이동 경로를 따라 몸 중앙선을 따라 발생하기도 한다(17). 췌장에 발생하는 경우는 매우 드문데, 발생 빈도에 있어 남녀 간의 차이는 없고 평균 연령은 36세 정도로 알려져 있다(17). 영상 소견은 종괴의 구성 성분에 따라 다양하게 보일 수 있다(18). CT와 MRI에서는 주로 경계가 좋고 내부에 고형 성분을 포함하며, 얇은 벽을 갖는 단방성 혹은 다방성의 낭성 종양으로 보인다(Fig. 7) (18). 종괴 내부에 지방, 지방-액체 층(fat-fluid level), 석회화가 있으면 진단에 도움이 되지만, 비특이적인 영상 소견을 가지고 있어 다른 췌장 낭성 병변들과의 감별이 어려운 경우가 적지 않다(19).

종양 유사 병변들(Tumor-Like Lesions)

과오종(Hamartoma)

과오종은 다양한 조직 성분들로 구성된 국소적인 양성 형태학적 이상으로, 종양과 비슷하게 보여 진단에 혼동을 줄 수 있다. 췌장의 과오종은 전체 과오종의 1% 미만을 차지하며, 발생 원인은 명확히 알려져 있지 않다(20). 다른 부위의 과오종은 대부분 증상 없이 우연히 발견되지만, 췌장의 과오종은 복통, 복부 불편감, 소화 불량, 체중 감소 등의 비특이적인 증상을 동반하는 경우가 많다(21). 보고된 증례들은 대부분 50세 전후의 환자들이고 주로 췌장의 두부에 발생하지만, 그 외 췌장의 어느 부위에도 발생할 수 있다(22). CT와 MRI에서는 경계가 좋은 고형 또는 낭성 종괴로서, 비균질한

Fig. 6. A 63-year-old woman with pancreatic lipoma in the pancreatic head.
A. The contrast-enhanced CT image shows a homogeneously fatty mass (arrow) with no enhancement in the pancreatic head.
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image depicts a well-circumscribed mass (arrow) with loss of signal intensity.
C. The T1-weighted chemical-shift MR image reveals a lobulated mass (arrow) with high signal intensity in the in-phase image with the "India ink" artifact around its periphery (arrowheads) in the opposed-phase image.
T1WI = T1-weighted image



조영증강을 보인다(Fig. 8) (20). 하지만, 경계가 좋지 않고 석회화를 동반하는 경우도 있다(21).

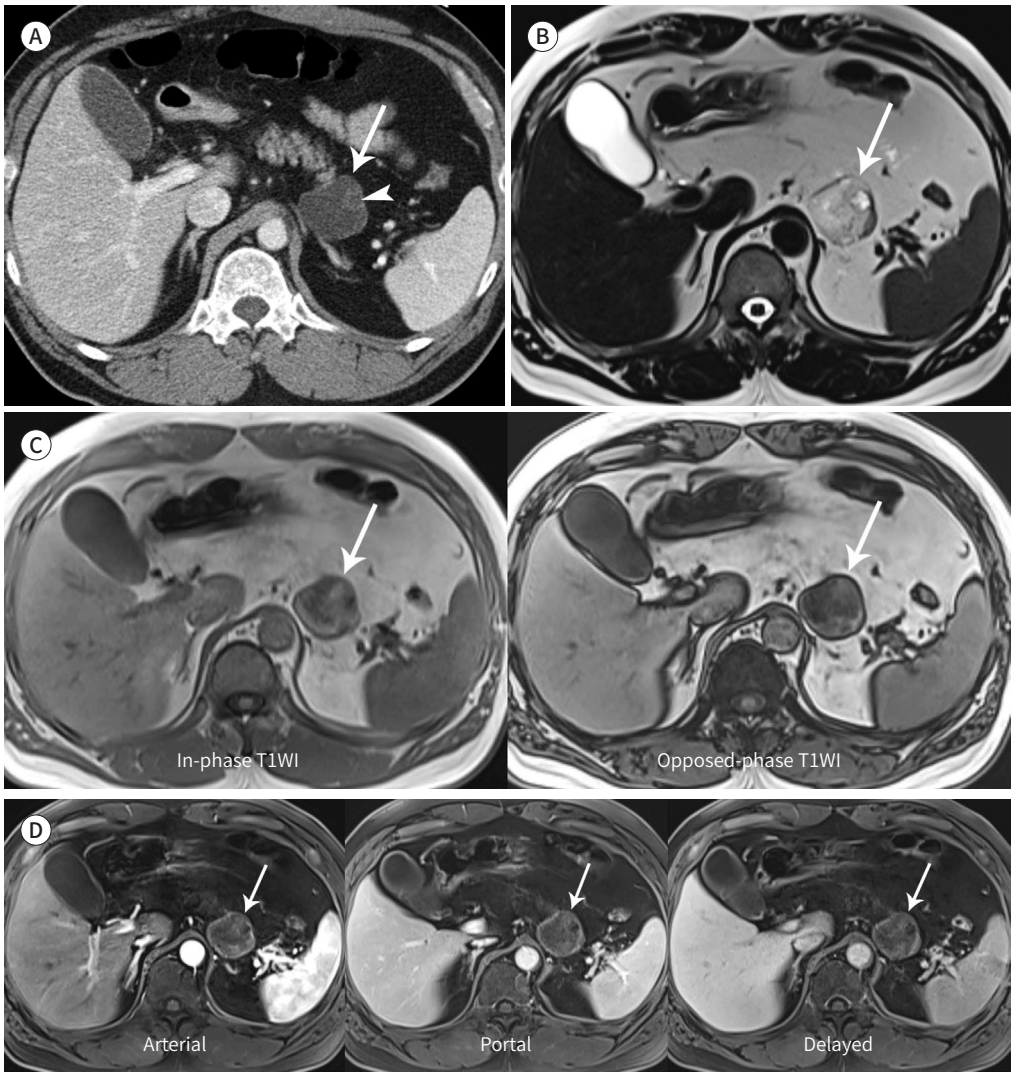
국소 림프구 증식(Localized Lymphoid Hyperplasia)

국소 림프구 증식은 거짓림프종(pseudolymphoma)이라고도 불리며, 위장관, 간, 췌장 등의 다양한 장기에서 발견된다(23). 조직학적으로 성숙된 림프구, 형질세포(plasma cell), 대식세포(macrophage), 기질 섬유화를 포함하는 림프 여포(lymphoid follicle)의 과증식을 특징으로 한다(23). 국소 림프구 증식이 췌장에 발생하는 경우는 매우 드물며, 몇 개의 증례 보고로만 알려져 있다. 따라서, 이 병변의 영상 소견은 잘 정리되어 있지 않고, 다른 췌장 종양들과의 감별이 쉽지 않다. 영상에서는 주로 주변 조직과의 경계가 뚜렷한 종괴로 보인다(24). 역동적 조영증강 영상에서는 동맥기보다는 문맥기나 지연기에 조영증강이 되는 양상을 보인다(Fig. 9) (23). MRI에서는 T1과 T2-강조영상에서 각각 낮고 높은 신호 강도를 보인다.

자가면역 췌장염(Autoimmune Pancreatitis)

자가면역 췌장염은 면역반응이 매개된 만성 섬유염증성 질환으로서, 여러 장기들을 침범하는

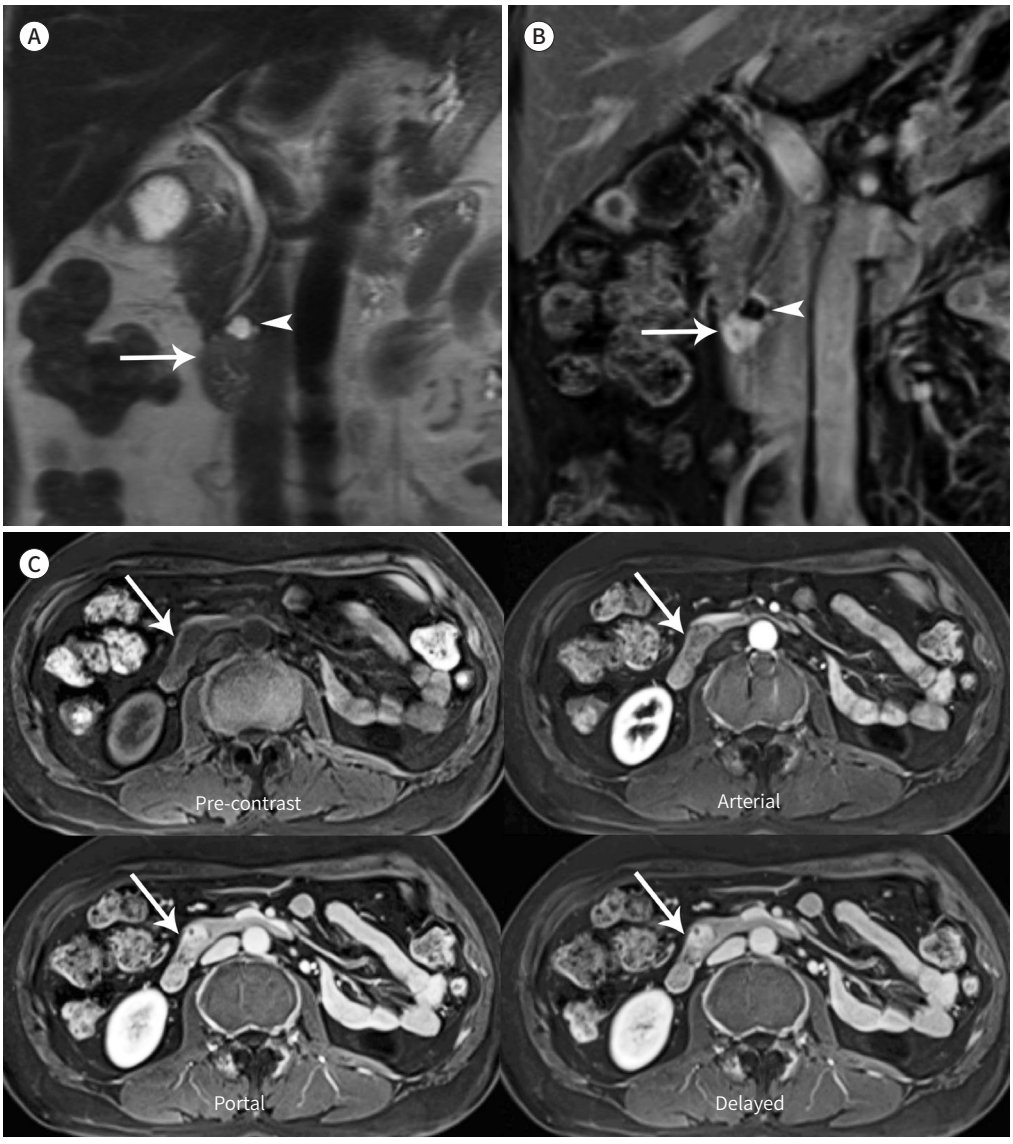
Fig. 7. A 53-year-old man with pancreatic mature cystic teratoma in the pancreatic tail.
A. The contrast-enhanced CT image shows a lobulated hypoattenuating mass (arrow) with an internal daughter nodule (arrowhead) in the pancreatic tail.
B. The non-fat-suppressed T2-weighted MR image shows a mass (arrow), with iso-intensity relative to mesenteric fat, containing a small cystic portion.
C. The T1-weighted chemical-shift MR image shows that the mass (arrow) exhibits signal drop in some areas in the opposed-phase image relative to the in-phase image.
D. The dynamic gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images demonstrate a mass (arrow) with heterogeneously enhancing rim in the pancreatic tail.
T1WI = T1-weighted image



면역글로불린 G4 관련 질환의 한 부분으로 이해하고 있다(25). 자가면역 췌장염은 크게 1형과 2형으로 나눌 수 있는데, 1형은 면역글로불린 G4 관련 전신 질환이 주로 췌장을 침범한 경우이고, 2형은 췌장에서만 나타나는 질환으로서 발병 연령이 젊고 혈청 면역글로불린 G4 수치가 정상이다(26). 자가면역 췌장염 1형과 2형은 진단 기준 및 임상 양상이 다르기 때문에, 최근에는 혼란을 줄이기 위해 자가면역 췌장염이라는 용어를 1형에만 사용할 것을 제안하기도 한다(25).

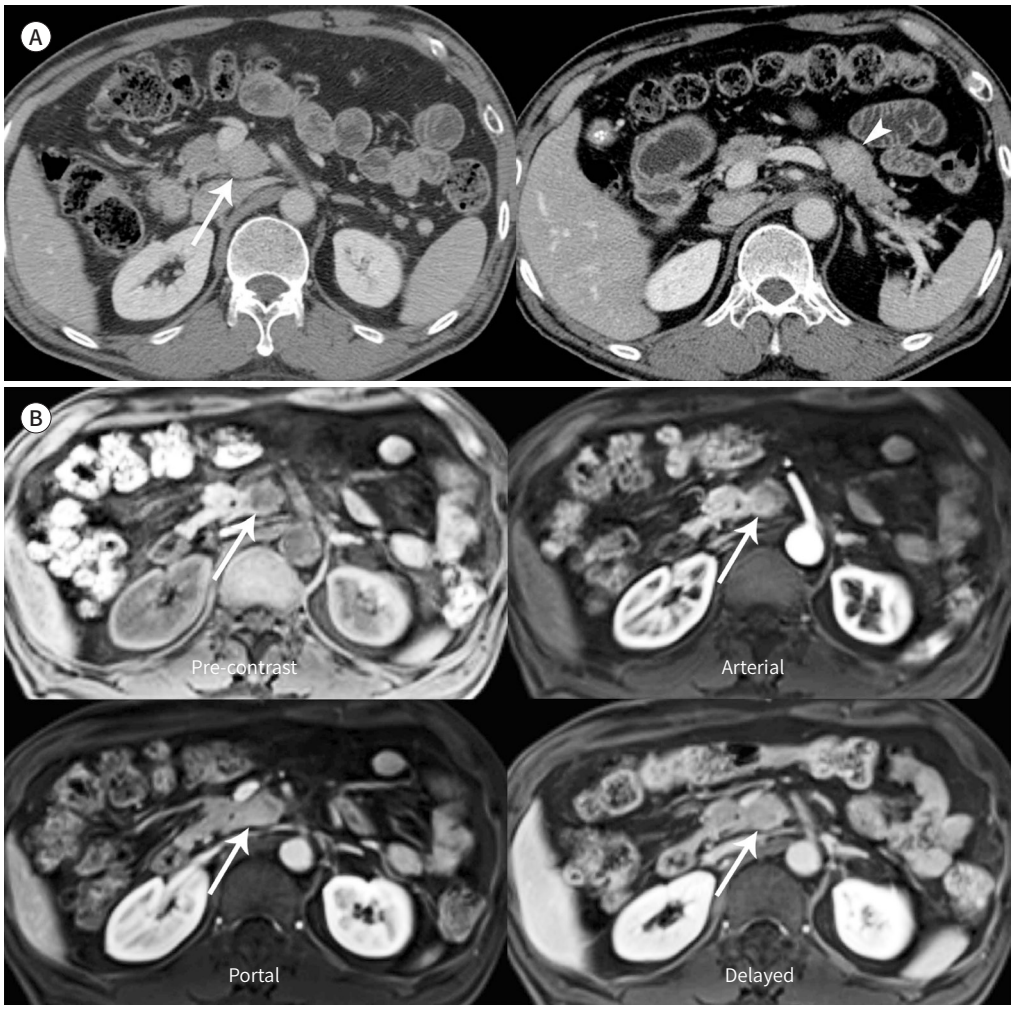
자가면역 췌장염은 형태학적으로 미만형, 국소형, 그리고 다발형으로 나눌 수 있다. 미만형이 가

Fig. 8. A 52-year-old woman with pancreatic hamartoma in the pancreatic head.
A. The coronal non-fat-suppressed T2-weighted MR image shows a mixed solid (arrow) and cystic (arrowhead) mass in the pancreatic head.
B. The coronal gadolinium-enhanced delayed-phase fat-suppressed T1-weighted MR image reveals that the mass consists of a well-enhancing solid portion (arrow) and cystic portion (arrowhead).
C. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image at the level of the solid portion (arrow) of the mass shows an elongated mass with homogeneous low signal intensity. The gadolinium-enhanced arterial-, portal-, and delayed-phase fat-suppressed T1-weighted MR images demonstrate that the solid portion (arrow) of the mass exhibits delayed strong enhancement relative to the pancreatic parenchyma. There are small areas inside the mass that exhibit no enhancement.



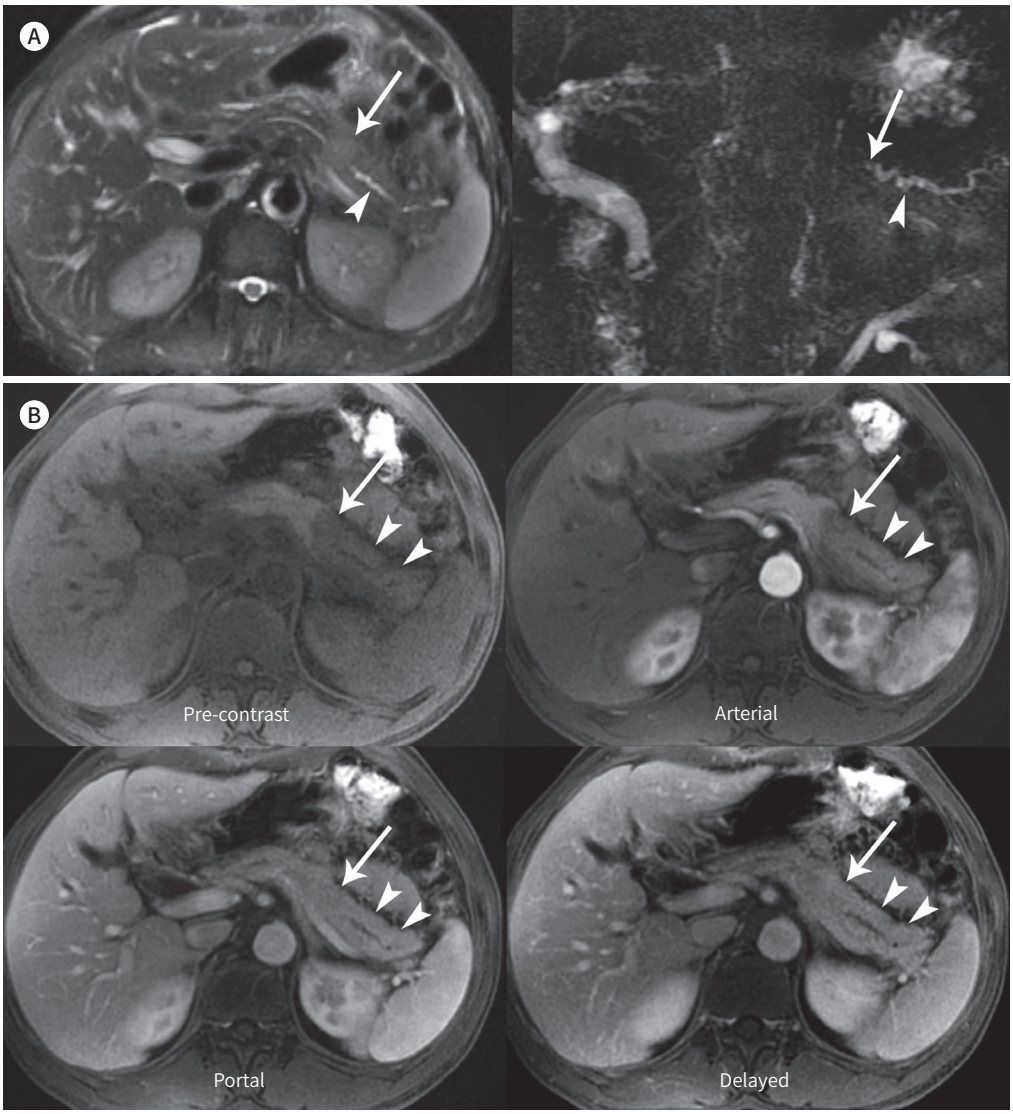
장 흔한 형태인데, 침범된 췌장은 조영증강이 덜 되는 테두리에 의해 둘러싸이면서 소엽성 윤곽이 소실된 소시지 모양으로 보인다(27). 침범된 췌관은 긴 분절에 걸쳐 다발성 협착을 보이고 상류 췌관은 5 mm 미만 정도로 약간만 확장되는 것이 특징이다(26). 종종 췌장 주위로 림프절병증을 동반하지만 석회화나 가성낭종은 드물다(27). 국소형은 종종 췌장 두부에서 생기고, 국소적으로 췌장이 커지거나 경계가 좋지 않은 종괴처럼 보여 종양과의 감별이 어려운 경우가 있다(26). 초음파

Fig. 9. A 71-year-old man with localized lymphoid hyperplasia of the pancreas.
A. The contrast-enhanced CT images show two localized masses in the pancreatic uncinate process (arrow) and tail (arrowhead) without peripancreatic stranding. The masses show a similar to slightly greater degree of enhancement relative to the pancreatic parenchyma.
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image shows a mass (arrow) with low signal intensity in the pancreatic uncinate process. The dynamic gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images demonstrate that the mass (arrow) is slightly hypointense in the arterial-phase image and slightly hyperintense in the portal- and delayed-phase images.



와 CT에서는 각각 저에코와 저음영 병변으로 보인다. MRI에서는 T1-강조영상에서 저신호, T2-강조영상에서 약간 고신호 강도를 보인다. 역동적 조영증강 영상에서는 동맥기에 조영증강이 잘 되지 않고 지연기에 조영증강을 보이는데, 이는 병변의 섬유화와 관련이 있다(Fig. 10) (26). 영상 검사에서 국소형 자가면역 췌장염과 췌장선암은 비슷하게 보일 수 있어 두 질환의 감별 진단은 임상적으로 특히 중요하다. 주췌관이 끊어지지 않고 종괴를 통과하거나 병변 원위부 주췌관의 뚜렷한 확장이 없다면 국소형 자가면역 췌장염일 가능성이 높다(27). 역동적 조영증강 영상을 이용한 연구들에 의하면, 조영제 주입 후 35~45초에 찍은 영상에서는 국소형 췌장염이 췌장선암에 비해 조영증강 정도가 더 높았지만, 60~70초에 찍은 영상에서는 큰 차이가 없었다(28). 또한, 조영제 주입 후 40초 영상에서 국소형 췌장염은 특징적으로 작은 반점 양상(speckled pattern)의 조영증강을

Fig. 10. A 58-year-old man with focal autoimmune pancreatitis in the pancreatic tail.
A. The fat-suppressed T2-weighted MR image shows an ill-defined focal hyperintense lesion (arrow) in the pancreatic tail and mild dilatation of the upstream main pancreatic duct (arrowhead). The MR cholangiopancreatographic image depicts a stricture (arrow) of the main pancreatic duct accompanied by mild dilatation of the upstream duct (arrowhead).
B. The pre-contrast fat-suppressed T1-weighted MR image depicts a lesion (arrow) with focal low signal intensity, accompanied by another lesion (arrowheads) with diffuse low signal intensity due to secondary pancreatitis, in the pancreatic tail. The dynamic gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images show that these lesions exhibit delayed, persistent enhancement. No peripancreatic fat stranding is discernible.

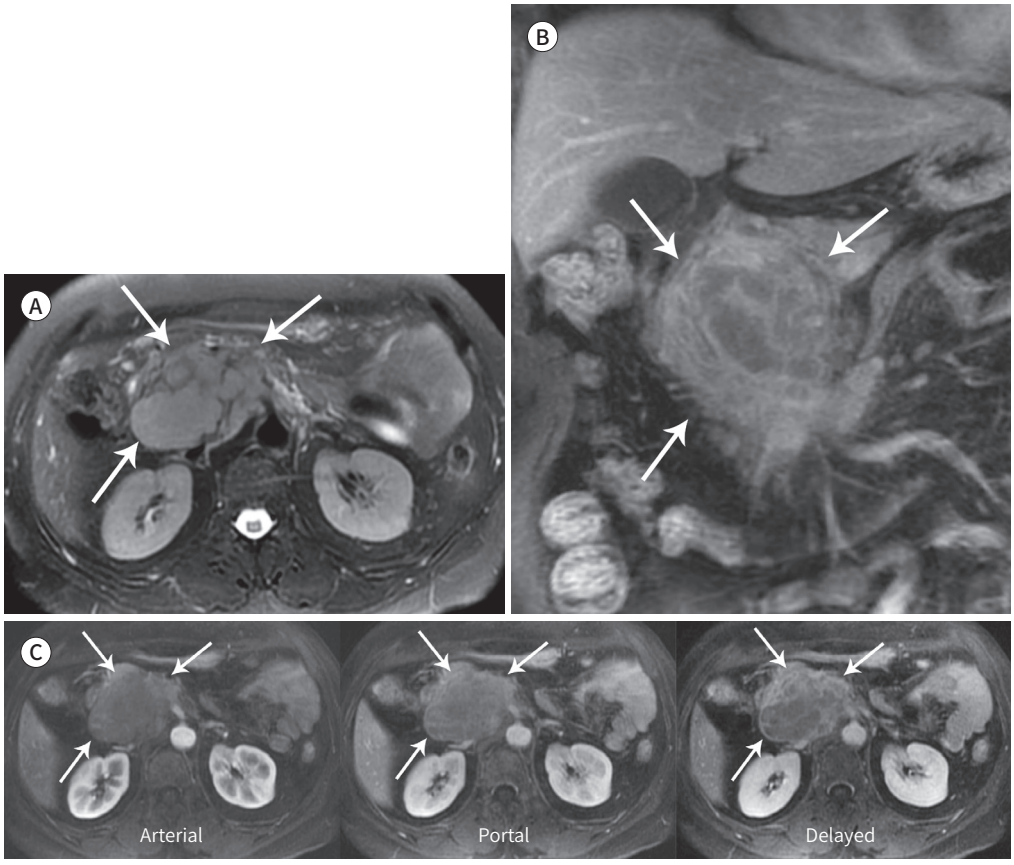


보였다(29). 확산강조 MRI에서는 국소형 췌장염이 췌장선암에 비해 확산 제한의 정도가 더 작다는 보고도 있다(30).

염증성 거짓종양(Inflammatory Pseudotumor)

염증성 거짓종양은 림프구 등의 염증세포와 근섬유모 방추세포(myofibroblastic spindle cell)

Fig. 11. A 60-year-old woman with inflammatory pseudotumor in the pancreatic head.
A. The fat-suppressed T2-weighted MR image shows a mass (arrows) located in the pancreatic head, which appears as a hyperintense lesion with internal septa.
B. The coronal gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR image depicts a mass (arrows) with heterogeneous enhancement, accompanied by irregular internal septa and perilesional soft tissue infiltration.
C. The gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR images demonstrate a mass (arrows) with heterogeneous enhancement in the pancreatic head. The delayed-phase image shows slightly irregular enhancement of the septa.



로 이루어진 종양과 유사한 병변을 의미하며, 발생 과정은 명확하게 알려져 있지 않다(31). 인체 내 곳곳을 침범할 수 있으며, 남성보다는 여성에서 더 흔히 발생한다(32). 췌장에서 생기는 경우는 두부에서 흔히 관찰된다(33). 영상 소견은 섬유화와 세포 침윤의 정도에 따라 다양하고 비특이적으로 나타난다(34). 초음파에서는 내부성상이나 경계가 다양하게 보일 수 있고, 컬러 도플러에서는 혈류가 증가되어 있는 경우가 많다. 역동적 조영증강 양상 역시 매우 다양해서 지연기에 주변부의 조영증강을 보이기도 하고, 균질하거나 비균질한 조영증강을 보일 수 있으며, 조영증강이 잘 되지 않는 낭성 병변인 경우도 있다(Fig. 11) (35). 병변이 큰 경우에는 내부에 괴사가 동반될 수 있다. 염증성 거짓종양은 다양하고 비특이적인 영상 소견 때문에 췌장의 다른 종양들과 감별이 어렵다. 따라서, 가능성 있는 다른 질환들을 배제한 후 마지막에 고려하는 것이 바람직하다.

결론

흔히 췌장암으로 알려진 췌장선암은 췌장의 가장 흔한 종양이며 조기 발견과 근치적 절제를 통해서만 완치를 기대할 수 있다. 췌장에서 생기는 점액암, 포상세포암, 평활근육종, 과오종, 염증성 거짓종양 등의 종양 및 종양 유사 병변들은 발생 빈도가 드물지만 영상 검사에서 보이는 경우 췌장선암으로 오인할 수 있다. 이들 병변은 병태생리나 예후에 있어 췌장암과는 다르기 때문에 췌장선암과의 정확한 감별 진단은 임상적으로 중요하다. 이 논문은 영상의학과 의사들에게 췌장에서 생길 수 있는 희귀종양 및 종양 유사 병변들의 다양한 영상 소견들에 익숙해질 기회를 제공하여 췌장암과의 감별진단에 도움을 줄 수 있을 것으로 기대한다.

Author Contributions

Conceptualization, all authors; data curation, S.J.L., S.S.S.; formal analysis, S.J.L., S.S.S.; funding acquisition, S.S.S.; investigation, S.J.L., S.S.S.; methodology, all authors; project administration, S.S.S.; resources, S.J.L., S.S.S.; software, S.J.L., S.S.S.; supervision, S.S.S., J.Y.Y.; validation, S.S.S., H.S.H., J.Y.Y.; visualization, S.J.L., S.S.S.; writing—original draft, S.J.L., S.S.S.; and writing—review & editing, S.S.S., H.S.H., J.Y.Y.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

Acknowledgments

This work was supported by the funds from the National Research Foundation of Korea (2018R1D1A3B07043473) and Chonnam National University in South Korea (2020-1910).

REFERENCES

1. Stauffer JA, Asbun HJ. Rare tumors and lesions of the pancreas. *Surg Clin North Am* 2018;98:169-188
2. Rawla P, Sunkara T, Gaduputi V. Epidemiology of pancreatic cancer: global trends, etiology and risk factors. *World J Oncol* 2019;10:10-27
3. Choi IW, Shin SS, Heo SH, Jeong YY. Imaging diagnosis and management of pancreatic cystic neoplasms. *J Korean Soc Radiol* 2019;80:412-424
4. Steinman J, Zaheer A, Kluger MD, Remotti H, Hecht EM. Rare pancreatic tumors. *Abdom Radiol (NY)* 2018;43:285-300
5. Dioguardi Burgio M, Ronot M, Vilgrain V. Rare solid tumor of the exocrine pancreas: a pictorial review. *Semin Ultrasound CT MR* 2019;40:483-499
6. Liszka L, Zielinska-Pajak E, Pajak J, Gołka D. Colloid carcinoma of the pancreas: review of selected pathological and clinical aspects. *Pathology* 2008;40:655-663
7. Adsay NV, Pierson C, Sarkar F, Abrams J, Weaver D, Conlon KC, et al. Colloid (mucinous noncystic) carcinoma of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 2001;25:26-42
8. Ichikawa T, Federle MP, Ohba S, Ohtomo K, Sugiyama A, Fujimoto H, et al. Atypical exocrine and endocrine pancreatic tumors (anaplastic, small cell, and giant cell types): CT and pathologic features in 14 patients. *Abdom Imaging* 2000;25:409-419
9. Maksymov V, Khalifa MA, Bussey A, Carter B, Hogan M. Undifferentiated (anaplastic) carcinoma of the pancreas with osteoclast-like giant cells showing various degree of pancreas duct involvement. A case report and literature review. *JOP* 2011;12:170-176
10. Hsu MY, Pan KT, Chu SY, Hung CF, Wu RC, Tseng JH. CT and MRI features of acinar cell carcinoma of the pancreas with pathological correlations. *Clin Radiol* 2010;65:223-229
11. Chiou YY, Chiang JH, Hwang JI, Yen CH, Tsay SH, Chang CY. Acinar cell carcinoma of the pancreas: clinical and computed tomography manifestations. *J Comput Assist Tomogr* 2004;28:180-186

12. Milanetto AC, Liço V, Blandamura S, Pasquali C. Primary leiomyosarcoma of the pancreas: report of a case treated by local excision and review of the literature. *Surg Case Rep* 2015;1:98
13. Paciorek ML, Ross GJ. MR imaging of primary pancreatic leiomyosarcoma. *Br J Radiol* 1998;71:561-563
14. Ercan M, Aziret M, Bal A, Şentürk A, Karaman K, Kahyaoğlu Z, et al. Pancreatic schwannoma: a rare case and a brief literature review. *Int J Surg Case Rep* 2016;22:101-104
15. Moriya T, Kimura W, Hirai I, Takeshita A, Tezuka K, Watanabe T, et al. Pancreatic schwannoma: case report and an updated 30-year review of the literature yielding 47 cases. *World J Gastroenterol* 2012;18:1538-1544
16. Suzuki S, Kaji S, Koike N, Harada N, Hayashi T, Suzuki M, et al. Pancreatic schwannoma: a case report and literature review with special reference to imaging features. *JOP* 2010;11:31-35
17. Shetty AS, Menias CO. Rare pancreatic tumors. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2018;26:421-437
18. Strasser G, Kutilek M, Mazal P, Schima W. Mature teratoma of the pancreas: CT and MR findings. *Eur Radiol* 2002;12 Suppl 3:S56-S58
19. Li Z, Ke N, Liu X, Gong S. Mature cystic teratoma of the pancreas with 30 years of clinical course: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2018;97:e0405
20. Kim HH, Cho CK, Hur YH, Koh YS, Kim JC, Kim HJ, et al. Pancreatic hamartoma diagnosed after surgical resection. *J Korean Surg Soc* 2012;83:330-334
21. McFaul CD, Vitone LJ, Campbell F, Azadeh B, Hughes ML, Garvey CJ, et al. Pancreatic hamartoma. *Pancreatology* 2004;4:533-537
22. Sampelean D, Adam M, Muntean V, Hanescu B, Domsa I. Pancreatic hamartoma and SAPHO syndrome: a case report. *J Gastrointestin Liver Dis* 2009;18:483-486
23. Kim JW, Shin SS, Heo SH, Jeong YY, Kang HK, Choi YD. Imaging findings of localized lymphoid hyperplasia of the pancreas: a case report. *Korean J Radiol* 2011;12:510-514
24. Hatzitheoklitos E, Büchler MW, Friess H, DiSebastiano P, Poch B, Beger HG, et al. Pseudolymphoma of the pancreas mimicking cancer. *Pancreas* 1994;9:668-670
25. Majumder S, Takahashi N, Chari ST. Autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 2017;62:1762-1769
26. Khandelwal A, Shanbhogue AK, Takahashi N, Sandrasegaran K, Prasad SR. Recent advances in the diagnosis and management of autoimmune pancreatitis. *AJR Am J Roentgenol* 2014;202:1007-1021
27. Wolske KM, Ponnatapura J, Kolokythas O, Burke LMB, Tappouni R, Lalwani N. Chronic pancreatitis or pancreatic tumor? A problem-solving approach. *Radiographics* 2019;39:1965-1982
28. Takahashi N, Fletcher JG, Hough DM, Fidler JL, Kawashima A, Mandrekar JN, et al. Autoimmune pancreatitis: differentiation from pancreatic carcinoma and normal pancreas on the basis of enhancement characteristics at dual-phase CT. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193:479-484
29. Sugiyama Y, Fujinaga Y, Kadoya M, Ueda K, Kurozumi M, Hamano H, et al. Characteristic magnetic resonance features of focal autoimmune pancreatitis useful for differentiation from pancreatic cancer. *Jpn J Radiol* 2012;30:296-309
30. Kamisawa T, Takuma K, Anjiki H, Egawa N, Hata T, Kurata M, et al. Differentiation of autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer by diffusion-weighted MRI. *Am J Gastroenterol* 2010;105:1870-1875
31. Baião JM, Martins RM, Correia JG, Jordão D, Vieira Caroço T, Caetano Oliveira R, et al. Inflammatory pseudotumor of the pancreas mimicking a pancreatic neoplasm. *Case Rep Gastroenterol* 2019;13:245-252
32. Patnana M, Sevrukov AB, Elsayes KM, Viswanathan C, Lubner M, Menias CO. Inflammatory pseudotumor: the great mimicker. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:W217-W227
33. Pungpapong S, Geiger XJ, Raimondo M. Inflammatory myofibroblastic tumor presenting as a pancreatic mass: a case report and review of the literature. *JOP* 2004;5:360-367
34. Park SB, Cho KS, Kim JK, Lee JH, Jeong AK, Kwon WJ, et al. Inflammatory pseudotumor (myoblastic tumor) of the genitourinary tract. *AJR Am J Roentgenol* 2008;191:1255-1262
35. Liu TH, Consorti ET. Inflammatory pseudotumor presenting as a cystic tumor of the pancreas. *Am Surg* 2000;66:993-997

대한영상의학회지

췌장에서 생기는 희귀 종양 및 종양 유사 병변들의 영상 소견

이승재[1] · 신상수[1]* · 허숙희[2] · 정용연[2]

췌장에는 다양한 종류의 종양 및 종양 유사 병변들이 생길 수 있다. 이 가운데, 췌장선암은 췌장의 가장 흔한 종양으로서 일반적으로 췌장암이라고 하면 이 종양을 가리킨다. 최근에는 영상 검사의 기술적 진보와 이용이 증가하면서 췌장의 희귀 종양 및 종양 유사 병변들의 발견 빈도가 증가하고 있다. 췌장의 드문 종양 및 종양과 유사한 병변들은 치료 방침과 예후가 췌장선암과 다르기 때문에 이들 질환의 감별은 임상적으로 중요한 의의가 있다. 영상 검사는 포상세포암이나 신경초종 등의 희귀 종양 및 자가면역 췌장염 또는 염증성 거짓종양과 같은 종양 유사 병변들과 췌장선암의 감별 진단에 중요한 역할을 하지만 영상 소견만으로 이들 질환을 정확히 구분하는 것은 한계가 있다. 이 논문에서는 췌장에서 생길 수 있는 희귀 종양 및 종양 유사 병변들의 다양한 영상 소견들과 췌장선암과의 감별에 있어 도움이 되는 특징들을 제시하고자 한다.

[1]전남대학교 의과대학 전남대학교병원 영상의학과,
[2]전남대학교 의과대학 화순전남대학교병원 영상의학과