

골반강 내에 발생한 기능성 부신경절종

Functional Paraganglioma of the Pelvic Cavity

Sang-Wook Lee, Doo-Sang Kim, Hyun-deuk Cho¹, Chang-Ho Lee, Yun-Soo Jeon, Nam-Kyu Lee

From the Departments of Urology and ¹Pathology, Soonchunhyang University Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

Paraganglioma is one of the pheochromocytomas, and this arises in the extra-adrenal tissue. It is a rare tumor of neural crest origin; it accounts for at least 10% of all the pheochromocytomas. Paragangliomas produce catecholamines and on the basis of this, they are classed as either functional or nonfunctional. We report here on our experience with laparoscopic removal of functional paragangliomas of the pelvic cavity and we include a brief review of literatures. (Korean J Urol 2007;48:561-563)

Key Words: Paraganglioma, extra-adrenal; Laparoscopy; Pelvis

부신경절종(paraganglioma)은 교감신경계와 연관된 신경 내분비세포로부터 발생하는 종양으로 전체 갈색세포종의 10%를 차지하며, 현재는 부신 외 갈색세포종이라 부른다. 20-30대의 비교적 젊은 나이에 발견되며, 남녀 성별의 차이는 보이지 않는다.¹

임상적으로 카테콜라민을 분비함으로써 고혈압 등의 증상을 유발하는지 유무에 따라서 기능성과 비기능성으로 구별되지만 조직형태학적 구별은 불가능하다. 1962년 Glenner와 Grimley²가 nonepinephrine을 분비하는 경동맥체양 종양을 처음 기술한 이후로 심장, 이자, 방광, 전립선, 질, 난소 등에서도 드물게 보고된 바 있다.

저자들은 최근 골반강에 발생한 기능성 부신경절종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

36세 여자 환자가 3년 전부터 지속된 고혈압이 조절되지 않아 순환기 내과로 내원하였다. 과거력상 3년 전부터 고혈압이 있었고 내원 3개월 전 뇌경색증이 발생하여 본원에 입원한 병력이 있으며, 가족력상 특이소견은 없었다. 내원 당시 환자의 생체징후상 혈압은 180/100으로 측정되었고, 일반혈액검사, 간기능검사, 요검사 등은 정상소견이었다. 요 vanilmandelic acid (VAM), normetanephrine은 높게 측정되었으며 요 epinephrine, norepinephrine은 정상 범위를 나타냈다. 방사선학적 검사에서 복부 전산화단층촬영에서 방광

의 우측 후외측에 3.6x2.2cm의 종물이 위치하였으며 경계가 명확하고 방광 및 주위조직으로 침윤소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 부신 외 갈색세포종 진단하에 복강경하 종물의 절제를 계획하고 2주 동안 알파차단제와 칼슘 통로 차단제를 이용하여 혈압을 조절하였다. 복강경 수술은 전신마취하에 변형된 절석위에서 경복막 접근법으로 4개의 trocar를 사용하여 시행하였다. Trocar의 위치는 배꼽 직하방에 10 mm, 양쪽 정중 쇄골선과 복직근의 외연이 만나는 곳에 우측 10mm와 좌측 5mm, 우측 전상장골극과 배꼽의 1/3지점에 5mm를 설치하였다. 수술은 방광을 250cc 충만시킨 후 방광의 천정부에서부터 우측으로 복막을 절개한 후



Fig. 1. Horizontal section of the computed tomography shows a 3.4x2.3cm sized, well defined, oval-shaped enhanced mass in the extraperitoneal portion of the right pelvic cavity.

대한비뇨기과학회지
제 48 권 제 5 호 2007

순천향대학교 의과대학 천안병원
비뇨기과학교실, ¹병리학교실

이상욱 · 김두상 · 조현득¹
이창호 · 전윤수 · 이남규

접수일자 : 2007년 2월 2일
채택일자 : 2007년 4월 3일

교신저자: 김두상
순천향대학교 천안병원
비뇨기과
충청남도 천안시 병명동 23-20
☎ 330-721
TEL: 041-570-2376
FAX: 041-574-6248
E-mail: urokds@schh.co.kr

종물의 조작을 최소한으로 하기 위해 조심스럽게 박리를 하면서 종물에 접근하였다. 종물은 약 3.5x2.5cm이고 암갈색을 띤 타원형이었으며 방광 후하벽의 외측면에 붙어있었으나 요관과의 유착은 보이지 않았다 (Fig. 2). 복강경을 이용한 절제 당시 일시적으로 혈압의 급격한 상승(수축기 혈압 180mmHg)을 보여 베타차단제와 칼슘 통로차단제를 이용하여 조절하였으며 종물의 절제 직후 경미한 혈압의 하강(수축기 혈압 100mmHg)을 보였으나 특별한 조치없이 정상화되었다.

현미경 소견에서 풍부한 호산성 과립을 가진 입방세포들이 모여 세포군을 형성하고 그 사이를 혈관과 섬유조직이 분리하는 듯한 양상 (zellballen appearance)을 보여주는 부신

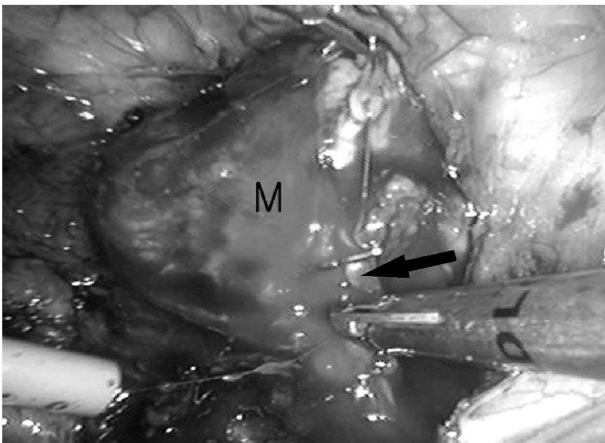


Fig. 2. Laparoscopic view of the pelvic mass (M) and the feeding vessel (arrow) being ligated by using clips.

경절종의 전형적인 소견이 관찰되었으며, 면역조직화학염색에서 S-100 protein에서 양성 소견을 보였다 (Fig. 3).

술 후 1일째 고혈압이 소실되어 혈압강하제 투여는 중지하였으며 술 후 8일째 양호한 전신상태로 퇴원하였다.

고 찰

부신경절종은 부신 외 부신경절계에 생긴 갈색세포종에 명명된 병명으로 발생학적으로 자율신경계의 다른 구성소와 같이 신경능에서 발생한다.³ 부신경절종의 발생빈도는 성인에서 전체 갈색세포종의 약 10%를 차지하며, 소아의 경우 많게는 30-40%를 차지한다.⁴ 남녀 모두에서 발생하며, 남녀비는 거의 비슷하나 방광의 부신경절종은 30-40대의 여자에서 호발한다. 대부분 단발성으로 발생하며 10% 정도에서 다발성으로 발생하고 가족력도 10%에서 나타난다. 국내에서는 Lee 등⁵이 보고한 음낭에 발생한 부신경절종 외에 총 4례가 보고된 바 있다.

임상증상은 비기능성 부신경절종의 경우 무증상인 경우가 대부분으로 진단 시 초기의 무증상으로 인해 크기가 큰 경우가 대부분이며, 기능성의 경우 카테콜라민 생산에 의한 고혈압, 두통, 발한, 홍조, 심계항진 등의 교감신경계 항진증상이 나타나고 진단 시 뚜렷한 임상증상으로 인해 크기가 작은 경우가 많다.

진단은 고혈압 등의 병력과 이학적 소견과 혈중과 소변에서 증가된 카테콜라민 및 대사물질 (metanephrine, vanilmandelic acid) 같이 생화학적으로 진단하며, 전산화 단층 촬영이 종양의 위치 확인 및 주위조직 침범 여부 확인에 유용

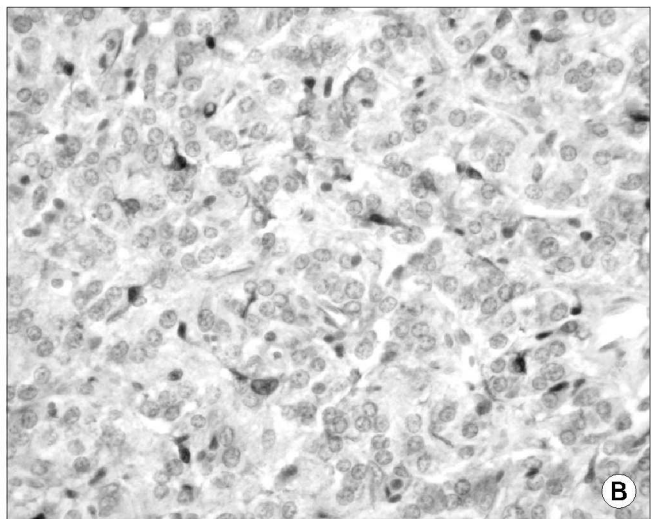
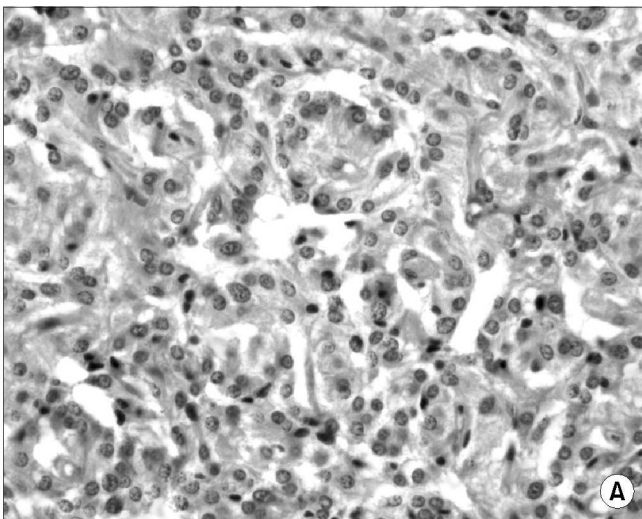


Fig. 3. (A) This shows the "zellballen" pattern of the monotonous tumor cells with a moderate amount of cytoplasm, and the intervening capillaries (H&E, x200). (B) Immunohistochemistry reveals the S-100 protein-positive sustentacular cells (x200).

하나 특이적이지는 않다. Pui 등⁶은 후복막 부신경절종의 전산화 단층 촬영 영상에서 양성인 경우 명확한 경계와 균일한 영상을 보이며, 악성의 경우 크고, 경계가 분명하지 않은 불균일한 영상과 괴사소견을 보인다고 하였다. 그 외 I¹³¹-methylido-benzylguanidine (MIBG) scintigraphy와 자기공명 영상 (MR)이 이용된다. 현미경적 소견은 풍부한 호산성 과립을 가진 입방세포들이 모여 세포군을 형성하고 그 사이를 혈관과 섬유조직이 분리하는 듯한 양상 (zellballen appearance)을 띤다. 면역조직화학 염색에서는 chromogranin, neuron-specific enolase, reticulín 및 S-100 단백 등에 양성을 보일 수 있는데, 본 증례에서는 S-100 단백 외에 다른 면역조직화학 염색은 시행하지 않았다.

갈색세포종의 치료는 수술적인 제거가 최선이며, 초기에는 고혈압 위기 때문에 복강경 수술이 금지시 되었으나,⁷ 최근 복강경을 이용한 갈색세포종의 절제가 안전하게 시행될 수 있다는 보고가 나오고 있다. 국내에서는 Cho 등⁸이 22례의 갈색세포종에 대한 복강경하 부신적출술을 보고한 바 있으며, 외국에서는 Janetschek 등⁹이 4례의 부신 외 갈색세포종의 복강경하 제거를 보고한 바 있다. 갈색 세포종의 복강경을 이용한 술기는 수술적으로 조작하는 동안 과도한 카테콜라민의 분비로 인하여 위험성이 증가될 수 있으나, 주의 깊은 술 전 계획과 적합한 환자 선택이 이뤄진다면 개복 수술과 비교하여 이환율과 합병증을 낮출 수 있는 장점이 있다.¹ 그 외에 수술적으로 완전 제거가 불가능한 두경부의 종양이나 타 장기로 전이가 된 경우에 방사선 치료와 항암 화학 요법이 사용되나 큰 효과는 없는 것으로 보고되고 있다.¹⁰

부신경절종은 부신의 갈색세포종보다 악성도는 높으나, 90% 정도에서 양성 종양의 임상 경과를 보여 예후는 좋은 편이다. 본 증례에서는 타장기로의 전이가 없었고, 복강경을 이용하여 완전절제가 가능하였으며 술 후 고혈압 등의

임상증상이 호전 양상을 보여 양호한 예후가 예상된다.

REFERENCES

1. Hwang J, Shoaf G, Uchio EM, Watson J, Pacak K, Linehan WM, et al. Laparoscopic management of extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol* 2004;171:72-6
2. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extraadrenal paraganglion system. In: Glenner GG, editor. *Atlas of tumor pathology*. 2nd ed. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1974;13-86
3. Cunningham SC, Suh HS, Winter JM, Montgomery E, Schulick RD, Cameron JL, et al. Retroperitoneal paraganglioma: single institution experience and review of the literature. *J Gastrointest Surg* 2006;10:1156-63
4. Gifford RW Jr, Manger WM, Bravo EL. Pheochromocytoma. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1995;23:387-404
5. Lee CB, Chang KS, Lee HB, Kim JS, Cho SY, Lee DH. A case of extra-adrenal paraganglioma of scrotum. *Korean J Urol* 1997;38:205-7
6. Pui MH, Liu MJ, Guo Y, Chen YM. Computed tomography of retroperitoneal paragangliomas. *Australas Radiol* 1999;43:303-6
7. Stoker ME, Patwardhan N, Maini BS. Laparoscopic adrenal surgery. *Surg Endosc* 1995;9:387-90
8. Cho SH, Kim TH, Sung GT. The safety and efficacy of laparoscopic transperitoneal adrenalectomy in patients with pheochromocytoma. *Korean J Urol* 2006;47:1204-9
9. Janetschek G, Finkstedt G, Gasser R, Waibel UG, Peschel R, Bartsch G, et al. Laparoscopic surgery for pheochromocytoma: adrenalectomy, partial resection, excision of paragangliomas. *J Urol* 1998;160:330-4
10. Patel SR, Winchester DJ, Benjamin RS. A 15-year experience with chemotherapy of patients with paraganglioma. *Cancer* 1995;76:1476-80