

신경아세포종: 전산화단층촬영소견¹

윤 춘 식 · 안 창 수 · 김 명 준 · 오 기 근

목 적: 소아에서 가장 많은 악성종양중의 하나인 신경아세포종의 진단에 도움을 주고자 전산화단층촬영소견의 특징을 분석하였다.

대상 및 방법: 1983년부터 1990년 9월 사이에 조직병리학적으로 확진된 51예의 신경아세포종중 전산화단층촬영소견 분석이 가능하였던 25예를 대상으로 하였다.

결 과: 가장 많이 발생한 부위는 부신(40%)였고, 후복막(32%), 후종격동(16%) 순이었다. 특징적인 CT소견은 석회화는 복부종양의 경우 86%, 종격동 종양의 경우 50%에서 보였고 종양내 괴사나 출혈성 괴사는 복부종양(86%), 종격동 종양(25%)에서 보였다. 조영증강후에는 종괴내 연부조직의 조영증강뿐 아니라 작은 격막상의 조영증강 소견들이 빈번히 보였다. 복부 종양의 90%에서 종괴나 전이된 림프절에 의해 주요 혈관들인 하대정맥이나 대동맥 등의 encasement가 있었고 림프절의 전이소견은 복부종양의 95%, 종격동종양의 경우 25%에서 보였다. 가장 흔히 침습을 보인 장기는 신장으로 6예에서 있었다.

결 론: 신경아세포종의 진단은 이상의 전산화단층촬영의 특징적인 소견들을 보이는 종양에서 비교적 쉽게 얻을 수 있을 것으로 생각된다.

서 론

신경아세포종은 Wilms씨 종양과 같이 대표적인 소아연령의 악성복부종양이며 그 발생부위가 부신의 수질에서 많이 발생하지만, 태생 신경릉의 원시성 교감신경아세포에서 기인하므로 두개저(base of skull)에서 골반강까지의 모든 교감신경절이 분포하는 어떤 곳에서도 생길 수 있고 장간막에서 발생하기도 한다(1).

신경아세포종은 악성인 neuroblastoma를 지칭하지만 그 외에 좀 더 분화를 보이는 신경절아세포종(ganglioneuroblastoma)이 있고 양성인 신경절세포종(ganglioneuroma)도 하나의 범주에 속한다. 복부의 신경아세포종이 의심되는 소아에 있어 초음파검사가 initial screening modality이지만 신경아세포종의 원발부위를 찾고 범위를 정하는 데는 전산화단층촬영술(이하 CT scan으로 약함)이 가장 민감한 검사라는 보고들이 있다(2-6). 최근에는 자기공명영상(MRI)이 신경아세포종의 원발 부위와 그 침범부위를 구별하는 데 있어 높은 정확도를 보인다는 보고들이 있다(7-11).

저자들은 이 연구에서 신경아세포종들의 특징적인 CT scan 소견들을 알아보고자 노력하였다.

대상 및 방법

1983년부터 1990년 9월까지 연세대학부속 세브란스병원에서 수술하여 조직병리학적으로 확진된 51예의 신경아세포종중 전산화단층촬영소견의 분석이 가능하였던 25예를 대상으로 하였다.

25예중 21예가 복부및 골반부위, 나머지 4예는 흉부에서 발생하였다. 총 25예의 연령분포는 1예의 선천성 신경아세포종을 포함하여 0세부터 56세까지있었고 그 분포는 Table 1과 같다.

임상적인 주 증상은 종괴촉지가 가장 많았고(41.1%) 복부팽만, 복부통증 순이었으나 사지 골의 통증(9.8%), 안구돌출및 피하출혈(7.8%) 같은 특이한 증상으로 나타난 예도 많았다(Table 2). 신경아세포종의 원발부위는 부신(adrenal gland)이 10예(40%)로 가장 많았고 후복막강(32%), 종격동(16%), 골반강내(8%) 등이었다(Table 3).

전산화단층촬영소견의 분석이 가능하였던 25예에서 복부 및 골반강과 흉부(종격동)를 나누어 종괴의 모양, 변연부위, 내부상태, 석회화의 여부및 그 모양, 조영증강의 특징여부, 주변 장기로의 침범여부, 주위 혈관과의 관계와 임

¹연세대학교 의과대학교 진단방사선과학교실
이 논문은 1993년 6월 16일 접수하여 1993년 9월 28일에 채택되었음

파절의 전이여부 그외 척추강내로의 침범여부 등을 보았다.

결 과

Table 1. Age and Sex Distribution

Age	M	F	Total
0 ~ 1	3		3
1 ~ 5	10	5	15
5 ~ 10	3	1	4
over10	3		3
	19	6	25

Table 2. Clinical Symptoms

Clinical Symptoms	Cases
Palpable mass	11
Abdominal distention	4
Abdominal pain	3
Bone pain	2
Ecchymosis, Swelling Exophthalmos	2
other	3
	25

Table 3. Primary Site

Primary Site	Cases	(%)
Adrenal gland	10	(40%)
Retroperitoneum	8	(32%)
Pelvis	2	(8%)
Mediastinum	4	(16%)
Unknown	1	(4%)
	25	(100%)

전산화단층촬영소견은 거의 모든 종괴에서 분엽상의 불규칙적인 변연(margin)을 보였고 중앙선을 넘어가는 예는 복부 종괴의 경우 71%, 종격동 종괴의 경우 25%에서 볼 수 있으며 내부가 고형종괴로 보이는 경우는 종격동 종괴에서 75%, 피사나 출혈성 피사로 보이는 경우는 복부 종괴시 86% 였다(Fig. 1a, 1b). 조영증강CT scan상, 복부 종괴에서는 불균등하고 격막상(septated appearance)으로 보이고 rim-like 조영증강 소견이 많은 반면 종격동 종괴는 균등한 조영증강을 많이 보였다(Fig. 1a, 1b)(Table 4). 종괴내의 석회화는 복부 종괴에서 86%로 종격동 종괴의 50%보다 많았으며 주로 고밀도(dense)이거나 곡선(curvilinear) 모양이 많았다(Fig. 2a, 2b).

주변 중요한 혈관들의 관계는 복부 종괴인 경우 골반강 내에서 발생한 2예를 제외한 19예인 90%에서 뚜렷이 변화를 볼 수 있었는데 혈관의 변위(displacement)소견을 보인 1예를 제외한 18예에서 encasement나 encasement와 변위를 볼 수 있었으나 종격동 종괴에서는 1예도 없었다(Table 5).

주변 임파절로의 전이는 복부 종괴에서는 1예를 제외한 20예(95%)에서 모두 대동맥주위나 대동맥과 하대정맥사이 부위에 보였고 그외 횡격막각후부(retrocrural area)(17예), 서혜부와 장골림프절에 3예에서 전이가 되었으나 종격동 종괴에서는 25%인 1예에서 쇄골상부에 임파절전이 있었다(Fig. 2b, Fig. 3a, 3b). 주변 조직들의 침범은 신장에 29%인 6예, 간장이나 장 및 장간막에 각각 3예씩, 척추강 내로의 침범은 2예인 9%에서 볼 수 있었다(Fig. 1b, Fig. 4).

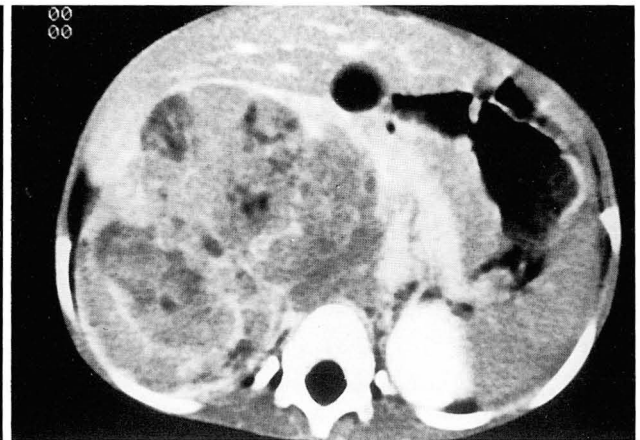
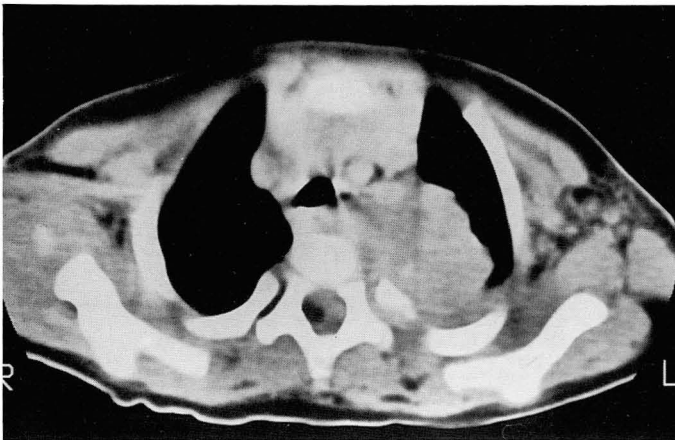


Fig. 1. a. Lt. posterior mediastinal neuroblastoma in 2 year old girl.

Contrast enhanced CT scan shows a homogeneous contrast enhanced, solid and lobulated mass with intraspinal canal extension and displacement of thecal sac.

b. Rt. adrenal neuroblastoma in 3 year old girl.

Contrast enhanced CT scan shows multiple low density areas suggesting necrosis within the huge mass and multiple rim-like contrast enhancements. And multiple lymphnode enlargements and displacement of major vessels are noted.

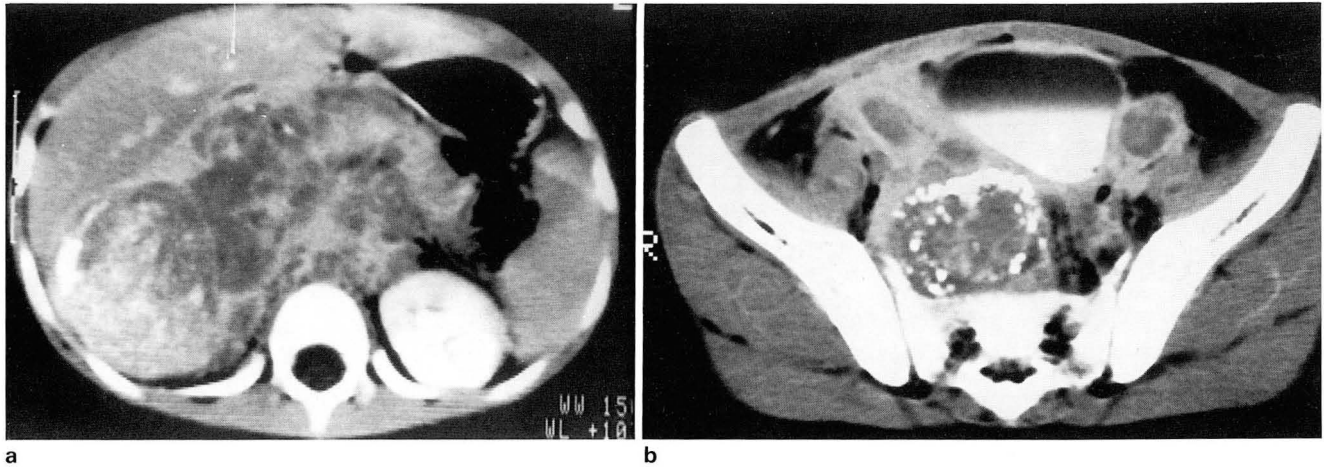


Fig. 2. a. Large Rt. adrenal neuroblastoma with necrosis and dense calcifications and rim-like enhancements. Extensive lymph node metastasis are seen with displacement and encasement of aorta and inferior vena cava. b. Large pelvic neuroblastoma with multiple dense calcifications. There show bilateral iliac lymph node metastases.

Table 4. CT Findings of Neuroblastoma

		Abdomen(21)	Thorax(4)
Shape	Round/oval	4(19%)	1(25%)
	lobulated	17(81%)	3(75%)
Margin	smooth	2(10%)	1(25%)
	irregular	19(90%)	3(75%)
Midline cross		15(71%)	1(25%)
Internal structure	solid	3(14%)	3(75%)
	hemorrhagic necrotic	18(86%)	1(25%)
Calcification		18(86%)	2(50%)
Enhancement	homogeneous	1(5%)	3(75%)
	heterogeneous		
	irregular solid	7(33%)	1(25%)
	septated	13(62%)	
	rim enhancement	8(38%)	

종괴의 크기는 복부 종괴가 주로 57%인 12예에서 10~15 cm, 종격동 종괴가 50%인 2예에서 5~10 cm 사이였다. 총 25예중 다른 곳으로의 전이는 림프절 22예, 골격계 6예, 그외 간, 신장, 및 폐가 각각 1예씩 있었다. 또 종양의 병기는 I 2예, III 14예, IV 8예, IVs 1예였다.

고 찰

신경아세포종은 소아에 있어 두경부 종양과 백혈병을 제외하고는 Wilms씨 종양과 더불어 가장 흔한 악성종양으로 알려져 있고 특히 예후가 좋지 않은 종양으로 진단시에 70%에서 이미 골이나 골수, 간, 피부와 주변의 임파절로 전이된 상태로 발견된다(12). 일반적으로 신경아세포종은 부신의 수질에서 가장 많이 발생하지만 대동맥주변의 교감

Table 5. CT Findings of Tumor Extension

	Abdomen(21)	Thorax(4)
Vessel involvement	19(90%)	0
encasement	5	
displacement	1	
encase + displacement	13(62%)	
LN involvement	20(95%)	1(25%)*
periaortic + pericaval	20	
retrocrural	17	
inguinal/iliac	3	
Tumor extension		
kidney invasion	6(29%)	
liver invasion	3(14%)	
bone invasion	2(9%)	
intraspinal extension	2(9%)	1(25%)
bowel/mesentery	3(14%)	
badder invasion	1(5%)	

* supraclavicular lymph node involvement

신경계가 있는 후복막강이나 골반강내, 또는 종격동과 경부등에 생긴다고 보고되었고 그외로 드물지만 뇌실질이나 제 2 뇌신경인 후각신경에서 발생하여 비강(nasal cavity) 내에서 나타날 수 있다(13, 14). 신경절세포종은 흉부에서 가장 많이 발생한다.

임상증상들은 신경아세포종의 원발부위나 전이된 위치나 정도에 따라 다르게 나타날 수 있으나 주로는 만져지는 종괴나 복부 팽만 또는 통증이나 고열 이외에도 전이된 골부위의 통증, 안구돌출이나 피하출혈의 증상이나 부신생성물증후군(paraneoplastic syndrome)인 설사, 고혈압, 저칼리움증등과 드물게는 opsomyoclonus를 동반하기도 한다 (12, 14-16). 이러한 증상들은 종양에서 분비되는 vasoactive intestinal peptide(VIP)나 아니면 환자들의

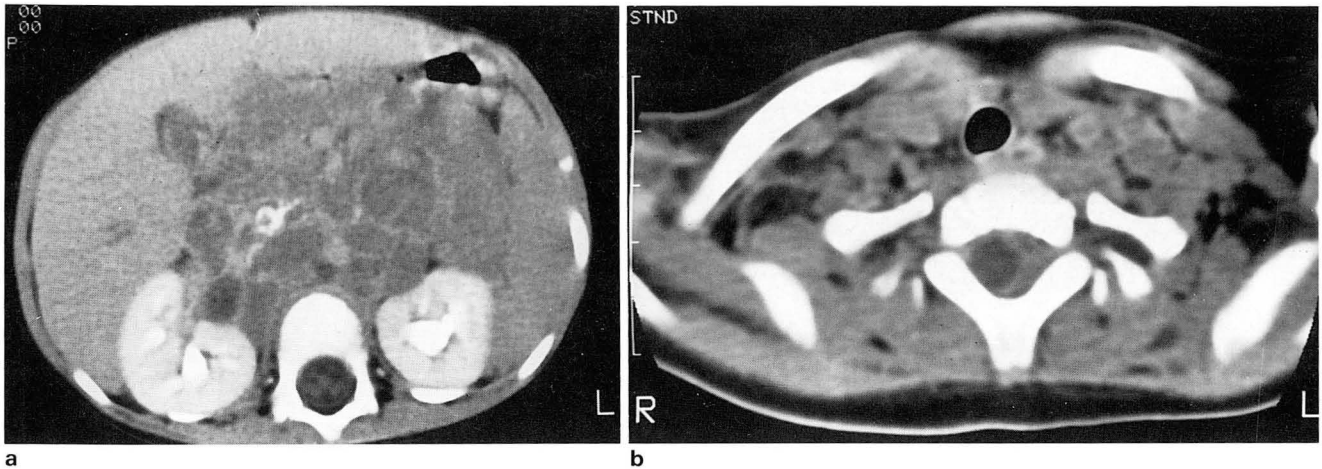


Fig. 3. a. Abdominal CT scan shows a huge mass formation from extraadrenal neuroblastoma with extensive lymph node metastasis to paraaortic, aortocaval, retrocrural, mesenteric area. There show displacement and encasement of aorta, inferior vena cava and superior mesenteric vessels.
b. Same patient of Fig. 1b
CT scan shows Lt. subclavicular Lymph node metastasis.

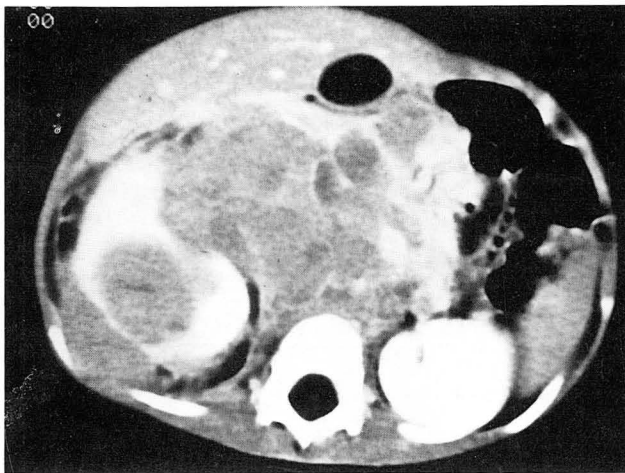


Fig. 4 A huge Rt. adrenal neuroblastoma shows Rt. renal invasion and multiple lymph node metastasis.

약 90%에서 소변에서의 증가를 보이는 vanillylmandelic acid(VMA)와 homovanillic acid(HVA)와 cystathionine같은 catecholamine과 그 산물들 때문이다. 저자들의 경우에는 만저지는 종괴로 온 경우가 41.8%로 가장 많았으나 전이성 병변으로 인한 골 통증 또는 안구 돌출의 증상 호소를 처음에 보였고 그 후 방사선 검사상 신경아세포종이 진단된 예도 4예 있었다.

소아의 복부 종괴로 신경아세포종이 발생할 때에는 Wilms씨 종양과 감별을 요하는 데 Lowe 등(17)은 종괴의 모양이나 변연형태, midline의 관계나 종괴내 출혈이나 괴사등의 소견들은 도움이 될수 있으나 특이한 소견은 아니고 종괴의 석회화, 후복막 림프절병변과 대동맥과 하대정맥의 encasement나 변위와 encasement 는 신경아세포종

에서 잘 보이며 retrocrural 림프절병변은 신경아세포종의 특이한 소견이라고 하였다. 또 Wilms씨 종양은 모든 예에서 신장내 발생이고 신장의 신우들(calyses)의 변형과 파괴가 매우 특이한 소견이지만 대부분의 신경아세포종이 신장밖의 발생일지라도 신장으로의 침윤여부와 신장과 종괴가 붙어있는 것을 CT scan으로 구별하지 못 할 수 있고 (17) 신장내에 위치하는 보다 악화된 신경아세포종에서는 Wilms씨 종양으로 오인될 수 있다(18)고 하였다. 본 연구에서는 복부 종괴의 경우 95%에서 림프절로의 전이소견이 보였고 대동맥과 하대정맥 주위 및 retrocrural 림프절 전이가 거의 대부분이었다. 흉부 종괴의 경우는 25%인 1예에서만 쇄골상부로 림프절전이가 있었다.

신경아세포종의 석회화는 약 40%~85%에서 CT scan 상 발견된다고 보고되고 있으며(14, 15, 17, 19, 20), 저자들의 경우는 복부 신경아세포종의 경우는 86%, 종격동 발생의 경우 50%에서 석회화를 볼 수 있었다.

신경아세포종의 중요한 예후인자들은 전이된 위치나 조직, 환자의 나이, 진단시의 종양의 병기 등이며, 1세이하의 경우 임상적으로 덜 aggressive하고 생존률도 높다(14). 조직학적으로도 분화가 잘 된 경우 예후가 좋고 신경아세포종의 0.2%에서 양성 종양인 신경절세포종으로의 분화가 치료후나 자연적으로 일어난다(14). 또한 상복부에서 발생한 종양의 경우, 골반이나 흉부 발생의 종양보다 예후가 나쁜데 그것은 주로 대동맥이나 하대정맥같은 중요한 혈관의 침범이 많이 오기때문에 수술로 제거가 어렵기 때문이다. 저자들의 경우에도 복부 종괴의 90%이상에서 주요 혈관들을 둘러싸는 소견을 볼 수 있었으나 흉부 발생의 종괴에서는 주요 혈관의 침범을 볼 수 없었다. 본 연구에서 신경아세포종은 거의 불규칙하고 분엽화 된 모양을 보였으며 조영증강후 CT scan소견은 복부 종괴시 대부분 불균

등한 조영증강을 보이고, 변연부의 조영증강 소견을 보이는 경우는 38%, 종괴 내에서 괴사된 부위를 둘러싸는 모양이나 작은 원형의 격막상 조영증강의 소견들을 68%에서 볼 수 있었으나 흉부 종괴는 대부분에서 비교적 균등하고 고형의 조영증강을 보였다.

주변 장기로의 침범은 신장이 6예(29%)로 가장 많았으나 간과 장간막으로의 침범도 있었고 척추강내로의 침범도 2예에서 관찰할 수 있었다. 척추강내로의 침범을 보기 위하여 과거에는 척추강조영술과 CT 척추강조영술을 하였으나 최근에는 자기공명영상을 이용하여 척추강내로의 침범은 물론 종괴의 발생부위와 주변 장기로의 침범도 여러 방향의 촬영영상을 이용하여 보다 정확하게 진단할 수 있게 되었다.

결론적으로 신경아세포종의 CT scan 소견은 분엽상의 불규칙한 변연을 갖는 종괴로 주로 복부나 흉부에서 발생하나 특히 부신에서 발생하며 많은 예에서 석회화 부위를 관찰할 수 있고 내부에 여러 괴사부위를 볼 수 있으며 조영증강후 불균등한 조영증강과 작은 격막형 같은 조영증강이 되는 것을 거의 대부분에서 주변 림프절(복부종괴는 대동맥과 하대정맥 주위와 retrocrural 림프절)로의 전이된 병변과 함께 주요 혈관들의 변위와 encasement를 보이고 주변 장기로의 침범소견도 중요한 소견들 중의 하나이다. 소아 복부종괴시에는 이러한 CT 소견들이 신경아세포종 진단에 도움을 줄 것으로 생각된다. 그러나 복부 발생 종양과 흉부(종격동) 발생 종양사이의 CT scan 소견상의 다른 점이 많은 것은 앞으로 좀 더 연구해 보아야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Daneman A. Adrenal neoplasms in children. *Seminars in Roentgenology* 1988;23(3):205-215
2. Evans AE, D'Angio GJ, Randolph J. A proposed staging for children with neuroblastoma. *Cancer* 1971;27:374-378.
3. Stark DD, Moss AA, Brasch RC, et al. Neuroblastoma: Diagnostic imaging and staging. *Radiology* 1983;148:101-105
4. Stark DD, Moss AA, Brasch RC, Moss AA, deLorimier AA, Albin AR, London DA, et al. Recurrent neuroblastoma: The role of CT and alternative imaging tests. *Radiology* 1983;148:107-112
5. Bousvaros A, Kirks DR, Grossman H. Imaging of neuroblastoma: An overview. *Pediatr Radiol* 1986;16:89-
6. Faerber EN, Carter BL, Sarno RC, Leonidas JC. Computed tomography of neuroblastic tumors in children. *Clinical Pediatrics* 1984;23(1):17-21
7. Cohen MD. Reticuloendothelial and endocrine systems. In: *Pediatric Magnetic Resonance Imaging*. Philadelphia: Saunders, 1986;105-111
8. Schultz CL, Haaga JR, Fletcher BD, Alfidi RJ, Schultz MA. Magnetic resonance imaging of the adrenal glands: A comparison with computed tomography. *AJR* 1984;143:1235-1240
9. Cohen MD, Weetman R, Provisor A, McGuire W, McKenna S, Smith JA, et al. Magnetic resonance imaging of neuroblastoma with a 0.15T magnet. *AJR* 1984;143:1241-1248
10. Fletcher BD, Kapiwoda SY, Strandjord SE, Nelson AD, Pickering SP. Abdominal neuroblastoma: Magnetic resonance imaging and tissue characterization. *Radiology* 1985;155:699-703
11. Dietrich RB, Kangaroo H, Lenarsky C, Feig S. Neuroblastoma: The role of MR imaging. *AJR* 1987;148:937-942
12. Hayes FA, Green AA. Neuroblastoma. *Pediatric Annals* 1983;12(5):366-373
13. Makimoto K, Okawa M, Hirono Y, Yamabe H. Olfactory-neuroblastoma: Presentation of a case and review of the Japanese literature. *Laryngoscope* 1984;94:252-256
14. David R, Eftekhari F, Lamki N, Shirkhoda A, Fan S, Kumar R, et al. The many faces of neuroblastoma. *Radiographics* 1989;9(5):859-882
15. 차성숙, 권대영, 김종덕, 은종기, 정덕환. 신경아세포종의 방사선학적 고찰. *대한방사선의학회지* 1989;25(3):485-492
16. Kushner BH, Cheung NKV. Neuroblastoma. *Pediatric Annals* 1988;17(4):269-284
17. Lowe RE, Cohen MD. Computed tomographic evaluation of Wilms' tumor and neuroblastoma. *Radiographics* 1984;4:915-928
18. Resenfield NS, Leonidas JC, Barwick KW. Aggressive neuroblastoma simulating Wilms' tumor. *Radiology* 1988;166:165-167
19. Armstrong EA, Harwood-Nash DCF, Ritz CR, Chuang SH, Pettersson H, Martin DJ. CT of neuroblastomas and ganglioneuromas in children. *AJR* 1982;139:571-576
20. Bisset GS III, Strife JL, Kirks DR. Genitourinary tract. In: Kirks DR, eds. *Practical pediatric imaging*. 2nd ed. Boston: Little, Brown, 1991;905-1051

Neuroblastoma : Computed Tomographic Findings

Choon Sik Yoon, M.D., Chang Su Ahn, M.D., Myung Jun Kim, M.D.,
Ki Keun Oh, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yonsei University

Purpose: To evaluate the characteristic CT findings of neuroblastoma, we studied neuroblastomas.

Materials and Methods: We analysed CT findings of available 25 cases among pathologically proved 51 neuroblastomas from Jan. 1983 to Sept. 1990.

Results: The most frequent site of origin is adrenal gland (40%) and the second is retroperitoneum (32%) and the third is mediastinum (16%). Characteristic CT findings are as follows: Calcifications within the tumor is detected in 86% of abdominal neuroblastomas and 50% of mediastinal origin. Hemorrhagic and necrotic changes within the tumor is noted at 86% in the tumor of abdominal origin and 25% in mediastinal neuroblastomas. Contrast enhanced study showed frequently septated enhanced appearance with/without solid contrast enhancement. Encasements of major great vessels such as aorta and IVC with/without displacement by metastatic lymphnodes or tumor are frequently seen in 90% of abdominal neuroblastomas. Multiple lymphadenopathy are detected in 95% of abdominal neuroblastomas and 25% of mediastinal neuroblastomas. The most common organ of contiguous direct invasion is kidney in 6 cases and the next one is liver but intraspinal canal invasion is also noted in 2 cases.

Conclusion: We concluded that diagnosis of neuroblastoma would be easily obtained in masses of pediatric group from recognition of above characteristic findings.

Index words: Neuroblastoma

CT, in infants and children

Address reprint request to : Choon Sik Yoon, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University College of Medicine,
Dogok-dong 146-92, Kangnam-gu, Seoul, Korea, Tel. (82-2)569-0110