

간에 발생한 원발성 부신경절종: 1예 보고¹

양 달 모 · 윤 명 환 · 김 형 식 · 김 학 수

간에 발생한 일차적 부신경절종은 매우 드물고 아직 방사선학적 소견이 보고된 적이 없다. 따라서 저자들은 간에 발생한 부신경절종의 초음파, 전산화단층촬영, 자기공명영상, 그리고 ¹³¹I-MIBG 스캔 소견을 보고한다.

부신경절종(paraganglioma)은 자율신경계의 부신경절 세포와 관련된 신경외배엽 세포에서 기원하는 혈관성 종양으로, 부신 수질에 가장 많이 발생하고, 이 경우 크롬친화세포종(pheochromocytoma)이라고 한다. 부신의(extra-adrenal) 부신경절종은 대부분 후복막에 발생하지만, 방광에서부터 두개(skull)까지 교감신경계와 관련이 있는 곳이면 어디든 발생할 수 있다(1). 간에 발생한 원발성 부신경절종은 매우 드물고(2), 아직 방사선학적 소견이 보고된 적이 없다. 따라서 저자들은 간에 발생한 부신경절종의 초음파, 전산화단층촬영(이하 CT), 자기공명영상, 그리고 ¹³¹I-metaiodobenzylguanidine (¹³¹I-MIBG) 스캔 소견을 보고한다.

증례 보고

28세 남자 환자가 다른 병원에서 간에 종괴가 있다는 말을 듣고 본원으로 내원하였다. 내원 당시 시행한 혈청학적 검사에서 B형 간염 항원은 음성이었고, 혈청 알파 태아단백(α -FP)은 정상이었다.

초음파상 4.6×3×3cm 크기의 경계가 분명한 고에코의 종괴가 간의 좌엽, 외측 분절에 있었고(Fig. 1A), CT에서 이 종괴는 저음영으로 보였고, 이 종괴 외에 약 1cm 크기의 저음영의 종괴가 간의 우엽에 있었다(Fig. 1B). 양쪽 부신은 정상이었다. 간 혈관조영술에서는 종괴들은 고혈관성이었고, 문맥조영 CT에서는 저음영의 결손으로 간동맥조영 CT에서는 고음영으로 보였다(Fig. 1C). 경피 세침에서 부신결절종이 의심되었다. 환자는 특별한 증상은 없었고 혈압도 120/80mm Hg로 정상이었으며 혈중내 카테콜라민(catecholamine)과 그들의 대사물도 정상이어서 비기능성 부신결절종으로 생각했고, 자기공명영상과 ¹³¹I-MIBG 스캔을 시행하였다. T1 강조(400/15) 영상에서 간 좌엽의 종괴는 정상 간조직보다 저신호강도를 보였고(Fig. 1D), T2 강조 (2500/100) 영상에서는 고신호강도를 보였다

(Fig. 1E). 하지만 간 우엽의 종괴는 하대 정맥에 의한 유령 인공물(ghost artifact)로 인해 발견이 되지 않았다. ¹³¹I-MIBG 스캔에서는 간의 양엽에 축적이 있었고(Fig. 1F), 그외 전신에 다른 축적은 보이지 않았다.

간좌엽 외측 구역절제술(left lateral segmentectomy)과 덩어리 절제술(lumpectomy)을 시행하였고, 종괴의 단면은 회갈색이었다. 병리조직학적으로 두 종괴 모두 호염기성 세포질과 다양한 핵을 가진 유사피(epitheloid) 다면체 세포로 구성되어 있었고(Fig. 1G), 미세구조상 종양세포들은 많은 수의 노르에피네프린형(norepinephrine-type)의 세포질 신경분비과립을 가지고 있어 부신경절종으로 진단되었다.

6개월 뒤에 시행한 ¹³¹I-MIBG 스캔상 전신에 비정상의 축적은 보이지 않았다.

고 찰

부신경절은 분절 또는 측부 자율신경절(autonomic ganglia)과 관련된 특수화된 신경능(neural crest) 세포의 넓게 분포된 집합체이다. Glenner 등은 부신경절계(paraganglion system)의 부신의 부분을 해부학적 분포, 신경지배, 그리고 현미경적 구조에 따라 branchiomic, intravagal, aortico-sympathetic, 그리고 visceral-autonomic의 4가지로 분류하였다(3). 이 중 visceral-autonomic 부신경절은 혈관이나 내장기관과 관련된 정의되지 않은 부신경절을 포함하며, 심장의 심방중격, 간문, 방광벽, 장관막 혈관에 있다. 또한 visceral-autonomic 부신경절은 미주신경내 부신경절과 관련이 있고, 이 중 어떤 것은 미주신경의 종말 분지와 연관이 있어 간에 생긴 원발성 부신경절종은 이 미주신경의 분지에서 발생한 것으로 생각된다.

부신경절종의 방사선학적 소견은 잘 알려져 있고(4-6), 만약 부신경절종의 임상적, 검사실 소견이 있다면 CT, ¹³¹I-MIBG 스캔, 또는 자기공명영상을 이용하여 부신경절종을 쉽게 찾을 수 있다. 하지만 부신경절종이 비기능적이고 흔히 발생하지 않는 위치에 있을 경우 진단이 쉽지 않다. 이 환자의 경우

¹ 중앙 길병원 진단방사선과

이 논문은 1997년 5월 20일 접수하여 1997년 8월 6일에 채택되었음.

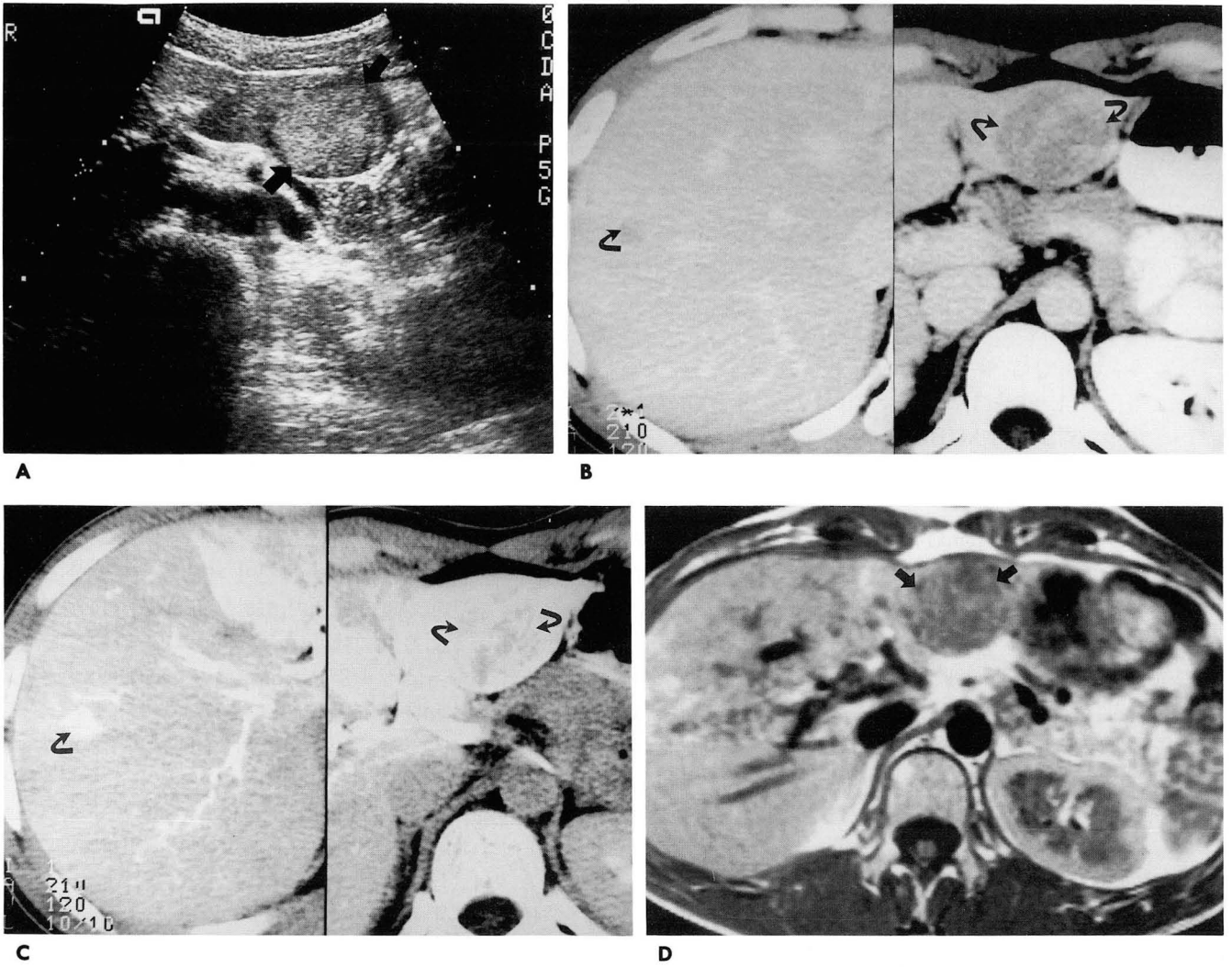


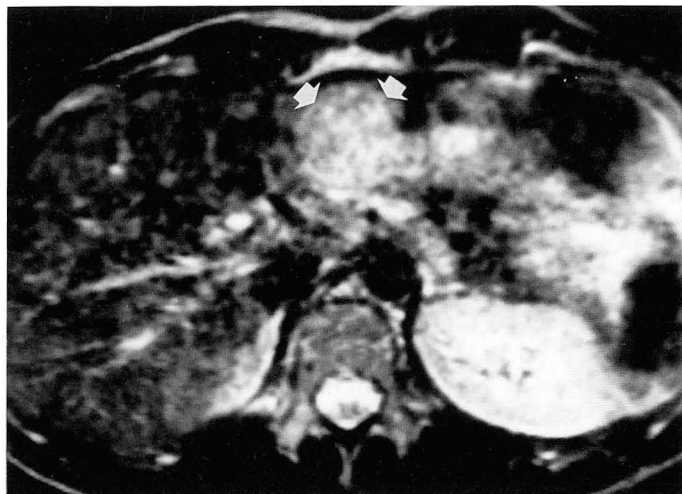
Fig. 1. **A.** Transverse abdominal sonogram shows an echogenic mass with thin hypoechoic rim in lateral segment of the left hepatic lobe(arrows).
B. CT scan after IV administration of contrast material shows two low attenuated masses in the both hepatic lobes (curved arrows).
C. CT hepatic arteriography shows two hyperattenuating masses in the both hepatic lobes(curved arrows). Paradoxical hyperperfusion in the left hepatic lobe is also seen.
D. Unenhanced T1-weighted SE MR image shows hypointense mass in the liver(black arrows).

초음파상 고에코의 고형 종괴로 보였고, 간 혈관조영술과 CT에서는 고혈관성의 종괴로 보여, 간세포암이나 고혈관성 전이암 같은 고혈관성 종괴와의 감별이 어려웠다. 간조직 검사후 시행한 자기공명영상에서도 다른 고형의 종괴와 유사한 비특이적인 소견이었고, 다만 ^{131}I -MIBG 스캔상 간내 축적이 있어 진단에 도움이 되었다.

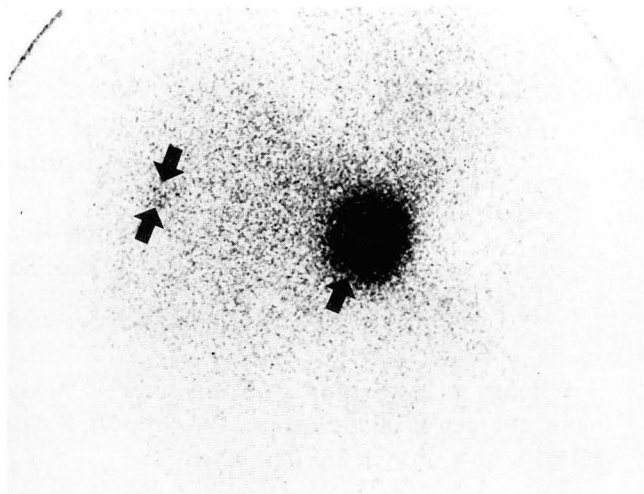
원발성 간 부신경절종을 진단하는데 문제가 되는 것이 전이성 부신경절종이다. 전이성 부신경절종은 부신경절종의 10-15%에서 나타나고, 간은 꽤 다음으로 전이가 많은 곳으로 전이의

37%를 차지한다(7). 저자들의 경우 2개의 종괴가 간에서 발견되어 전이성 부신경절종으로 생각했지만 간 이외에 다른 종괴의 증거가 없었고, 수술 전과 수술 후 6개월에 시행한 전신 ^{131}I -MIBG 스캔에서도 비정상적인 축적이 나타나지 않아 원발성 간 부신경절종으로 확진하였다.

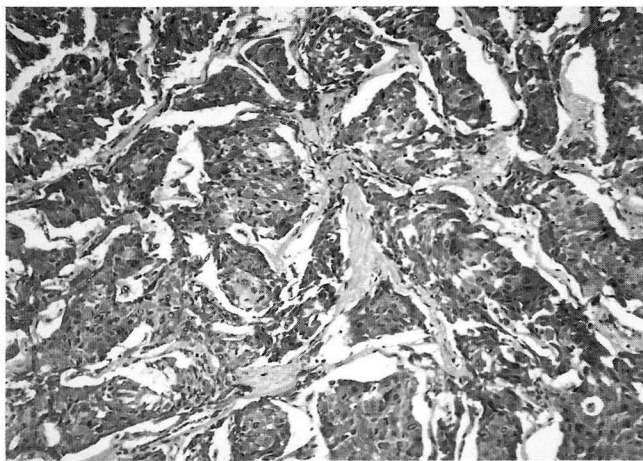
이 증례는 부신경절종이 간에 생기는 고혈관성 종괴의 원인이 될 수 있다는 것을 보여 주며, ^{131}I -MIBG 스캔 이외의 다른 방사선학적 검사로는 간 세포암이나 고혈관성 전이암같은 고혈관성 종괴와의 감별이 어려울 것으로 사료된다.



E



F



G

Fig. 1. E. T2-weighted SE MR image shows hyperintense mass in the liver(white arrows).

F. ^{131}I -MIBG scintigraphy 72hrs after injection of 3mCi of tracer, oblique view of abdomen, abnormal tracer uptakes in the both hepatic lobes (arrows).

G. Microscopic appearance of paraganglioma shows clusters of polygonal cells separated by well vascularized stroma($\times 100$. Hematoxylin-Eosin stain).

참 고 문 헌

1. Goldfarb DA, Novick AC, Bravo EL, Straffon RA, Montie JE, Kay R. Experience with extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol* 1989; 142:931-936
2. Crig JR, Peters RL, Edmonson HA. Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. In: *Atlas of Tumor Pathology*. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1989:105-107
3. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system(including chemoreceptors). In: *Atlas of Tumor pathology*. Washington, D.C: Armed Forces Institute of Pathology, 1974:13-38
4. Lane RH, Stephens DH, Reiman HM. Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. *AJR* 1989; 152:83-89
5. Olsen WL, Dillon WP, Kelly WM, Norman D, Brant-Zawadzki M, Newton TH. MR imaging of paragangliomas. *AJR* 1987; 148: 201-204
6. Quint LE, Glazer GM, Francis IR, Shapiro B, Chenevert TL. Pheochromocytoma and paraganglioma: comparison of MR imaging with CT and I-131MIBG scintigraphy. *Radiology* 1987; 165:89-93
7. Drasin H. Treatment of malignant pheochromocytoma. *West J Med* 1978; 128:106-111

Primary Paraganglioma of the Liver : A Case Report¹

Dal Mo Yang, M.D., Myung Hwan Yoon, M.D., Hyung Sik Kim, M.D.
Hak Soo Kim, M.D.

¹*Department of Diagnostic Radiology, Chung-Ang Gil Hospital*

Primary paraganglioma of the liver is a very rare disorder, and until now radiologic findings have not yet been described. We report a case of this entity in which the US, CT, MRI and ¹³¹I-MIBG scan findings are described.

Index Words: Liver neoplasms, diagnosis
Liver neoplasms, CT
Liver neoplasms, MR
Liver neoplasms, radionuclide studies

Address reprint requests to: Dal Mo Yang, M.D., Department of Radiology Chung-Ang Gil Hospital,
1198 Kuwol-Dong, Namdong-Ku, Incheon 405-220, Korea.
Tel. 82-32-460-3060 Fax. 82-32-467-9302