

## 횡행결장의 장간막에서 발생한 부신경절종 1예

서울대학교 의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 외과학교실<sup>2</sup>

김홍일 · 구보경<sup>1</sup> · 이유진<sup>1</sup> · 김진택<sup>1</sup> · 조영민<sup>1</sup> · 이건욱<sup>2</sup> · 김성연<sup>1</sup>

### A case of Paraganglioma Arising in the Transverse Mesocolon

Hong Il Kim, Bo kyung Koo<sup>1</sup>, You Jin Lee<sup>1</sup>, Jin Taek Kim<sup>1</sup>,  
Young Min Cho<sup>1</sup>, Kuhn Uk Lee<sup>2</sup>, Seong Yeon Kim<sup>1</sup>

Department of internal medicine, Seoul National University College of Medicine

Department of Internal Medicine<sup>1</sup>, Surgery<sup>2</sup>

### ABSTRACT

Herein, a case of a solitary primary paraganglioma arising in the mesentery, found in a hypertensive 70-year-old woman, who presented with nausea and postprandial abdominal discomfort, is reported. Ultrasonography and computed tomography showed a hypervascular mass abutting the second portion of the duodenum. An exploratory laparotomy revealed a 5.5×5.3×5 cm sized mass in the mesentery of the transverse colon, which was histologically proven to be a paraganglioma. No intraoperative hemodynamic changes developed, and the postoperative course was uneventful. To our knowledge, this is the first case of a paraganglioma arising in the mesentery reported in Korea. Considering the unusual locations and the associated operative risk, it is necessary to rule out the possibility of a functioning paraganglioma in the preoperative differential diagnosis of an abdominal mass (J Kor Soc Endocrinol 20:496~501, 2005).

**Key Words:** paraganglioma, mesentery, transverse colon, abdominal mass

### 서 론

산발성 갈색세포종(sporadic pheochromocytoma)의 5~10% 정도는 부신 외에서 발생하며 이러한 부신외 갈색세포종(부신경절종, paraganglioma)은 경부에서 골반까지 어느 부위에서든 발생할 수 있다[1]. 그러나 기능성 부신경절종의 대부분은 복강 내에서 발견되며 이 경우 상부 대동맥 주위, 허부 대동맥 주위, 방광에서 호발하며 이 외에도 간문부, 담낭, 전립선, 요도, 장간막 혈관주위 등에서도 드물지만 발생한 예가 보고된 바 있다.

장간막에서 발견되는 고형암은 대개 전이성 종양이고 일차성 고형암은 드물다. 장간막에서 발생하는 일차성 고형암에는 섬유종증, 신경섬유종, 기형종, 유암종, 생식세포종, 기

타 평활근종, 혈관종, 또는 지방종 등이 보고되어 있는데 [2,3]. 저자들은 국내에서 최초로 횡행결장의 장간막에서 발생한 부신경절종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

**환 자:** 70세, 여자

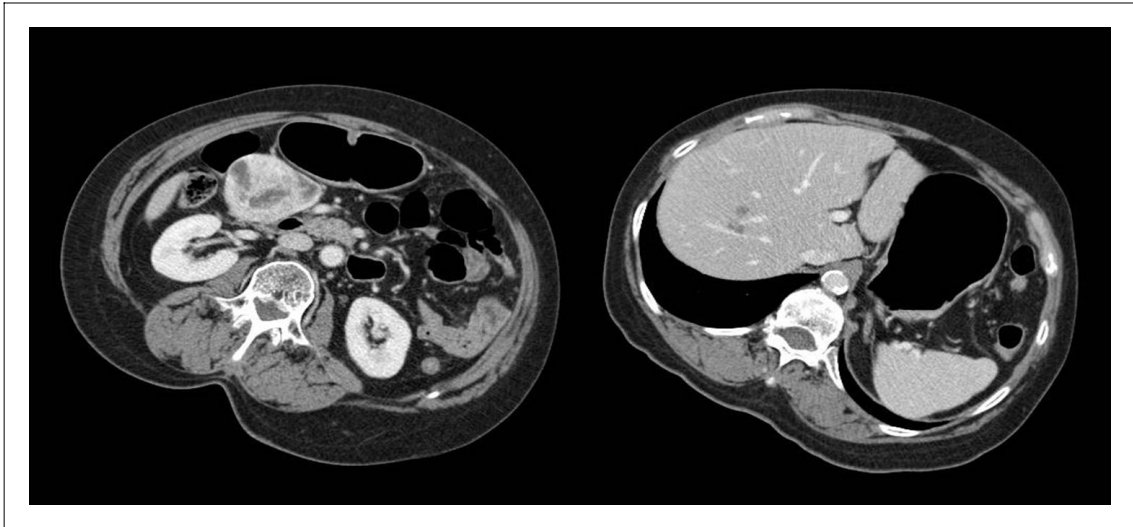
**주 소:** 내원 3일 전부터 시작된 오심

**현병력:** 상기 환자는 1년 전 고혈압을 진단받고 투약 중이었으며 1개월 전부터 식욕 부진, 식후 상복부 불쾌감이 있었고 비슷한 시기에 간헐적으로 수분간 지속되는 과다발한, 어지럼증, 발열 등의 증상을 경험하였다. 내원 3일 전부터 식사와 무관한 오심이 간헐적으로 발생하였으며 점점 심해져 인근병원 응급실 내원하여 복부 초음파와 전산화단층촬영 시행 후 간전이와 동반된 소장 간질 종양이 의심되어 본원으로 전원되었다.

접수일자: 2005년 8월 8일

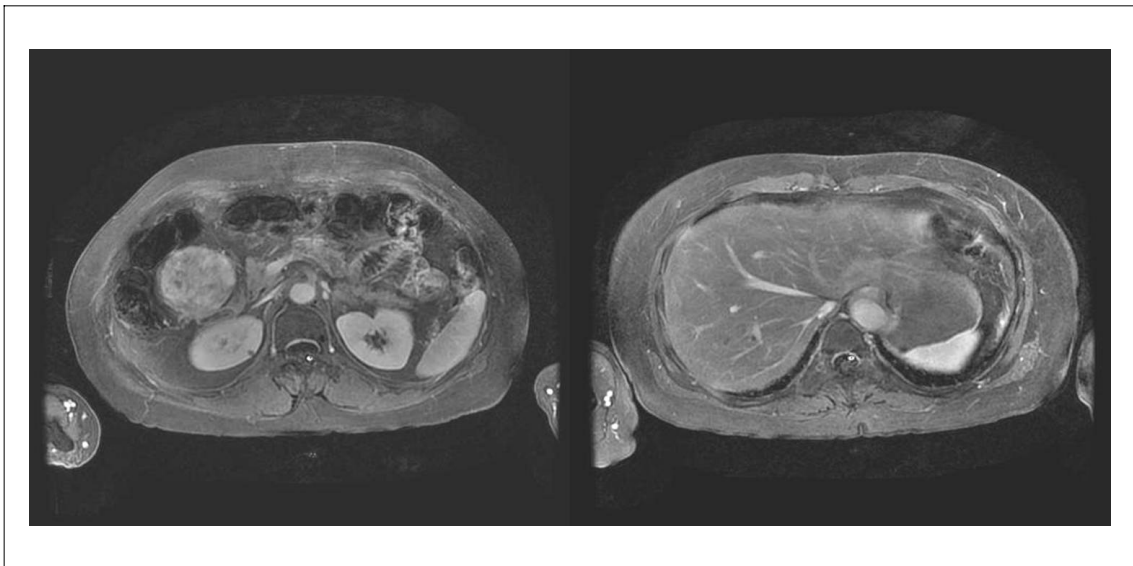
통과일자: 2005년 8월 23일

책임저자: 조영민, 서울대학교병원 내과외국



**Fig. 1.** Computed tomography of abdomen.

A 4~5 cm sized, well-enhanced hypervascular mass was detected around the second portion of duodenum. Multiple cystic lesions suspected as metastases were found in the liver segment 8.



**Fig. 2.** Magnetic resonance images of the liver.

A mass with inhomogenous enhancement abutted on the second portion of duodenum. Multiple cystic lesions in the liver showed low signal intensity after enhancement.

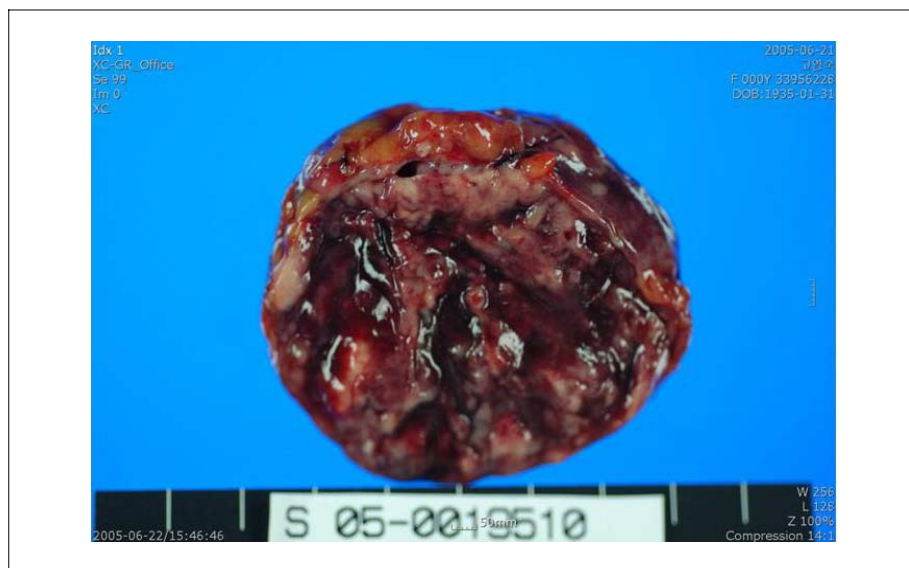
**과거력:** 고혈압의 과거력이 있었고 충수돌기염과 추간관 탈출증으로 수술받은 적이 있었다.

**가족력:** 아버지와 언니, 남동생이 모두 고혈압이 있었으나 가족 중 중앙이 발생한 사람은 없었다.

**진찰 소견:** 내원 당시 키 152.5 cm, 체중 54.4 kg이었고 활력 징후는 혈압 122/77 mmHg, 맥박수 분당 87회, 호흡수 분당 18회, 체온 36.5℃이었다. 계통적 문진상 식욕부진, 구역, 발한, 식후 상복부 불쾌감을 호소하였으며 체중감소, 두통, 심계항진, 설사, 변비, 혈변, 흑색변 등은 없었다. 결막의 빈혈이나 공막의 황달 소견은 없었으며 경부검진상 갑상선

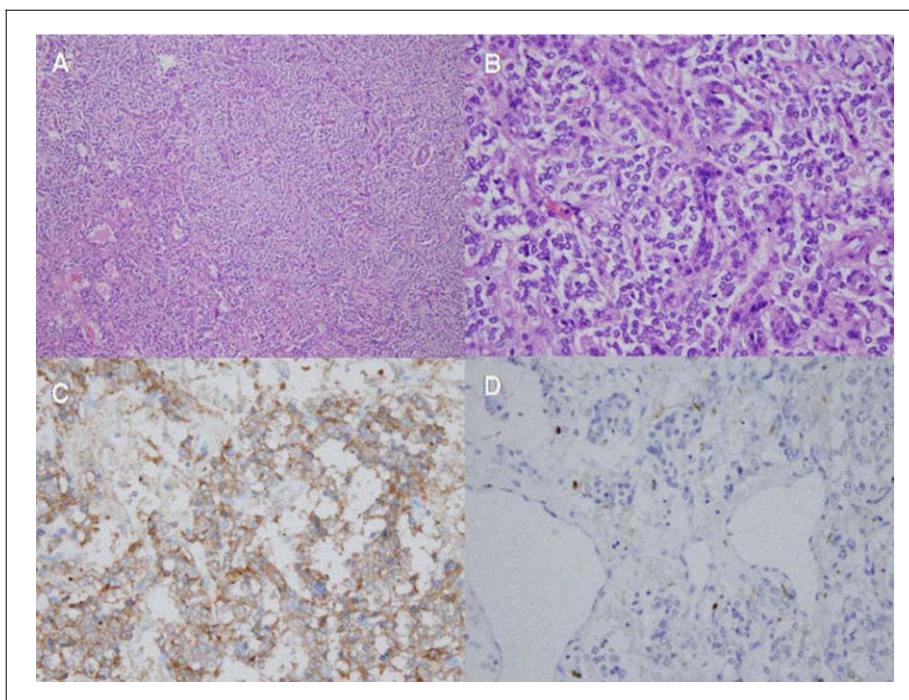
비대나 림프절 종대소견은 없었고 심박동은 규칙적이고 심잡음은 청진되지 않았으며 호흡음도 정상적으로 청진되었다. 복부 검진상 복부팽만은 없었고 장음은 정상적으로 청진되었으며 이동탁음은 없었고 복부 압통이나 간비종대는 관찰되지 않았고 복강내 종괴도 촉진되지 않았다.

**검사실 소견:** 말초혈액검사상 백혈구 6980/mm<sup>3</sup> (66.3% 중성구, 26.6% 림프구, 7.5%), 혈색소 13.7 g/dL, 혈소판 394,000/mm<sup>3</sup>이었다. 혈청 생화학 검사상 혈중요소질소 10 mg/dL, 크레아티닌 0.9 mg/dL, 나트륨 135 mmol/L, 칼륨 3.8 mmol/L, 염소 97 mmol/L, 중탄산염 CO<sub>2</sub> 25 mmol/L이



**Fig. 3.** Gross finding of resected mesenteric mass.

A 5.5×5.3×5 cm sized round, slightly hard, well-circumscribed mass was shown here. The findings of hemorrhage and necrosis were seen in the cut surface of the mass.



**Fig. 4.** Microscopic findings of resected mesenteric mass

Hematoxylin and eosin stained section showed typical findings of neuroendocrine tumor (A: ×100, B: ×400). Immunohistochemical stain for synaptophysin was positive and that for S-100 was focal positive (C: ×400, D: ×400).

있고 칼슘 9.4 mg/dL, 인 3.6 mg/dL이었으며 AST 20 IU/L, ALT 19 IU/L, 총단백 7.4 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, 알칼리성 인산분해효소 83 IU/L, 빌라루빈 0.5 mg/dL, 총 콜레스테롤 165 mg/dL이었다. 프로트롬빈 시간 INR 0.93 (113%)이었다. 요검사상 요단백이나 요당은 검출되지 않았고 대변 혈

색소(ELISA) 및 대변 기생충 검사는 모두 음성이었다. 혈청 종양표지자는 알파태아단백 5 ng/mL 미만, CA 19~9항원 5 U/mL 미만, 태아성암항원 1.0 ng/mL 미만이었다.

**방사선 소견:** 복부의 전산화 단층 촬영에서 십이지장 제2부의 앞쪽으로 4×4.5 cm 정도의 조영이 잘되는 종괴가 관찰

**Table 1.** Clinical characteristics of the nine cases of mesenteric paraganglioma

No. of case	First Author Ref.	Year	Age/ Sex	Symptoms	Location	Size(cm)	Preoperative diagnosis	surgical procedure	Prognosis
1	Arean[9]	1956	32/M	Nausea Vomiting	Mesentery of the small intestine	10	Abdominal mass	Resection of the intestine and its mesentery along with mass	ND
2	Camichael[10]	1970	62/F	Abdominal Hypertension	Mesentery of the small intestine	3.2	Abdominal mass	Resection of the intestine and its mesentery along with mass	ND
3	Tanaka[11]	1991	29/F	Nausea Vomiting	Mesentery of the descending colon	10X9X7	Retroperitoneal mass	Resection of the mass	Alive, 32M
4	Onoue[12]	1999	38/F	Free	Mesentery of the small intestine Liver metastasis	4.5X3.2X3.0	Mesenteric tumor HCC	Resection of the intestine and Its mesentery along with mass Liver resection	Alive, 24M
5	Jaffer[13]	2002	76/M	Hypertension	Mesentery of the small intestine	8.5X8.0X2.0	Abdominal mass	Resection of the intestine and its mesentery along with mass	ND
6	Muzaffar[14]	2002	76/F	Abdominal mass	Mesentery of the small intestine	20X15	Abdominal mass	ND	Alive, 12M
7	Aras[15]	2003	70/M	Abdominal mass	Mesentery of the ascending colon	19X17X13	Abdominal mass	Resection of the intestine and its mesentery along with mass	Alive, 12M
8	Akitoshi[16]	2004	72/F	Hypertension	Mesentery of the small intestine	10X10X9	Mesenteric tumor	Resection of the intestine and its mesentery along with mass	Alive, 12M
9				Abdominal pain and mass					
	Present case	2005	70/F	Nausea Hypertension	Mesentery of the transverse colon	5.5X5.3X5	GIST with liver metastasis	Resection of the mass	Alive, 1M

HCC, hepatocellular carcinoma; ND, not documented; M, months

되어 Castleman's disease나 위장관 간질종양, 또는 신경원성 종양 등이 의심되었고 간의 8번 구역에 여러 개의 낭성 병변이 보였다 (Fig. 1). 간에 보이는 병변은 간질 (fasciola hepatica)의 가능성이 높다고 생각되었으나 십이지장에 있는 종양의 전이 가능성도 있어 이의 감별 위해 간의 자기공명영상을 시행하였다. 자기공명영상 결과 전산화단층촬영에서 보인 종양은 십이지장과 접하고 있으면서 균질하지 않은 조영증강을 보이고 있었는데 위치상 복막 기원의 종양이거나 십이지장의 점막하 종양이 바깥으로 자라난 것일 가능성을 모두 시사하고 있었다. 간의 병변은 전이보다는 기생충 감염에 합병된 낭성 병변일 가능성을 더 시사하였다 (Fig. 2).

**임상 경과 및 치료:** 환자는 복강 내 종양의 진단 및 치료를 목적으로 개복술을 시행받았다. 수술중 활력징후는 안정적으로 유지되었다. 수술소견상 십이지장 제2부와 췌장 두부에 인접한 횡행결장의 장간막에서 기원한 5.5×5.3×5 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 종괴는 약간 단단하고 둥근 모양이었고 경계가 분명하며 주위 조직을 침범하지 않았으며 절단면은 검붉은색에 출혈과 괴사가 동반되었다 (Fig. 3). 상기 종양은 헤마톡실린-에오신 염색에서 신경내분비 종양의 특징을 보였고 면역조직화학검사상 synaptophysin, chromogranin, CD 56, S-100에 양성을 보이면서 c-kit, CD 34, SMA, cytokeratin에 음성을 보여 부신경절종으로 진단되었으며 (Fig. 4) 수술장에서 시행한 전이가 의심되는 부위의 초음파유도 간생검은 정상 간조직 소견을 보였다. 수술 후 시행한 내분비검사에서 혈청 에피네프린 91 pg/mL, 혈청 노르메피네프린 600 pg/mL, 24시간 소변검사에서 바닐만델

릭산 (VMA) 4.5 mg, 메타네프린 (metanephrine) 0.2 mg으로 모두 정상범위에 있었다. 환자는 수술 후 오심, 과다발한, 어지럼증 등의 증상이 호전되었고 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

## 고 찰

부신경절의 실질세포는 배아발생과정의 신경능선세포에서 기원하며 갈색세포종은 부신경절의 실질세포에서 기원하는 드문 종양이다. 성인에서는 부신 수질이 부신경절의 가장 큰 부분이므로 부신수질에서 발생하는 갈색세포종의 빈도가 가장 높지만 부신 외에도 교감신경계의 분포와 평행하게 척추나 대동맥을 따라 목에서부터 골반까지 부신경절이 분포하는 곳에는 어디서든 부신경절종이 발생할 수 있다. Glenner와 Grimley는 부신경절종을 주로 두경부에서 발생하는 아가미분절 부신경절종, 미주신경내 부신경절종과 대동맥교감신경절 부신경절종, 내장자율신경 부신경절종의 네 가지로 분류하였는데 내장자율신경 부신경절종은 내장기관이나 혈관과 연관되어 있으며 장간막 부신경절종은 내장자율신경 부신경절종에 속한다[4]. 실제로 십이지장과 인접한 상장간막 동맥근 및 하장간막 동맥근에서 부신경절 조직이 있음이 보고된 바 있다[5,6]. 또한 Freedman과 Goldman은 에스자결장간막에서 정상적인 부신경절의 존재를 보고하였고 이 위치에서 부신경절 종양이 발생할 가능성을 언급하였다[7]. 이외에도 현재까지 정상적인 부신경절 조직을 발견하지 못한 비뇨생식관, 정삭, 천미골부, 항문, 신장의 피막, 자

궁인대, 난소, 질벽 등에서 부신경절종이 발생한 예가 보고된 바 있다[1]. 이러한 사례들은 아직 명확히 밝혀지진 않았지만 광범위하게 분포하는 신경능선세포의 이동으로 설명될 수 있고 이 증례처럼 장간막에서 발생한 부신경절종은 장간막 동맥근으로부터 배쪽으로 이동한 부신경절 세포에서 유래했을 것으로 생각된다.

기능성 부신경절종은 전체 갈색세포종의 10% 이상을 차지하며 부신에서 발생한 갈색세포종에 비해 악성의 비율이 높은 것으로 알려져 있고 대개 단일 종괴로 발현하지만 드물게 다발성 종양일 수 있다. 대부분 카테콜아민의 과다분비로 인한 증상이나 종괴의 위치나 크기에 따른 복부 혹은 측부 통증을 유발하지만 증상이 없을 수도 있다. Diarmuid 등이 1952년부터 1992년까지 Mayo clinic에서 수술받은 66명의 기능성 부신경절종 환자들을 대상으로 평균 8.8년간 추적관찰하여 보고한 바에 따르면 환자들의 평균 연령은 40세였고 남녀비는 29:37로 여자가 더 많았고 9명의 환자는 갈색세포종의 가족력이 있었다[8]. 43명 (65%)이 카테콜아민 과다분비로 인한 증상이 있었고 55명 (83%)이 고혈압이 있었으며 32명 (48%)이 수술 중 혈액학적 변화를 보였다. 단일 종양으로 발현한 52명의 환자에서 발생부위는 복부가 46명, 흉부가 4명, 두경부가 2명이었다. 복부에서 발생한 종양은 대부분 신장 혈관 상부 대동맥 부근에 있었고 골반에 발생한 경우는 모두 방광에서 발생하였다. 전이와 국소침범을 악성으로 정의하였을 때 악성 종양의 비율은 36% 정도였으며 사망의 위험인자 중 가장 예측력이 높은 것은 종양의 크기로 5 cm를 초과하는 경우 장기 생존률이 59%인 반면 5 cm 이하인 경우 사망한 예가 없었다.

부신경절종이 장간막의 종양으로 발생하는 경우는 극히 드문데 외국에서 몇 예가 보고된 바 있다 (Table 1). 이 증례들을 살펴보면 전체 9례 중 5례가 70세 이상에서 발생하였고 남녀비가 1:2로 여성이 더 많았고 임상적으로는 구역, 구토 등의 복부 증상과 고혈압, 복부 종괴로 발현한 경우가 대부분이었고 발생위치는 대부분 소장의 장간막이었으나 상행결장, 하행결장, 횡행결장의 장간막에서도 발생하였고 1례에서 간전이 있었다. 크기는 3.2 cm에서 20 cm까지 다양하였다. 수술 전에는 대부분 복부종괴로 진단받고 수술은 종괴와 함께 장간막과 장관을 같이 절제한 경우가 대부분이었다. 장기적인 추적관찰이 이루어진 환자가 적어 예후는 정확히 알기 힘들다.

본 증례는 횡행결장의 장간막에서 기원한 부신경절종에 대한 것으로서 고혈압, 과다발한, 오심 등의 증상이 수술 후 호전된 것으로 보아 카테콜아민 과다분비에 의한 증상이 있었던 것으로 생각되며 종괴가 위치상 십이지장을 압박하고 있었기 때문에 이로 인한 식후 상복부 불쾌감도 동반되었다. 그러나 수술 전 카테콜아민 과다분비로 인한 임상증상이 심하지 않았고 영상진단에서 부신경절종이 흔히 발생하는 위

치에 종양이 있지 않았기 때문에 부신경절종보다는 위장간질 종양이나 신경원성 종양 혹은 Castleman's disease 등을 의심하였고 따라서 수술 전 카테콜아민을 측정하거나 핵의학 스캔을 시행하지는 않았다. 다행히 수술 전후로 혈압은 안정적으로 유지되었고 수술 후 측정된 카테콜아민은 정상범위에 있었다.

이 환자의 증례에서 볼 수 있는 것처럼 부신경절종이 발생할 수 있는 위치가 다양하기 때문에 수술 전의 영상진단만을 가지고 부신경절종의 가능성을 완전히 배제하기는 힘들 것으로 생각되며 따라서 복부종괴의 수술 전 감별진단에서 이 질환의 가능성을 항상 염두에 두어야 한다. 더군다나 기능성 부신경절종의 경우 상당히 많은 부분에서 수술 중 혈액학적 변화를 보일 수 있으므로 그에 따른 위험성을 고려한다면 이 환자에서처럼 고혈압이 동반된 경우 임상증상이 심하지 않더라도 자세하고 주의깊은 병력청취와 필요한 경우 생화학적 검사나 핵의학 스캔의 시행을 통해 수술 전 기능성 부신경절종을 배제하기 위한 노력을 기울여야 할 것으로 생각된다.

이 증례는 수술 전 간에 전이가 의심되는 병변이 있었지만 수술 중 시행한 간생검에서 의심되는 부위에 전이가 없음을 확인하였고 병리소견에서 국소침범의 소견이 없었으므로 악성 부신경절종은 아니지만 종괴의 크기가 5 cm보다 약간 크고 일반적으로 복강내에서 발생한 부신경절종이 방광에서 발생한 부신경절종과 비교하였을 때 침습적인 경향을 보인다는 점을 고려한다면 장기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

## 요 약

부신 외에서 발생하는 갈색세포종이 장간막에서 발생하는 경우는 매우 드물며 외국에서 몇 예가 보고된 바 있다. 기능성 부신경절종이 발생하는 위치가 다양하다는 점과 수술 중 혈액학적 변화에 따른 위험성을 고려한다면 수술 전 영상진단 외에도 이 질환의 가능성을 배제하기 위한 진단적 노력이 필요하리라 생각된다. 저자들은 복부 증상으로 내원한 고혈압이 있는 70세 여자 환자에서 수술 전 기능성 부신경절종의 가능성을 고려하지 않은 상태에서 횡행결장의 장간막에서 기원한 종양을 수술적으로 절제하여 부신경절종으로 확인된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Lack EE: Extraadrenal paragangliomas of the sympathoadrenal neuroendocrine system. In: Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia. Atlas of tumor pathology, 3rd series fascicle 19. pp269-282,

- Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1997
2. Rosai J: *Ackerman's Surgical Pathology*. 8th ed. pp-2153-2154, St Louis, Mosby Co, 1997
  3. Yannopoulos K, Stout AP: *Primary solid tumors of the mesentery*. *Cancer* 16:914-927, 1963
  4. Glenner GG, Grimley PM: *Tumors of the extraadrenal paraganglionic system (including chemoreceptors)*. In: *Atlas of tumor pathology, 2nd series, fascicle 9*, Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1974
  5. Taylor HB, Helwig EB: *Benign non chromaffin paragangliomas of the duodenum*. *Virchows Arch Pathol Anat* 335:356-366, 1962
  6. Elliot GB: *Glomus like bodies on the superior mesenteric artery*. *Can Med Assoc J* 92:1303-1305, 1965
  7. Freedman SR, Goldman RL: *Normal paraganglion in the mesosigmoid*. *Hum Pathol* 12:1037-1038, 1981
  8. Diarmuid S. O'Riordain, William F. Young, Jr., Clive S. Grant, J. Aidan Carney, Jon A. van Heerden: *Clinical Spectrum and Outcome of Functional Extraadrenal paraganglioma* *World J. Surg* 20:916-922, 1996
  9. Arean VM, Ramirez de Arellano GA: *Intra abdominal nonchromaffin paragangliomas*. *Ann Surg* 144:133-137, 1956
  10. Carmichael JD, Daniel WA, Lamon EW: *Mesenteric chemodectoma. Report of a case*. *Arch Surg* 101:630-631, 1970
  11. Tanaka S, Ooshita H, Kaji H: *Extraadrenal paraganglioma of the mesenterium (in Japanese)*. *Rinsho Geka* 46:503-506, 1991
  12. Onoue S, Katoh T, Chigira H, Matsuo K, Suzuki M, Shibata Y: *A case of malignant paraganglioma arising in the mesentery (in Japanese with English abstract)*. *J Jpn Surg Assoc* 60:3297-3300, 1999
  13. Jaffer S, Harpaz N: *Mesenteric paraganglioma. A case report and review of the literature*. *Arch Pathol Lab Med* 126:362-364, 2002
  14. Muzaffar S, Fatima S, Saddiqui MS, Kayani N, Pervez S, Raja AJ: *Mesenteric paraganglioma*. *Can J Surg* 45:459-460, 2002
  15. Canda AE, Sis B, Sokmen S, Fuzun M, Canda MS: *An unusual mesenteric paraganglioma producing human chorionic gonadotropin*. *Tumori* 90:249-252, 2004
  16. Kudoh A, Tokuhisa Y, Morita K, Hiraki S, Fukuda S, Eguchi N, Iwata T: *Mesenteric paraganglioma: Report of a case*. *Surg Today* 35:594-597, 2005