

後縱隔에 發生한 節神經芽細胞腫 1例

연세대학교 의과대학 방사선과학교실

최 경 희 · 최 병 숙

—Abstract—

Ganglioneuroblastoma in Posterior Mediastinum: A Case Report

K. H. Choi, M. D. and B. S. Choi, M. D.

*Department of Radiology and Nuclear Medicine, Yonsei University
College of Medicine, Seoul, Korea*

Ganglioneuroblastoma is the neurogenic tumor arising from the sympathetic ganglia which extends from the base of skull to the pelvis including the suprarenal medulla. Pathologically it belongs to the intermediate group between malignant neuroblastoma and benign ganglioneuroma. It most frequently occurs in the infant and young children, predominantly at the posterior mediastinum.

Here the authors report a case of ganglioneuroblastoma of posterior mediastinum in a 12 year old boy which was recently confirmed histopathologically at Severance Hospital, Yonsei University.

Radiological aspects are reviewed as well as clinical and pathological aspects along with brief review of references.

서 론

ganglioneuroblastoma는 교감신경절과 척추신경절에서 발생하는 종양으로서 종격에서뿐만 아니라 경(經)부 복부등에서도 발생하는 비교적 희유한 질환이다.

본 연세대학교 의과대학 세브란스 병원에서 최근 1예를 경험하였기에 보고한다.

증 례 보 고

환 자 : 안××, 12세, 남자

주 소 : 두통과 식욕부진

기 간 : 10일간

현병력 : 2년전에 개인병원에서 폐결핵으로 진단받아 INH와 PAS를 2년간 복용하였으나 X-선상 병소의 호전이 전혀 없던중 식욕이 감소되고 두통이 심하여져 본원에 입원하였다.

과거력 : 특기사항 없음.

가족력 : 특기사항 없음.

이학적소견 : 발육은 양호하였으나 영양상태는 불량한 편이었고 맥박 110/min, 호흡 24/min, 체온은 36.8°C였다. 청진상 우측상방 전흉벽에서 호흡음이 약간 감소되어 있었고 국소임파선은 촉진되지 않았다.

검사소견 : Hb 13.2g/dl, Hct 40% WBC 6,600/mm³ total protein 5.8gm/dl, VMA 측정치없음.

기관지경 검사 : 우측상엽 기관지가 약간 아래로 밀린 것 이외에는 다른 이상이 없었다. 기관지 세척물 배양에서 결핵균은 발견되지 않았고 세포검사는 Class I이었다.

X-선 소견 : 흉부 X-선 상에서는 기저부를 右上 종격에 둔 삼각형의 음영상을 볼 수 있었는데 삼각형의 하변은 주위조직과 경계가 뚜렷하였으나 상변은 불분명하였고 silhouette sign이 음성인것으로 보아 후종격에 위치한 종양으로 생각되었다(Fig. 1). 흉부 측면 [촬영에서는 달걀 크기의 비교적 경계가 분명한 원형의 종양이 후종격 상방에서 나타났다. 주위 골격의 파괴나 종양내의 석회침착은 볼 수 없었다. 그외의 폐야는 깨끗했으

며 결핵병소는 없었다(Fig. 2).

수술소견 : 후종격 상부에 6×5×3cm 크기의 백회색의 비교적 주위조직과 경계가 뚜렷하고 잘싸여진 단단한 종양이 발견되어 절제하였는데 그 일부는 척수에 부착되어 있었다.

병리조직소견

육안적소견 : 불규칙한 모양의 종괴는 부분적으로 피막되어 있었고 회백색을 띠었으며 탄력이 있었다. 6×5

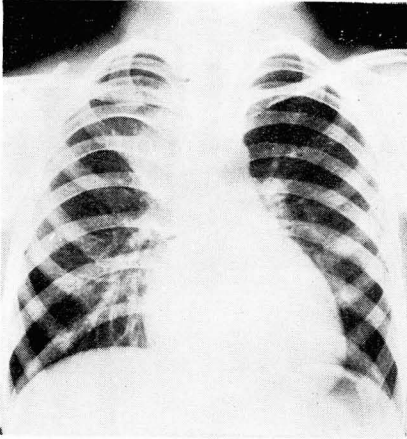


Fig. 1. Chest P-A shows a triangular shaped increased density in the right paratracheal area with negative silhouette sign suggesting this mass being posterior to the heart.

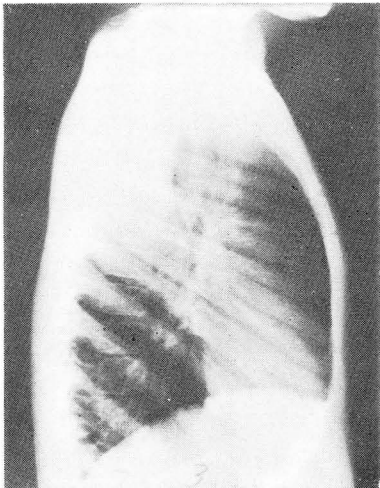


Fig. 2. The lateral view of chest shows a round mass shadow of homogenous increased density located in the upper portion of posterior mediastinum suggesting neurogenic tumor. No evidence of calcification is seen in the mass.

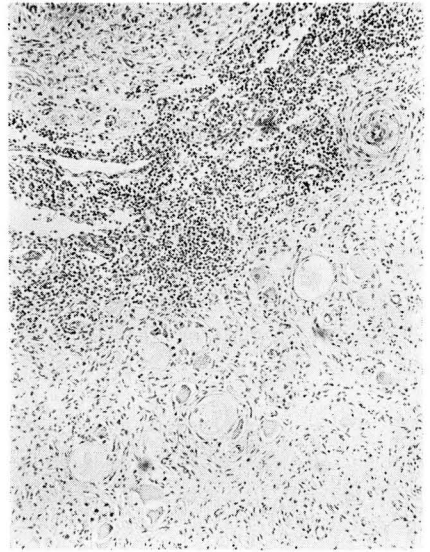


Fig. 3. a) The tumor is composed of abundant nerve fibers, scattered ganglion cells and aggregated small round cells. Some ganglion cells have two nuclei. H-E stain, 100×

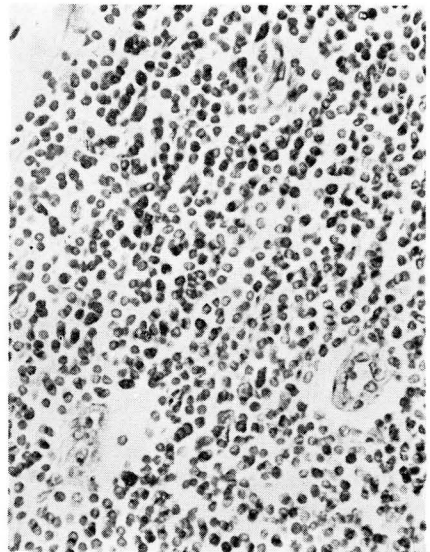


Fig. 3. b) The small round cells (neuroblasts) are forming small rosette with central nerve fibers. H-E stain, 400×

×3cm 크기의 종괴를 절단하니 그 단면은 백색의 단단한 조직으로 구성되어 있었으며 부분적으로 출혈소견을 보였다.

현미경적소견(Fig. 3)

종괴는 대부분이 신경섬유, Schwann 세포들의 불규칙한 주행으로 이루어져 있었고 부위에 따라 작고 둥근

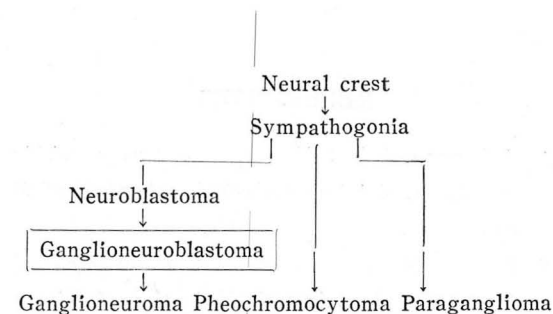


Fig. 4. Tumors originating from neural crest cells

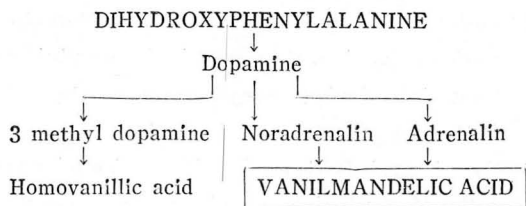


Fig. 5. Synthesis and degradation of catecholamines

세포의 소집단들이 산재해 있었으며 호염기성의 풍부한 세포질을 가진 크고 다각형인 세포들도 산재해 있었다. 이 세포들의 핵은 크고 핵소체도 뚜렷하여 성숙한 ganglion cell의 모양을 하고 있었으며 간혹 2개 이상의 핵을 가지는 세포들도 있었다.

작고 둥근 세포들은 그 중심부에 신경섬유를 함유한 rosette를 형성하기도 하였고 작고 둥근세포에서 ganglion cell의 중간 형태의 세포도 관찰되었다. 현미경 소견상 피막은 분명치 않았고 산재한 출혈소견도 볼수 있었다.

고 안

ganglioneuroma는 1870년 Loretz⁹⁾에 의해 처음으로 보고 되었다. 그후 Stout¹³⁾가 1947년에 문헌을 종합하여 233예를 보고 하였고 1959년 Schweiguth¹²⁾는 흉곽내의 neurogenic tumor 40예를 보고하였는데 그중 18예가 ganglioneuroma였다. 또한 Hamilton⁷⁾은 17예의 ganglioneuroma를 보고했고 같은 기간중에 있었던 neuroblastoma 105예도 아울러 비교 관찰하였다.

ganglioneuroma는 두개골 기저부에서 골반까지 뻗치는 거대한 교감 신경절과 부신수질에서 대부분이 발생한다. 그외의 작은 교감 신경절에서도 간혹 발생하기도 하며 위장관, 정계(精系), 유방, 말단부 관절, 상악골, 자궁, 신장, 회음부에서도 발생한다고 보고되어 있다. 아주 드물게는 von Recklinghausen씨 병과 동반되기도 한다. 남녀의 발생율은 비슷하거나 여자에 조금 많은 것으로 되어있다.

Hamilton⁷⁾은 17예의 ganglioneuroma를 보고했는데 10예가 후종격에 위치했고 7예가 복강내에서 발생한 것

이었다.

(1) 병 리

ganglioneuroma는 비교적 주위조직과 경계가 뚜렷하고 피막으로 잘 둘러싸여 있으며 흔히 주위조직이나 추공으로 침습하며 척수를 압박하기도 한다.

교감신경절에서 발생하는 종양은 보통 다음의 3군으로 나눈다(Fig. 4).

- ganglioneuroma (benign): mature, fully differentiated
- neuroblastoma (malignant): undifferentiated
- ganglioneuroblastoma (intermediate): partially differentiated or partially undifferentiated.

ganglioneuroblastoma는 다른군과 뚜렷이 분리되지 않으므로 종종 전단에 혼동을 가져오기도한다. Stout¹³⁾는 53예의 intermediate group을 보고하였는데 그중 36%가 이미 전이를 일으키고 있었다고 한다.

(2) 임상적 소견

ganglioneuroma는 우연히 발견되는 경우가 많다. Hamilton⁷⁾의 17예중 12예가 증상이 없었고 단지 5예에서만 종양과 관계된 증상 즉 설사, 흉부통증, 복부팽만, 질습열이의 변화등을 호소했다. ganglioneuroma는 서서히 자라는 종양이므로 그 크기가 상당히 커질수도 있다. Peters¹¹⁾는 3·1/2세의 남아에서 크기 20×40cm, 무게 6kg의 거대한 종양을 보고한바 있다. 흉문을 분비하는 neurogenic tumor는 보통 악성으로 생각하지만 양성의 ganglioneuroma도 때로는 흉문을 분비하여 고혈압, 설사, 발한, 피부의 조홍등 부신수질 흉문의 증상을 가져올 수 있다.

(3) 방사선학적 진단

neurogenic tumor는 유아에서 가장 흔한 후종격 종양이다. ganglioneuroma는 보통 원형 혹은 타원형의 종양으로서 paravertebral gutter에 생긴다. 종양의 위치 즉 종양이 上部에 있나 下部에 있나 하는 것으로는 후종격 종양의 감별이 되지 않는다⁸⁾.

ganglioneuroma에서의 석회침착은 흔히 볼 수 있으며 어떤 형태로도 올 수 있다. Hamilton⁷⁾은 17예중 7예에서 석회침착을 볼 수 있었다 한다. Schweiguth¹²⁾는 종양내의 석회침착은 종양의 성숙도를 가리키며 종양이 악성이 아닌것을 의미한다고 하였으나 Hamilton⁷⁾ 등은 neurogenic tumor의 석회침착은 종양이 rapid growing을 해서 혈액공급이 이를 따라가지 못할 경우에 조직의 괴사가오고 석회가 침착된다고 하였다. 따라서 석회침착은 종양이 악성인지 양성인지를 감별하는데는 의의가 없고 대신 neurogenic tumor를 다른 후종

격종양 즉 duplication of foregut, neuroenteric or bronchogenic cyst와 감별하는데 꽤 도움이 된다고 하였다.

그외의 X-선학적 특징으로는 늑골의 변형을 들 수가 있는데 이는 horizontal flattening, increased density, contour irregularity, spreading apart at the junction with vertebra 같은 형태로 온다.

(4) Vanilmandelic acid (VMA) (Fig. 5)

Hamilton⁷⁾은 7예의 ganglioneuroma에서 24시간 소변중에 배설되는 VMA 측정치를 조사한 결과 4예에서 현저히 증가했다고 했다. neuroblastoma의 경우는 85%에서 VMA가 증가하였다. 한편 Bettex²⁾는 ganglioneuroma때 VMA가 증가하지 않으므로 VMA와 homovanillic acid의 배설양으로 양성인 ganglioneuroma와 악성인 neuroblastoma와 감별할 수 있다고 하였으나 ganglioneuroma 중에는 혼돈을 분비하는 것이 있어서 VMA를 증가시킬 수 있다고 한다^{6) 7)}.

(5) 악성 neuroblastoma의 양성종양으로의 성숙

1927년 Cushing과 wolback³⁾이 ganglioneuroma의 조직학적 특성을 보고한 이래 neural crest에서 발생하는 종양은 악성의 neuroblastoma에서 양성의 ganglioneuroma로 "mature"하는 경향이 있는 것으로 알려져 있다.

maturation된 중에는 Fox⁴⁾등 여러사람이 보고한바 있다. 최근에 Goldstein⁵⁾이 조직배양에서 미성숙한 neuroblastoma 세포가 성숙한 ganglion 세포로 20일내에 분화될 수 있다고 보고하였다.

(6) 치 료

광범위한 외과적 절제와 방사선 조사요법이 가장 효과적 치료법으로 알려져 있다. 치료에 필요한 방사선량은 2~3주간에 2500~3000 rads를 조사하고 전이병소가 있을때는 그곳에 1200~2500 rads를 추가한다¹⁰⁾. vincristine과 같은 화학요법과 방사선 조사요법이 효과적이라고 주장하는 사람도 있다. 특히 Perez¹⁰⁾는 전이가 있을때라도 적극적인 방사선 조사를 하라고 충고하고 있다.

Ackerman¹⁾은 악성신경성 종양이 종격내에 있고 또 환자의 연령이 2세 미만일 경우에 가장 예후가 좋다고 하였다.

결 론

저자들은 12세된 남자에서 후종격에 발생한 ganglioneuroblastoma 1예를 경험하고 간략한 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ackerman, L.V.: *Neurogeneous tumors within the thorax. Clinicopathological evaluation of 48 cases.* Cancer 4:669-691, 1951.
2. Bettex, M. and Kaser, H.: *Diagnostic and prognostic value of the determination of urinary output of VMA in tumors of sympathetic nervous system.* Arch. Dis. Childhood 37:138, 1962.
3. Cushing, H. and Wolback, S.: *Transformation of malignant paravertebral sympathoblastoma into benign ganglioneuroma.* Am. J. Path., 3:203 1927,
4. Fox, F. and Davison, J.: *Maturation of sympatheticoblastoma into ganglioneuroma.* Cancer, 12:108, 1959.
5. Goldstein, M., and Burdman, J.A.: *Long term tissue culture of neuroblastomas.* J. Nat. Cancer Inst., 32:165, 1964.
6. Greenberg, R. and Gardner, B.: *Catecholamine metabolism in a functional neurogenic tumor.* J. Clin. Invest., 39:1729, 1960.
7. Hamilton, J.P.: *Ganglioneuromas in children.* SGO 121:803-12, 1965.
8. Hope, J.W., Borns and Koop: *Radiologic diagnosis of mediastinal masses in infants and children.* Radiol. Clin. N. America, 1:17, 1963.
9. Loretz, W.: *Ein fall von gangliösem neurom (ganglion).* Virchow's arch., 49:435, 1870. Cited from Hamilton, J.P.: *Ganglioneuromas in children* SGO 121:803-12, 1965.
10. Perez C.A.: *Tumors of the sympathetic nervous system in children. An appraisal of treatment and results.* Radiology 88:750-60, 1967.
11. Peters, H.F.: *Zur Kenntnis der ganglioneuroma.* Zschr. Path., 13:114, 1913. Cited from Hamilton, J.P.: *Ganglioneuromas in children* SGO 121:803-12, Oct., 1965.
12. Schweisguth, O.: *Intrathoracic neurogenic tumors in infants and children.* Ann. Surg., 150: 29, 1959.
13. Stout, A.P.: *Ganglioneuromas of the sympathetic nervous system.* Surg. Gyn. Obst., 84:101, 1947.