

종격동 부신경절종

- 1례 보고 -

이 정 상* · 김 주 현*

- Abstract -

Nonfunctioning Paraganglioma of the Anterior Mediastinum

- A case report -

J.S. Lee, M.D., J.H. Kim, M.D.,

A case of nonfunctioning paraganglioma of the anterior mediastinum in a 64-year-old woman is presented. The tumor was adherent to the pericardium and parietal pleura but not to the phrenic nerve. Complete excision of the tumor is the treatment of choice, but partial excision may provide long-term survival. A new classification and terminology suggested by Glenner and Grimley is emphasized. This aorticopulmonary paraganglioma is the first case in the Korea.

서 론

Pheochromocytoma는 부신에서 생기는 신생물이다. 이는 catecholamine을 분비하며 신경릉의 세포에서 기원한다. 부신 이외에서 발생하는 경우 paraganglioma (부신경절종) 혹은 chemodectoma라고 하는 바, 화학수용체에서 기원하기 때문이다. 대개는 경동맥소체 혹은 대동맥체에서 발생하는 종양과 유사하며 대개 비기능성이다¹⁾. 흉강내 부신경절종은 흉강내 신경성종양 100례 중 하나꼴로 발생하며 상동맥 (혹은 쇄골하), aorticopulmonary (혹은 대동맥체), 미주신경내, 그리고 대동맥교감부신경절세포에서 기원한다. 전세계적으로 1951년 Duncan과 McDonald가 우측늑골척추구에서 나온 흉강내 부신경절종 (chemodectoma)를 최초 보고한 이래, 1975년 까지 6례만이 보고

되었다가, 1988년에 이르러 총 80례의 증례가 보고되었다. 그중 30례는 후방 종격동에서 나왔고, 14례는 심장부신경절종이며 Mayo Clinic 에서도 40년 동안 2례만의 후방종격동 부신경절종을 보고할 뿐이다. 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 국내에서 최초증례로 생각되는 전방종격동에서 발생한 부신경절종 1례를 수술하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

60세 여자환자가 좌측상지 및 하지의 불수의 운동을 호소하여 본원 신경과에 내원하였다. 환자는 혈압 160/100mmHg 의 고혈압소견을 보여 Thiazide 계열뇨제를 복용한 과거력이 있으며, 본원 신경과 입원후 정기종합검사중 chest PA (Fig 1 A, B) 상 좌측종격동에 거대한 종양이 발견되어 chest CT (F 2) 로 확인하고 시험적개흉술을 위하여 본원 흉부외과로 전과되었다. 수술은 좌측 제5늑간으로 후측방 개흉술을 실

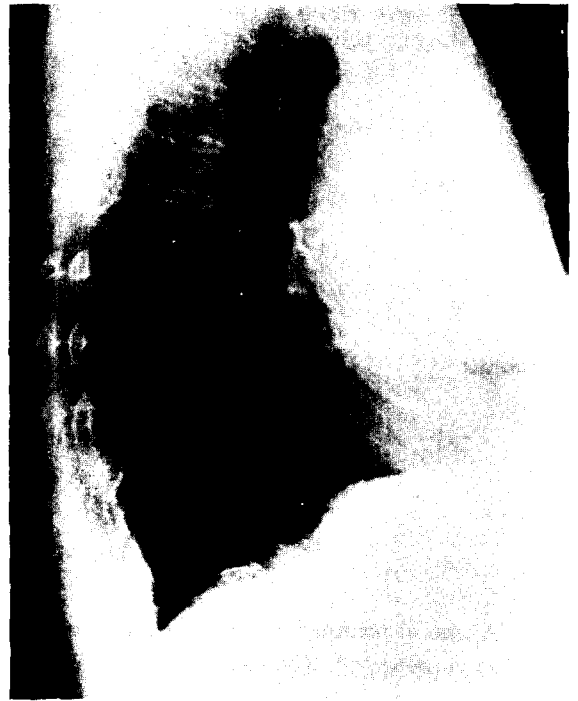
*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital
1990년 10월 30일 접수



a. Frontal view

Fig 1. Chest radiograms showing a circumscribed tumor in the left anterior mediastinum



b. Lateral view

시하였으며 종격동종양을 확인하였다. 종양은 심낭좌측에 연하고 대동맥 및 좌폐엽전방에 위치하며, 좌측 횡경막 신경을 포함하고 외측늑막에 덮혀있었고, 매우 발달한 미세혈관이 많아 출혈적이었으며, 10.5X 9.5X 4.5cm, 300g의 커다란 종양으로서 잘 피낭되어 있었다. 내장늑막간은 분리가 되어 있었으며 좌측횡경막 신경은 부득이 같이 제거되었다. 종양 제거시 박리출혈이 심하였다. 종양절단 표면은 흑갈색이며 다소의 출혈이 있었다. 피낭은 얇고 다면 낭포성 변화의 양상으로 출혈과 같이 나타났다. 미세조직학상 양성과 악성을 규정짓는 criteria는 없으나, 피낭의 부분적 파열이 있고 유사핵분열이 낮게 있는 소견으로 보아서 악성가능성을 배제할 수 없는 병리결과가 나왔다. 결론적으로 고배율 현미경소견에서 세포소 주위로 섬유혈관대가 둘러싸여 있는 zell ball appearance를 보여 부신경절종으로 진단되었다. 환자는 수술전, 수술중, 수술후 정상혈압을 유지하였으며 수술전에 종격동 부신경절종을 생각안하여 수술후 24시간 urine collection에서 얻은 VMA 수치가 3.3ng/day 로 (정상범위 0.7-6.9ng/day) 였으며, 혈중 catecholamine 중 epinephrine 이 88pg/ml으로 정상범위 (375pg/ml이

하) 였으며, Norepinephrine이 735pg/ml로 역시 정상범위 (1050pg/ml이하) 였다. 따라서 수술후 더 이상의 abdominal CT 검사는 안하였으며, 잔류종양의 가능성은 배제되었다고 판정되었기에 비기능성부신경절종으로 사료되어 수술후 추가 항암요법 및 방사선요법은 시행하지 않았다. 환자는 수술후 14번째 별 문제없이 퇴원하고 현재 외래관찰중이다 (Fig. 3).



Fig 2. Chest CT showing left anterior mediastinal tumor



Fig 3. Chest radiogram showing postoperative state

고 찰

종격동종양은 주로 전상방종격동 (54%), 후방종격동 (26%), 중중격동 (20%) 순으로 발생하며, 전상방종격동에 호발하는 종양으로는 흉선종 (31%), 임파종 (23%), 유아세포종양 (17%) 순이며, 후방종격동에 호발하는 종양으로는 신경성종양 (52%), 기관지성낭종 (22%), 장성낭종 (7%) 이며, 중중격동 종양으로는 임파종 (21%), 심막낭종, 기관지성낭종 (15%) 순이다²⁾. 악성종양 가능성은 임파종, 원발성암, 악성흉선종, 유아세포종양, 신경성종양으로 밝혀진 종격동종양들일때 커지며, 전상방종격동종양이면 그 가능성이 더욱 높아진다²⁾. 신경성종양은 주로 후방종격동에 위치하며 늑간신경에서 기원하는 신경섬유종, 신경초종, 신경섬유육종 그리고 교감신경절에서 발생한 신경절종, 신경절아세포종, 신경아세포종이 있다. 이 이외에 부신경절 세포 (paraganglion cell)에서 기원한 부신경절종양이 있다. 대개 성인에서 발생하는 신경성종양은 양성이고, 소아에서 발생하는 신경성종양은 악성일 가능성이 크다²⁾. 종격동 부신경절종양은 용어에 있어서 많은 혼란이 있는 질환이다. 즉, Pheochromocytoma는 catecholamine을 생산하는 신경릉의 세포에서 기원하며 부신에 생긴 종양으로 정의될때, 부신 이외의 곳에서 발생하는 pheochromocytoma에 해당하

는 종양을 부신경절종양 (paraganglioma)이라 하고, 종격동에서 발생하면 종격동부신경절종양이라 하는데 과거에 chemodectoma라고도 했다. 이는 자율신경계의 신경릉 (neuroectoderm)에서 나오는 세포가 부신경절의 실질세포이며 화학수용체에서 기원하기 때문에 사구종양 혹은 대동맥체종양으로도 불리웠다^{1,3,4,7,8)}. 이들 부신외의 부신경절종은 체간을 기준으로 대칭적이며 분절성으로 분포하며 그림 (Fig 5)과 같이 존재한다. 이들에는 경동맥소체도 포함되며 다발성의 흉강내, 복강내, 후복막강내에도 존재하여 부신경절종양으로 통칭한다^{1,3,4,5)}. 종격동부신경절종양은 모든 종격동종양의 1% 미만이며 모든 pheochromocytoma의 2% 미만이고 그 임상증세는 기원장소, 조직화학적양상, 신경지배분포에 따라 다양하여 일찌기 1974년에 Glenner와 Grimley는 다음과 같이 분류를 발표하였다^{1,2)}.

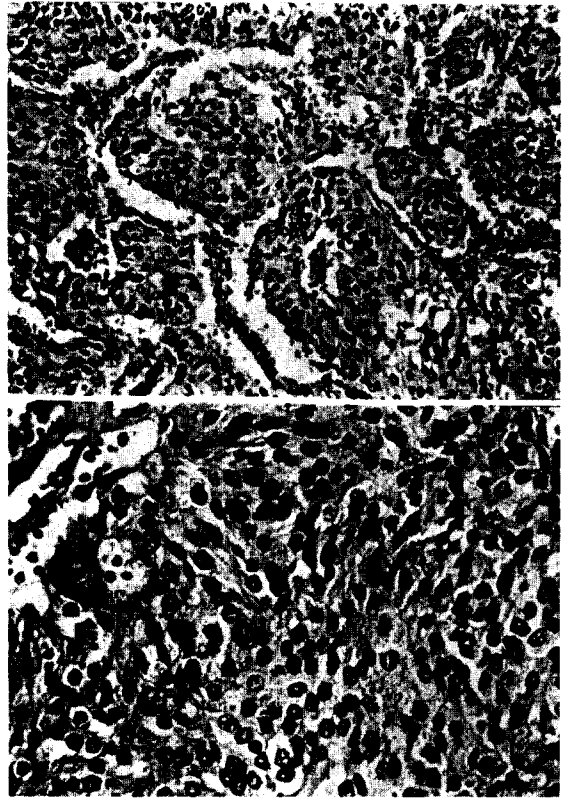


Fig 4. Above, Light microscopic view showing nest of cells surrounded by fibrovascular band (X400) Below, High-power view of tumor showing pleomorphic and hyperchromatic nest of cells (X1000)

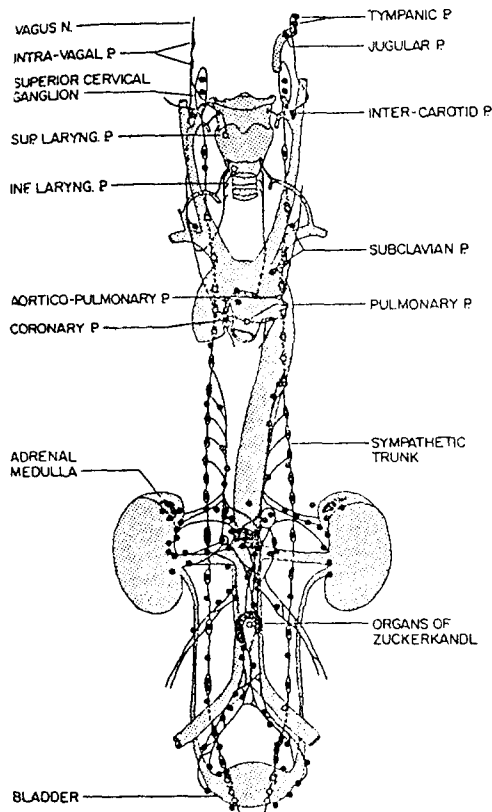


Fig 5. Diagrammatic representation of distribution of extraadrenal paraganglion (P) system (from Glenner GG, Grimley PM)

I. Branchiomeric paraganglia

- A. Orbital paraganglia (at the level of first branchial arch)
- B. Jugulotympanic paraganglia (at the level of mandibular and hyoid arches or second branchial arch)
- C. Intercarotid paraganglia (at the level of third branchial arch)
- D. Subclavian paraganglia (at the level of fourth branchial arch)
- E. Laryngeal paraganglia (at the level of fourth or fifth branchial arch)
- F. Aorticopulmonary paraganglia (at the level of fourth and fifth branchial arches)
- G. coronary paraganglia (at the level of fifth branchial arch)
- H. Pulmonary paraganglia (at the level of

either the fifth or sixth branchial arch, or both)

II. Intravagal paraganglia (at various points along the peripheral distribution of vagus nerve)

III. Aorticosympathetic paraganglia (associated with segmental ganglia of the thoracolumbar sympathetic chain and collateral ganglia in the para-axial regions of the trunk)

IV. Visceral-autonomic paraganglia (includes a relatively undefined group of paraganglia that occur in association with visceral organs and blood vessels)

이들중 새분절 부신경절 (branchiomeric paraganglia)은 화학적감각반사를 조절하므로 경동소체 (경동맥간 부신경절), 대동맥소체 (aorticopulmonary paraganglia)도 포함한다¹⁾. 이들중 대동맥교감부신경절은 소량의 catecholamine을 생산함으로써 부신절제시 부신을 대신해서 catecholamine을 유지한다. 흉강내 부신경절종은 대부분 전방종격동에 존재하나 현재까지 보고된 80례 중에서 30례가 후방종격동에 존재하였고 이러한 후방종격동부신경절종양은 대개 대동맥교감부신경절에서 기인하는 것으로 생각된다^{1,5,7)} 이들은 흉막밑으로 위치하며 늑갈척추구에 연하며 피낭이 잘 되어있고 혈관이 매우 발달되어 있으며 부동성이고 난원형이며 평균 15cm 전후이고 부분적괴사 및 출혈이 동반되어 있는것으로 보고되고 있다^{1,3,7)} 반면, 대동맥폐동맥 부신경절종 (aorticopulmonary paraganglioma)은 전방종격동에서 주로 기원하며, 비기능성이 대부분이다. 따라서 본 예는 다소의 고혈압과거력이 있었으나, 혈중 catecholamine이 정상범위였고 24시간 urine collection VMA도 정상범위였으며 수술전, 수술중, 수술후 혈압상승이 전혀 없었던 점으로 보아서 alpha-and Beta-blockade 사용도 필요없었다. 이러한 점을 고려할때 대동맥폐동맥 부신경절에서 기원한 종격동부신경절종으로 사료되며 악성가능성이 배제되어 수술후 추가항암요법 및 방사선요법이 불필요한것으로 결론지었다^{6,7,9)}. 부신경절종양의 악성가능성은 불분명하나 Weibull's criteria에 의하면 1)국소재발 2)전이 3) 골격전이 4)내장전이가 악성진단의 기준으로 전체부신경절종의 3-12%가악성인것으로 보고되었다. 그러나 전이만을 악성기준으로 하면 3%미만이

다. 부신경절종양의 치료는 수술절제가 원칙이며 수술 전 종양크기의 감소 및 출혈성향의 감소를 기대하여 방사선요법을 병행하나 그 결과는 불분명하다. 완전절제수술이 불가능한 경우 부분절제 및 장기관찰도 보고되고 있다^{1,7,9)}. 본례에 있어서 전형적인 고혈압과거력이 없고, 혈중 catecholamine 이 정상범위였고 24시간 요량 VMA도 정상범위였으며 완전절제되었기에 악성을 배제하였다.

결 론

서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 전방 종격동에 발생한 부신경절종양 1례를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kit V, Arom, D.M, Nicholoff : *Intrathoracic paraganglioma arising from aortico-sympathetic paraganlion*. *Arch. Surg.*111 : 275, 1976
2. David C, Sabiston, Jr., Frank C, Spencer : *Surgery of the chest*. 5th ed., p.498, W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1990
3. Edmunds LH : *Mediastinal pheochromocytoma*. *Ann.Thorac.Surg.*2 : 742, 1966
4. Nigam BK, Hyer SL, Taylor EJ, Guha T : *Intrathoracic chemodectoma with noradrenaline secretion*. *Thorax*. 21 : 838, 1981
5. Ogawa J, Inove H, Koide S, Kawada S, Shohitsu A, Hata J : *Functioning paraganglioma in the posterior mediastinum*. *Am. Thorac. Surg.* 33 : 507, 1982
6. Ovrum E, Birkeland S : *Mediastinal tumors and cysts. A review of 91 cases*. *Scand. J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 13 : 161, 1979
7. Paulo Roberto B, Evora et al : *Nonfunctioning paraganglioma of the posterior mediastinum*. *Scand J.Thor.Cardiovasc.Surg.*22 : 295, 1988
8. Tama L, Ellis Jr FH, Hofgson CH, Dockerty MB : *Chemodectoma of the mediastinum*. *J. Thorac. Surg.* 43 : 585, 1962
9. Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, Woolner LB : *Surgical treatment of mediastinal tumors. A 40 year experience*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 62 : 379, 1971