

소아에서 후종격동 양측흉곽에 발생한 신경절신경종 치험 1례

최 비 오* · 구 본 일* · 오 상 준* · 이 홍 섭* · 김 창 호* ·
박 용 원** · 김 상 우** · 이 기 재*** · 이 혜 경****

=Abstract=

Ganglioneuroma of Posterior Mediastinum Affecting Bilateral Thorax

Bio Choi, M.D.*, Bon Il Ku, M.D.*, Sang Joon Oh, M.D.*, Hong Sup Lee, M.D.*,
Chang Ho Kim, M.D.*, Yong Won Park, M.D.** , Sang Woo Kim, M.D.**,
Ghi Jai Lee, M.D.***, Hye Kyung Lee, M.D.****

Mediastinal ganglioneuroma is infrequently encountered in childhood. The posterior mediastinal ganglioneuroma which extended the contralateral thorax was very rare. A 4-year-old boy had a ganglioneuroma which involved bilateral thorax and encased the aorta and the azygous vein and the ganglioneuroma was successfully extirpated by two-staged operations. ; left thoracotomy first right thoracotomy 10days later.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1995;28:213-17)

Key words : 1. Mediastinal neoplasm
2. Child

증 례

환아는 4세된 남자로서 출생 후 100일째 선천성 사시를 발견한것 이외에 별다른 문제없이 비교적 건강하게 자라 오다 사시치료를 위해 흉부단순 X-선 촬영시 우연히 후종격동에 이상종괴가 발견되어 본원 소아과로 전원되었다. 입원당시 환아는 몸무게 18kg, 키 107cm로 나이에 맞는 정상성장을 보였고 종괴에 의한 자각증상은 전혀 없었다. 이

학적소견상 혈압은 100/70mmHg, 맥박은 분당 100회였으며 호흡수는 분당 22회로 호흡곤란은 없었고 체온은 정상이었다. 흉부소견상 특별한 이상소견은 없었으며 신경학적으로도 이상소견은 없었다. 일반검사실소견은 정상범주 내에 있었으며 신경아세포종(Neuroblastoma)이 의심되어 채취한 24시간소변에서의 VMA 측정치도 정상범위였고 골수조직검사에서도 이상세포를 발견치 못했다. 정면흉부 X-선사진상 심장음영과 구분되는 중흉추부위에서 척추주

* 인제대학교 의과대학부속 서울백병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, Inje University

** 인제대학교 의과대학부속 서울백병원 소아과학교실

** Department of Pediatrics, Seoul Paik Hospital, Inje University

*** 인제대학교 의과대학부속 서울백병원 진단방사선과학교실

*** Department of Diagnostic Radiology, Seoul Paik Hospital, Inje University

**** 인제대학교 의과대학부속 서울백병원 해부병리과학교실

**** Department of Parhology, Seoul Paik Hospital, Inje University

통신저자: 최비오, (100-032) 서울시 중구 저동 2가 85, Tel. (02) 270-0039, Fax. (02) 278-0929

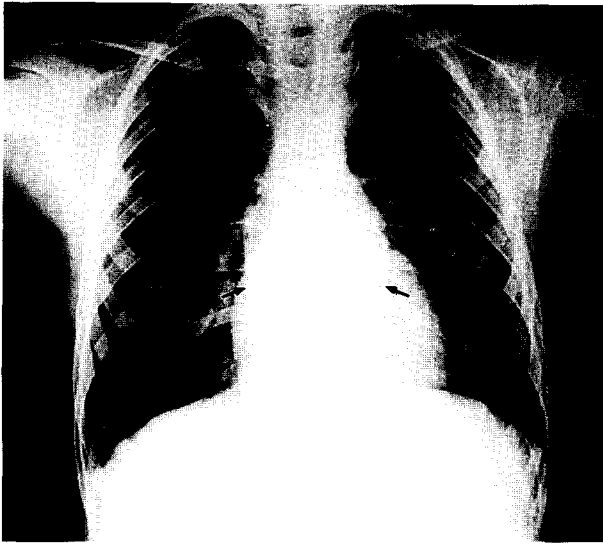


그림 1. 정면흉부 X-선사진. 흉추를 중심으로 양측흉곽으로 팽만된 종괴음영이 관찰됨

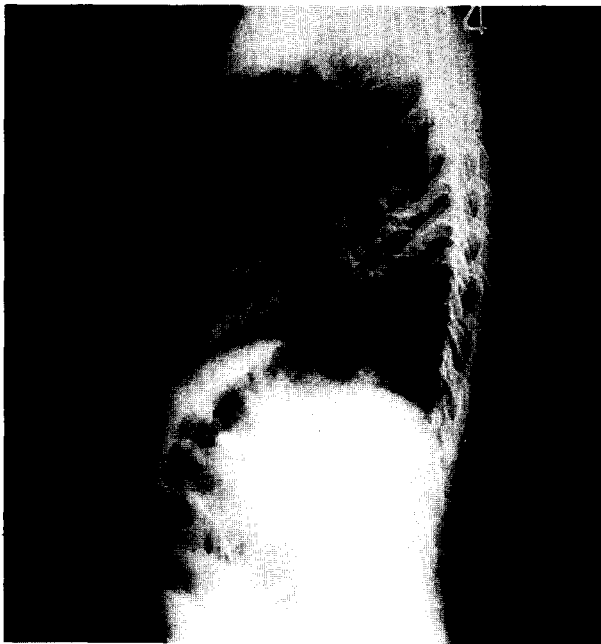


그림 2. 측면흉부 X-선사진. 심장후방에 등근 음영 보임

위 양측으로 팽만되어있는 종괴음영이 보이고(그림 1) 측면흉부 X-선사진에서는 중흉추에서 하흉추에 걸쳐 심장후방에 비정상적으로 증가되어 있는 등근음영이 보였다(그림 2). 흉부 전산화단층촬영에서는 흉추 주위로 석회화를 포함하고 기정맥과 대동맥을 둘러싸면서 경도의 조영증가를

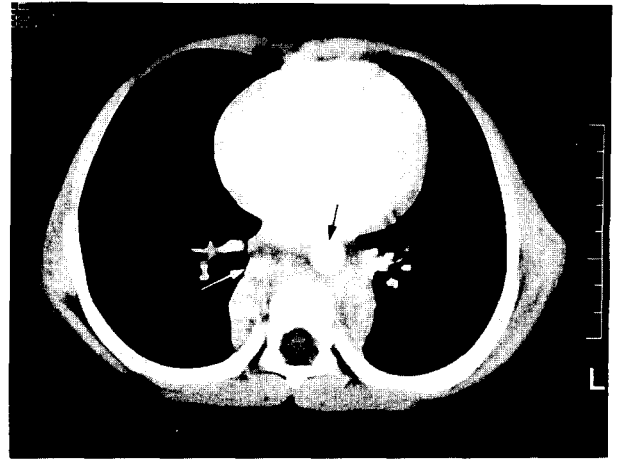


그림 3. 흉부 전산화단층촬영. 흉추주위로 석회화를 포함하면서 기정맥과 대동맥을 둘러싼 종괴가 관찰됨
 가만화살: 대동맥, 하안화살: 기정맥

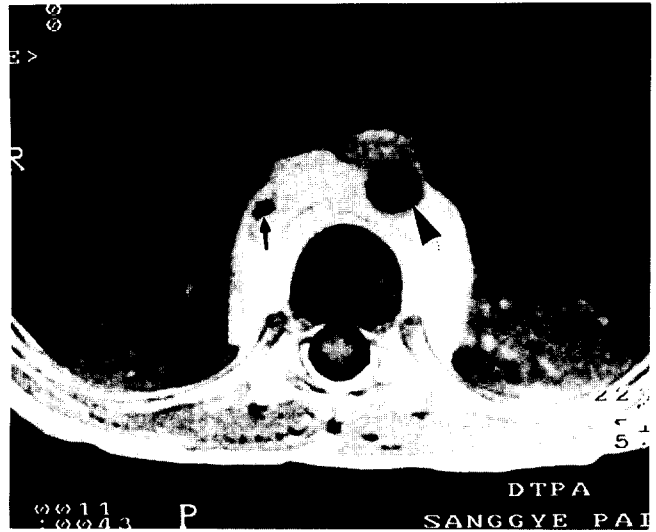
보이는 종괴가 보였으나 이 종괴가 척수, 척추골 그리고 혈관 등에 침습한 소견은 보이지 않았다(그림 3). 척추 자기공명영상에서 더욱 뚜렷이 관찰되어지는데 관상으로 자른 사진(그림 4a)에서는 척추침범없이 척추주위로 팽만된 종괴가 관찰되고 시상으로 자른 사진(그림 4b)에서는 5번째 흉추에서 11번째 흉추에 이르는 종괴가 척추 앞쪽으로 관찰되고 있으며 단층으로 자른사진(그림 4c)에서는 전산화단층촬영에서 언급한 바와같이 주위조직에 침습없이 기정맥과 대동맥을 둘러싸면서 조영증가를 보이는 종괴가 더 잘 관찰된다. 골스캔, 식도조영, 뇌 자기공명영상 등도 시행하였지만 이상소견을 발견치 못하였다.

이상의 소견에서 종괴가 중앙선을 넘어 양측흉곽에 걸쳐 발생한 점과 대동맥 등 큰 혈관을 둘러싸고 있는 양상 등으로 보아 악성인 신경아세포종으로 의심이되나 임상증세가 전혀없고 주위조직의 직접침습이 없을 뿐만 아니라 전이소견도 보이지 않아 진단 및 치료를 위해 전신마취 하에서 좌측개흉술을 먼저 시행하였다. 7번째 늑간사이로 개흉하였으며 종괴는 고무같이 말랑말랑했고 색조는 약간 반짝이면서 희끄무레한 황갈색을 띠고 후흉벽쪽에서 대동맥의 좌측, 그리고 후측으로 둘러싸면서 벽측늑막에 의해 잘 덮혀져 있었다. 종괴는 후흉벽쪽에서 쉽게 박리되었으며 대동맥과도 비교적 쉽게 박리되었지만 5번째에서 9번째 늑간사이 부근에서 3개의 늑간동맥이 이 종괴에 포함되어 있어 종괴의 완전적출을 위해 잘라낼 수밖에 없었다. 그러나 수술뒤 신경학적 후유증은 없었다.

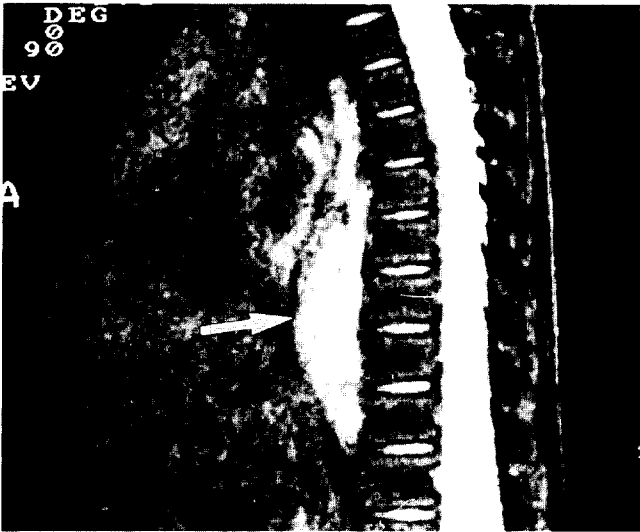
그리고 다음에 실시할 우측개흉술을 고려하여 대동맥



4a



4b



4c

그림 4a. 관상으로 자른 척추자기공명영상
그림 4b. 시상으로 자른 척추자기공명영상
그림 4c. 단층으로 자른 척추자기공명영상
화살머리표: 대동맥, 화살표: 기정맥



그림 5. 적출된 종양

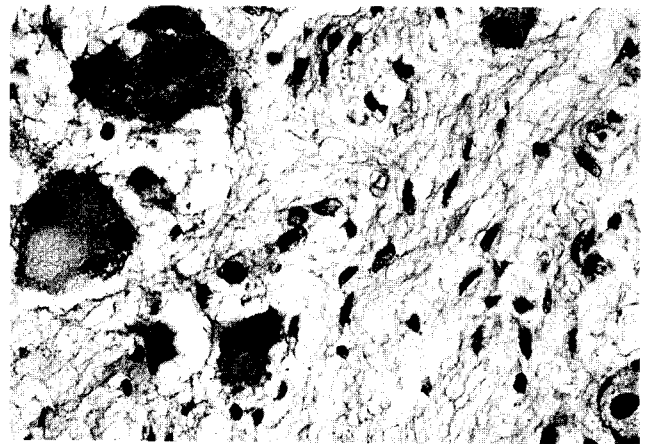
뒤쪽에 있는 종괴를 대동맥과 분리시켜 척추체 우측부위까지 박리하여 잘라내었고 7번째 늑간사이 척추체 좌측에서 종괴의 stalk가 관찰되어 잘라내었고 clip으로 표시해 두었다.

10일뒤 전신마취 하에서 7번째 늑간사이로 우측개흉술을 시행하였으며 종괴는 좌측과 같은 양상으로 후흉벽에 (10 × 7 × 2cm) 벽측늑막으로 덮혀져 있었고 흉벽, 식도, 그리고 반대측에서 미리 박리해 놓은 대동맥과도 어렵지 않게 떼어낼 수 있었다. 종괴의 상중부에 대동맥에서 직접 공급되는 영양혈관들이 보여 잘라내었으며 기정맥으로 유출되는 큰 정맥도 있어 결찰하고 잘라내었다.

병리 육안소견(그림 5)에서는 피막으로 잘 싸여져 있고



그림 6a. 현미경 소견



6b. 고배율 현미경 소견

여러 소엽상으로 구성된 고휘종괴이며 출혈이 있는 부분과 석회화된 부분이 관찰된다. 현미경 소견(그림 6a, b)으로는 물결꼴의 대 및 속을 이루는 원섬유성의 조직들사이 군데군데에 많은 신경절세포들이 보이며 다핵을 갖는 신경절세포도 관찰되어진다. 증식된 슈반초(schwann's sheath)가 거미줄 모양으로 관찰되어지고 있다. 수술뒤 환아는 아무런 문제없이 양호한 경과를 보였으며 퇴원시 시행한 정면흉부 X-선사진에서 정상소견을 나타내고 있다. 환아는 두번째 수술 후 13일째 퇴원하였다.

고 찰

신경절신경종은 교감신경절사슬에서 유래된 양성종양으로서 소아에서의 발생은 드문 질환이다. 전체 종격동종양중 소아에서의 발생은 8% 정도이고 주로 신경성종양으로 후부종격동에 발생하며 악성일 경우가 40~45%를 차지한다. Hamilton 등¹⁾에 의하면 양성인 신경절신경종과 악성인 신경모세포종과의 비율은 1:6 정도이다. 종격신경절신경종은 대개가 증상이 없고 다른 질환으로 흉부 X-선사진 촬영시 우연히 발견되어지게 된다. 그러나 종양이 매우 커서 주위장기를 압박하여 호흡곤란, 천명, 선목소리, 연하곤란 등이 나타날 수 있으며 상부교감신경절을 압박하여 Horner증후군 유발 가능성도 있다²⁾. 극히 드물지만 호르몬기능활성을 나타낼 수도 있는데 이 경우에는 catecholamine을 분비하여 설사, 고혈압, 심한 발한, 그리고 피부홍조와 같은 증세를 보이게 된다. 이때는 24시간 소변에서 VMA(vanilmandelic acid)증가가 관찰되어 지는데 이것으로 양성과 악성의 구분은 할 수 없지만 수술 후 재발

유무 등의 추적관찰에 도움을 준다^{1,2)}.

Filler 등³⁾은 34례의 소아에서 발생한 신경아세포종중 27례가 종격신경아세포종이었으며 이중 1례에서만 중앙선을 넘어 양측홍곽에 발생하였다고 보고하였으며, Adam 등⁴⁾의 보고에서는 80례의 신경절신경아종(ganglioneuroblastoma)중 중앙선을 넘어 양측홍곽을 침범한 경우는 단지 3례이었다. 예의 두 논문에서 악성종양조차도 중앙선 넘어 반대편 홍곽을 침범한 경우가 드문데 이번 증례와 같이 양성종양이 중앙선 넘어 양측홍곽에 발생된 예는 극히 드물고 보고된 논문은 찾을 수가 없었다.

비교하여 Armstrong 등⁵⁾은 후종격동에서 좌측홍곽에는 신경섬유종(Neurofibroma), 우측홍곽에는 신경절신경종이 동시에 발생하였던 20세 남자환자를 치험보고하였으며 Scheetz 등²⁾은 후종격동에서 좌측과 우측홍곽에 각각 떨어져 동시에 발생하였던 신경절신경종 1례를 치험보고한 바는 있다.

특이하게 신경절세포종은 신경아세포종에서의 '성숙현상'(Maturation phenomenon)에 대한 보고가 있는데 1927년 Cushing과 Wolback가 신경아세포종이 나중에 조직학적으로 신경절신경종으로 성숙화된 한 예를 보고한 이후 Hamilton 등¹⁾도 모든 신경능(Neural crest)종양은 신경아세포종으로 시작하여 어떤 것은 결국 신경절신경종으로 성숙되어지면서 종양이 출혈성괴사와 파괴 등이 일어나 섬유조직으로 대체되어진다고 하였다. 또 Hayes 등⁶⁾도 신경아세포종의 환자들에서 전위되었다고 생각되는 부위에 신경절신경종이 발견되어지는 경우, 방사선치료나 약물치료 후 나중에 조직검사상 신경절신경종으로 나타나는 경우, 수술뒤 잔여종양이 나중에 신경절신경종으로 변형되

는 경우 등의 11례를 보고하였다.

치료는 적극적으로 완전적출술을 시행하는 것이다. 수술전 조직학적으로 진단되지 않았더라도 진단 및 치료를 위한 시험개흉을 조기에 시행하도록 권장하고 있으며 그 이유는 악성일 경우 다른 치료를 빨리 병용할 수 있으며 양성이라도 악성으로 변화될 가능성과 점차 종양이 커져 압박증상의 발현가능성 등이 있기 때문이다. 그리고 상당한 크기의 종양이라 할지라도 신경절신경종은 피막으로 잘 싸여져 있기 때문에 비교적 쉽게 절제가 용이하다.

그러나 신경절신경종은 하대정맥, 대동맥 등 중요장기에 긴밀하게 접근하여 발생하기 때문에 종양 여러군데에서 냉동절편을 보내 같은 신경절신경종으로 나오면 적극적으로 완전제거를 시도하지만 이런 중요장기가 희생되어져 주요한 합병증 유발가능성이나 생명유지에 치명적일 것이라고 판단되어질 때는 완전히 다 제거할 필요는 없다고 사료된다. 이것은 신경절신경종은 재발도 거의 없고 재수술도 필요하지 않기 때문이다²⁾.

본 교실에서는 양성인 신경절신경종이 대동맥을 완전히

둘러싸고 중앙선을 넘어 반대편 흉곽에 까지 발생한 소아 환자에서 완전적출술을 시행하여 아무런 합병증없이 퇴원한 증례를 얻어 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Hamilton JP, Koop CE. *Ganglioneuromas in Children*. Surg Gynec of Obstet 1965; 121: 803-12
2. Scheetz WL, Sefas LS. *Mediastinal ganglioneuromas in Children Report of a Case: Bilateral Thoracic Benign Ganglioneuromas*. Military Med 1968; 133: 226-30
3. Filler RM, Traggis DG, Jaffe N, Vawter GF. *Favorable Outlook for Children With Mediastinal Neuroblastoma*. J Ped Surg 1972; 7: 136-43
4. Adam A, Hochholzer L. *Ganglioneuroblastoma of the Posterior Mediastinum: A Clinicopathologic Review of 80 Cases*. Cancer 1981; 47: 373-81
5. Armstrong RG, Lindberg EF, Troxler G, Stanford W, Dooley BN. *Simultaneous Excision of Bilateral Neurogenic Tumors of the Mediastinum*. Chest 1972; 62: 348-9
6. Hayes FA, Green AA, Rao BN. *Clinical Manifestation of Ganglioneuroma*. Cancer 1989; 63: 1211-4