

## 심한 고혈압과 심부전을 동반한 신경절신경모세포종 1예

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 외과

문석배 · 김혜은 · 이석구 · 서정민

### 서 론

신경모세포종은 소아에서 뇌종양을 제외한 가장 흔한 고형 종양으로 종양의 위치와 전이 여부, 분비되는 대사 산물 등에 따라 다양한 임상 증상을 동반한다<sup>1</sup>. 이 중 종양에서 분비되는 catecholamine에 의한 고혈압은 신경모세포종 환자의 약 25%에서 발생하며, 고혈압의 정도는 크게 심하지 않은 것으로 알려져 있다<sup>1</sup>. 이에 저자들은 3세 남아에서 심한 고혈압과 심부전을 동반한 부신 기원의 신경모세포종을 치험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

특별한 과거력이 없는 3세 남아가 흉곽이 앞쪽으로 돌출되는 증상을 주소로 내원하였다. 이학적 검사에서 수축기 혈압이 160-200 mmHg로 상승되어 있었으며, 흉부 단순 촬

영에서 심비대가 관찰되었다. 심 초음파 결과 심박출량 27%의 좌심실 부전과 승모판 역류가 확인되었으며, 혈액, 소변 검사에서 catecholamine과 그 대사물이 증가되어 있었다(표 1). 복부 전산화 단층 촬영술 결과 우측 부신에서 기원하는 7×6.5 cm의 원형의 고형 종괴가 관찰되었다. 종괴는 내부에 부분적으로 조영 증강되는 부분을 포함하고 있었으며, 우측 신장을 하방으로 밀어내는 양상이었다(그림 1). 갈색세포종의 임상 진단 하에 수술 전 처치로 phenoxybenzamine, nitroprusside, nitroglycerin을 2주간 사용하여 고혈압을 조절하였으며, 심초음파 검사에서 심부전은 호전되었음을 확인하였다. 개복 수술을 통해 우측 부신 절제술을 시행하였으며, 수술 중 급격한 혈압 변동은 관찰되지 않았다. 수술 후 저혈압이 발생하여 술 후 24시간 동안 dopamine을 시간 당 5 µg/kg의 속도로 주입하였으며 이후 혈액학적 안정이 이루어져 도파민은 중단하였다. 병리학적 검사 결과 신경절신경모세포종 (ganglioneuroblastoma)으로 진단되었다. 수술 후 특별한 문제는 없었으며 고혈압과 심부전은 호전되었다. 수술 후 신경모세포종의 원격 전이를 평가하기 위해 시행한 MIBG (iodine-131-meta-iodobenzylguanidine), 골주사 검

본 논문의 요지는 2008년 11월 서울에서 개최된 제 60차 대한외과학회 추계통합학술대회에서 구연되었음.

접수일: 09/4/16 게재승인일: 09/9/18  
교신저자: 이석구, 135-710 서울시 강남구 일원동 50번지 삼성서울병원 외과

Tel : 02)3410-3494, Fax : 02)3410-0040  
E-mail: sukkoo.lee@samsung.com

Table 1. Blood and 24-hour Urine Catecholamine Levels

Catecholamine		Pre-operative	Post-operative
Blood	Epinephrine (pg/mL)	84.25 (<50)	N/A
	Norepinephrine (pg/mL)	>2000 (110-140)	
	Dopamine (pg/mL)	>2000 (<87)	
24-hour urine	Epinephrine (μg/day)	4.75 (0-20)	1.0
	Norepinephrine (μg/day)	1350.5 (15-80)	
	Dopamine (μg/day)	717.8 (65-400)	
	VMA (mg/day)	57.1 (<3.0)	

VMA; vanillylmandelic acid, N/A; not available



Fig. 1. (A) CT axial scan showing 7x6cm sized heterogeneously enhanced mass with internal calcification (arrow) arising from the right adrenal gland. (B) The tumor is fed by the branches of right phrenic artery (arrowhead).

사, 골수검사에서 전이 소견은 관찰되지 않아 International Neuroblastoma Staging System (INSS) stage I 으로 분류되었다. 수술 1개월 후 측정된 vanillylmandelic acid 는 수술 전 57.1 mg/day 에서 1.0 mg/day로 감소되었다. 현재 수술 후 8개월째로 항암화학요법 6회 후 치료 종결하여 경과관찰 중에 있으며, 흉곽 돌출은 심비대가 사라지면서 호전되었다.

### 고 찰

신경모세포종은 교감신경계에서 발생하는

종양으로 종양 자체에서 catecholamine을 분비하는 것이 가능하며 실제로 많은 수의 신경모세포종 환자에서 고혈압이 동반되어 있으나 심부전을 초래할 정도의 심한 고혈압을 유발한 사례는 보고된 바가 매우 드물다<sup>2,3</sup>. Sendo 등<sup>4</sup>(1996)과 Seefelder 등<sup>5</sup>(2005)은 각각 3세 남아와 5세 여아에서 심한 고혈압과 동반된 부신종양에서 수술적 절제 후 신경모세포종을 진단하였음을 보고하였으며, 저자들은 공통적으로 수술 전 임상 양상만으로 갈색세포종과 신경모세포종을 감별할 수 없었다고 하였다. 국내에서는 조 등<sup>6</sup>(2000)이 7세 남아에서 신경모세포종의 수술 전 항암

화학요법 도중 발생한 고혈압과 심부전을 보고한 바가 있다. 이러한 질환의 희귀성으로 인해 소아에서 심부전을 동반한 심한 고혈압 환자에서 부신 종양이 발견되면 임상적으로 신경모세포종보다는 갈색세포종을 생각하기가 쉬운 형편이다.

갈색세포종은 특징적인 임상 양상과 혈액 및 소변에서 증가된 catecholamine 대사 산물을 확인하는 화학적 검사 결과를 바탕으로 하여 진단이 이루어지며, 영상의학적 소견으로 병변을 국소화하게 된다. 일반적으로 갈색세포종의 경우 전산화 단층촬영 및 자기 공명 영상에서 균질한 조영 증강을 보이나, 드물게 종괴 내부에 괴사가 진행된다면 신경모세포종의 경우처럼 증강 정도가 불균질한 종괴로 관찰될 수 있다<sup>7</sup>. 따라서 catecholamine을 과다하게 분비하는 신경모세포종의 경우, 조직 진단 없이 혈액 및 소변의 대사 산물과 영상 의학 소견만으로 갈색세포종과의 감별 진단하는 것은 거의 불가능하다고 알려져 있다<sup>8</sup>. 본 증례에서도 임상적으로 신경모세포종보다는 갈색세포종을 먼저 의심하였으며, 수술 후 조직학적 검사에서 신경절신경모세포종을 진단할 수 있었다.

부신 기원의 신경모세포종에서 고혈압이 유발되는 다른 원인으로는 종괴에 의한 신동맥의 압박으로 레닌-안지오텐신계의 활성화가 알려져 있다<sup>9</sup>. 그러나 본 사례에서는, 비록 레닌과 알도스테론치를 측정하지는 않았지만, 전산화 단층 촬영 소견 상 신동맥 압박이 없었다는 점과 혈중 catecholamine치가 증가되어 있었다는 점에서 레닌-안지오텐신계의 활성화에 의한 고혈압은 배제할

수 있었다.

갈색세포종 환자에서 수술 전 혈역학적 안정을 위한 치료로 phenoxybenzamine (a long-acting  $\alpha$ 1-adrenergic blocking agent)이 gold standard이지만, 신경모세포종의 경우에는 아직 확립된 바가 없다. 그러나 신경모세포종에서의 악성 고혈압 등 불안정한 혈역학의 원인이 역시  $\alpha$ 1-아드레날린 수용체에 의한 것이므로 본 증례에서는 갈색세포종에서의 수술 전 처치에서처럼 phenoxybenzamine을 기반으로 치료하여 좋은 결과를 얻었다. 또한 장기간 catecholamine에 노출되었던 갈색세포종 환자에서 종양 절제 후 일시적인 저혈압이 발생하는 것은 잘 알려진 현상으로 보통 단기간의 inotropics 사용으로 호전된다. 본 증례에서도 수술 후 저혈압이 발생하였지만 dopamine주입으로 수술 24시간 후 호전되었다.

INSS stage I 신경모세포종의 경우, 외과적 완전 절제가 이루어졌을 경우, 수술 후 항암화학요법은 필요하지 않다고 알려져 있다<sup>10</sup>. 본 증례의 경우 종괴의 크기가 비교적 크고 수술 전 심부전, 고혈압을 보인 점 등 stage I 신경모세포종의 알려진 일반적인 임상 양상과는 차이가 있다고 생각되어 예방적인 차원에서 항암화학요법을 시행하였으며, 이는 엄격한 적응증 하에 시행된 것은 아니었다.

이번 증례는 심부전을 동반한 심한 고혈압 환자에서 발견된 우측 부신 종괴에 대해 갈색세포종 의심 하에 수술 전, 후 처치 및 우측 부신절제술을 시행하였으며, 조직검사 결과 신경절신경모세포종이 진단된 사례였다.

## 참 고 문 헌

1. Grosfeld JL: *Neuroblastoma*, in Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery* (ed 6), chapter 28, Philadelphia, PA, Mosby, 2006, Pp 467-494
2. Kedar A, Glassman M, Voorhess ML, Fisher J, Allen J, Jenis E, Freeman AI: *Severe hypertension in a child with ganglioneuroblastoma*. *Cancer* 47:2077-2080, 1981
3. Steinmetz JC: *Neonatal hypertension and cardiomegaly associated with a congenital neuroblastoma*. *Pediatr Pathol* 9:577-82, 1988
4. Sendo D, Katsuura M, Akiba K, Yokoyama S, Tanabe S, Wakabayashi T, Sato S, Otaki S, Obata K, Yamagiwa I, Hayasaka K: *Severe hypertension and cardiac failure associated with neuroblastoma: a case report*. *J Pediatr Surg* 31:1688-1690, 1996
5. Seefelder C, Sparks JW, Chirnomas D, Diller L, Shamberger RC: *Perioperative management of a child with severe hypertension from a catecholamine secreting neuroblastoma*. *Paediatr Anaesth* 15:606-610, 2005
6. Cho HS, Kim HM, Park SW, Kim JS, Kim YM, Lee KK: *A Case of Severe Hypertensive Pulmonary Edema Associated with Neuroblastoma during Chemotherapy*. *J Korean Pediatr Soc* 43:573-577, 2000
7. Motta-Ramirez GA, Remer EM, Herts BR, Gill IS, Hamrahian AH: *Comparison of CT findings in symptomatic and incidentally discovered pheochromocytomas*. *AJR Am J Roentgenol* 185:684-688, 2005
8. McHugh K: *Renal and adrenal tumours in children*. *Cancer Imaging* 7:41-41, 2007
9. Weinblatt ME, Heisel MA, Siegel SE: *Hypertension in children with neurogenic tumors*. *Pediatrics* 71:947-951, 1983
10. Kushner BH, Cohn SL, Matthay KK, Cheung NKV, LaQuaglia MP, Haas-Kogan DA, Wolden SL, Grupp SA, Cheung IY, Ambros PF: *Treatment of neuroblastoma*, in Cheung NKV, Cohn SL (eds): *Neuroblastoma*, chapter 11, Berlin Heidelberg, Springer, 2005, Pp 123-192

**Ganglioneuroblastoma Associated with Malignant  
Hypertension and Cardiac Failure**

**Suk-Bae Moon, M.D., Hae-Eun Kim, M.D., Suk-Koo Lee, M.D.,  
Jeong-Meen Seo, M.D.**

*Department of Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan  
University School of Medicine,  
Seoul, Korea*

Neuroblastoma is the most common extracranial solid tumor in children, and accompanies various clinical symptoms including hypertension. Hypertension is associated with catecholamines secreted from the tumor, and is usually not severe. We report one case of malignant hypertension with cardiac failure in a patient with adrenal neuroblastoma, successfully treated with adrenalectomy. A 3 year-old boy complained of protrusion of the chest wall. Physical examination revealed severe hypertension with cardiac failure. The levels of metabolites of catecholamine were increased in blood (norepinephrine >2000 pg/mL) and urine (norepinephrine 1350.5 ug/day). Abdominal CT showed a 7 cm-sized solid mass arising from the right adrenal gland. After stabilizing the hemodynamics with oral phenoxybenzamine, right adrenalectomy was performed. Pathological diagnosis was a ganglioneuroblastoma. The hypertension and cardiac failure were resolved after tumor removal.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 15(1):68~72), 2009.**

**Index Words :** *Ganglioneuroblastoma, Hypertension, Catecholamine*

---

**Correspondence :** *Suk-Koo Lee, M.D., Department of Surgery, #50 Ilwon-dong, Kangnam-gu, Samsung Medical Center, Seoul 135-710, Korea*

Tel : 02)3410-3464, Fax : 02)3410-0040

E-mail: sukko.lee@samsung.com