

## 산전초음파로 진단된 신경모세포종 3예

연세대학교 의과대학 산부인과학교실

임승철·김인규·최현정·이현철·김세광·박용원

= Abstract =

Prenatal diagnosis of neuroblastoma by ultrasonography :  
A report of three cases and review of literature

Seung Chul Lim M.D., In Kyu Kim M.D., Hyun Jung Choi M.D.,  
Hyun Chul Lee M.D., Sei Kwang Kim M.D., Yong Won Park M.D.

*Department of Obstetrics & Gynecology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Neuroblastoma is the most frequent malignant tumor in neonates. Prenatal sonography gives us great advantage in the diagnosis of congenital malformations and malignant tumors before birth. However, reported cases of prenatally diagnosed neuroblastoma are rare. The prenatal diagnosis of neuroblastoma may confer the advantages of early diagnosis of the tumor, as well as offering the potential for early therapy and improved survival because of the inverse relationship between patient age and survival.

We experienced three cases of prenatally and postnatally diagnosed neuroblastoma in our institute. Two neuroblastomas were diagnosed at third trimester by prenatal sonography. In another case, the fetus was suspected to have a congenital cystic adenomatoid malformation of the lung prenatally, but finally diagnosed to have a neuroblastoma after birth. Adrenal masses were completely resected postnatally and pathologically confirmed to be neuroblastomas.

**Key Words :** Neuroblastoma, prenatal sonography, fetal MRI

### 서론

신경모세포종은 자율신경계 혹은 부신수질(adrenal medulla)에서 기원하는 악성 신경모세포로 이루어진 육종으로 신생아에 가장 흔한 고형 종양이다.<sup>1</sup> 소아기에서는 가장 흔한 고형성 두개 외 종양으로 소아기 암의 8-10%를 차지한다. 신경모세포종은 신생아출생 10,000~30,000명 중의 한 명의 발생률을

주관책임자 : 김인규

보인다.<sup>2</sup> 특히, 신경모세포종은 진단 당시의 나이가 1세 미만이면 좋은 예후를 보이고 있어 산전 진단의 중요성이 매우 크다. 이에 본원에서 선천성 신경모세포종으로 산전에 진단된 예들을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 1

환자 : 김○경, 28세

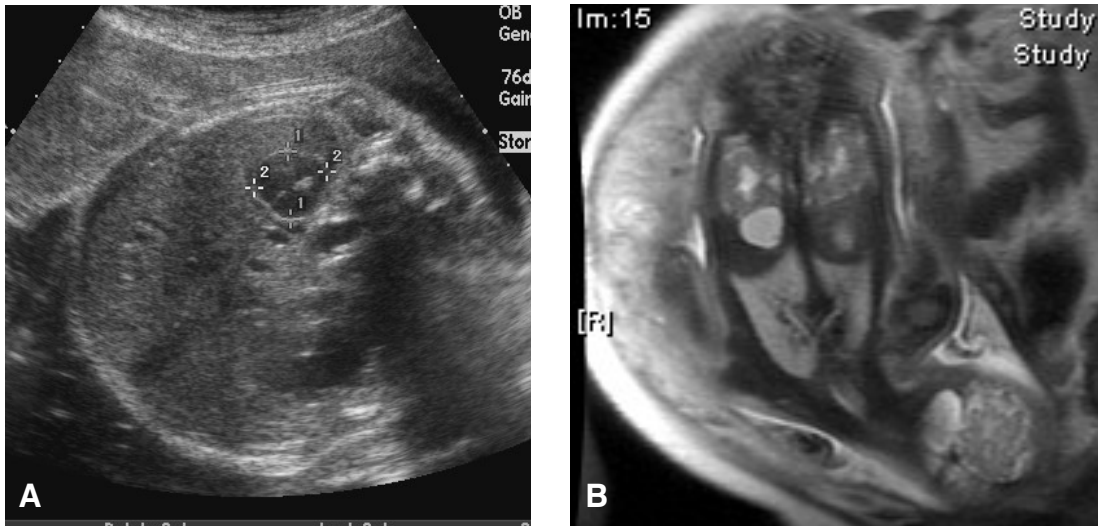
분만력 : 1-0-0-1

**현병력** : 28일 주기의 규칙적인 월경력으로 최종 월경일은 2004년 2월 12일로 임신 초기부터 본원에서 정기적인 산전진찰을 받았으며 분만예정일은 2004년 10월 31일이었다.

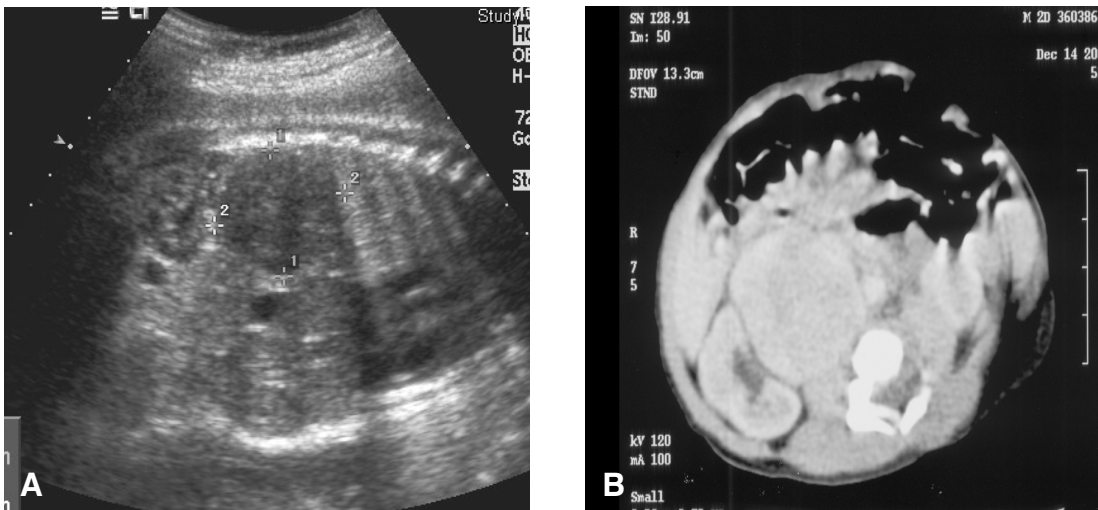
**산전초음파** : 자궁내 임신 8주와 22주에 시행한 산전초음파에서는 자궁근종 이외의 특이소견은 없었다. 임신 34주에 시행한 초음파에서 태아는 두정위였으며 예상 태아체중은 75-90 percentile로 정상

범주에 속하였다. 우측 신장 상부에 1.8X1.6cm 크기의 고에코의 낭성 종괴가 관찰되었으며, 이 종괴는 신장이나 간과는 그 경계가 명확하게 분리되어있었다(Fig. 1).

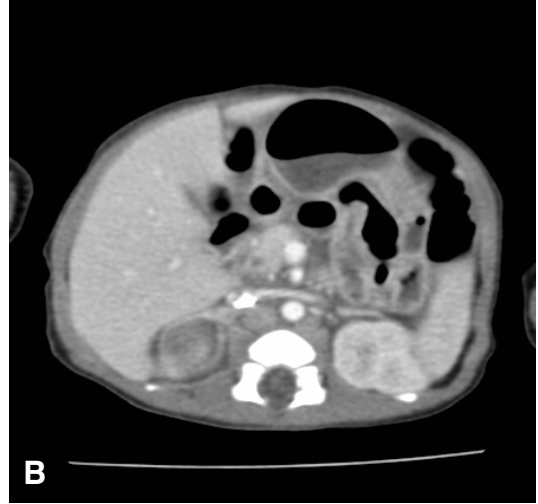
**태아 자기공명영상(MRI)** : 우측 부신 종괴 의증하에 태아 자기공명영상촬영을 시행하였고 2.1×2.1×2.0cm 크기의 출혈을 동반한 낭성종괴 및 종괴내 격막구조와 결절성 변연부를 보이는 우측 부신의



**Fig. 1.** (A) 1.8×1.6cm sized hypoechoic cystic mass on the right adrenal area. (B) fetal MRI finding of right adrenal mass



**Fig. 2.** (A) 3.6×3.7cm sized hypoechoic mass on the right kidney at 31 gestational weeks. (B) Abdominal computed tomographic finding at 1 day after birth.



**Fig. 3.** (A) Hypoechoic mass in the thorax at 21 gestational weeks (B) Abdominal computed tomographic finding after birth showed cystic mass with smooth margin on the right adrenal area.

낭성 신경모세포종의 소견을 보였다(Fig. 1).

**경과** : 태아는 산전 진찰기간 동안 우측 부신 종괴 이외의 다른 특이 소견은 보이지 않았다. 임신 39주에 아두골반 불균형으로 제왕절개술을 시행하여 3660gm 남아를 분만 하였다. 신생아의 APGAR 점수는 1분에 7점, 5분에 8점이었다.

**신생아 경과** : 생후 3일째 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 시행하여 우측 부신에 3X4X2cm 크기의 낭성 변화를 보이는 종괴를 관찰하였다. 생후 7주에 시행한 복부 초음파검사상 종괴의 크기는 감소하였으나, 간에 석회화된 전이성 결절의 소견 보여 생후 8주에 선천성 낭성 신경모세포종 의증하에 우측 부신절제술 및 간 췌기생검(wedge biopsy)를 시행받았다. 그 적출물은 조직학적 검사로 신경모세포종으로 확진되었다. 환아는 신경모세포종 병기 4S로 cyclophosphamide와 vincristin으로 6차례 수술 후 항암화학요법을 시행 받고 재발 소견 없어 소아과 외래 추적 관찰 중이다.

## 증례 2

**환자** : 김○진, 26세  
**분만력** : 0-0-0-0  
**현병력** : 최종월경일 2001년 3월 2일, 분만예정일 2001년 12월 9일로 개인 산부인과에서 산전진찰을

받으며 특이 소견 없었으나 임신 31주에 시행한 초음파검사상 우측 신장의 종괴 소견 보여 본원으로 전원되었다.

**산전초음파검사** : 임신 31주에 본원에서 시행한 초음파 검사상 우측 부신에서 기인한 것으로 보이는 3.6X3.7cm 크기의 경계가 명확한 저에코의 종괴가 관찰되었고 그외의 특이 소견은 없었다(Fig. 2).

**경과** : 임신 40주에 3340gm의 남아를 자연 분만 하였다. 신생아의 APGAR점수는 1분에 8점, 5분에 9점이었으며 외형상 이상 소견은 없었다.

**신생아 경과** : 환아의 혈액검사 및 소변 catecholamine은 정상이었다. 생후 1일째 시행한 복부 전산화 단층 촬영상 우측 신장상부에 3.5 X 3.0 X 5.0cm 크기의 고형성 종괴가 관찰되었고 주위 장기로의 침윤소견은 보이지 않았다. 이는 신경모세포종에 합당하였으며, 간 등에 전이를 시사하는 소견은 보이지 않았다(Fig. 2). 생후 4일째 종양절제술을 시행하였으며 그 적출물의 조직학적 검사상 신경모세포종으로 진단되었다.

## 증례 3

**환자** : 박○숙, 31세  
**산과력** : 0-0-0-0  
**현병력** : 최종월경일 2003년 5월 30일, 분만예정

일 2004년 3월 7일로 개인 산부인과에서 산전진찰을 받던 초산부로서 자궁 내 임신 21주에 시행한 초음파검사상 태아 우측 흉곽 종괴 소견 보여 본원으로 전원되었다.

**산전초음파** : 임신 21주에 시행한 초음파검사상 태아는 두정위로 양수량은 적당하였다. 태아 우측 흉곽 내에 2.6×1.7cm 크기의 혼합된 에코를 보이는 종괴 소견 보여 선천성 낭종성 선종양 폐기형(CCAM) 의증 하에 추적 관찰하였다(Fig. 3). 임신 26주에 시행한 초음파검사상 종괴의 크기는 2.0×1.8cm으로 다소 감소하는 양상이었다. 임신 31주와 39주에 추적 관찰한 초음파소견상 이전에 관찰되던 종괴는 더 이상 관찰되지 않았다.

**경과** : 임신 40주 3일에 3150gm의 여아를 자연분만하였다. 신생아의 APGAR 점수는 1분에 7점, 5분에 8점이었다.

**신생아 경과** : 생후 6일째 시행한 초음파검사상 우측 흉곽의 종괴는 관찰되지 않았고 우측 부신에 1.3×1.0cm 크기의 경계가 명확한 종괴가 관찰되었다. 우측 부신 종괴가 관찰되어 복부 전산화 단층촬영(Fig. 3) 및 양성자 방출 단층촬영을 시행하여 우측 부신의 신경모세포종을 의심하고 생후 2개월에 우측 부신절제술을 시행 받았다. 그 조직학적 검사상 신경모세포종으로 확진되었으며, 현재 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

신경모세포종은 신경능선세포(neural crest cell)에서 기원한 종양이다. 약 70%에서 복강 내에서 발생하며 그 중 절반은 부신에서 발생한다. 그 외 20%에서는 흉강 내에서 발생되며 그 밖에 신경능선세포가 발견되는 조직에서 발생하기도 한다. 특히, 산전에 진단된 신경모세포종의 93%에서 부신에서 기원한 것으로 알려져 있다.<sup>3</sup> 전이되는 장기는 간, 골수 그리고 뼈대의 순으로 나타난다. 태아의 신경모세포종으로 인하여 야기되는 임신의 합병증으로 증가된 태아의 catecholamine 대사산물이 산모 혈류내로 유입되어 산모의 혈압상승, 빈맥 등을 야기하여 산모의 전자간증이 유발될 수 있다.<sup>4</sup> 따라서, 태아 신경모세포종이 발견된 경우 산모의 활력증후도

면밀히 관찰을 하여야 한다. 그 밖에 제대로의 전이가 일어나 제대 폐쇄로 인한 태아 사망을 일으키기도 한다.<sup>5</sup> 본 세 증례에서는 선천성 신경모세포종으로 인한 모체의 영향은 없었으며, 간으로 전이된 경우 외에는 다른 장기로의 전이를 보인 경우는 없었다. 분만 후 태반의 조직학적 검사상 특이 소견을 보이는 예는 없었다.

선천성 신경모세포종과 분만 방법에 대한 특별한 지침은 알려져 있지 않으며, 본 세 증례 중 한 예는 아두골반불균형으로 제왕절개술을 시행하였고, 나머지 두 예는 자연분만을 시행하였다. 이들 중에서 분만으로 인한 태아 합병증은 없었다. 태아의 복부 종괴가 관찰 될 때 산모의 소변 혹은 양수 내 catecholamine 대사산물이 검출되는지를 확인함으로써 진단에 도움을 줄 수 있다.<sup>6</sup> 하지만, 본 예에서 산모의 catecholamine 대사산물에 대한 검사는 이루어 지지 않았다. 태아 산전 초음파 소견은 고형성 종괴와 낭성 종괴가 혼합된 형태로 신장 상부에서 간과 분리되어 보인다.<sup>7,8</sup> 일부에서는 석회화된 양상을 띠기도 한다.<sup>9,10</sup> 초음파 검사로 발견되는 선천성 신경모세포종은 대부분 임신 32주 이후에 관찰되었다. 선천성 신경모세포종으로 인한 태아의 합병증으로 부신출혈이 동반되기도 한다. 간이나 태반으로의 전이로 인하여 비면역성 태아수종이 동반될 수도 있다. 거대한 신경모세포종의 경우 태아 장을 눌러 양수과다증을 유발할 수 있다.<sup>11</sup> 본 증례들에 있어서 선천성 신경모 세포종과 연관된 태아 합병증이 동반된 예는 없었다.

최근 진단영상의학의 발전으로 산전에 태아기형이나 선천성 종괴의 진단률이 높아졌다. 특히, 신경모세포종은 산전 초음파에서 부신 종괴가 의심되는 경우 태아 자기공명 영상 촬영을 통해 그 진단률을 높일 수 있다.

신경모세포종의 태아기 발견은 병기 결정에 영향을 미치며, 또한 그 예후에 중요한 인자가 될 수 있다. 따라서 산전 초음파시 부신 종괴 소견을 보일 경우 면밀한 관찰이 요구된다. 따라서 산전에 신경모세포종을 진단하는 것이 산전진찰 중 산모의 안정, 분만 후 태아의 치료방향 설정 그리고 환아의 예후에 매우 중요한 역할을 한다고 결론지을 수 있다.

## 참고문헌

1. Kesrouani A, Duchatel F, Seilanian M, Muray JM. Prenatal diagnosis of adrenal neuroblastoma by ultrasound: a report of two cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999;13:446-9.
2. Janetschek G, Weitzel D, Stein W, Muntefering H, Alken P. Prenatal diagnosis of neuroblastoma by sonography. *Urology* 1984;24:397-402.
3. Acharya S, Jayabose S, Kogan SJ, Tugal O, Beneck D, Leslie D, et al. Prenatally diagnosed neuroblastoma. *Cancer* 1997;80:304-10.
4. Granata C, Fagnani AM, Gambini C, Boglino C, Bagnulo S, Cecchetto G, et al. Features and outcome of neuroblastoma detected before birth. *J Pediatr Surg* 2000 ;35:88-91.
5. Smith CR, Chan HS, deSa DJ. Placental involvement in congenital neuroblastoma. *J Clin Pathol* 1981;34:785-9.
6. Curtis MR, Mooney DP, Vaccaro TJ, Williams JC, Cendron M, Shorter NA, et al. Prenatal ultrasound characterization of the suprarenal mass: distinction between neuroblastoma and subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1997;16:75-83.
7. Giulian BB, Chang CC, Yoss BS. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal adrenal neuroblastoma. *J Clin Ultrasound* 1986;14:225-7.
8. Goldstein I, Gomez K, Copel JA. The real time and color Doppler appearance of adrenal neuroblastoma in a third trimester fetus. *Obstet Gynecol* 1994;83:854-6.
9. Kurtz AB, Hilbert P. Ultrasound case of the day. Cystic neuroblastoma with metastatic disease of the liver. *Radiographics* 1989;9(2):361-4.
10. White SJ, Stuck KJ, Blane CE, Silver TM. Sonography of neuroblastoma. *AJR Am J Roentgenol* 1983;141:465-8.
11. Grando A, Monteggia V, Gandara C, Ruano R, Bunduki V, Zugaib M. Prenatal sonographic diagnosis of adrenal neuroblastoma. *J Clin Ultrasound* 2001;29:250-3.