대한방사선의학회지 1998;39:599-604

신경절신경세포종(Ganglioneuroma)의 CT 소견[1]

전태주 · 윤춘식 · 김명준 · 김상진 · 오기근

목 적: 신경절 신경세포종은 비교적 드문 양성종양으로 방사선학적 소견만으로진단하기에는 어려움이있으나 이 종양의 CT소견을 구체적으로 알아보고 병리학적 소견과의 연관성을 비교분석하여 진단에 도움이 될 수 있는 특징을 찾아보려 연구하였다.

대상 및 방법: 1992년부터 1996년까지 수술을 통하여 확진된 총 16명의 신경절 신경세포종 환자에서 17병변(남 : 여 = 9 : 7)의 CT소견을 후향적으로 분석하였다. 병변의 분석은 크기, 위치, 형태학적 소견, 종괴의 장축 방향, 조영증강의 형태, 석회화, 괴사등의 CT 소견과 병리학적 소견으로는 석회화, 괴사, 피막형성 등의 육안 및 현미경 소견을 조사하여 비교 관찰하였다.

결 과: 병변의 크기는 1.5 cm 에서 10 cm 까지 다양하였으며 평균 5.6 cm 였다. 병변의 위치는 종격동이 12예, 경부가 2예, 후복막강이 2예, 부신이 1예였다. 병변의 모양은 원형이거나 난원형이 15예 였고, 아령형이 2예 있었다. 종괴의 장축은 두미방향인 것이 14예이며 특별히 축방향을 말할 수 없는 것이 3예였다. 총 17예 모두에서 조영증강되었으며 이들 중 13예는 불균일하게 4예는 균일하게 조영증강되었다. CT소견상 피막양 조영증강을 보인 경우가 8예 있었다. 그러나 조영증강의 균일 및 불균일에 따른 병리학적 소견의 차이는 없었다. CT상 6예에서 석회화가, 2예에서 내부 저밀도 음영을 나타냈다.

결 론: 신경절 신경세포종은 후종격동에 가장 호발하는 양성 종양으로 CT소견상 대부분 경계가 잘 지워지는 종괴로 다양한 조영증강을 보이나 부분적인 석회화나 내부 저밀도 음영도 간혹 동반된다. 따라서 신경절 신경세포종에 대한 진단시에 일반적인 CT소견과 흔하지 않은 소견을 모두 고려해야 하겠다.

신경절신경세포종(ganglioneuroma)은 비교적 드문 양성 종양으로서 그 기원은 신경릉(neural crest)의 원시세포(primitive cell)인 것으로 알려져 있다(1). 이 종양은 대개 단발성으로 나타나며 증상이 없어서 건강 검진등에서 단순 흉부 X선 촬영상 우연히 발견되는 경우가 대부분이며 수술적 절제로써 좋은 결과를 얻을 수 있는 종양이다.

신경에서 생긴 종양을 크게 구분해 보면 신경초종(nerve sheath tumor)과 신경절세포종(ganglion cell tumor)으로 나눌 수 있는데 신경절신경세포종은 후자에 속한다. 신경절세포종(ganglion cell tumor)은 신경아세포종(neuroblastoma)이 악성쪽의 끝이고 신경절신경세포종(ganglioneuroma)이 양성쪽의 끝에 있으며 그 사이에 신경절 신경아세포종(ganglioneuroblastoma)이 위치하는 한 스펙트럼을 이룬다(1). 또한 이들은 자발적 혹은 치료에 의해 악성에서 양성으로 성숙되기도 한다(2). 지금까지 신경아세포종에관한 방사선학적 연구는 활발하게 이루어졌으나(3, 4) 신경절 신경세포종의 방사선학적 소견에 관하여서는 구체적인 문헌이 많치 않으며 특히 신경절신경세포종의 전산화단층촬영 소견에 대한 보고가 드물어서 신경절신경세포종의 전산화단층촬영(이하 CT로 약함) 소견을 분석하고 병리학적 소견과의 비교를 시도하였다.

대상 및 방법

1992년부터 1996년까지 수술을 통하여 확진된 16명의 신경절신경세포종 환자를 대상으로 하였으며 이들 환자의 CT소견을 후향적으로 분석하였다. 대상환자의 남녀비는 남자 9명, 여자 7명 이었으며 이중 1명은 neurofibromatosis type I 환자로 경부와 흉부에 2개의 병변을 가지고 있어 총 16환자 17병변에 관하여 연구가 이루어졌으며 연령 분포는 3세에서 60세에 걸쳐서 골고루 분포되어 있으며 평균 연령은 42.5세 였다. 사용된 CT 기종은 GE 9800(GE Medical system, Milwaukee, WI, USA), GE 9800 highlight(GE Medical system, Milwaukee,

[1] 연세대학교 의과대학 진단방사선과학교실
이 논문은 1997년 9월 18일 접수하여 1998년 6월 19일에 채택되었음.

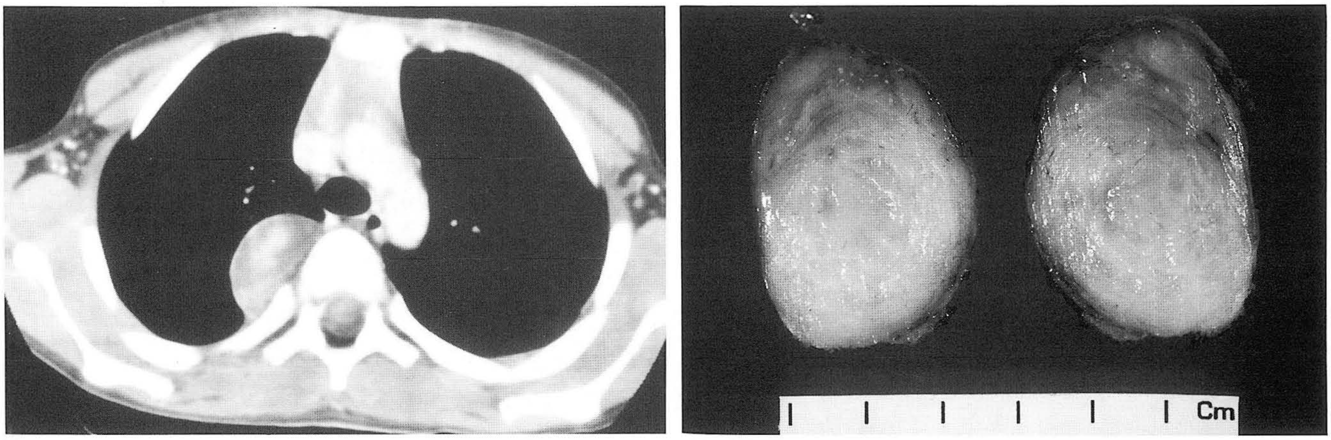
WI, USA) Somatom plus(Siemens, Erlangen, Germany) 였으며 모든 예에서 조영증강을 하였고 조영제의 사용량은 3 mg/kg의 양으로 상지동맥을 통하여 주입한 후 scan하였다. 절편 두께는 1cm으로 하였으며 필요한 경우 0.5cm 두께로 병변 부위를 검사하였다.

CT소견의 분석시 병변의 크기를 최대 직경으로 측정하였으며 병변의 위치, 모양, 석회화정도 내부밀도의 균일성 및 괴사 여부, 종괴의 종축의 방향 그리고 CT상에서 피막의 관찰 여부에 대하여 기본적으로 조사하였으며 조영증강의 양상에 따라 분류한 후 이들 소견이 병리학적으로 연관성이 있는지 알아보았다. 병변의 모양의 평가에 있어서는 본 증례의 대부분이 종격동 병변이며 이들중 상당 수가 일부는 흉벽이나 흉추체와 인접하고 있으므로 엄밀한 의미에서 원형이나 반원형이라고 할 수는 없으며, 따라서 본 연구에서는 평활한 모양을 나타내는 인접부위가 병변의 전체 둘레의 절반 이상일 때 반원형, 그 미만일 때 원형으로 정의 하였다. 석회화의 경우는 그 모양을 양상별로 분류 하였으며 내부밀도의 균일성 및 내부 저밀도 음영여부는 저밀도를 나타내는 부위와 주변부위와의 Hounsfield unit차이가 얼마나 되는 지를 참조하였으며 조영증강의 양상은 다음과 같은 몇가지 type으로 분류하였다. 즉 균일하게 조영 증강되는 경우(homogeneous), 다발성 원형(multiple round)으로 나타나는 경우, 주변부 환형(peripheral rim)의 경우, 피막양(capsule like) 그리고 특별히 그 모양을 묘사할 수 없는 불규칙한 조영증강(irregular)의 5가지 형태로 분류하였다. 피막양 조영증강은 두께가 1mm이하의 비교적 균일한 두께의 조영증강을, 주변부 환형 조영증강은 그 두께가 병변의 반지름의 1/3이상 되는 것으로 피막모양이라 하기에는 너무 두꺼운 병변으로 임의로 정의하였다. CT에서 인지할 수 있는 부분적인 조영증강 양상이나 불균일한 밀도는 육안으로 인지할 수 있는 크기의 소견이므로 우선 육안 조직소견 상 절단면에 관한 기술을 주로 참조하였으며 필요한 경우에는 현미경적 소견을 참조하였다.

결 과

병변의 크기는 1.5cm에서 10cm까지 다양하였으며 평균 5.6 cm이었다. 병변의 위치는 종격동이 12예, 경부에 2예, 후복막강에 2예 그리고 부신에 1예의 순으로 나타났다. 병변의 모양은 원형이 10예, 반원형이 5예, 아령형이 2예였다. 본 연구에서 경부, 부신 및 후복막강의 병변은 거의 완벽한 원형에 가까웠고 종격동의 병변 중에서는 5cm미만의 비교적 작은 병변에서는 1예를 제외하고는 50% 이상의 면이 흉벽에 붙어 있으면서 편평한 반원형을 보였으며 5cm 이상의 병변에서는 비교적 원형에 가까운 모양을 나타냈다. 병변의 장축방향은 14예에서는 체축과 같은 두미방향(craniocaudal direction)이었으며 3예에서는 축방향을 특별히 결정할 수 없었는데 이들 병변은 모두 3cm 이하의 병변이었다.

CT상 종괴의 내부 밀도는 불균일한 경우가 13예였으며 균일한 경우가 4예(23.5%)였고 이 4예의 경우는 병리소견상에서도 모두 균일한 조직소견을 나타냈으며 내부괴사나 낭성변화등은 없었다. 17예 모두에서 조영증강이 되었고 이중 불균일한 조영증강을 나타내는 13예 중에서는 다양한 양상을 보였는데 이들 각각의 양상은 경우에 따라서는 하나의 병변내에 몇 개의 소견이 동시에 나타나는 경우도 있었다. 따라서 전체 병변의 총수는 불균일한 조영증강으로 분류한 13예보다 많을 수 있고 백분율은 각각의 특징이 총13예에서 나타나는 비율을 나타낸다. 각각의 소견을 살펴보면 다발성 원형으로 나타나는 경우가 3예(17.6%)(Fig. 1), 주변부 굵은 환형으로 조영증강되는 예가 3예(17.6%)(Fig. 2), 피막처럼 테두리만 얇게 조영증강되는 예가 8예(47.1%)였으며 형태를 정확히 묘사할 수 없는 불규칙한 양상으로 조영증강되는 경우가 7예(41.2%)로 나타났다. 그 밖에 내부 저밀도 음영을 보이는 경우가 2예 있었는데 이들 병변의 밀도 및 조영증강 양상을 병리학적 소견과 비교하면 CT상 낭성 병변을 의심할 정도의 낮은 밀도를 보인 2예 중에서 1예에서는 변성된 오래된 출혈이었으며(Fig. 2) 1예는 젤라틴과 같은



A B

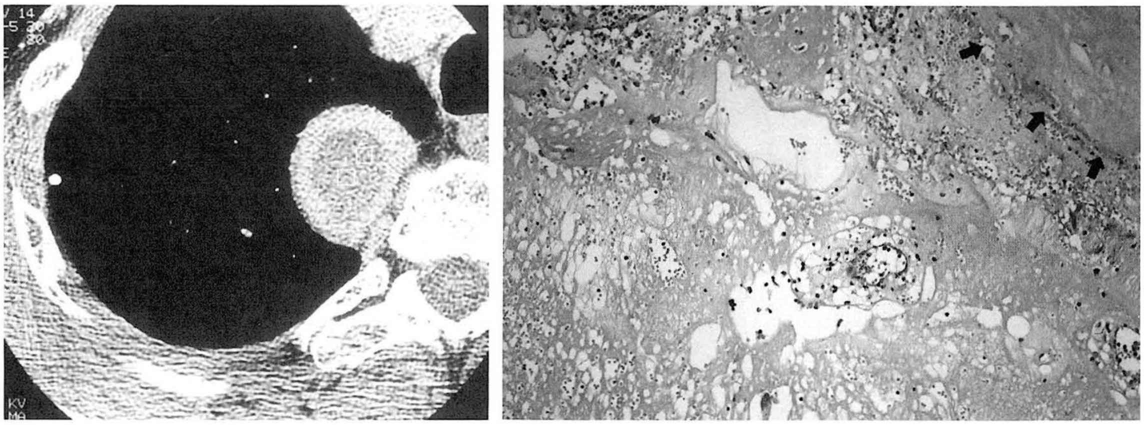
Fig. 1. A. Post-contrast CT scan shows a well defined round mass with multifocal round enhancement at the right paravertebral area.
B. Cut section of gross pathologic specimen shows only homogeneous myxoid tissue.

양상의 괴사성 변화를 보인 것으로 병리학적으로 판명되었다. 이에 반하여 주변부에 고밀도, 중심부에 저밀도를 보이는 부신에 위치한 병변의 경우는 이러한 CT소견과 연관지을 수 있는 중심부와 주변부의 조직학적인 차이를 조직 병리소견상 찾을 수 없었으며 단지 다발성의 소형괴사가 균일한 분포를 보이고 있었다. 종괴내부에 다발성 원형으로 조영증강이 된 3예에서도 병리소견상 균일한 조직 분포를 보였으며 CT상 조영증강된 부분과 되지않은 부분에 해당하는 곳의 조직학적인 차이는 명확히 관찰할 수 없었다(Fig. 3). 또한 신경절 신경세포종은 병리학적으로는 모든 예에서 피막을 가지고 있었으나 CT에서 이를 명확히 구분할 수 없었다.

석회화는 6예(35.3%)에서 관찰되었으며 이 중 5예는 미세한 다발성 석회화 (multiple spotty calcification)로 나타났고 1예에서는 U자 형태의 진한 석회화(dense calcification)를 보였다(Fig. 4). 이 증례에서는 병리검사에서도 역시 같은 석회화 소견을 보였으며 아울러 주변에 심한 섬유화성 변화가 있었으나 조영증강 CT상에서 이러한 섬유화부분과 신경절신경세포종의 종양세포로 이루어진 부분의 밀도차이는 알 수 없었다 (Fig. 4).

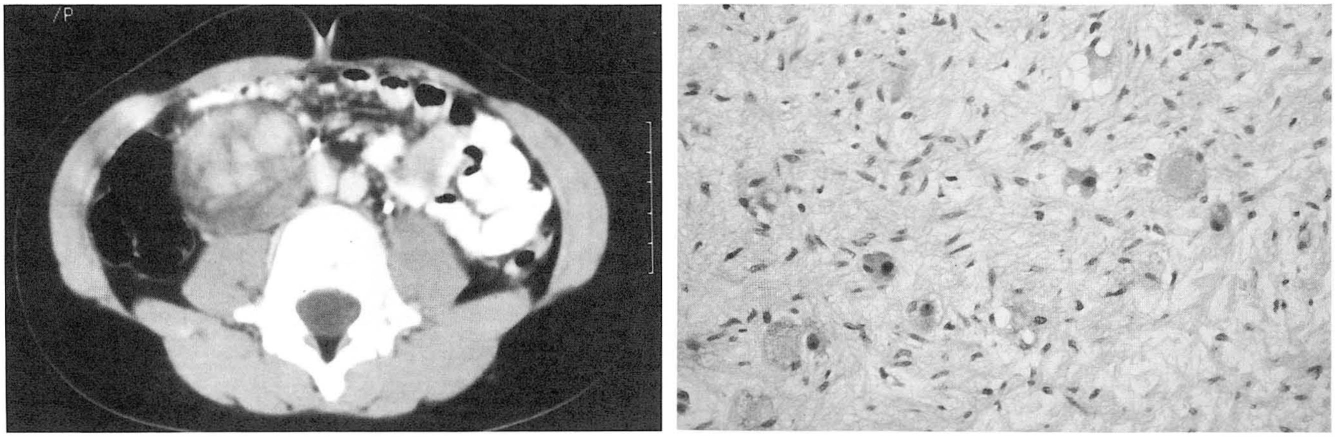
고　찰

신경절신경세포종(gangliloneuroma)은 비교적 드문 양성 종양으로 그 기원은 신경릉(neural crest)의 원시세포(primitive cell)로 알려져있다(1). 신경에서 기원한 종양은 이미 알려진 바와 같이 신경초(nerve sheath)와 신경절세포(ganglion cell)기원으로 나눌 수 있으며 전자는 다시 신경초종(Schwannoma), 신경섬유종(neurofibroma) 및 그 악성변종로 나뉘어 지며 후자는 신경아세포종(neuroblastoma), 신경절신경아세포종(ganglioneuroblastoma), 신경절신경세포종(ganglioneu-



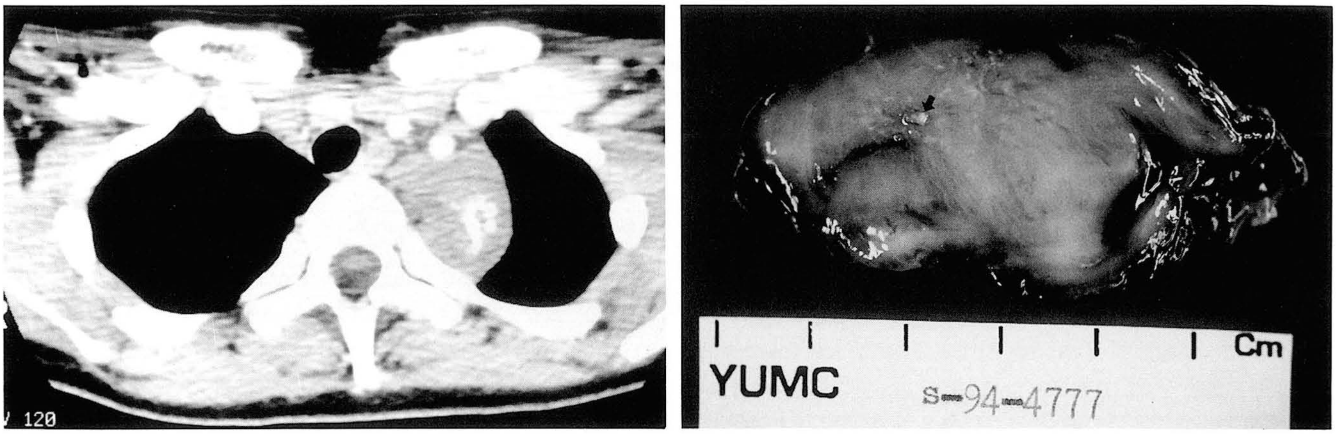
A　　B

Fig. 2. A. Post contrast CT scan of the chest shows a round mass with central low and peripheral rim enhancement at the right paravertebral area.
B. Histopathologic specimen(Hematoxylin-Eosin stain × 150) also shows necrosis in this portion(arrows)



A　　B

Fig. 3. A. Postcontrast CT scan of the abdomen shows a well defined round mass lesion with multifocal internal enhancement at the retroperitoneum.
B. Histopathology of tumor specimen from retroperitoneal mass. The tumor consists of uniformly distributed ganglion cell and nerve fiber and have no focal necrotic portion or fibrotic change (Hematoxylin-Eosin stain × 200).



A B

Fig. 4. A. Postcontrast CT scan of the chest shows a well defined mass lesion with internal U-shaped dense calcification at the left mediastinum.
B. Cut section of gross specimen also shows dense calcification(arrow) and adjacent fibrosis.

roma)등이 있다(6, 7). 신경아세포종과 신경절신경아세포종, 신경절신경세포종은 한 스펙트럼상의 질환으로 알려져 있으며 악성쪽일 수록 분화가 좋지 않으며 이들은 분화가 좋아져서 양성쪽으로 성숙되는 경우도 있으며 양성 종양의 경우 자발적으로 사라지는 경우도 있다(2). 양성 종양의 호발 부위는 종격동, 후복막강 그리고 경부의 순서로 빈도가 많으며(10) 본 연구의 경우도 같은 분포를 보였다.

신경절신경세포종은 양성 종양으로 경계가 잘 지워지며 주변 조직으로의 침윤은 거의 없으며 증상 또한 나타나지 않으므로 대개의 경우 신체검사등에서 우연히 단순 흉부 X선 촬영에서 종격동 종괴로 발견되는 경우가 많다(7). 호발연령은 비교적 나이든 소아로 알려졌으나(2), 본 연구에서는 장년 및 노년층에도 비교적 고른 분포로 나타났다.

신경절신경세포종은 육안 소견상 잘 경계지워지며 종종 경질의 경도(consistency)를 보이고 모양은 원형이나 타원형 또는 아령형으로 나타난다. 또한 분화가 잘된 종양의 경우 거의 대부분 피막으로 싸여 있다. 절단면을 보면 대부분 회색빛의 균일한 섬유성 조직이며 가끔 낭성 변성을 보이는 부분이 있으며 부분적인 석회화도 상당히 있는 것으로(23%)로 알려졌으며 국소적 출혈이 있을경우 부분적으로 신경아세포종도 의심 해야한다(8). 대개 신경절신경세포종의 방사선 소견은 절대적인 특징적 소견이라 할 만한 소견을 들기는 어려우나 경계가 좋고 주변조직이나 임파절로의 침범이 없는 양성질환의 소견을 보이므로 큰 어려움 없이 단순 절제술로 종괴를 제거한 뒤 병리학적으로 확진되는 예가 대부분이다. 하지만 본 연구에서 여러 증례를 모아본 결과, 불균일한 조영증강, 내부 괴사, 석회화등, 의외로 다양한 소견을 보이는 경우가 있었다.

종괴의 모양을 살펴보면 원형 이나 타원형 혹은 반원형이 대부분이나 2예에서는 아령형의 종괴로 나타났으며 이는 문헌에서 기술된 바와 같이(9) 드문 경우이다. 후복막강, 경부, 부신에 위치한 병변의 경우 종괴의 크기에 관계 없이 비교적 원형 및 타원형으로 나타났으나 후종격동 병변의 경우 그 크기가 작은 경우 둘레의 절반이상이 흉추체나 흉벽에 닿아 있고 경계면이 둔각을 이룬다. 이에 반하여 직경이 5 cm 이상인 병변의 경우 흉벽이나 흉추체에 닿아 있는 면적이 작으며 경계면이 예각을 이룬다. 이러한 사실은 종괴의 기원이 흉벽쪽의 신경세포임을 시사하는 것이다. 또한 병변의 장축방향이 크기가 3 cm 이하인 3예를 제외하고는 두미방향(craniocaudal)이라는 것도 이 종양의 기원하는 신경세포의 분포방향을 시사하는 것이라 하겠으며 이역시 기타 다른 신경세포종과의 차이점이다(6). 조영증강은 모든 예에서 되었으며 그 중 4예만이 균일한 조영증강을 보였고 나머지는 모두 불균일한 조영증강을 보였으며 그 양상이 다양하여 조영증강 자체는 신경초종과같은 다른 흔한 신경세포종과 신경절신경세포종의 감별진단에 도움을 주지 못했다. 병변의 밀도 및 조영증강양상과 병리소견과의 관계를 비교해본 결과, 부분적인 괴사나 낭성 변화를 보인 예가 2예 있었으며 이들 중 1예는 CT에서 낭성병변과 같은 정도의 저밀도를 나타낸 부분이 병리학적으로는 출혈부위로 밝혀졌으나 현미경 소견상 그주위에 신경아세포종의 특징을 나타내는 소견은 없었으며 (Fig. 2) 나머지 한 예의 경우 CT상 유사한 밀도를 보였으나 병리학적으로는 괴사로 판명되었다. 본 연구의 증례에서는 석회화가 동반된 예가 전체의 35.3%로 문헌에 보고된 바와 같이 대부분 다발성 점상 석회화 양상이었으며 한 예에서만 U자 모양의 진한 석회화를 보였는데(Fig. 4) 이러한 진한 석회화는 신경아세포종에 더욱 흔한 소견으로 알려져있다(11).

종양 실질의 조영증강 양상과 병리 소견과의 비교를 보면 우선 CT에서 균일한 조영증강을 보이는 경우는 병리소견상에서도 모두 균일한 조직분포를 나타냈으나 불균일한 다발성 원형 조영증강의 경우(Fig. 3) 병리 조직상에서 특별히 조영증강 양상과 연관지을 수 있는 조직학적인 차이를 발견 할 수 없었다. 신경초종의 경우 Antoni Type A와 Type B와 같이 조직학적으로 세포밀도가 다른 부분이 있음이 확인 되었으나(7) 신경절신경세포종에서는 특별한 차이를 발견하지 못하였으며 따라서 CT상 조영증강되는 부분과 되지않는 부분이 갖는 의미는 정확히 알 수 없었다. 또한 공동과 같은 양상으로 주변에 환상의 고밀도와 내부에 저밀도를 나타내는 부신의 종괴도 병리학적으로

는 이러한 CT소견과 전혀 연관되지 않는 미만성 다발성 소형 괴사가 있는 것으로 나타났다. 이상에서 본 바와 같이 균일한 조영증강의 경우 및 저밀도의 정도가 일반적인 낭성병변과 유사할 경우 병리학적 소견과 연관이 비교적 잘되지만 불균일한 조영증강에서 보이는 밀도차이는 병리학적 소견과 연관지을 수 없었다. CT에서 피막과 같이 얇게 조영증강된 증례는 47%였고 이는 일반적으로 신경절신경세포종이 피막을 갖는다는 사실을 감안한다면 검출율이 낮으며 또한 CT에서 피막형태로 조영증강되는 두께도 실제 피막의 두께보다 훨씬 두껍기 때문에 CT에서 보이는 부분이 실제 병리조직상의 피막이라고 할 수 없다. 본 연구에서 1예를 제외하고는 모두 단발성 병변으로 나타났으며 신경섬유종증(Neurofibromatosis) Type I 환자에서 경부와 흉부에 각각 종괴가 있는 다발성 병변으로 나타난 증례가 있었는데 신경절신경세포종에서는 드문 예이다.

신경절 신경세포종은 CT만으로 진단이 가능한 특징적인 소견을 가지고 있지 않으나 종괴의 변연이 잘 경계지워지는 것으로 양성질환을 예측할 수 있으며 종괴의 크기가 비교적 클 경우 장축의 방향을 봄으로써 신경절 세포에서 기원한 종양이라는 가정을 할 수 있겠다. 또한 석회화 양상이나 부분적인 저밀도가 있을 경우 진단에 도움을 받는 경우도 있으나 예외가 있다는 것이 본 연구에서도 시사하는 바이며 본 연구에서 규명해 보려하였던 조영증강 양상과 병리소견과의 관계는 특별한 연관성이나 설명할 수 있는 조직학적 차이를 발견하지 못하여서 CT 소견 자체가 조직학적 차이를 예민 하게 반영하지는 못 함을 알 수 있다. 또한 전체적인 신경세포종의 빈도를 고려할 때 신경절신경세포종의 빈도가 미미하기는 하나 실제 신경절신경세포종이 의심되는 증례를 진단하는데 있어서 양성의 신경세포 기원 종양의 진단 중에서 감별에 반드시 포함되어야 하겠으며 본 종양이 나타낼 수 있는 다양한 CT소견을 숙지함으로써 진단이 가능할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Sampson MA, Mitchell R, Morely TR. Case report: Painless thoracic scoliosis due to dumb-bell ganglioneuroma-CT and MRI appearances. *Clin Radiol* 1991; 44: 359-360
2. Hayes FA, Green AA, Rao BN. Clinical manifestation of ganglioneuroma. *Cancer* 1989; 63: 1211-1214
3. Eklof O, Gooding C. A intrathoracic neuroblastoma. *AJR* 1967; 100: 202-207
4. Armstrong EA, Harwood-Nash DCF, Ritz CR, Chuang SH, Petterson H, Martin DJ. CT of neuroblastomas and ganglioneuromas in children. *AJR* 1982; 139: 571-576
5. Johannsson JH, Rekate HL, Roessmann U. Gangliogliomas: pathological and clinical correlation. *J Neurosurg* 1981; 54: 58-63
6. Amstrong P, Wilson AG, Deep, Hansell DM. *Imaging of diseases of the chest*. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1995: 762-766
7. Gale AW, Jelihovsky T, Grant AF, Leckie BD, Nicks R. Neurogenic tumor of mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1974; 17: 434-443
8. Russel DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumors of the nervous system*. 5th ed. London: Edward Arnold, 1989: 924-932
9. Mutluer S, Ersahin Y, Binatli O, Demirtas E. Dumbbell ganglioneuromas in childhood. *Childs Nerv Syst* 1993; 9: 182-184
10. Stout AP. Ganglioneuroma of the sympathetic nervous system. *Surg Gynecol Obstet* 1947; 84: 101-110
11. Bar-Ziv J, Nogrady MB. Mediastinal neuroblastoma and ganglioneuroma: The differentiation between primary and secondary involvement on the chest roentgenogram. *AJR* 1975; 125: 380-390

J Korean Radiol Soc 1998 ; 39 : 599－604

CT Findings of Ganglioneuroma[1]

Tae Joo Jeon, M.D., Choon Sik Yoon, M.D., Myung Jun Kim, M.D.,
Sang Jin Kim, M.D., Ki Keun Oh, M.D.

[1] *Department of Diagnostic Radiology, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University, College of Medicine*

Purpose : Ganglioneuroma is a relatively uncommon benign tumor and has no pathognomonic radiological findings ; diagnosis is therefore difficult. In order to better diagnose this tumor we analysed its CT findings and pathologic correlation.

Materials and Methods : Seventeen tumors in 16 patients(M : F = 9 : 7) diagnosed as ganglioneuroma between 1992 and 1996 were retrospectively analysed with regard to location, size, contour, long axis of the mass, enhancement pattern, calcification, necrosis and capsulation, all as seen on CT, and compared with histo- pathologic findings.

Results : Tumors were 1.5 to 10(mean, 5.6)cm in size, and their location was mediastinal(n = 12), cervical(n = 2), retroperitoneal (n = 2) or adrenal(n = 1). Fifteen had an oval or round contour and two were dumb-bell-shaped. The long axis of the lesion was craniocaudal in 14 cases and non-specific in three. Thirteen lesions showed heterogeneous enhancement, and four homogeneous. Capsule-like enhancement was noted on CT scans in eight cases ; there was no definite correlation between enhancement pattern and pathologic findings. Calcification was seen in six cases and an inner low-density lesion in two.

Conclusion : Ganglioneuroma is a benign neurogenic tumor, occurring most frequently at the the posterior mediastinum. General CT findings of this tumor are a well-defined oval shape with a variable enhancement pattern, but several cases showed focal calcification or inner low density. For accurate diagnosis of ganglioneuroma both common and uncommon findings must therefore be considered.

Index words : Mediastinum, neoplasms
Mediastinum, CT
Nervous system, neoplasms

Address reprint requests to : Choon Sik Yoon M.D., Department of Diagnostic Radiology, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University, College of Medicine. 146-92, Dogok-dong, Kangnam-gu, Seoul, 135-270 Korea.
Tel. 82-2-3497-3514 Fax. 82-2-3462-5472