

부신외 후복막강 부신경절종의 방사선학 및 병리학적 연관¹

조재현 · 김기환 · 김선희² · 지 훈 · 이연희³

목 적: 후복막 부신경절종은 비교적 드문 부신경절 기원의 종양으로, 저자등의 아는바 후복막강 부신경절종의 특징적 방사선학적 소견이 보고된것이 없으므로 저자등이 경험한 후복막강 부신경절종의 방사선학적 소견과 병리소견을 비교하여 특징적 소견을 규명하려 한다.

대상 및 방법: 수술로서 확진된 5명의 환자와 임상적으로 확진된 1명을 포함 총 6명을 대상으로 하여 초음파, 전산화단층촬영, 및 자기공명영상에서의 특징을 관찰하고 이를 종양조직의 육안적 소견과 비교하였다.

결 과: 위치는 우측 anterior pararenal space의 신장바로 내측 상부가 2예, 좌측 신장 내측부위가 2예, 좌측 신장 바로 내측 아래쪽의 organ of Zuckerkandi 위치에 2예이었다. 초음파를 시행한 5예에서 모두 높은 에코의 부분과 낮은 에코가 혼합된 다양한 에코를 보이고, 경계가 잘 지워졌다. 전산화단층촬영 6예에서 1예에서만 대동맥과 붙은것으로 관찰되었다. 종괴의 밀도가 전체적으로 균일한 경우가 4예, 불균일한 경우가 2예이었고, 괴사된 부위에 종격을 보인 경우가 1예, 분엽화를 보인 경우가 2예이었다. Arc 모양의 석회화가 1예에서 관찰되었다. 중심부 저밀도부위는 3예에서 보였는데 초음파상의 저에코부위보다는 범위가 넓어 보였다. 자기공명영상을 시행한 1예는 양성변화가 심했던 예로서 종괴의 고형부분에서는 T1 강조영상에서 저신호 강도를 보이고, T2 강조영상에서 비교적 고신호강도를 보이며, 조영증강이 되었고, 양성인 부분에서는 T1 강조영상에서 고신호강도를 보이고, T2 강조영상에서 강한 고신호강도를 보이고 조영증강이 안되었다. 육안적으로 1예에서 부분피막에 미만성 석회화를 관찰하였고, 단면상, 모든 예에서 다양한 정도의 출혈성 괴사를 확인할 수 있었다.

결 론: 후복막강에서 신장주변혹은 organ of Zuckerkandi의 위치에 경계가 명확하고, 중심에 괴사된 부분에 출혈의 징후가 뚜렷하고 조영증강이 잘되는 종괴를 발견할 경우, 특징적인 증상이 없다하더라도, 부신경절종의 가능성을 감별해야 하겠다.

서 론

부신경절종(paranglioma)은 신경분비기능을 담당하는 부신경조직에서 기원하는 드문 신경계 종양이다. 약 37%에서 catecholamine 분비에 의한 증상을 동반하므로 이를 의심하고 종괴의 확인에 주력하나 그렇지 않을 경우에는 다른 후복막강에서 발생한 종양으로 오인하고 수술에 임하는 경우가 많다. 그러나 대부분 부신경절종은 종괴를 만지면서 혈압이 급격히 상승하는 위기를 초래하므로, 수술 전에 이의 가능성을 확인하여 전처치를 하는것이 환자의 morbidity를 줄이는데 중요하다 하겠다. 저자등이 아는바

후복막강 부신경절종의 특징적 방사선학적 소견이 보고된 것이 없으므로 저자등이 경험한 후복막강 부신경절종의 방사선학적 소견과 병리소견을 비교하여 특징적 소견을 규명하려 한다.

대상 및 방법

1989년 3월부터 1992년 12월까지 수술로서 확진된 5명의 환자와 임상적으로 확진된 1명(복부종괴및, 24시간 소변내 norepinephrine농도의 증가), 총 6명을 대상으로 후향적으로 분석하였다. 환자의 나이는 25세에서 65세 사이였으며 성별은 남자대 여자가 2:4였다. 초음파를 시행한 5예에서는 종괴의 에코의 변화와 형태, 위치, 석회화의 유무를 관찰하였고, 전산화단층촬영상 종괴의 밀도, 형태, 분엽화유무, 종괴의 경계, 조영증강여부등을 분석하였고, 자기공명영상을 시행한 1예에서는 T1 강조영상, T2 강조영상,

¹연세대학교의과대학 진단방사선과학교실

²메리놀병원 진단방사선과

³차병원 진단방사선과

이 논문은 1993년 7월 6일 접수하여 1994년 1월 3일에 채택되었음

Gd-T1 강조영상의 신호강도를 분석하였다. 육안적 소견으로는 종괴의 크기, contour, lobulation, 단면상의 변화, 피사유무, 출혈유무, septation유무, 석회화유무등을 관찰하였고, 현미경적소견에서는 세포의 형태및배열, 혈관분포, 퇴행변성, 출혈유무등을 관찰하였다. 영상진단에 사용된 기기는 초음파는 Acuson 128(Mountain View CA)이었고 전산화단층촬영은 GE9800 (Wisconsin, Milwaukee)이었으며 그외 여러 곳에서 시행하였다. 전산화 단층촬영시행시 폐하염을 포함한 상복부 부터 1 cm 간격으로 interslice gap 없이 시행하였고, 체장부위는 5 mm 간격으로 하였으며, conray 또는 ultravist 2 ml/Kg를 검사전 약 1/3 정도 정맥으로 점적한후 시행하였다. 자기공명영상에 사용된 기기는 1.0 T 기기로 T1 강조영상은 TR/TE 500/20 msec, T2 강조영상은 TR/TE 2000/90 msec, proton 영상은 TR/TE 2000/30 msec으로 시행하였으며, Gadolinium-DTPA 0.1 mmol/Kg를 bolus로 정주한 후 영상을 얻었다.

결 과

6명의 환자중에서 발작성 고혈압, 발한등의 증상을 보인 경우는 3 예였고, 24시간 소변검사를 시행한 5예중 Vanillylmandelic acid및 Norepinephrine의 이상소견을 보인

Table 1. US/CT Findings

Findings	US findings n=5	CT findings n=6
Well Margination	5	6
Homogeneity	3	4
Mixed Inhomogeneity	2	2
Septation	1	1
Central Low Density	2	3
Arc Shaped Calcification	0	1
Lobulation	2	2

경우도 3예였으나 증상과 일치하지는 않았다. 종괴의 크기는 다양하여, 3.0 cm 부터 8.5 cm 사이였고, 위치는 우측 anterior pararenal space의 신장바로 내측 상부가 2예, 좌측 신장 내측부위가 2예, 좌측 신장 바로 내측 아래쪽의 organ of Zuckerkandl위치에 2예이었다. 초음파를 시행한 5예에서 모두 경계가 잘 지워졌고, lateral shadowing을 볼 수 있었다. 에코의 높낮이는 다양하였고, 전체적으로 균일한 에코를 보인 경우가 3예, 전체적으로 불균일한 에코를 보인 경우가 2예였다. (Table 1) 전체적으로 균일한 에코를 보인 경우, 중심부 저에코부분을 보인 경우는 3예중 2예였다. 1 예에서는 중심부 저에코부위의 중앙에 고에코의 부분을 관찰하였다. (Fig. 1) 종괴의 외연이 분엽화된 경우가 2예에서 보였고, (Fig. 2) 경계는 모두 잘 지워졌으며, 중격을 1예에서 관찰 하였다. (Fig. 3) 전산화단층촬영은 6 예에서 시행하였는데 모든 예에서 경계가 잘지워졌고, 주변장기의 침윤이 보이지 않았으며, 단지 1예에서만 대동맥과 붙은것으로 관찰되었다. 대동맥주변에 임파절종대의 소견은 관찰되지 않았다. 종괴의 밀도가 전체적으로 균일한 경우가 4 예, 불균일한 경우가 2예이었고, (Fig. 2). 피사된 부위에 중격을 보인 경우가 1예, 분엽화를 보인 경우가 2예이었다. Arc 모양의 석회화가 1 예에서 관찰되었다. 중심부 저밀도부위는 3예에서 보였는데 초음파상의 저에코부위보다는 범위가 넓어 보였다. (Fig. 1) 모든 예에서 종괴의 고형부에서는 균일한 조영증강이 관찰되었다. 자기공명영상을 시행한 1예는 낭성변화가 심했던 예로서 종괴의 고형부분에서는 T1 강조영상 에서 저신호강도를 보이고, T2 강조영상 에서 비교적 고신호강도를 보이며, 조영 증강이 되었고, 낭성인 부분에서는 T1 강조영상에서 고신호강도를 보이고, T2 강조영상 에서 강한 고신호강도를 보이고 조영증강이 안되었다. 육안적 소견으로 6예에서 모두 부분적으로 피막을 형성한 구형 또는 타원형의 종괴였고, 1 예에서 부분피막에 미만성 석회화를 관찰하였다. 단면상, 황갈색의 종괴로, 출혈성괴사의 소견을 모든 예에서 보였으며, 분엽화되었던 2예는 실제 종괴의 분엽이라기 보

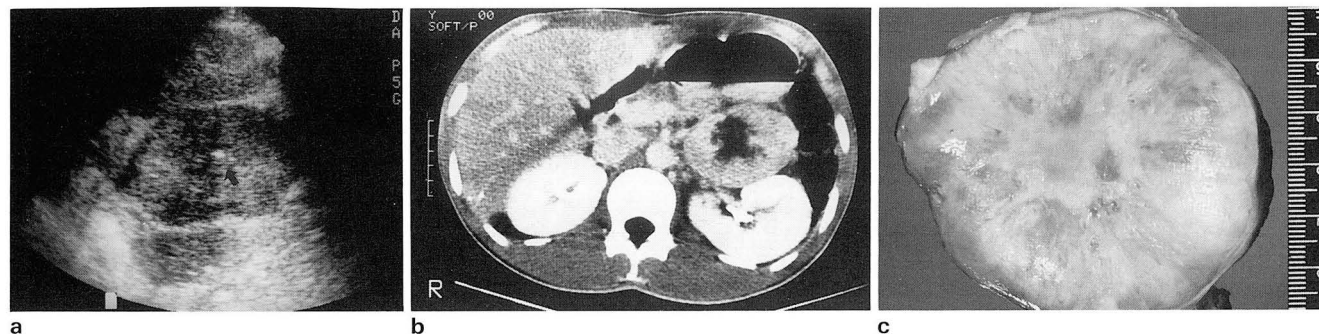


Fig. 1. 25 years old male patient without vasopressor symptoms.

a. Sonogram of left upper abdomen show well defined oval echogenic mass with central echogenic dot. (arrow)

b. CT scan shows moderately enhanced oval mass with central necrosis.

c. Grossly, this mass was well encapsulated, and showed central hemorrhagic necrosis and multiple hemorrhagic foci.

다 괴사가 심하여 생긴 변형이었다. 출혈성 괴사는 2 예에서 종괴전반에 걸쳐 심하였으나, 3 예에서는 중심부에서

관찰되었다. 현미경적으로 6 예에서 특징적인 Zell ballen 형태를 봄으로서 진단하였고, stroma에 vascular sinus-

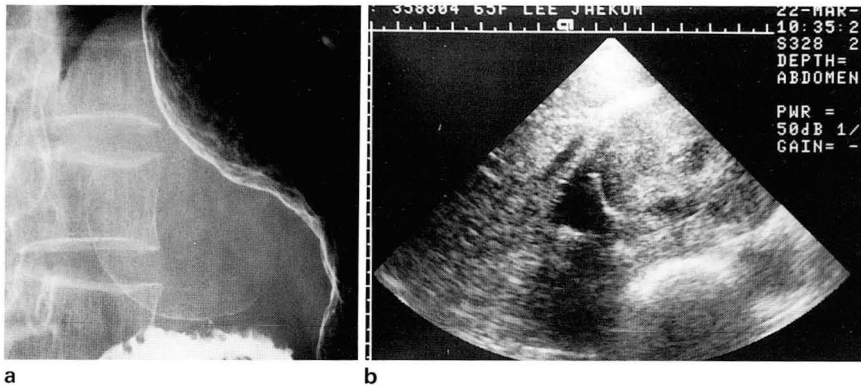


Fig. 2. 62 years old female patient.
a. Arc shaped calcification is noted in right upper quadrant in UGI series.
b. Ultrasonogram show inhomogenous echoic oval shaped mass with echogenic rim and posterior shadowing.
c. CT scan shows oval shaped contrast enhancing mass with massive internal necrosis.
d. Gross specimen also showed multiple hemorrhagic necrosis and peripheral calcification.

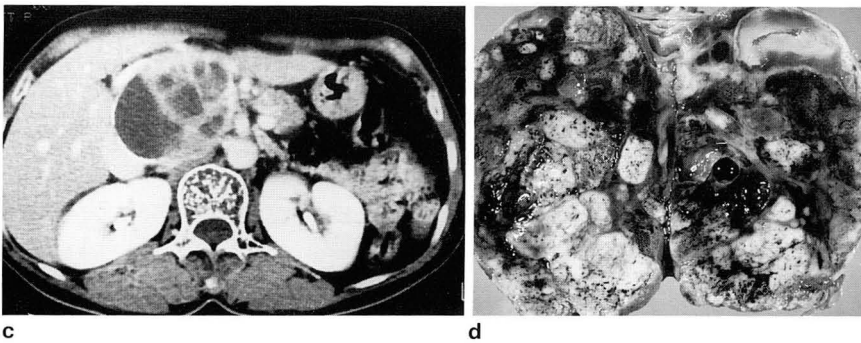


Fig. 3. 42 years old female patient.
a. Ultrasonogram shows huge multiloculated cystic mass near the left kidney.
b. CT scan also demonstrate the multi-septated lobulated high cystic mass which is abutted to the aorta. Small solid portion is noted (arrow).
c. T1 weighted image
d. T2 weighted image
e. T1-gadolinium enhanced image. The portion which was revealed as hemorrhagic necrosis in gross specimen, shows characteristics of hemorrhage on T1, and T2 weighted image. Solid portion of the mass (arrow) produces low signal in T1WI, increased signal in T2WI, and be enhanced on contrast.

Table 2. CT/Gross Pathology Correlation

CT findings	Gross Findings	Numbers
Internal Low Density	Necrosis + Hemorrhage	6
Well Margination	Dense Partial Capsule	5
Lobulation	Lobulation	2
Septation	Fibrous Septa	1
Arc shaped calcification	Capsular calcification	1
Contrast Enhancement	Rich Vascular Sinusoid	6

oid가 풍부한 소견을 모든예에서 보였다. 모든 예에서 다양한 정도의 출혈성 피사를 확인할 수 있었다. (Table 2)

고 찰

부신경절은 amine precursor-uptake decarboxylation system(APUD)에 속하는 구조이며, 신경능(neural crest)에서 특수하게 분화된 세포군으로서 인체에 광범위하게 분포되어있다. (1) 여기에 포함되어 있는 구조로는 부신수질, 경동맥 및 대동맥의 화학수용체, 미주체(vagal body), 그 외에 교감신경절을 따라 흉부, 복강내, 후복막강에 대동맥을 따라 산재되어 있고, 하장간막동맥(inferior mesenteric artery)이 분지하는 주위에 부신경절조직이 모여 organ of Zukerkandl을 형성하고 있다. Glenner와 Grimley는(2) 후복막강의 부신경절 조직은 크롬친화성이나 분비기능이 다양하며, 특징적인 Zellballen appearance와 섬유조직이 다양하게 나타나는것으로 보고한 바 있다. 부신경절종이 다른말로 부신의 호염색종(extraadrenal pheochromocytoma)로 불리우는 것은 부신경절조직의 크롬친화성 때문이나 모든 경우에서 관찰되는것도 아니고, 또한 크롬친화성이 반드시 기능적으로 연관 있는것도 아니므로(2) 지양되어야 할것으로 생각된다.

후복막강의 부신경절종은 부신경절종 전체의 약 10-20%를 차지하며, 두경부의 부신경절종보다 비교적 젊은 나이에 발생하며 남녀비는 동등한것으로 보고되고 있으나, (3, 4) 본 연구에서는 나이분포는 25세에서 65세로 다양하였고 오히려 여자가 6예중 4예로 우세하였다. 드물게 다발성으로 오거나 다른 종양과 함께 발견되었다는 보고가 있었다. (5, 6) 10%에서 발견당시 전이되어 있는 것으로 보고되었으나 본 연구에서는 한 경우도 없었다. (1, 3)

신경전달물질에 의한 발작성 혹은 지속성 고혈압, 두통, 창백, 발한, 심계항진등의 증상은 보고자에 따라 25%에서 60% 사이로 보고되고 있으며, 특이한 증상이 없고 단순히 후복막강의 종괴만이 발견될 경우, 부신경절종의 가능성을 간과하게 되는 경우가 종종 발생한다. 그러나 후복막강 종괴의 절제에 있어서 일반외과의에 익숙한 경부부 접근을 시행할 경우, 수술시야가 깊고 좁아 자연히 종괴를 자주 만지게 되는데, 이때 대부분 혈압이 급상승하여 위험을 초래하게 되므로, 이의 가능성을 미리 알아 수술전 전처치를 하는것이 환자의 morbidity를 줄이는데 중요하다고 하겠다.

본 연구에서 부신경절종의 위치는, anterior pararenal space로 신장주위에서 관찰되었는데 organ of Zuckerhandle의 위치를 제외하고는 4예중 3예에서 부신의 위치에 존재하였으며, 2예에서는 부신이 실제로 관찰되지 않아 부신수질에서 기원한 호색구종으로 오인되었었다. 이는 아마도 organ of Zuckerhendl 위치에 호발하는것과 마찬가지로 부신주위와 신정맥주위에 풍부한 부신경절조직에서 기원하는 것으로 생각된다.

Ganglioneuroma를 제외한 다른 신경계기원의 종양과 마찬가지로 부신경절종 역시 경계가 잘지워지며, 출혈을 동반한 낭성 피사를 잘하는것으로 알려져 있다. (1, 4, 8-11) 저자들의 경우에도 같아서 초음파상 경계가 잘지워지고, 주로 중심부에서의 출혈을 동반한 피사를 시사하는 다양한 에코의 부분이 보이는 종괴로 관찰되었다. 전산화단층촬영에서는 주위조직과 잘 분리되며, 출혈성 피사를 시사하는 부분이 비교적 균질의 종괴내에서 관찰되었다. 신경초종이나 신경섬유종의 경우 낭성 피사가 주로 보이고, 출혈이 부수적 소견이 되는것이 주로 인데 반하여 부신경절종의 경우는 vascular sinusoid가 풍부하여 출혈이 좀더 심한것이 다른점일 수 있겠다. 또 이로 인하여 조영제 주여 시에는 하여 비교적 잘 조영증강되었다. 특이한것은 원인은 잘 모르지만 arc 모양의 석회화가 피막을 따라서 보인 예의 경우였는데, (Fig. 2) 다른 신경계기원의 종양에서 보는 dystrophic calcification과 양상이 달랐다. 후복막강에서 볼수 있는 비슷한 형태의 종괴로서 임파종 및 임파절 전이, 혹은 단순한 임파선 종대, 그리고 악성섬유성조직구종(malignant fibrous histiocytoma)를 들 수 있겠다. (8, 13) 그중 임파종은 독립적으로 보이기도 하지만 여러개의 결절이 뭉쳐지는 양상을 보이며, 피사가 드물고, 석회화도 드물게 보이므로 감별할 수 있겠다. 임파절 전이, 또는 단순한 임파절 종대의 경우 다발성으로 보이는 경우가 대부분이며, 조영증강이 부신경절종에서처럼 균일하고 중등도로 되지는 않고, 전이의 경우 종괴주위에 침윤하는 것을 관찰할 경우 역시 감별이 어렵지 않다. 악성섬유성조직구종의 경우 역시 불균일한 조영증강을 보이며, dystrophic calcification을 보이고, 종괴주변조직과의 경계가 부신경절처럼 뚜렷하지는 않으므로 역시 감별할 수 있다. 자기공명영상을 시행한 1예는 출혈성 피사가 심하였던 예로 거대한 종괴의 거의 대부분이 출혈성 피사로 이루어져 있었어, 피사부위가 T1강조영상에서 중등도의 신호강도를 보였으며, T2강조영상에서 비교적 낮고, 조영증강이 되지 않았다. 반면, 고형부분에서는 신호강도가 역전되며, 조영증강이 되었으나 범위가 너무 좁아 전반적인 신호강도의 특징을 알기는 어려웠다. 후복막강의 경우는 아니지만, 최근들어 보고되고 있는 경부의 paraganglioma의 소견이 T2 강조영상에서 salt and pepper 모양을 관찰할수 있다고 보고하였고, hemorrhagic necrosis를 잘 반영하므로 향후 paraganglioma의 영상진단에 포함되어야 할것으로 사료된다. (14, 15).

결론적으로, 후복막강에서 신장주변혹은 organ of Zuckerhandl의 위치에 경계가 명확하고, 중심에 괴사된 부분에 출혈의 징후가 뚜렷하고 조영증강이 잘되는 종괴를 발견할 경우, 특징적인 증상이 없다하더라도, 부신경절종의 가능성을 감별해야 하겠다.

참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. second ed. St. Louis: Mosby, 1988. p836
2. Glenner GG, Grimley PM. *Tumor of the Extraadrenal paraganglion system* (Including chemoreceptor). *Atlas of tumor pathology*. AFIP. 1974, fascicle 9, second series
3. Lisa MS, James MW, Murray FB. Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. *Surg*. 1990;108:1124-1130
4. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, et al. Extraadrenal paragangliomas of the retroperitoneum. A clinicopathologic study of 12 tumors. *Am J Surg Pathol* 1980;4:109
5. Cragg RW. Concurrent tumors of the left carotid body and Zuckerhandl bodies. *Arch Pathol* 1934;18:635
6. Carney JA. The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma, pulmonary chondroma, and functioning extraadrenal paraganglioma. *Cancer* 1972;29:744
7. Van Gils APG, van der Mey AGI, Hoogma RPJM, et al. I-123 metaiodobenzylguanidine in the detection of chemodectomas in the head and neck regions. *J Nucl Med* 1990;31:1147
8. Richard HL, David HS, Herbert MR. Primary Retroperitoneal Neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. *AJR* 1989;152:83
9. Seung Hyup Kim, Byung Ihn Choi, Mna Chung Han, Yong Il Kim. Retroperitoneal Neurilemmoma: CT and MR findings. *AJR* 1992;159:1023
10. Juan Rosai. *Ackerman's surgical pathology*, 7th ed. St Louis: Mosby, 1985. p1564
11. Stephan DH, Sheedy PF, Hattery RR, et al. Diagnosis and evaluation of retroperitoneal tumors by computed tomography. *AJR* 1977;129:395
12. Egund N, Ekelund L, Sako M, Persson B. CT of soft tissue tumors. *AJR* 1981;137:725
13. Joseph K. T. Lee, Stuart S. Sagel, Robert J. Stanley. *Computed body tomography with MRI correlation*. 2ed. 1989: Raven press Ltd. New York. 285
14. Gils APG, Flake THM, Erkel AR, et al. MR imaging and MIBG scintigraphy of pheochromocytomas and extraadrenal functioning paragangliomas. *Radiographics* 1992;11:37
15. Walter LO, William PD, William MK et al. MR imaging of paragangliomas. *AJR* 1987;148:201

Extraadrenal Retroperitoneal Paragangliomas: Radiologic Pathologic Correlation

Jae Hyun Cho, M.D., Ki Whang Kim, M.D., Sun Hee Kim, M.D.¹,
Hoon Ji, M.D., Yeon Hee Lee, M.D.².

Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University College of Medicine

¹*Department of Radiology, St. Maryknoll Hospital*

²*Department of Radiology, Cha General Hospital*

Purpose: Retroperitoneal paraganglioma is a relatively uncommon neurogenic tumor, arising from paraganglial tissue. In our knowledge, there is few report about the radiologic findings of extraadrenal paraganglioma, therefore, here we document the radiologic findings of retroperitoneal paraganglioma with pathologic correlation.

Materials and Methods: In 5 patients with surgicopathologically confirmed extraadrenal paraganglioma and 1 clinically confirmed case, we analyzed the ultrasonographic, computed tomographic and MRI findings, and correlated them with gross pathologic specimen.

Results: The location of the tumors was medial aspect of left kidney(n=2), superomedial aspect of right kidney hilum(n=2), and organ of Zuckerkandl area(n=2). Ultrasonogram showed well-marginated mass(n=5), occasionally with irregular central necrosis with or without partially echogenic area suggesting hemorrhage(n=2). CT scan also showed well-marginated mass(n=6) with hemorrhagic necrosis(n=3) and contrast enhancement. One showed arc shaped calcification along the capsule, and another case showed adhesion with aorta. In MRI, solid portion of the mass showed relatively low signal intensity on T1WI, increased signal on T2WI, and enhancement with gadolinium. Necrotic portion showed increased signal intensity on T1WI, and also showed increased signal intensity on T2WI, without contrast enhancement. Grossly the mass showed internal hemorrhagic necrosis of variable degree(n=6).

Conclusion: If well-marginated mass is noted around the area of paraganglial distribution including organ of Zuckerkandl, especially with evidence of hemorrhagic necrosis and contrast enhancement, we must consider the possibility of paraganglioma despite no characteristic symptoms.

Index Words: Retroperitoneal Space

Retroperitoneal Space, US studies

Retroperitoneal Space, Neoplasms

Retroperitoneal Space, Pheochromocytomas

Address reprint requests to: Jae Hyun Cho, M.D., Department of Radiology, Yongdong Severance Hospital, Kaungnam-ku Dokok-dong, 146-92, Seoul Korea. Tel. (02) 3450-3515 Fax. (02) 562-5472