

흉추강내로 전이된 신경아세포종 1예

이화여자대학교 의과대학 신경외과학교실
신용철 · 박동빈 · 신규만

= Abstract =

A Case of Paraspinal Neuroblastoma with Intraspinal(Dumbbell) Extension

YC Sheen, DB Park, KM Shin

Department of Neurosurgery, College of Medicine, Ewha Womans University

The authors report a case of neuroblastoma with metastasis into the throacic spinal canal. It manifested as an extradural mass with spinal cord compression. The clinicopathologic features, radiologic findings & surgical treatment are discussed with brief review of the literatures.

서 론

신경아세포종은 백혈병, 뇌종양 다음으로 흔한 소아기의 악성종양이다. 신경아세포종은 배태 교감신경 아세포에서 기원하므로 교감신경이 분포하는 체내 어느 곳에서나 발생이 가능하다. 본 교실에서는 흉추 주변에서 발생하여 흉추강내로 전이된 신경아세포종 1예를 수술 및 조직소견으로 확진하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자 : 7일 여아.

주 소 : 측복부 팽만.

현병력 : 환아는 2일전부터 측복부 팽만이 관찰되어 의원을 방문, 시행한 단순 흉부 방사선촬영상 우폐야에 종괴 소견이 발견되어 이의 평가 및 치료를 위하여 본원으로 이송되었다.

과거력 : 제왕절개를 통한 만삭출생아이며 출생시

체중은 3.25Kg이었다.

가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 및 신경학적 소견 : 측복부 팽만 위에 다른 특이 소견은 관찰되지 않았으며, 신경학적 검사상 정상 소견을 보였다.

검사실 소견 : 24시간 채취 소변내 Vanillylmandelic acid/creatinine 치가 28.6 μ g/mg Cr으로 증가되어 있었으며 serum ferritin이 252.9ng/ml로 증가된 상태였다.

방사선학적 소견 : 단순흉부방사선 촬영상 우폐 중엽 및 하엽에 걸친 방사선 비투과성의 원형 종괴가 위치 하며 제 9늑골과 제 10늑골간 거리가 떨어지고 늑골이 얇아진 소견을 보였다(Fig. 1). 척수강 조영술상 제 11흉추 하연에서 폐쇄된 양상을 보였으며(Fig. 2), 전산화 단층 척수강 조영술상 제 12흉추부터 제 7흉추에 걸친 흉추우변에 증가된 음영의 원형 종괴가 관찰되었으며, 제 11흉추부터 흉추를 왼쪽으로 밀고 있는 고밀도 음영의 종괴가 흉추강 우측부에서 발견되었다(Fig. 3). 종양의 원격전이 발견을 위해 시행한 경정맥 신우 촬영,

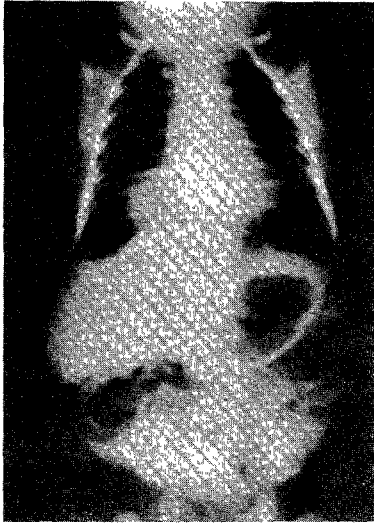


Fig. 1. Simple chest & abdomen X-ray AP view showed round mass shadow in RMLF & RLLF.



Fig. 2. Myelogram AP showed complete block of dye column at lower border of T₁₁.

전신 골주사, 간주사 및 골수 천자 등에서는 정상 소견을 보였다.

수술소견 : 전신마취하 복외위에서 정중피부절개를 시행하였다. 근박리후 제 7 흉추부터 제 11흉추까지 완전 추궁 절제술을 시행하니 경막상부에 적회색의 경계가 분명한 분엽성 종괴가 발견되었다(Fig. 4). 흉수강은 좌측으로 밀려 있었다. 종괴는 전기 소작을 하면서 적출하였는데, 신경공 부위의 종괴는 신경학적

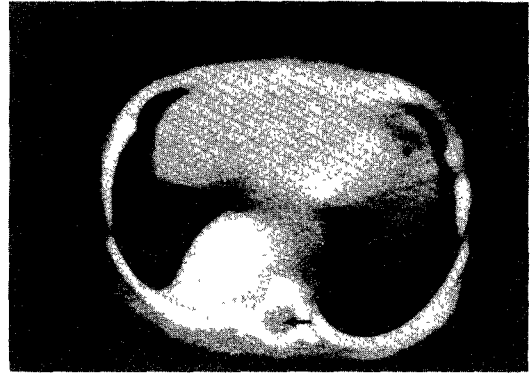


Fig. 3. CT scan showed soft tissue mass with calcification in paraspinal area. Soft tissue mass was found in right side of spinal canal(arrow).



Fig. 4. Op. finding revealed red mass with good demarcation located e-cenentrically from T₇ to T₁₁(arrows).

결함을 우려, 남겨두었다. 종괴의 척추강외로의 연결은 수술시야에서 발견하지 못했다. 지혈후 근막 및 피부를 봉합, 수술을 마쳤다.

수술후 경과 : 수술후 곧 회복되었으며 본원 흉부의 과로 전과되어 방사선 치료와 화학 요법을 시행하였다.

병리학적 소견 : 특징적으로 Cellularity가 매우 높았으며, 임파구보다 약간 큰 세포들이 종괴를 이루고 있었다.

각 세포는 세포질이 적었으며 짙게 염색되는 핵을

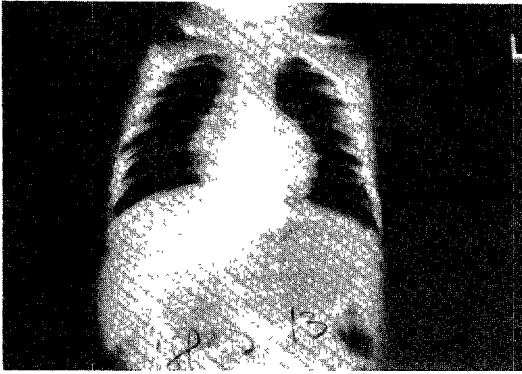


Fig. 5. Postop. simple X-ray showed no mass which had been seen preoperatively.

보였다. 또 특징적인 Rosette of Homer Wright를 보였다(Fig. 6).

고 안

유아 및 소아에서의 척수압박의 원인중 신경아세포종이 가장 흔하다¹⁾. 이는 10세이하의 척수압박예중 약 43%를 점한다²⁾. 척추강내 신경아세포종의 발생기전은 척추주위 신경아세포종(paraspinal neuroblastoma)으로부터 직접 파급되어 아령모양의 종괴(dumbbell tumor)를 형성하는 경우가 대부분이나, 혈행성 전이, 혹은 드물게 척추강내에 원발성으로 발생할 수도 있다³⁾ -⁵⁾. 일반적으로 종격동내 신경아세포종이 후복강내 신경아세포종보다 척추강내로의 전이가 빈번하다⁶⁾. 신경아세포종의 척추강내 전이가 있는 경우는 전이가

없는 경우보다 5년 생존율이 배로 높다⁷⁾⁻¹⁰⁾. 원발성 종양에 의한 증상외에 척추강내 전이에 따른 신경증상은 전이후 평균 6주내에 발견이 가능하다⁷⁾. 척추강내 신경아세포종의 단순 방사선 촬영상 소견은 1) 척추경간 거리의 확대, 2) 척추경의 미란 혹은 과증식, 3) 척추강의 확대, 4) 척추주변 연조직내 석회화 음영 등을 볼 수 있다. 소아에서 흉추 또는 요추 주위에 종괴가 있으면 항상 신경아세포종을 고려해야 하며, 즉시 전산화 단층 척추강조영술을 시행해야 한다. 대부분의 경우 척추강조영술상 경막의 종괴에 의한 부분적 혹은 완전 폐쇄소견을 보인다. 방사선 소견상 아령모양의 척추주위종괴(dumbbell-type paraspinal mass)를 보이는 경우 신경아세포종외에 신경섬유종증(neurofibromatosis), 조직구증식등(Histiocytosis-X), 결핵, 골수염, 및 외상성 혈종 등등을 감별 진단해야 한다¹¹⁾. 척추강내 신경아세포종의 치료는 골수 및 전신골 전이가 없는 경우, 척추강내 종괴와 원발성 종양의 절제후 방사선 및 화학요법을 시행한다. 척추강내 전이가 있는 신경아세포종의 수술적 치료는 먼저 척추강내 종괴 제거후 2단계로 척추주변의 원발성 종양을 적출하는 이단계 수술이 적절하다. 왜냐면 한꺼번에 척추강내 종양과 척추주변 종양을 제거하는 데 따르는 이환율 및 사망율의 증가가 염려되기 때문이다⁶⁾. 수술적 적출후 방사선 및 화학요법을 시행하는 데, 때로는 방사선 및 화학요법을 먼저 시행해서 종괴의 크기를 감소시킨후 수술을 하는 경우도 있다. 수술시 신경근 혹은 신경공주변의 종괴제거가 불가능한 경우가 있는데⁶⁾, 본 증례에서도 신경공주변 종괴의 완전 적출은

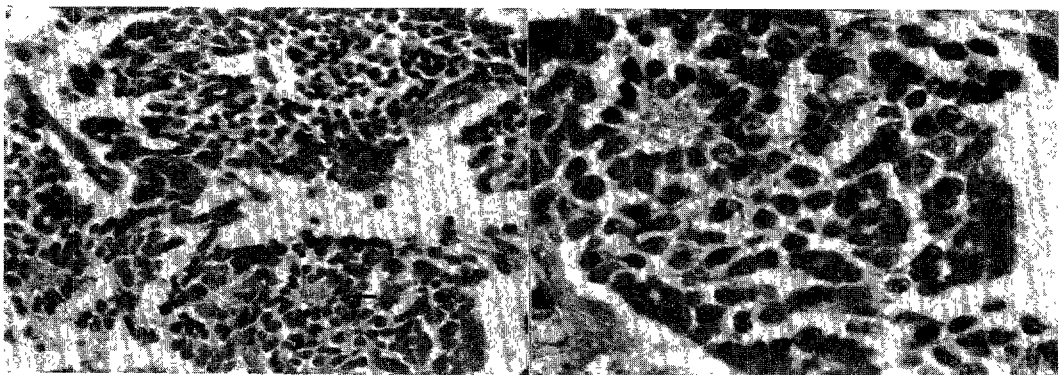


Fig. 6. Photomicrograph showing highly cellular homogenous masses of small regular cells with scant cytoplasm & darkly staining nuclei. The rosettes of Homer Wright are present(arrows). (Left : HE×100, Right : HE×200)

수술후 신경학적 결함을 우려해서 피하였다. 척추주변 종양이 방사선 혹은 화학요법없이 자발적으로 양성 신경절세포종으로 전환될 수 있다는 보고가 있으나¹²⁾, 모든 신경아세포종에 대해 방사선 치료를 시행하는 것이 적절하다. 특히 1세 미만의 유아에서는 2,000 Rad이하의 저선량 방사선조사(Lower-dose radiation)를 시행함을 원칙으로 한다⁶⁾. 비록 경막외 신경아세포종의 경우 생존율이 높다 하나, 질병자체 및 치료에 따른 높은 이환율(Morbidity)에 주목할 필요가 있다. 이환율의 감소를 위해서 조기진단 및 조기 척수감압술의 시행, 원발성 종양의 수술적 적출, 그리고 저선량 방사선조사등을 적절히 시행하는 것이 매우 중요하다⁶⁾.

결 론

본 교실에서는 흉추강내로 직접 파급된 척추주변 신경아세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Balakrishnan V, Rice MS, and Simpson DA : *Spinal neuroblastoma, Diagnosis, treatment and prognosis. J Neurosurg* 1984 ; 40 : 631-638
- 2) Armstrong EA, Harwood-Nash OCF, Ritz CR, Chung SH, Pettersson H, Martin DJ : *CT of neuroblastomas and ganglioneuromas in children. AJR* 1982 ; 139 : 571-576
- 3) Baily P, Buchanan DN, Bucy PC : *Intracranial tumors of infancy and childhood. Chicago : University of Chicago Press* 1939 ; 405
- 4) Hamilton PK : *Neuroblastoma of the spinal cord. Report of a case. Am J Clin Pathol* 1951 ; 21 : 846-851
- 5) Kernoban JW, Wottman HW, and Adson AW : *Intramedullary tumors of the spinal cord. Arch Neurol* 1931 ; 25 : 679-701
- 6) Holgersen LO, Santuli TV, Schullinger JN, Berdon WE : *Neuroblastoma with intraspinal(dumbbell) extension. J Pediatr Surg* 1983 ; 18 : 406-411
- 7) Massad M, Haddad F, Slim M, Saba M & Mansour A : *Spinal cord compression in neuroblastoma. Surg Neurol* 1985 ; 23 : 567-572
- 8) King D, Goodman J, Hawk T, et al : *Dumbbell neuroblastomas in children. Arch Surg* 1975 ; 110 : 888-891
- 9) Traggis DG, Filler RM, Druckman H, et al : *Prognosis for children with neuroblastoma presenting with paralysis. J Pediatr Surg* 1977 ; 12 : 419-425
- 10) Punt J, Pritchard J, Pincott JR, et al : *Neuroblastoma. Cancer* 1980 ; 45 : 3095-3101
- 11) Fagan CJ, Swischuk LE : *Dumbbell neuroblastoma or ganglioneuroma of the spinal canal. AJR* 1974 ; 120 : 453-460
- 12) Cushing H, Wolbach SB : *The transformation of a malignant paravertebral sympatheticoblastoma into a benign ganglioneuroma. Am J Pathol* 1926 ; 3 : 203-216