

## 방광에 발생한 부신경절종

아주대학교 의과대학 비뇨기과학교실, <sup>1</sup>병리학교실

김윤범 · 정연구 · 주희재<sup>1</sup> · 이우승 · 김선일 · 김세중

### Paraganglioma of the Urinary Bladder

Yun Beom Kim, Yeun Goo Chung, Hee Jae Joo<sup>1</sup>, Woo Seung Lee, Sun Il Kim, Se Joong Kim

Departments of Urology and <sup>1</sup>Pathology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Paraganglioma of the urinary bladder is a rare tumor accounting for less than 0.06% of bladder tumors and approximately 10% of extraadrenal pheochromocytomas. The symptoms at presentation may include hematuria and hypertensive crises resulting from catecholamine excess provoked by micturition or over-distention of the bladder. Most instances of the disease are hormonally active. We report a case of paraganglioma of the urinary bladder in a 49-year-old man who presented with an incidentally detected bladder tumor, which was successfully treated with partial cystectomy. (Korean J Urol Oncol 2008;6:141-144)

**Key Words:** Paraganglioma, Extra adrenal pheochromocytoma, Urinary bladder, Catecholamines

갈색세포종 (pheochromocytoma)이 부신 수질의 원시신경 능선 세포에서 발생하는 것과는 달리 부신 외 갈색세포종 은 교감신경계와 연관된 신경내분비세포에서 발생하는 종 양으로 부신경절종 (paraganglioma)이라 부른다.<sup>1,2</sup> 방광의 부신경절종은 드문 질환으로 전체 부신 외 갈색세포종의 약 10%, 모든 방광암의 0.06% 이하를 차지하며, 전 세계적 으로 약 200례가 보고되었고 국내에서는 5례가 보고되었 다.<sup>2,5</sup> 방광에 부신경절종이 발생하는 경우에는 종양에서의 카테콜라민 분비로 인해 두통, 심계항진, 홍조, 발한 등 고 혈압위기 (hypertensive crisis)의 증상을 보이는 기능성 종양 이 대부분이지만,<sup>2,5,6</sup> 일부에서는 무증상의 비기능성 종양 으로 나타나기도 한다.<sup>6</sup>

저자들은 우연히 발견된 방광 종물을 주소로 내원한 49 세 남자에서 부분방광절제술 후 병리조직검사서 부신경 절종으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보 고한다.

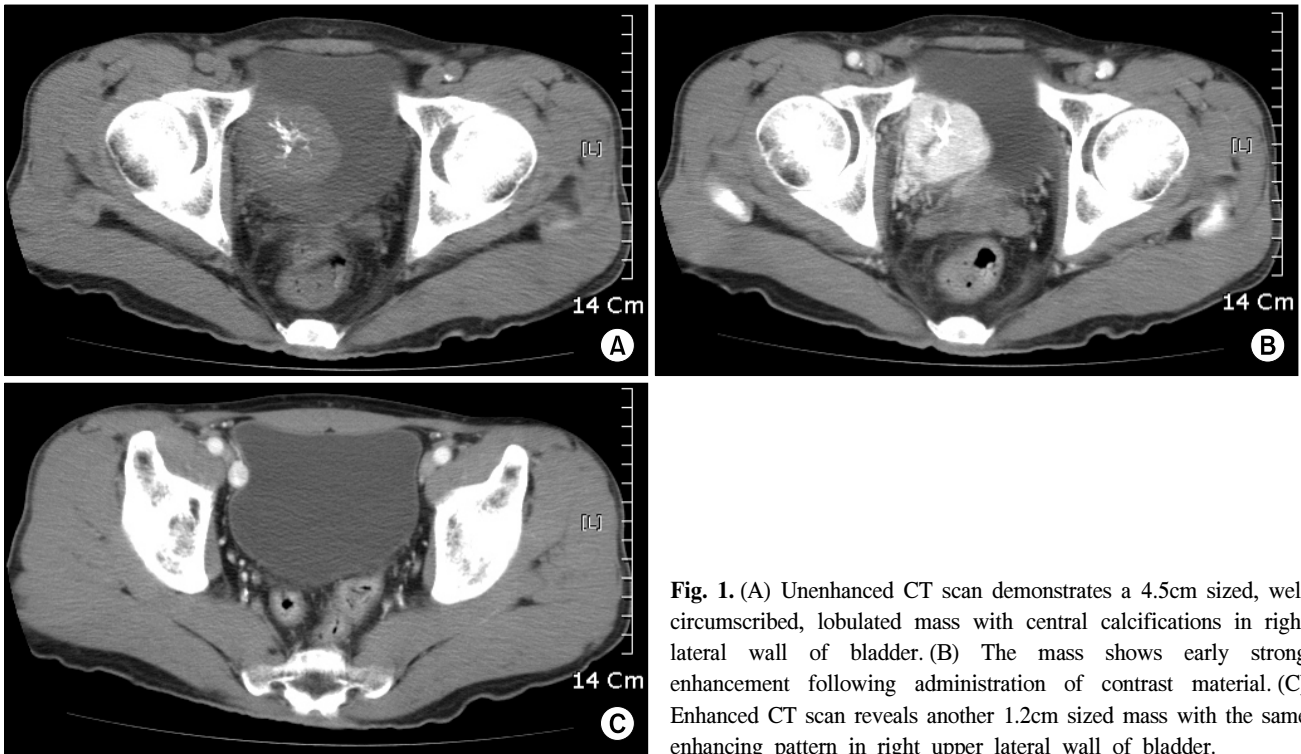
### 증 례

49세 남자가 타병원 내과에서 시행한 복부전산화단층촬 영 결과 방광 종물이 우연히 발견되어 내원하였다.

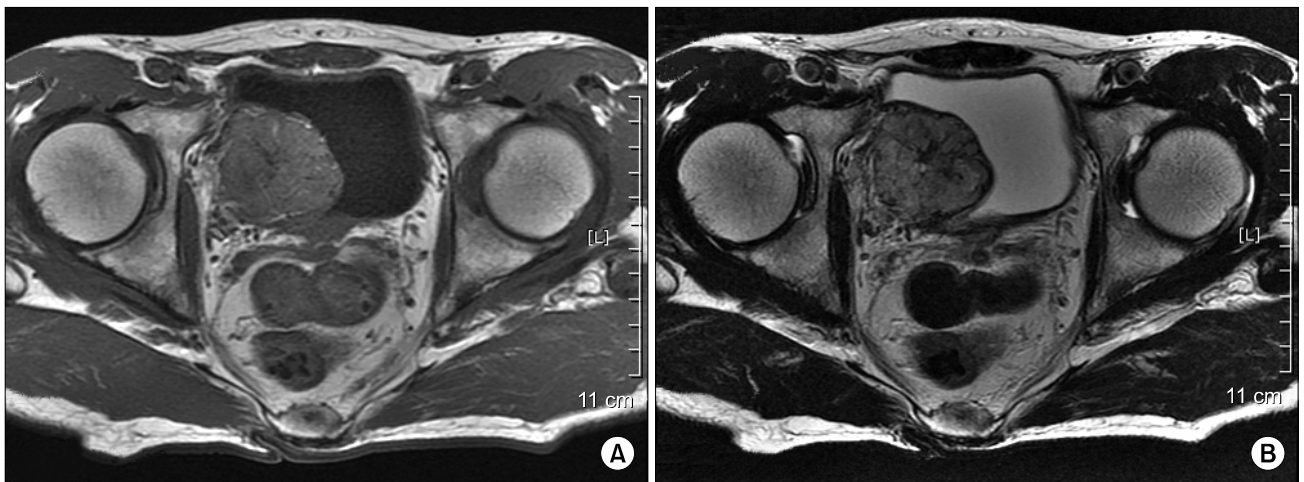
과거력에서 고혈압과 당뇨를 각각 7년 전과 4년 전에 진 단받은 후 투약 중이었고, 가족력에서 특이 소견은 없었다. 계통적 문진에서 두통, 심계항진, 홍조, 발한, 흐린 시력, 현 기증, 실신 등의 증상을 포함해서 이상 소견은 없었고, 신체 검사에서도 특이 소견은 없었다. 내원당시 혈압은 110/70 mmHg로 정상이었고, 검사실 검사에서 일반혈액검사, 혈액 화학검사, 소변검사, 요세포검사는 모두 정상이었다. 방광 경검사서 방광 우외측 벽에 방광 내로 돌출된 종물이 관 찰되었고, 종물의 표면은 정상 점막으로 덮여 있어 점막하 종물로 판단되었다.

복부전산화단층촬영에서 직경 4.5cm 크기의, 내부에 석 회화를 동반하고, 강하게 조영증강되는 종물이 방광의 우 측 아래쪽 벽에서 관찰되었고 (Fig. 1A, B), 같은 성질을 가 진 것으로 판단되는 직경 1.2cm 크기의 종물이 방광의 우측 위쪽 벽에서 관찰되었으며 (Fig. 1C), 림프절 비대 소견은 없 었다. 자기공명영상에서는 전산화단층촬영에서 관찰된 종 물이 방광의 점막하 종물로서, T1강조영상에서는 골격근보

논문접수일 : 2008년 10월 27일, 채택일 : 2008년 11월 20일  
교신저자 : 김세중, 아주대학교병원 비뇨기과  
경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지, ☎ 443-721  
Tel: 031-219-5272, Fax: 031-219-5276  
E-mail: sejoong@ajou.ac.kr



**Fig. 1.** (A) Unenhanced CT scan demonstrates a 4.5cm sized, well circumscribed, lobulated mass with central calcifications in right lateral wall of bladder. (B) The mass shows early strong enhancement following administration of contrast material. (C) Enhanced CT scan reveals another 1.2cm sized mass with the same enhancing pattern in right upper lateral wall of bladder.



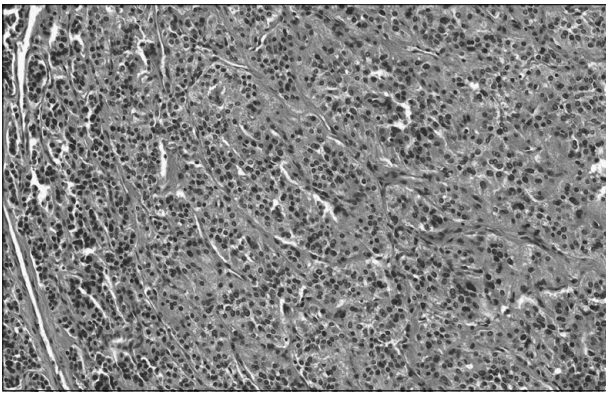
**Fig. 2.** Pelvic magnetic resonance imaging (MRI) demonstrates a 4.6×4.4×4.3cm sized, lobulated, well-margined submucosal mass in right lateral wall of bladder. This mass shows slightly higher signal intensity than skeletal muscle on T1-weighted image (A) and high signal intensity on T2-weighted image (B).

다 약간 고신호강도로 (Fig. 2A), T2강조영상에서는 고신호 강도로 보였다 (Fig. 2B).

이상으로 방광에 발생한 점막하 종양으로 진단하고 부분 방광절제술을 시행하였다. 수술 소견에서 유착은 없었으며, 직경 1.2cm 크기의 종물을 절제하여 동결조직편검사를 시행한 결과 부신경절종으로 진단되었고, 직경 4.5cm 크기의 종물을 포함하여 부분방광절제술을 시행하였다. 수술 중에

혈압의 변화나 빈맥, 부정맥 등의 이상 소견은 없었다.

병리조직검사에서 절단면 소견은 점막하층에 위치하고, 경계가 분명하며, 소엽으로 갈라지고 (lobulated), 국소적으로 석회화가 동반된 5×4×4cm 크기의 갈색 종물이었고, 근육층의 침범은 보이지 않았다. 광학현미경 소견에서 풍부한 호산성 과립 세포질을 가진 큰 다각형 (polygonal) 세포들이 모여 세포군을 형성하고 그 사이를 혈관과 섬유조직이



**Fig. 3.** Microscopically, typical “zellballen” pattern is seen. The tumor cells are composed by large polygonal cells with eosinophilic granular cytoplasm and the nests of tumor cells are separated by highly vascularized fibrous septa (H&E, ×200).

분리하는 zellballen 양상을 보여주는 부신경절종의 전형적인 소견이 관찰되었다 (Fig. 3). 면역조직화학염색에서 chromogranin, S-100 단백질에 양성 소견을 보였다.

환자는 술 후 특별한 문제없이 퇴원하였으며, 술 후 3개월 현재 외래 추적관찰 중이다.

**고 찰**

갈색세포종에서 ‘tens’ 규칙은 10%는 양측 부신에서, 10%는 부신 외에서 발생하고, 10%는 악성이라는 전통적인 개념이다.<sup>7</sup> 그러나 최근에 부신경절종으로 명명되는 부신 외 갈색세포종은 전체 갈색세포종의 10-30%를 차지하며, 두경부, 후복막과 드물게는 갑상선, 심장, 담낭, 방광, 정삭 등에서 발생한 경우가 보고되어 있다.<sup>3,5,7</sup>

방광의 부신경절종은 전체 갈색세포종의 1% 미만, 부신 외 갈색세포종의 약 10%를 차지하며,<sup>2,4</sup> 남녀비는 1:1.4로 여성에서 약간 더 흔하게 발생하고, 진단 당시 연령은 10-78세 (평균 41세)였다.<sup>1</sup>

방광 부신경절종의 특징적인 증상으로는 혈뇨와 함께 종양에서의 카테콜라민 분비로 인한 고감신경계 항진으로 인해 두통, 심계항진, 홍조, 발한, 흐린 시력, 현기증, 실신 등 고혈압위기의 증상을 보이며, 이러한 증상은 배뇨 혹은 방광의 과팽창 시에 유발된다.<sup>2,5,6</sup> 방광 부신경절종의 대부분 (83%)은 이러한 기능성 형태를 보이지만, 일부에서는 본래와 같이 무증상의 비기능성 형태로 나타나기도 한다.<sup>6</sup>

부신경절종의 진단은 고혈압 등의 병력과 신체검사, 혈중과 소변에서 카테콜라민 및 대사산물인 metanephrine, vanillylmandelic acid 등이 증가되어 있을 때 의심할 수 있다.<sup>5,8</sup> 본례의 경우는 술 전에 생화학적 검사를 시행하지는 않았

지만 평소에 고혈압위기의 증상이 전혀 없었고 술 중에도 혈압의 변화 등이 없었던 점으로 미루어 비기능성 부신경절종으로 판단된다. 방광경검사에서는 점막하 종물이 방광 내로 돌출된 양상을 보이고, 표면의 점막에 궤양을 보일 수 있으며,<sup>1,6</sup> 생검은 피해야 한다.<sup>2</sup> 전산화단층촬영과 자기공명영상은 종양의 크기, 위치 및 주위 조직의 침범 여부 확인에 유용하다.<sup>2,5,8</sup> <sup>131</sup>I-metaiodobenzylguanidine (MIBG) 스캔은 작은 갈색세포종의 위치 확인에 가장 효과적인 방법으로, 77-90%의 민감도와 95-100%의 특이도를 보인다.<sup>2,3</sup> 또한 방광 부신경절종 환자에서 전산화단층촬영, 자기공명영상 및 MIBG 스캔에서는 발견되지 않았으나 양전자단층촬영 (PET)으로 원발 종양 주위의 작은 림프절 전이를 진단한례도 보고되어 있다.<sup>3</sup>

부신경절종은 육안적으로 대개 소엽으로 갈라지고 경계가 분명한 종물이고,<sup>9</sup> 조직학적으로는 풍부한 호산성 과립 혹은 양염성 (amphophilic) 세포질을 가지는 둥근 혹은 다각형 세포들이 모여 세포군을 형성하며 그 사이를 혈관과 섬유조직이 분리하는 zellballen 양상을 보인다. 면역조직화학염색에서는 chromogranin, NSE, reticulin 및 S-100 단백질 등에 양성을 보인다.<sup>2,5,8-10</sup>

치료는 수술적 절제가 원칙이며, 경요도절제술, 부분방광절제술 혹은 방광절제술이 시행될 수 있다.<sup>2,5,6,10</sup> 대부분의 경우에 부분방광절제술이 시행되었는데,<sup>6</sup> Dahm과 Gschwend<sup>2</sup>는 부분방광절제술 시 골반림프절절제술을 함께 시행할 것을 주장하였고, Cheng 등<sup>10</sup>은 종양의 재발 및 다병소성 (multifocality) 가능성 때문에 방광절제술을 시행할 것을 주장하였다. 전이가 동반된 경우에 항암화학요법이나 방사선 치료가 사용되지만 효과는 별로 좋지 못하다.<sup>8,10</sup> 본례에서는 전산화단층촬영과 자기공명영상에서 방광에 발생한 점막하 종양으로 림프절 비대 소견은 없으므로 부분방광절제술을 시행하였다.

부신경절종은 90%에서 양성 경과를 보이므로 예후는 좋은 편이다.<sup>5,6,8</sup> 그러나 방광 부신경절종의 약 10%는 악성이고, 조직학적으로 양성과 악성을 분명하게 구분할 수 있는 소견이 없으며, 악성 종양의 경우 국소 재발 및 전이의 가능성이 높으므로 장기적인 추적관찰이 필요하다.<sup>2,6</sup>

**REFERENCES**

1. Kato H, Suzuki M, Mukai M, Aizawa S. Clinicopathological study of pheochromocytoma of the urinary bladder: immunohistochemical, flow cytometric and ultrastructural findings with review of the literature. *Pathol Int* 1999;49:1093-9
2. Dahm P, Gschwend JE. Malignant non-urothelial neoplasms of the urinary bladder: a review. *Eur Urol* 2003;44:672-81

3. Hwang JJ, Uchio EM, Patel SV, Linehan WM, Walther MM, Pacak K. Diagnostic localization of malignant bladder pheochromocytoma using 6-[<sup>18</sup>F]fluorodopamine positron emission tomography. *J Urol* 2003;169:274-5
  4. Yoshida S, Nakagomi K, Goto S, Kobayashi S. Malignant pheochromocytoma of the urinary bladder: effectiveness of radiotherapy in conjugation with chemotherapy. *Int J Urol* 2004;11:175-7
  5. Seon IC, Kang SH, Kwak KM, Chung WK, Lee YS, Han CH, et al. Paraganglioma of the bladder. *Korean J Urol* 2003;44:198-200
  6. Onishi T, Sakata Y, Yonemura S, Sugimura Y. Pheochromocytoma of the urinary bladder without typical symptoms. *Int J Urol* 2003;10:398-400
  7. Madani R, Al-Hashmi M, Bliss R, Lennard TW. Ectopic pheochromocytoma: does the rule of tens apply? *World J Surg* 2007;31:849-54
  8. Lee SW, Kim DS, Cho HD, Lee CH, Jeon YS, Lee NK. Functional paraganglioma of the pelvic cavity. *Korean J Urol* 2007;48:561-3
  9. Zhou M, Epstein JI, Young RH. Paraganglioma of the urinary bladder: a lesion that may be misdiagnosed as urothelial carcinoma in transurethral resection specimens. *Am J Surg Pathol* 2004;28:94-100
  10. Cheng L, Leibovich BC, Cheville JC, Ramnani DM, Sebo TJ, Neumann RM, et al. Paraganglioma of the urinary bladder: can biologic potential be predicted? *Cancer* 2000;88:844-52
-