대 한 골 관 절 종 양 학 회 지
J. of Korean Bone & Joint Tumor Soc.
Volume 13, Number 2, December, 2007

흉요추부에 발생한 부신경절종 - 증례 보고 -

경상대학교 의과대학 정형외과학교실, 병리학교실*

정순택 · 김동희 · 조세현 · 박형빈 · 황선철 · 이정희*

부신경절종은 발생학적으로 신경 능선 세포로부터 기원하는 종양으로 두경부에서 가장 많이 발생하나 드물게 종격동, 후복막 등의 내장 기관에서도 생기며 대부분 양성 경과를 보인다.

그 중 흉요추부의 경막내에 발생한 경우는 매우 드물며, 경추나 흉추보다는 요추부에 대부분 발생한다고 보고되었다. 지금까지 흉요추부의 부신경절종이 보고된 예는 드물기에 저자들은 부신경절종이 흉요추부의 경막내 수막외에 발생한 1예를 경험하여, 자기 공명 영상 및 조직학적 특징과 그 치료 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

색인 단어: 부신경절종, 흉요추부, 자기 공명 영상, 조직학적 특징

부신경절종은 발생학적으로 신경 능선 세포로부터 기원한 양성 종양이며, 인체에서 부신경절이 존재하는 곳은 어디든지 발생할 수 있다[7,8]. 주로 목 동맥 토리와 목 정맥토리에 약 80~90% 발생하고, 그 중 척추부에 발생하는 경우는 매우 드물다. 이 경우는 주로 경막내 수막외에 발생하며, 경추나 흉추보다는 요추부가 더 많이 보고되었다[7]. 요추부에 생기는 전체 종양 중에서 약 3.5%가 부신경절종이며, 1970년에 Miller와 Torack[8]이 최초로 부신경절종을 보고하였다. 저자들은 흉요추부의 경막내 수막외에 발생한 부신경절종 1예를 치료하였으며, 자기 공명 영상 및 조직학적 특징과 치료 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

63세 여자 환자가 3년 전부터 발생한 요통과 양측 하지 방사통을 주소로 내원하였다. 가족력 및 사회력상 특이 소견은 없었다. 이학적 검사상 양측 제 4, 5 신경근 피부절의 감각 저하와 좌측 족무지 신전근의 근력 약화 소견을 보여 본원에서 시행한 단순 방사선 사진상 전반적인 퇴행성 변화가 있었다. 척추 자기 공명 영상에서 제 12 흉추부터 제 1 요추 분절까지 경막내 수막외에 위치한 2.5×2.5×2.5 cm 크기의 종괴가 보였으며, T1 강조 영상에서 저강도 신호를 보이고 T2 강조 영상에서 내부에 고강도 신호를 보이는 액체를 포함하고 있었으며 조영 증강 영상에서 조영 증강이 잘되어, 수막종이나 신경초종이 의심되었다(Fig. 1). 수술적 치료를 하기

※통신저자: 김 동 희
경상남도 진주시 칠암동 90,
경상대학교병원 정형외과학교실
Tel: 055) 750-8870, Fax: 055) 754-0477, E-mail: dhkim8311@yahoo.co.kr

위해 흉추 12번과 요추 1 번 위치에 양측 척추 후궁을 직경 1 mm의 High speed burr를 이용하여 후궁 절제한 후 종양이 있는 위치에 경막 절개를 시행하고 종양을 제거하였다. 종양의 육안적 소견은 피막에 혈관이 매우 풍부하게 있었고, 피막으로 비교적 잘 둘러 싸여져 있었으며, 직경은 약 3 cm로 자색을 띠는 원형의 종양이었다(Fig. 2). 종양 절제술 후에 경막을 봉합하고 절개한 척추 후궁을 원래 위치에 놓은 후 철사를 이용해 척추 후궁 성형술을 시행하였다. 조직 병리상 기질이 풍부하게 분포한 모세혈관 주위로 다염성의 핵을 지닌 다면형 세포들로 구성된 종양 세포들이 상피 세포 형태로 무리를 이룬 부신경절종의 특징적인 모습(Zellballen)을 나타내었고, 면역조직화학 검사에서 S-100 protein 및 Chromogranin과 Synaptophysin에 양성 소견을 보여 부신경절종으로 진단되었다(Fig. 3). 수술 후 1주째 합병증 없이 퇴원하였으며, 현재까지 2년 추시상 요통과 양측 하지 방사통은 소실되었고 재발 소견은 없으며 후궁 성형술의 골 유합은 잘 이루어졌으며 후만 변형이나 척추 불안정성은 없었다(Fig. 4).

고 찰

부신경절종은 발생학적으로 신경 능선 세포로부터 기원한 종양이며, 인체에서 자율 신경계가 분포하는 곳은 어디든지 발생할 수 있는데, 저자들이 보고한 흉요추부 부신경절종은 극히 드문 종양으로 원발성으로 발생된 예에 대한 보고는 지금까지 저자들이 알고 있는 한 국내에서 처음으로 보고되는 예로 그 의의가 있다고 생각된다. 국내에서 척추 이외의 골성 전이에 대하여, 후복막 부신경절종에서 기원한 다발성 골 전이와 근위 쇄골에 발생한 전이성 부신경절종 2예의 증례 보고가 있었다[5,6].

전 세계적으로 1970년에 Miller와 Torack[8]이 최초로 보고하였으며, 이후 드물게 보고되고 있다[5-9,11]. Boker 등[2]은 흉추의 경막외 부신경절종 3예를 보고하였다. 또한 Constantini 등[3]은 흉추의 경막내 부신경절종 1예를 보고하였다. 보고된 증례 모두 요통과 점진적인 운동 기능의 저하, 종양이 있는 부위의 하방으로 감각 저하를 주소로 내원하였다.

보통 척추에 부신경절종이 발생한 경우 요통과 방사통 및 감각 이상과 운동 기능의 저하, 괄약근 이상과 드물게 하지 마비가 있으며 증상의 진행은 약

Fig. 2. Intra-operative photograph shows encapsulated lesion with a purplish appearance.

Fig. 1. (**A**, **B**) T1 and T2-weighted sagittal image demonstrates a tumor in the spinal canal, (**C**) axial image after Gadolinium-DTPA injection shows a well-circumscribed, inhomogeneously enhancing intradural tumor filling the spinal canal, the T12 and L1 level.

20%에서 나타나는 것으로 알려져 있으며, 저자들의 예에서 환자의 증상은 기존의 보고와 비슷하였지만, 추간판 탈출증과 비슷한 소견이 관찰되어, 부신경절종으로 생각하기 어려웠으며, 다른 저자들도 초진 소견으로 부신경절종을 진단하기 어렵다고 보고하였다[9,11].

아주 드물게 보고되는 흉추의 부신경절종은 흔히 발생하는 요추의 마미 부신경절종과 두가지 측면에서 다르다. 첫째, 마미 부신경절종은 일반적으로 경막내에 위치하는 반면에 Boker와 Constantini[2,3]가 보고하였던 흉추 부신경절종은 4예중 3예가 경막외에 위치하였다. 저자들이 보고한 부신경절종은 경막내에 존재하였으므로 흉추 부신경절종 중에서도 극히 드물어 그 의의가 있다고 생각된다. 둘째, Boker와 Constantini[2,3]가 보고하였던 흉추 부신경절종은 4예중 1예는 조기 전이로 발전하였다. 전이성 마미 부신경절종은 보고된 바가 없지만, 전이된 경추부 부신경절종 1예가 보고되었다[1]. 국소 재발은 마미 부신경절종의 10%에서 보고되었고, 흉추 부신경절종의 10%에서 보고되었는데, 일반적으로 종양의 불완전한 절제로 발생한다고 보고되고 있다[4,10,12]. 저자들은 종양의 완전한 절제술 후에 2년 추시상 국

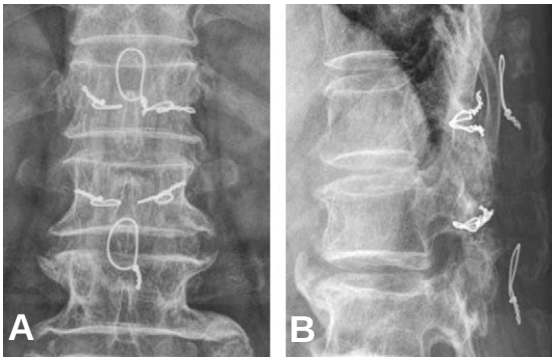

Fig. 4. The x-ray after 2 years follow-up (**A**, **B**) shows that kyphosis and spinal instability is not found such as bone absorption, collapse, or sclerotic changes of the posterior arch.

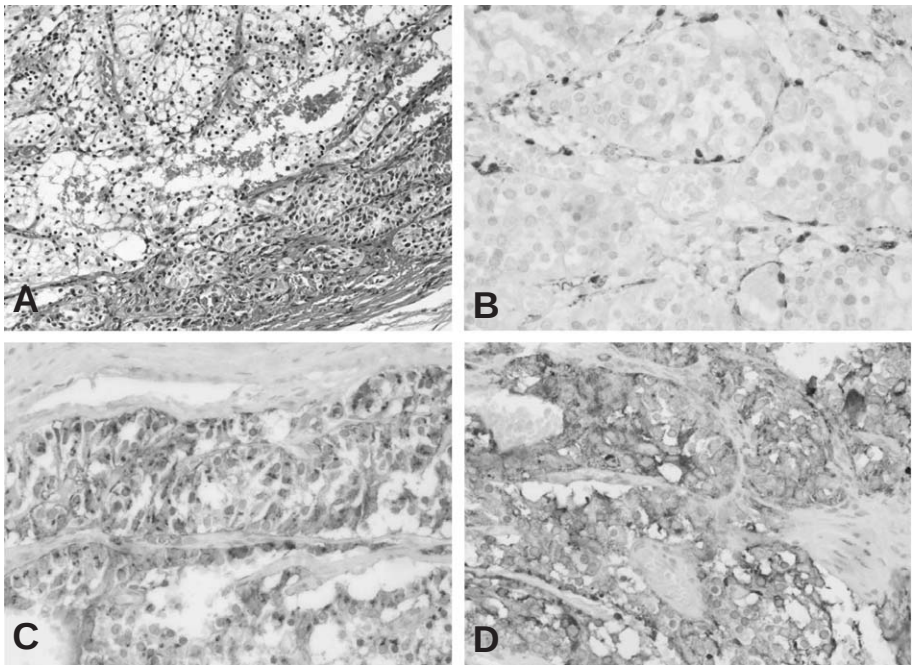

Fig. 3. These are the microscopic findings of mass. (**A**) The histological photograph of tumor shows small round or polygonal cells with abundant eosinophilic cytoplasm, which are arranged in small nests (Zellballen) around a delicate vasculature (×100, H&E stain). Immunohistochemical stain reveals that (**B**) the Zellballen nests are surrounded by characteristic sustentacular cells which are positive for S-100 protein (×200, IHC stain) and (**C**) the tumor cells are positive for chromogranin (×200, IHC stain) and (**D**) the tumor cells are positive for synaptophysin (×200, IHC stain).

소 재발을 보이지 않았다.

방사선학적으로는 단순 촬영상 골성 미란 외에는 특이 소견은 보이지 않으며, 최근 자기 공명 영상 촬영에 의해 부신경절종 진단에 대한 이해가 높아지고 있고, 대개의 경우 T1 강조 영상에서 등강도 신호를, T2 강조 영상에서는 뇌척수액에 비해 고강도 신호를 보이고, 혈관 분포가 좋기 때문에 조영 증강 영상에서 불균일한 조영 증강과 뱀모양병터 흐름 공백(serpiginous flow void)을 보일 수 있다. 저자들의 예에서도 같은 소견이 관찰되었다. 하지만, 워낙 발생 빈도가 낮아 자기 공명 영상 소견에서 수막종(meningoma), 신경초종(schwannoma), 뇌실막세포종, 지방종, 표피낭종, 전이, 혈관모세포종 등으로 진단하는 경우가 많다[8,9,11]. 확진은 절제술 후 조직 병리 검사를 통하여 이루어졌는데, 광학 현미경 검사상 다혈관성의 섬유성 기질 속에서 유상피 세포가 군락을 형성한 세포구(Zellballen)가 관찰되면 확진 가능하며, 추가적인 면역화학검사 중 Chromogranin과 Synaptophysin에 양성 소견이 관찰되면 부신경절종으로 확진 가능하다. 저자들의 조직 병리 검사 소견도 이와 일치하였다.

결론적으로 이 종양의 치료는 수술적 절제술이 원칙이며, 주위 조직까지 침윤되어 광범위 절제술로 완전히 제거할 수 없는 경우는 병소내 절제술을 시행하고 방사선 치료를 병행하는데, 대부분의 경우 재발 없이 잘 치유되는 것으로 알려져 있다[5-7]. 저자들은 부신경절종을 절제술로 치료한 결과 2년 추시상 재발이 없었다.

REFERENCES

1) **Blades DA, Hardy RW, Cohen M**: Cervical paraganglioma with subsequent intracranial and intraspinal metastasis. *J Neurosurg*, 75:320-323, 1991.
2) **Boker DK, Wasseman H, Solymosi L**: Paragangliomas of the spinal canal. *Surg Neurol*, 19:461-468, 1983.
3) **Constantini S, Soffer S, Siegal T, Shalit MN**: Paraganglioma of the thoracic spinal cord with cerebrospinal fluid metastasis. *Spine*, 14:643-645, 1989.
4) **Glenner GG, Grimley PM**: Tumors of the extra-adrenal prarganglion system (including chemoreceptors).In: Atlas of Tumor Pathology, Series 2, Fascicle 9. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC., 1974.
5) **Kim YM, Won CH, Choi ES, et al**: Metastatic paraganglioma on the proximal clavicle: Case report. *J Korean Bone&Joint Tumor Soc*, 7:122-125, 2001.
6) **Lee SH, Oh JH, Yoo KH, et al**: Multiple osseous metastasis from retroperitoneal paraganglioma: Case report. *J Korean Bone&Joint Tumor Soc*, 7:126-131, 2001.
7) **Miliaras GC, Kyritsis AP and Polyzoidis KS**: Cauda equina paraganglioma: Case report. *J Neuro-Oncology*, 65:177-190, 2003.
8) **Miller CA and Torack RM**: Secretory ependymoma of the filum terminale. *Acta Neuropathol*, 15:240-250, 1970.
9) **Shin JY, Lee SM, Hwang MY, Sohn CH and Suh SJ**: MR Findings of the Spinal Paraganglioma: Report of Three Cases. *J Korean Med Sci*, 16:522-526, 2001.
10) **Sonneland PRL, Scheithauer BW, LeChago J, Crawford BG and Onofrio BM:** Paraganglioma of the cauda equine region; clinicopathological study of 31 cases with special reference to immunocytology and ultrastructure. *Cancer*, 58:1720-1735, 1986.
11) **Sundgren P, Annertz M, Englund E, Stromblad LG and Holtas S:** Paragangliomas of the spinal canal. *Neuroradiology*, 41:788-794, 1999.
12) **Valentin, G**: Über eine gangliose Anschwellung in der Jacobson' schen Anastomose des Menschen. *Arch Anat Physiol*, Lpz, 287-290, 1840.

Abstract

Paraganglioma of the Thoracolumbar Spinal Canal -A Case Report-

Soon-Taek Jeong, M.D., Dong-Hee Kim, M.D., Se-Hyun Cho, M.D., Hyung-Bin Park, M.D., Sun-Chul Hwang, M.D. and Jeong-Hee Lee, M.D.*

Department of Orthopedic Surgery, Department of Pathology, School of Medicine, Gyeongsang National University, Jinju, Korea*

Paragangliomas arise from a multicentric system of paraganglion cells derived from the neuroectoderm. Although these tumors are the most common in the head and neck region, they may occur in diverse locations including mediastinum, retroperitoneum and visceral organs.

Spinal paragangliomas arising in the intradural space of the thoracolumbar spine have been reported rarely, with the majority located in the cauda equina. Only few cases of thoracic paraganglioma have been previously reported. We present an additional case of thoracolumbar paraganglioma and review the clinical MRI and histopathological features of this unusual tumor.

Key Words: Paraganglioma, Thoracolumbar spine, MRI, Histopathological features

Address reprint requests to
Dong-Hee Kim, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, Gyeongsang National University Hospital,
90 Chilam-dong, Jinju 660-702, Korea
TEL: 82-55-750-8870, FAX: 82-55-754-0477, E-mail: dhkim8311@yahoo.co.kr