

# 요추 신경근에서 기원한 소아의 투명세포 수막종

-1예 보고-

한양대학교 의과대학 병리학교실

홍 은 경 · 류 근 신 · 박 문 향

## Clear Cell Meningioma arising from Lumbar Nerve Root in a Child

- A case report -

Eun Kyung Hong, M.D., Geun Shin Lyu, M.D. and Moon Hyang Park, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University

Meningioma of unusual age of onset, location, histogenesis and histologic type is reported. The patient, 4 year-old girl, had an intradural spinal meningioma arising from lumbar nerve root with no dural attachment. The meningioma revealed glycogen-rich, clear cell type with extensive and blocky hyalinization of the stroma. The tumor shared common fibrous sheath with attached lumbar nerve, and nerve fibers were scattered within the tumor. Ultrastructurally, the tumor cells had abundant glycogen particles, intermediate filaments and intercellular desmosomes. Hyalinized material revealed large amianthoid collagen fibers. (Korean J Pathol 1994; 28: 179~184)

**Key Words:** Spinal meningioma, Intradural, Lumbar nerve, Clear cell, Childhood, Amianthoid fibers

### 서 론

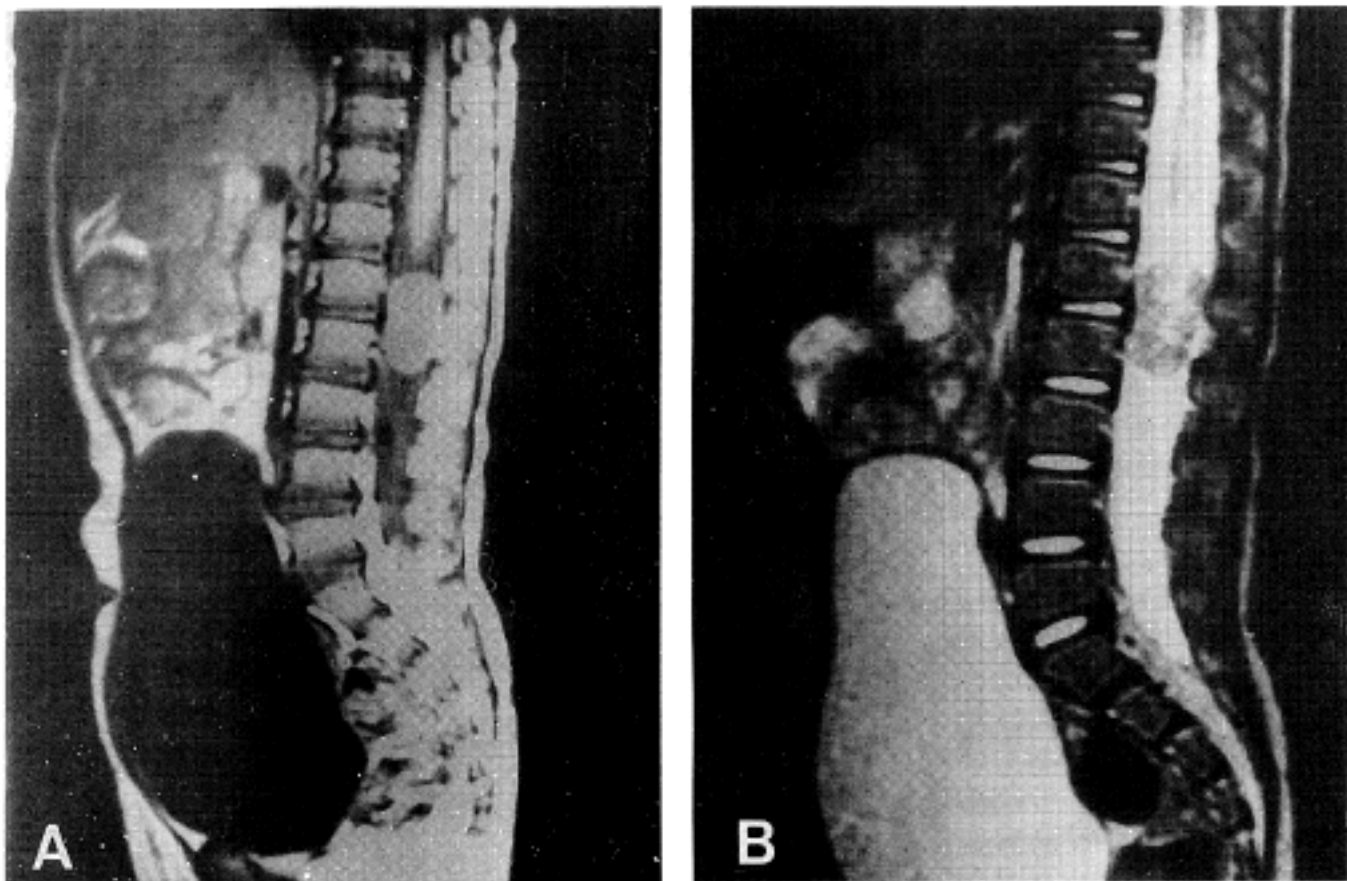
척수 수막종은 주로 중년의 여성에서, 특히 흉추부에 호발하는 종양이고 소아에서의 발생이나<sup>1,2)</sup>, 요추부에서 발생하는 경우는 희귀하다고 할 수 있다<sup>1,3-5)</sup>. 척수 수막종은 신경근과 인접한 경막에서 서서히 자라는 종양으로 나타나며, 아주 드물게 경막과의 유착이 없이 발견되어 진단상 어려움을 초래하기도 한다. 경막과의 유착이 없이 신경근에서 기원한 경막내 척수 수막종은 단 1예가 보고되어 있다<sup>5)</sup>. 또한 수막종의 조직학적 유형중 세포질 내에 많은 글리코젠을 함유하여 투명하게 보이는 투명세포 수막종은 1% 미만에서 관찰되고 전형적인 소용돌이 모양의 배열이 뚜렷하지 않

아 수막종으로 인지하기가 쉽지않다<sup>6,7)</sup>. 저자들은 4세 여아에서 경막과의 유착이 없이 요추부 신경근에서 기원한 진단이 어려웠던 투명세포 수막종 1예를 경험하여, 그 발생 연령, 발생부위 및 기원, 조직학적 유형 모두가 희귀하다고 생각되어 보고하고자 한다.

### 증 례

환아는 4세 여아로 내원 2개월 전부터 고관절 동통과 압통을 주소로 내원하였다. 환아는 고관절의 활막염 또는 연소성 류마티드 관절염의 의진으로 치료를 받았으나 증상의 호전이 없었고 내원 15일 전부터 동통이 심하여졌다. 환아는 출생이나 성장의 이상이 없었고, 동통 외에 다른 부위의 이상소견은 없었다. 다발성 신경섬유종이나, von Recklinghausen 신경섬유종증의 소견도 없었고, 가족력상 특이 사항이 없었다. 이학적 검사상 관절운동의 제한이나 변형은 없었으나 고관절 굴곡과 슬관절 신장시 등에 동통을 호소하였

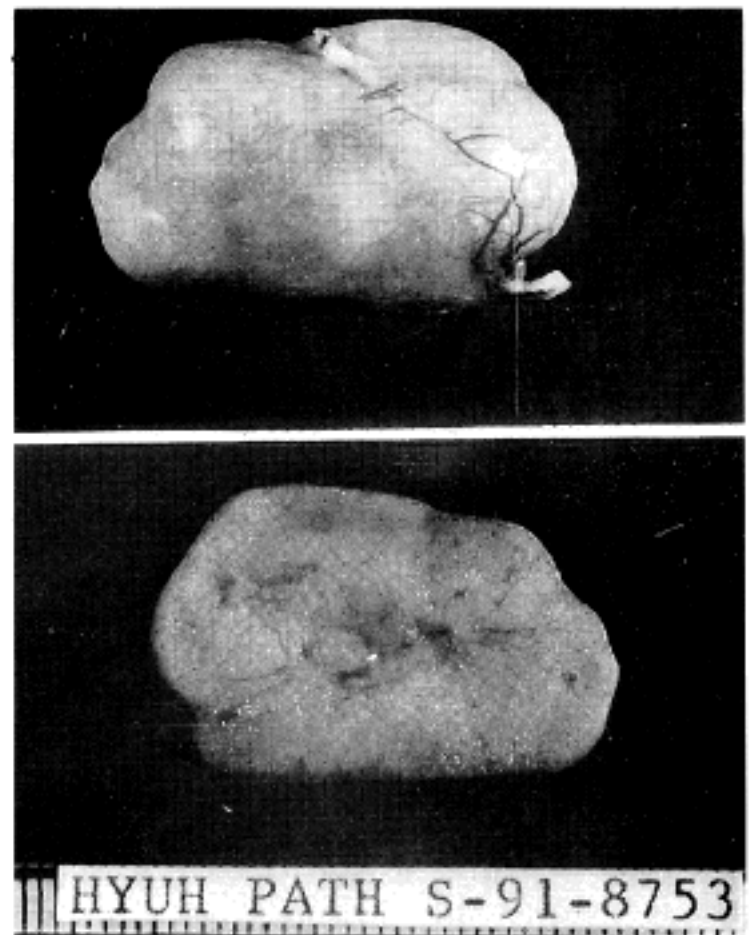
접 수: 1993년 9월 21일, 게재승인: 1993년 11월 23일  
주 소: 서울시 성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-792  
한양대학교 의과대학병원 조직병리과, 홍은경



**Fig. 1.** An oval intradural mass in L<sub>1</sub>-L<sub>2</sub> level is noted. The mass shows slightly decreased intensity to that of spinal cord in T<sub>1</sub>-weighted image(A). The mass shows inhomogeneous signal intensity in T<sub>2</sub>-weighted image(B).

다.  
자기공명영상 촬영상 L<sub>1</sub>-L<sub>2</sub>부위의 척추강내에 둥근 종괴의 음영이 관찰되었다. 이 종괴는 T<sub>1</sub> 강조영상에서 척수보다 신호강도가 떨어지는 비교적 균질한 종괴 음영이었고 GDTA 주사후 영상이 증강되었으며, T<sub>2</sub> 강조영상에서 비균질적인 신호강도를 보였다(Fig. 1). 마미부의 상외종의 의진으로 수술을 시행하였다. 수술 소견상 경막을 절개하니 매우 경계가 좋고, 얇은 피막으로 둘러싸인 둥근 종괴가 요추 신경근에 부착되어 있었다. 경막과의 부착은 없었다. 주위의 신경근을 박리하니, 종괴가 하나의 신경근과 강하게 부착되어 있어서 신경과 함께 절제하였다. 종괴는 3×2×1.5 cm의 크기로 피막에 둘러싸인 울퉁불퉁한 종괴로 비교적 단단하였다. 절단면상 균질적으로 회백색의 충실성 종괴이었고 간혹 점액양 부위가 섞여 있었으나 괴사나 낭성의 변화는 없었다(Fig. 2).

현미경소견상 종괴는 신경섬유와 같은 피막을 공유하고 있었고, 일부 신경섬유의 가닥들이 종괴내로 혼입되어 있었다. 종양을 구성하는 세포는 매우 투명한 세포질을 가지고 중앙에 위치하는 작고 둥글거나 난원형의 핵을 보여서 형태학적으로 수막종의 종양세포와 유사성이 없었다(Fig. 3). 이러한 종양세포는 PAS 염색에 양성이었고, D-PAS 염색에 염색성이 소실되어서 글리코젠을 함유하고 있음을 알 수 있었다. 이러한 다각형의 투명세포가 특별한 구조적 배열이 없이 관찰



**Fig. 2.** The tumor is well encapsulated, knobby nodular mass. A nerve fiber is attached. Dural adhesion is not present(upper). Cut surface shows vaguely lobulated solid mass with focal myxoid change(lower).

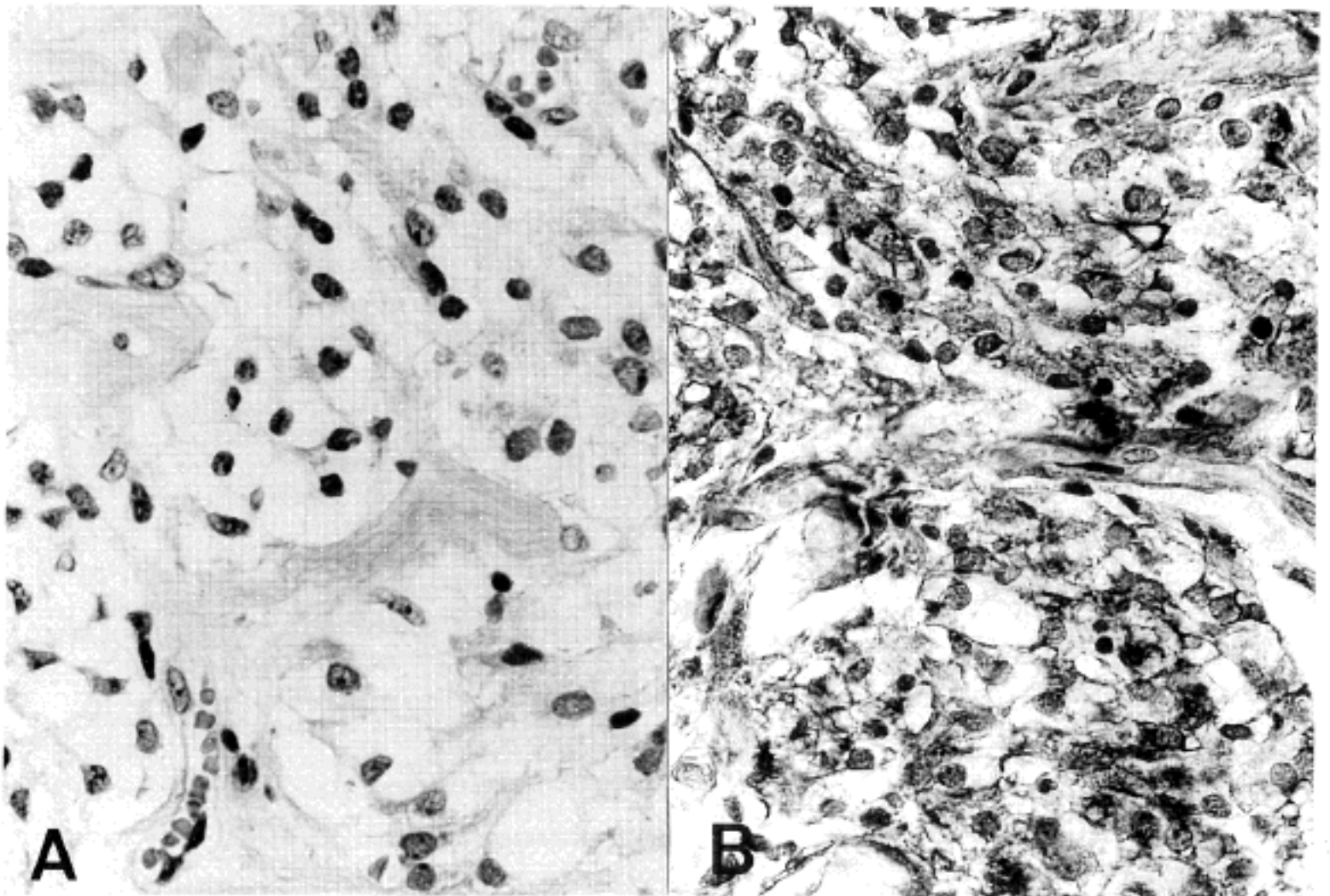


Fig. 3. Sheets of tumor cells having centered round nuclei and abundant clear cytoplasm are noted(A). The tumor cells are positive for PAS stain(B).

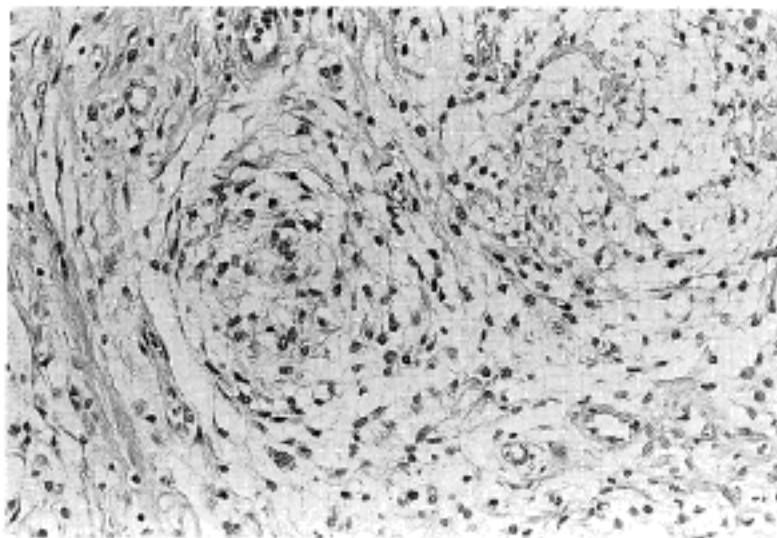


Fig. 4. Whorl formation of the tumor cells is equivocal and hard to recognize.

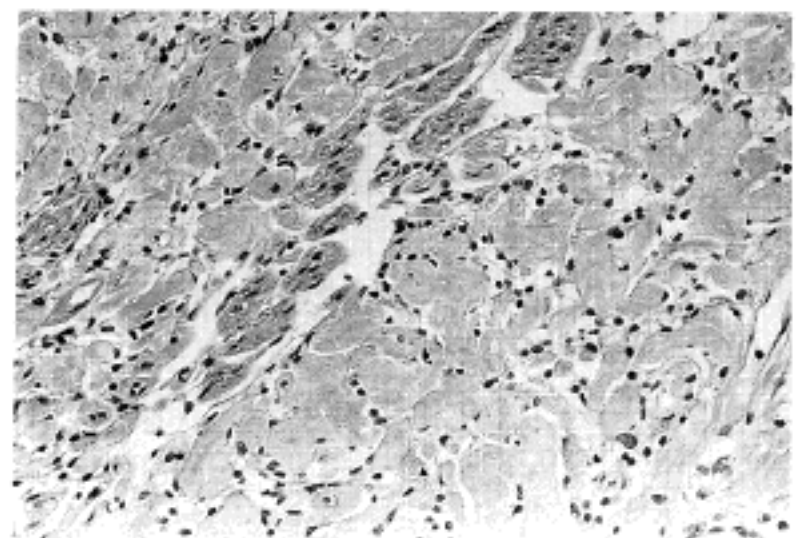
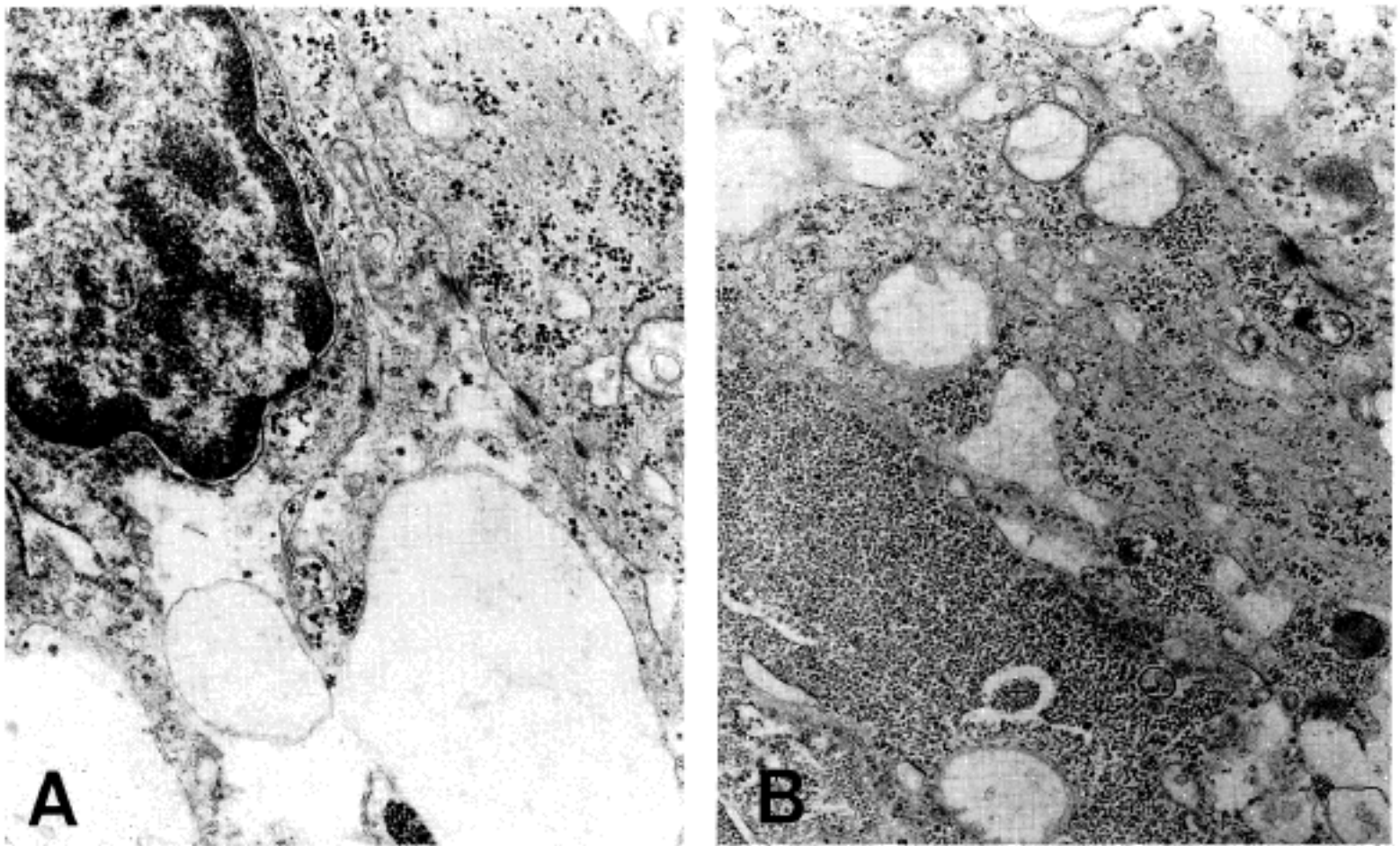


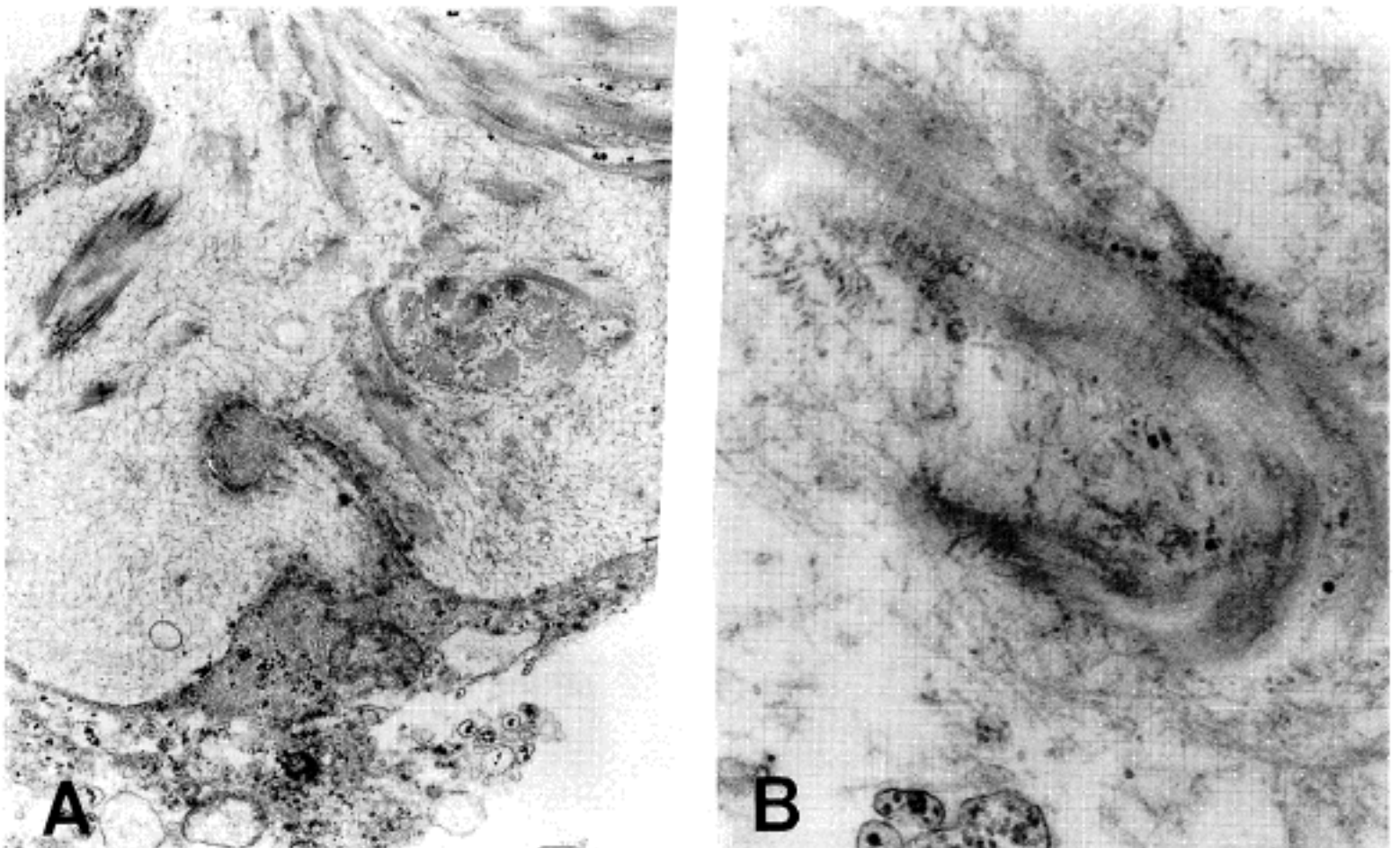
Fig. 5. Extensive and blocky hyalinization of the stroma obscures original configuration of the tumor cells.

으로 배열되어 있었으며 소용돌이 구조는 애매하였고 인지하기 어려웠다(Fig. 4). 사종체는 없었고, 형태학적 비정형성도 인지되지 않았다. 매우 많은 부위에서 크기가 다양한 무구조적인 초자양 또는 원섬유 같이 미세한 파상의 섬유처럼 보이는 호산성의 물질이 침착

되어 있었고, 이러한 물질은 PAS 염색 및 Masson trichrome 염색에 양성이었다. 이러한 물질은 부위에 따라 커다란 결절상을 이루면서 종양세포들을 압박하여 방추상 세포를 만들기도 하였고(Fig. 5), 일부 작은 구 모양의 물질은 세포질내에 함유되어 있는 것 처럼



**Fig. 6.** The tumor cells show interdigitation of cytoplasmic processes, cell junctions and abundant intermediate filaments(A). The cytoplasm is filled with pools of glycogen particles(B).



**Fig. 7.** Collagen fibers are scattered in the stroma(A). There is a very thick, giant and branching collagen fiber with regular banding(B).

보였다. 그러나 분비형 수막종 처럼 세포질내 관강은 없었다. 미세 낭성 변화가 부분적으로 관찰되었다. 이러한 광범위한 초자양 물질의 침착으로 소용돌이 구조를 더욱 더 인지하기 어려웠다. 면역조직화학 염색상 종양세포는 vimentin에 미반성으로 양성을 보였으나, EMA, Cytokeratin, S-100단백은 모두 음성이었다. S-100단백은 종괴 내에 혼재되어 있는 신경섬유에만 강양성을 보였다.

전자현미경상 종양세포는 간질내 교원섬유의 혼재로 세포간의 치밀한 상호감입교합은 뚜렷하지 않았으나, 세포질 돌기가 많고 세포간 결합소체가 관찰되었고 세포질 내에 많은 중간 세사가 존재하여 수막세포임을 확인할 수 있었다. 세포질 주위로 기저막 물질은 관찰되지 않았다. 글로코겐 입자가 매우 많았고, 일부 덩어리져서 세포질 내 또는 세포질 돌기를 채우고 있었다 (Fig. 6). 간질조직 내에 많은 교원섬유가 불규칙하게 배열되어 있었고, 그 중앙부에 비교적 규칙적인 주기를 갖는 수지상의 매우 두꺼운 교원섬유가 존재하였고 이들은 무구조적이고 변연이 매끈하지 못한 물질과 섞여 있었는데, 이는 두꺼운 교원섬유의 절단면에 해당하는 구조였다(Fig. 7). 이러한 형태학적 소견은 거대 교원섬유 또는 amianthoid 섬유의 기술에 일치하였다.

### 고 찰

척수 수막종은 척수 종양의 약 25%로 척수 종양중 가장 흔한 종양이나, 전체 수막종의 약 12%로 두개강내 수막종보다는 드물다<sup>1)</sup>. 또한 중년 여성에서, 흉추부에 호발하는 종양으로 소아에서의 발생은 매우 드물며 대개 중심성 섬유종종의 한 발현으로 다발성으로 나타나는 경우가 흔하다. 수막종은 여성에 호발하는 종양으로 척수에 발생할 경우 더 뚜렷하게 여성에 호발하는 경향이 있으나 소아에서 발생할 경우 성의 뚜렷한 차이는 없다<sup>2)</sup>.

척추강에서 흉추부가 가장 호발 부위이고 간혹 경추부에서도 발생하나 요추부의 발생은 드물다. 특히 여성에서 발생할 경우 뚜렷한 흉추부 호발을 나타낸다<sup>3)</sup>. 요추부 발생이 드문 이유는 확실하지 않으나 그 부위의 치상인대의 배열로 해석하고 있다<sup>3)</sup>. 척수 수막종은 두개강내 수막종과 마찬가지로 거의 예외없이 경막, 특히 거미막세포가 밀집되어 있는 신경근 주위 경막에 단단하게 부착되어 서서히 자라는 종괴가 특징이나, 아주 드물게 경막과의 연결이 없이 발생할 수 있다. 경막과의 연결이 없는 경우 연막과 유착되어 척수내에 파묻혀 자라기도 하고 신경근을 따라 경막내 또는 경막외 종괴로 자라기도 한다<sup>4)</sup>. 특히 경막외 수막종은 남아에 호발하는 것으로 되어 있다. 이러한 경막과의 유착이 없는 수막종의 발생은 여러가지 가설로 설명할 수 있는데<sup>5)</sup>, 경막외 수막종의 발생은 거미막세포가 신

경근 근처에 밀집되어 분포하고 있고, 신경이 경막을 뚫고 나가는 부위를 따라 거미막세포가 이주하여 경막외 종괴를 형성할 수 있고, 경막내에 발생할 경우 신경근을 싸고 있는 신경초의 소수의 거미막세포에서 유래되거나, 또는 경막에서 발생하여 종괴가 성장하면서 경막과의 유착을 잃고 신경에 부착될 가능성도 있고, 또는 신경초의 슈반세포가 수막세포로 화생성 변화를 일으켜 종양을 형성할 수 있다는 가설도 있다. 본 예에서는 피막이 있고 변연이 매끈하였고 신경과의 부착이 되어있을뿐 아니라 종양내로 신경섬유의 혼입이 관찰되어 신경초에 있는 슈반세포 또는 수막세포가 그 기원으로 생각된다.

본 예와 같이 경막내 종괴로 경막과의 연결이 없이 신경근과의 유착을 보인 예가 Ng등<sup>5)</sup>에 의해 보고되었는데 환자는 23세 남자로 2cm 크기의 맥관종형 수막종이 마미부, 경막 및 거미막과의 유착이 없이 L<sub>5</sub> 신경근과 유착되어 있었다.

수막종은 또한 매우 다양한 형태학적 소견을 보이는 종양으로 잘 알려져 있으며 기본적인 소용돌이 구조가 진단의 실마리가 된다. 최근에 기술된 여러가지 유형의 수막종중 이런 소용돌이 구조가 애매하게 나타나거나 다른 소견이 우세하여 소용돌이 구조를 가리는 수가 있어 진단적인 어려움을 초래한다. 이러한 유형들은 미세낭종형, 투명세포형, 림프형질세포형, 축삭모양형, 각종 화생성 아형들이 있다. 이중 투명세포형은 비교적 크기가 큰 다각형의 세포가 관상으로 배열하여 있고, 세포질은 당원의 축적으로 인해 투명하게 보인다<sup>7)</sup>. 소용돌이 구조가 뚜렷하지 않아 진단이 어려우며, 투명한 세포질로 전이성 신세포 암종과 감별해야 하며 수막종중 미세낭종형과도 감별해야 한다.

투명세포 수막종은 광범위하고 때로 결절상의 초자양 변화가 동반되며, 이를 변성에 의한 변화로 생각하여 오래된 종양임을 시사하는 소견으로 해석하고 있다<sup>7)</sup>. 이런 초자양 변화는 Harkin과 Leonard<sup>10)</sup>가 요추부에 발생한 투명세포 수막종에서 전자현미경검사를 통해 거대 교원섬유 또는 amianthoid섬유의 침착이라고 보고한바 있다. 이 amianthoid 섬유는 교원섬유와 같이 60 nm의 규칙적 주기를 갖으나 그 크기가 160 nm 이상으로 정상 교원섬유보다 6~10배 정도로 두꺼워 거대교원섬유라고도 하며 교원 섬유가 나란히 융합을 일으켜 발생한 것으로 생각되며 대개 저산소증과 관련된 노화로 인한 변성의 변화로 해석하나 이것만으로 종양에서의 발생을 설명하기는 어렵다<sup>11)</sup>. 수막종이 비록 서서히 자라는 종양이기는 하나 본 예는 4세의 여아에 발생한 종양으로 증상 발현이 두달에 불과하므로 종양의 나이에 비례되는 변화로 해석하기는 곤란하다. 이러한 amianthoid 섬유는 종양중 악성 신경초종, 연골육종, 근섬유모세포종 등의 연부조직 종양과 신경내분비 종양 등에서 기술되어 있으며 수막종에서는 Harkin과 Leonard의 예가 보고되기 전에는

별로 기술된 바 없다. 그러나 광학현미경상 광범위한 초자양 변화를 보이는 수막종으로는 투명세포 수막종 외에도 미세낭종형, 맥관종형 등이 기술되어 있어<sup>7)</sup> 이러한 간질의 변화가 투명세포 수막종에 국한된 변화가 아닐 가능성이 있다. 투명세포 수막종은 그 예가 적어 항상 광범위한 초자양 변화를 동반하는지는 확실하지 않으며 추후 밝혀지리라 생각된다. 그러나 우연히도 Harkin과 Leonard의 예와 저자들의 예 모두 amianthoid 섬유를 갖는 요추부의 투명세포 수막종이었다.

본 예는 수막종이 소아의 요추부에, 경막과의 유착이 없이 신경근과 부착된 경막내 종괴로 발현하였다는 점에서 매우 희귀하며, 임상적으로나 병리학적으로 수막종의 가능성을 먼저 생각하지 못하였던 경우이다. 면역조직화학 염색상 수막종에 염색되는 vimentin과 EMA 중 EMA에 음성으로 나온 점은 잘 맞지 않는 소견이나 전자현미경 검사에서 수막세포의 특징적인 소견을 관찰할 수 있어서 수막종의 진단이 가능하였다.

### 참 고 문 헌

- 1) Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumors of the nervous system*. 5th ed. Edward-Arnold, London, 1989; 452-7.
- 2) Deen HG Jr, Scheithauer BW, Ebersold MJ. *Clinical and Pathological study of meningiomas of the first two decades of life*. *J Neurosurg* 1982; 56: 317-22.
- 3) DiRocco C, Caldarelli M, Puca A, Colosimo C Jr. *Multiple spinal meningiomas in children*. *Neurochir* 1984; 27: 25-7.
- 4) Feldenzer JA, McGillicuddy JE, Hopkins JW. *Giant sarcolumbar meningioma. Case report*. *J neurosurg* 1990; 72: 951-4.
- 5) Ng THK, Chan KH, Mann KS, Fung CF. *Spinal meningioma arising from a lumbar nerve root. Case report*. *J Neurosurg* 1989; 70: 646-8.
- 6) Manivel JC, Sung JH. *Pathology of meningiomas*. *Pathol annu*, 1990; 25: 159-92.
- 7) Scheithauer BW. *Tumors of the meninges: Proposed modification of the World Health Organization classification*. *Acta Neuropathol* 1990; 80: 343-54.
- 8) Levy WJ Jr, Bay J, Dohn D. *Spinal cord meningioma*. *J Neurosurg* 1982; 57: 804-12.
- 9) Bain GO, Shnitke TK. *Cutaneous meningioma (Psammoma). Report of a case*. *Arch dermatol* 1956; 74: 590-4.
- 10) Harkin JC, Leonard GL. *Abnormal amianthoid collagen fibers in meningioma*. *Acta Neuropathol* 1988; 76: 638-9.
- 11) Ghadially FN. *Ultrastructural pathology of the cell and matrix*. 3rd ed. Butterworths, London, 1988; 1242-7.