

## 마미 부신경절종

— 증례 보고 —

경북대학교 의과대학 병리학교실

김지화 · 이상한 · 손윤경 ·곽정식 · 손태중

### Paraganglioma of Cauda Equina

— A case report —

Ji Hwa Kim, M.D., Sang Han Lee, M.D., Yoon Kyung Shon, M.D., Jyung Sik Kwak, M.D. and  
Tae Joong Shon, M.D.

*Department of pathology College of Medicine Kyungpook National University*

The clinical and pathological features of a paraganglioma arising in the cauda equina is described and compared with previous reports. The right microscopic fetures were similar to those of paragangliomas from other sites, with a 'Zellballen' pattern of cells containing arzyrophil granules. Immunohistochemical stains for neurone specific enolase, S-100 protein, cytokeratin were positive, but stains for glial fibrillary acidic protein were negative.

Electron microscopy showed densely staining membrane-bound granules, cilia like structures and fibros bodies in the cytoplasm. The last two features only occur in paragangliomas from this site. The pathological findings suggest that paragangliomas in this site arise from pre-existing paraganglia, possibly of the visceral autonomic group. (**Korean J Pathol 1994; 28: 528~532**)

**Key Words:** Paraganglioma, Cauda equina, Fibrous body

부신경절종은 자율신경계의 교감신경 신경내분비 세포로 이루어진 비분비성 종양으로써 이는 주로 부신에서 생기나 부신외에도 많은 보고가 있다. 부신외 부신경절종 90% 이상이 경동맥소체와 경정맥구등의 두경부<sup>1)</sup>에 생기고 그 외에 종격동<sup>2)</sup>, 후복막강<sup>3)</sup>, 방광<sup>4)</sup>, 십이지장<sup>5)</sup>에도 생긴다. 이렇게 다양한 분포를 보이나 그 조직학적 형태는 모두 비슷하다. 마미(cauda equina) 부위의 부신경절종은 비교적 드문 것으로 1972년 Lerman<sup>6)</sup>등에 의해 처음 보고되었고 1986년 Sonneland<sup>7)</sup>은 31예를 모아 상세한 조직학적 소견을 보고하였다. 저자들은 전형적인 마미부위의 부신경절종을 경험하여 광학 현미경저 소견과 전자현미경,

그리고 조직면역화학 검사의 결과를 보고하고자 한다.

**임상적 소견:** 41세 남자가 3년동안의 요추부 통증을 주소로 내원하였다. 3년전부터 발생한 요추부 통증은 양하지 후외측으로의 방사통을 동반하였고 오른쪽이 약간 더 심하였다. 그때마다 진통제를 이용하여 좋아지곤 하였다. 내원 일주일전부터는 진통제의 효과가 없어 개인 방사선과를 방문, 자기공명영상 촬영 후 척수 종양을 의심하여 본원 신경외과에 입원하였다. 가족력이나 과거력 상의 특별한 것은 없었다. 운동기능과 감각기능에 이상은 없었고 무릎반사와 발목반사가 약간 항진되어 있었다. SLRT(straight leg rising test)는 50도/70도로써 오른쪽에 약간의 거상장애를 나타내었다. 배뇨장애나 배변장애는 없었다. 혈액학적 검사나 혈청학적 검사에 특별한 것은 없었다. 단순 X선 촬영상에도 특별한 이상소견은 없었다. 척수강조영

접 수:1994년 4월 25일, 게재승인:1994년 6월 17일  
주 소:대구시 중구 삼덕동 2가 335, 우편번호 700-412  
경북대학교 의과대학 병리학교실, 김지화

상에서 완전한 단절을 나타내었다. 자기공명상에서 2번과 3번요추부위에 척수각(cornus medullaris) 직하방 경막내 수질외에 위치한 조영증강이 좋은 종괴였



**Fig. 1.** There is a well margined ovoid mass at the cauda equina, which shows high signal intensity in both T1 and T2 weighted images. Also noted is characteristic low signal intensity rim which represents fibrous capsule. (Lt: T1WI, Rt: T2WI)

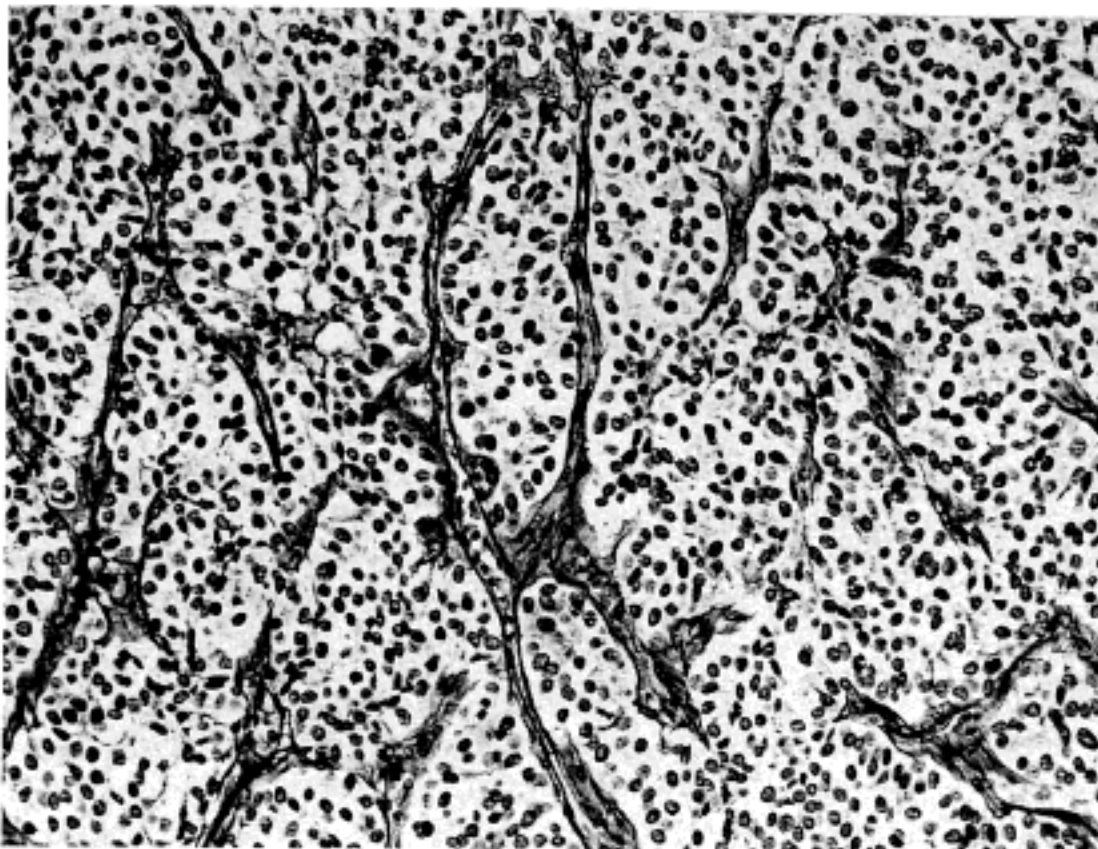
다. 피막으로 생각되는 가장자리를 따라 음영이 약하게 나타났다(Fig. 1).

수술 소견상 난원형의 종괴가 지주막내에 있었고 몇 가닥의 신경 분지가 종괴의 외막에 붙어 있으면서 한 개의 큰 공급 동맥이 추골동맥으로부터 분지되어 들어 가고 있었다. 종괴는 쉽게 완전 제거되었다. 수술 후 거상장애와 양측다리로의 방사통은 없어졌다.

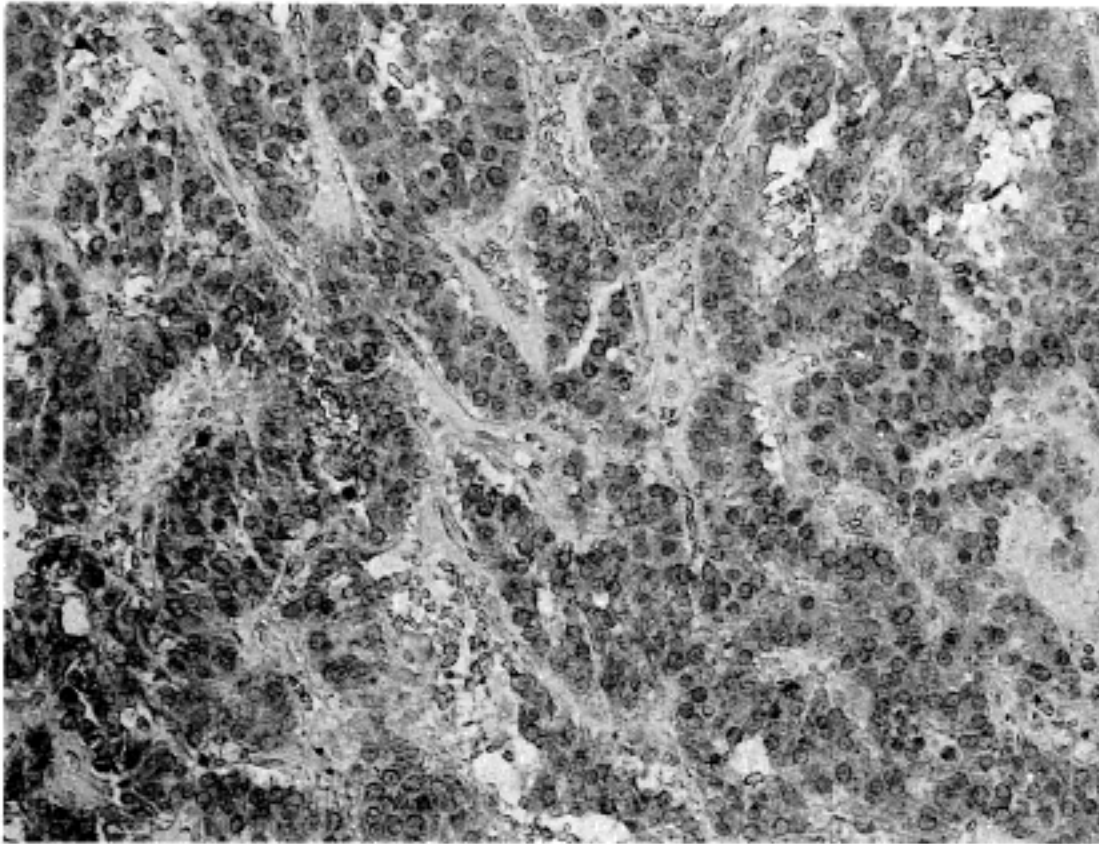
**병리학적 소견:** 절제된 종괴는 피막에 잘 싸여진 난원형의 종괴로  $2.5 \times 1.8 \times 1.3$  cm이었다. 외막은 황갈색이었고 작은 혈관들과 신경분지들이 붙어 있었다. 절단면은 균질한 약간의 갈색이 감도는 회백색으로 국소출혈이 관찰되었다.

광학 현미경 상에서 종양세포들은 작은 소집단을 이루고 있었다. 각각의 종양세포는 둥글고 한쪽으로 치우쳐 있는 핵을 가지고 있었고 호염기성이면서 과립상의 세포질을 가지고 있었다. 핵의 크기는 약간의 다양함을 보여 주었다. 종양세포는 작은 균집을 이루면서 드물게 장미모양의 배열을 보여주기도 하였고, 많은 작은 혈관들이 균집들 사이에 존재한다(Fig. 2). 괴사는 없었고 작은 출혈의 소견이 있다. 세포분열은 아주 드물게 관찰할 수 있었다. NSE는 비교적 균일하게 세포질에 나타났고 S-100은 주로 핵에서, cytokeratin은 세포질에서 강양성이었고 GFAP, neurofilament, EMA, CEA에는 음성이었다(Fig. 3, 4 & 5).

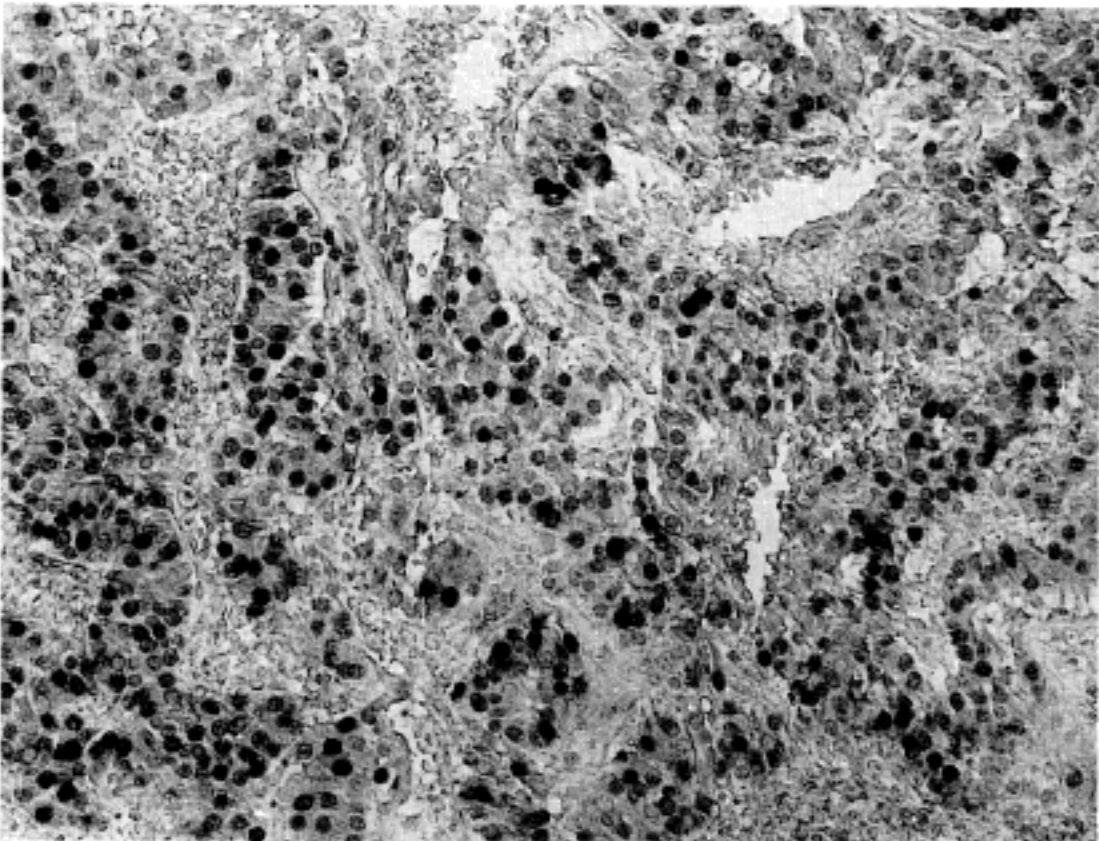
전자현미경 검색에서 종괴를 구성하는 세포는 큰 난원형의 핵을 가지고 비교적 적은 세포질내 소기관들을 가지고 있었다. 종종 전자밀도가 높은 과립을 많이 가진 세포가 있었고(Fig. 6a) 몇몇 세포들은 중간크기의



**Fig. 2.** Reticulin stain illustrates the 'zellballen' pattern typical of paraganglioma. ( $\times 100$ )



**Fig. 3.** Immunocytochemical staining for NSE. Majority of neoplastic cells are positive in their cytoplasm. (×100)



**Fig. 4.** Immunocytochemical staining for S-100. Majority of neoplastic cells are positive in their nuclei. (×100)

세사(filament)들이 서로 엉겨 소용돌이 모양을 만든 섬유소체(Fig. 6b)를 가지고 있었다. 드물게는 섬모(cilia)로 생각되는 구조도 관찰되었다.

### 고 찰

대부분의 마미 부신절종은 천천히 자라고 비교적 쉽게 완전적출을 받을 수 있다. 환자의 연령은 아주 다양해서 13에서 66세이고 주증상은 본예와 같은 하요

추 통증과 다리로의 방사통이다. 근육쇠약, 운동과 감각이상, 배뇨 및 배변 장애등이 올 수 있는데 본 증례에서는 주 증상의 다른 소견은 없었다. 보통 비분비성 종양이므로 호르몬 분비와 관련된 임상증상은 거의 없다<sup>7)</sup>. Llena<sup>8)</sup>등의 생화학적 연구에 따르면, 이곳에 생긴 부신절종은 주로 dopamine과 약간의 adrenalin, noradrenalin을 생산하지만 활성화되어 임상 증상을 나타내는 경우는 거의 없다. 대부분 척수강 조영상 완전 차단을 나타내고 소수에서는 국소 골 파괴

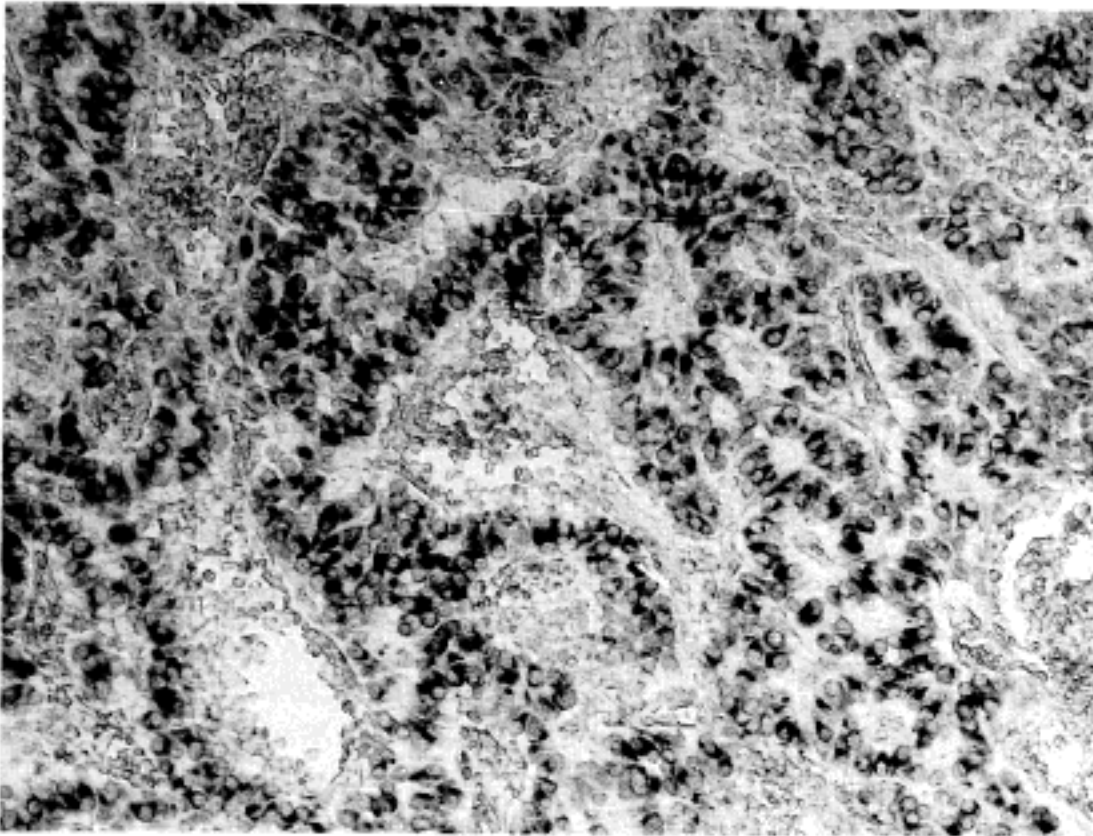


Fig. 5. Majority of neoplastic cells exhibit positive staining for cytokeratins. PAP. ( $\times 100$ )

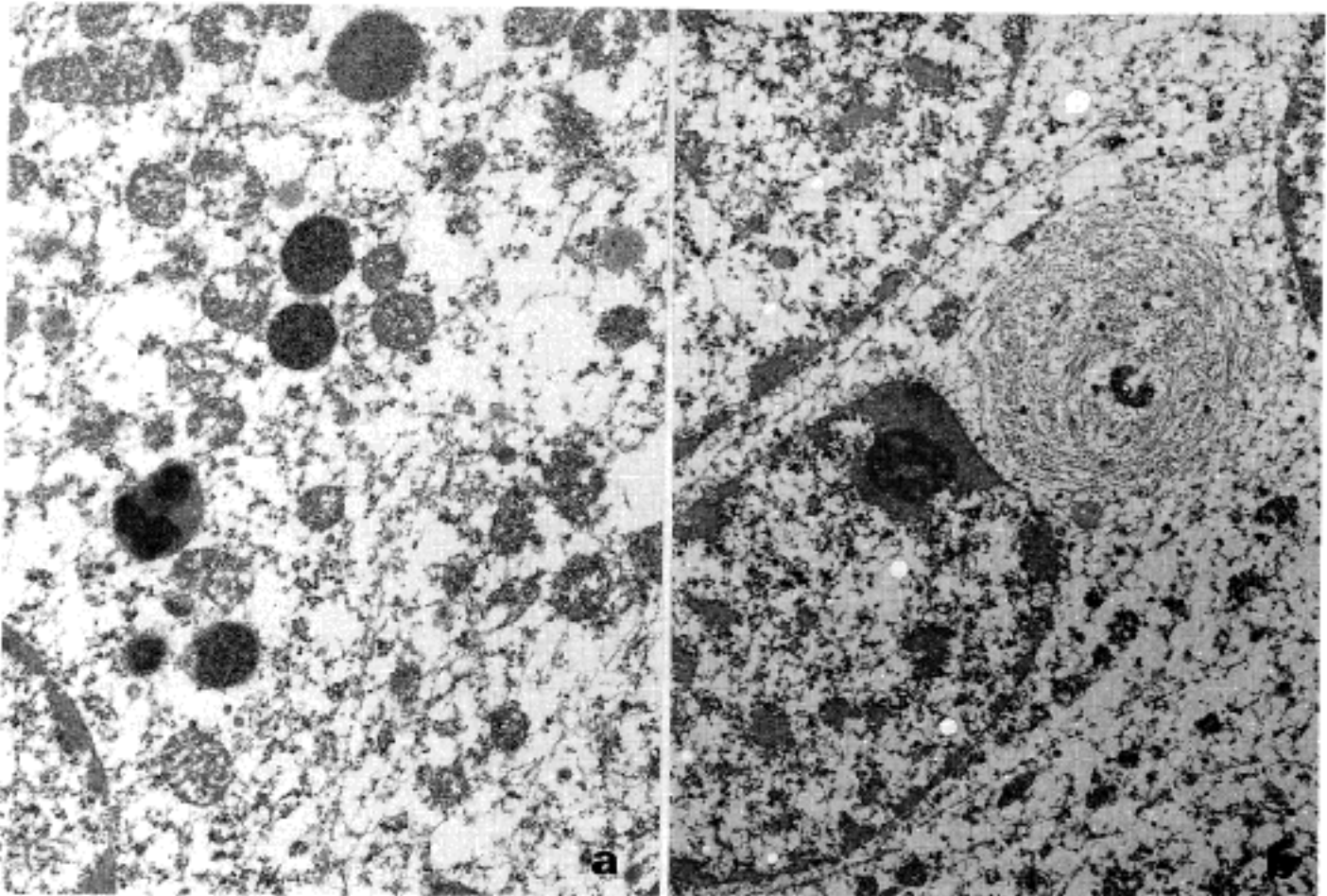


Fig. 6a. Electron micrograph, demonstrating cytoplasmic electron dense core neurosecretory granules measuring 100 to 200 nm. ( $\times 66,000$ )

Fig. 6b. The fibrous bodies consists of irregular whorls of intermediate-sized filaments. ( $\times 11,000$ )

의 소견도 보일 수 있다. 자기공명상에서 피막으로 생 각되는 부분에 약한 음영을 나타내는 것은 아주 특징 적인 소견이다. 보고된 예의 약 50%에서 ganglio-

cytic component가 발견되었고 gangliocytic vari- ant<sup>9)</sup>등 보고된 바 있으나 본예에서는 gangliocyte는 발견할 수 없었다. 호산성 과립을 갖는 세포로만 구성

된 oncocytic variant<sup>10)</sup>도 보고되었다. Ironside<sup>11)</sup>등에 따르면, cytokeratin이 양성으로 나타나는데 이는 전자현미경에서 볼 수 있는 중간크기의 세사로 이루어진 섬유소체와 유관 할 것이라고 한다. serotonin과 somatostatin도 종종 양성이다. S100 protein과 GFA protein에 강양성을 보이는 것은 sustentacular cell이거나 filum terminale로부터 기원한 잔존하던 혹은 반응성 성상세포일 것으로 생각되어 지고 있는데 Sonneland<sup>7)</sup>등의 보고에는, GFAP가 27예 중 10예에서 양성, S100은 22예 중 22예에서 양성이고 두가지에 양성으로 나타나는 세포의 분포는 비슷하면서 핵과 세포질에 같은 정도로 양성소견을 보였다. 본예에서는 S100은 주로 핵에 강양성, GFAP는 음성을 나타내었다.

몇몇 예에서 전자현미경소견으로는 종양세포의 세포질내에 dense core vesicles을 가지는데 약 200 nm 정도의 직경을 나타낸다. 소수의 증례에서 특징적인 세포질내 중간크기의 세사로 구성된 섬유소원성 봉입체 혹은 섬모를 나타내는데 본 증례에서 두가지를 다 관찰할 수 있었다. Ironside<sup>11)</sup>은 이들 두가지 구조물이 마미 부신경절종에서만 볼 수 있는 특징적인 소견이라고 보고하였다. 이전 보고의 몇몇예에서는 생화학적 검사를 통해 이런 과립내에 dopamine과 adrenalin, noradrenalin등을 함유하고 있음을 밝혔다. 드물게 zona occludens 형태의 intercellular junction을 볼 수 있다는 보고도 있는데 본예에서도 관찰 가능하였다. 무리를 지어 분포하는 종양세포의 가장자리에 기저막 구조가 있다는 보고도 있다<sup>7)</sup>. Tubulovesicular bodies나 unmyelinated nerve fibers등도 있을 수 있는데 본예에서는 관찰할 수 없었다.

이곳에 생긴 paraganglioma의 기원에 대해 여러 가지 설들이 있다. 먼저 Gould와 Sommers<sup>12)</sup>등은 glomus coccygeum에서 생겼을 것이라고 주장하였으나 그 기원이 신경능이 아니고 평활근세포이 밝혀졌고 다른 곳에 생긴 paraganglioma들과 마찬가지로 잔존하던 paraganglia에서 생겼을 것으로 생각하는 것이 지금까지 보고중 가장 타당할 것 같다. 이를 뒷받침해 주는 것으로는 막성과립의 존재와 NSE에 양성으로 나타나는 것 그리고 gangliocyte의 잦은 출현<sup>13)</sup>등이 있다. 이에 반하여 상피성 혹은 내배엽 기원의 가능성을 나타내주는 소견으로는 섬유소원성 봉입체와 CEA양성 등이 있다. 언급한 바와 같이 이런 소견은 마미에서만 보이는 것으로써 다른 곳에 생긴 부신경절종과는 다른 기원일 가능성<sup>14)</sup>을 제시한다고 하겠다.

지금까지 보고된 증례들의 예후는 완전 절제한 경우 재발없이 좋은 경과를 보였으며 불완전 절제의 경우 방사선 치료를 요한다. 본 예에서는 완전 절제가 가능하였으나 간혹 다른 곳의 부신경절종이 조직학적 양성

소견과 무관하게 드문 재발과 전이를 보이므로 추적 관찰이 요구된다.

## 참 고 문 헌

- 1) Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Frar HW. Paragangliomas of the head and neck region: A clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977; 39: 397-409.
- 2) Olson JL, Salyer WR. Mediastinal paragangliomas (aortic body tumor): A report of four cases and a review of the literature. *Cancer* 1978; 41: 2405-12.
- 3) Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Lieberman PH. Extradrenal paragangliomas of the retroperitoneum. A clinicopathologic study of 12 tumors. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 109-20.
- 4) Leestma JE, Price EB Jr. Paraganglioma of the urinary bladder. *Cancer* 1971; 28: 1063-73.
- 5) Cooney T, Sweeney EC. Paraganglioma of the duodenum: An evolutionary hybrid? *J Clin Pathol* 1978; 31: 233-44.
- 6) Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma-paraganglioma of the filum terminale. case report. *J Neurosurg* 1972; 36: 625-28.
- 7) Sonneland PRL, Scheithauer BW, Lechago J, Crawford BG, Onofrio BM. Paraganglioma of the cauda equina region. *Cancer* 1986; 58: 1720-35.
- 8) Llana JF, Wisoff HS, Hirano A. Gangliocytic paraganglioma in cauda equina region, with biochemical and neuropathological studies. *J Neurosurg* 1982; 56: 280-2.
- 9) Taxy JB. Paraganglioma of the cauda equina. Report of a rare tumor. *Cancer* 1983; 51: 1907.
- 10) Gaffney EF, Doorly T, Dinn JJ. Aggressive oncocytic neuroendocrine tumor ('oncocytic paraganglioma') of the cauda equina. *Histopathology* 1986; 10: 311-319.
- 11) Ironside JW, Royds JA, Taylor CB, Timperley WR. Paraganglioma of the cauda equina: A histological, ultrastructural and immunocytochemical study of two cases with a review of the literature. *J Pathology* 1985; 145: 195-201.
- 12) Gould VE, Sommers SC. Paraganglionic pathology. In: Bloodworth JMB, ed. *Endocrine Pathology General and Surgical*. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1982; 497-512.
- 13) Lipper S, Decker RE. Paraganglioma of the cauda equina. *Surgical Neurology* 1984; 22: 415-420.
- 14) Miettinen M, Lehto VP, Dahi D, Virtanen I. Varying expression of cytokeratin and neurofilaments in neuroendocrine tumors of the human gastrointestinal tract. *Lab invest* 1985; 52: 429-436.