

마미에서 발생한 부신경절종

- 1 예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

강석진 · 이연수 · 김병기 · 심상인

Paranganglioma of Cauda Equina

- A case report -

Seok Jin Kang, M.D., Youn Soo Lee, M.D., Byung Kee Kim, M.D.
and Sang In Shim, M.D.

Catholic University Medical College, Department of Clinical Pathology, Seoul, Korea

This case report describes a paraganglioma of the cauda equina in a 37-year-old man, as documented by light microscopy and immunohistochemistry. The patient experienced low back pain of 3 years duration, with the recent onset of sciatic pain and altered sensation in the right leg. Magnetic resonance imaging of L4 vertebral level revealed an ovoid, solid mass in the cauda equina. The mass was measured 1.5 cm in the greatest diameter. The histologic appearance was characterized by organoid pattern with clusters of chief cells (zellballen). Immunohistochemically, tumor cells are positive for keratin, epithelial membrane antigen, vimentin, neuron specific enolase and chromogranin. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 895 ~ 897)

Key Words: Paranganglioma, Cauda equina

부신경절종은 신경륜에서 기원한 부신이외 부신경절조직에서 발생하는 종양으로 마미에서 발생한 부신경절종은 1970년 분비성 상의세포종으로 첫 보고¹된 이래 매우 드물어 문헌에 약 80예만이 보고되어 있을 뿐이고² 국내에서는 김등³에 의해 1예 보고되어 있다. 최근 저자들은 37세 남자의 마미에서 발생한 전형적인 부신경절종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

37세 남자 환자가 3년전부터 요통이 간헐적으로 발생하였고 1년 전부터는 양측 둔부 동통과 감각 이

상이 느껴졌으며 두 달 전부터 우측 다리에 통증과 감각이상⁴이 심하여 내원하였다. 요추자기공명사진 촬영상 4번째 요추부위에서 저 신호의 둥근 고형성 종괴가 관찰되었다. 크기는 1.5×1.0 cm이었으며 조영제 주입후 증강이 잘 되었다 (Fig. 1). 환자는 3, 4번째 요추의 추궁절제술 (laminectomy)과 종괴 절제 수술을 받았다. 수술 소견상 종괴는 경막내 척수외의 종괴였으며 적회색의 단단한 원형 종괴로서 4번째 요수 신경에 부착되어 있었고 경계는 분명하였으며 피막으로 둘러싸여 있었다. 종괴는 수술로서 요수 신경과 함께 전 절제되었다. 적출된 표본은 여러 조각으로 나뉘어 있었으며 일부 피막이 관찰되었다. 조직학적으로 종양은 비교적 일정한 크기의 원형 또는 다각형의 세포들로 구성되어 있었다. 종

접 수: 1997년 3월 14일, 게재승인: 1997년 7월 3일
주 소: 서울시 서초구 반포동 505번지, 우편번호 137-040
강남성모병원 임상병리과, 강석진
ISSN : 0379-1149



Fig. 1. A small, ovoid soft tissue mass is noted within the thecal sac of the L4 vertebral level (arrow head), which measures about 1.5 cm in the greatest diameter.

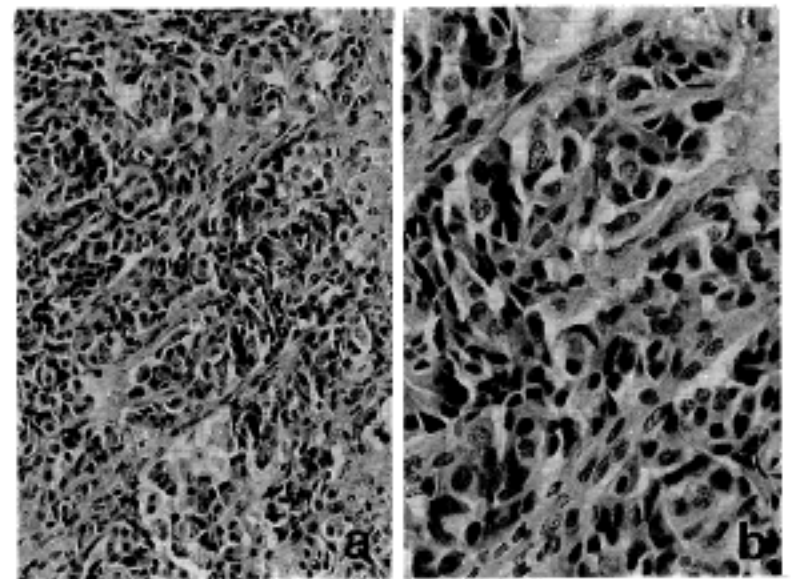


Fig. 2. a) The tumor is composed of round to polygonal cells grouped into small nests divided by a fine network of vascular channel. b) Relatively uniform tumor cells have an ovoid nucleus with regular chromatin pattern, a moderate amount of granular cytoplasm and lack of mitotic activity.

양 세포는 작은 세포 소들로 모여 있었는데 이들은 얇은 혈관의 섬세한 망상조직으로 구분되는 전형적인 세포구 형태 (zellballen pattern)를 보였다 (Fig. 2a). 핵은 원형 또는 난원형이었고 섬세한 염색질을 가지고 있었다. 유사분열은 관찰되지 않았다. 세포질은 중등도로 풍부하였으며 연한 호산성으로 과립성이었다 (Fig. 2b). 세포구 변연부위에 방추형의 지지세포 (sustentacular cell)들이 관찰되었다. 주변 세포 외 기질은 섬유화된 부위도 관찰되었다. DAKO-LSAB kit를 이용한 면역조직화학염색상 종양세포는 cytokeratin, chromogranin, neuron specific enolase, epithelial membrane antigen, vimentin에 강양성이었고 (Fig. 3a and 3b) S100 단백질에는 소수의 지지세포들만 양성이었다. 그외 glial fibrillary acidic protein (이상 DAKO, prediluted)에는 음성이었다.

부신경절종은 신경종 기원의 크롬친화세포에서 발생한 양성 종양으로 신체 전체의 여러 위치에서 발생한다. 경동맥 소체와 경정맥 사구에서 생긴 것이 전체 90%에 이르지만⁴ 그외 안와, 후두, 갑상선, 미주신경, 종격동, 후복막과 방광에도 생긴 것으로 보고되어 있다⁵. 정상적으로 부신경절이 존재하지 않는 위치, 즉 십이지장과 마미에서도 발생하는데 조직학적으로는 동일한 소견을 보인다. 마미의 부신경절종은 1972년 Lerman에 의해 첫 기술되었지만⁶ 1970년에 종말끈 (filum terminale)에서 발생한 “분비성 상의 세포종”으로 기술된 Miller의 보고가 첫 예로

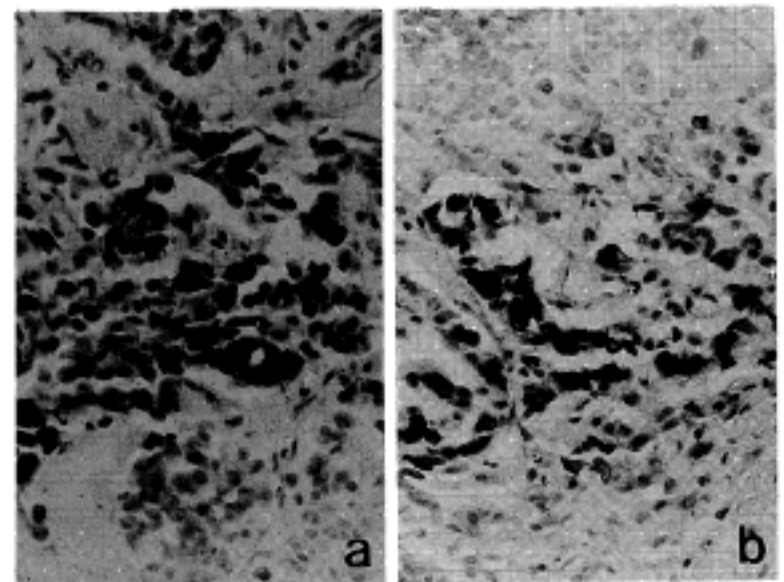


Fig. 3. Immunohistochemically, tumor cells are positive for neuron specific enolase (a) and chromogranin (b).

확인되었다. 마미의 부신경절종은 매우 드물지만 최근 면역조직화학염색이 발달함에 따라 점점 증가하는 추세다. 과거에는 상의세포종과 진단에 혼동이 있었지만 최근에는 면역조직화학적 또는 전자현미경적 검색으로 감별진단에 별 문제는 없어졌다. 상의세포종 이외에 감별진단에 포함된 질환으로는 수막종, 신경초종과 전이성 암종이 있다. 본 종양의 진단시 연령은 13세에서 71세까지 분포되어 있고 호발 연령은 40, 50대이며 남자에서 약간 더 호발하는 것으로 나타났다. 임상증상은 요통, 좌골 신경통이 주증상이며 그 외 감각 소실과 배뇨 장애가 올

수 있다. 증상이 있는 기간은 하루에서 15년까지로 다양하며 평균 40개월이었다. 대부분 경막내 척수외에 위치하고 작고 피막에 둘러싸여 있어 전 절제가 가능하며 소수에서는 경막내부와 외부에 모두 위치한 경우도 있다. 진단 당시 종양의 크기는 10 cm까지 있을 수 있고 평균 3 cm이었다⁴. 전 절제된 후에는 대부분 재발하지 않지만 10%에서 재발되었는데 이 경우 부분 절제되었거나 생검된 경우가 대부분이었다. 경막외 침범은 9%정도 발생한다. 피막이 없거나 불완전하게 절제된 경우 재발을 막기 위하여 수술후 방사선 치료가 요구된다⁴. 본 예는 피막이 관찰되었고 완전 절제되어 수술후 7개월 동안 재발없이 지내고 있다. 다른 부위의 부신경절종과 마찬가지로 외과적 절제 정도나 피막의 존재같은 육안 소견들이 조직학적 특징보다 예후인자로서 더 중요하다.

참 고 문 헌

1. Miller CA, Torack RM. Secretory ependymoma of the filum terminale. *Acta Neuropathol* 1970; 15: 240-50.
2. Steel TR, Botterill P, Sheehy JP. Paraganglioma of the cauda equina with associated syringomyelia; case report. *Surg Neurol* 1994; 42: 489-93.
3. 김지화, 이상한, 손윤경,곽정식, 손태중. 마미 부신경절종. *대한병리학회지* 1994; 28: 528-32.
4. Sonneland PRL, Scheithauer BW, Lechago J, Crawford BG. Paraganglioma of the cauda equina region: clinicopathologic study of 31 cases with special reference to immunocytology and ultrastructure. *Cancer* 1986; 58: 1720-35.
5. Kliewer KE, Duan-Ren W, Cancilla PA, Cochran AJ. Paraganglioma; assessment of prognosis by histologic, immunohistochemical and ultrastructural techniques. *Hum Pathol* 1989; 20: 1.
6. Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma paraganglioma of the intradural filum terminale; case report. *J Neurosurg* 1972; 36: 652-8.