

# 심한 미만성 척수 공동을 동반한 혈관아세포종 1예

경상대학교 의과대학 재활의학교실 및 건강과학연구원

이창한 · 오민균 · 조진홍 · 이은신 · 윤철호 · 신희석

– Abstract –

## A case of spinal hemangioblastoma with diffuse extensive syrinx and mild neurologic deficit

Chang Han Lee, M.D., Min Kyun Oh, M.D., Jin Hong Jo, M.D.,  
Eun Shin Lee, M.D., Chul Ho Yoon, M.D., and Hee Suk Shin, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine and Institute of Health Science,  
Gyeongsang National University College of Medicine

Spinal cord tumor is one of the lesions that result in progressive myelopathy. Hemangioblastoma of spinal cord occurs about 2% of all intracranial tumors and about 10% of posterior fossa tumors. They also constitute 2% to 3% of all intramedullary spinal cord tumors. It is benign, usually highly vascular tumor which may affect the spinal cord but is more commonly found in the cerebellar hemispheres. We experienced a rare case of intradural intramedullary hemangioblastoma with diffuse syrinx mainly diagnosed by magnetic imaging (MRI) examination of the spine. We here reported a case and review the literature on spinal hemangioblastoma.

**Key Words:** Intradural intramedullary, Hemangioblastoma, Spinal cord tumor

## 서 론

중추신경계의 혈관아세포종은 중추신경계 종양 중 1~2.5%를 차지하는 혈관이 풍부한 양성종양으로 주로 후두개외에서 발생된다.<sup>1,2</sup> 1912년 Schulze는 척수내 혈관아세포종을 처음 기술했으며 원발성 척수종양 중 1.6~5.8%를 차지하고 있다고 보고한 바 있다.<sup>3</sup> 또한 Browne<sup>4</sup>은 발생장소에 따라서 척수내 발생이 63.3%, 경막내 척수외 발생이 21~25%, 경막외 발생이 13%로 대부분이 척수내 발생한다고 보고했다. 주로 경추 및 흉추에 많이 발견되는 것으로 반수 이상에서 척수 공동증이 관찰된다고 알려져 있다.<sup>3</sup> 혈관모세포종은 보통 천천히 성장을 하지만 치료하지 않을 경우에는 하지 마비나 사지마비로 진행할 수 있다.<sup>5</sup> 중추 신경계의 다

른 다발성의 혈관아세포종이 있거나, 신장이나 췌장 등의 장기에 병변이 있을 경우 von Hippel-Lindau disease (VHL)라고 알려진 유전 질환과 동반된다.<sup>4,6</sup>

자기공명영상으로 보다 정확히 진단할 수 있게 되었으며, 종양 자체뿐만 아니라 척수 부종이나 팽대 및 척수 공동증을 정확히 관찰할 수 있게 되었다.<sup>7</sup>

본 저자들은 흉추부의 경막내 수막내에서 발생한 혈관모세포종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

성명: 최 ○ ○

성별 및 연령: 남자 39세

Address reprint requests to **Hee Suk Shin, M.D.**

Department of Rehabilitation Medicine, Gyeongsang National University College of Medicine,

#90 Chilam-dong, Jinju-si, 660-702, Korea

TEL : 82-55-750-8252, FAX : 82-55-750-8255, E-mail : hsshin62@hanmail.net

주소: 7년 전부터 시작된 하지 운동기능 약화

가족력: 특이 소견없음

과거력: 2005년 2월 위례양 천공으로 본원에서 위부분 절제술 시행

현병력: 내원 약 15년전에 3 m 높이에서 낙상 후 흉요추부 및 우측 하지의 통증이 있었으며 7년 전에 미끄러짐 후에는 우측 하지의 통증 및 운동기능 약화가 발생하여 통증치료를 시행받았으나 특별한 호전없이 지내다가 위례양 천공으로 본원 외과에 입원후 본과에 의뢰되어 전기진단학 검사 시행하였다. 전기진단학 검사상 흉추부 부위의 운동 및 감각경로의 기능장애 소견이 있어 이에 대한 평가를 위해 본원 재활의학과에 입원하였다.

이학적 소견: 도수 근력 검사상 양 상지와 좌측 하지는 정상이었으며, 우측 하지는 족저굴곡근이 3/5이었고, 나머지 근육은 4/5였다. 감각 검사에서 가벼운 촉각과 통각에서 우측 흉추 4번 이하와 좌측 요추 1번 이하에서 감각이 감소되었다. 심부건 반사에서 양측 무릎 반사와 우측의 족반사가 항진되어 있었으며 바빈스키 징후는 양측에서 항진되어 있었으며 우측의 족간대가 관찰되었다. 우측 하지의 경직이 수정 애시워스 척도 (Modified Ashworth Scale)상 3등급이었으며, 좌측 하지는 1등급이었다. 항문 반사는 비교적 잘 유지되었다. 자가배뇨는 가능했으나 배뇨후에 잔뇨감과 빈뇨가 있었다.

전기진단학적 검사소견: 운동 신경전도 검사상 우측 총비골신경의 말단 잠복기의 지연소견이 보였으며 감각 신경전도 검사상에는 정상범위였다. 체성 감각 유발 전

위 검사에서 상지 피부절 체성 감각 유발 전위 검사는 정상범위를 보여준 반면에 하지 체성 감각 유발 전위 검사는 양측 천비골신경과 비복신경에서 모두 반응이 유발되지 않았다. 운동 유발 전위 검사에서 대뇌피질을 자극했을 때 양측 상지의 단무지외전근에서는 정상 범위로 나왔지만 양측 하지의 무지내전근에서는 반응의 지연된 소견이 보였고 요부를 자극했을 때에는 정상범위로 나왔다. 침 근전도 검사상 복직근의 아랫 부위와 흉추 7번의 척추주위 근육에서 비정상 자발전위가 보였다. (Table 1)

방사선학적 검사: 자기 공명영상에서 T1 강조영상에서 2.5 cm 크기의 등신호 혹은 약한 고신호의 종괴가 흉추 8번과 9번에 걸쳐 있고 Gadolinium 조영증강했을 때 고신호로 관찰되었다. (Fig. 1) T2 강조영상에서는 미만성의 척수 공동이 연수에서 천추로 퍼져 있었으며 종괴 아래에는 뚜렷한 혈관 구조가 관찰되었다. (Fig. 2) von Hippel-Lindau증후군을 배제하기 위하여 뇌 자기공명영상과 복부 전산화단층촬영을 실시했으나 특별한 소견은 관찰되지 않았다. 환자의 방광 검사를 위하여 배뇨방광요도조영술을 시행했는데 방광 용적이 약 300 cc 정도였으며 방광요관역류 소견은 없었으며 배뇨후 촬영술에서는 잔뇨가 관찰되었다.

치료 및 경과: 진단후 수술적 치료를 위하여 신경외과에 의뢰하였으나 환자의 거부로 시행하지 못하였으며 자의 퇴원을 했다.

Table 1. Findings in Needle Electromyography

Muscle	Fib	PSW	NMU	Short poly	Long poly	Recruitment
<b>Right</b>						
Iliopsoas	0	0	+			R/C
Extensor digitorum brevis	0	0	+			R
Rectus abdominis lower part	+++	+++	+			R/C
Rectus abdominis upper part	0	0	+		+	R/C
<b>Left</b>						
T6 paraspinal	0	0				
T7 paraspinal	+	+				
T8 paraspinal	0	0				

NMU: Normal motor unit action potential

PSW: Positive sharp wave

Fib: Fibrillation

Short poly: Short polyphasic MUAP

Long poly: Long polyphasic MUAP

R/C: Reduced to complete

R: Reduced

## 고 찰

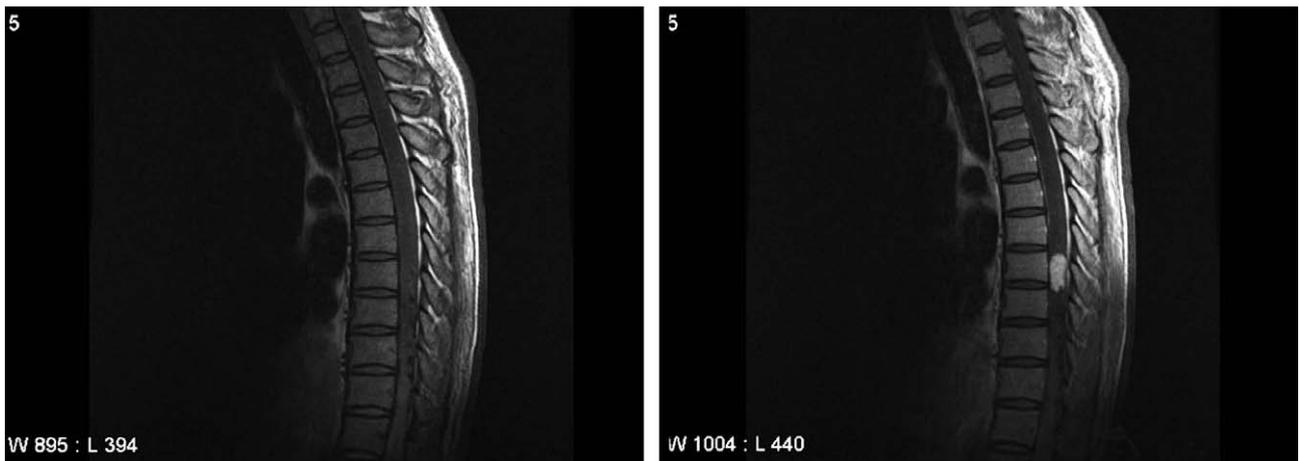
혈관아세포종은 Schultze가 1912년에 처음 기술한 이래, 1926년 Lindau가 처음 신장의 종양과 망막의 혈관종이 있는 환자에서 동반된 소녀의 뇌종양을 기술한 후, 1928년 Cushing과 Bailey가 이런 중추성 신경종양을 동정맥 기형과는 다른 혈관아세포종이라고 명명했다.<sup>3</sup>

남녀에 따른 발생 빈도는 대략 1.4:1로 남자에서 많이 발생하고,<sup>8</sup> 증상이 발현되는 평균 연령은 주로 30대이며 특히 18세 미만의 소아에서 발생하는 경우는 전체의 15% 정도에서 발견되었다.<sup>4</sup> 대부분 단독으로 발생하지만 약 20%에서는 다발성으로 반드시 뇌 자기공명영상으로 von Hippel-Lindau 증후군을 배제해야 한다.<sup>8</sup> von Hippel-Lindau 증후군의 경우 척수 혈관아세포종 환자의 20%정도에서 동반된다고 알려져 있으며, 증상 발현의 연령이 낮을수록 von Hippel-Lindau 증후군과의 연관성이 높게 보고된다.<sup>6</sup>

초기 발현 증상은 대부분 통증과 감각변화이며, 별다른 증상 없이 지내는 경우도 있지만 운동 장애나 대소변 장애 등으로 종양이 진단되는 경우도 많다.<sup>4,9</sup> 본 증례에서는 초기 임상 증상으로 통증이 있었으며, 운동 위약과 소변 장애가 관찰되었다.

병리학적으로 혈관아세포종은 내피세포, 혈관주위세포, 기질세포로 구성된 종양으로 기질세포로 둘러싸인 혈관 조직이 촘촘히 채워져 있다.<sup>7</sup> 조직소견으로는 모세혈관과 혈관통로가 그물망으로 되어 있으며, 내피세포는 정상으로 보이나 혈관사이의 간질이 팽창되어 있다.<sup>10</sup>

진단방법에는 단순방사선촬영, 자기공명영상, 척수조영술 및 전산화단층촬영이 있다.<sup>8</sup> 자기공명영상이 가장 우수한 것으로 알려져 있으며 특히 낭포성 종양의 경계를 명확히 나타낸다. 또한 공동과 종양에 의한 척수부종이 T2 강조영상에서 잘 구분되어 진단 가치가 높다.<sup>11</sup> T1 강조영상에서 등신호 혹은 약한 고신호로 관찰되며 T2 강조영상에서는 고신호로 그리고 Gadolinium 조



**Fig. 1.** T1-weighted sagittal MR image (left) showed isointense to mild hyperintense mass and contrast-enhanced T1-weighted sagittal image (right) showed a enhancing mass.



**Fig. 2.** T2-weighted sagittal MR image (left) showed prominent vascular structure, inferior to the mass and brain MRI (center) image and T2-weighted sagittal MR image (right) showed diffuse syrinx from medulla to sacrum.

영증강 했을 때에는 고신호로 관찰되며 이는 종양과 주위 부종과 구별할 수 있는 소견이다.<sup>2</sup> 혈관 조영술은 다른 검사로 보이지 않는 벽결절을 볼 수 있으며, 종양 적출을 위해서 종양과 공급동맥, 유출정맥 등을 확인할 수 있어 수술을 하는데 필수적인 검사이다.<sup>3,12</sup>

치료는 외과적 치료와 방사선 치료가 있다. 경막외 종양이나 수막외 종양은 외과적 적출술로 제거하나 수막내 종양은 외과적 치료가 비교적 용이하지 않고 방사선 치료에도 민감하지 않다고 보고 되었다.<sup>8</sup> 방사선 치료는 일시적인 효과와 일부에서는 증상의 호전도 있다고 보고되기도 하나 아직까지 논란이 있으며, 부분 제거후의 방사선 치료를 할 경우 재발하는 경우가 많다고 알려져 있다.<sup>3</sup>

## 결 론

본 증례의 경우 위궤양 천공으로 본원 외과에 입원 중인 환자로 통증과 운동 위약으로 본 과에 의뢰되었던 환자로 방사선학적 검사로 혈관아세포종을 진단할 수 있었다. 환자의 병력 청취를 통해서 볼 때, 초기의 통증으로 지속적인 항염증제 복용이 있었으며 이로 인하여 약물에 의한 궤양이 진행되어 결국 천공으로 이어져 외과적 수술이 시행되었다. 본 증례의 경우 광범위한 척수공동증이 있음에도 불구하고 운동 위약이 심하지 않았으며, 척수 압박에 의한 증상이 심하게 관찰되지 않은 경우를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Neumann H, Eggert HR, Weige K, Guhl L, Antoun NM: Hemangioblastoma of the central nerve system. A 10-years study with special reference to von Hippel-Lindau syndrome. *J Neurosurgery* 1989; 70: 24-30.
2. Schroth G, Thron A, Guhl L, Vogit K, Niendorf H-P, Garces LR-N: Magnetic resonance imaging of spinal meningioma and neurinomas. Improvement of imaging paramagnetic contrast enhancement. *J Neurosurg* 1987; 66: 695-700.
3. Murota T, Symon L: Surgical management of hemangioblastoma of the spinal cord. a report of 18 case. *Neurosurgery* 1989; 25: 699-708.
4. Browne T, Adams R, Roberson G: Hemangioblastoma of the spinal cord. *Arch Neurol* 1976; 33: 435-441.
5. 김영우, 김재건, 유도성, 허필우, 조경석, 김달수, 강준기: 고령에서 발현한 척수외 혈관모세포종. *대한신경외과학회지* 2001; 30: 361-363.
6. Ishwar S, Taniguchi RM, Vogel FS: Mutiple supratentorial hemangioblastomas, Case study and ultrastructural characteristics. *J Neurosurg* 1971; 35: 396-405.
7. 이대규, 최우진, 김동윤, 이철희, 정친기, 김현집: 척수 혈관모세포종의 임상 분석. *대한신경외과학회지* 2001; 30: 1291-1299.
8. 박성호, 조준, 윤승환, 장상근: 척수 원위부에 발생한 경막내수막외 혈관아세포종. *대한신경외과학회지* 2000; 29: 1523-1526.
9. Hawkins CP, Heron HR: Subarachnoid hemorrhage from spinal tumor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 305-307.
10. 윤창식, 하영수, 박종운, 현동근: 본 히펠 린다우병 환자에서 소뇌와 척수에 동시에 발생한 혈관아세포종. *대한신경외과학회지* 2001; 30: 1023-1027.
11. Silbergeld J, Cohen, WA, Maravilla KR, Dalley RW, Sumi M: Supratentorial and spinal cord hemangioblastomas. Gadolinium enhanced MR appearance with pathologic correlation. *J Comput Assist Tomog* 1989; 13: 1048-1051.
12. Sanford RA, Smith RA: Hemangioblastoma of the cervicomedullary junction. Report of three case. *J Neurosurg* 1986; 64: 317-321.