

MR Imaging Findings of Supratentorial Meningeal Hemangioblastoma: A Case Report

천막상부경막에서 발생한 혈관모세포종의 MR 영상소견: 증례 보고

Gi Hong Kim, MD¹, Ho Kyu Lee, MD^{1*}, Myeong Ju Koh, MD¹, Young Hee Maeng, MD²

Departments of ¹Radiology, ²Pathology, Jeju National University Hospital, Jeju, Korea

Hemangioblastomas account for 1.1–2.5% of intracranial neoplasms. These tumors most commonly occur in the cerebellum. A 77-year-old woman had a hemangioblastoma, which showed the supratentorial meningeal mass without any history of von Hippel-Lindau disease.

Index terms

Supratentorial Neoplasms
Hemangioblastoma

Received January 21, 2016

Revised February 17, 2016

Accepted March 5, 2016

*Corresponding author: Ho Kyu Lee, MD
Department of Radiology, Jeju National University
Hospital, 15 Aran 13-gil, Jeju 63241, Korea.
Tel. 82-64-717-1371 Fax. 82-64-717-1372
E-mail: hoklee33@gmail.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

혈관모세포종은 전체 두개내 종양의 1.1~2.5%를 차지하며 성인에서 천막하부 축내종양으로는 전이암 다음으로 발생 빈도가 높다. 80~85%의 높은 빈도로 소뇌에서 발생하고 그 다음으로 척수와 뇌간에서 발생한다(1, 2). 천막상부에 축외종양 소견으로 나타나는 경우는 매우 드물다(3). 일반적으로 혈관모세포종의 25~40% 정도는 폰 히펠-린다우 증후군과의 연관성이 보고되고 폰 히펠-린다우 증후군 환자에서는 대부분 다발성 종양의 형태로 관찰된다(4). 저자들은 77세 여자 환자의 천막상부에 발생한 축외종양으로 조직학적으로 진단된 혈관모세포종 1예를 경험하였기에 MRI 영상소견을 조직학적 소견과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

77세 여자 환자가 1주일 전 다리에 힘이 빠져 외부병원을 방문하여 뇌 MR 영상을 시행한 후 본원으로 전원되었다. 이전에 특이병력이 없었던 환자로 내원 당시 신체검진상 뚜렷한 신경학

적 이상소견은 보이지 않았다. 외부병원 뇌 MR 영상에서 왼쪽 전두엽의 경막에 넓은 부착면을 가진 3.7 cm 크기의 얇은 벽을 가지며 경계가 좋은 낭성종양이 관찰되었다. 종양은 얇은 벽을 가지고 있으며 경막 부착 부위에 경도의 경막 꼬리를 동반하고 있었다. 낭성부분의 대부분은 T1 강조영상에서 균질한 저신호 강도를 보이고 T2 fluid attenuated inversion recovery (이하 FLAIR) 영상에서 등신호강도를 보였다. 낭성부분의 바닥 부위에 T1 강조영상 및 T2 FLAIR 영상에서 약한 고신호강도의 낭성부분과 층이진 출혈의 소견이 관찰되었다. 조영증강영상에서 낭성종양의 외측 벽에 작은 결절형태로 조영증강이 되는 고형성분이 관찰되었다. 이와 동반하여 고형성분의 중심부에 혈관에 의한 신호소실 의심 부위가 있었다. 상기 소견들을 바탕으로 초기의 MRI 영상진단은 천막상부에 생긴 뇌수막종이었다(Fig. 1).

수술장에서 종양은 경막에 부착되어 있었으며 뇌실질과 접하는 부위에 두꺼워진 거미막이 관찰되었다. 낭성부분을 흡인하여 크기가 줄어든 종양을 박리하였다. 종양 자체는 뇌실질의 직접적인 침범은 보이지 않았으며 부착되었던 경막과도 박리가 쉽게 되어 출혈 등의 합병증 없이 수술을 종료하였다. 병리학적으로 종양은 무수히 많은 작은 혈관들과 그 사이사이에 흩어져 있

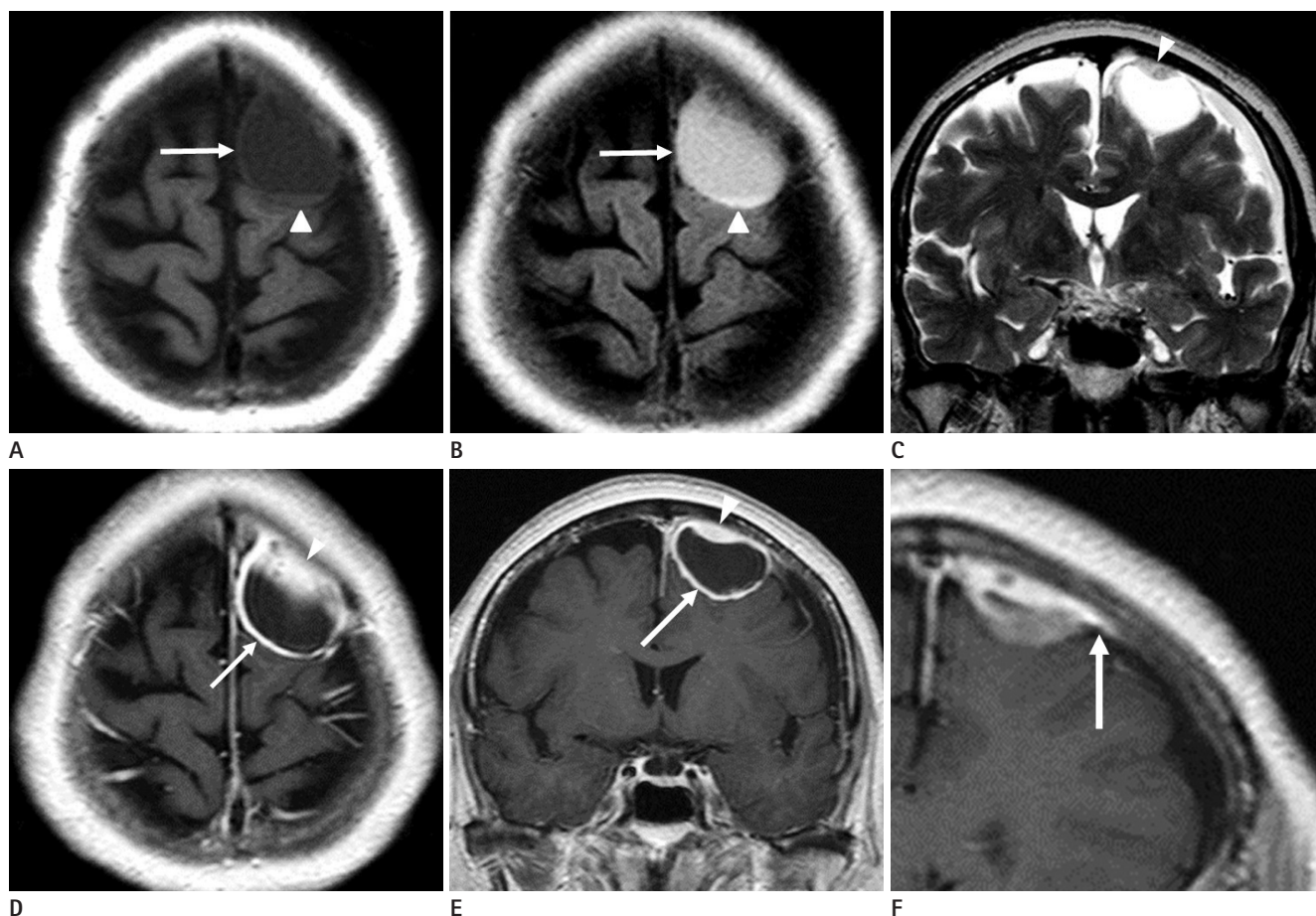


Fig. 1. A 77-year-old woman with supratentorial meningeal hemangioblastoma.

A, B. Axial T1-weighted and T2 FLAIR image show a 3.7 cm, well-defined cystic mass (arrow) in the left frontal convexity. The cystic mass shows hypo signal intensity on T1-weighted MR image and high signal intensity on T2 FLAIR image. The cystic mass exhibits a high signal intensity portion (arrowheads) suggesting hemorrhage, on T1-weighted and T2 FLAIR images.

C. Coronal T2-weighted image shows plaque-like mural nodule (arrowhead) of intermediate to high intensity signal.

D, E. Axial and coronal gadolinium-enhanced T1-weighted fat-suppressed MR image show a rim-like enhancement of the mass (arrows) and plaque-like enhancing mural nodule (arrowheads).

F. Coronal gadolinium-enhanced T1-weighted fat-suppressed MR image shows dural tail with adjacent plaque-like enhancing mural nodule (arrow). FLAIR = fluid attenuated inversion recovery

는 커다란 간질세포들로 구성되어 있었다(Fig. 2). 이들 간질세포들은 풍부한 공포성 세포질을 가지고 있었으며 면역조직화학 염색에서 뉴런특이에놀레이즈(Fig. 2C)에 양성반응을 보이는 반면 상피막항원(Fig. 2D)에는 음성으로 나타나 혈관모세포종의 조직학적 및 면역조직화학적 소견과 부합하였다.

고찰

혈관모세포종은 성인에서 주로 천막하부 축내종양의 형태로 관찰된다. 천막상부 혈관모세포종의 경우 뇌실질에 낭성종양의 형태로 보고된 1예(5)와 축외종양으로 나타난 1예(6) 등이 보고되었다. 혈관모세포종은 두통, 평형장애, 구역질 및 구토 등

의 비특이적인 임상증상을 주스로 병원을 내원하게 된다(7, 8). 남자에서 1.3~2.6배 정도 더 발생하며 30~60세에 주로 발생을 하게 된다(9). 일반적으로 혈관모세포종에 동반된 낭종의 양상은 4가지 형태로 분류를 하는데 낭종이 없는 고형종양의 형태, 종양내에 낭종이 포함된 형태, 종양 주변부 낭종의 형태, 종양 주변 및 내부의 낭종이 포함된 형태로 구분되며 고형 결절이 포함된 종양주변부 낭종이 가장 흔한 형태이다(9). 본 증례의 경우도 낭성종양 내부에 고형 결절이 포함된 형태였다. 특징적인 MRI 영상소견은 소뇌의 낭성종양으로 강한 조영증강을 보이며 연막에 인접한 고형 벽 결절과 종양 내부나 주변으로 혈관에 의한 신호소실이 MRI에서 보이는 것이다. 하지만 그 외에도 다양한 신호를 보일 수 있는데 종양의 고형부분 내에 혈액과

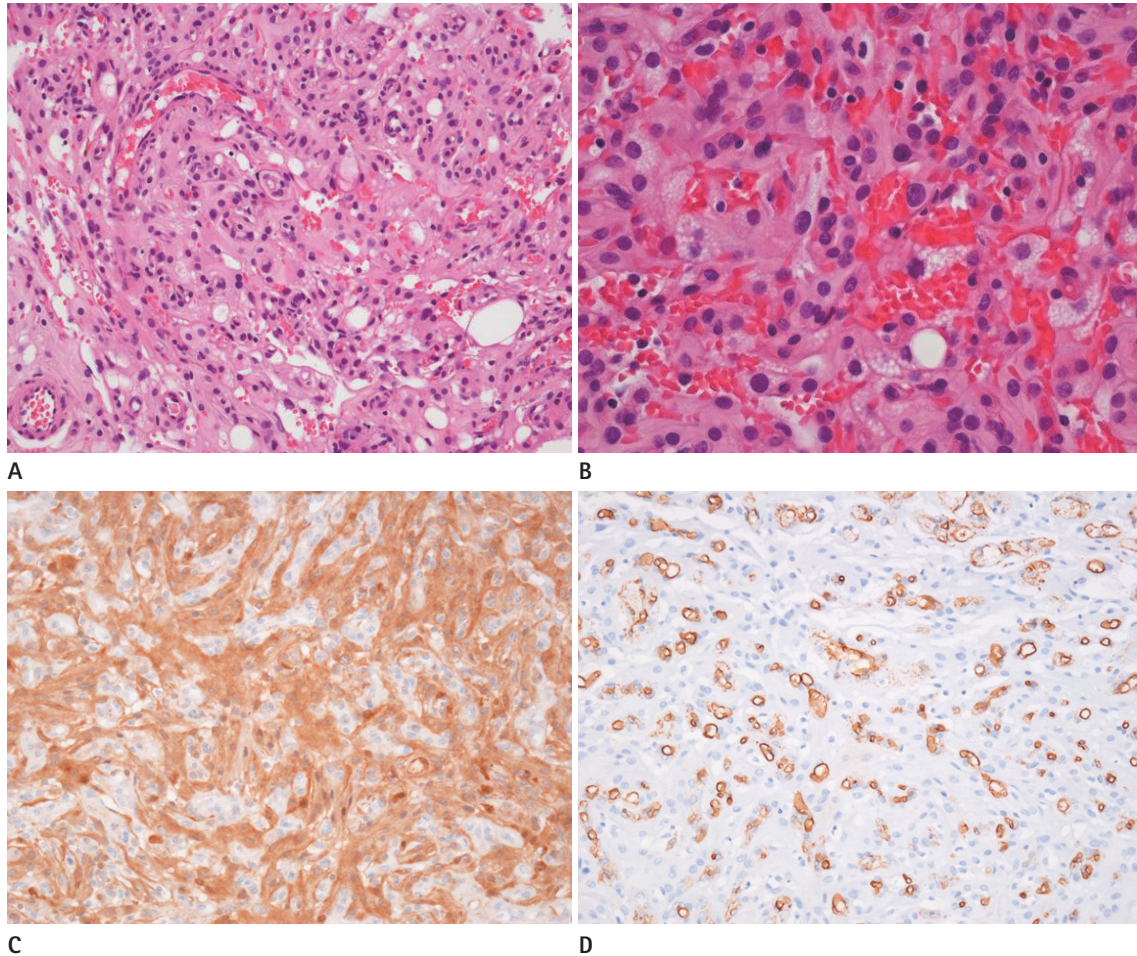


Fig. 2. Microphotographs showing numerous thin-walled vessels (**A**: H&E, $\times 200$) and large, vacuolated stromal cells (**B**: H&E, $\times 400$). Immunohistochemistry, highlighting the stromal cells, which are positive for NSE (**C**: $\times 200$) and negative for EMA. Vascular endothelial cells reactive with CD31 (**D**: $\times 200$) highlighting the positive reaction of stromal cells. Positive for NSE, negative for EMA, and positive for vascular endothelial cells of CD31 are inconsistent with meningioma. EMA = epithelial membrane antigen, H&E = hematoxylin and eosin, NSE = neuron specific enolase

괴산물이나 지방을 함유하는 기질세포에 의해 T1 강조영상에서 고신호강도를 보이기도 한다(8, 9). 본 증례의 경우 낭종내에 T1 강조영상 및 T2 FLAIR에서 고신호강도를 보이는 출혈의 소견이 있었다. 증례 보고에서 나타난 천막상부 혈관모세포종의 경우 폰 히펠-린다우 증후군과 연관성이 있었으나, 본 증례는 폰 히펠-린다우 증후군과의 연관성은 없었다. 또한 인접한 두개골의 변화도 없었다.

조직학적으로는 종양의 주성분인 혈관이 내피세포와 혈관주위세포로 구성되어 얇은 벽을 이루며 촘촘하게 채워져 있고 그 사이에 양성으로 보이는 간질조직이 관찰된다. 낭벽은 종양이 아닌 압박된 주변 구조물이나 반응성 신경교증으로 이루어진다(4, 10).

본 증례의 경우처럼 축외 천막상부종양으로 발생한 혈관모세포종과 감별해야 할 질환으로는 뇌수막종, 혈관주위세포종

등이다. 뇌수막종의 경우 축외종양 중 가장 흔한 종양이며 50~60대에 주로 발생하며 여성에서 2배 정도 높은 빈도로 나타난다. 주로 천막상부에 85~90%의 빈도로 보이며 5~10% 정도가 천막하부에서 발생한다. MRI 영상소견은 T1 강조영상에서 등신호강도를 주로 보이며 T2 강조영상에서는 종양주위의 부종이 흔하다. 조영증강영상에서 이 종양은 균질하며 매우 조영증강이 잘된다. 동반하여 뇌척수액 틈 낭종이 잘 보이고 경막꼬리를 동반한다. 그 외 가끔 종양 자체가 낭성변화를 하거나 석회화변성을 잘하게 된다. 또한 인접 두개골의 골화과잉이 동반된다. 혈관주위세포종의 경우 두개내 원발성 종양의 약 1%를 차지한다. 30~40대에 주로 발생하며 남자에서 빈도가 1.4배 정도로 약간 높다. 주로 단일 종양으로 천막상부에 생기며 과혈관성 종양으로 나타난다. MRI 영상소견은 경막 및 연막 혈관공급이 혼합되어 있는 형태로 밀도가 높고 비균질성 혈관성

종양의 특성을 보인다. 그에 따라 T1 강조영상에서는 주변 회질과 등신호강도를 보이며 T2 강조영상에서는 종양내부에 다수의 신호소실이 보이며 종양 주변부에 부종이 보인다. 조영증강영상에서는 불균질한 조영증강을 보이며 경막 꼬리가 동반되어 보이고 낭성변화는 잘 보이지 않는다.

결론적으로 본 증례는 천막상부에 벽재성결절을 동반한 낭성 축외종양으로 보인 혈관모세포종으로 낭성 뇌수막종과 감별이 안되는 매우 드문 소견이기에 증례 보고한다.

REFERENCES

1. Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE, Brem H, Long DM, Rigamonti D. Hemangioblastomas of the central nervous system in Von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. *Neurosurgery* 2001;48:55-62; discussion 62-63
2. Böhling T, Plate KH, Haltia MJ, Alitalo K, Neumann HP. *World Health Organization classification of tumours pathology and genetics, tumours of the nervous system*. Lyon: IARC Press, 2000
3. Richard S, Graff J, Lindau J, Resche F. Von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2004;363:1231-1234
4. Peyre M, David P, Van Effenterre R, François P, Thys M, Emery E, et al. Natural history of supratentorial hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *Neurosurgery* 2010;67:577-587; discussion 587
5. Shin Y, Kim S, Lee HW, Bang H, Suh YL. Supratentorial hemangioblastoma with unusual features. *Korean J Pathol* 2014;48:462-465
6. Kim H, Park IS, Jo KW. Meningeal supratentorial hemangioblastoma in a patient with von hippel-lindau disease mimicking angioblastic meningioma. *J Korean Neurosurg Soc* 2013;54:415-419
7. Farrukh HM. Cerebellar hemangioblastoma presenting as secondary erythrocytosis and aspiration pneumonia. *West J Med* 1996;164:169-171
8. Bonneville F, Sarrazin JL, Marsot-Dupuch K, Iffenecker C, Cordoliani YS, Doyon D, et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: a segmental approach. *Radiographics* 2001;21:419-438
9. Ho VB, Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ. Radiologic-pathologic correlation: hemangioblastoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13:1343-1352
10. Ono T, Sasajima T, Oda M, Mizoi K. [Cerebellar hemangioblastoma with marked pleomorphism: a case report]. *No Shinkei Geka* 2012;40:643-650

천막상부경막에서 발생한 혈관모세포종의 MR 영상소견: 증례 보고

김기홍¹ · 이호규^{1*} · 고명주¹ · 맹영희²

혈관모세포종은 전체 두개내 종양의 1.1~2.5%를 차지하며 주로 소뇌에서 축내종양으로 발현한다. 저자들은 77세 여자 환자에서 폰 히펠-린다우 증후군과 연관성이 없으며 천막상부의 축외종양의 양상으로 나타난 혈관모세포종 1예를 경험하였기에 증례 보고를 하고자 한다.

제주대학교병원 ¹영상의학과, ²병리과