

# 골화석증 환자에서 발생한 흉요추부 경막 내 신경초종

## Thoracolumbar Intradural Schwannoma in a Patient with Osteopetrosis

고태식 • 임종민 • 이정섭

부산대학교 의과대학 정형외과학교실

신경초종은 Schwann 세포에서 기원하는 양성 종양으로 주로 두경부, 체간 및 상하지에서 발견되고, 흉요추부 경막 내에는 드물게 발생한다. 그리고 골화석증은 유전적 소인을 가지고 원인 불명인, 발생 빈도가 극히 낮은 골격계 질환으로 이에 대한 보고는 장관골 골절에 관한 것들이 대부분이며 척추에 대한 보고는 드물다. 더욱이 골화석증 환자에서 발생된 흉요추부 신경초종과 그 치료에 대해서는 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 서서히 진행된 좌측 하지 근력 약화 및 감각 이상을 주소로 내원한 36세 여자 골화석증 환자에서 발생한 흉요추부 신경초종을 후방 접근법에 의한 수술적 종양 절제술로서 우수한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**색인단어:** 흉요추, 경막 내, 골화석증, 신경초종

신경초종은 Schwann 세포에서 기원하는 양성 종양으로 40-50대에서 발생되며 남녀 유병률의 차이는 없는 것으로 알려져 있다. 주로 두경부, 체간 및 상하지에서 발생하며 흉요추부에서는 드물게 발생한다.<sup>1)</sup> 그리고 골화석증은 유전적 소인을 가지고 있으며, 원인 불명으로 발생하는 빈도가 극히 낮은 골격계 질환으로 1904년 Albers-Schonberg<sup>2)</sup>에 의해 처음 보고된 이래로 장관골의 골절에 대한 논문만이 간혹 보고되고 있다.<sup>3)</sup> 그러나 골화석증 환자에서 발생된 흉요추부 신경초종과 그 치료에 대해서는 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 흉요추부 신경초종으로 좌측 하지의 진행성 근력 약화 및 감각 이상을 주소로 내원한 골화석증 환자에 대해 후방 도달법을 이용하여 종양 절제술을 시행하였으며 그 치료 경험을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

으로 좌측 하지의 근력 약화가 있었으나 일상 생활에 영향을 끼칠 정도는 아니었다. 내원 6개월 전부터 서서히 근력 약화 증세가 심해졌으며 2개월 전부터는 감각 이상도 동반되어 방문하였다. 과거력상 다발성 늑골 골절, 양측 고관절 동통으로 좌측 고관절 연골 성형술을 시행한 병력이 있었다. 이학적 검사상 근력 측정 결과 좌측의 고관절 굴곡, 슬관절 신전, 족관절 신전 및 족저 굴곡 근력이 3등급 정도로 약화된 소견을 보였으며, 그 외의 근력은 5등급 정도로 관찰되었다. 주로 대퇴부 전방부와 하퇴부 외측부의

### 증례 보고

다발성 골절의 병력이 있는 36세 여자 환자로 1년 전부터 간헐적

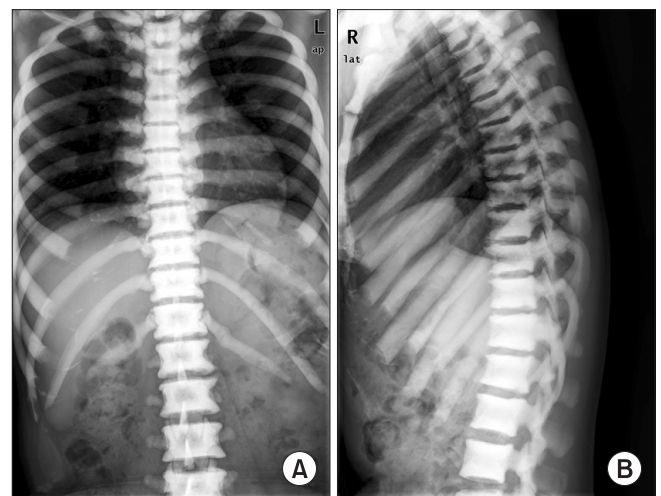


Figure 1. (A) Initial thoracolumbar spine anteroposterior, and (B) lateral radiographs showing diffuse, extensive and homogeneous osteopetrosis.

접수일 2010년 12월 12일 수정일 2011년 3월 14일

게재확정일 2012년 1월 30일

교신저자 이정섭

부산시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 정형외과학교실

TEL 051-240-7248, FAX 051-247-8395

E-mail: jungsublee@pusan.ac.kr

\*이 논문은 2011년 부산대학교병원 임상연구비 지원에 의하여 연구되었음.

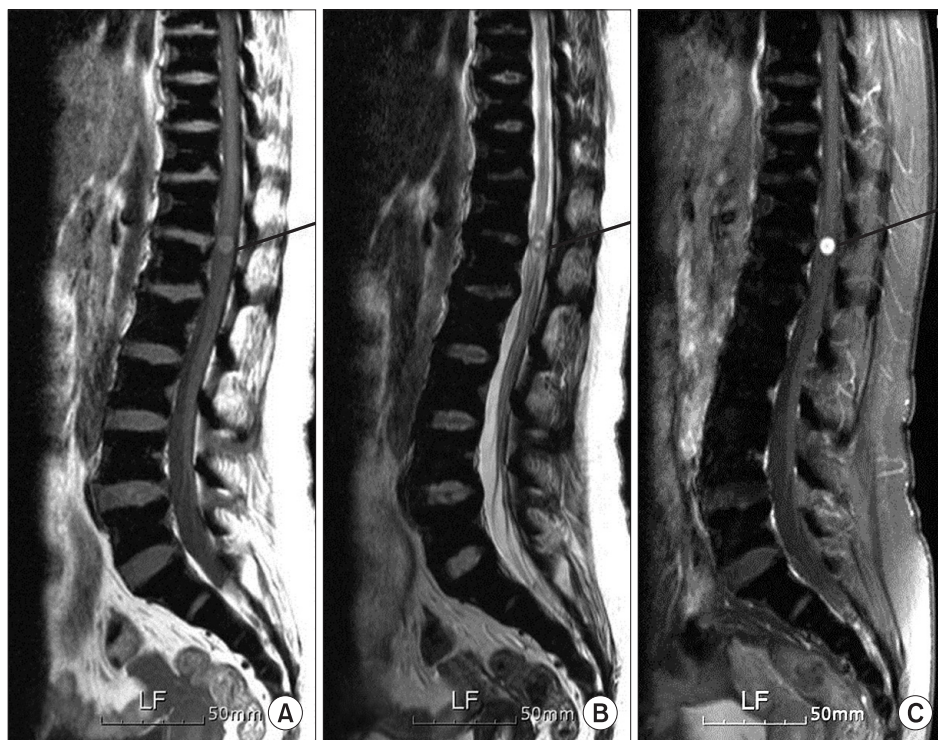


Figure 2. (A) T1 weighted, (B) T2 weighted, and (C) enhanced images demonstrate diffuse dark signal patterns of the entire skeleton due to osteopetrosis and extramedullary neurogenic tumor on left side of T12/L1 level.

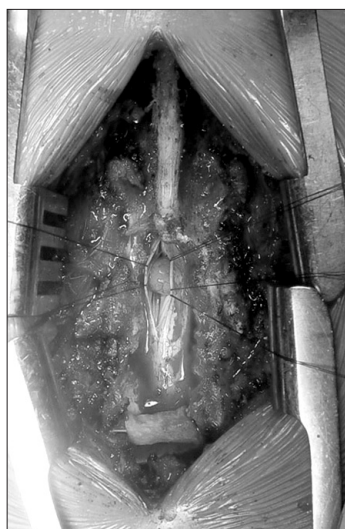


Figure 3. Intraoperative photograph shows well encapsulated yellowish intradural mass.

저린감을 호소하였고 온도감, 통각, 진동감, 위치감에 대한 감각 저하는 나타나지 않았다. 혈액학적 검사는 혈색소 수치가 8.0 g/dl (정상 범위: 12.5–15.0 g/dl)로 빈혈 소견을 보였으며 그 외 백혈구 수치는 4,250/ $\mu$ l (정상 범위: 4,000–11,000/ $\mu$ l), alkaline phosphatase는 145 IU/L (정상 범위: 95–280 IU/L) 등 모두 정상 소견을 보였다. 단순 방사선 촬영상 골밀도가 광범위하게 증가되어 있는 골화석증 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 자기공명영상상 척추 부위의 골수가 T1, T2 영상 모두에서 저신호 강도로 관찰되었으며 이는

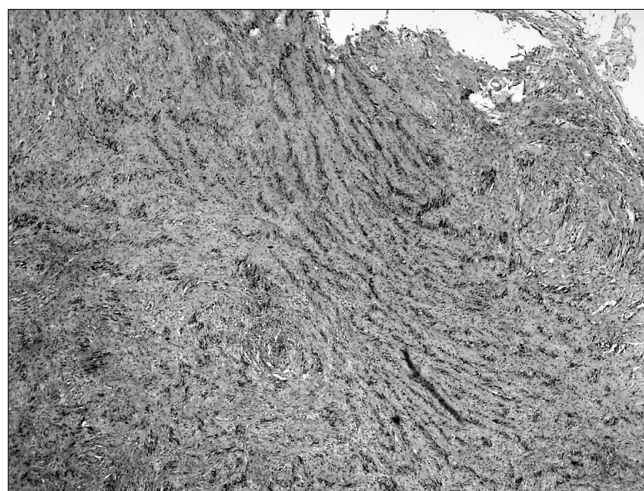


Figure 4. Spindle tumor cells show palisaded arrangement (H & E stain,  $\times 400$ ).

골화석증에 합당한 소견이었다. 또한 제12 흉추와 제1 요추 부위의 좌측에 경막 내 척수의 종양이 관찰되었는데, 원형의 경계가 명확한 종양으로 크기는 약 1 cm 정도였다. T1 영상에서는 추간관 정도의 신호 강도를, T2 영상에서 말초 부위는 저신호 강도, 중심 부위는 고신호 강도를 보였다. 또한 조영 영상상에서 과녁 소견(target sign)을 보여 신경인성 종양의 가능성이 높은 것으로 판단하였다(Fig. 2). 이에 저자들은 후방 접근법을 이용하여 제11 흉추와 제1 요추의 후궁 절제술을 시행하여 경막을 노출시킨 후 경막에 3 cm 정도의 종절개를 가하였다. 후궁 절제술 시 경화된 골



질로 인하여 골 제거기(punch)가 파손되는 등 골 제거가 어려워 상당한 시간이 소요되었으나 골 제거기들(punch and burr)의 사용으로 성공적으로 경질의 후궁을 제거할 수 있었다. 경막 절개 후 관찰한 경막 내 척수와 종양은 크기가 1 cm 정도의 황색을 띄는 경계가 명확한 종괴였다(Fig. 3). 종괴 내로 한 가닥의 신경섬유가 관통하여 이 신경섬유의 상하를 절제하여 종양을 제거하고 경막을 봉합하였다. 후궁 절제술 시행 후에도 후관절의 안정성은 유지되었으며 높은 정도의 골에 척추경 나사못을 고정하는 것이 쉽지 않아 후방 기기 고정은 시행하지 않았다. 조직학적 소견상 종괴의 대부분은 방추형 세포들로 이루어져 있고, 책상배열(palisade arrangement)과 Verocay bodies가 관찰되었으며 S-100 단백질 염색 양성 소견을 보였다(Fig. 4). 절제된 후궁의 조직학적 소견은 소주골이 감소되어 있었고 파골세포는 관찰되지 않았으며 이는 골화석증에 합당한 소견이었다. 수술 후 2일간 침상 안정을 시행하고, 그 후 3개월간 흉요천추 보조기를 착용하여 거동시켰다. 수술 후 좌측 하지의 근력 약화 및 감각 이상 소견이 호전되는 양상을 보였으며, 수술 3개월 후의 추시 관찰상 하지의 모든 근력이 5/5로 회복되었고 감각 이상 소견도 보이지 않았다. 또한 수술 시 제거한 마미로 인한 새로운 신경학적 증상은 발생하지 않았다. 그리고 흉요추부 전후면, 측면 방사선 사진을 통한 1년간의 추시 관찰상 척추 만곡은 안정적으로 잘 유지되었다.

## 고 찰

골화석증 환자에서는 골절이 자주 발생하지만 골절이 발생하기 전까지는 뼈에 이상이 있다는 사실에 대해 잘 인지하지 못하는 경우가 대부분이다.<sup>4)</sup> 골화석증 환자에서 골절이 발생한 경우 급속 내고정이 어려운데, 이는 뼈 자체가 단단해서 나사못 등을 고정하기 위한 구멍을 뚫는 것이 힘들기 때문이다. 그래서 대부분은 보존적인 치료를 시행하게 되며 골화석증 환자에서의 골유합은 정상 생리학적 과정을 따르게 되나 그 속도는 조금 느릴 수 있다.<sup>4)</sup> 골화석증 환자에서는 주로 장관골 골절에 관한 것들이 대부분이고 척추 압박 골절 환자는 보고된 적이 없을 정도로 척추 질환의 빈도는 낮다.<sup>4,5)</sup>

척추 신경초종은 신경근의 Schwann 세포에서 발생된 양성 종양을 말하며 대부분 단단하고 피막이 잘 둘러싸인 단독 종괴로 발견된다.<sup>6)</sup> 흉추부 내에 생기는 신경초종의 경우는 방사통, 요통, 감각 이상, 심부전 반사 이상 등의 신경학적 증상이 있을 수 있다. 치료는 수술적 제거가 원칙이며 그 외 방사선 치료, 항암 요법 등

의 보존적 치료는 별 효과가 없고 수술 후 재발률은 낮다.<sup>1,7,8)</sup> 본 증례에서와 같이 신경초종 제거 시 마미 또는 신경근을 제거하는 경우가 불가피하게 발생하는데 기능상 중요한 신경을 절단하여도 다른 장애가 잘 발생하지 않는 이유는 종양이 천천히 자라면서 인접한 주위 신경에서의 보상이 충분히 일어나기 때문이다.<sup>6)</sup>

본 증례와 같이 흉추부에 발생한 종양의 크기가 작고 전방 확장 소견이 없는 경우 후방 접근법을 이용하여 후궁 절제 후 종양을 제거해야 하며, 골화석증 환자의 경우 높은 골밀도로 인하여 골 제거가 어렵다. 저자들의 경우에도 후궁을 제거하는 중 후궁이 단단하여 골 제거기(punch)가 파손되는 일이 발생하는 등 일반적 경우와 비교하여 상당한 시간이 소요된 것 이외에는 특별한 문제없이 경막으로 접근할 수 있었다. 그 외 출혈 등의 특이 소견은 보이지 않았다.

## 참고문헌

1. Abernathy CD, Onofrio BM, Scheithauer B, Pirolo PC, Shives TC. Surgical management of giant sacral schwannomas. *J Neurosurg*. 1986;65:286-95.
2. Albers-Schonberg HE. Rontgenbilder einer seltenen Knochenkrankung. *Munchen Med Wchnschr*. 1904;51:365.
3. Chhabra A, Westerlund LE, Kline AJ, McLaughlin R. Management of proximal femoral shaft fractures in osteopetrosis: a case series using internal fixation. *Orthopedics*. 2005;28:587-92.
4. Milgram JW, Jasty M. Osteopetrosis. A morphological study of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1982;64:912-29.
5. Montgomery RD, Standard KL. Albers-Schoenberg's disease. A changing concept. *J Bone Joint Surg Br*. 1960;42-B:303-12.
6. Kim P, Ebersold MJ, Onofrio BM, Quast LM. Surgery of spinal nerve schwannoma. Risk of neurological deficit after resection of involved root. *J Neurosurg*. 1989;71:810-4.
7. Acciarri N, Staffa G, Poppi M. Giant sacral schwannoma: removal by an anterior, transabdominal approach. *Br J Neurosurg*. 1996;10:489-92.
8. Turk PS, Peters N, Libbey NP, Wanebo HJ. Diagnosis and management of giant intrasacral schwannoma. *Cancer*. 1992;70:2650-7.

## Thoracolumbar Intradural Schwannoma in a Patient with Osteopetrosis

Tae Sik Goh, M.D., Jong Min Lim, M.D., and Jung Sub Lee, M.D.

*Department of Orthopaedic Surgery, Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea*

Schwannoma is a benign tumor derived from Schwann cells which are usually found in the head, neck, trunk, upper and lower extremities, and rarely in the thoracolumbar junction. Also, osteopetrosis is an idiopathic genetic skeletal disease that rarely occurs. Most reports of osteopetrosis are about long bone fractures, but spinal tumor in osteopetrosis has been rarely reported. Furthermore, there is no report about thoracolumbar intradural Schwannoma and its treatment in patient with osteopetrosis. Thus, we report the clinical results of a thoracolumbar Schwannoma in a 36 year-old female osteopetrotic patient who had progressive weakness, and dysesthesia of the left lower limb. The patient underwent laminectomy and total excision of tumor through a posterior approach, and a favorable clinical outcome was achieved.

**Key words:** Osteopetrosis, Schwannoma

**Received** December 12, 2010 **Revised** March 14, 2011 **Accepted** January 30, 2012

**Correspondence to:** Jung Sub Lee, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Pusan National University School of Medicine, 1-10, Ami-dong, Seo-gu, Busan 602-739, Korea

**TEL:** +82-51-240-7248 **FAX:** +82-51-247-8395 **E-mail:** jungsublee@pusan.ac.kr