

Chordoma Mimicking Sellar Tumor: A Case Report¹안장 종양으로 오인된 척삭종: 1예 보고¹

Cheong Bok Lee, MD¹, Soo Bin Yim, MD², Dae Woon Eom, MD³, Man Soo Park, MD¹,
Soo Jung Choi, MD¹, Jae Hong Ahn, MD¹, Jong Hyeog Lee, MD¹, Seung Mun Jung, MD¹,
Dae Sik Ryu, MD¹

Departments of ¹Radiology, ²Neurology, ³Pathology, Gangneung Asan Hospital, College of Medicine, University of Ulsan, Gangneung, Korea

Chordoma is a rare tumor that accounts for approximately 0.2% all intracranial tumors. We report a pathologically proven chordoma, mimicking a sellar tumor.

Index terms

Chordoma
Sellar Tumor
MRI

Received June 19, 2012; Accepted October 3, 2012
Corresponding author: Man Soo Park, MD
Department of Radiology, Gangneung Asan Hospital,
College of Medicine, University of Ulsan,
38 Bangdong-gil, Sacheon-myeon, Gangneung 210-711,
Korea.
Tel. 82-33-610-3481 Fax. 82-33-610-3490
E-mail: neurorad@lycos.co.kr

Copyrights © 2012 The Korean Society of Radiology

서론

척삭종(chordoma)은 두개 내 종양의 0.2%를 차지하는 드문 조양으로 신경축의(neural axis) 원시척삭(primitive notochord)의 잔유물(remnant)에서 발생한다. 천천히 자라는 종양으로 조직학적으로는 양성이지만 국소적으로는 침습적인 종양으로 처음 발견하였을 때는 이미 상당히 진행된 경우가 많으나 전이는 드물다. 척삭종은 대부분 정중선에 발생하는데 50%가 천마골에서 발생하며 35%가 두개 내에서, 15%가 척추에서 발생하고 흔히 석회화를 동반한다(1-3). 두개 내의 척삭종은 정중선에서 발생하고 경사대(clivus)를 침범하지만 종종 접형 후두부 위에서 발생할 수 있으며 추체 첨부(petrous apex)와 메켈굴(Meckel's cave)에서 발생할 수 있다. 터키안(sella)의 척삭종은 주로 안장주위(parasellar), 상부안장(suprasellar)을 침범하는데 안장내(intrasellar)에서 발생한 경우는 매우 드물어 문헌 고찰한 바에 따르면 전 세계적으로 25개 내외의 증례가 발표되었다(4).

저자들은 수술로 확진된 안장 종양으로 오인된 안장내 척삭종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

50세 남자 환자가 2주 전부터 시작된 복시증(diplopia)을 주

소로 본원에 내원하였다. 과거력상 특이 사항은 없었고, 신체검사 및 신경학적 검사에서 왼쪽 눈의 외측 주시장애(limitation of lateral gaze)가 있어 MRI (3.0T Acheiva, Philips Medical Systems, Best, the Netherlands)를 시행하였다.

MRI상 T1 강조영상에서 터키안장 내에 비교적 불균일한 저신호강도를 보이는 약 2.5 cm 크기의 분엽상의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴에 의해 T1 강조영상에서 뇌하수체가 앞쪽으로 밀려서 보이고 있었다(Fig. 1A). 주변 해면정맥동으로 종괴의 침범은 없었고, T2 강조영상에서는 불균질한 고신호강도를 보였다(Fig. 1B). Gadolinium-DTPA 조영증강시 병변은 불균일한 조영증강을 보였으나 조영증강의 정도는 미미하였다(Fig. 1C). 접형동, 경사대로의 침범은 MR상 명확하지는 않았다. CT는 시행하지 않아 종양 내부의 석회화와 주변 부위의 골변화는 관찰할 수 없었다.

경접형동 접근법(transsphenoidal approach)으로 수술을 시행하였고 경막이 절개되자 표면이 회백색인 젤라틴 같이 부드러운 종양이 터키안 내부에 있었으며 종양은 쉽게 제거가 되었고, 뇌하수체는 정상 소견을 보였다.

병리학적 검사상 종양은 전형적 척삭종으로 진단되었고 비점막에 침범 소견이 있었으며, 면역조직화학 검사상 epithelial membrane antigen (EMA), CK, S100 protein에 대해 양성 반응을 보였다(Fig. 1E, F).

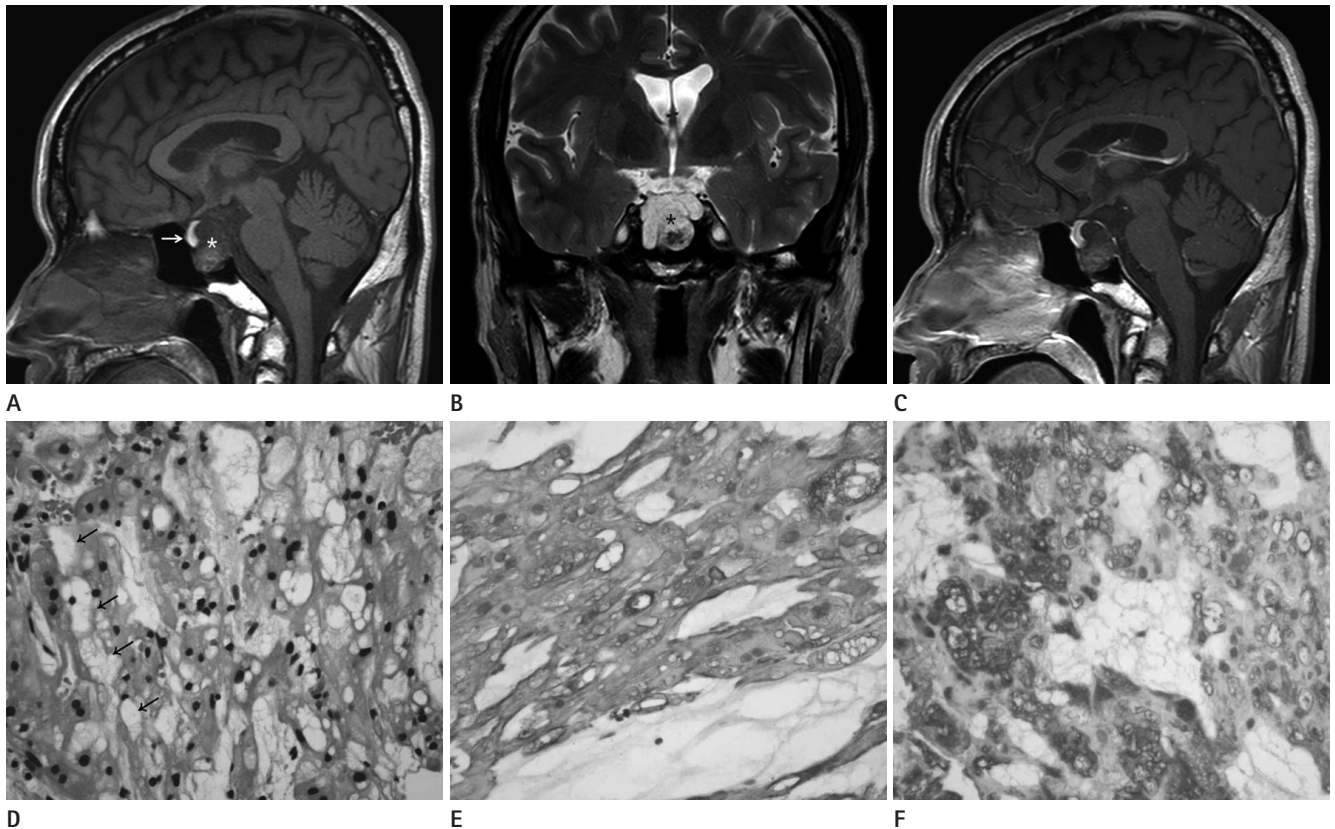


Fig. 1. 50-year-old male with chordoma.

A. Sagittal T1-weighted (500/10) image shows a tumor (asterisk) in the sellar area, displacing the pituitary gland (arrow) anteriorly. The mass shows heterogeneous low signal intensity.
B. Coronal T2-weighted image (3000/80) shows lobulated tumor (asterisk) with heterogeneous high signal intensity.
C. Sagittal Gd-DTPA contrast enhanced T1-weighted (500/10) image shows minimal enhancement of a sellar tumor.
D. Photomicrograph reveals round vacuolated cells containing intracytoplasmic mucus droplets with lobular arrangement (physaliphorous appearance) (arrows), which is finding of a typical chordoma (H&E stain, $\times 400$).
E, F. Immunohistochemical photography reveals tumor cells stained with antibodies to S100 protein and CK, respectively (original magnification, $\times 200$).

환자는 수술 후 6개월 후에 시행한 MR 추적검사에서 왼쪽 안장등(dorsum sellae)에서 왼쪽 해면정맥동을 침범하는 1.5 cm 크기의 병변이 보여 국소 재발하였다.

고찰

척삭종의 임상증상은 다양하다. 두개 내 척삭종의 경우 병변의 위치와 병변 주위의 구조물에 따라 다양할 수 있으며 가장 많은 증상은 복시와 두통, 뇌신경마비이다(3).

척삭종은 병리학적으로 전형적 척삭종과 연골상 척삭종으로 분류할 수 있다. 전형적 척삭종은 글리코겐 및 점액을 포함한 공포성 세포(vacuolated cell)가 분엽성 배열(lobular arrangement)을 나타내는 physaliphorous appearance를 특징으로 한다(Fig. 1D). 공포성 세포의 풍부한 물 성분으로 T2 강조영상에서 고신호 강도를 보이며, 전형적 척삭종은 내부에 괴사, 출

혈, 이영양성 석회화를 보일 수 있기 때문에 불균일한 신호강도를 보일 수 있다. 점액성 세포질이 연골양 성분(chondroid component)으로 대치된 경우를 연골상 척삭종이라 하며 주로 두개저에서 발생하며 예후는 전형적 척삭종보다 좋다. 연골양 성분이 많기 때문에 저등급의 연골육종(low grade chondrosarcoma)과 감별이 어렵다. 그러나 면역화학 염색법으로 두 종양을 쉽게 구별할 수 있는데 연골육종의 경우 S100 protein과 vimentin에 양성으로 나오며, 척삭종에서 양성을 보이는 epithelial marker인 epithelial antigen, cytokeratin, EMA에는 음성으로 나오는데 척삭종의 경우 약 50%에서 S100 protein에 대해 양성인 나온다(1-5).

CT 영상에서 척삭종은 경사대(clivus)에서 기원한 경계가 좋은 종괴로 주변의 골 파괴성변화와 석회화를 보일 수 있다(6, 7).

MR 영상이 척삭종을 평가하는 데 있어 가장 중요하다. T1 강조영상에서는 지방성분으로 인해 고신호강도로 보이는 경사

대 내부에 등신호 또는 저신호로 보이는 종괴로 보이며 T2 강조영상에서는 공포성 세포의 풍부한 물 성분으로 인해 고신호 강도로 보인다. 또한 조영증강시에는 대부분 뚜렷한 조영증강을 보이나 일부는 미미하거나 조영증강이 없을 수도 있다(8). Doucet 등(9)에 따르면 분엽성의 벌집모양(lobulated honey-comb appearance)의 조영증강이 주요한 특징이다.

척삭종은 수술적 제거가 가장 효과적인 치료법이지만 대부분의 경우 수술적 절제가 불완전한 경우가 많아, 수술 후 방사선 요법의 병행이 필요할 수 있으며 높은 국소 재발률로 인하여 5년 생존율은 5~6% 정도이다(10).

본 환자에서 T1 강조영상에서 비교적 불균일한 저신호강도, T2 강조영상에서 불균일한 고신호강도, 조영증강시 불균일한 미미한 조영증강을 보인 안장내 병변으로, 저자들은 낭종 변성을 보이는 뇌하수체 거대선종(pituitary macroadenoma), 라스케씨 낭종(Rathke's cleft cyst), 두개인두종(craniopharyngoma)과 같은 안장(sellar), 상부안장(suprasellar)의 낭종성 종양을 감별하였으며 척삭종은 생각하지 못하였다.

결론적으로 안장을 침범하는 척삭종은 매우 드물어 뇌하수체 선종과 같은 안장 종양이나 다른 상부안장 종양(suprasellar tumor)과의 감별이 쉽지 않아 오인되기 쉽다. 안장(sellar)과 상부안장(suprasellar), 안장주위(parasellar)를 침범하는 종양의 감별시 척삭종을 고려해야 할 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Choi GM, Han MH, Chang KH, Yu IK, Kim HD, Kim SS, et al. Chordoma versus chondrosarcoma of the central skull base: MR and CT findings. *J Korean Radiol Soc* 1998;38:221-228
2. Lee SK, Han CH, Lee MO, Kim MY, Yi JG, Lee JH, et al. Clival chordoma: CT and MR findings. *J Korean Radiol Soc* 1993;29:687-692
3. Heffelfinger MJ, Dahlin DC, MacCarty CS, Beabout JW. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer* 1973;32:410-420
4. Hirose RM, Santos AB, França MM, Fabris VE, Castro AV, Zanini MA, et al. Intracranial chondroid chordoma: a case report. *ISRN Endocrinol* 2011;2011:259392
5. Rosenberg AE, Brown GA, Bhan AK, Lee JM. Chondroid chordoma--a variant of chordoma. A morphologic and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol* 1994;101:36-41
6. Meyer JE, Oot RF, Lindfors KK. CT appearance of clival chordomas. *J Comput Assist Tomogr* 1986;10:34-38
7. Whelan MA, Reede DL, Meisler W, Bergeron RT. CT of the base of the skull. *Radiol Clin North Am* 1984;22:177-217
8. Sze G, Uichanco LS 3rd, Brant-Zawadzki MN, Davis RL, Gutin PH, Wilson CB, et al. Chordomas: MR imaging. *Radiology* 1988;166(1 Pt 1):187-191
9. Doucet V, Peretti-Viton P, Figarella-Branger D, Manera L, Salamon G. MRI of intracranial chordomas. Extent of tumour and contrast enhancement: criteria for differential diagnosis. *Neuroradiology* 1997;39:571-576
10. Lanzino G, Dumont AS, Lopes MB, Laws ER Jr. Skull base chordomas: overview of disease, management options, and outcome. *Neurosurg Focus* 2001;10:E12

안장 종양으로 오인된 척삭종: 1예 보고¹

이청복¹ · 임수빈² · 엄대운³ · 박만수¹ · 최수정¹ · 안재홍¹ · 이종혁¹ · 정승문¹ · 류대식¹

척삭종은 두개 내 종양의 0.2%를 차지하는 드문 종양이다. 저자들은 안장 종양으로 오인된 수술로 확진된 척삭종 1예를 경험하였기에 MRI 소견과 함께 보고하는 바이다.

울산대학교 의과대학 강릉아산병원 ¹영상의학과, ²신경과, ³병리과