

척수 원추 및 마미총부에 발생한 유표피낭종 (Epidermoid Cyst) - 1례 보고 -

문명상 · 심용식[#] · 선두훈

선병원 정형외과, 전주삼성병원 정형외과[#]

Epidermoid Cyst of the Conus Medullaris and Cauda Equina - A case report -

Myung-Sang Moon, M.D., Yong-Shik Shim, M.D.[#], Doo-Hoon Sun, M.D.

Dept. of Orthopaedic Surgery, Sun General Hospital, Daejeon, Korea, Samsung Polyclinic Center, Jeonju[#]

- Abstract -

The objective of this study is to report on a case of a huge epidermoid cyst in the conus medullaris and cauda equina in a 43 year-old lady with the characteristic MRI and histologic findings. She suffered from low back pain, hypoesthesia around the anus and urinary incontinence for over 20 years. Since 15 years previously, she gradually developed right foot drop and muscle atrophy.

She underwent surgery and unfortunately, she developed complete paralysis below T12 after complete tumor excision. At post-operative 4 weeks, evidence of partial neurological recovery down to the L3 roots was observed, but as yet there has been no further neurological recovery.

Although total surgical excision is thought to be the only radical treatment, we recommend partial tumor excision to avoid damaging the spinal cord and cauda equina during the surgical procedure, than the radical excision, because this cyst is a very slowly growing benign tumor.

Key Words: Epidermoid Cyst, Conus Medullaris, Cauda Equina

서 론

척수의 유표피 낭종은 아주 드문 질환이며, 서서히 자라는 선천성 또는 후천성인 양성 병변이다¹⁾. 대부분의 증례는 경막내의 척수와 병변이나, 아주 드물게는 척수 내의 낭종일 수도 있다²⁾. 저자들은 척수 원추와 마미총부에 발생한 한 예를 경험하였기에 보고하며, 그 영상

및 조직 특징을 설명하고, 수술적 절제의 한계에 대하여 토의하였다.

증례보고

이 43세의 여성은 20여년 전부터 요통과 항문 주변의

Address reprint requests to

Doo-Hoon Sun, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Sun General Hospital, Daejeon, Korea, Samsung Polyclinic Center, Jeonju
10-7 Mok-dong, Jung-gu, Daejeon, 301-725 KOREA

Tel: 82-42-220-8865, Fax: 82-42-603-7387, E-mail: msmoonos@hotmail.com

지각이상(지각이상)이 지속되어 왔고, 항문 주변의 화상력과 뇨실금 현상이 있었으나, 단순한 것으로 생각하고 별다른 치료를 받지 않았다고 한다. 15년전에는 CT 검사로 추간관 탈출증의 진단하에 고식적 치료를 받았다고 하며, 그 당시부터 우측하지의 근위축과 족하수 현상이 서서히 출현함에도 불구하고 치료를 받지 않았다고 한다. 내원 10일전 갑자기 나타난 심한 하지의 통증으로 개인의원에서 진료를 받은바 MRI영상상 척추관내의 menigiomyelolipoma이란 진단을 받아, 수술가료를 권유받았다고 한다.

입원 당시의 이학적 소견상, 보행은 가능하나 파행이 관찰되었고, 우측 하지 전체의 근위축과 우측 족하수가 있었다. 양측 하지에서 건반사는 없었다. 좌측 하지에도 약간의 근위축이 있었으나, 근력은 아직 5-였다.

본원에서 검사한 단순 방사선 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았으며 정형외과, 신경외과, 방사선과 전문의의 MRI 영상 판독결과 유표피 낭종 또는 표피 낭종으로 판독되었고(Fig. 1), 수술을 받게 되었다. 제 12흉추~제 2요추 후궁 절제후의 경막의 외관은 팽대 되어 있었고, 제 12번 흉추하단부터 제 2요추 하단에 이르는 넓은 부위를 차지하는 7~8 cm 크기의 단단한 종유가 촉진되었

다. 경막을 절개한 후의 종류를 본바, 유착이 심하여 박리가 어려웠고, 종류벽을 절개한바, 피지양 물질(sebaceous material, 皮脂) 또는 건략양 물질 같은 액체가 낭으로부터 분출되었다(Fig. 2). 신경손상을 최소화하기 위해 세심하게 종양을 전적출한 후 경막을 봉합하였다.

수술 직후 흉추 12번 신경근 이하의 완전 마비가 발생하였다. 수술 4주후부터는 제 3요추 신경근까지 부분 신경회복이 이루어졌으나, 신경 회복 속도는 우측은 본래 좌측 보다 신경증상이 심하였던 관계로 신경 회복이 좌측에 비해 지연되었다. 그러나 술 후 5개월 이후 술 후 1년 1개월의 최종추시시까지 그 이상의 신경 기능 회복은 되지 않은 상태이다.

고 찰

유표피 낭종은 우리나라에서도 이미 2예의 후천성 증례 보고가 있다. 이 낭종에 대한 문헌 고찰을 실시한 Manno³⁾등의 보고에 의하면 90예의 척추관내 유표피 낭종 발생 원인은 39예는 후천성이고, 51예는 선천성이라고 한다. Alves와 Norrell⁴⁾에 의하면 후천성 낭종은 일

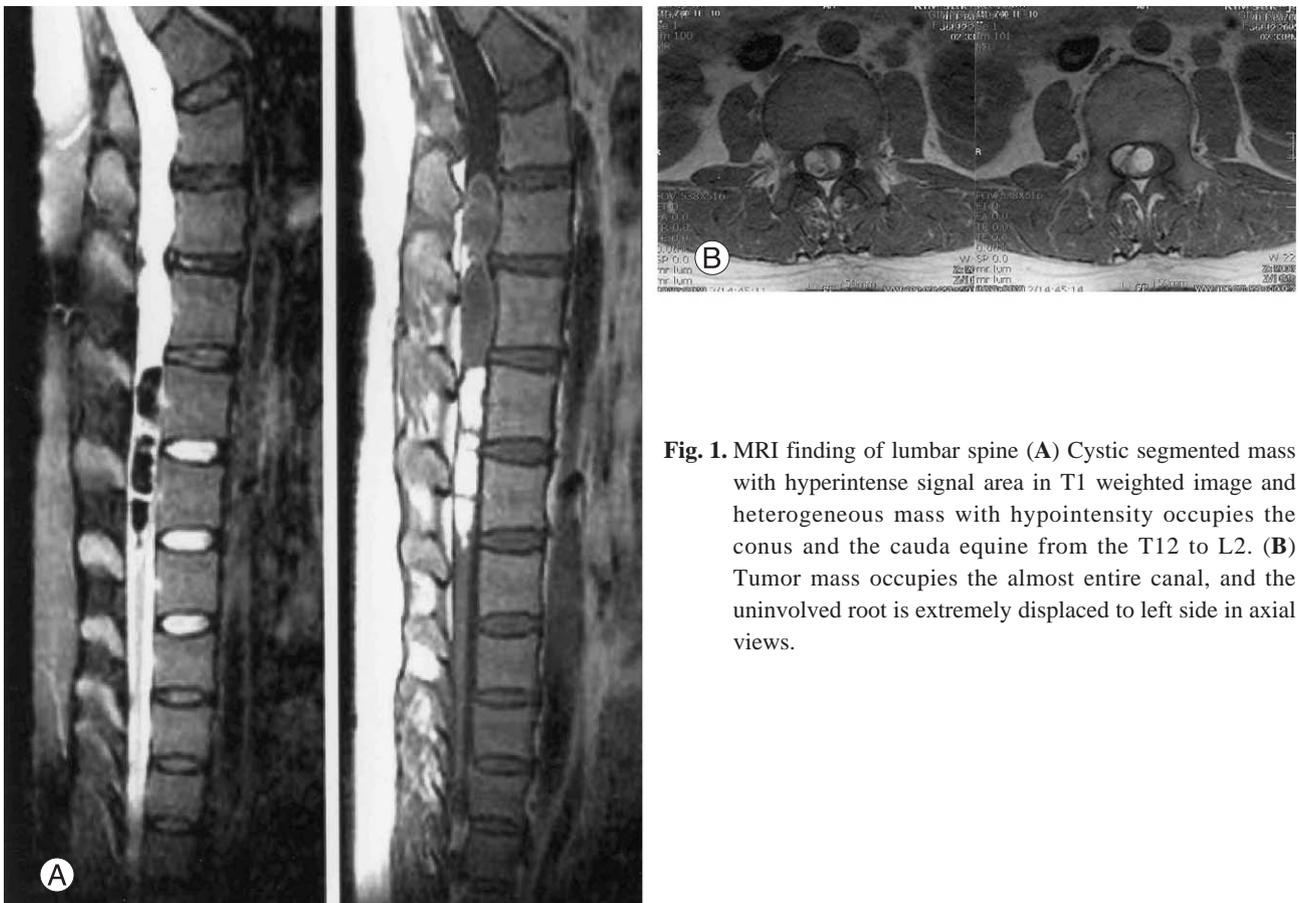


Fig. 1. MRI finding of lumbar spine (A) Cystic segmented mass with hyperintense signal area in T1 weighted image and heterogeneous mass with hypointensity occupies the conus and the cauda equine from the T12 to L2. (B) Tumor mass occupies the almost entire canal, and the uninvolvement root is extremely displaced to left side in axial views.

반적으로 척추천자를 포함한 외상 수년 후 발생하였다고 한다. 반면, 선천성 유표피 낭종은 태생기제 3 및 4주 사이의 신경관(neural tube)의 폐쇄 기간 중에 외배엽 조직(ectodermal tissue)이 포함되는 것과 관련이 있다고 믿어진다. 그러므로 저자들이 경험한 이 환자는 개방창 외상력이나 척추천자의 과거력이 없어 선천성인 것으로 추정된다. 또한 15년전의 CT사진이 없어 그 당시의 진료의 판독오류로 진단을 놓쳤는지는 알수 없다.

유표피 낭종은 흉추부에 생기며, 특히 흉추 제 5번과 8번 사이에 가장 흔히 발생하였다고 한다²⁾. 아직 경추부에 생겼다는 보고는 없고, Roux³⁾등이 47예를 살펴본 결과 2예만이 원추부에 발생하였고, 증상 발현기간은 6개월에서 53년에 이르는 장기간이었다.

층화 편평상피(stratified squamous epithelium)가 이 낭종의 벽을 형성하고, 그것은 교원질 조직의 외층에 의해 지지된다. 상피 배열의 Keratin의 파괴와 탈락 과정은 낭종 내용물을 만들어 내는데, 그 내용물은 콜레스테롤 결정, triglyceride, 그리고 지방산이 풍부하다고 하고, 그 내용물과 벽이 석회화 할 수도 있다⁶⁾. 이 낭종의 성장은 대부분 종양의 훨씬 빠른 성장에 비해 정상 피부의 그것에 근접하고⁷⁾, 악성 변화는 드물다고 한다.

자기공명 영상은 중앙강(central cavity) 내에 비균질성(heterogenous) 물질을 함유하는 다양한 유표피 낭종의 특징을 나타낸다고 한다^{6,8,9)}. 반면, 유표피 낭종에서 Gadolinium-증강 자기공명영상상 낭종의 증강된 엷은 변연부가 보인다는 상반된 기술도 있다^{8,9)}. 비정형적 영상 특징은 CT영상의 고밀도(high density), T1 영상상의 고도의 증강 신호(hyperintense signal), 또는 T2 영상상의 저증강 신호 소견 등이다¹⁰⁾. 또한 Diffusion-weighted MRI

소견을 가진 척추 유표피 낭종이 보고되었다⁹⁾. 뚜렷한 확산 계수(apparent diffusion coefficient : ADC)치는 종피내의 제한된 확산을 지적하였다.

최근의 Lai¹¹⁾등의 증례에서 병변 내의 T1 영상상 고강도 신호 부위는 keratin 내용물에 기인한 것으로 보여지고, 그것은 조직병리학적으로도 증명 되었다. Horowitz¹²⁾등은 또한 유표피 낭종 내의 triglyceride와 비



Fig. 2. Operative Findings : Huge irregularly shaped nodular tumor mass wall is seen, when the dura was open.

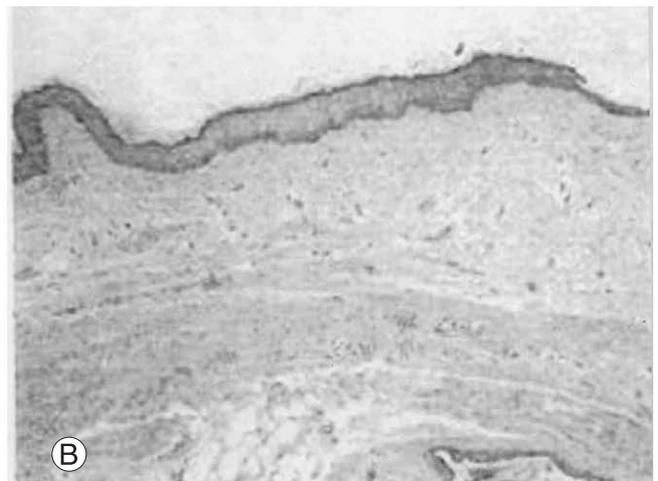
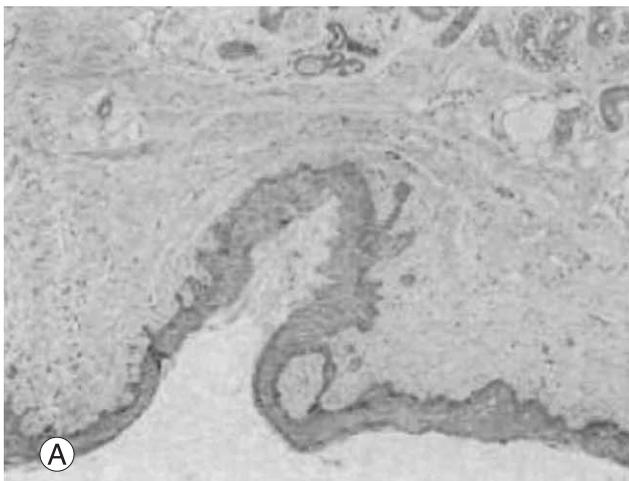


Fig. 3. (A) The microscopic finding shows keratin laid down by the well-developed squamous epithelium. The stroma reveals abundant skin appendages(×100). But no sweat gland and hair follicles are seen. (B) The well-developed squamous epithelia are shown. The underlying stroma demonstrates loose mesenchymal tissue(X100).

포화 지방산의 높은 함유가 T1 영상상의 고강도 신호를 나타낼 수 있다고 하였다. 낭종 내의 출혈로 생기는 Methemoglobin도 고강도 신호의 또 다른 원인이 될 수 있다고 한다¹³⁾.

Dunn¹⁴⁾ 등은 두개내의 유포피 낭종에서 hemosiderin을 갖는 대식세포(macrophage)를 갖는 한 증례에서 그것이 저강도 신호역과 일치하였다고 하였다. Lai¹¹⁾ 등은 그들의 증례에서도 T1 및 T2 영상상 저강도 신호를 나타내는 어느 부위는 석회화 조직 소견에 따른 것으로 보았다. 신호강도의 불일치는 아마도 병변의 다양한 lipid 및 단백질 조성을 거의 반영하는 것으로 해석된다⁹⁾. T2 영상상의 저강도 신호의 주된 부위는 Gadolinium 증강 영상상의 고강도 신호로 밝혀졌고, 그것은 혈관성 결합 조직임을 암시하였다¹³⁾. 유포피 낭종의 얇은 증강변연(rim)은 이미 조직병리학적으로 보고된 바 있는 낭종을 둘러싼 성숙 편평상피와 섬유조직과 관련이 있다고 본다^{8,10)}. 조직학적 감별에서의 어려운 점은 진피양 낭종이고, dermal appendages의 유무로만 감별이 가능한 점이다.

감별해야 할 질환으로는 진피양 낭종(dermoid)¹⁰⁾, 난종성 신경초종(neurilemmoma), 소화관성 낭종(enterogenous cyst) 등을 들 수 있다^{15,16)}.

저자들이 경험한 이 43세의 여성 환자는 장기간의 신경학적 소견을 갖고 있었으나, 근 20년간 선진 의학의 혜택을 구하지 않았고, 입원 10일전 갑자기 증상이 심히 악화된 시점에 이르러, 비로서 최신 진단기법을 이용한 진단 결과 양성의 척수의 낭종성 병변이 확인되어, 수술 가료를 받았고, 조직학적 검사 결과 유포피 낭종임이 밝혀졌다. 그러나 수술의 한계점에 대해 논하면 이 환자에서 낭종의 완전 절제 후 하지의 완전마비가 발생한 점을 고려시, 양성의 아주 서서히 자라는 종양인 경우 우축이 심할시는 불완전 절제가 수술에 따른 신경 손상을 줄이는 방법임을 강조하고자 한다. 또한 부분 절제 후의 잔여 낭종내벽은 bipolar probe를 이용한 소각으로 낭종의 재형성을 방지하는 것도 한 치료 방법이 될 것으로 사료된다.

참고문헌

- 1) Kim KJ, Shin BJ, Park JY, Yun TK, Kim YI: Intradural epidermoid cyst (in Korean) : A case report. *J. Korean Spine Surg.* 7(3) : 401-405, 2000.
- 2) Matsui H, Kanamori M, Yudoh K, Ohmori K, Yasude T, Wakaki K: Cystic spinal cord tumors : magnetic resonance imaging correlated to histopathological findings. *Neurosurg. Rev.* 21:147-151, 1998.
- 3) Manno NJ, Uihlein A, Kernohan JW: Intraspinial epidermoids. *J. Neurosurg.* 19:754-765, 1962.
- 4) Alves AM, Norrell H: Intramedullary epidermoid tumors of the spinal cord. Report of a case and review of the literature. *Int. Surg.* 54:239-243, 1970.
- 5) Roux A, Mercier C, Larbrisseau A, Dube LJ, Dupuis C, Del Carpio R: Intramedullary epidermoid cyst of the spinal cord. *J. Neurosurg.* 76:528-533, 1992.
- 6) Phillip J, Chiu L: Magnetic resonance imaging of intraspinal epidermoid cyst : a case report. *J. Comput. Assist Tomogr.* 11:181-183, 1987.
- 7) Graham DV, Tampieri D, Villemure JG: Intramedullary dermoid tumor diagnosed with the assistance of magnetic resonance imaging. *Neurosurgery.* 23:765-767, 1988.
- 8) Hatfield MK, Udesky RH, Strimling AM, Kim BH, Sibergleit R: MR imaging of a spinal epidermoid tumor. *AJNR.* 10:95-96, 1989.
- 9) Russel DS, Rubinstein LJ: Pathology of tumors of the nervous system. Williams and Wilkins : Baltimore, 1989.
- 10) Gualdi GF, Di Biasi C, Trasimeni G, Pingi A, Vignati A, Maira G: Unusual MR and CT appearance of an epidermoid tumor. *AJNR* 12:771-772, 1991.
- 11) Lai SW, Chan WP, Chen CY, Chien JC, Chu JS, Chiu WT: MRI of epidermoid cyst of the conus medullaris : Care report. *Spinal cord.* 43:320-323, 2005.
- 12) Horowitz BL, Chari MV, James R, Bryan RN: MR of intracranial epidermoid tumors : Correlation of in vivo imaging with in vitro C13 spectroscopy. *AJNR* 11:299-302, 1990.
- 13) Debray MP, Ricolfi F, Brugieres P, Khalil A, Adle-Biassette H, Gaston A: Epidermoid cyst of the conus medullaris ; atypical MRI and angiographic features. *Neuroradilegy.* 38:526-528, 1996.
- 14) Dunn RC Jr, Archer CA, Rapport RL, Looi LM: Unusual CT-dense posterior fossa epidermoid cyst. Case report. *J. Neurosurg.* 55:654-656, 1981.
- 15) Kim CK, Lee SG, Hwang S, Hong JK, Park JK: Lumbar epidermoid inclusion cyst after single spinal pureture - A case report (in Korean). *J. Korean Spine Surg.* 7(2):271-275, 2000.
- 16) Visciani A, Savoiaro M, Balestrini MR, Solero CL: Iatrogenic intraspinal epidermoid tumor : myelo-CT and MRI diagnosis. *Neuroradiology.* 31:273-275, 1989.

국문조록

척추의 경막 내에 발생하는 유표피낭종은 매우 드물고, 우리나라에서는 아직 보고 예가 없어, 문헌 고찰과 함께 보고한다. 특히 자기공명영상과 조직 소견과의 관계가, 수술적 치료의 한계에 관해 약간의 저자들의 의견을 제시하였다.

색인단어: 유표피낭종, 척수 원추부, 척수 마미충부

※ 통신저자 : 선 두 훈

대전광역시 중구 목동 10-7

선병원 정형외과

Tel: 82-42-220-8865 Fax: 82-42-603-7387 E-mail: msmoonos@hotmail.com