

Intradural Extramedullary Epidermoid Cyst - A Case Report -

Kwang Hwan Jung, M.D., Sung do Cho, M.D., Sang Hun Ko, M.D., Chae Chil Lee, M.D.,
Yun Suck Yeom, M.D., Sang Woo Kim, M.D., Hang Ki Kang, M.D., Jae-Ryong Cha, M.D.

J Korean Soc Spine Surg 2015 Mar;22(1):26-30.

Originally published online March 31, 2015;

<http://dx.doi.org/10.4184/jkss.2015.22.1.26>

Korean Society of Spine Surgery

Department of Orthopedic Surgery, Inha University School of Medicine

#7-206, 3rd ST. Sinheung-Dong, Jung-Gu, Incheon, 400-711, Korea Tel: 82-32-890-3044 Fax: 82-32-890-3467

©Copyright 2015 Korean Society of Spine Surgery

pISSN 2093-4378 eISSN 2093-4386

The online version of this article, along with updated information and services, is
located on the World Wide Web at:

<http://www.krspine.org/DOLx.php?id=10.4184/jkss.2015.22.1.26>

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.

Intradural Extramedullary Epidermoid Cyst - A Case Report -

Kwang Hwan Jung, M.D., Sung Do Cho, M.D., Sang Hun Ko, M.D., Chae Chil Lee, M.D.,
Yun Suck Yeom, M.D., Sang Woo Kim, M.D., Hang Ki Kang, M.D., Jae-Ryong Cha, M.D.
Department of Orthopedic Surgery, Ulsan University Hospital, College of Medicine, Ulsan University

Study Design: A case report.

Objectives: To report a rare case of epidermoid cyst in the spinal canal.

Summary of Literature Review: Epidermoid cyst in the spinal canal is rare. Idiopathic epidermoid cyst in the spinal canal not associated with a trauma or infection is even rarer.

Material and Methods: A 73 year-old female presented with a 1 year history of progressive paresthesia and motor weakness of both lower extremities. MRI showed a cystic mass on the 7th thoracic canal. We performed total laminectomy at the T6 –T8 level. The cystic mass was excised after durotomy using a posterior approach.

Results: We confirmed the presence of an epidermoid cyst for histopathology.

Conclusion: Idiopathic epidermoid cyst in the spine is very rare and requires accurate differential diagnosis. Preoperative MRI scans are necessary to differentiate epidermoid cysts from other intradural masses. Confirmative diagnosis can be done by histopathology.

Key Words: Intradural, Epidermoid cyst

척수의 유표피 낭종은 아주 드문 질환이며, 서서히 자라는 선천성 또는 후천성인 양성 병변이다. 선천성 낭종은 소아의 경우 신경관 결손증과 성인의 경우에는 척추의 기형과 연관되어 생기며 후천성 낭종은 주로 외상, 수술, 감염, 또는 염증 후 발생한 유착의 결과물로 알려져 있다.¹⁾ 특발성 유표피 낭종은 외상이나 다른 원인 인자가 없는 경우에 진단되며 매우 드문 것으로 되어 있다. 저자들은 외상, 감염 등의 특별한 원인 없이 특발성으로 발생한 성인의 흉추간 경막 내 수외 유표피 낭종을 1예 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

73세 여자 환자가 1년 전부터 서서히 악화된 양측 하지의 감각 이상과 무력감으로 내원하였다. 내원 6개월 전부터 감각 이상이 가슴 아래까지 확대되었고 하지의 근력 약화로 부축을 받아야 보행이 가능할 정도로 하지의 증상은 악화되었다. 또한 비뇨기계의 증상으로 요의감을 느낄 수는 있었으나 평소에 비해 소변을 자주 보게 되었다. 과거력상 고혈압, 당뇨병, 척추 외상이나 감염 등의 병력은 없었다. 입원 당시의 이학적 소견상 보행은 가능하나 파행이 관찰되었고, 양측 하지 전체의 근위축이 관찰되었다. 신경학적 검사상 제 7흉추 신경근 이하 부위에서 통

각, 진동감, 위치감의 감각 저하를 보였다. 근력 측정 결과 하지 굴곡근에서 3/5-4/5 정도의 근력 약화 소견이 양측으로 관찰되었으며 능동 운동의 속도 조절 능력이 감소되어 있었다. 심부 건 반사 측정 결과 양측 슬개건 반사, 아킬레스건 반사는 항진되어 있었으며 양측 상지의 상완 이두건 반사, 상완 요골건 반사, 상완 삼두건 반사는 정상이었다. 또한 바빈스키 반사, 무릎 클로누스, 발 클로누스 양성 소견을 보였으며 다른 병적 반사는 관찰되지 않았다. 방광 및 항문 괄약근의 수의적 수축은 가능하였으며 배변감과 항문 주위 감각은 정상이었다. 자기공명영상 촬영 결과 제 7흉추 부위로 척추강 내 낭성 종괴 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 이에 저자들은 제 6흉추부터 제 8흉추까지의 후궁 전절제술을 시행하였다. 흉추 후궁을 절제 후 경막의 외관은 팽대되어 있

Received: December 23, 2014

Revised: January 21, 2015

Accepted: March 12, 2015

Published Online: March 31, 2015

Corresponding author: Jae-Ryong, Cha, M.D.

290-3 Cheonha-Dong, Dong-Ku, Ulsan 682-714 Korea Department of Orthopedic Surgery, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine

TEL: +82-52-250-7129, **FAX:** +82-52-235-2823

E-mail: jrcha@uuh.ulsan.kr

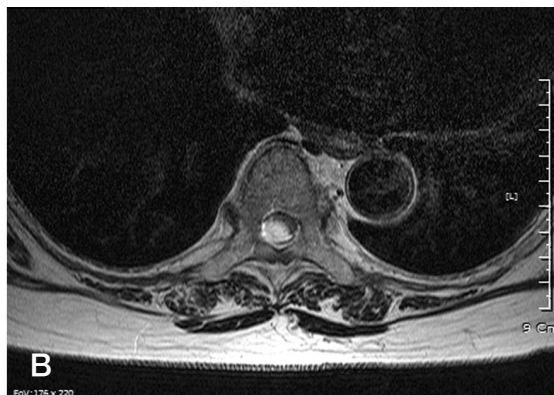


Fig. 1. MRI finding of lumbar spine **(A)** Cystic mass with hyperintense signal area in T2 weighted image at the T7. **(B)** Tumor mass occupies the almost entire canal in axial views.

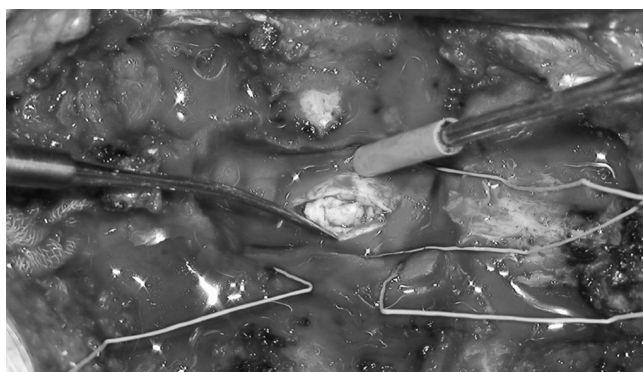


Fig. 2. Operative Findings : Huge irregularly shaped nodular tumor mass wall is seen, when the dura was open.

있고, 경막을 3 cm 절개하자 회백색의 투명한 1×1.5 cm 크기의 낭종이 척수의 배측에 위치하고 있었으며 낭종의 일부는 척수 신경과 유착되어 있었다(Fig. 2). 신경손상을 최소화하기 위해 세심하게 낭종 적출술을 시행하였으며, 신경과와 협진하에 유발전위 감시를 시행하며 수술을 진행하였다. 일부 척수 신경과 유착이 심한 부위는 유착을 제거 후 낭종을 적출하였다(Fig. 3). 낭종 적출술 후 척수의 박동은 양호하였으며 경막은 철저히 봉합하였다. 수술 1주 후 자기공명영상 촬영 결과 낭종은 제거된 소견을 보였고 복측으로 눌러 있던 척수 신경도 정상으로 회복되었다(Fig. 4). 조직학적 소견 상 낭종의 외벽은 성숙 편평상피와 섬유성 조직으로 구성되어 있었고, 내면에는 낭종 세포로 구성되어 있었다(Fig. 5). 병리 조직 생검 결과상 유폴피 낭종으로 확진하였다. 수술 2주 후 측정한 신경학적 검사상 제 7흉수 신경근 이하 부위에서 양측성으로 온도감, 통각, 진동감, 위치감의 감각 이상을 보였으며 심부 건반사는 술 전 검사 소견과 변화가 없었



Fig. 3. Operative Findings : 1x1.5 size mass is excised.

으나 양 하지의 근력은 4/5-5/5 정도로 회복되었다. 수술 6주째 환자가 느끼는 보행 능력은 향상된 상태였다. 술 후 6개월째 시행한 신경학적 검사상 제 7흉수 신경근 이하 부위에서 통각, 진동감, 위치감은 모두 정상이었으며 양 하지의 근력은 5/5로 정상 소견을 보였다. 심부 건반사 측정 결과 양측 슬개건 반사, 아킬레스건 반사는 정상이었으며 바빈스키 반사, 무릎 클로누스, 발 클로누스 소견은 관찰되지 않았다. 환자의 주관적 보행능력 및 양 하지 근력은 정상이었으며 불편감을 호소하지 않았다.

고찰

척수 종양은 발생 위치에 따라 경막외 종양과 경막내 종양으로 나누며, 경막내 종양은 다시 수외 종양과 수내 종양으로 나눌 수 있다. 이중 가장 흔한 것은 경막외 종양으로 인접 조직의 종양이 직접 퍼지거나 원격 전이에 의해 발생한다. 두번째로 흔한 종양은 경막내 수외 종양으로 경막내 종양의 70%는 수외 종양

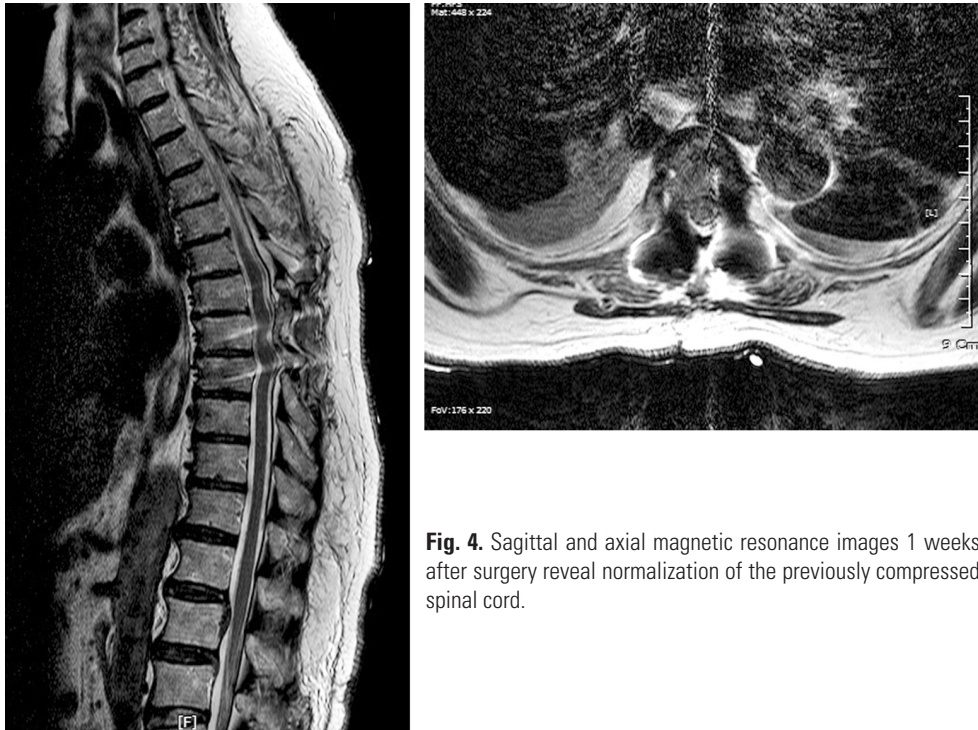


Fig. 4. Sagittal and axial magnetic resonance images 1 weeks after surgery reveal normalization of the previously compressed spinal cord.

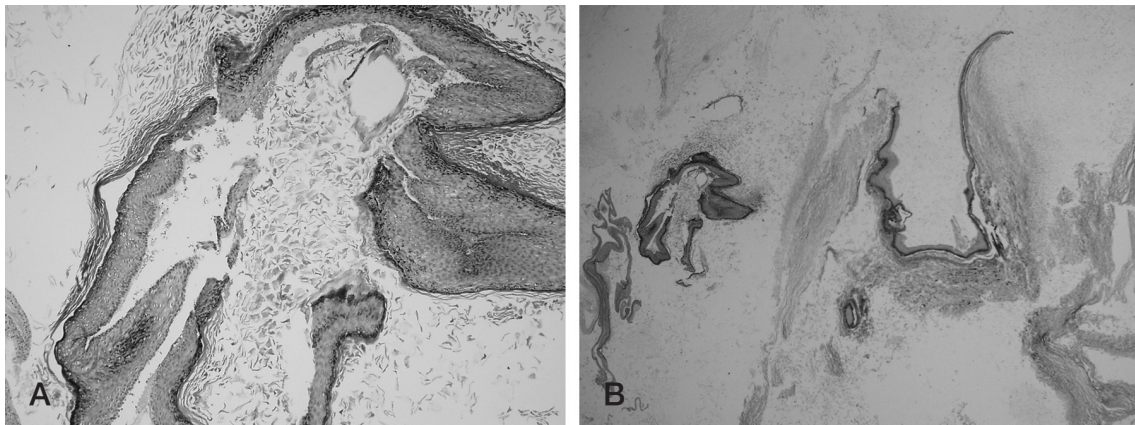


Fig. 5. (A) The microscopic finding shows keratin laid down by the well-developed squamous epithelium. The stroma reveals abundant skin appendages. But no sweat gland and hair follicles are seen. (B) The well-developed squamous epithelia are shown. The underlying stroma demonstrates loose mesenchymal tissue(x100).

이며 성인에서 흔하고 소아에서는 드물게 발생하며, 대부분 양성이고 악성 종양은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 흔한 원발성 경막내 수외 종양에는 신경초에서 발생하여 신경근 주변을 감싸는 신경초종 및 신경섬유종이 있고, 수막에서 발생하여 척수 주변을 따라 존재하는 수막종이 있다. 경막내 수외 종양 환자의 흔한 임상 증상은 척수 압박증상이며, 대부분 증상이 나타날 때 진단이 된다.

경막내 수외 종양의 1.5~2%를 차지하는 매우 드문 종양인 유표피 낭종은 우리나라에서 3예의 후천성 증례 보고가 있다. 이

낭종에 대한 문헌 고찰을 실시한 Manno 등²⁾의 보고에 의하면 90예의 척추관내 유표피 낭종 중 발생 원인은 39예는 후천성이고, 51예는 선천성이라고 한다. Alves와 Norrell³⁾에 의하면 후천성 낭종은 일반적으로 척추 천자를 포함한 외상 수년 후 발생하였다. 척추 천자에 의해 발생한 경우 평균 발병 기간은 천자 후 증상 발현 때까지의 기간이 3~6년으로 잠복기가 짧고, 선천성인 경우는 척추 천자의 의해 발생한 경우보다 좀 더 늦은 20~50대에서 발생한다. 본 예의 환자는 척추 천자나 염증 등의 과거력이 없었기에 선천성일 가능성이 높을 것으로 판단된다. 선천성

유표피 낭종은 발생학적으로 태생기 제 3 및 4주 사이의 신경관(neural tube)의 폐쇄 기간 중에 외배엽 조직(ectodermal tissue)이 포함되는 것과 관련이 있다고 믿어진다. 이 경우 종양을 덮고 있는 추체의 후면이 부채꼴 모양으로 변형되고, 후방 척수 구성물들도 가늘게 되면서, 척추관이 넓어지고, 골과 피부의 결손으로 인해 선천성 기형을 동반한다.

유표피 낭종은 흉추부에 호발하며, 특히 흉추 제 5번과 8번 사이에 가장 흔하게 발생하였다. 아직 경추부에 생겼다는 보고는 없고, Roux 등⁴⁾이 47예를 살펴본 결과 2예만이 원추부에 발생하였고, 증상 발현기간은 6개월에서 53년에 이르는 장기간이었 다.

낭종의 크기, 위치 및 환자의 나이 등에 따라 증상의 차이가 있을 수 있으나 증상은 주로 척수 신경과 신경근의 견인이나 압박에 의해 발생하며 복측 낭종은 주로 근력 저하와 척수증 증상을 나타내고 배측 낭종은 신경근성 통증과 감각 이상을 보인다. 낭종의 흔한 증상은 감각 이상이며 보행 장애나 마비 등의 운동 기능 장애도 절반에서 동반되나, 배뇨 또는 배변 장애는 초기 증상으로는 흔하지 않다.

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 있다. 이 낭종의 성장은 대부분 종양의 훨씬 빠른 성장에 비해 정상 피부의 그것에 근접하고, 악성 변화는 드물다. 조직학적으로 유표피 낭종과 감별을 요하는 종양으로는 진피양 낭종, 표피낭종, 기형종이 있다. 진피양 낭종과는 dermal appendages의 유무로만 감별이 가능하고 표피 낭종은 모발, 피지선과 땀샘 등의 피부 부속기가 관찰되어 구별이 되고 기형종은 연골, 근육과 중배엽 조직이 관찰되는 소견으로 감별할 수 있다.²⁾

자기공명 영상은 종양강(central cavity) 내에 비균질성(heterogenous) 물질을 함유하는 다양한 유표피 낭종의 특징을 나타낸다고 한다.⁵⁾ 반면, 유표피 낭종에서 Gadolinium-증강 자기공명영상상 낭종의 증강된 얇은 변연부가 보인다는 상반된 기술도 있다.⁵⁾ 비정형적 영상 특징은 CT영상의 고밀도(high density), T1 영상상의 고도의 증강 신호(hyperintense signal), 또는 T2 영상상의 저증강 신호 소견 등이다. 또한 Diffusion-weighted MRI 소견을 가진 척추 유표피 낭종이 보고되었다.⁴⁾

최근의 Lai 등⁶⁾의 증례에서 병변 내의 T1 영상상 고강도 신호 부위는 keratin 내용물에 기인한 것으로 보여지고, 그것은 조직 병리학적으로도 증명되었다. Horowitz 등⁷⁾은 또한 유표피 낭종 내의 triglyceride와 비포화 지방산의 높은 함유가 T1 영상상의 고강도 신호를 나타낼 수 있다고 하였다. 낭종 내의 출혈로 생

기는 Methemoglobin도 고강도 신호의 또 다른 원인이 될 수 있다고 한다.

Dunn 등⁸⁾은 두개내의 유표피 낭종에서 hemosiderin을 갖는 대식세포(macrophage)를 갖는 한 증례에서 그것이 저장도 신호역과 일치하였다고 하였다. Lai 등⁶⁾은 그들의 증례에서도 T1 및 T2 영상상 저장도 신호를 나타내는 어느 부위는 석회화 조직 소견에 따른 것으로 보았다. 신호강도의 불일치는 아마도 병변의 다양한 lipid 및 단백 조성을 거의 반영하는 것으로 해석된다.²⁾ T2 영상상의 저장도 신호의 주된 부위는 Gadolinium 증강 영상상의 고강도 신호로 밝혀졌고, 그것은 혈관성 결합 조직임을 암시하였다.⁹⁾ 유표피 낭종의 얇은 증강변연(rim)은 이미 조직병리학적으로 보고된 바 있는 낭종을 둘러싼 성숙 편평상피와 섬유 조직과 관련이 있다고 본다.

치료로는 종양 절제술을 시행하는데 주위의 신경조직이 손상되지 않도록 주의해야 하며, 종양내에 있는 지방산이나 콜레스테롤이 지주막하로 들어가 무균성 수막염을 일으키지 않도록 주의해야 한다. 즉각적이고 정확한 진단과 수술적 치료는 마미 증후군 등 증상이 심한 경우에서도 매우 좋은 임상적 결과를 나타낸다고 보고되고 있다.¹⁰⁾

저자들은 특발성으로 발생한 흉추강 경막내 수외 유표피 낭종으로 진단된 1예에서 후궁 절제술 및 낭종의 외과적 적출술로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Alvisi C, Cerisoli M, Giulioni M, Guerra L. Long-term results of surgically treated congenital intradural spinal arachnoid cysts. *J Neurosurg.* 1987;67:333-5.
2. Manno NJ, Uihlein A, Kernohan JW. Intraspinous epidermoids. *J Neurosurg.* 1962;19:754-65.
3. Alves AM, Norrell H. Intramedullary epidermoid tumors of the spinal cord. Report of a case and review of the literature. *Int Surg.* 1970;54:239-43.
4. Roux A, Mercier C, Larbrisseau A, Dube LJ, Dupuis C, Del Carpio R. Intramedullary epidermoid cysts of the spinal cord. Case report. *J Neurosurg.* 1992;76:528-33.
5. Hatfield MK, Udesky RH, Strimling AM, Kim BH, Siergleit R. MR imaging of a spinal epidermoid tumor. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1989;10:S95-6.
6. Lai SW, Chan WP, Chen CY, Chien JC, Chu JS, Chiu WT. MRI of epidermoid cyst of the conus medullaris. *Spinal Cord.* 2005;43:320-3.
7. Horowitz BL, Chari MV, James R, Bryan RN. MR of in-

- tracranial epidermoid tumors: correlation of in vivo imaging with in vitro ^{13}C spectroscopy. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1990;11:299-302.
8. Dunn RC, Jr., Archer CA, Rapport RL, 2nd, Looi LM. Unusual CT-dense posterior fossa epidermoid cyst: case report. *J Neurosurg.* 1981;55:654-6.
 9. Debray MP, Ricolfi F, Brugieres P, Khalil A, Adle-Biasette H, Gaston A. Epidermoid cyst of the conus medullaris: atypical MRI and angiographic features. *Neuroradiology.* 1996;38:526-8.
 10. Cervoni L, Celli P, Cantore G, Fortuna A. Intradural tumors of the cauda equina: a single institution review of clinical characteristics. *Clin Neurol Neurosurg.* 1995;97:8-12.

경막내 수외 유표피 낭종 - 증례 보고 -

정광환 • 조성도 • 고상훈 • 이채철 • 염윤석 • 김상우 • 강항기 • 차재룡
울산대학교 의과대학 울산대학교병원 정형외과

연구 계획: 증례 보고

목적: 척추강내에 발생한 유표피 낭종에 대하여 보고한다.

선행문헌의 요약: 척추강내 유표피 낭종은 상당히 드문 질환으로서 외상이나 감염과 연관되지 않은 특발성 유표피 낭종은 더욱 드물다.

대상 및 방법: 73세 여자가 1년 전부터 서서히 악화된 양측 하지의 감각 이상과 무력감으로 내원하였다. 자기 공명 영상 검사에서 제 7흉추 부위로 척추강 내 낭성 종괴 소견을 발견하였다. 후방 접근법으로 제 6흉추부터 제 8흉추까지의 후궁 전절제술을 시행하고 경막에 절개를 하여 낭종 적출술을 시행하였다.

결과: 낭종은 병리 조직 생검을 통해 유표피 낭종으로 확진하였다.

결론: 특발성 유표피 낭종은 매우 드문 질환으로 수술 전 자기 공명 영상 검사는 다른 경막내 병변과 감별하기 위하여 반드시 필요하여 확진은 병리 조직 생검을 통해 가능하다.

색인 단어: 경막내, 유표피 낭종

약칭 제목: 경막내 유표피 낭종