

Extensive Intradural Epidermoid Cysts with Cauda Equina Syndrome in the Lumbosacral Spine - Case Report -

Tae-Keun Ahn, M.D., Dong-Eun Shin, M.D., Young Woo Kwon, M.D., Sang-June Lee, M.D.

J Korean Soc Spine Surg 2016 Jun;23(2):121-126.

Originally published online June 30, 2016;

<http://dx.doi.org/10.4184/jkss.2016.23.2.121>

Korean Society of Spine Surgery

Department of Orthopedic Surgery, Gangnam Severance Spine Hospital, Yonsei University College of Medicine,
211 Eunju-ro, Gangnam-gu, Seoul, 06273, Korea Tel: 82-2-2019-3413 Fax: 82-2-573-5393

©Copyright 2016 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.2016.23.2.121>

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Extensive Intradural Epidermoid Cysts with Cauda Equina Syndrome in the Lumbosacral Spine - Case Report -

Tae-Keun Ahn, M.D., Dong-Eun Shin, M.D., Young Woo Kwon, M.D., Sang-June Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, CHA Bundang Medical Center, CHA University, Korea

Study Design: A case report.

Objectives: To report a rare case of extensive epidermoid cysts in the lumbosacral spine.

Summary of Literature Review: The intradural epidermoid cyst with extensive involvement is rare, and previous reports have reported only extensive intramedullary epidermoid cysts.

Materials and Methods: A 75-year-old male presented with progressive motor weakness of both extremities beginning 3 days prior. MRI showed extensive intradural extramedullary epidermoid cysts in the lumbosacral region. We performed total laminectomy from the L1 to the L5 level, and the cystic mass was removed.

Results: We confirmed the epidermoid cyst on histopathologic examination.

Conclusions: Extensive extramedullary epidermoid cysts are difficult to remove completely. Attempting complete removal may result in neurological deficit. Therefore, when surgical intervention is planned, the poor postoperative prognosis should be taken into consideration.

Key words: Cauda equina syndrome, Intradural-extramedullary, Epidermoid cyst

서론

성인에서 발생하는 척추관내에 발생하는 종양 중 유표피낭종이 차지하는 비율은 1 % 미만 이다.¹⁾ 이러한 척추 내 유표피낭종은 선천적 혹은 후천적으로 발생할 수 있으며 어떠한 원인이든 척추관 안에 표피 세포들이 이식된 결과로 발생한다. 후천성인 경우 이러한 이식현상은 종상, 수술, 척수 조영술, 또는 마취, 치료, 진단적 목적으로 행해 지는 요추천자 등의 다양한 시술 및 수술에 의한 결과로 발생할 수 있다.²⁾ 이러한 척추의 유표피낭종은 대부분 요추 부위의 경막내 수외에 위치하며, 척추의 한 두 분절에 국한되어 발생한다. 따라서, 척추의 여러 분절을 침범하는 광범위한 경막내 유표피낭종은 매우 드물며, 현재까지 경막내 수외의 유표피낭종에서만 광범위하게 침범했다는 증례가 보고되어 있다. 저자들은 지금까지 보고된 적이 없는 성인의 요추 1번에서 천추 1번에 이르는 광범위한 경막내 수외 유표피낭종의 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

75세 남자가 내원 3일전 급격히 진행된 우측 하지의 감각 이상과 양측 하지의 근력 약화 및 내원 수시간 전부터 발생한 배뇨 장애를 주소로 응급실에 방문하였다. 과거력 상 외상 병력이나 척추 천자 혹은 척추의 선천성 기형 등은 없었다. 하지만 50년 전 요추 4번/5번 사이의 추간판 탈출증으로 추간판제거술 및 부분 추궁판 절제술(partial laminotomy)을 시행한 수술력을 가지

Received: November 6, 2015

Revised: November 16, 2015

Accepted: March 4, 2016

Published Online: June 30, 2016

Corresponding author: Dong-Eun Shin, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, CHA Bundang Medical Center, CHA University, 59 Yatap-ro, Bundang-gu, Seongnam, Gyeonggi, 13496, Korea

TEL: +82-31-780-5289, **FAX:** +82-31-708-3578

E-mail: shinde@cha.ac.kr

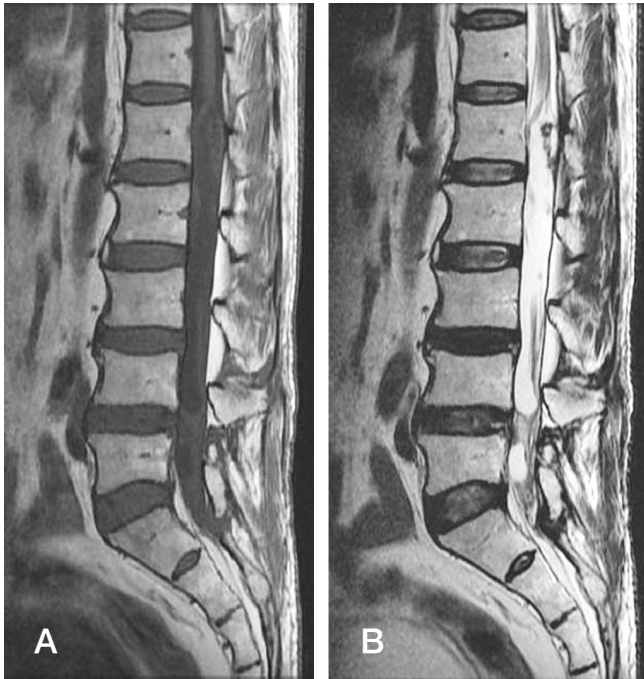


Fig. 1. Preoperative T1-weighted MRI sagittal (A) and T2-weighted MRI sagittal (B) images show an extramedullary elongated mass extending from the L1 to L5 level without widening of the spinal canal.



Fig. 2. Enhanced T1-weighted sagittal MRI reveals a thin rim enhancement around the mass.

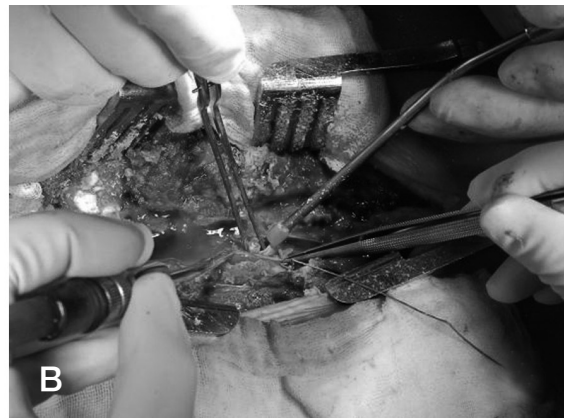
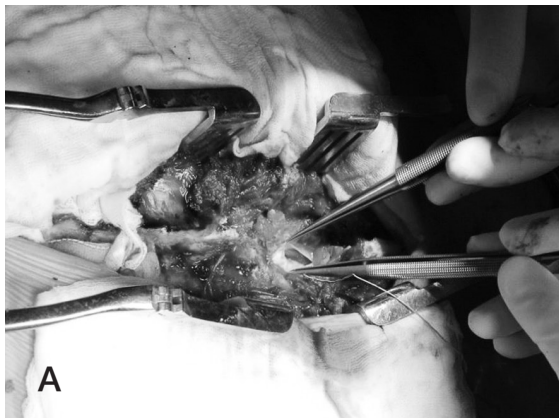


Fig. 3. (A-B) Intraoperative images show intradural epidermoid cyst.

고 있었다.

이학적 검사상 우측 하지 요추 4, 5번 피부절을 따라 저린 듯한 양상의 방사통과 감각 저하가 있었으며, 양측 하지 근력의 전반적 감소 소견(Motor grade III)을 보였다. 그 외에 특이적인 병적 반사 소견은 보이지 않았으나, 항문주위 감각이상을 보였다.

자기공명영상 T1 강조영상에서 비교적 경계가 명확한 요추 1번에서부터 요추 4번까지 길게 연장된 경막내 낭종성 병변과 또 다른 하나의 요추 5번부터 천추 1번 부위의 경막내 낭종성 병변이 저신호강도로 확인되었다. T2 강조영상에서는 동일한 병변이 고신호강도를 보였다(Fig. 1). 또한, 조영제를 사용한 T1 강조

영상에서는 경막내 낭종성 병변의 주변이 약하게 조영증강 되는 양상을 보였다(Fig. 2).

환자는 응급실 내원 3시간 만에 요추 1번부터 요추 5번에 이르는 전 추궁판 절제술(total laminectomy) 및 종양 제거술을 시행 하였다. 수술 중 경막을 절개하였을 때 흰색의 치약과 같은 형상을 하고 있는 종양을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 종양이 마미충의 작은 뿌리(rootlet)들에 유착이 되어 있었기 때문에 종양의 완전한 제거가 불가능 하여 가능한 만큼 최대한으로 제거를 시행하였다.

수술 후 1일째부터 환자의 감각 저하와 저린 듯한 방사통은

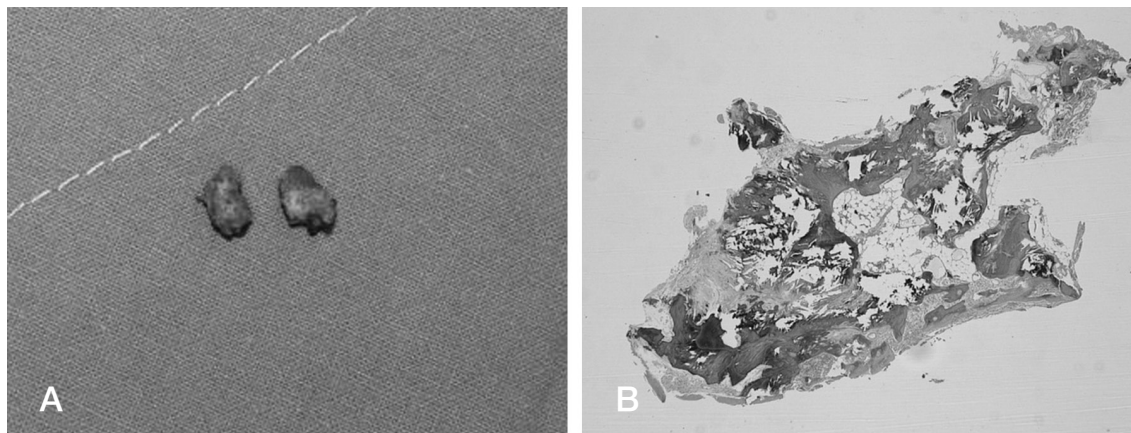


Fig. 4. Gross photo (A) and histopathological image (B, H&E stain, 1x) show a Calcified bone.

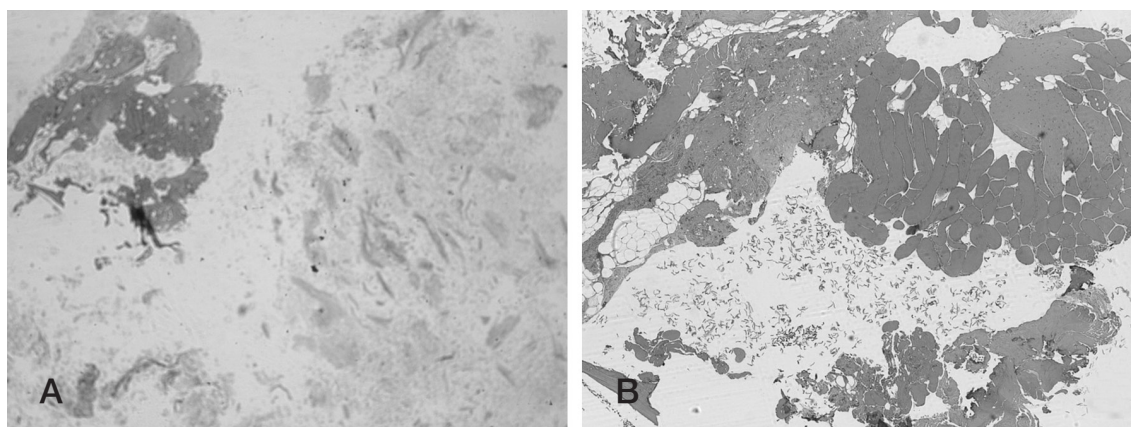


Fig. 5. A histopathological image (A, H&E stain, 1x) and another histopathological image (B, H&E stain, 4x) show an epidermoid cyst.

호전되었다. 또한 수술 후 7일째 부터는 양측 하지의 근력 약화도 1 등급 정도의 호전 양상을 보였다. 하지만 소변 및 대변 장애는 호전되지 않았으며, 수술 후 6개월 추적 관찰에도 대소변 장애는 지속되었고 우측 하지의 신경병증성 통증 및 근력의 약화는 더 이상 회복이 되지 않았다.

수술 후 병리 조직 검사상 낭종의 벽은 케라틴을 다량 함유하고 있었으며 일부 국소적으로 석회화된 뼈(calcified bone)와 콜레스테롤 결정(cholesterol crystal)을 포함하고 있는 것으로 확인되었으며, 병변은 유표피낭종으로 확진되었다(Fig. 4, 5).

고찰

유표피낭종은 Cruveilhier에 의해 1835년에 처음으로 보고되었다. 그는 “Tumor perlees” (pearly tumors)로 유표피낭종을 명명하였다. 유표피낭종은 발생 위치에 따라 경막외 종양과 경막내 종양으로 나뉘며, 경막내 종양은 다시 수외(extramedullary) 종양과 수내(intramedullary) 종양으로 나눌 수 있다.

또한 유표피낭종은 선천적 혹은 후천적인 요인에 의한 발생으로 분류할 수 있다.⁴⁾ 선행 보고들에 따르면 선천적 유표피낭종의 가장 빈번하게 발생하는 위치는 흉추부의 경막내 수내라고 알려져 있으며, 보통 태아기의 3~4주경 피부 외배엽이 신경 외배엽으로 포함되는 것과 관련이 있다고 알려져 있다⁵⁾. 이 경우 종양을 덮고 있는 추체의 후면이 부채꼴 모양으로 변형되고, 척추관이 넓어지고, 골과 피부의 결손으로 인해 척추갈림증, 피부동(dermal sinus), 척수수막류(meningomyelocele), 척수이분증(diastematomyelia), 장 낭종(enterogenous cyst)와 같은 선천성 기형이 동반되는 경우가 흔하다. 후천적 원인으로 발생하는 유표피낭종의 경우 척수원추와 마미에 존재하는 경막내 수외의 공간에 주로 발생한다고 보고되어 있으며⁶⁾ 종상, 수술, 척수 조영술 또는 마취, 치료, 진단적 목적으로 행해지는 요추천자 등의 다양한 시술 및 수술에 의한 결과로 발생할 수 있다고 알려져 있다⁴⁾.

Roux 등에 의해 발표된 논문에 의하면 선천성 유표피낭종으로 진단받은 환자들의 연령 분포를 살펴보면 3세에서 71세였으

며 잠복기는 평균 34년이었다. 증상이 발현하여 진단되기까지의 시간은 2일에서부터 53년에 이르는 다양한 기간을 보였으며, 평균 6년 정도의 시간이 걸렸다.^{7,8)} 반면에 후천성 유표피낭종에 대한 Alves와 Norrell⁹⁾의 발표에 따르면 일반적으로 척추 천자를 포함한 외상 수년 후 발생하였으며, 척추 천자에 의해 발생한 경우 평균 발병 기간은 천자 후 증상 발현 때까지의 기간이 3-6년으로 선천성 유표피낭종 보다 비교적 잠복기가 짧았다.

본 증례의 경우는 요추 1번에서 천추 1번에 이르는 광범위한 영역을 침범하는 유표피낭종을 보여 주고 있다. 일반적으로 한 분절 혹은 두 분절을 침범하는 것이 유표피낭종의 일반적인 형태이며 문헌보고에 따르면 이례적으로 광범위한 영역을 침범하는 유표피낭종의 경우 척추관의 확장을 동반하는 경우가 대부분으로^{7,10)} 척추의 기형을 동반하는 선천적 유표피낭종일 가능성이 높다. 하지만 본 증례의 환자에서 발생한 유표피낭종의 경우 요추 분절 전체에 이르는 거대한 낭종의 모습을 보여 주고 있으나 척추관 확장등의 척추 기형을 의심할 만한 모습은 보이지 않았다. 또한 자기공명 영상 소견뿐만 아니라 수술장 소견에서도 경막내 수외 유표피낭종임을 보여 주어 후천성 유표피낭종일 가능성이 높음을 시사한다. 50년 전 환자가 시행받은 추간판 절제술 및 부분 추궁판 절제술(partial laminectomy)의 수술력 또한 이 같은 가능성을 뒷받침 하는 하나의 단서이다.

본 증례의 유표피낭종의 경우 앞서 언급한 바와 같이 후천적 요인에 의한 유표피낭종의 평균 발병 기간인 3-6년을 훨씬 상회하는 50년이라는 특징적인 긴 잠복기를 보였으며 연령 또한 현재까지 보고된 후천성 유표피낭종의 사례 중 가장 고령이었다. 이는 유표피낭종이 광범위한 침범으로 진행 되어 가며, 지금까지 보고 된 증례의 것 보다 오랜 시간이 소요되었을 가능성이 있다. 또한 본 환자에서는 증상이 서서히 발생하지 않고 마미충 증후군의 임상 증상을 동반하면서 급격한 신경증상의 악화를 보였는데 이는 선행 보고와는 다른 임상 양상이었다.

후천성 유표피낭종에 흔한 형태인 경막내 수외 유표피낭종의 영상소견에 대한 연구들을 살펴보면 자기공명영상에서 T1, T2 강조영상에서 저강도 신호에서 등강도 신호까지 다양하게 나타날 수 있으나 T2 강조영상에서는 대개 뇌척수액(CSF)과 등강도 혹은 고강도 신호로 T1 강조영상에서도 역시 등강도 혹은 고강도 신호를 보인다고 알려져 있으며 조영제를 사용한 T1 강조영상에서 약한 낭종 주변의 조영증강을 보일 수 있다고 보고된바 있다.¹¹⁾ 유표피낭종의 치료는 중앙 제거술이며, 가능한 제거 가능한 종양을 모두 제거하는 것이 목표이다. 때때로 유표피낭종의 피막이 주변 신경 조직에 단단히 부착되어 있는 경우 이를 완전히 제거하려는 시도가 신경학적 결손을 유발할 수 있기 때문에 피해야 한다.

치료 후 예후를 살펴보면 일반적인 유표피낭종은 척추 한 두

분절의 침범하여 완전한 절제가 가능한 경우가 대부분으로 좋은 임상 결과를 보여준다. 하지만 광범위 영역을 침범한 유표피낭종의 경우 완전한 제거가 힘들어 그 예후가 좋지 못한 경우가 대부분이다.^{7,10)} 선행 보고에 따르면 광범위한 침범을 보이는 유표피낭종의 제거수술 후에도 변실금과 요실금 증상이 여전히 남아 있었으며, 한 증례에서는 수술적 제거 이후 우측 하지 마비가 새로이 발생하기도 하였다.^{7,10)} 우리의 증례에서도 보고된 사례들과 마찬가지로 유표피낭종이 광범위한 영역에 걸쳐 있어 완전 절제가 불가능하였다. 수술 후 6개월 추적 관찰 상 환자는 우측 다리의 감각 및 운동기능 저하, 신경병성 통증이 일부 잔존하였으며, 소변 대변 장애는 회복을 보이지 않았다.

저자들은 후천성으로 발생한 경막내 수외 유표피낭종으로 진단된 1예에서 이제까지 보고된 바와는 다른 광범위하고 마미충후군을 동반한 후천성 경막내 수외 유표피낭종을 경험하였고 수술 시 완전 제거가 불가능하여 수술 후 예후가 좋지 못할 수 있어 이에 대한 고려가 필요할 것으로 판단되어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Teksam M, Casey SO, Michel E, et al. Intraspinal epidermoid cyst: diffusion weighted MRI. *Neuroradiology*. 2001;43:572-4.
2. Gardner DJ, O'Gorman AM, Blundell JE. Intraspinal epidermoid tumour: Late complication of lumbar puncture. *CMAJ*. 1989;141:223-5.
3. Cruveilhier J. Anatomie Pathologique du Corps Humain: Vol 1. Paris: Baillière, 1829, Book 2, Plate 6.
4. Gonzalvo A, Hall N, McMahon JH, et al. Intramedullary spinal epidermoid cyst of the upper thoracic region. *J Clin Neurosci*. 2009;16:142-4.
5. Ozaras N, Sariyildiz M, Demir S, et al. A neglected case admitted with paraplegia : An intradural extramedullary epidermoid cyst. *J ClinExp Invest*. 2012;3:270.
6. Min Ho P, Tack Geun C, Jae Gon M, et al. Iatrogenic Intraspinal Epidermoid Cyst. *Korean J Spine*. 2014;11:195-7.
7. Sarang G, Deepak R, Shrikant S, et al. Giant intradural intramedullary epidermoid cyst Report of two cases with varied presentations. *Asian J Neurosurg*. 2014;9:244
8. Roux A, Mercier C, Larbrisseau A, et al. Intramedullary epidermoid cysts of the spinal cord: case report. *J Neurosurg* 1992;76: 528 - 33
9. 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.
10. Jee-Soo J, Sang-Ho L. Multiple Intramedullary and Intradural Epidermoid Cysts in the Conus Medullaris and the Lumbar Spine. *J Korean Neurosurg Soc*. 2003;33:512-3.
 11. Haber MD, Nguyen DD, Li S. Differentiation of Idiopathic Spinal Cord Herniation from CSF-isointense Intrapinal Extramedullary Lesions Displacing the Cord. *RadioGraphics*. 2014; 34:313-9.

마미 증후군을 동반한 요천추부 광범위 경막내 유피낭종 - 1례 보고 -

안태근 • 신동은 • 권영우 • 이상준
차의과대학 분당차병원 정형외과학교실

연구계획: 증례 보고

목적: 요천추 부위의 후천성 광범위한 경막내 수외 유피낭종의 증례보고.

선행 연구문헌의 요약: 광범위한 경막내 유피낭종의 사례는 매우 드물며 경막내 수외 유피낭종의 경우에서만 보고되었다.

대상 및 방법: 75세 남자가 내원 3일전 급격히 진행된 양측 다리의 감각 이상과 근력 약화를 보였다. MRI상 요천추 부위의 광범위한 경막내 수외 유피낭종이 확인되었고, 요추 1-5번의 추궁판 절제술 및 종양 제거술을 시행하였다.

결과: 조직병리학 소견으로 유피낭종을 확인하였다.

결론: 광범위한 경막내 수외 유피낭종은 완전 절제가 어렵고 완전히 제거하려는 시도가 신경학적 결손을 유발할 수 있다. 그러므로 수술적 치료를 함에 있어 나쁜 예후에 대한 고려가 필요하다.

색인 단어: 마미 증후군, 경막내 수외, 유피낭종

약칭 제목: 광범위한 경막내 수외 유피낭종

접수일: 2015년 11월 6일 **수정일:** 2015년 11월 16일 **게재확정일:** 2016년 3월 4일

교신저자: 신동은

경기도 성남시 분당구 야탑로 59(야탑동) 차의과대학 분당차병원 정형외과학교실

TEL: 031-780-5289

FAX: 031-708-3578

E-mail: shinde@cha.ac.kr