

## 척수신경에서 발생한 모세혈관아세포종 치험 1례

광주 기독교병원 정형외과

김 기 수 · 임 병 호

— Abstract —

### Capillary Hemangioblastoma in the Spinal Cord — A Case Report —

Ki Soo Kim, M.D. and Byung Ho Im, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Kwangju Christian Hospital, Kwangju, Korea

The capillary hemangioblastoma, as originally defined by Lindau and by Cushing and Bailey, is widely regarded as being of Vascular origin and relatively uncommon. The most frequent site of this neoplasm is the cerebellum and second frequency is the spinal cord.

We experienced a case of capillary hemangioblastoma arising at the upper thoracic spinal cord with the paraplegia and the sensory disturbance below the nipple line.

The total laminectomy with mass excision was taken and the patient have shown good improvement of the neurological deficits in postoperative period.

**Key Words:** Capillary hemangioblastoma, Excision.

#### 서 론

모세혈관 아세포종은 Lindau<sup>1)</sup> 그리고 Cushing과 Bailey<sup>2)</sup>가 정의하였듯이 혈관에서 기인된 것으로 알려져 있고, 뇌종양의 1~2.5%를 차지하고 있는 드물게 볼 수 있는 종양이며, 주로 소뇌에 발생하고 척수신경에서는 더욱 드물게 발생한다고 하였다<sup>3,4,5)</sup>. 치료는 비교적 주위경계가 분명한 고형체의 종양으로서 단순한 제거술후 좋은 결과를 얻을 수 있는데, 재발은 드물게 보고되고 있고, 때로 von Hippel-Lindau 증후군 등과의 병발이 특징적이다<sup>6,7,8)</sup>.

본 광주 기독교병원 정형외과에서는 정형외과 영역에서는 특히 드물게 볼 수 있는 모세혈관 아세포종이 상부흉추에서 발생하여 신경증상을 동반한 환자를 진단하고 이를 수술적 제거술로 좋은 치료효과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

#### 증례보고

33세 여자 환자가 2개월전 출산 후부터 양측 하지마비와 감각둔화를 주소로 내원하였다. 외상이나 열·오한 등의 기왕력은 없었고, 요통이 있어 추간

판 탈출증의 진단하에 개인병원에서 치료하였으나, 진전이 없이 신경 증상이 점점 악화되어 척수강 조영술을 시행하여 제 4·5요추간에 조영제의 결손음영이 보였으나, 제 5흉추 부위에서 폐쇄 소견이 보여 본원으로 전원되었다(Fig. 2-A).

단순 X-선 촬영상은 특이소견이 없었고(Fig. 1), 이학적 검사상 근력의 감소를 보여 좌측 하지는 trace(10%)를 우측 하지는 poor(25%)를 나타냈으며(Table 1), 양측 유두선 이하부위에 감각둔화를 보였고, 슬개건과 아킬레스 건반사의 항진과 족간대경련의 소견을 보였다. 요실금은 없었지만 배뇨곤란이 있었고, 근위축은 아직 출현하지 않았다.

입원후, 조천자(cisterna puncture)하여 흉추척수강 조영술을 실시하였는데, 제 3흉추 상단에서 폐쇄소견이 보였고(Fig. 2-B, C), 뇌척수액 검사에서는 단백질 331mg%, 글루코스 65mg%를 보였고, 뇌척수액의 Pap smear상 종양 세포는 보이지 않았다. 혈액 소견에서 특별한 이상소견이 없이 정상범위였으며, 요 검사에서만 백혈구가 10~15/h.p.f. 그리고 박테리아(++)의 소견만 보였다.

입원 5일째에 제 2 흉추에서 제 5 흉추까지 추궁 절제술을 실시하였는데, 후방으로 심하게 팽윤된 경막을 절개하자 제 2 흉추하단에서 제 5 흉추상단에 걸쳐서 1×1.5×5cm 크기의 암적색을 띤 종양이

**Fig. 1.** Preoperative X-ray(Thoracic spine AP and lateral view): No specific abnormality was noted in the bony structures of the spine. And the interpedicular distance and diameter of the spinal canal were not changed at the thoracic spine.

**Fig. 2.** Myelography. A) The flow of the pan-topaque was obstructed at the level of the upper border of the T5 vertebra.

척추(posterior column)후방에 위치하고 있었다(Fig. 3). 종양은 비교적 연성이고 평활한 표면으로 주위와 경계가 분명하였고(Fig. 4), 척수신경의 손상없이 조심스럽게 제거하였다.

조직소견에서, 표면이 주위와의 경계가 분명하고 많은 모세 혈관들이 각기 다른 크기로 뭉뚱히 집중되어 있었고, 혈관벽은 혈관 내피세포에 의해 둘러싸여 있었으며, 기질 세포에 의해 서로 구분되고 있

**Table 1.** 슬전하지 근력 검사

근육군	우 측	좌 측
고관절		
굴곡근군	P	T
신전근군	P	T
외전근군	P	T
내전근군	P	T
외회전근군	P	T
내회전근군	P	T
슬관절		
굴곡근군	P	T
신전근군	P	T
족관절		
배굴곡근군	P	T
저굴곡근군	P	T
모 지		
배굴곡근군	P	T
저굴곡근군	P	T

P: poor(25%), T: trace(10%)

었다(Fig. 5).

술후 배뇨곤란이 있었으나, 2주 후부터 정상배뇨가 가능하였고, 신경증상 역시 2주 후부터 회복되어 좌측 하지는 fair(50%), 우측 하지는 good(75%)를 보였으며, 지속적인 능동적·수동적 운동을 실시하여 술후 3주째 보조기를 착용하여 퇴원하였다. 30개월이 지난 지금까지 환자는 재발의 소견이 없이 양측 족배굴곡시의 근력 저하와 족저부의 감각둔화만을 약간씩 호소할 뿐 정상으로 회복되어 건강한 생활을 하고 있다.

## 고 찰

모세혈관 아세포종은 혈관 내피구성물로 형성된 혈관들로 구성되고 이는 기질세포에 의해 구분되는데, 일찌기 Lindau<sup>9)</sup> 그리고 Cushing과 Bailey<sup>1)</sup>가 정의한 대로 혈관에서 기인하는 것으로 알려져 있고, 혈관내피종(hemangioendothelioma)·혈관세망종(angioreticuloma)·Lindau씨 종양으로 불려지기도 한다<sup>9)</sup>.

이는 비교적 드문 종양으로, 전체 뇌 종양의 1~2.5%를 차지하는 것으로 보고되고 있고, 소녀에 가장 잘오며, 다음으로 척수신경에 잘 온다고 하였다<sup>4,6,9)</sup>. 대개는 단발성이나 20% 정도에서 다발성을 띠며, 척수신경을 침범하는 경우엔 60%에서 수내에 위치하며, 척수의 후방 1/2에 잘오고, 흉추 부위에 50%, 그리고 경추부에서 40%를 차지하고 있

**Fig. 2-B, C)** After cisterna puncture, the complete block at the level of T3 vertebral body with the concave margin was seen in AP and oblique view.

**Fig. 3.** Operative finding-Total laminectomy from T2 to T5 spine was taken. After division of the dura, the mass located at the posterior part of the dorsal column was seen.

**Fig. 4.** Gross finding of the mass-A well circumscribed, smooth and solid mass with the dark reddish color.

**Fig. 5.** Histologic findings. A) The tumor was well circumscribed, and there were numerous capillaries and blood vessels of different sizes separated by trabeculated sheets of varying dimensions ( $\times 12.5$ ).

다<sup>8,9</sup>. 주로 20~30대에 잘오지만 평균 33세에 출현하는 것으로 보고되고 있고, 남녀비는 비슷하나 남성에 약간 더 잘온다. 약 20%에서 가족력을 보이며, 43~60%에서 syringomyelia와 그리고 1/3에서 von Hippel-Lindau씨 병과 동반되며, 그외에 pheochromocytoma, erythrocythemia 등과도 동반될 수 있다<sup>2, 4-6, 8, 9, 11</sup>).

거시적 소견에서, 주위와 경계가 분명하며 부드러운 고형체이거나 부분적으로 고형과 낭종형태가 섞인 갈색 또는 황색의 종양으로, 단면상 스폰지 형태와 확장된 혈관에 의해 구성된 작은 낭종 형태로 보인다. 현미경적 소견은 많은 얇은 벽을 가진 모세혈관이 비후된 혈관 내피세포와 함께 촘촘히 들

**Fig. 5-B, C)** Large numbers of thin-walled, fairly closely packed blood vessels, lined by plump endothelial cells, and separated by larger pale cells with either central or eccentric nuclei were noted. The connective tissue preparations delineate the outlines of the vascular architecture (B-40 $\times$ , C-100 $\times$ ).

이때는 악성을 암시하기도 한다<sup>2-4,7)</sup>.

진단에 있어서, 단순 X-선 촬영은 별 도움이 없으나 종괴가 서서히 성장하므로 척추경 사이 거리나 척추관의 거리가 증가되기도 한다<sup>1)</sup>. 척추강 조영술은 병변이 서서히 성장하는 관계로 초기에는 도움이 별로 안되나 척추혈관 조영술에서와 같이 뇌척수막 정맥류를 보이기도 한다<sup>3,4,7)</sup>. 컴퓨터 단층촬영술은 조영제를 주입하면 조영제의 증강작용(enhancement)을 볼 수 있어 보다 진단적이며, MRI (magnetic resonance imaging)는 signal alteration을 볼 수 있어 더욱 더 진단적이다<sup>3,7)</sup>. 그외에 때로 다적혈구증이 출현하며 전기한 동반 질환이 있을시 도움을 받을 수 있다.

치료는 수술적 적출술 만으로도 85%에서 좋은 결과를 보이고 있으며, 때로 술후 방사선 치료를 결들이기도 하고<sup>3,4,7)</sup>, 재발이 가장 잘 부딪히는 문제점으로 이는 불완전한 제거에서 기인한다. 그리고 재발과 전이성을 갖는 혈관아세포성 수막종(angio-blastic meningioma)과는 특히 감별을 요한다<sup>1)</sup>.

## 결 론

**Fig. 6.** Postoperative thoracic spine X-ray; Total laminectomy from T2 to T5 spine was noted and the spinous processes of them were disappeared.

어서 있고 세망섬유 조직에 의해 구분되고 있다. 고배율 소견에서 내피세포를 구분짓는 세포들은 크고 타원형으로 때로 포말의 세포질을 갖는다. 내피세포와 기저 세포들의 세포학적 특징은 주로 양성 종양을 띠며, 세포 분열등의 소견을 볼 수 없지만 때로 크고 과색소성의 다핵세포가 출현할 수 있으며,

모세혈관 아세포종은 정형외과 영역에서는 특히 드물게 접하는 종양으로 본 광주 기독병원 정형외과에서는 신경증상을 동반한 환자를 진단하고 외과적 적출술후에 아주 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 증례보고 하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Cushing, H. and Bailey, P.: *Tumors arising from the blood vessels of the brain.* Spring-

- field, 1928(Quoted in Lucien, J.R.: *Atlas of tumor pathology; second series. Fascicle 6, Tumors of the central nervous system*, 235-241, Washington D.C., Armed Forces Institute of pathology, 1972).
- 2) Franz, M.E. and Sharon W.W.: *Soft tissue tumor*. 422, St. Louis. Toronto. London, The C. V. Mosby company, 1983.
  - 3) Helen, J.: *Fine structure of Hemangiopericytoma and Hemangioendothelioma*. *Cancer*, 19: 2005-2018, 1966.
  - 4) Juan R.: *Ackerman's surgical pathology*. 6th Ed. Vol. 2, 1597-1599, St. Louis. Toronto. London, The C.V. Mosby company, 1981.
  - 5) Judith, D.P.: *Computed Tomography of the spine*. 689, Baltimore, Williams and Wilkins, 1984.
  - 6) Julian, T. and Bronson, S.R.: *Cerebral Hemangioblastoma occurring in a patient with von Hippel-Lindau Disease*. *J. of Neurosurgery*, 28:365-368, 1968.
  - 7) Lindau, A.: *Cysts in the cerebellum: structure, pathogenesis and relations to angiomatosis of the retina*. *Scandinavia*, 1926(Quoted in Lucien, J.R.: *Atlas of tumor pathology; second series. Fascicle 6, Tumors of the central nervous system* 235-241, Washington D.C., Armed Forces Institute of pathology, 1972).
  - 8) Louis, J.: *Tumors; Radiology of spine*, 45-48, Berlin. Heidelberg, Springer Verlag, 1986.
  - 9) Lucien, J.R.: *Atlas of Tumors pathology; second series. Fascicle 6, Tumors of the central nervous system*, 235-241, 300-311, Washington D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1972.
  - 10) Robert, S.: *Myelography*. 4th Ed. 339-342, Chicago, Year book medical publishers Inc., 1984.
  - 11) Thomas, A.W., Edgar, H.L. and Maitland, B.: *The Association of polycythemia with a cerebellar hemangioblastoma*. *American J. of Medicine*, 31:318-324, 1961.