

흉추에 발생한 부 신경절 종 - 1례 보고 -

계명대학교 의과대학 정형외과학교실, 병리학교실*

강철형 · 전시현 · 강유나*

-Abstract-

Thoracic Paraganglioma A case report

Chul Hyung Kang, M.D., Si Hyun Jeon, M.D., Yu Na Kang, M.D.*

Department of Orthopaedic surgery, Department of Pathology,
Keimyung University, School of Medicine, Taegu, Korea.*

Paraganglioma is a rare tumor thought to arise from the neuroectodermally-derived paraganglionic cells which are dispersed widely along the autonomic ganglia. Most often they are benign tumors. However, infrequently they have been reported to metastasize. They can metastasize to bones, lymph nodes, and lungs and occasionally they present with spinal compression.

Spine involvement is much less common and usually takes the form of intradural compression of the cauda equina. Epidural compression of the spinal cord by a paraganglioma occurs rarely. Particularly, thoracic paravertebral paraganglioma producing spinal cord compression are much less lesions.

The authors report one case of paraganglioma to the thoracic spine.

Key Words : Thoracic spine, Paraganglioma.

*통신저자 : 강 철 형
대구광역시 중구 동산동 194번지
계명대학교 의과대학 정형외과학교실

서 론

부 신경절 종은 자율 신경계와 밀접한 관계를 가진 부 신경절에 발생하는 종양으로 정상적으로 부 신경절이 존재하는 인체의 여러 부위에 발생할 수 있다. 부 신경절 종의 약 90%는 두 경부에 발생하며 척추 침범은 드물고 대부분 마미의 경막 내 압박의 예이며 흉추를 침범하여 경막 외 압박을 하는 예는 아주 드문 것으로 보고되었다^{1-3,5)}. 부 신경절 종은 대부분 양성이며 악성인 경우는 10% 이하로 알려져 있다^{2,6)}.

저자들은 흉추에 발생한 부 신경절 종의 경막 외 압박과 국소 침범으로 하반신이 완전 마비된 예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

43세 남자 환자로 흉추부 통증을 주소로 내원하였다. 내원 1년 전부터 흉추부 둔통이 있어 한방 치료 및 물리 치료 받았으나 호전이 없었고, 내원 3개월 전부터 통증의 양상이 칼로 베는듯한 자발 통으로 변하여 강도가 점차 심해졌으며, 내원 10일 전부터 통증으로 인해 보행이 불가능하였다. 과거력상 각혈이나 고혈압 등 특이소견은 없었으나 어머니가 복부 종괴로 사망한 가족력이 있었다. 내원 당시 이학적 검사상 흉추부에 압통은 있었으나, 신경학적 검사상 하지 마비나 감각 소실은 없었으며 혈액학적 검사소견은 정상이었다. 흉추 단순 방사선 사진상 제 6 흉추 체부 및 후궁의 병적 압박 골절 소견이 보였다. 자기공명영상에 경계가 불확실한 경막외 종괴가 늑골과 대동맥 주위에 관찰되었으며, T1 및 T2 강조영상에서 불균질한 신호강도와 Gd-DTPA (gadolinium-DTPA)에 의해 다소 조영 증강 되었고, 역동학적 주사상 조기 최고치와 조기감소(early peak & early wash)를 보였지만, 척수에는 비정상 신호 강도가 관찰되지 않았다(Fig. 1,2). 입원 5일째 배뇨장애가 동반되면서 양측 하지 근력 저하와 제 6 흉추부 이하 감각소실이 진행하여 1차 수술 전 제 6 흉추 이하가 완전 마비되었다.

주로 우측 제 6 번, 좌측 제 6,7,8 번 늑골간



Fig. 1. T2-weighted(TR, 4400 ; TE, 112) sagittal magnetic resonance images of the thoracic spine demonstrates a significant mass lesion of the T6 vertebral body & paravertebral area.

동맥에서 기원하는 종양 영양 동맥에 대하여 선택적 도자술 후 Gelform®을 이용하여 술 전 색전술 시행 후(Fig. 3) 입원 9일째 우측 흉추 전방도달법을 통해 전방감압과 함께 종괴는 최대한 절제하였고 자가 장골 능 골편(iliac bone strut)을 이용하여 전방추체간 유합술을 시행하였다.

흉추에서 적출한 조직은 황적색의 다결절성, 고형성 종괴로 크기는 $5.5 \times 5.0 \times 3.5\text{cm}$, 무게는 37.0gm이였다. 종괴의 외면은 부분적으로 피막에 둘러싸여 있었고 나머지 부분도 육안적으로 주위 조직으로의 침윤 없이 비교적 경계가 잘 지워

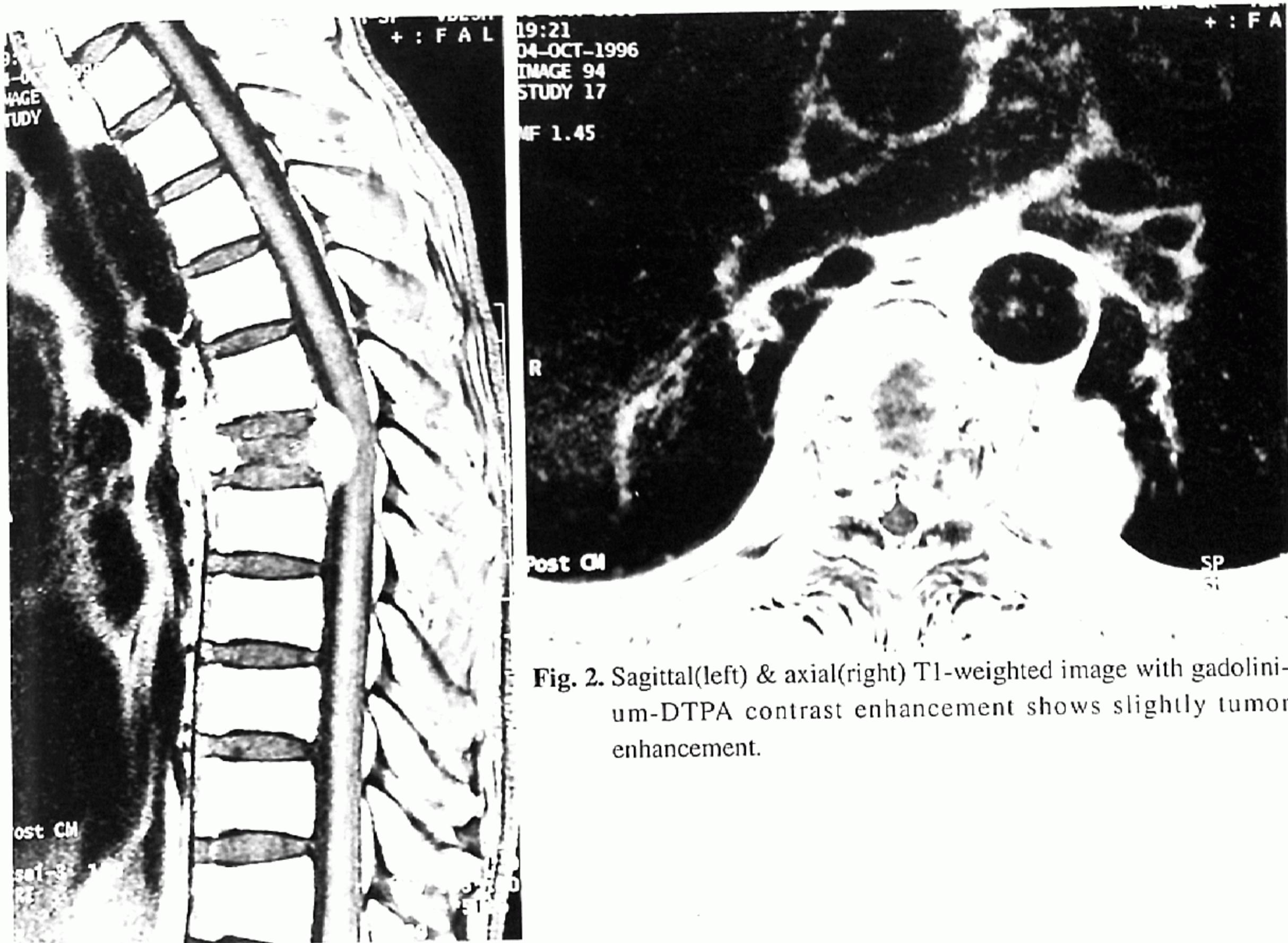


Fig. 2. Sagittal(left) & axial(right) T1-weighted image with gadolinium-DTPA contrast enhancement shows slightly tumor enhancement.

지는 형상이었다. 또한 종괴의 단면에서 연황색의 고형성 부분과 함께 출혈과 괴사소가 관찰되었다. 광학 현미경 소견상 종괴는 입방형 세포로 이루어 진 세포소들이 혈관이 풍부한 가는 섬유성 경막에 의해 분리되어 있었다 (Fig. 4, Top). 종양 세포는 대부분 원형 또는 타원형의 핵과 비교적 풍부 한 양의 과립상 세포질을 가지는 주세포 ("Zellballen")와 방추상 부세포로 구성되어 있었으며 유사 분열은 드물게 관찰되었다. 간혹 이형성을 보이는 큰 비정형의 핵들과 현미경적으로 출혈과 괴사소들을 관찰할 수 있었지만 혈관내 혹은 주위 조직으로의 침윤은 관찰되지 않았다. 또한 면역 조직 화학 염색상 대부분의 종양세포에서 chromogranin, neuron-specific enolase, neurofilament 염색에 양성 그리고 세포소들을 둘러싸 고 있는 방추상 부세포(sustentacular cell)에서 S-100 단백질에 특징적으로 양성 소견을 보여 (Fig. 4, Bottom) 다른 내분비성 종양과 구별할 수 있었다.

술 후 시행한 신경학적 검사상 하반신 마비는 호전되지 않았으나 흉추부 통증은 감소하였고 복부 초음파 및 전신골 주사 검사상 전이소견은 없었으며 뇌 생아민 검사는 정상이었다. 술 후 자기 공명영상에서 제 6 흉추 경막 외에 남아있는 종괴가 관찰되었으며 경막을 압박하고 있었다.

입원 30일째 흉추 후방 도달법을 통해 감압술 시행 후 제 4 흉추부터 제 8 흉추까지 후방 금속 고정술 시행하였으며 (Fig. 5) 술 후 총 4500cGy 의 방사선 치료를 시행하였다.

2차 수술 5개월 후 신경학적 검사상 하지 근력은 대퇴사두근과 대퇴이두근이 Trace로, 감각은 심부 촉각(deep touch)을 회복하였다.

고 찰

부 신경절은 자율 신경계와 밀접한 관계를 가진 신경능 기원세포(neural crest-derived cell)의 부신 외 조직이며 두경부, 흉곽, 후복강, 방광 등

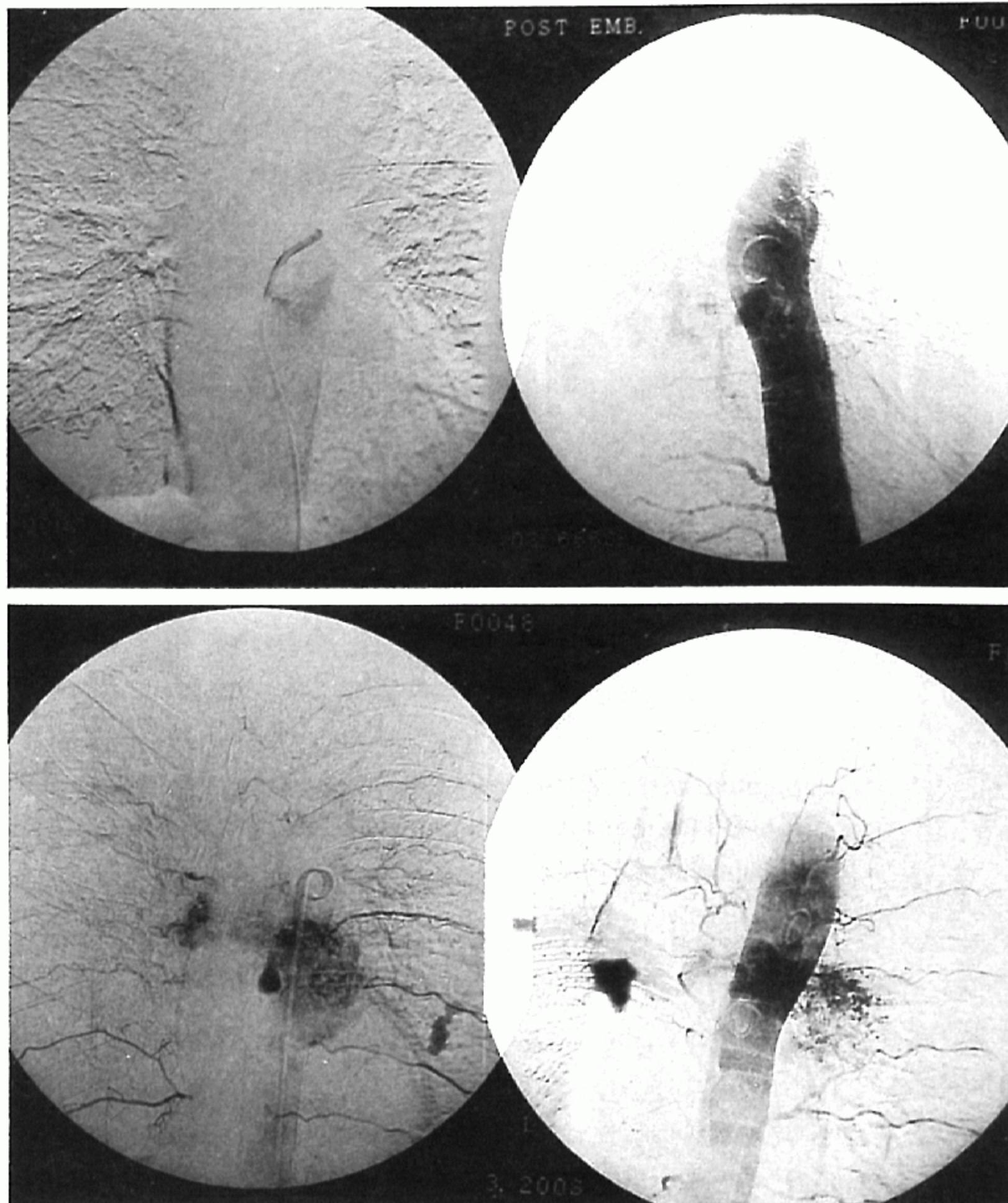


Fig. 3. Selective angiography of right 6th, left 6th, 7th and 8th intercostal artery show tumor vessels, which can no longer be seen after embolization.

인체의 여러 부위에 존재한다⁹⁾.

부 신경절 종의 대부분은 두경부의 경동맥체 (carotid body)에 발생하며 척추 침범은 드물고 대부분 마미 (cauda equina)의 경막내 압박의 예이다^{1-3,5)}.

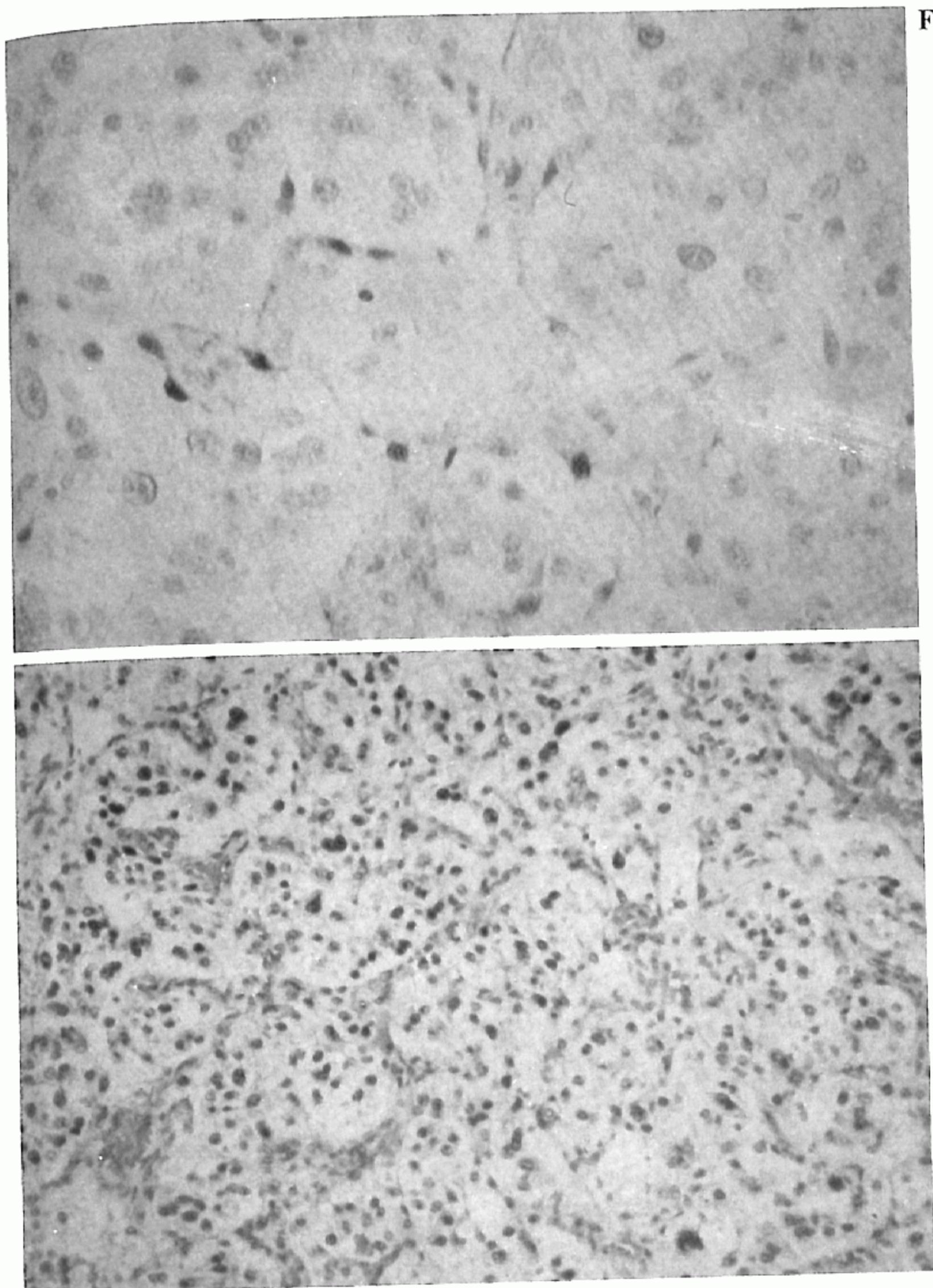
1948년 Donald와 Crile이 척추로 전이된 부 신경절 종을 처음 보고한 이래 전 세계적으로 20례가 보고되었으며²⁾ 흉추를 침범하여 경막 외 압박을 하는 예는 Böker 등이 보고한 3례를 포함하여 4례가 보고될 정도로 희귀하다⁴⁾.

부 신경절 종의 전형적인 조직 소견은 결체 조직으로 형성된 피막으로 둘러싸여 경계가 명확하고, 피막으로부터 혈관이 풍부한 섬유조직으로 형성된 소주들이 종양 조직내로 뚫고 들어가 종양 조직을 많은 소엽으로 분리한다. Zellballen 세포로 알려진 주세포와 부세포 (Sustentacular cell)로 구성되어 있으며, Zellballen 세포는 핵이 등

글거나 난원형이며 세포질은 풍부하고 주로 호염기성이며 종종 호산성을 나타내고 세포질내에 신경분비 과립을 함유하고 있다. 세포 분열상은 대부분의 종양에서 발견할 수 있으며 있더라도 악성 판단 기준은 되지 않는다. 면역조직화학 검사상 주세포는 Chromogranin, neuron-specific enolase, neurofilament에 부세포는 S-100 단백질에 염색된다⁹⁾.

부 신경절 종의 진단에 있어 소변 내 Catecholamine 및 그 대사물의 분비 증가와 종양 조직의 생 아민 (Biogenic amine)의 존재가 도움이 되며, Catecholamine이 분비되는 경우 빈맥, 두통, 발한, 고혈압 등의 임상 증상이 동반되나 분비되지 않는 약 40-75%의 경우는 임상 증상이 없을 수 있다^{1,5,10)}. 저자들의 예에서는 술 후 소변 내 생 아민치는 정상이었고 특이한 임상 증상은 없었다. 종양의 위치를 알아내기 위해 컴퓨터 단층 촬영, 자기

Fig. 4. Microscopic finding of paraganglioma of thoracic spine shows well-defined nests of cuboidal cell ("Zellbalen") are separated by highly vascularized fibrous septa. (H & E ; $\times 100$). (Top). Immunohistochemical stain for S-100 protein in paraganglioma of thoracic spine. (S-100 ; $\times 200$) (Bottom).



공명영상, mIBG (metaiodobenzylguanidine) 주사 등이 시행된다. 컴퓨터 단층 촬영과 자기공명 영상은 감수성이 높고 보다 정확한 해부학적 위치를 제공하며 mIBG 주사는 Catecholamine 분비 종양의 약 80% 이상을 찾을 수 있어 특이성이 높은 검사법으로 알려져 있다^{7,10}.

부 신경절 종은 일반적으로 수술 및 술 후 방사선 치료를 하며 병소를 접근하는데 있어 체계적인 골 파괴 정도의 파악과 척추 안정성에 미치는 종양 적출의 역할에 대해 충분히 검토되어야 한다⁵. 수술적 치료는 초기에 후궁 절제를 통해 후방 감압술로 치료하였으나 최근에는 전방도달법으로 보다 완전 절제가 가능하여 선호되고 있다². 저자들

의 경우 먼저 우측 흉추 전방 도달법을 통해 종괴를 최대한 절제하고 자가 장골 능골편으로 전방 추체간 유합술을 시행한 후 척추 안정성을 위해 2차적으로 후방 금속 고정술을 시행하였다.

또한 부 신경절 종이 과혈관성 이므로 출혈성 합병증을 줄이기 위해 술 전 혈관 조영술 및 색전술이 추천된다^{2,5}. 저자들의 경우 1차 수술 전 선택적 도자술 후 종양 영양 동맥에 대해 색전술을 시행하였음에도 불구하고 수술 시야상 종양 내 출혈로 절제에 어려움이 있었다.

수술적 방법과 병행하는 방사선 치료는 종양의 크기가 크거나 불완전하게 절제된 종양에 대한 국소 재발을 줄이기 위해 시행하며 여러 저자들은

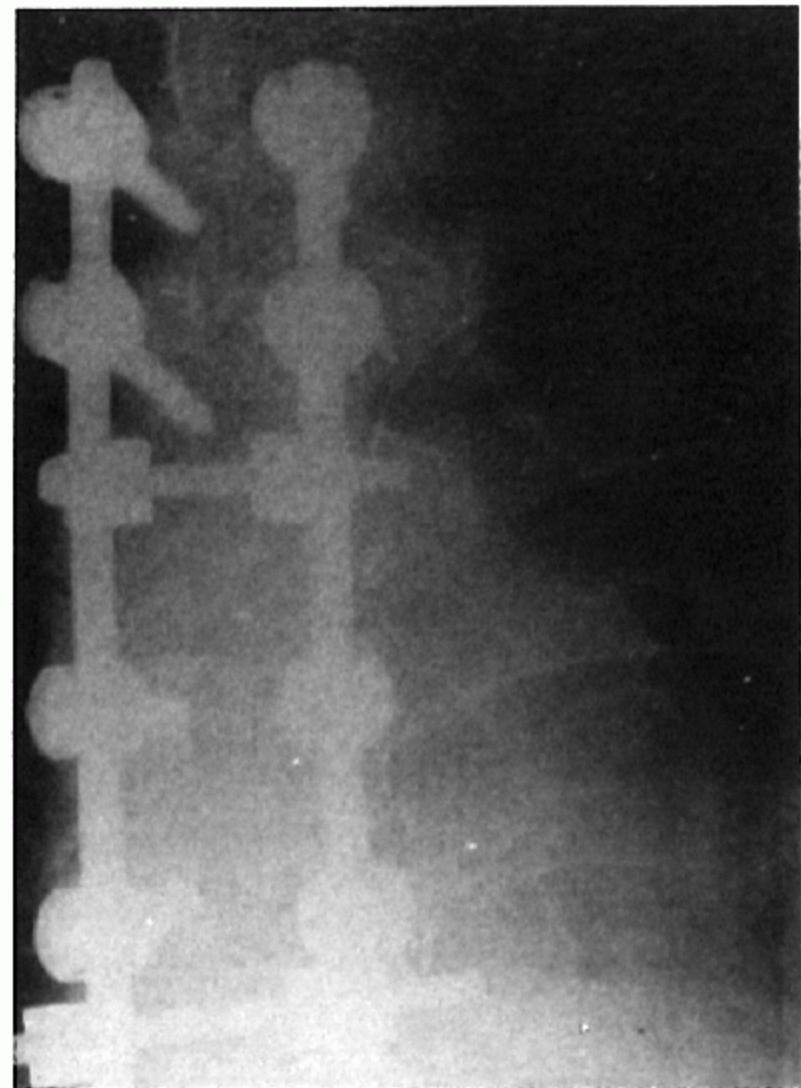


Fig. 5. Postoperative thoracic antero-posterior & lateral view show anterior interbody fusion with iliac bone strut and posterior instrumentation.

총 4500cGy dose를 추천하며 저자들에 따라 80-90%의 국소 조절을 보고하고 있다^{2,6}.

화학요법은 절제가 불가능하거나 전이 종양의 술 전에 사용되기도 하며 만족할 만한 결과를 일부 보고하고 있지만 일반적인 방법은 아니다^{2,6,10}.

부 신경절 종은 대부분 양성 종양으로 알려져 있지만 국소 침범(local invasion)과 원격 전이(distant metastasis)와 같은 악성의 예는 6.5%-36%, 국소 재발률은 12%-15%로 보고되고 있다^{1,5-7}. 원격 전이와 국소 재발은 수술시 불완전하게 절제하거나 종양의 크기가 큰 경우가 많다.

부 신경절 종이 다발성인 경우는 3.8%-10%로 보고되며^{1,6} 이러한 경우 신경섬유종, 제2, 제3 가족 증후군, Von Hippel Lindau병이 동반된다는 보고가 있다⁵.

요약 및 결론

저자들은 흉추에 발생한 부 신경절 종의 경막 외 압박과 국소 침범으로 하반신이 마비된 예에 대하여 치험한 바 그 예가 희귀하므로 문헌 고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

- Böker DK, Wassmann H and Solmosi L : Paragangliomas of the spinal canal. *Surg Neurol*, 19:461-

468, 1983.

- 2) Brodkey JA, Brodkey JS and Watridge CB : Metastatic paraganglioma causing spinal cord compression. *Spine*, 20:367-372, 1995.
- 3) Constantini S, Soffer D, Siegel T and Shalit MN : Paraganglioma of the thoracic spinal cord with cerebrospinal fluid metastasis. *Spine*, 14:643-645, 1989.
- 4) Cornford RJ, Wastie ML and Morgan DAL : Malignant paragangliomas of the mediastinum: A further diagnostic and therapeutic use of radiolabeled mIBG. *Br J Radiol*, 65:75-78, 1992.
- 5) Cybulski GR, Nijensohn E, Brody BA, Meyer PR Jr and Cohen B : Spinal cord compression from a thoracic paraganglioma: Case report. *Neurosurgery*, 28:306-309, 1991.
- 6) Jindel R, Gupta AK, Mabapatra AK, Bal CS and Singhal RM : Extradural paraganglioma with multiple skeletal metastases. *Br J Radiol*, 65:938-940, 1992.
- 7) ORiordain DS, Young WF, Grant CS, Carney JA and van Heerden JA : Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. *World J Surg*, 20:916-921, 1996.
- 8) Patel SR, Winchester DJ and Benjamin RS : A 15-year experience with chemotherapy of patients with paraganglioma. *Cancer*, 76:1476-1480, 1995.
- 9) Rosai J : *Ackermann's surgical pathology*. 8th ed. St.Louis, Mosby : 1037-1048, 1996.
- 10) Silverstein AM, Quint DJ and McKeever PE : Intradural paraganglioma of the thoracic spine. *Am J Neuroradiol*, 11:614-616, 1990.