

전천골강에 발생한 과립세포 종양: 1예 보고¹

정 선 양 · 정 재 준 · 홍 인 철² · 이 용 희³

과립세포 종양은 슈반세포에서 발생한다고 생각되는 희귀한 연부조직 종양으로, 다수의 호산성 과립을 포함한 세포질을 가진 타원형 또는 방추형 세포로 구성되어있다. 저자들은 34세 여자의 전천골강에 발생한 과립세포종 1예를 경험하였기에 경질 초음파검사, 바륨대장검사, 컴퓨터전산화단층촬영 및 자기공명영상 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

과립세포 종양은 슈반세포(Schwann cell)에서 기원한다고 생각되며 그 분포는 혀, 피부, 유방, 소화기관, 기타 심부연조직으로 다양하다 (1-3). 그러나 골반강에서 발생한 보고는 매우 드물다(3). 저자들은 하복부와 하요부의 동통을 주소로 내원한 34세 여자 환자의 전천골강(presacral space)에서 발생한 과립세포 종양 1예를 경험하였기에 초음파검사, 바륨대장검사, 전산화 단층촬영소견, 자기공명영상소견 및 병리학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

34세 여자 환자가 4년간 지속된 하복부와 하요부의 동통을 주소로 내원하였다. 환자는 7개월전 다른 병원 산부인과에서 경관확장 자궁소파술(dilatation and curettage) 후 실시한 내진과 초음파검사상 골반강내에 종괴가 발견되어 본원으로 전원되었다. 경질 초음파검사상 직장 뒤쪽에 배엽상의 불균질한 저에코의 종괴가 보였다(Fig. 1). 바륨대장검사상 전천골강을 넓히는 종괴에 의한 직장 후벽의 압박 소견이 보였으나 직장 점막은 정상이었으며, 제4 천추골의 미란(erosion)을 의심케하는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 조영전 CT에서 전천골강에 위치한 종괴는 근육과 유사한 정도의 음영을 보였고 종괴에 의해 직장은 전우측으로 밀려 있었고, 조영후 CT에서 종괴는 약간의 불균등한 조영증강을 보였다(Fig. 3). MR 소견상 T1 강조영상에서 근육과 동등한 낮은 신호강도를, T2 강조영상에서 불균등하고 약간 높은 신호강도를, Gd-DTPA 조영증강후에는 불균등한 중등도의 조영증강을 보였다(Fig. 4). 전신골

주사(whole body bone scan) 소견상 천골부위에 이상 집적(hot uptake)은 보이지 않았다.

수술소견상 종괴는 제4 천추골과 유착을 보여 종괴와 함께 제4 천추골과 미골이 적출되었다. 종양은 7.5×6.0×5.3 cm이었으며, 제4 천추골과의 유착이외에는 직장등의 주변과 경계가 명확하여 잘 분리되었다. 종양은 단단하고 미만성으로 담황색이었으며, 절단면에서 출혈이나 괴사는 관찰되지 않았다. 광학현미경 소견상 핵농축(pyknosis)과 호산성의 과립성 세포질(granular eosinophilic cytoplasm)을 가진 타원형 또는 방추형 세포들이 관찰되었다(Fig. 5a). 종양세포들은 면역조직화학 염색상 S-100 protein, neuron specific enolase(Fig. 5b)에 강한 양성을 보였다. 탈회(decalcification)후 천골과 미골부위에서 종괴에 의한 골미란이나 골파괴 소견은 없었다.

고 찰

과립세포 종양의 조직학적 기원(histogenesis)은 오랜동안 논란의 대상이 되어왔다. 1926년 Abrikossoff는 최초로 근육에서 기원한다고 생각하여 granular cell myoblastoma로 불렀고(1, 2), 이후 각각 중간엽세포(mesenchymal cell), 섬유모세포(fibroblast), 조직구(histocyte)에서 기원한다는 다양한 보고들이 있다(4). 오늘날 대부분의 학자들에서 과립세포 종양은 슈반세포에서 기원한다고 받아들여지며 이들중 다수가 S-100 protein을 소유하고 있고 미세구조가 슈반세포와 유사하다고 한다(1). 본 증례의 경우 면역조직화학 염색상 종양세포들은 S-100 protein, nonspecific enolase에 강한 양성을 보여 과립세포종양이 신경에서 기원한다는 주장에 합당한 염색 소견을 보였다. 과립세포 종양은 광학현미경 소견상 경계가 명확한 타원형 또는 방추형의 세포가 종이장처럼 배열되어 있으며 그 세포질은 다수의 호산성 과립을 포함하고 있다. 종양 세포의

¹연세대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²연세대학교 의과대학 외과학교실

³연세대학교 의과대학 병리학교실

이 논문은 1996년 5월 20일 접수하여 1996년 7월 8일에 채택되었음

종양 세포의 세포질 과립은 periodic acid-Schiff(PAS) 염색에 양성, diastase로 전처치후 시행한 PAS 염색에는 음성을 보여 glycogen 성분임을 나타낸다(1, 2). 전자현미경 소견상 세포질은 미엘린상(myelin figure)의 전자밀도가 높은 무정형 물질을 포함한 자가포식소포(autophagic vacuoles)로 구성되어있다(3, 5). 과립세포 종양은 대부분 양성 종양이나 때때로 악성을 보여 치명적일 수도 있다(1, 5). 그 분포는 혀, 피부, 유방, 소화기관, 구강점막, 기타 심부연조직등으로 다양하다(3, 6). 골반강내에서 발생한 경

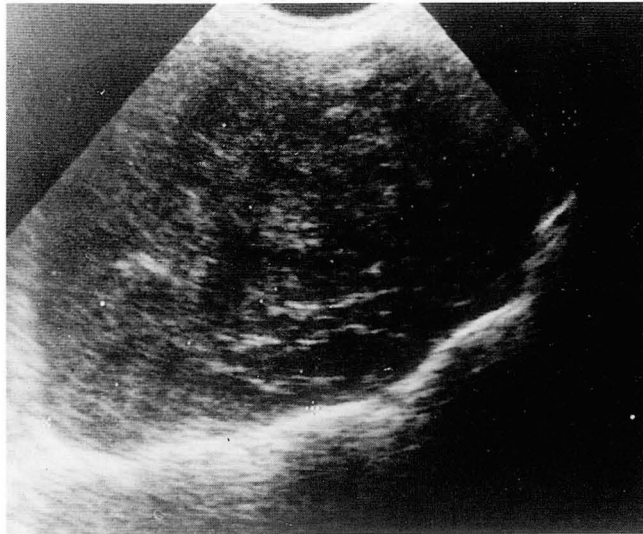


Fig. 1. Endovaginal sonogram shows inhomogeneous and hypoechoic mass with lobulated contour in the presacral area.

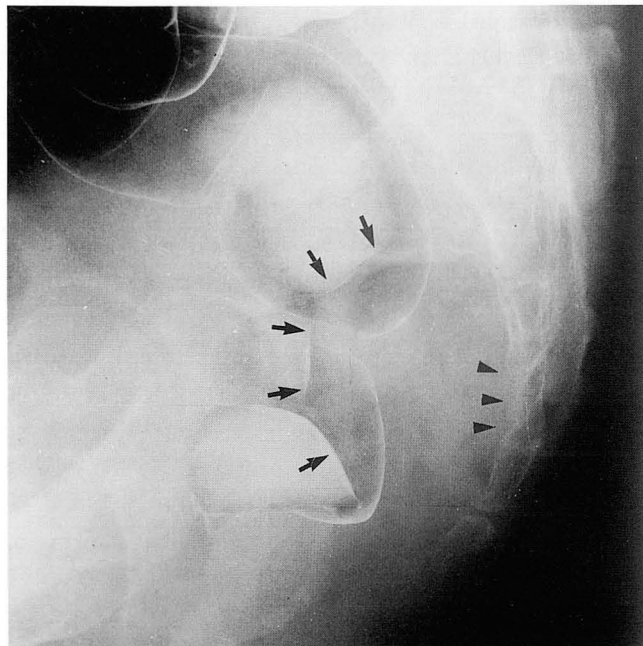


Fig. 2. Barium enema shows compression of posterior rectal wall by presacral mass(arrows) and suspicious erosion of the fourth sacral vertebra(arrowheads).

우는 Mentzel 등(3)이 발표한 각각 정낭(seminal vesicle)과 질(vagina)에서 발생한 2예가 있으나 매우 드물고, 전천골강내에서 발생한 보고는 없었다.

본 증례는 대장바륨검사와 CT 소견상 종괴가 주로 전천골강에 위치하고 있으면서 제4 천추골의 전면에 골미란을 의심케하는 소견이 있었으나, 전신골주사 소견상 이 부위에 이상 집적이 없었다. 또한 직장, 자궁등의 주변장기와 명확한 경계를 보여 종양은 천골자체에서 발생하거나 주변장기의 종양이 연장되었다기 보다는 전천골강에서 일차적으로 발생한 것으로 생각되었다. 전천골강에서 일차적으로 발생하는 종양을 살펴보면 선천성 종양으로 표피양낭(epidermoid cyst), 유피낭(dermoid cyst), 기형종(teratoma) 등이 있고, 신경성 종양으로 신경섬유종(neurofibroma), 신경초종(neurilemmoma), 신경절 신경종(ganglioneuroma) 등이 있으며, 섬유종(fibroma), 지방종, 평활근종(leiomyoma), 임파종(lymphoma), 원격장에서 전이된 종양과, 직장, 방광, 자궁 등의 주변장기에서 발생하는 종양이 전천골강으로 연장되는 경우 등이 있다(7, 8). 본 증례의 경우 MR 소견상 T2 강조영상에서 불균등하고 약간 높은 신호강도를, Gd-DTPA 조영증강후 T1 강조영상에서 불균등한 중등도의 조영증강을 보이는 점이, T2 강조영상과 조영증강후 T1 강조영상에서 모두 고신호강도를 보이는 신경초종을 포함한 신경성 종양과 감별하는데 도움을 줄 수 있겠다. 또한 천골이나 전천골강에서 발생하는 대부분의 신경성 종양은 천골구멍(sacral foramen)의 확장을 보이며, 종괴가 커짐에 따라 종괴가 전천골강내로 연장되는 소견을 보이는 반면 본 증례에서는 전천골강의 정중면에 독립적으로 위치하고 천골구멍의 확장이 없는 점이 달랐다(8, 9).

과립세포 종양은 매우 드문 종양으로 특히 전천골강에서 발생하는 예의 보고는 없어서 방사선학적인 특징만으로는 진단이 어려울 것으로 생각되나 전천골강내에서 발생하는

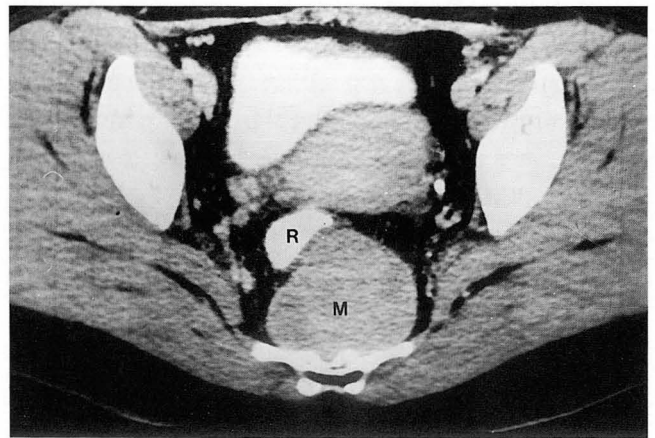


Fig. 3. Postcontrast CT scan reveals presacral mass(M) with inhomogeneous enhancement and rectum(R) displaced anterolaterally by this mass.

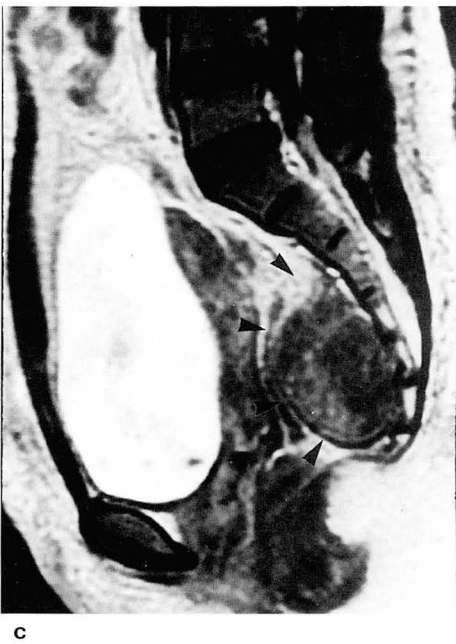
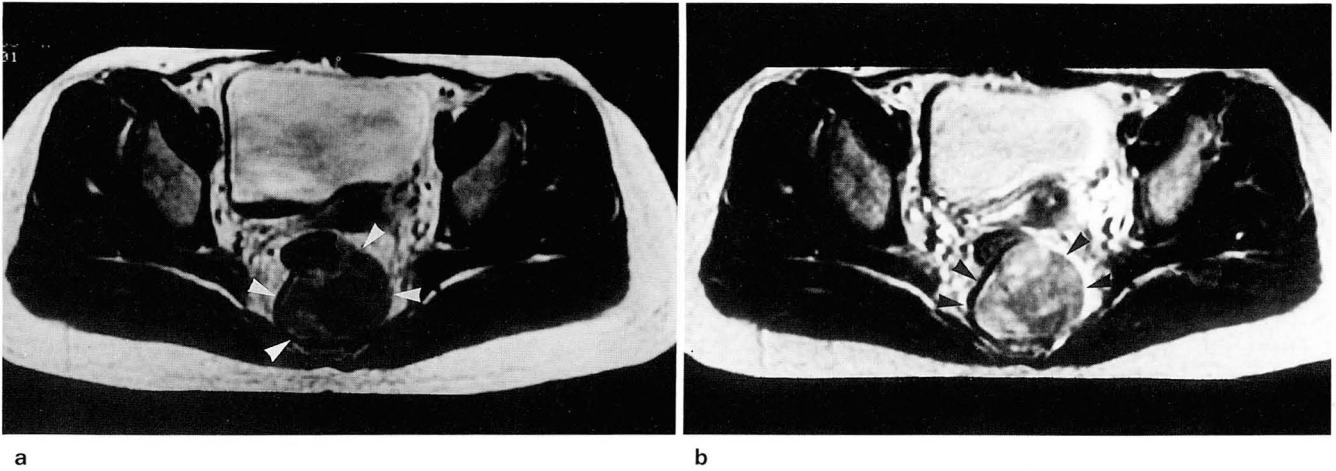


Fig. 4. Presacral mass(arrowheads) shows inhomogeneous and low signal intensity on T1- weighted MR image(a), inhomogeneous and high signal intensity on T2-weighted MR image(b), inhomogeneous and moderate enhancement on post-enhanced T1-weighted sagittal MR image(c).

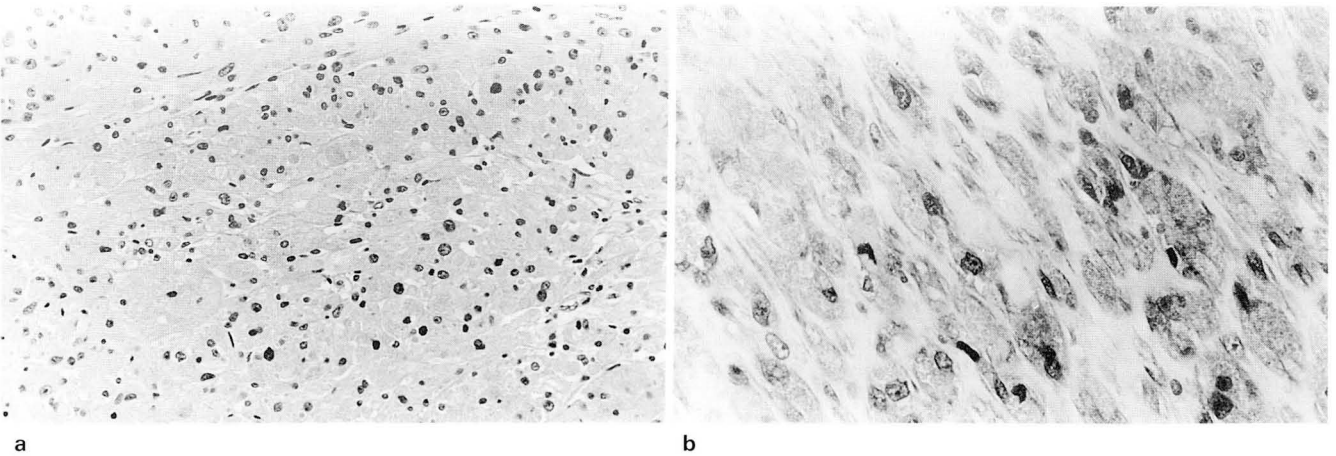


Fig. 5. Presacral granular cell tumor

a. Granular cell tumor is composed of polygonal cells with coarsely granular cytoplasm and pyknotic nuclei (hematoxylin-eosin, x 200).

b. Immunohistochemical study reveals diffuse positive staining for neuron-specific enolase (x 400).

질환들의 감별에서 다른 종양의 특징적인 방사선학적 소견을 갖지 않을때 감별에 포함시켜야할 질환으로서 의미가 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Uzoaru I, Firfer B, Ray V, Hubbard-Shepard M, Rhee H. Malignant granular cell tumor. *Arch Pathol Lab Med* **1992**;116: 206-208
2. Fisher ER, Wechsler H. Granular cell myoblastoma - a misnomer. Electron microscopic and histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation and nature (granular cell Schwannoma). *Cancer* **1962**;15:936-953
3. Mentzel T, Wadden C, Fletcher CDM. Granular cell change in

- smooth muscle tumors of skin and soft tissue. *Histopathology* **1994**;24:223-231
4. Gokaslan ST, Terzokis JA, Samtagada EA. Malignant granular cell tumor. *J Cutan Pathol* **1994**;21:263-270
5. Jardines L, Cheung L, LiVolsi V, Hendrickson S, Brooks JJ. Malignant granular cell tumors: report of a case and review of the literature. *Surgery* **1994**;116:49-54
6. Paskin DL, Hull JD, Cookson PJ. Granular cell myoblastoma: a comprehensive review of 15-years experience. *Ann Surg* **1972**;175(4):501-504
7. Wetzel LH, Levine E. MR imaging of sacral and presacral lesions. *AJR* **1990**;154:771-775
8. Levine E, Batnitzky S. Computed tomography of sacral and perisacral lesions. *Crit Rev Diagn Imaging* **1984**;21:307-374
9. Barboriak DP, Rivitz SM, Chew FS. Sacral neurofibroma. *AJR* **1992**;159:600

Granular Cell Tumor of the Presacral Space: A Case Report¹

**Sun Yang Chung, M.D., Jae Joon Chung, M.D.,
In Chul Hong, M.D.², Young Hee Lee, M.D.³**

¹ Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yonsei University

² Department of General Surgery, College of Medicine, Yonsei University

³ Department of Pathology, College of Medicine, Yonsei University

Granular cell tumors are rare lesions of probable Schwann cell origin and are composed of oval to fusiform cells with abundant granular eosinophilic cytoplasm. We report ultrasonography, barium enema, computed tomography and magnetic resonance imaging findings in a case of granular cell tumor in the presacral space in a 34-year-old woman.

Index Words : Pelvis, neoplasms
Sacrum, neoplasms

Address reprint requests to : Jae Joon Chung, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yonsei University, 134 Shinchon-dong, Seodaemun-ku, Seoul, 120-752 Korea, Tel. 82-2-361-5837 Fax. 82-2-393-3035