

경추내에 발생한 신경장성 낭종 1례*

제명대 학교 의과대학 신경외과학교실

손 은 익·임 만빈

=Abstract=

A Case of Intraspinal Neurenteric Cyst In The Cervical Area

Eun Ek Son, M.D., Man Bin Yim, M.D.

Department of Neurosurgery
Keimyung University School of Medicine

An isolated, cervical intraspinal neurenteric cyst in a 12-year old boy who had showed remission and exacerbation of neurological symptoms and signs was treated successfully by laminectomy, intradural exploration and excision.

The cord compression by this congenital cyst is rare.

No vertebral anomalies or congenital malformations were demonstrated.

Key Words: intraspinal neurenteric cyst. remission and exacerbation. excision. congenital cyst. vertebral anomaly. congenital malformation

서 론

신경장성 낭종은 태생학적 질육의 이상으로 발생하는 선천적 낭종으로써, 척추 및 다른 선천적 기형을 잘 동반한다.

이 낭종이 척추강내에 발생하는 예는 드물며, 경추하부 및 흉추상부에 호발하고, 증상의 악화와 호전을 반복하는 예가 많고 드물게는 염증성 소견을 보이는 경우도 있다.

병리조직학적으로 기형성 낭종(teratomatous cyst)과 구별하기 힘들고, 대부분 수술로 제거함으로써 좋은 경과를 취한다.

본 신경외과학교실에서는 척추 및 다른 선천적 기형을 동반하지 않은, 경추강내에 발생한 희귀한 신경장성 낭종 1례를 경험 치료하였기에, 발생기전, 증

상 및 병리조직학적 소견에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례

환자 : 이 ○○, 남자 12세

주소 : 경부통 및 강직성 하반신 부전마비

현병력 : 환자는 입원 약 3년전에 수면 중 고열과 통부통을 동반한 우측 하지의 부전마비가 10개월 정도 지속된 후 별다른 치료없이 소실되었으며, 1년 전에도 특별한 원인없이 하반신 부전마비가 나타나 6개월 후에 증상이 호전되었으나, 입원 3주전에 다시 경부통을 동반한 하반신의 부전마비가 나타났으며 입원할 때까지 점차 진행하였다.

가족력 및 과거력 : 특기사항 없음

이학적 및 신경학적 소견 : 입원 당시 환자는 약

* 본 논문은 1982년도 제명대 학교 동·산의료원 임상연구 보조비로 이루어 졌음.

간 여원 상태였으나 의식은 명료했다. 혈압 100/60 mmHg, 맥박 88/분, 호흡 23/분, 체온 36.5°C로 정상범위였다. 신경학적 소견상 양하지의 강직성 운동마비가 보이며(근력 견절반율 20% 정도), 제1흉주 신경근과 부진 이하 영역의 감각이 감소되었으며 심전반사는 양측에서 헐친되었다. Babinski 징후는 양측에서 양성이었고 족부관대성강련도 있었으며 중증도의 폐쇄 및 폐쇄장에도 있었다.

입상검사 소견 : 일반검사 소견은 모두 정상범위였고, 요추한자시 속안적으로 척수액은 여린 창싸운 데고 있었으며 암석은 정상범위였으나 Queckenstedt 예 검사에서 완전폐쇄 소견이 나타났으며, 뇌척추액 검사소견은 탄백질 560 mg%, 당 50 mg%였으며, 세포는 백혈구만 225개(호중구 60%, 원핵구 40%)였다.

방사선학적 소견 : 경추 및 흉주한 단순 활영성에는 특이한 소견이 없었으며(Fig. 1), 경추 척수강조 영술을 시도했다. 먼저 요추부 친자에서는 제7번 경주체 하연에서 조영제의 원점폐쇄가 Cup 모양으로 보이며, 천연상에서 폐쇄된 산부에 낭종의 하연으로 생작되는 Cup 모양의 음영이 보였다(Fig. 2). 경추부 친자에서는 제5번 경주체 하연에서 역시 조영제의 원점폐쇄가 같은 모양으로 나타났다(Fig. 3).

수술소견 : 수술은 후방접근을 시도하여 제3경추부

에서 제2흉주부까지 표피를 정중절개한 후 제5, 6, 7경주 및 제1흉주후궁 위험절제술을 시행하였다. 끝조직에는 이상이 없었으며 경막을 정중절개하니 척수는 우측, 중부쪽으로 절위되어 있었고 박동도 약했다. 척수를 우측으로 약간 전원하니 자주파와 일부 유착이 되어있는 연한 황백색의 낭종이 노출되었다. 10례의 연이 경하에서 유착된 낭종을 박리 하던 중 낭종이 디지털시 연한 황색의 낭액이 유출되었다. 자주파와 유착부분을 절제하여 낭종은 완전제거하였다. 낭액은 자주마보다는 두꺼웠으며 연한 황백색을 띠었다. 낭종제거부위의 척수가 위축되어 있었으나 척수박동은 비교적 정상으로 되었다.

수술후 정파 : 환자는 수술직후부터 운동 및 저작장애의 호침이 보이기 시작하여 수술전 근력 견절법상 20% 정도이던 하반신 마비가 수술 1주일째는 80% 정도로 되었으며, 저작장애 및 폐뇨장애 등도 호전이 되었다. 환자는 수술후 12일에 부터 보행에 대한 물리치료를 시작하여 수술 30일만에 스스로 보행이 가능한 상태로 회복하였다.

병리조직학적 소견 : 유안적으로 조직의 크기는 장경 1.2 cm의 투명한 황백색의 타원형이었으며 혈미경적으로는 낭액에 섬모성 원주세포가 보였으며, Periodic Acid-Schiff 염색에서 양성으로 나타났다(Fig. 4).



Fig. 1. Plain cervical spine X-ray show no evidence of bony abnormalities.

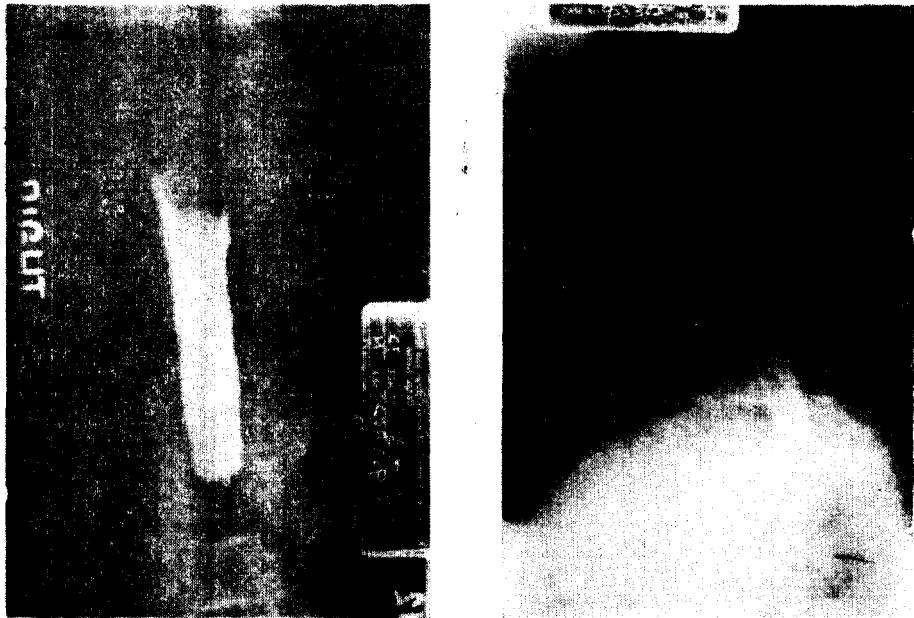


Fig. 2. Lumbar myelogram (Pantopaque) showing the extramedullary intradural lesion as cup-shaped complete obstruction of dye column at the level of lower margin of body of C₇.

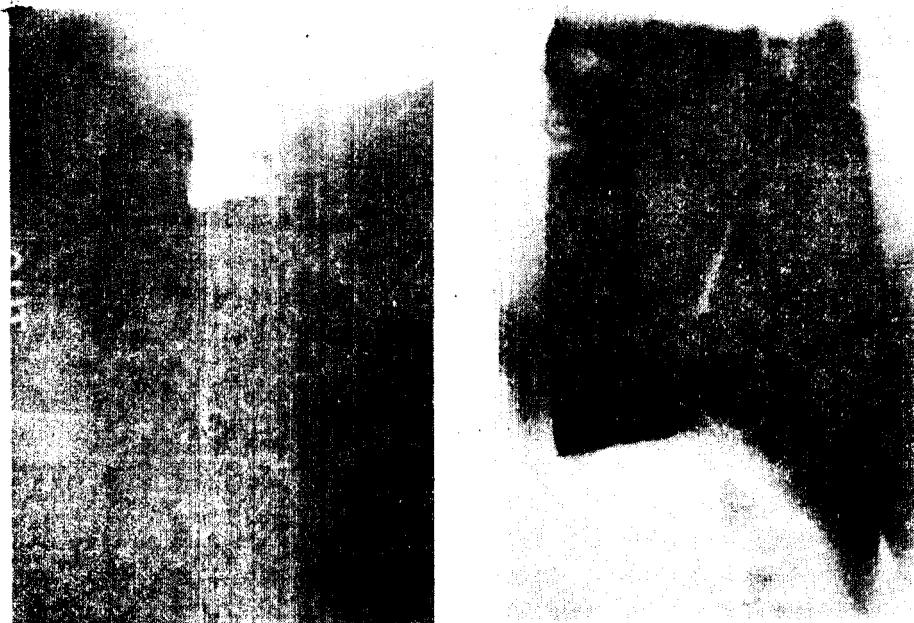


Fig. 3. Cervical myelogram (Pantopaque) demonstrate complete obstruction of dye column as cup shape at the level of lower margin of body of C₅.

고 안

1912년 유판된 대아에서 척추, 척수 및 위장관의 발육이상이 동반된 기형이 발견된 이후부터,¹⁾ 신경장성 낭종에 대한 많은 문헌보고와 함께 그 발생기

전에 대하여 논란이 되여왔다.^{1~15)}

문현상 발생기점으로, 첫째 태생기 제3주에 중배엽 기원의 쳐색(notochord)과 위장관을 형성하는 내배엽이 분리되지 않으므로해서 발생된다는 설^{1,3)}

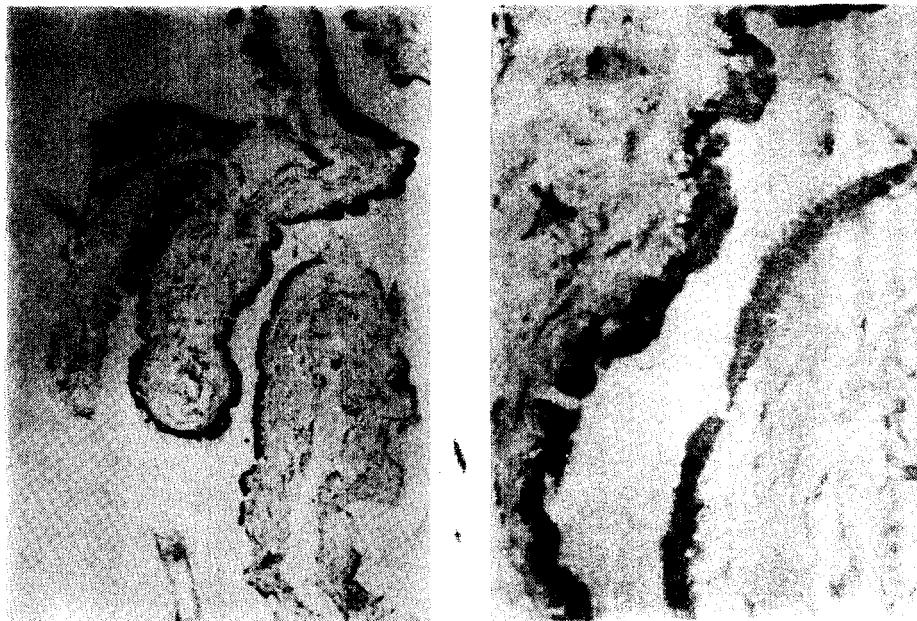


Fig. 4. Photomicrographs of the cyst showing a portion lined with ciliated tall columnar cells. (Left: H & E, X100) Intracytoplasmic droplets of mucinous material gave a positive Periodic Acid-Schiff stain. (Right: PAS, X400)

4,6,7,10~13,15) 둘째 정상적인 신경장관은 미끌과 연결되었다가 퇴화하고, 전위(ectopic) 혹은 부신경장관이 상부에 존재하여 발생한다는 설,^{1,5,12)} 셋째 태생기의 외배엽은 위장관을 형성하는 내배엽을 형성할 수 있는 능력이 있어 이러한 외배엽이 남아 있다가 신경장성 낭종을 형성한다는 설,⁷⁾ 넷째 기형성(teratomatous) 기원이라는 설,^{7,8)} 다섯째 중배엽기원의 척색에 이상이 있어 척추에 결손부위가 생기고, 이 결손부위를 통하여 내배엽이 들어와 척추강내에 신경장성 낭종을 형성한다는 설^{1,9,12,13)} 등 다양하다. 많은 저자들이 중배엽과 내배엽의 분리장애가 발생기전이라고 하였으나^{1,3,4,6,7,10~13,15),} Lake^{8),} Millis^{11),} Odake¹³⁾ 등은 수막척수류 및 피부류(dermal sinus)에 동반된 신경장성 낭종을 보고하면서, 중배엽과 내배엽의 분리장애만으로는 설명하기 어렵다고 하고, 중배엽 기원인 척색의 이상으로 척추에 결손이 생기고 이 결손부위를 통하여 내배엽이 들어와 피부를 형성하는 조직과 부착되므로 발생한다고 설명하면서, 중배엽기원의 척색의 장애라고 주장하였다.

상기한 발생기전에 의하여 신경장성 낭종은 많은 척추 및 위장관의 기형을 동반하며, 특히 척추증증이거나, 반척추(hemivertebra), 이분척추 및 Klippel-Feil anomaly 등이 잘 동반된다고 한다.^{1,3,5,7,9,10,}

^{12~15)} 그러나 D'Almeida^{2),} Fabinyi⁴⁾ 등은 척추기형이 동반되지 않은 예를 보고하였고, D'Almeida²⁾는 그 기전으로, 태생기 중배엽과 내배엽의 접촉된 기형이 즉시 분리되면서 중배엽의 결손이 정상화되거나 극소화하여 정상적인 척추를 형성하고, 중배엽에 부착되었던 내배엽조직은 계속 성장하여 신경장성 낭종을 형성하거나, 혹은 태생기의 외배엽은 내배엽을 형성할 수 있는 능력이 있어, 중배엽의 이상없이 척추강내에 신경장성 낭종을 형성한다고 설명하였다.

본 예의 경우도 척추의 기형을 동반하지 않은 예였다.

이 신경장성 낭종이 척추강내에 발생하여 척수를 압박하는 예는 드물다고 하며^{2~4,10,14)}, 발생한다면 경추하부나 흉추상부에 호발한다고 하나^{1~7,9,11,14,15)}, 요추 및 척골부에도 가능하다고 한다.^{1,13)}

척추강내에 이 낭종이 발생시에는 남자에 호발하고, 증상이 나타나 이 질환을 발견하는 나이는 신생아¹²⁾부터 54세까지^{4,7)} 광범위 하나, 10세 이하에서 주로 증상을 나타내어 발견된다고 한다.¹¹⁾

본 예의 경우는 12세의 남아로써 경추부에 발생한 예였다.

척추강내에 발생시 증상 및 정후는 대부분 천천히 자라는 척수증양과 비슷한 양상을 보이나, 특징적으

로 신경학적 증상 및 정후가 악화와 호전을 반복하는 경과를 취하되, 지주막염과 같은 염증성 소견을 보이는 것이라고 한다.^{1,2,5,6,7,8,11)} Levin⁹⁾과 Vinken¹⁰⁾은 이러한 증상의 설명으로, 낭종의 간헐적인 파열 및 낭종벽의 점액(mucin) 형성과 흡수의 변화 때문이라고 설명하고, 낭종의 파괴로 점액이 유출되어 염증성 소견을 나타낸다고 하였다.

본 예의 경우도 신경학적 증상 및 정후가 악화와 호전을 반복하였고, 발열 및 척수액 검사상 백혈구가 225개로 염증성 소견도 보였다.

진단은 상기한 특징적 임상증상과 함께 척추기형이 동반되면 이 낭종의 가능성을 생각하며 척수조영술로써 어느 정도 가능하나, 확진은 수술 후 병리학적 소견만으로 가능할 것으로 생각된다.

Duncan¹⁰⁾의 지주막낭종 진단에 척추 전산화단층촬영이 많은 도움이 있었더는 보고와 같이, 이 질환에서도 유용한 것으로 사료된다.

치료는 대부분 척추궁 절제 후 낭종을 제거하므로써 좋은 결과를 얻는다고 하며, 특히 Vinken¹⁰⁾은 낭종이 척수자체나 마미통에 붙어 있어 완전제거가 불가능할 때라도 부분절제만으로도 좋은 경과를 취한다고 하면서, 남아있는 조직이 점액 등을 분비하여 지주막염 등 염증을 야기시킬 위험성이 생각되나, 그러한 예는 없었다고 기술하였다.

낭종의 내용물은 우유빛, 황색 혹은 무색의 점액성 분비물로 되어 있다고 하여^{1~7,9,13)}, 낭벽은 투명한 얇은 낙이라고 한다.

본 예의 경우는 약간 황색의 낭액이였으며, 10배의 혈미경하에서 낭종벽은 투명한 얇은 황색이었고 지주막파도 구별되었다.

이 낭종의 병리조직학적 소견은, 입방형 혹은 원주세포로 구성되며 섬모는 있을 수도 있고 없을 수도 있으나, 점액(mucin)이 있어야 신경장성 낭종이라고 진단할 수 있다고 하며, Goblet 세포가 있으면 더욱 확진할 수 있다고 한다.^{1~7,9)} Dorsey³⁾, Kwak⁷⁾ 등은 섬모성 원주세포로 구성되는 기전으로, 석도를 형성하는 태생기의 낭황란(yolk sac) 내배엽 상부 조직은 섬모성 원주세포로 구성되기 때문이라고 하였다.

이 낭종과 구별하여야 하는 낭종으로는 지주막낭종, 상의성 낭종 및 기형성 낭종이라고 한다.^{1,2,4,6,7,17,~20)}

지주막 낭종은 평평한 입방형의 수막세포로 구성되었기 때문에 병리조직 소견으로 구별이 가능하고¹⁸⁾, 상의성 낭종은 세포의 모양으로는 구별되지

않으나 점액이나 Goblet 세포가 존재하지 않으므로 구별이 가능하다고 하나^{4,6,17~19)}, 기형성 낭종파는 병리조직 소견만으로 구별이 거의 불가능하고, Kwak⁷⁾ 등은 동일한 질환이라고 주장하였다. 그러나 Vinken¹⁰⁾, Hunter²¹⁾, Tavares²²⁾ 등은 낭의 벽에서 성 염색질(sex chromatin)을 조사하여 이 성 염색질이 환자의 성과 다를 때는 기형성 낭종으로 진단할 수 있다고 하였다. 본 예의 경우는 섬모가 있는 원주세포로 구성된 낭종이었으며, Periodic Acid-Schiff 염색에 양성인 점액이 있었으므로 신경장성 낭종으로 진단할 수 있었으며, 성 염색질은 조사하지 못하였다.

결 론

본 교실에서는 신경학적 증상의 악화와 호전을 반복하고, 척추기형을 동반하지 않았으며, 척추강내에 염증소견을 보였던, 드문 경추강내에 발생한 신경장성 낭종 1례를 경험하였기에, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

参考文獻

- Vinken, P.J., and Bruyn, G.W.: Tumors of the spine and spinal cord. Handbook of Clinical Neurology, Part II. Vol. 20. New York, American Elsevier, 1975, pp 55~73.
- D'Almeida, A.C., and Stewart, D.H.: Neurenteric cyst. Case report and literature review. Neurosurgery, 8 : 596~599, 1981
- Dorsey, J.F., and Tabrisky, J.: Intradspinal and mediastinal foregut cyst compressing the spinal cord. Report of a case. J. Neurosurg., 24 : 562~567, 1966.
- Fabinyi, G.C.A., and Adam, J.E.: High cervical spinal cord compression by an enterogenous cyst. Case report. J. Neurosurg., 51 : 556~559, 1979.
- Holcomb, G.W., Matson, D.D., and Mass, B.: Thoracic neurenteric cyst. Surgery, 35 : 115~121, 1954.
- Klump, T.E.: Neurenteric cyst in the cervical spinal canal of a 10-week-old boy. Case report. J. Neurosurg., 35 : 472~476, 1971.
- Kwok, D.M.F., Ch.B., M.R.C.S., and Jeffreys, R.V.: Intramedullary enterogenous

- cyst of the spinal cord. Case report. *J. Neurosurg.*, 56 : 270—274, 1982.
8. Lake, P.A., and Pitts, F.W.: Atypical myelomeningocele with associated anomalies. Case report. *J. Neurosurg.*, 31 : 234—237, 1969.
 9. Levin, P., and Antin, S.P.: Intraspinal neurenteric cyst in the cervical area. *Neurology (Minneapolis)*, 14 : 727—730, 1964.
 10. Mcletchie, N.G.R., Purves, J.K., and Saunders, R.L.: The genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts. *Surg. Gynec. & Obstet.*, 99 : 135—141, 1954.
 11. Millis, R.R., and Holmes, A.F.: Enterogenous cyst of the spinal cord with associated intestinal reduplication, vertebral anomalies, and a dorsal dermal sinus. Case report. *J. Neurosurg.*, 38 : 73—77, 1973.
 12. Neuhauser E.B.D., Harris, G.B.C., and Berrett, A.: Roentgenographic features of neurenteric cysts. *Amer. J. Roentgenol.*, 79 : 235—240, 1958.
 13. Odake, G., Yamaki, T., and Naruse, S.: Neurenteric cyst with meningomyelocele. Case report. *J. Neurosurg.*, 45 : 352—356, 1976.
 14. Silvernail, W.I., and Brown, R.B.: Intra-medullary enterogenous cyst. Case report. *J. Neurosurg.*, 36 : 235—238, 1972.
 15. Veenklass, G.M.H.: Pathogenesis of intrathoracic gastrigenic cysts. *Amer. J. Dis. Child.*, 83 : 500—507, 1952.
 16. Duncan, A.W., and Hoare, R.D.: Spinal arachnoid cysts in children. *Radiology*, 126 : 423—429, 1978.
 17. Kim, K.T., Song, S.H., Chung, I.H., Paik, J.H., Kim, Y., and Chi, J.G.: Congenital thoracic ependymal cyst. *J. Kor. Neurosurg. Soc.*, 8 : 381—385, 1979.
 18. Moore, M.T., and Book, M.H.: Congenital cervical cyst. Report of a case with symptoms precipitated by injury. *J. Neurosurg.*, 24 : 558—561, 1966.
 19. Mossa, J.A., and Verity, M.A.: Ependymal cyst of the spinal cord. Case report. *J. Neurosurg.*, 43 : 757—760, 1975.
 20. Rosenbaum, T.J., Soule, E.H., and Onofrio, B.M.: Teratomatous cyst of the spinal canal. Case report. *J. Neurosurg.*, 49 : 292—297, 1978.
 21. Hunter, W.F., and Lennox, B.: The sex of teratomata. *Lancet*, II : 633—634, 1954.
 22. Tavares, A.S.: On the sex of cancer and teratomata cells. *Lancet*, I : 948—949, 1955.