

## 낭성 두개인두종의 자발적 파열 1례\*

계명대학교 의과대학 신경과학교실

이 형 · 임정근 · 이동국 · 박영춘

### 서 론

두개인두종은 전체 뇌종양의 3%를 차지하며 소아에서 발생하는 안상 뇌종양중 가장 흔한 형태이다(Johnson 등, 1986). 이 종양의 특징적 소견은 안상부위(suprasellar area)에 경계가 뚜렷한 낭종형 성과 석회화이며 (Johnson 등, 1986) 낭종은 자발적으로 파열될 수 있다고 한다(Patrick 등, 1974; Okamoto 등, 1985). 그러나 두개인두종에서 낭종의 자발적 파열은 매우 드물게 보고 되어 있으므로 저자들은 뇌전산화단층촬영(CT) 및 뇌자기공명영상(MRI) 소견상 낭성 두개인두종의 자발적 파열로 생각되는 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증례

환자 : 김○일, 남자, 22세

주소 : 진행성 시력감퇴

현병력 : 환자는 10세부터 오십이나 구토를 동반하지 않은 간헐적인 두통 및 양안의 시력감퇴를 호소하였다. 12세에 시력 검사상 우안 및 좌안의 시력이 각각 0.15 및 0.5였고 성장발육 장애와 같은 내분비계의 이상을 의심할 만한 징후는 없었다. 18세부터 두통은 사라졌으나 시력감퇴가 점차 진행되어 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

이학적 소견 : 내원 당시 일반 이학적 검사소견은 정상이었으며 신경학적 검사상 시력은 좌안 0.5, 우안 0.1 이었고, 우안의 비측시야장애가 있었으며 안전 검사상 양안의 시신경위축이 관찰되었다. 기타 신경학적 검사소견은 정상이었다.

검사실 및 방사선학적 소견 : 혈액학적 검사소견은 정상이었다. 뇌하수체기능 및 뇌척수액 검사는 시

행하지 못하였다. CT(1981년 6월 시행)상 안상부위에 직경 1.5cm의 원형 저음영 소견이 보였으나 석회화된 병변은 없었고 양측 측뇌실이 확장되어 있었다(Fig. 1).

22세 (1991년 7월)에 시력감퇴가 진행되어 추적 시행한 CT에서는 이전 안상부위의 원형 저음영 소견은 보이지 않았고 석회화된 병변이 보였으며 측뇌실의 확장은 전과 변화없었다(Fig. 2). 한편 이와 비슷한 시기에 시행한 MRI에서는 안상부위에 T<sub>1</sub> 및 T<sub>2</sub> 영상에서 직경 1cm의 저신호 및 고신호강도가 섞여 있는 원형종괴가 보였으며 이 종괴는 시신경교차 및 누두(infundibulum)를 압박하고 있었다(Fig. 3, 4). 영상반전시신경유발전위 검사상 우안자극시 파형이 소실되는 소견을 보여 우측 시신경이상을 시사하였다(Fig. 5).

치료 및 경과 : 특별한 치료없이 지내던 중 18세부터 두통은 사라졌고 시력감퇴가 점차 악화되었으며, 수술적 치료를 권유하였으나 시행되지 못하였다.

### 고찰

두개인두종은 Rathke 낭의 혼적으로 남아있던 상피세포로부터 발생되는 선천성종양으로 두개경내에서 발생되는 전체 종양의 3%를 차지하며 성인에서보다 소아에서 더 흔히 발견된다(Johnson 등, 1986; Young 등, 1987). 이 종양은 누두와 뇌하수체 경계부위에서 발생하여 주로 터어키안 상부에 위치하면서 시신경, 뇌하수체 및 시상하부를 압박할 뿐 아니라 제 3 뇌실압박에 의한 뇌압상승에 의해 여러가지 증상이 나타나게 된다(Petito 등, 1976). 소아에서는 비만, 지연성장등의 내분비계 분비이상에 의한 증상과 두통, 구토, 시야 및 시력장애, 시신경위축과 유두부종등의 주위조직 압박 및 뇌압

\* 이 논문은 1992년도 계명대학교 음종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.

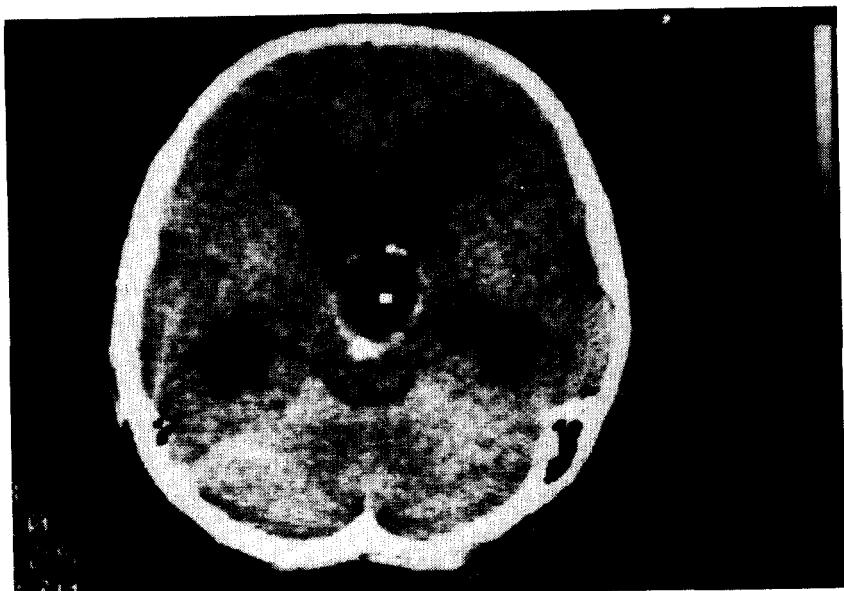


Fig. 1. Brain CT shows well circumscribed suprasellar round hypodense cystic mass lesion without calcific densities.

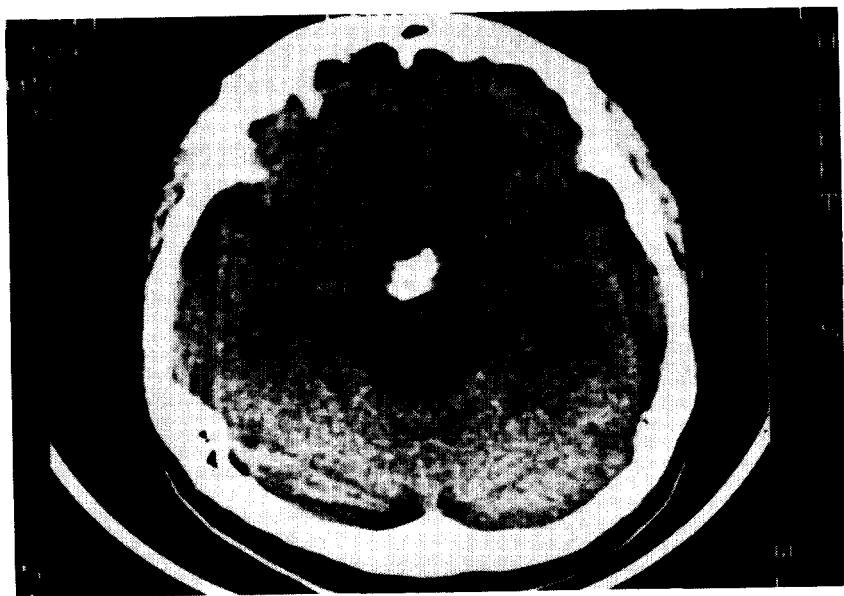


Fig. 2. Brain CT shows suprasellar round calcified mass lesion without cyst formation.

상승 증상이 나타나며 성인에서는 무월경, 두통, 시력장애 및 의식의 변화등의 흔히 관찰된다. 의식의 혼탁, 요봉증 및 체온조절장애 등은 시상하부가 침범되어 있음을 시사하는 소견이다(Hoff와 Patterson, 1972; Petito 등, 1976). 본 증례는 소아기에 발생하여

점진적으로 진행되는 두통 및 양안의 시력감퇴가 있으므로 시신경교차부위에 영향을 미칠 수 있는 뇌종양의 가능성이 있었다.

Johnson 등(1986)에 따르면 두개인두종의 CT상 특징적 소견은 안상부위에 경계가 뚜렷한 낭종형성,



Fig. 3. Brain MRI(TR/TE 2500/80) shows suprasellar round mass lesion of mixed high and low signal intensities.



Fig. 4. Brain MRI(TR/TE 500/30) shows optic chiasm and infundibulum which are compressed by suprasellar round mass.

석회화 및 조영증강(contrast enhancement)이며 암상 두개인두종의 90% 이상에서 이러한 소견중 2가지 이상을 가진다고 한다. 특히 10대에서 점진적으로 진행되는 두통 및 시력장애를 호소하는 환자에서

CT상 안상지역에 석회화가 동반된 경계가 뚜렷한 낭성종괴가 발견되면 두개인두종의 가능성이 높다고 한다 (Johnson 등, 1986). 그러나 상기 방사선학적 소견은 두개인두종 특유의 소견은 아니며 라트

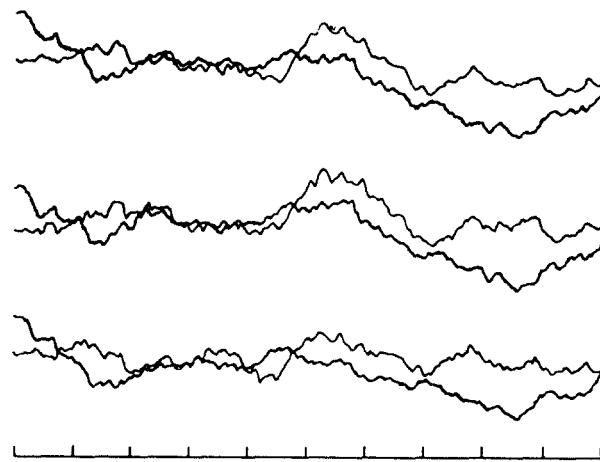


Fig. 6. PSVEP shows that there is no wave response on right dye stimulation.

케열구낭포(Ranthke cleft cyst), 표피양낭종(epidermoid cyst), 뇌하수체선종 및 지주막 낭종 등에서도 관찰된다(Johnson 등, 1986). 라트케열구낭포는 안내(intrasellar)에서 발생하며 석회화 및 조영증강이 드물다는 점에서 두개인두종과 구별되며 (Barrow 등, 1985) 표피양낭종은 종양전체가 균질이며 석회화가 드물고 지방성분이 낮으며 조영증강이 현저하지 않고 (Gentry 등, 1986) 지주막낭종은 유아기에 폐쇄성 수두증에 따른 증상이 발생하고 15% 미만에서만 안상지역에서 발생하며 조영증강이나 석회화 현상이 드물다는 점에서 두개인두종과 구별될 수 있다(Gentry 등, 1986). 두개인두종에서 낭종형성빈도는 85% 정도이며 거대낭종 또는 다발성(multiloculated) 낭종도 자주 관찰된다고 한다(Young 등, 1987). 이러한 낭종은 CT상 저농도음영으로 나타나나 단백질이나 콜레스테롤의 농도가 높으면 고농도음영으로 보일 수도 있다(Braun 등, 1992). 석회화는 두개인두종의 80%에서 관찰되며 성인에서 보다 소아에서 더 흔한 소견으로 낭종의 테두리를 따라 형성되는 부분적 석회화가 가장 흔한 형태이며 결절성 석회화를 보이기도 한다(Banna, 1976; Young 등, 1987). 본 증례에서는 CT상 안상지역에 경계가 뚜렷한 원형 저음영의 낭종과 석회화된 병변이 관찰되므로 Johnson 등(1986)이 주장한 안상두개인두종의 특징적 소견과 일치하고 있다. 한편 Freeman 등(1987)은 시신경, 시상하부 및 중뇌와 같은 주위뇌조직 및 전대뇌동맥 같은 주된 혈관들과의 관계와 종양의 침범정도를 파악하는데는 조직해상력(contrast resolution power)이 우수한 MRI가 CT보다 더

유용하나 석회화 및 낭종발견에는 CT가 MRI보다 예민하므로 두개인두종의 진단에는 CT가 더 유리하다고 주장하였다. 일반적으로 낭종성병변은 수분의 함량이 많으므로 MRI상 T<sub>1</sub> 영상에서 저신호강도를 가지며 T<sub>2</sub> 영상에서 고신호강도를 보이지만 두개인두종의 낭종은 콜레스테롤, 단백질 및 각질(Keratin)성분이 풍부하므로 T<sub>1</sub> 영상에서 고신호강도를 나타내기도 한다(Johnson 등, 1986). 본 증례는 MRI 소견상 안상부위에 T<sub>1</sub>과 T<sub>2</sub> 영상에서 저신호 및 고신호강도가 섞여 있는 낭종성종괴가 보이므로 충실성 및 낭종성부분이 복합되어 있는 두개인두종으로 생각된다.

두개인두종의 발생학적 생성기원에 대해서는 여러가지 주장들이 있다. Russell과 Rubinstein(1977)에 따르면 두개인두종이란 명칭은 편의상 붙여진 것이지 정확한 명칭은 못되며 그 이유는 라트케낭은 내배엽기원인 인두상피(endodermal pharyngeal epithelium)가 아니고 외배엽기원인 원시적인 구함(primitive ectodermal buccal pouch)이 합물되어 발생하는 것이기 때문이라고 하였다(최순관 등, 1977). 정상적으로 태생 3주에 라트케낭은 누두를 따라 뒷쪽으로 내려오면서 관강(Lumen)의 폐쇄가 일어나나, Drummond 등(1939)에 따르면 성인의 0.2%에서 두개인두관(craniopharyngeal duct)의 형태로 뇌하수체경(Pituitary stalk)과 전엽의 전상방의 위치에 남아 있다가 이 라트케낭의 잔여물이 후에 종괴로 발전한다고 하는데, 어떤 요인에 의해 신생물로 전환되고 어느 시기에 발생되는지에 대해서는 밝혀져있지 않으며 소아에서 뇌하수체부

위에 편평상피가 존재하는 경우가 희귀함에도 불구하고 두개인두종이 소아에서 더 많은 이유도 알려져 있지 않다(최순관 등, 1977). 한편 Oranoff (1892)는 하악에서 발생하는 범랑종(adamantinoma)은 발생학적으로 두개인두종과 유사한 기원을 가진다고 주장하였으며, Critchsey와 Ironside(1926)는 두개인두종의 상피세포와 에나멜 조직을 형성하는 범랑질아세포(ameloblast)사이의 조직학적 유사성을 주장하였다(이기찬 등, 1979).

두개인두종의 육안적 형태는 낭종형(cystic type), 충실형(solid type) 및 혼합형(mixed type)이 있고 현미경학적 소견상 구성하는 상피세포는 두종류가 있으며 첫째 유형은 편평상피세포들로 구성된 편평진주(squamous pearl) 형태로서 대개각질화(keratinization)를 동반하며, 두번째 유형은 단일층의 가성원주세포(pseudocolumnar cell)에 둘러쌓인 성상세포(stellate cell)들로 구성된 에나멜성(adamantinomatous)상피세포 형태이다(Petito 등, 1977). 두개인두종에서 낭포가 형성되는 기전은 간질(stroma) 및 및 성상세포의 퇴행성변화와 편평상피세포의 성숙에 의한 것으로 생각되며 기질의 퇴행성변화는 불충분한 혈액공급에 따른 액화성괴사(liquefaction necrosis)에 의한 것으로 추정되고 있다(Petito 등, 1976).

1964년에 Kaemmerer가 뇌척수액소견과 뇌혈관조영술로 뒷받침되는 두개인두종의 자발적 파열에 의한 무균성뇌막염을 보고하였으며 Patrick 등(1974)도 안상지역에 석회화된 종양이 있으면서 임상적으로 뇌막염소견이 있고 뇌척수액 소견상 콜레스테롤이 증가된 증례를 보고한 바가 있다. Okamoto 등(1985)은 두통과 시야장애로 입원한 환자에서 CT상 안상지역에 낭포성 병변이 있으며 입원 10일후 갑자기 두통이 소실되고 CT상 낭종성병변이 사라졌으나 뇌막염소견은 나타나지 않았던 증례를 보고하였다. 이 증례는 낭종의 파열후에도 시력 및 시야장애의 호전이 없었으므로 수술 시행 후 두개인두종으로 확진되었으며 낭종의 파열에 의한 뇌막염이 발생하지 않은 이유는 낭종내 콜레스테롤의 농도가 낮았기 때문인것으로 추정되었다. 저자들의 증례에서는 1981년에 시행한 CT상에서 관찰되었던 안상낭종이 10년후 추적 시행한 CT상 관찰되지 않았으며 그 기간동안 뇌외상이나 수술을 받은 병력이 없으므로 낭종이 자발적으로 파열되었을 가능성성이 매우 높다. 한편 두통, 오심 및 구토 등의 뇌막염

증상도 병력상 없으므로 Okamoto등의 증례와 같이 낭포내 콜레스테롤의 농도가 낮았을 것으로 추정된다.

Cushing(1932)에 따르면 두개인두종은 조직학적으로는 양성이나 위치가 시신경교차, 내경동맥, 시상하부, 뇌하수체 및 제 3뇌실등의 주요구조물과 인접하여 있으며 이러한 구조물들과 유착된 경우가 많으므로 수술시 완전적출은 힘들다고 한다(유근오 등, 1982). 따라서 치료원칙은 성인에서 종괴의 성장속도가 느리고 증상이 전혀 없는 경우에는 보존적 요법으로 치료하되 시신경교차 압박 증상이나 폐쇄성 수두증이 점점 진행할때는 수술적 치료를 요하며(최순관 등, 1977) 소아의 두개인두종은 성인에 비해 성장속도가 빠르기 때문에 부분적출술은 효과가 낮으며(Hoff와 Patterson, 1972) 재발빈도가 높으므로 완전적출술을 필요로 한다(Sanford 등, 1991). 방사선요법의 효과에 대해서는 의견이 많다(Bond 등, 1965; Sanfor 등, 1991). 본 증례에서는 시력감퇴가 점차 진행되고 폐쇄성 수두증이 발견되었으므로 수술적 치료를 권유하였으나 시행되지 못하였고, 그후 추적되지 않는 상태이다.

## 요 약

저자들은 낭성 두개인두종의 자발적 파열이 의심된 환자 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 유근오, 조해동, 유영락: 거대한 낭성 두개인두종의 완전 적출 1례. 대한신경외과학회지 1982; 11(2): 245-248.
- 이기찬, 주정화, 김성학: 악성변화를 보이는 두개인두종 치험 1례. 대한신경외과학회지 1979; 8(1): 133-139.
- 최순관, 구영두, 최석영: 성인에 발생한 두개인두종 치험 1례. 대한신경외과학회지 1977; 6(2): 587-590.
- Banna M: Craniopharyngioma: based on 160 cases. *Br J Radiol* 1976; 49: 206-223.
- Barrow DL, Spector RH, Takei Y, et al: Symptomatic Rathke's cleft cyst located entirely in the suprasellar region: review of diagnosis, management and pathogenesis. *Neurosurgery* 1985; 16: 716-722.

- Bond WH, Richards D, Turner E: Experience with radiologic gold in treatment of craniopharyngioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1965; 28: 30-38.
- Braun IF, Pinto RS, Epstein F: Dense cystic craniopharyngioma. *AJNR* 1982; 3: 139-141.
- Freeman MP, Kessler RM, Allen JH, et al: Craniopharyngioma: CT and MR imaging in the nine cases. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 1(5): 810-814.
- Gentry LR, Smoker WRK, Jurski PA, et al: Suprasellar Arachnoid cyst: I: CT recognition. *AJNR* 1986; 7: 79-86.
- Hoff JT, Patterson RH: Craniopharyngioma in children and adults. *J Neurosurg* 1972; 36: 299-302.
- Ikezaki K, Fujii K, Kishikawa T: Magnetic resonance imaging of an intraventricular craniopharyngioma. *Neuroradiology* 1990; 32: 247-249.
- Johnson LN, Hepler RS, Yee RD, et al.: Magnetic resonance imaging of craniopharyngioma. *Am J Ophthalmol* 1986; 102: 242-244.
- Kaemmerer E: A case spontaneous healing of a craniopharyngioma. *Nerve Nartz* 1984; 35: 42-44.
- Okamoto H, Harada K, Uozumi T: Spontaneous rupture of a craniopharyngioma cyst. *Surg Neurol* 1985; 24: 507-510.
- Patrick BS, Smith RR, Bailey T: Aseptic meningitis due to spontaneous rupture of craniopharyngioma cyst. *J Neurosurg* 1974; 41: 387-390.
- Petito CK, Degirolami U, Earle K: Craniopharyngiomas: A clinical and pathological review. *Cancer* 1976; 37: 1944-1952.
- Sanford RA, Muhlbauer MS: Craniopharyngioma in children. *Neurol Clin* 1991; 9(2): 453-465.
- Young SC, Zimmerman RA, Nowell MA, et al.: Giant cystic craniopharyngioma. *Neuroradiology* 1987; 29: 468-473.

= Abstract =

## Spontaneous Rupture of a Cystic Craniopharyngioma

Hyung Lee, MD; Jeong Geun Lim, MD;  
Dong Kuck Lee, MD; Young Choon Park, MD

Department of Neurology, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

Craniopharyngiomas are characterized by cyst formation and calcification, but spontaneous rupture of cyst is very rare. We report a case of spontaneous rupture of craniopharyngioma cyst recognized by computed tomography and magnetic resonance imaging.

**Key Words:** Craniopharyngioma, Spontaneous rupture of cyst