

영아 제3뇌실에 발생한 맥락총 유두종

-증례 보고 및 문헌 고찰-

계명대학교 의과대학 신경외학교실

박병규 · 손은익 · 김동원 · 이정교 · 임만빈 · 김인홍

=Abstract=

Choroid Plexus Papilloma of the Third Ventricle

- Case Report and Review of the Literature -

BK Park, M.D., EI Son, M.D., DW Kim, M.D.,
JK Kee, M.D., MB Yim, M.D., IH Kim, M.D.

*Department of Neurosurgery, School of Medicine, Keimyung University,
Taegu, Korea*

Choroid plexus papilloma(CPP) is a rare intraventricular neoplasm occurring primarily in the lateral ventricle of children and the 4th ventricle of adults. The 3rd ventricle is a extremely rare site of CPP.

The authors report a case of choroid plexus papilloma of the 3rd ventricle in a 2-month-old girl.

Magnetic resonance imaging(MRI), a noninvasive diagnostic tool, demonstrated the intraventricular location, surrounding anatomy and feeding artery, more effectively than angiography and computed tomography scanning.

KEY WORDS : Choroid plexus papilloma · Third ventricle · MRI · Angiography · Hydrocephalus · Transcortical approach.

서 론

맥락총 유두종은 1832년 Guerard가 3세 여아에서 처음으로 보고한 이래 두개강내 종양 중 0.4~0.6% 발생빈도로 드물게 보고되고 있으며⁶⁾⁽⁹⁾⁽¹⁰⁾⁽¹¹⁾ 17) 성인에 비해 소아에 빈번하여 소아 두개강내 종양의 3~4%에 이른다⁴⁾⁽⁹⁾⁽¹¹⁾. 또 이종양은 수두증 및 뇌출혈을 잘 동반하며¹³⁾⁽¹⁴⁾ 수술로 완전 적출하여 치료될 수 있다. 호발부위는 성인에 있어서는 제4뇌실, 소아에서는 측뇌실이 흔하며 소뇌교각, 제3뇌실, 척수 지주막하 공간에서는 드물게 발생

한다²⁾⁽⁴⁾⁽⁷⁾⁽⁸⁾⁽⁹⁾⁽¹¹⁾⁽¹⁴⁾⁽¹⁶⁾⁽²³⁾. 특히, 제3뇌실에 발생한 맥락총 유두종은 1927년 Dandy가 수술로 치료한 이래 아주 드물게 보고되고 있다. 최근 본 교실에서는 생후 2개월된 여아의 제3뇌실에 발생한 맥락총 유두종 1례를 수술로 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

본 환자는 생후 2개월된 여아로 입원 1일 전 BCG 접종 위해 소아과 외래에 방문하였다가 대두와

대천문의 팽대등이 있어 소아과에 입원 치료중 신경외과로 전과되었다. 가족력상 특이사항 없었으며 출생시의 체중은 3030gm이었고 어머니가 42세로 초산인것이 특기할 만하였다.

입원당시의 이학적 검사상 낙조 현상(sunset eye appearance)을 보였고, 두위(head circumference)의 증가(42cm), 대천문(anterior fontanelle)의 팽대를 보였으나, active, well feeding, well crying이었으며 사지의 전체적인 근 긴장도에서도 이상소견이 없었다.

검사소견상 혈액, 뇨 및 혈청검사는 모두 정상 범위에 있었다.

방사선학적 소견상 흉부 방사선 소견은 정상범위였고 단순 두개골 촬영상 두개 봉합선의 분리와 두개 기저부와 안면부에 비해 두개골의 상대적 증대소견이 보였다. 뇌 전산화 단층촬영상 측뇌실의 심한 확장 및 제3뇌실에 약간 고밀도의 거대하 종양이 보이며 주변에 증식된 경동맥 강화를 보였다(Fig. 1). 경동맥 조영상 수두증의

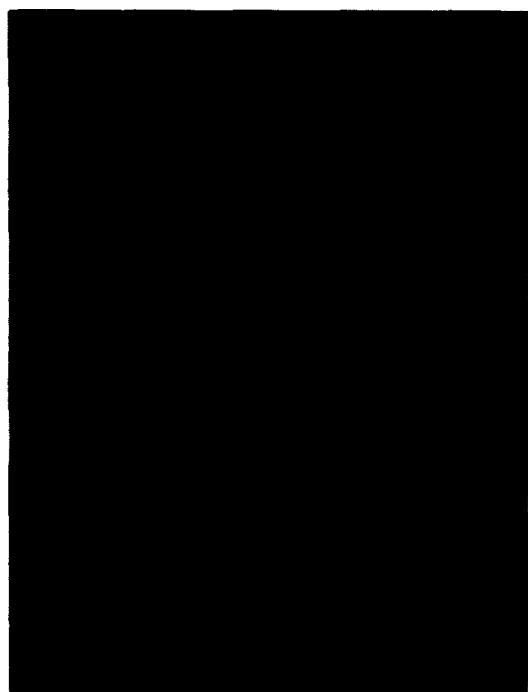


Fig. 1. Post contrast enhanced brain CT scan shows striking papillary enhancing mass on 3rd ventricle and marked enlargement of both lateral ventricles.

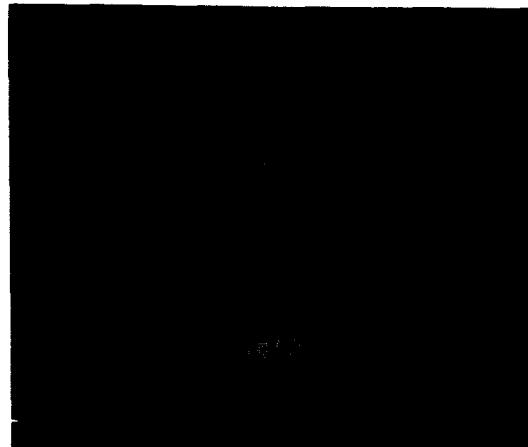


Fig. 2. Vertebral angiogram shows a moderate vascular stains supplied by the medial posterior choroidal artery.

소견을 보였으며 추골동맥 조영상 혈관분포가 비교적 풍부한 제3뇌실내 종양의 소견 및 후뇌동맥으로부터 분지되는 medial posterior choroidal artery에서 혈류공급을 받고 있었다(Fig. 2). MRI의 T1WI, T2WI에서 약간의 low singnal intensity 및 isosignal intensity의 종양이 제3뇌실을 꽉 채우고 확장된 Monro공을 통하여 유두양 모양으로 돌출해 있는 소견을 보이며 종양의 가운데로 영양혈관으로 보이는 signal void area를 보여주고 있다(Fig. 3).

이상의 소견으로 수두증을 동반한 제3뇌실의 종양으로 진단되어 수술현미경을 이용하여 수술을 시행하였다. 양화위에서 우측 전두측두정부에 개두술을 시행하고 전두 뇌피질을 절개하며 들어가 확장된 측뇌실의 frontal horn을 여니 확장된 Monro공을 통하여 유두양 모양의 종양이 돌출되어 있었으며 제3뇌실 천정에 혈관분포가 풍부한 grayish-pink color의 종양이 보였다. 제3뇌실 천정부위에서 영양혈관으로 보이는 혈관(vascular stalk)을 silver clip으로 결찰한 후 나머지 종양을 완전 제거하고, 뇌실외도관법(extraventricular drainage)을 시행하고 수술을 마쳤다. 수술후 환자상태는 양호하였으며 술후 1개월째 촬영한 뇌 전산화단층촬영상 뇌경막하 수종(subdural hygroma) 및 이로 인한 뇌피질 압박 소견이 있어(Fig. 4) 뇌경막하복막강간 단락술(subduroperitoneal shunt)을 시행한 후 술후 2개월째 건강하게 퇴원



Fig. 3. MRI, A) Gadolinium enhanced axial T1WI shows well enhancing mass on 3rd ventricle and signal void area on right side of mass. B) Coronal T1WI shows slightly hyposignal papillary mass on 3rd ventricle which protruding both lateral ventricle through the enlarged foramen of Monro.



Fig. 4. Post operative brain CT scan shows totoally removal state of tumor, subdural hygroma in both frontoparietal region and obliteration of cortical gyri markings.

하였다.

병리학적 소견은 육안적으로 회백색으로 불규칙한 표면의 여러조각으로 구성되어 특별한 소견은 관찰할 수 없었으나 광학현미경적으로는 풍부한 vascular fronds를 가지는 한층의 입방형 상피세포로 구성된 유두양 모양의 전형적인 맥락총 유두종의 모습을 보여주었으며 악성소견은 없었다 (Fig. 5).

고 찰

맥락총 유두종은 1832년 Grerard가 처음으로 보고를 하였으며 1919년 Peerthes와 1927년 Dandy에 의해 성인과 소아에서 각각 성공적으로 적

출한 증례보고가 있은 이래로 이종양의 특성과 임상적 중요성이 강조되어 왔다⁹⁾¹¹⁾.

본 종양의 전체 두개강내 종양에 대한 발생빈도는 0.4~0.6%에 불과하나⁶⁾⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹⁷⁾ 소아에서는 성인에 비해 빈번하여 소아 두개강내 종양의 3~4%에 이른다⁴⁾⁹⁾¹¹⁾.

성별에 대한 발생빈도는 큰 차이가 없으며⁴⁾⁹⁾¹¹⁾ 14) 대부분 양성이나 악성인 경우도 가끔 보고되고 있다⁵⁾⁶⁾¹⁰⁾²¹⁾. 호발부위는 주로 측뇌실과 제4뇌실이나 드물게는 제3뇌실, 소뇌교각, 그리고 척수지주막하 공간에도 발견된다고 한다²⁾⁴⁾⁷⁾⁸⁾⁹⁾¹¹⁾¹⁴⁾¹⁶⁾²³⁾.

그리고 소아에서는 암도적으로 측뇌실, 성인에서는 제4뇌실에 발생한다고 한다. 특히 제3뇌실에는 아주 드물게 발생하여 1927년 Dandy가 처음 보고한 이후 약 20례 정도만 보고되고 있으며, 연령 분포는 3개월에서 49세까지로 되어있으나 본례의 2개월 영아는 가장 어린 연령으로 나타나 있다.

제3뇌실 맥락총 유두종의 증상은 나이에 따라 다르게 나타나며 특히 수두증에 의한 2차적 증상으로 기인한다. 즉, 유아에서는 구토, 자극 과민 현상, 기면상태와 소아에서는 구토, 두통, ataxia와 성인에서는 두통, 구토, visual symptom이 혼하여 특히 유아에서는 macrocephaly가 잘 동반된다. 한편 수두증의 기전으로 1) 뇌척수액의 과다 생성론²⁾⁴⁾⁶⁾¹¹⁾¹⁹⁾, 2) 반복되는 지주막하 출혈로 인한 기저지주막염 및 뇌실상의 세포염에 기인한다는 설, 그리고 3) 종양 자체에 의한 척수액

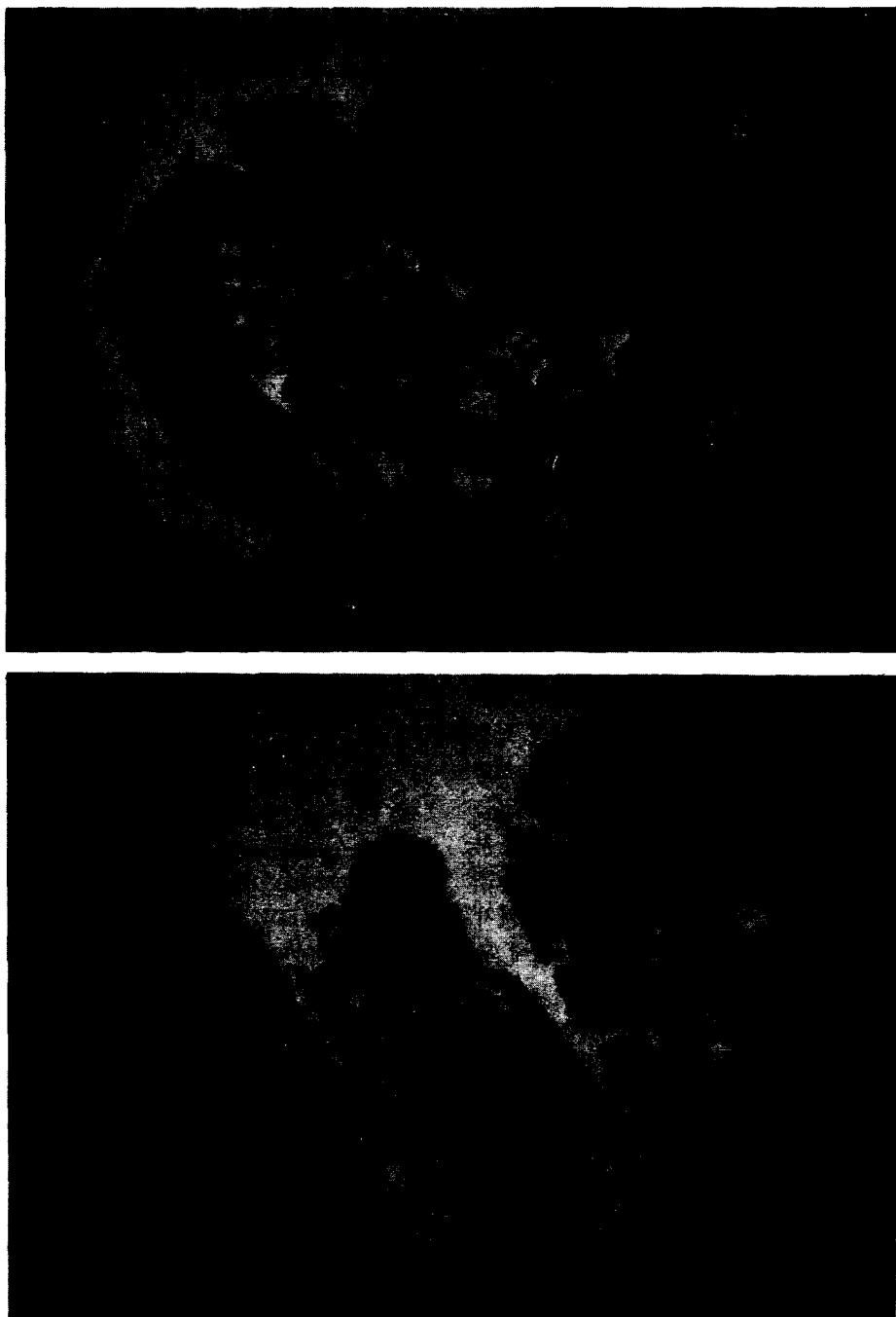


Fig. 5. Photomicrograph of the choroid plexus papilloma. The tumor consists of numerous papillary fronds, a delicate fibrovascular core and a single layer of cuboidal epithelium. (H & E, $\times 100$ and 400)

경로의 폐쇄¹¹⁾¹⁵⁾를 들 수가 있다. 뇌척수액 과다 생성론은 1918년 Goodbart가 수술로 종양을 제거한 이후 수두증이 없어짐을 보고 처음 주장하였고, Sahar 등(1980)¹⁵⁾은 종양을 제거하기 전과

제거한 후에 뇌척수액의 생성량과 흡수량을 측정하였는데 양자간의 특이한 차이가 없어 수두증의 원인은 뇌척수액의 과다생성론과 지주막염 및 뇌실 상의 세포염에 의한 것 보다는 종양 자체에 의한

척수액 경로의 폐쇄 때문이라고 주장하였다. 맥락총 유두종의 진단에는 과거에 뇌척수액 소견과 뇌실조영술 소견이 중요시 되어 왔으나 뇌전산화단층촬영의 등장으로 인해 뇌전산화단층촬영의 중요성이 강조되었으며 그 소견으로는 뇌실계내에 종양의 관찰 및 조영제 주입후 현저한 대조강화를 볼 수 있다. 또 수술 사망에 가장 큰 원인으로 수술중 종양에서의 출혈이므로 혈관 조영술을 시행하여 영양혈관의 위치를 파악하는 것도 중요하다⁸⁾. 그러나 최근 MRI의 개발로 진단 및 수술에 MRI가 가장 도움이 되며 그 소견으로는 유두양 모양의 종양을 관찰할 수 있으며 혈관 조영술이 필요 없을 정도로 영양혈관의 위치를 잘 보여주고 있으며 주위 조직과의 해부학적 구조를 명확하게 보여주고 있다²⁰⁾.

제3뇌실 종양 제거 방법으로는 측뇌실과 Monro공을 통하는 approach(transcortical-transventricular approach)와 transcallosal-transventricular approach가 있다. 이 중 transcallosal-transventricular approach가 해부학적 구조가 항상 일정하고 approach거리가 짧고 시야가 좋은 장점 때문에 선호되고 있으나¹⁾ 본례에서는 MRI상 확장된 Monro공을 통하여 종양이 측뇌실로 돌출되어 있는 소견이 보이며 특히 영양혈관이 우측으로 치우쳐져 있어 transcortical-transventricular approach를 시행하였다. 수술 소견상에도 frontal horn이 커져 있어 측뇌실과 Monro공을 통하는 approach에 무리가 없었다.

방사선 치료는 논란이 많으며 종양의 vascularity를 감소 시킬 수 있다고 하여 수술전에 방사선 치료를 하는 학자도 있으나³⁾ 태생기 및 신생아기에는 10~40 rads의 방사선에 노출되어도 뇌신경세포의 조직학적 변화가 일어날 수 있기 때문에 신생아기에는 방사선 치료가 절대 금기사항이라고 주장하는 학자도 있다²²⁾. 또 Stanley(1968), French(1959)등은 수술로 종양을 완전히 적출하지 못한 경우나 seeding을 염려하여 시도한다고 한다¹⁶⁾.

종양의 완전 제거에도 불구하고 약 20%에서는 뇌수종의 호전이 없어 shunt수술이 필요하고⁸⁾ Raimondi 등¹²⁾은 78%에서 shunt수술이 필요하였다고 보고하였다. 그러나 본례에서는 뇌수종의 소견은 보이지 않았으나 뇌전산화 단층촬영상 뇌

경막하 수종과 이로인한 뇌피질 압박 소견이 보여 뇌경막 하복막강간 단락술을 시행한 후 점차적인 호전을 볼 수 있었다.

제3뇌실 맥락총 유두종의 수술 사망률은 20%로 보고 되고 있으나⁷⁾ 점차 마취기술, 미세수술기구의 발달 및 surgical laser, ultrasonic surgical aspirator 등의 사용으로 사망률은 줄어들고 있다.

결 론

최근 본 교실에서는 생후 2개월된 여아의 제3뇌실 맥락총 유두종을 수술로 완전 적출 및 뇌경막하복막강간 단락술로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고 한다.

References

- 1) Shucart WA : *Anterior transcallosal and transcortical approaches : Surgery of the third ventricle*. Edited by MLJ Apuzzo. Williams & Wilkins, 1987, P303-325
- 2) Bohm E, Strang R : *Choroid plexus papillomas*. J Neurosurg 18 : 493-500, 1961
- 3) Carrea R, Polak M : *Preoperative radiotherapy in the management of posterior fossa choroid plexus papillomas*. Childs Brain 3 : 12-24, 1977
- 4) Crofton FDL, Matson DD : *Roentgenologic study of the choroid plexus papilloma in childhood*. Amer J Roentgenol 84 : 479-487, 1960
- 5) Dohrmann GJ, Collias JC : *Choroid plexus carcinoma. Case report*. J Neurosurg 43 : 225-232, 1975
- 6) Fairburn B : *Chroid plexus papilloma and its relation to hydrocephalus*. J Neurosurg 17 : 166-171, 1960
- 7) Gradin WC, Taylon C, Fruin AH : *Choroid plexus papilloma of the third ventricle : Case report and review of the literature*. Neurosurg 12 : 217-220, 1983
- 8) Hawkins JC III : *Treatment of the choroid plexus papillomas in children : A brief analysis of twenty years' experience*. Neurosurgery 6 : 380-384, 1980
- 9) Laurence KM : *The biology of choroid plexus papilloma and carcinoma of the lateral ventricle*,

- in Vinken PJ, Bruyn GW(eds) : Handbook of clinical neurology vol 17, Tumors of the brain and skull part II Amsterdam : North Holland, 1974, P555-595*
- 10) Laurence KM, Hoare RD, Till K : *The diagnosis of the choroid plexus papilloma of the lateral ventricle.* Brain 84 : 628-641, 1961
 - 11) Matson DD, Crofton FDL : *Papilloma of the choroid plexus in childhood.* J Neurosurg 17 : 1002-1027, 1960
 - 12) Raimondi A, Gutierrez F : *Diagnosis and surgical treatment of choroid plexus papillomas.* Childs Brain 1 : 81-115, 1975
 - 13) Rubinstein LJ : *Tumors of the central nervous system (Atlas of Tumor Pathology, 2d ser, fasc. 6).* Washington, Armed Forces Institute of Pathology 1972, p252-262
 - 14) Russel DS, Rubinstein LJ : *Papillomas and carcinomas of the choroid plexus : Pathology of tumors of the nervous system (5th ed)* London, Edward Arnold, 1989, P393-404
 - 15) Sahar A, Feinsod M, Beller AJ : *Choroid plexus papilloma : Hydrocephalus and cerebrospinal fluid dynamics,* Surg Neurol 13 : 476-478, 1980
 - 16) Stanley P : *Papilloma of choroid plexus.* Brit J Radiol 41 : 848-857, 1968
 - 17) Tomasello F, Albanese V, Bernini FP, et al : *Choroid plexus papilloma of the third ventricle.* Surg Neurol 16 : 69-71, 1981
 - 18) Tomita T, Naidich TP : *Successful resection of choroid plexus papillomas diagnosed at birth : Report of two cases.* Neurosurgery 20 : 774-779, 1987
 - 19) Turcotte JF, Copty M, Bedard F, et al : *Lateral ventricle choroid plexus papilloma and communicating hydrocephalus.* Surg Neurol 13 : 143-146, 1980
 - 20) Wagle V, Melanson D, Ethier R, et al : *Choroid plexus papilloma : Magnetic resonance, computed tomography, and angiographic observations.* Surg Neurol 27 : 466-468, 1987
 - 21) Valladares JB, Perry RH, Kalbag RM : *Malignant choroid plexus papilloma with extraneural metastasis.* J Neurosurg 52 : 251-255, 1980
 - 22) Venes JL : *A proposal for management of congenital brain tumors.* Concepts Pediatr Neurosurg 6 : 25-36, 1985
 - 23) Wilkins H, Rutledge BJ : *Papillomas of the choroid plexus.* J Neurosurg 18 : 14-18, 1961