

## 라스케열 낭종 졸중

계명대학교 의과대학 신경외과학교실

김일만

### A Case of Rathke Cleft Cyst Apoplexy

Ealmaan Kim, M.D.

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

#### Abstract

Rathke cleft cysts (RCCs) are benign epithelial lesions of the sellar and suprasellar region. Most RCCs remain clinically silent throughout an individual's life. Symptomatic patients with RCCs manifest headaches, endocrinopathies, and visual disturbances secondary to parasellar extension. Rarely, RCCs can present in a manner similar to pituitary tumor apoplexy. One such case is reported herein. This 53-year-old man presented with acute headache, vomiting, and partial hypopituitarism. Surgical drainage of the cyst contents via a transnasal route confirmed the diagnosis of RCC and pituitary infarction.

**Key Words :** Headache, Hypopituitarism, Pituitary apoplexy, Rathke cleft cyst

## 서론

라스케열 낭종은 뇌하수체 전엽과 후엽 사이에 위치하는 라스케열 주머니(Rathke's pouch)에서 기원하며 안상(sella fossa)에 위치하는 상피성 종괴 병변에 속한다[1]. 최근에는 뇌영상 검사의 발달과 보급으로 우연히 발견되는 라스케열 낭종이 많이 증가하고 있다. 대부분의 환자에서는 낭종의 크기가 작고 안상 내에만 위치하므로 임상 증상이나 징후가 발생하지 않는다. 그러나 낭종 세포의 분비가 활발한 경우에는 내용물이 축적되어 병소가 커지고 뇌하수체와 주변의 구조물의 압박에 의한 두통, 시력감퇴, 시야협소, 호르몬 결핍 등의 임상양상을 나타내게 된다[2].

뇌하수체 졸중(pituitary apoplexy)은 뇌하수체 선종의 출혈 또는 경색에 의한 급작스럽고 심각한 임상상황으로 심한 두통, 구토, 시력 소실, 동안신경마비 등을 특징으로 한다. 라스케열 낭종에 의한 뇌하수체 졸중(Rathke cleft cyst apoplexy)은 최근에 제안되었으며 아직까지 정확히 알려져 있지 않은 임상 증후군이다[3]. 저자는 뇌하수체 졸중을 보인 53세 남자 환자에서 라스케열 낭종의 파열로 인한 급성 뇌하수체 경색을 치료 경험하였다. 이와 같은 매우 드문 임상현상에 대한 병태생리, 증상과 징후, 방사선학적 양상, 조직학적 소견, 치료 방법과 결과 등을 문헌 고찰과 함께 보고한다.

## 증례

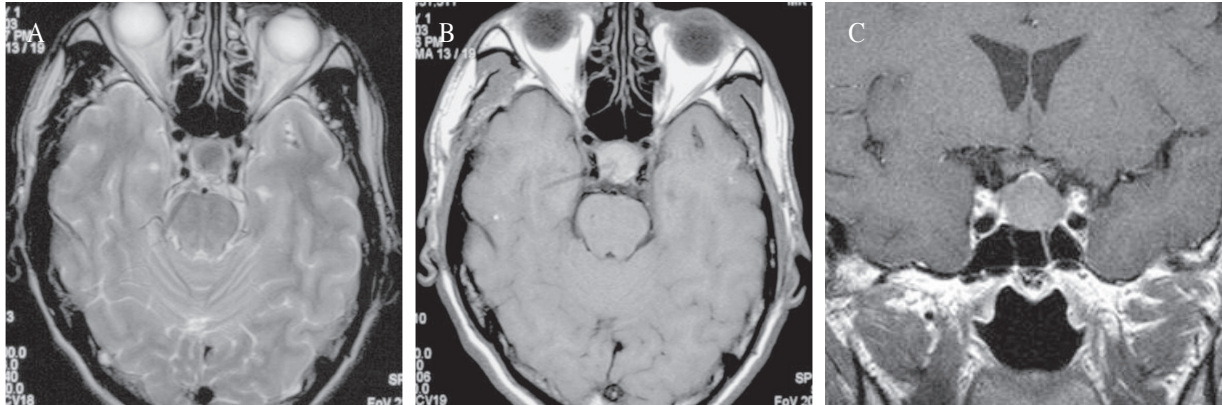
질병의 과거력이 없는 53세 남자가 운동 후에 갑자기 발생한 심한 두통과 구토를 주소로 응급실을 방문하였다. 이마와 눈 주위의 통증을 호소하였고 의식과 지남력은 명료하였다. 생체 징후는 혈압 140/80 mmHg, 맥박 65회/분, 체온 36.5°C, 호흡 수 20회/분으로 정상이었다. 신경학적 검사에서 경부 강직은 없었고 양측의 안구운동은 대칭적이고 정상이었다. 안과와의 협진에서 우안 0.5 좌안 0.4의 시력과 정상범위의 시야 검사 결과를 확인하였다. 가족력과 사회력에서 특이 사항은 없었다.

응급 검사실에서 시행한 혈액 및 뇨 분석 결과는 정상이었다. 기저상태의 뇌하수체 호르몬 검사에서는 부신피질자극호르몬(ACTH) 20.3 pg/ml, 코티졸(cortisol) 3.2 ug/dl, 성장호르몬(GH) 5.5 ng/ml, 갑상선자극 호르몬(TSH) 0.9 uIU/ml, 유리 T4 (free T4) 1.1 ng/dl로 측정되었다. 테스토스테론(testosterone)과 여포자극 호르몬(FSH)은 각각 5.7 ng/ml과 4.4 mIU/ml로써 정상 범위였다. 두부 컴퓨터단층촬영에서 안상(sella turcica) 부위에 장경 23 mm 크기의 조영증강 되지 않는 균질한 고밀도(hyperdensity)의 종괴가 확인되었다. 이 병변은 자기공명상 T<sub>1</sub> 강조영상에서 고신호강도(hyperintensity)와 T<sub>2</sub> 강조영상에서 저신호 강도(hypointensity)를 보였다. 병소는 안상 위쪽으로 연장되어 있고 가장 자리는 부분적으로 조영증강 되었다. 정상 뇌하수체와 줄기(pituitary stalk)는 위쪽과 뒤쪽으로 밀려 있었다(Fig. 1).

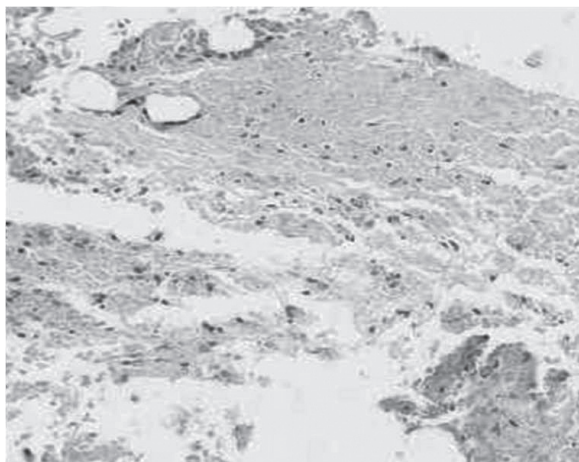
임상 양상과 영상 소견으로 급성 뇌하수체 졸중으로 판단하고 응급 수술을 시행하였다. 뇌항법장비(neuronavigation)를 사용하여 우측 비공을 통한 경접형동 접근법(trans-sphenoidal approach)으로 안상을 압박하였다. 낭종의 막을 절개하여 진하고 검붉은 색의 내용물을 흡인하고 병변의 피막은 정상 뇌하수체 조직을 보존하면서 최대한 제거하였다. 병리조직학적 검사에서 라스케열 낭종의 입방상피와 점액성 결절이 관찰되었고 주변의 뇌하수체는 정상적인 엽상구조(acinus)가 없이 부분 괴사 소견을 보였다(Fig. 2). 수술 후 특별한 문제없이 퇴원하였으며 1년 후에 추적 촬영한 자기공명영상에서 낭종의 재발은 없었으나 뇌하수체는 크기와 부피가 정상보다 작게 보였다. 수술 후 15개월이 경과한 이후에도 뇌하수체 호르몬 분비가 정상으로 유지되지 않아 부신피질호르몬, 갑상선호르몬 및 남성호르몬 투여가 필요하였다.

## 고찰

임상 증상과 징후를 나타내는 라스케열 낭종은 안상 주변에 발생하는 뇌병소의 6-10%를 차지한다[4].



**Fig. 1.** Magnetic resonance images of an apoplectic Rathke cleft cyst. A: The cyst is uniformly hypointense on T2-weighted image. B: Hypertintense on T<sub>1</sub>-weighted image. C: The gadolinium-infused scan shows a uniform rim enhancement on the upper portion of the cyst.



**Fig. 2.** Histological examination demonstrates a hemorrhagic epithelial cyst and necrosis of pituitary gland (H & E, ×100).

라스케열 낭종은 40-50 대에서 주로 발병하고 여성 환자가 보다는 많은데 이는 고프로락틴 혈증에 의한 무월경과 유루증으로 조기에 병원을 찾기 때문이다[5]. 라스케열 낭종에 의한 임상 발현은 크게 두통, 시력 장애, 뇌하수체 호르몬 이상의 3가지로 나눌 수 있다[6]. 본 증례에서는 일반적인 라스케열 낭종 환자와 달리 뇌하수체 선종 환자에서 볼 수 있는

급성 줄증과 유사한 두통과 구토가 있었다. 라스케열 낭종 환자에서 두통은 55-81%에서 관찰되는데 만성적이고 경미한 두통이 가장 흔하고, 일부에서는 고단백의 낭종 내용물에 대한 이물반응으로 발생하는 전두부의 간헐적인 통증을 호소한다. 증례와 같은 급성의 심함 두통은 매우 드물게 나타나며 낭종 내 출혈, 낭종의 파열, 화학적 뇌막염, 안상내의 고압력, 경막의 국소 염증, 뇌하수체염 등이 중요 원인으로 보고되었다[7].

최근에 ‘라스케열 낭종 줄증’의 개념이 소개되어 낭종의 파열, 출혈, 괴사, 염증 등에 의한 급성 임상적 증후군을 설명할 수 있게 되었다[3,8]. 그러나 ‘라스케열 낭종 줄증’의 확진은 저자의 보고에서 같이 병리 조직학적으로 진단된 증례에서만 가능하다. 수술 시의 육안적 소견으로는 혈액과 점액, 낭종내 결절, 괴사된 부유물 등이 관찰되고, 현미경 하에서는 혈색소, 콜레스테롤 결정, 염증세포, 뇌하수체 파괴, 적혈구 등이 확인될 수 있다[9]. 라스케열 낭종 환자에서 뇌하수체의 줄증이 발생하는 기전에 대한 병태-생리학적 설명은 정확하게 보고되지 않았다. 저자는 라스케열 낭종이 큰 경우나 빠르게 커질 때에 뇌하수체 문맥(pituitary portal veins)이 눌리거나 낭종벽의 약한 모세 혈관이 파열되어 줄증이 발생하는

것으로 생각한다. 뇌하수체 선종에 의한 졸중과는 다르게 ‘라스케열 낭종 졸중’으로 보고된 증례에서는 두부 외상, 전신 마취, 항응고제, 뇌하수체 호르몬 자극 검사, 도파민 유도제, 고혈압 등과의 연관성은 확인되지 않았다[10].

라스케열 낭종의 영상 진단에는 안상 중심의 위치, 완만한 경계, 균질한 신호 강도, 조영 증강되지 않는 낭종 내용물 등의 소견이 중요한 기준이 된다. 자기공명영상에서의 다양한 신호강도는 상피세포의 두께, 염증, 단백질과 콜레스테롤 함량, 액체의 유동성, 장액성 등에 따라 결정된다[11]. 라스케열 낭종의 특징적인 낭종 내 결절은 17-78%에서 보고되었으며 자기공명영상의 소견이 급성 뇌하수체 출혈과 유사한 T<sub>1</sub>강조영상에서 고신호와 T<sub>2</sub> 강조영상에서의 저신호 강도를 보이므로 양자간의 감별은 쉽지 않다[12,13]. 저자의 증례에서도 낭종 내 결절이 확인되었는데 이것은 점액성의 내용물과 탈피세포의 유합으로 형성된 고형 성분이다.

증상과 징후를 보이는 라스케열 낭종의 수술에서는 낭종 막을 절제하고 내용물을 배액하는 것으로 충분하다. 특히 낭종과 인접하고 있는 정상 조직을 정확히 박리하여 뇌하수체에 추가적인 조작과 손상을 최소화하여야 한다. ‘라스케열 낭종 졸중’의 응급 상황에서도 수술적 접근법과 원칙은 기본적으로 동일하다. 경비강 접근법에 의한 낭종의 감압으로 두통, 시력 저하, 시야장애, 뇌신경 마비, 고프로락틴 혈증 등의 증상과 징후를 정상으로 회복시킬 수 있다[14]. 이번 증례와 같이 저코티졸 혈증을 보이는 환자에서는 수술 전과 후에 스테로이드를 충분히 사용하여야 한다. 라스케열 낭종 환자의 39-100%에서 호르몬 분비 장애가 관찰되는데 이는 낭종에 의한 기계적 압박, 내용물에 의한 이물반응, 분비선 염증으로 뇌하수체가 위축되기 때문이다[15]. 저자의 증례에서도 수술 후에 추적한 자기공명영상에서 정상 보다 작아진 뇌하수체가 관찰되었으며 이것은 병리 검사에서는 뇌하수체 조직의 괴사를 반영하고 임상적으로는 영구적인 호르몬 대체요법이 중요한 증거가 된다.

## 요약

저자는 매우 드물게 뇌하수체 졸중의 임상양상을 보인 라스케열 낭종 환자에서 급성 뇌하수체 경색의 병리 소견을 보고하였다. 라스케열 낭종의 파열에 의한 졸중 환자에 대한 진단과 치료적 접근은 선종의 출혈로 인한 뇌하수체 졸중과 큰 차이가 없다. 라스케열 낭종 졸중 환자에서 뇌하수체 호르몬 기능의 회복과 낭종의 재발에 관한 정확한 분석은 많은 증례의 보고와 추적 자료에 대한 연구를 필요로 한다.

## Conflict of Interest

The authors report no conflict of interest in this work.

## 참고 문헌

1. Voelker JL, Campbell RL, Muller J. Clinical, radiographic, and pathological features of symptomatic Rathke's cleft cysts. *J Neurosurg* 1991;**74**:535-44.
2. Kim E. Symptomatic Rathke cleft cyst: clinical features and surgical outcomes. *World Neurosurg* 2012;**78**:527-34.
3. Chaiban JT, Abdelmannan D, Cohen M, Selman WR, Arafah BM. Rathke cleft cyst apoplexy: a newly characterized distinct clinical entity. *J Neurosurg* 2011;**114**:318-24.
4. Koutourousiou M, Grotenhuis A, Kontogeorgos G, Seretis A. Treatment of Rathke's cleft cysts: experience at a single centre. *J Clin Neurosci* 2009;**16**:900-3.
5. Wait SD, Garrett MP, Little AS, Killory BD, White WL. Endocrinopathy, vision, headache, and recurrence after transsphenoidal surgery for Rathke cleft cysts. *Neurosurgery* 2010;**67**:837-43.
6. Ross DA, Norman D, Wilson CB. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke's cysts in 43 patients. *Neurosurgery*

- 1992;**30**:173-8.
7. Komatsu F, Tsugu H, Komatsu M, Sakamoto S, Oshiro S, Fukushima T, *et al.* Clinicopathological characteristics in patients presenting with acute onset of symptoms caused by Rathke's cleft cysts. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;**152**:1673-8.
  8. Pawar SJ, Sharma RR, Lad SD, Dev E, Devadas RV. Rathke's cleft cyst presenting as pituitary apoplexy. *J Clin Neurosci* 2002;**9**:76-9.
  9. Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO, Stears JC. The pathologic, surgical and MR spectrum of Rathke cleft cysts. *Surg Neurol* 1995;**44**:19-27.
  10. Turgut M1, Ozsunar Y, Başak S, Güney E, Kir E, Meteoglu I. Pituitary apoplexy: an overview of 186 cases published during the last century. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;**152**:749-61.
  11. Freda PU, Post KD. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1999;**28**:81-117.
  12. Binning MJ, Gottfried ON, Osborn AG, Couldwell WT. Rathke cleft cyst intracystic nodule: a characteristic magnetic resonance imaging finding. *J Neurosurg* 2005;**103**:837-40.
  13. Benveniste RJ, King WA, Walsh J, Lee JS, Naidich TP, Post KD. Surgery for Rathke cleft cysts: technical considerations and outcomes. *J Neurosurg* 2004;**101**:577-84.
  14. Aho CJ, Liu C, Zelman V, Couldwell WT, Weiss MH. Surgical outcomes in 118 patients with Rathke cleft cysts. *J Neurosurg* 2005;**102**:189-93.
  15. Albini CH, MacGillivray MH, Fisher JE, Voorhess ML, Klein DM. Triad of hypopituitarism, granulomatous hypophysitis, and ruptured Rathke's cleft cyst. *Neurosurgery* 1988;**22**:133-6.