

두개내 신경장낭종의 자기공명영상소견: 1예 보고 및 문헌 고찰¹

성 창 규 · 장 기 현 · 한 문 희 · 지 제 근²

신경장낭종(neurenteric cyst)은 병리학적으로 내배엽 기원으로 추정되는 상피세포로 내피(lining)되는 매우 드문 낭성 질환으로, 신경축을 따라 어디서든 생길 수 있지만 대부분이 경추 또는 흉추부의 거미막하공간에서 발견되며 두개내에 생긴 경우는 더욱 드물다. 저자들은 40세 남자환자에서 발견된 두개내 신경장낭종의 증례를 경험하여 자기공명영상 소견을 중심으로 문헌 고찰과 함께 보고한다. 종괴는 뇌간 앞쪽에 위치한 낭성종괴로서 양쪽 소뇌교각부 및 두개경추접합부까지 연장되어 있었으며 T1 및 T2 강조영상에서 모두 고신호강도를 보이고 조영증강되지 않았다.

신경장낭종(neurenteric cyst)은 병리학적으로 내배엽 기원(endodermal derivation)으로 추정되는 원주 또는 입방상피세포로 내피되는 매우 드문 선천성 발육 낭종이다(1). 신경장낭종은 신경축을 따라 어디서든 생길 수 있지만 대부분이 경추 또는 흉추부의 거미막하공간에서 발견된다(2). 두개내에 생긴 경우는 더욱 드물어서 국내 문헌에는 보고된 바 없으며 외국 문헌에서도 21예 정도만이 보고되어 있다(3-10). 특히 이 보고들중 자기공명영상(이하 MRI) 소견을 기술한 예는 6예에 불과하다(5-10). 저자들은 최근에 뇌간 앞쪽과 양쪽 소뇌교각부 및 두개경추접합부 주위에 생긴 신경장낭종의 1예를 경험하였기에 MRI 소견을 중심으로 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

40세된 남자 환자로 2달전부터 후두부 및 후경부의 두통이 있었으며, 첫 증상 발현 약 2주일 후 환자는 왼쪽 입주위의 떨리는 증상(fasciculus or spasm)을 호소하였고 이후 경부경직, Kernig 징후 양성 등의 뇌막자극증상이 있었다. 신경학적 검사상 구역 반사가 감소되고 목젖이 오른쪽으로 편향되어 있었으며 연하 장애를 보이는 것 외에는 이상 소견은 보이지 않았다. 혈액 검사를 비롯한 검사실 소견은 정상이었으며 근전도 검사에서는 좌측 정중 신경 감각유발전위 전달계의 중심성 전도 장애를 시사하는 전기생리학적 이상 소견이 관찰되었다.

MRI에서 교뇌, 연수를 뒤쪽으로 밀고 있는 약 7×4cm 크기의 측외 종괴가 있었으며 양측 소뇌교각부 및 C1 척추 높이까지 연장되어 있었다. 이 종괴는 T1, T2, 양자농도 강조 영상 및

액체감압반전회복(FLAIR) 영상에서 모두 고신호강도를 보였고 지방억제영상에서 신호 강도의 감소는 없었으며 조영 증강시 조영되는 소견은 보이지 않았다(Fig. 1A-D). MRI 및 단층 촬영 등에서 동반된 골격기형은 보이지 않았다.

수술 소견상 황백색의 낭성 종괴가 교뇌 및 연수 앞쪽에 있었으며 이 종괴는 C1 척추 높이까지 연장되어 있었다. 종괴의 측벽을 일부 제거하고 내용물을 흡인하였을 때 마치 농같은 노란색의 액체가 나왔다. 종괴의 벽이 뇌간과 뇌신경에 붙어있어 완전히 제거하지 못하고 식염수 세척과 흡인으로 내용물을 제거하였다.

병리학적 검사상 거짓층층 섬모원주상피(ciliated pseudo-stratified columnar epithelium)로 내피되어 있는 신경장낭종으로 밝혀졌다(Fig. 1E). 수술후 좌측 성대 마비, 연하 장애와 우측으로 목젖이 편향된 소견이 있었으나 3개월 뒤에는 이러한 신경학적 결손이 완전히 소실되었고, 추적 MRI 검사에서도 남아있는 종괴는 없으며 주위 조직의 압박 소견도 완전히 사라졌다.

고 찰

신경장낭종은 병리학적으로 발생기의 내배엽으로부터 유래되는 매우 드문 선천성 발육낭종으로서(1), 영문으로는 그 명칭이 다양하여 neurenteric cyst, enterogenous cyst, enteric cyst, endodermal cyst 등으로 불려지고 있으며 주로 neurenteric cyst와 enterogenous cyst가 많이 쓰이고 있다(11). 발생학적 기원과 관련하여 그 분류에 상당한 논란이 있지만 일반적으로 분리척삭증후군(split notochord synd)으로 불리는 발생이상의 한 부분으로 간주된다(12). 즉 태생기의 3주째에 척삭과 내배엽의 분리가 불완전해

¹ 서울대학교 의과대학 방사선과학교실, 방사선의학연구소

² 서울대학교 의과대학 병리학교실

이 논문은 1998년 1월 5일 접수하여 1998년 3월 25일에 채택되었음.

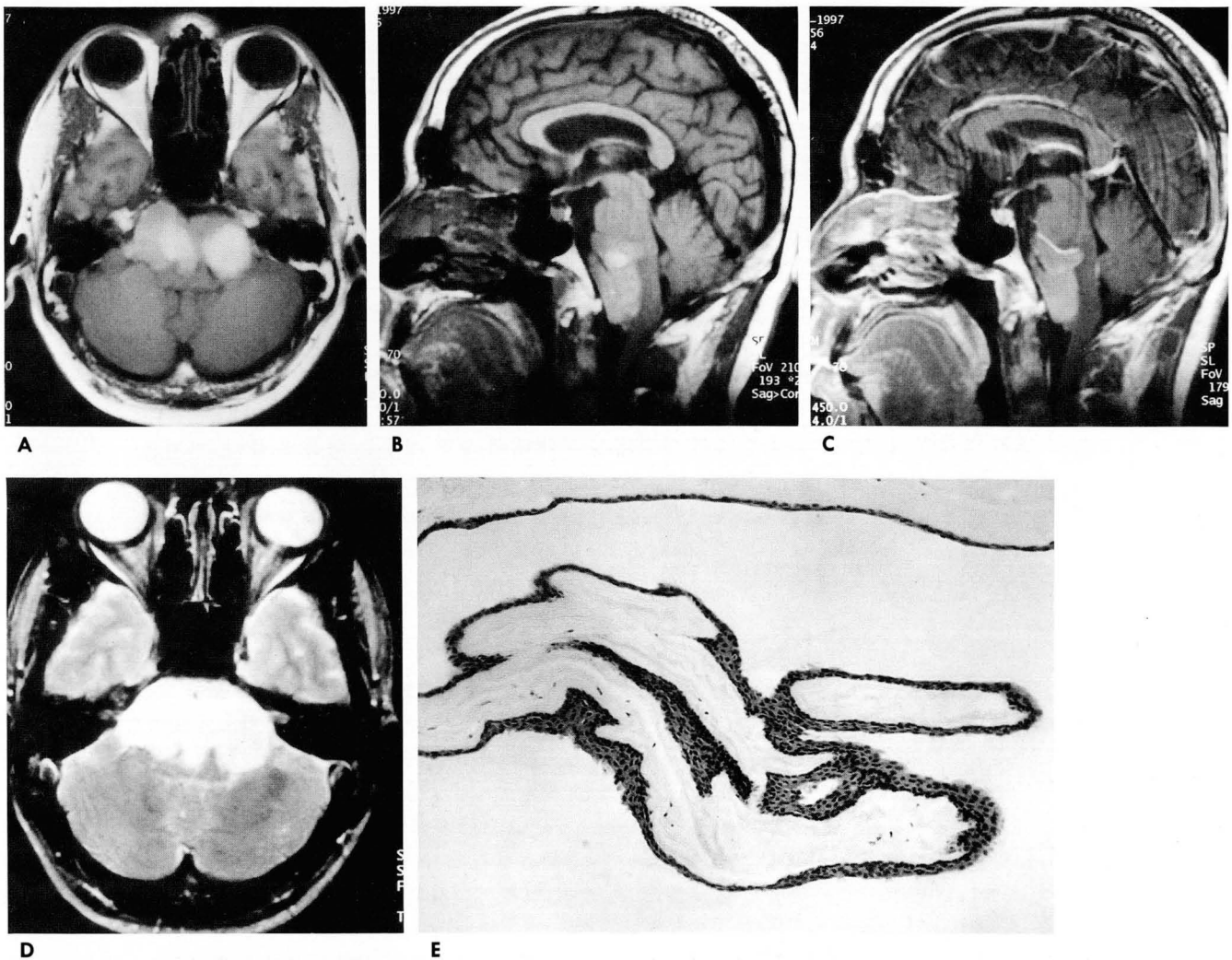


Fig. 1. T1-weighted(TR/TE 450/14) axial(A.) and sagittal(B.) images show a hyperintense well-defined lobulating mass in the subarachnoid space, anterior to the medulla oblongata and the pons. The mass reveals heterogenous hyperintensity. On postcontrast T1-weighted image(C.), no enhancement is seen. T2-weighted(TR/TE 2000/80) axial image (D.) shows hyperintensity of the mass. Histopathologic examination(E.) reveals a thin-walled cyst that is lined with ciliated pseudostratified columnar epithelium on thin basement membrane(H & E×100).

Table 1. Summary of MRI Findings of Intracranial Neurenteric Cysts Reported in the Literature

No. Age/sex/author location				CT	MRI	Content
1	21/M	Kak,1990	ant(pontomedullary to C2)	hyperdense	hyperintense on T1,T2,PD	viscid milky
2	37/M	Breeze,1990	ant(medulla to upper C1)	hypodense	hypointense on T1	straw colored
3	31/M	Malcolm,1991	ant(cervical cord to midbrain & extended into both CPA)	hyperdense	hypointense on T2 hyperintense on T1, PD	dark brown
4	24/M	Ito,1992	left CPA	hypodense	hyperintense on T2 hypointense on PD	CSF-like colorless
5	43/F	Brook,1993	right CPA	ND	heterogenous on T1, hyperintense on PD isointense to CSF on T2, no contrast enhancement	gelatinous
6	7/F	Lazareff,1995	ant(prepontine to C6)	ND	hyperintense on T1	xathochromatic
7	40/M	Seong,1997	ant(prepontine to C1)	ND	hyperintense on all sequence	yellow creamy

ant=anterior ; ND=not done ; T1=T1 – weighted ; T2=T2 – weighted ; PD=proton-density weighted ; CPA=cerebellopontine angle

서 생긴 비정상적인 위치에 있는 내피 세포 성분 때문에 형성되는데, 내장 기형과 척수 및 중추 신경계 기형의 두 가지 형태로 나눌 수 있다. 내배엽 기원의 이상 조직 잔류물이 남는 형태에 따라서 누공(fistula), 동(sinus), 제실(diverticulum), 낭(cyst) 등으로 분류할 수 있는데, 이 중 신경장낭종은 발생기의 누공이나 제실의 일부만 남고 나머지는 위축되어 섬유성 띠로 된 형태이다. 위치별로 척추를 기준으로 그 앞쪽 즉, 복부나 후종격동 등에 위치한 경우(prevertebral)와, 척추(vertebral: spinal or intracranial) 및 척추 후방(postvertebral)에 위치한 경우로 나눌 수 있다. 신경장낭종은 그 기형의 형성시 중배엽의 발생을 저해할 수 있으며 이로 인해 전방 또는 후방 이분 척추(spina bifida)같은 척추 기형이 동반될 수 있다.

병리학적으로는 상당한 변이가 있는데 기저막에 의해 지지되는 거짓중층 또는 중층의 원주 또는 입방상피세포로 내피되는 낭종이 가장 흔한 형태이다. 때로는 섬모상(ciliation)을 보이기도 하는데 이는 식도의 내피세포가 발생기의 초기에는 섬모상피로 이루어진 점에서 연유한다(13). Woo 등(14)은 척추 신경장낭종을 위치에 따라 두가지 형태로 나누었는데, 척수의 앞쪽에 위치하고 동반된 척추 기형이 없으며 주로 경추부에 잘 생기는 발육낭종과 척수원추부에서 척수와 신경근의 뒤쪽에 위치하며 흔히 척추 기형과도 관련되는 기형종형(teratomatous type)으로 분류하였다. 전자에 비해 후자는 기형의 정도가 커서 초기에 증상이 발현하였으며 두개강내에 생긴 경우는 전자가 대부분이었으며 거의 대부분이 뇌간 앞에서 발생하였다.

중추신경계의 신경장낭종은 후두와에서부터 척수원추부까지 다양한 위치에서 발견되지만 하부 경추부 또는 상부 흉추부에서 흔하였으며(2), 척수원추부에서의 비교적 높은 빈도를 보고한 예도 있다. 대부분 경막내수외(intradural extramedullary) 형태이지만 드물게 경막내수내(intramedullary)의 형태도 보고되어 있으며(3, 15), 증상은 주로 척수나 주위 신경들을 압박함으로써 나타나게 된다. 이 질환이 두개강내에서 나타난 경우는 매우 드물어서 Small(4)이 교뇌 앞쪽에 위치했던 3예를 보고한 이래 21예의 증례만 보고되어 있으며(3-10), 이중 6예에서 MRI소견이 보고되었다(5-10). 현재까지 발표된 증례들과 본 증례를 같이 분석하였을 때 대부분이 뇌간이나 소뇌교각부에 위치하였으며 경막내수내는 2예, 제4뇌실과 소뇌 후방으로 위치한 경우가 각각 1예씩 있었다. 이중 9예에서 상부 척수의 앞쪽까지 연장되어있는 소견을 보였고 천막상부에 생기거나 침범한 경우는 한예도 없었다.

신경장낭종의 CT 소견은 대부분 저음영의 조영 증강 안되는 종괴로 보였지만 출혈에 의한 1예를 포함한 2예에서 중등도 또는 고음영의 병변으로 나타났다(5, 6). MR 소견은 보고가 많지는 않으나 본증례를 포함한 7예중 5예에서 T1강조영상에서 고신호 강도를 보였다(Table 1). 이는 그 종괴의 내용물의 특성에 따라 다양한 신호 강도를 보이는 것으로 설명할 수 있는데, 출혈이나 단백질 성분의 정도가 그 신호 강도에 주된 영향을 미친다(16). 특히 종괴내의 단백질 성분은 T1 및 T2 이완 시간을 단축시키는데 T1 단축 효과가 커서 T1 강조영상에서

고신호강도를 보인다. T2 강조 영상에서는 단백질의 농도가 매우 높은 경우에만 저신호강도를 보인다. 본 증례외에도 다른 여러 증례에서 그 내용물에 대한 묘사에서 주로 탁하고 농하다는 표현들은 그 종괴 내용물의 고단백 성분을 반영하는 것으로 생각되며 일부에서는 출혈과 관련된 신호 강도의 변화도 있었다.

수술 전에 표피양낭/유피낭(epidermoid/dermoid cyst) 등의 다른 낭종과 구분하여 정확하게 진단하는 것은 매우 힘들지만 후두와에 있는 낭성 병변 중 주로 뇌간 앞쪽에 위치하며 대후두공(foramen magnum) 주위 또는 상부 경추부까지 연장되는 낭성 병변을 볼 때 신경장낭종이 감별진단에 꼭 포함되어야 할 것이며 T1 강조영상에서 높은 신호 강도는 고단백 성분이나 출혈의 존재를 시사하는 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Rhaney K, Barclay GGPT. Enterogenous cysts and congenital diverticula of the alimentary canal with abnormalities of the vertebral column and spinal cord. *J Pathol* 1959; 77: 457-471
2. Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P. Intraspinal enterogenous cysts. *Am J Dis Child* 1978; 132: 902-908
3. Zaladni A. Neurenteric cyst of medulla oblongata-a curiosity. *Neuropediatrics* 1987; 18: 40-41
4. Small JM. Pre-axial enterogenous cyst(abstract). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1962; 25: 184
5. Malcolm GP, Symon L, Kendall B, Pires M. Intracranial neurenteric cysts: report of two cases. *J Neurosurg* 1991; 75: 115-120
6. Kak VK, Gupta RK, Sharma BS, Banerjee AK. Craniospinal enterogenous cyst: MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1990; 14(3): 470-472
7. Breeze RE, Nichols P, Segal H, Apuzzo MLJ. Intradural epithelial cyst at the craniovertebral junction: case report. *J Neurosurg* 1990; 73: 788-791
8. Ito S, Fujiwara S, Kazuo M, et al. Enterogenous cyst at the cerebellopontine angle: case report. *Surg Neurol* 1992; 37: 366-370
9. Brooks BS, Duvall ER, Gammal TE, et al. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of nine cases and review of the literature. *AJNR* 1993; 14: 735-746
10. Lazareff JA, Parra JAH. Intradural neurenteric cyst at the craniovertebral junction. *Childs Nerv Syst* 1995; 11: 536-538
11. Breeze RE, Nichols P, Segal H, Apuzzo MLJ. Intradural epithelial cyst at the craniovertebral junction. *J Neurosurg* 1990; 73: 788-791
12. Bentley JFR, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: the split notochord syndrome. *Arch Dis Child* 1960; 35: 76-86
13. Johns BAE. Developmental changes in the oesophageal epithelium in man. *J Anat* 1952; 86: 431-442
14. Woo PYC, Sharr MM. Childhood cervical enterogenous cyst presenting with hemiparesis. *Postgrad Med J* 1982; 58: 424-426
15. Kwok DMK, Jeffreys RV. Intramedullary enterogenous cyst of the spinal cord: case report. *J Neurosurg* 1982; 56: 270-274
16. Kjos BO, Brant-Zawadzki M, Kucharczyk W, et al. Cystic intracranial lesions: magnetic resonance imaging. *Radiology* 1985; 155: 363-369

Intracranial Neurenteric Cyst : A Case Report and Review of the Literature¹

Chang Kyu Seong, M.D., Kee-Hyun Chang, M.D., Moon Hee Han, M.D., Je Geun Chi, M.D.²

¹*Department of Radiology, Seoul National University College of Medicine, and the Institute of Radiation Medicine*

²*Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine*

Neurenteric cyst is an extremely rare developmental cyst of the central nervous system. It is lined with intestinal epithelium and is usually found in the subarachnoid space of the cervical and thoracic spine. We report a case of intracranial neurenteric cyst in a 40-year-old man, and describe the MRI findings. This modality showed a large cyst, ventral to the pons and extending bilaterally to the cerebellopontine angles and craniovertebral junction; its signal was hyperintense on both T1- and T2-weighted images and there is no enhancement on postcontrast T1-weighted images.

Index words: Brain, cysts
Brain, MR

Address reprint requests to: Kee-Hyun Chang, M.D., Department of Radiology Seoul National University College of Medicine
28, Yongon-Dong, Chongno-Gu, Seoul, 110-744, Korea Tel. 82-2-760-2516 Fax. 82-2-743-6385