

Persistent Craniopharyngeal Canal with Posterior Pituitary Ectopia: A Case Report

이소성 뇌하수체 후엽과 동반된 지속 두개인두관: 증례 보고

Donghwa Han, MD, Soung Hee Kim, MD*, Ji-Young Kim, MD, Jihae Lee, MD, Kyung Eun Bae, MD

Department of Radiology, Sanggye Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Seoul, Korea

Persistent craniopharyngeal canal is a congenital defect between sella turcica and nasopharynx. It is considered to develop from incomplete closure of Rathke's pouch, the precursor of adenohypophysis. Persistent craniopharyngeal canal can be associated pituitary anomalies and other central nervous system anomalies. We presented a case of persistent craniopharyngeal canal with posterior pituitary ectopia.

Index terms

Pituitary Gland
Pituitary Diseases
Sella Turcica

Received October 2, 2015

Revised October 12, 2015

Accepted October 13, 2015

*Corresponding author: Soung Hee Kim, MD
Department of Radiology, Sanggye Paik Hospital,
Inje University College of Medicine, 1342 Dongil-ro,
Nowon-gu, Seoul 01757, Korea.
Tel. 82-2-950-1182 Fax. 82-2-950-1220
E-mail: kimshrad@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

지속 두개인두관(persistent craniopharyngeal canal)은 접형골(sphenoid bone)의 중심부에서 터키안장에 이르는 피질골화된 관으로 비인두(nasopharynx)와 뇌하수체와(pituitary fossa)를 연결하는 선천적 결손으로 성인의 약 0.42%에서 보고된다(1). 그 발생에 대해서는 논란이 있지만 샘뇌하수체(adenohypophysis)의 전구체인 라트케낭(Rathke's pouch)이 불완전하게 닫혀 생기는 것으로 생각된다(2). 지속 두개인두관은 다른 이상 없이 단독으로 발생할 수도 있으나 뇌탈출증(cephalocele), 샘뇌하수체의 이소증(ectopic adenohypophysis)이나 뇌하수체 선종(pituitary adenoma) 등의 이상이나 다른 중추신경계 이상과 연관되어 발생할 수 있다(3-5). 저자들은 이소성 뇌하수체 후엽(posterior pituitary ectopia)과 동반되어 나타난 지속 두개인두관 1예를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례 보고

16개월 남아가 또래보다 발달이 늦어 내원하였다. 환아는 40주 제왕절개로 출생하였으며 초기에는 비교적 정상 발달을 보였다고 한다. 혈장 호르몬 검사에서 insulin-like growth factor-I은 25.0 ng/mL 미만으로 해당 연령 남아의 25퍼센타일 미만, insulin-like growth factor binding protein-3는 786 ng/mL로 해당 연령 남아의 3퍼센타일 미만의 값을 보였다(6). 좌측 손목 전후 촬영을 이용하여 측정한 골연령은 11.5개월이었다(7).

환자는 추가적인 평가를 위해 터키안장 자기공명영상을 시행하였다. 정상적으로 T1 강조영상에서 고신호 강도를 보여야 할 뇌하수체 후엽이 터키안장에서 보이지 않고, 유두체(mammillary body)의 앞쪽, 정중용기(median eminence)에서 고신호 강도가 보이는 뇌하수체 후엽 이소증(posterior pituitary ectopia) 소견이 있다(Fig. 1). 터키안장 내부에 작은 연조직 구조물이 있는데 조영 후 영상에서 강한 조영증강을 보여 뇌수막의 가능성이 높을 것으로 생각되며 따라서 뇌하수체 전엽은 형성 저하(hypoplasia) 또는 무형성(aplasia)되어 있을 가능성이 있다.

터키안장의 앞쪽으로 피질골 결손이 의심되어 추가적으로 전산화단층촬영을 시행하였다. 터키안장에는 피질골의 결손과 함께 이와 연결되는 피질골화된 관상 구조물이 관찰되며 이는 지속 두개인두관으로 생각된다(Fig. 2).

고찰

지속 두개인두관은 성인의 약 0.42%에서 나타나는 드문 선천성 두개저결손(skull base defect)으로(1), 비인두와 터키안장을 연결하는 작은 관상구조물에서부터 뇌탈출증(cephalocele)을 동반한 큰 결손까지 다양한 형태로 나타나며, 무증상의 인구

에서 우연히 발견될 수도 있고, 뇌탈출증 및 두개안면결손과 연관되어 나타날 수도 있다(3-5). Abele 등(8)의 연구에서는 지속 두개인두관을 우연히 발견되는 작은 관(small incidental canal), 이소성 샘뇌하수체를 동반한 중간크기의 관(medium-sized canal with ectopic adenohypophysis), 뇌탈출증, 종양 혹은 양측 모두를 포함하는 큰 관(large canals containing cephaloceles, tumors or both)으로 분류하고 있다.

지속 두개인두관이 라트케낭의 흔적기관인지 별개의 구조물인지에 대해서는 아직 논란이 있다(1). 샘뇌하수체의 전구체인 라트케낭은 임신 24일경 원시 구강(primitive mouth cavity)인 구강원기(stomatodeum)의 천장에서 계실(diverticulum)로 나타나

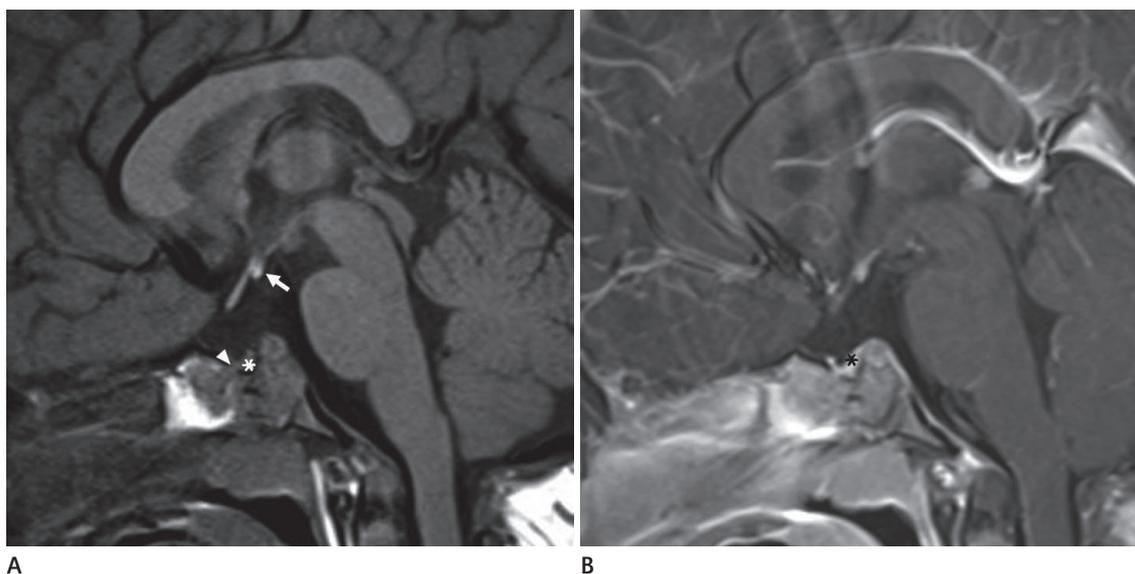


Fig. 1. A 16-month-old boy with posterior pituitary ectopia.
A. T1-weighted MR sagittal image shows that normally T1-hyperintense posterior pituitary lobe is absent within sella turcica, and small bright high signal intensity lesion is located at the median eminence, anterior to the mammillary body (arrow), suggesting ectopic posterior pituitary lobe. Ill-defined isointense soft tissue lesion is seen at the inferior aspect of sella turcica (*), but normal anterior pituitary lobe is absent. A cortical defect is suspected at the anteroinferior wall of sella turcica (arrowhead).
B. Gadolinium enhanced T1-weighted sagittal MR image reveals prominent enhancement of soft tissue lesion at the inferior aspect of sella turcica (*), presumably the meninges with possible aplasia or hypoplasia of anterior pituitary lobe.

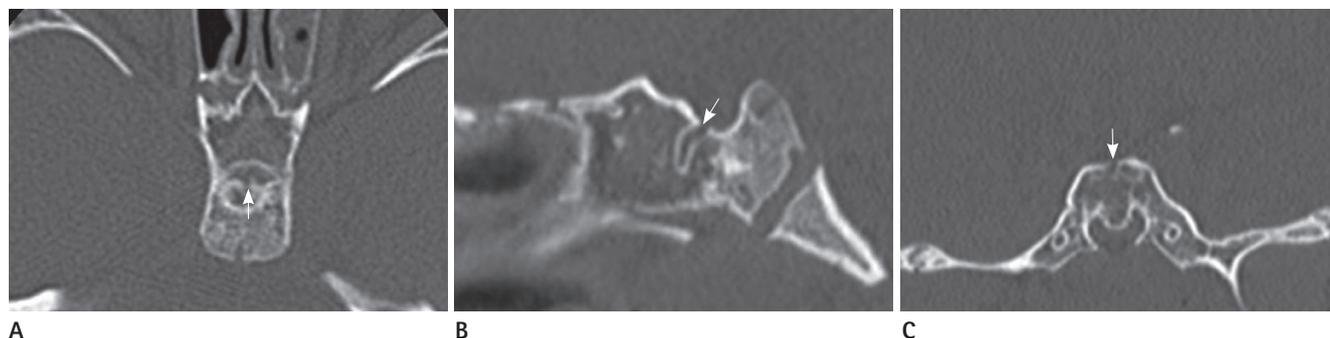


Fig. 2. Persistent craniopharyngeal canal.
 Axial (A), sagittal (B), and coronal (C) CT images of bone window setting show a cortical defect of the sella floor with a corticated canal between sella turcica and nasopharynx (arrow). It reveals a persistent craniopharyngeal canal. Incidental ethmoid sinusitis is also noted.

뇌쪽을 향해 자라며, 이는 신경뇌하수체의 전구체인 간뇌(diencephalon)에서 배쪽으로 성장하는 누두부(infundibulum)와 만나 하나의 배아기 신경외배엽 부착물(embryologic neuroectodermal adherence)을 형성한 후 뇌하수체로 발생된다(2). 임신 5주와 6주 동안 샘뇌하수체낭은 길어져 구강원기와 사이에 좁은 줄기를 형성하며 임신 6주에서 7주경 접형연골(sphenoid cartilage)이 발생하여 샘뇌하수체 줄기를 둘러싸 이를 폐색시킨다. 이 과정에서 장애가 생기면 폐색이 완전하지 않아 터키안장과 비인두를 서로 연결하는 지속 두개인두관을 형성하게 된다(2).

지속 두개인두관의 영상 소견은 전산화단층촬영이나 자기공명영상에서 터키안장에서 비인두와 연결되는 피질화된 접형골의 결손으로 나타나며 지속 두개인두관 단독 혹은 이소성 샘뇌하수체, 뇌탈출증, 뇌하수체 종양 등의 다른 이상 소견과 함께 관찰될 수 있다(3-5).

한편 본 환자에서는 이소성 뇌하수체 후엽을 보였으며 뇌하수체 전엽의 형성 저하 혹은 무형성이 의심되었다. 이소성 뇌하수체 후엽(posterior pituitary ectopia)은 간뇌의 발달 이상으로서 신경세포 이동의 장애에 의해 발생한다. 뇌하수체의 발생 과정에서, 라트케낭과 간뇌 누두부가 서로 만나지 못하고 신경뇌하수체는 시상하부의 정중용기 혹은 뇌하수체 줄기를 따라 이소성으로 위치하며, 뇌하수체 줄기는 작거나 없을 수 있으며 터키안장과 샘뇌하수체의 발달도 저하된다(9, 10). 이소성 뇌하수체 후엽 역시 단독으로 발생할 수 있으나 지속 두개인두관을 포함한 다른 다양한 정중 뇌 기형(midline brain malformation)과의 연관이 보고되고 있다(10). 이소성 뇌하수체 후엽의 영상 소견은 단순 X-선 두개 측면 영상에서 터키안장이 작게 관찰될 수 있으며 전산화단층촬영에서도 터키안장의 뇌하수체와가 좁게 관찰될 수 있다. 자기공명영상에서는 뇌하수체 줄기가 보이지 않거나, 원뿔모양 혹은 실처럼 가늘게 보일 수 있으며 샘뇌하수체도 작게 관찰된다. 신경뇌하수체는 원뿔모양의 뇌하수체 줄기를 따라 혹은 시상하부의 회색 결절(tuber cinereum)이나 정중 용기에서 관찰될 수 있으며 T1 강조영상에서 고신호 강도로 보이는 것이 특징적이다(9).

접형연골의 폐색이 완전하지 않아 발생하는 지속 두개인두관과 이소성 뇌하수체 후엽은 서로 다른 발생 과정의 이상으로 인한 기형으로, 본 환자에서는 이 두 기형이 우연히 동반된 것으로 생각된다.

지속 두개인두관은 성인 인구의 약 0.42%에서 관찰되는 드문 선천성 두개저결손으로 비인두강과 터키안장을 연결하는 다양한 크기의 결손으로 보일 수 있다(1). 지속 두개인두관과 연관되어 이소성 샘뇌하수체, 뇌하수체 종양 등의 이상이 동반될 수 있으며 따라서 발달 지연 등 뇌하수체의 내분비 이상이 의심

되는 환자의 영상을 평가할 때 지속 두개인두관 및 이와 연관된 다른 뇌하수체의 이상이 있는지를 확인하는 것이 중요하다. 성장호르몬 결핍이나 다른 뇌하수체의 내분비적 이상이 있을 경우 빠른 진단과 치료가 환자의 예후와 긴밀한 연관이 있기 때문에 이와 같은 예를 염두에 둔다면 뇌하수체의 병변에 대한 감별진단에 도움이 되겠다.

REFERENCES

1. Arey LB. The craniopharyngeal canal reviewed and reinterpreted. *Anat Rec* 1950;106:1-16
2. Ikeda H, Suzuki J, Sasano N, Niizuma H. The development and morphogenesis of the human pituitary gland. *Anat Embryol (Berl)* 1988;178:327-336
3. Kjaer I, Fischer-Hansen B. Human fetal pituitary gland in holoprosencephaly and anencephaly. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1995;15:222-229
4. Kaushik C, Ramakrishnaiah R, Angtuaco EJ. Ectopic pituitary adenoma in persistent craniopharyngeal canal: case report and literature review. *J Comput Assist Tomogr* 2010; 34:612-614
5. Currarino G, Maravilla KR, Salyer KE. Transsphenoidal canal (large craniopharyngeal canal) and its pathologic implications. *AJNR Am J Neuroradiol* 1985;6:39-43
6. Hyun SE, Lee BC, Suh BK, Chung SC, Ko CW, Kim HS, et al. Reference values for serum levels of insulin-like growth factor-I and insulin-like growth factor binding protein-3 in Korean children and adolescents. *Clin Biochem* 2012;45:16-21
7. Yeon KM. Standard bone-age of infants and children in Korea. *J Korean Med Sci* 1997;12:9-16
8. Abele TA, Salzman KL, Harnsberger HR, Glastonbury CM. Craniopharyngeal canal and its spectrum of pathology. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014;35:772-777
9. Fujisawa I, Kikuchi K, Nishimura K, Togashi K, Itoh K, Noma S, et al. Transection of the pituitary stalk: development of an ectopic posterior lobe assessed with MR imaging. *Radiology* 1987;165:487-489
10. Mitchell LA, Thomas PQ, Zacharin MR, Scheffer IE. Ectopic posterior pituitary lobe and periventricular heterotopia: cerebral malformations with the same underlying mechanism? *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:1475-1481

이소성 뇌하수체 후엽과 동반된 지속 두개인두관: 증례 보고

한동화 · 김성희* · 김지영 · 이지혜 · 배경은

지속 두개인두관은 터키안장과 비인두 사이의 선천성 결손이다. 이는 샘뇌하수체의 전구체인 라트케낭이 불완전하게 닫히는 것에서 발생하는 것으로 간주된다. 지속 두개인두관은 뇌하수체 이상과 다른 중추신경계 이상과 동반되어 나타날 수 있다. 저자들은 지속 두개인두관이 이소성 뇌하수체 후엽과 동반되어 나타난 증례를 발견하여 이를 보고하려 한다.

인제대학교 의과대학 상계백병원 영상의학과