



# 소아뇌종양의 수술적 치료

피지훈<sup>1,2</sup> · 왕규창<sup>1</sup> · 김승기<sup>1,2\*</sup> | <sup>1</sup>서울대학교 어린이병원 소아청소년신경외과, <sup>2</sup>서울대학교 암병원 청소년암센터

## Surgical treatment of pediatric brain tumors

Ji Hoon Phi, MD<sup>1,2</sup> · Kyu-Chang Wang, MD<sup>1</sup> · Seung-Ki Kim, MD<sup>1,2\*</sup>

<sup>1</sup>Division of Pediatric Neurosurgery, Seoul National University Children's Hospital, <sup>2</sup>Adolescent Cancer Center, Seoul National University Cancer Hospital, Seoul, Korea

\*Corresponding author: Seung-Ki Kim, E-mail: nsthomas@snu.ac.kr

Received March 5, 2012 · Accepted March 19, 2012

**B**rain tumors are the second most common form of cancer in the pediatric age group. Surgical treatment is the mainstay of therapy for many brain tumors and is usually the first treatment given to children with brain tumors. Pediatric brain tumors differ from those of adults in many aspects: histological diagnosis, immaturity of the pediatric central nervous system, and the vulnerability of children to blood loss during the operation. The completeness of surgery is strongly associated with the prognosis of afflicted children, whereas surgical morbidities can be life-time deficits and handicaps for the children. Therefore, practicing pediatric neurosurgeons should combine a thorough knowledge on neuroanatomy and pathophysiology with state-of-the-art surgical skills and experience to obtain the best results. They should also take time for reflecting on the difficulties encountered and complications arising during operations.

**Keywords:** Brain neoplasms; Child; Neurosurgery

### 서 론

**암**은 소아청소년기의 주요 사망원인으로서 사고사 다음으로 큰 비중을 차지한다. 뇌종양은 소아청소년기의 주요 암중의 하나로서 백혈병 다음으로 흔한데 2003년 보고된 국내통계에서 뇌종양은 소아청소년기 암의 16%를 차지하였다[1]. 따라서 뇌종양은 1년에 국내에 400여 명 정도 발생하는 비교적 드문 질환이지만 그 중증도로 인하여 소아청소년을 진료하는 신경외과 의사에게 중요한 질환으로 인식되어 왔으며, 뇌종양 진단 전에 처음 환자를 보는 소아청소년과 의사와 일차진료 의사에게도 적절한 지식이 요구된다.

이 글에서는 소아청소년기의 뇌종양의 특성과 수술적 치료에서 중요한 점들을 살펴 보고자 한다.

### 소아뇌종양의 특성

소아청소년기의 뇌종양은 어른의 뇌종양과는 다른 몇 가지 특성을 가지고 있으며 이를 이해하는 것은 빠른 진단과 적절한 치료를 위해 중요하다.

첫째, 소아청소년기 뇌종양은 독특한 호발연령을 가지고 있다. 0-2세에는 기형종(teratoma), 비정형 유기형/간상 종양(atypical teratoid rhabdoid tumor) 및 맥락총종양(cho-

roid plexus tumor)이 흔하다. 제4뇌실에 주로 발생하는 상의세포종(ependymoma)과 수모세포종(medulloblastoma) 중에서 상의세포종양 환자들이 더 어린 편으로 주로 4세 전후에 많이 나타나고[2], 수모세포종양 환자들은 7세 전후에 많다[3]. 5-10세 사이에 여아들에서 생식세포종양(germ cell tumor)이 증가하며 10세 이후에는 남아들의 생식세포종양이 증가한다. 이러한 질환별 특정한 호발연령은 빠른 진단적 접근에도 유용하며, 종양의 기원을 탐구하는 데에도 중요하다.

둘째, 뇌종양은 뇌의 특정위치에서 호발한다는 사실이 잘 알려져 있는데 소아청소년기에 나타나는 뇌종양들은 주로 뇌실과 뇌실 주변에서 발생하며 천막하부(소뇌부근)에 호발한다. 맥락총종양, 상의세포종, 수모세포종 및 생식세포종양이 대표적인 예들로서, 각각의 종양에서 뇌실과 멀리 떨어진 뇌실질에서 발생하는 경우를 따로 분류할 정도로 뇌실과 뇌실 주변에 발생하는 비율이 높다. 임상적으로 뇌실-주변부 종양과 소뇌 종양은 뇌척수액의 흐름을 막아 수두증을 쉽게 초래하게 된다. 따라서 소아청소년기 뇌종양은 종양에 의한 뇌압상승뿐 아니라 동반된 수두증에 의한 추가적인 뇌압상승을 항상 고려해야 하며 수술 전후에 이를 해결하는 과정이 수반되어야 한다. 또한 뇌실-주변부 종양을 수술함에 있어서 뇌절개를 최소화하면서 각 뇌실에 접근하는 다양한 수술접근법을 사용해야 하며 이런 뇌실접근법들은 성인환자에서 잘 쓰이지 않으므로 소아청소년에 특화된 경험과 훈련이 필요하다.

셋째, 성인에는 수막종(meningioma)이나 청신경초종(vestibular schwannoma)과 같은 축외종양(extra-axial tumor)이 흔하지만 유전적으로 이 종양들이 잘 생기는 신경섬유종증 환자들을 제외하면 수막종과 신경초종은 소아청소년기에는 매우 드물다. 영상검사에서 수막종이나 신경초종과 같은 축외종양이 의심되는 경우라도 수술 시 축내종양(intra-axial tumor)으로 밝혀지거나 두개골이나 경막에서 기원한 육종(sarcoma)으로 진단되는 경우가 적지 않다. 따라서 축외종양이 의심되는 경우 감별진단에 신중을 기해야 하며, 수술 중 육안소견에 유의하면서 동결절편진단검사 결과에 따라 수술전략을 수정할 수 있어야 한다. 정확한 병리

학적 진단을 위해서는 소아신경 병리전문의의 지식과 경험에 절대적이다.

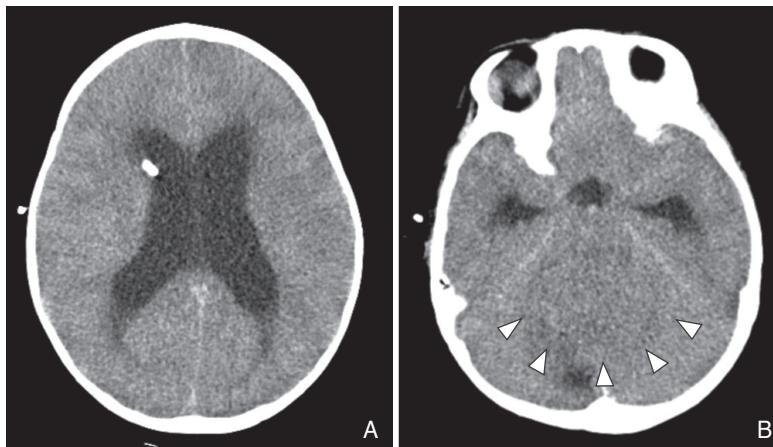
넷째, 소아청소년기 뇌종양은 성인보다 종류가 다양하며 각각 다른 예후를 가지고 있다. 또한 환아의 나이가 치료에 중요한 변수가 될 수 있어 각각의 종양진단과 환아의 연령에 맞는 치료전략이 필요하며, 수술자는 이를 충분히 이해하고 종양에 접근해야 한다. 예를 들어, 수모세포종 환아의 나이가 어린 경우(일반적으로 3세 미만) 수술 후 방사선치료를 적용하기 어려우므로 수술 자체의 역할이 그만큼 중요하므로 보다 적극적인 종양절제가 요구된다.

마지막으로, 소아기와 청소년기는 발달이 이루어지는 시기이며 인생의 길이에서 가장 앞부분에 해당된다. 특히, 뇌발달은 7세 경에 상당부분이 완성되며 그 이전에는 질적으로나 양적으로 미성숙하다고 볼 수 있다. 또한 교육을 통한 심리적, 지적 성숙과 신체성장은 청소년기 전장에 걸쳐 이루어지므로 소아청소년기에 발생한 뇌종양과 이에 대한 치료는 발달에 전반적인 영향을 미치게 된다. 미성숙한 신경계는 수술하는 신경외과의에게 양날의 칼과 같은 존재로서 손상을 보상할 수 있는 가소성(plasticity)이 있으므로 적극적인 수술이 가능할 수도 있지만, 손상과 장애로 인하여 발달과 교육의 가능성이 막혀 영구적인 미발달 상태에 머물 수도 있으므로 적극적인 수술에 어려움을 초래하기도 한다.

## 수술 전 관리

수술 전에 해야 할 일은 뇌전증(epilepsy)과 수두증의 관리, 감별진단, 치료전략의 수립, 수술준비의 네 가지로 요약 할 수 있다.

뇌전증은 두통과 더불어 뇌종양의 가장 흔한 증상 중의 하나로서 많은 환아들이 경련을 하여 영상검사를 통하여 뇌종양 진단을 받게 된다. 뇌종양이 뇌피질부위를 침범한 경우, 천막상부에 위치한 경우, 조직학적 진단이 저등급교종(low-grade glioma)인 경우 흔히 뇌전증을 일으킨다[4]. 뇌전증은 그 자체로 뇌손상을 일으킬 수 있고 적절히 조절되지 않으면 치명적인 뇌전증중첩증(status epilepticus)으로 진행할 수 있으므로 종양의 위치를 고려하여 항경련제를 투여하



**Figure 1.** Computed tomography scans of a 1-year-old girl who developed a sudden collapse after a few days with projectile vomiting. (A) Ventricles are enlarged and cerebral sulci are invisible due to high intracranial pressure, even after the insertion of an extraventricular drainage (EVD) catheter. The tip of the EVD catheter is seen. (B) A huge tumor of low-density (arrow heads) fills the posterior fossa.

여 예방하여야 한다. 뇌수술 전후 항경련제의 사용은 수술 전 환자 상태를 안정시키고 수술 직후 위험기에 경련을 예방하는 효과가 있다. 일부 뇌종양 환자들은 만성 뇌전증으로 발현되어 뇌전증에 대한 검사도중에 진단되는 경우가 있으며 특히 소아청소년기와 젊은 성인기에서 흔하다. 대부분 대뇌의 저등급 교종(low-grade glioma)에 의하여 생기며 이 경우 종양에 대한 치료와 더불어 만성 뇌전증에 대한 수술치료를 동시에 고려해야 한다[5].

수두증은 소아청소년기 뇌종양에 성인보다 훨씬 더 자주 동반되며 영아기에 급격한 두위상승을 나타내거나 소아기에 두통과 구토, 시력감퇴를 일으킨다. 뇌 컴퓨터단층촬영 (computed tomography, CT)나 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)에서 뇌실의 확장 소견을 보고 종양과 함께 비교적 쉽게 진단할 수 있다. 특히, 2세 이하의 소아에서 제4뇌실 부위에 수모세포종, 상의세포종, 비정형 유기형/간상 종양과 같은 악성 뇌종양이 있는 경우 폐쇄성 수두증이 급격히 진행하여 뇌압상승에 의한 뇌탈출(hernia)과 뇌간압박을 초래한다. 이를 수두증발작(hydrocephalic fit), 혹은 소뇌발작(cerebellar fit)이라 하며 의식소실, 후궁 반장(opisthotonus), 및 호흡곤란을 일으키며 즉시 뇌실외 배액술(external ventricular drainage)로 감압하지 않으면

심각한 뇌손상을 입고 사망하게 된다 (Figure 1) [6]. 때로는 제3뇌실의 종양이나 청소년기에서도 나타나므로 주의를 요한다. 따라서 소아청소년에서 수두증을 동반한 뇌종양이 발견되었을 때, 스테로이드와 만니톨 등으로 뇌압을 조절하면서 수두증에 대한 뇌실외 배액술, 내시경을 이용한 제3뇌실 천공술, 또는 단락수술과 같은 수술적 처치를 우선적으로 고려해야 한다. 소뇌발작은 뇌전증과 기전, 치료가 다르므로 주의를 요한다. 즉, 항경련제의 투여는 저호흡을 유발하여 뇌압상승을 악화시킬 수 있다. 뇌종양 자체를 조기에 수술하여 제거하는 것도 뇌압을 확실하게

낮출 수 있는 방법으로서 고려되어야 하며 수두증에 대한 진단이 지연되거나 뇌압조절을 위한 조치를 하지 않은 채 수술을 늦추는 것은 위험할 수 있다.

종양의 감별진단을 위해서 뇌 영상검사, 특히 조영증강 뇌 MRI가 필수적이다. 성인의 뇌교종은 조영증강이 잘 될수록 악성도가 높은 경향이 있으나 소아에서는 조영증강이 잘 되면서도 조직학적 등급이 낮은 모양세포 성상세포종 (pilocytic astrocytoma)이 많아 주의를 요한다. 또한 MRI의 T2 증강영상에서 신호를 보고 세포밀도를 판단하는 것이 악성도를 판단하는데 도움이 되기도 한다. 커다란 종양이 주변 뇌를 압박하는 경우에도 MRI를 자세히 보면서 종양이 자리한 해부학적 위치를 정확히 판단하는 것이 수술접근법을 결정하는데 중요하다. 영상소견과 함께 앞에서 설명한 환아의 나이와 종양의 위치, 증상의 이환기간이 감별진단을 좁히는데 도움이 될 수 있다.  $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxyglucose positron emission tomography (PET) 검사가 교종의 악성도를 어느 정도 예측하는데 도움을 줄 수 있고,  $^{11}\text{C}$ -Methionine-PET의 경우, 종양에 대한 민감도가 높아 뇌종양과 비종양성 질환을 감별하는데 도움이 된다[7]. 특히, 만성 뇌전증으로 발현된 저등급교종과 뇌피질이형성증(cortical dysplasia)을 구별하는데 도움이 된다[8]. 수모세포종과 같

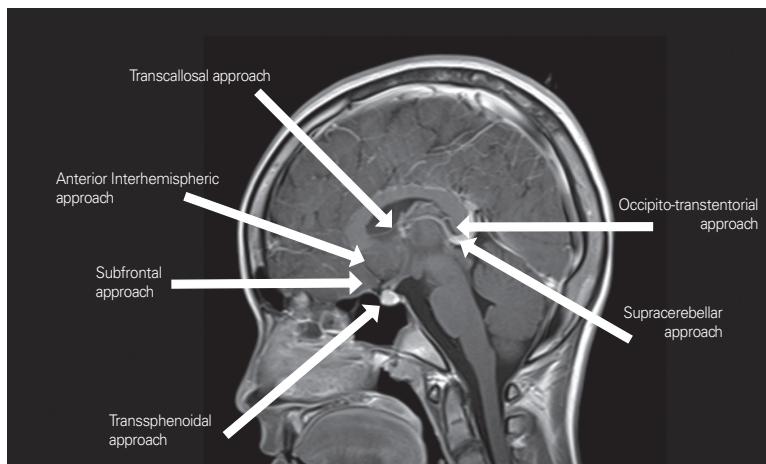


Figure 2. Surgical corridors and approaches to the 3rd ventricles.

은 뇌실-주변부 악성 종양의 경우 병기를 결정하기 위한 척추 MRI가 필요하며 환자의 상태를 고려하여 수술 후에 촬영하기도 한다.

환자상태가 안정되고 진단적인 접근이 끝나면 치료전략을 수립해야 한다. 가장 중요한 질문은 수술 여부를 결정하는 것이며, 다음은 수술의 목적-전적출, 부분적출, 혹은 조직검사-을 정의하는 것이다. 대부분의 소아청소년기 뇌종양은 각 진단 별로 치료의 큰 열개가 국제적으로 어느 정도 합의가 되어 있으며 일부 세부사항들에 대해서는 지역별로, 또 치료센터별로 자체 지침을 따르게 된다. 국내에서는 소아뇌종양학회(The Korean Society for Pediatric Neuro-Oncology)에서 각 종양마다 치료지침을 만들고 개정하여 이를 임상의사들에게 공개하고 있다[9]. 그러나 경우에 따라서는 지침을 적용하기 어렵거나 환자의 상태가 이에 맞지 않을 수 있어 임상의사의 다양한 경험과 적극적인 판단이 중요 할 수도 있다. 핵심은 치료전략의 수립에 적절한 근거가 있어야 하며, 그것이 환아(보호자)의 바램이나 임상의사의 기호에 지나치게 좌우되어서는 안된다는 점이다. 예를 들어 영상검사로 감별진단이 어려운 송과체부위 종양에 대하여 수술의 합병증을 피하기 위해 조직검사 없이 방사선수술(radiosurgery)을 일차적으로 적용하는 경우가 있는데, 진단의 불확실성과 재발시 추가치료의 어려움과 같은 장기적인 환아의 득실을 잘 고려해야 한다.

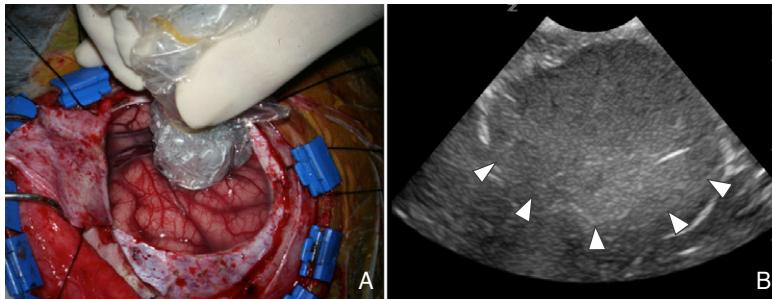
치료전략의 첫 단계가 수술적 치료이고 그 목적이 결정되면 신경외과 의사들은 수술을 준비하게 된다. 수술의 준비는 수술 중 항법장치(neuro-navigator), 수술현미경과 같은 하드웨어의 준비와 수술의 접근법을 결정하고 발생 가능한 문제점들을 예상하고 해결책을 마련하는 사고실험, 수술 후 예상되는 합병증에 대해 보호자와 토의하고 동의를 구하는 것을 포함한 소프트웨어적인 준비가 있다. 특히 치료전략과 수술목적의 수립에는 환아/보호자의 이해와 동의가 필수적이며, 수술목적을 달성하기 위

해 피하기 어려운 합병증이 예상되는 경우 충분한 이해에 바탕을 둔 임상의사와 환아/보호자 간의 연대가 필요하다. 이러한 연대가 수술 전 이루어지지 못하는 경우 수술 목적을 달성하기 어렵고 수술 후 불필요한 문제들을 만들게 되므로 대화를 통하여 이를 예방하는 것은 수술을 담당한 의료진의 업무이다. 수술 중 대량출혈이 예상되는 경우, 미리 소아마취과 의사와 긴밀히 협의하여 적절한 혈압유지와 수혈을 준비하는 것도 중요하다.

## 수술전략

뇌종양의 수술에서 가장 중요한 것은 접근법으로서 가능 한 한 뇌에 존재하는 자연적인 '틈'과 '공간'을 이용하여 뇌실 질의 절개와 견인을 최소화하면서 종양에 최단거리로 접근하는 것이다. 흔히 이용되는 '틈'은 뇌고랑(sulcus), 실비우스 열(sylvian fissure), 반뇌간열(interhemispheric fissure), 다양한 지주막하수조(subarachnoid cisterns)와 뇌실 공간 등이다. 특히 소아청소년기에 뇌실과 주변부에 뇌종양이 호발하므로 각각의 뇌실에 접근하는 것이 중요하며 종양의 위치에 따라 다양한 수술기법이 개발되어 있다(Figure 2). 소아청소년기에 혼한 종양의 위치와 조직학적 진단에 따라 크게 네 가지 접근법과 수술전략을 고려할 수 있다.

첫째, 대뇌반구의 피질과 피질하백질에 위치한 교종의



**Figure 3.** The use of intraoperative ultrasonography for real-time identification of brain parenchymal lesions. (A) Application of the ultrasonography probe. (B) Ultrasonographic image of a cortical mass (arrow heads).

경우, 뇌 운동영역이나 언어영역과 같은 중요영역에 위치하지 않았을 때는 종양의 최단거리에서 뇌절개를 통한 직접적인 접근을 할 수 있다. 위치를 파악하기 위하여 수술 중 항법장치를 흔히 이용하나 작고 깊은 종양의 경우 수술 중 초음파를 이용하여 실시간으로 정확히 위치를 파악할 수 있다 (Figure 3). 특히, 뇌고랑을 통해 접근하면 뇌절개를 최소화하면서 종양에 접근할 수 있다. 뇌의 중요영역에 종양이 위치하는 경우, 성인에서는 흔히 각성수술(awake surgery)을 하여 중요영역을 보존하고 종양을 절제하나 어린 소아청소년에서는 각성수술을 실행하기 어려우므로 두개강 내 전극을 삽입하고 나와 수술장 밖에서 뇌기능을 지도화(extraoperative functional mapping)하는 기술을 이용한다. 최근에는 수술 중 신경감시장치(intraoperative monitoring)를 사용하여 뇌유발전위(brain evoked potential), 근전도(electromyography)와 같은 전기생리학적인 방법으로 수술 도중에 뇌피질, 주요 신경로 및 뇌신경의 손상을 발견하고 예방하는데 도움을 받는다. 확산 텐서 영상(diffusion tensor imaging)을 이용하여 운동섬유가 종양의 어느 방향으로 밀려 있는지를 확인하고 수술에 참고하기도 한다.

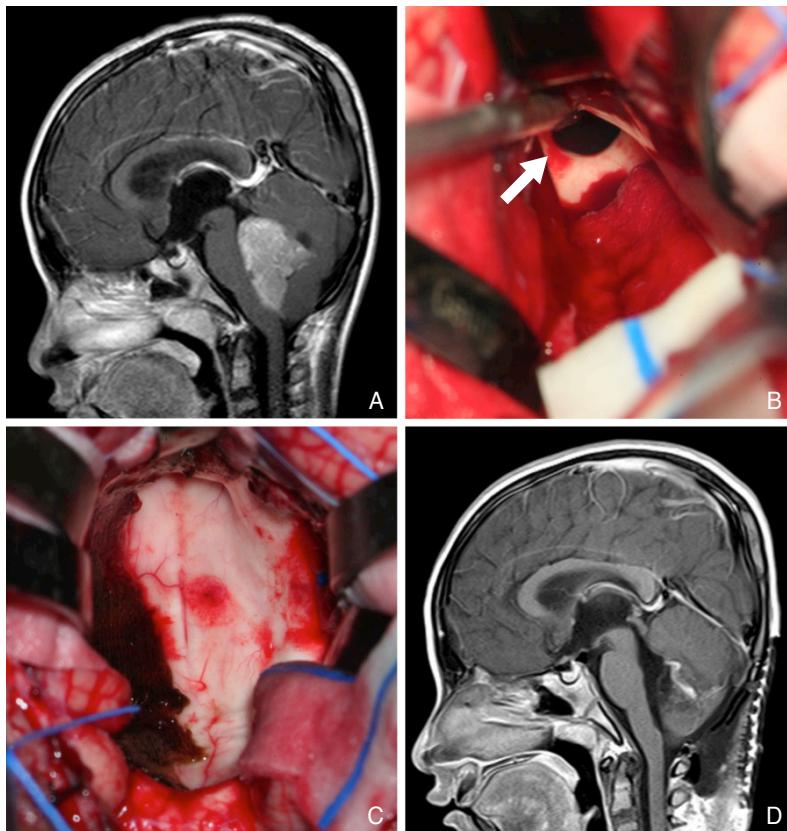
둘째, 제3뇌실 안에 위치한 일부 두개인두종, 생식세포종양, 교종의 경우 앞쪽에 위치한 경우 접근법이 가장 까다롭다. 위에서 뇌랑을 절개하고 접근하거나(transcallosal approach), 앞쪽에서 제3뇌실 회백종판(lamina terminalis)을 열고 접근하기도 한다(anterior interhemispheric approach). 뒤쪽 송과체 부위에 위치한 경우, 대개 뒤쪽에서 천막을 절개하고 접근하는데(occipital transtentorial approach)

로(roach) 종양이 매우 커서 앞쪽까지 자란 경우에 뇌랑을 절개하고 위에서 접근하여 제거할 수도 있다. 제3뇌실은 뇌에서 가장 깊게 자리잡고 있으며 주변에 시상, 시상 하부와 주요 정맥이 위치하여 손상에 민감하므로 종양 수술에 많은 경험을 요한다. 코를 통하여 두개바닥(skull base)으로 접근하는 경접형동 접근법(transsphenoidal approach)은 오래 전부터 이용되어

왔고 최근 들어 내시경 기술과 접목되어 뇌하수체, 시상하부 및 제3뇌실 하부에 위치한 광범위한 종양을 수술하는 방법으로 주목받고 있다.

셋째, 소아청소년기에 제4뇌실에 종양이 많이 발생하므로 정중접근법을 통해 제4뇌실로 접근하는 수술법을 자주 이용하게 된다. 특히 영이나 어린 소아에서는 대후두공 주변에 정맥동이 발달되어 있어 경막을 절개할 때 대량출혈이 발생하는 경우가 있어 주의를 요한다. 경막을 열면 대부분 소뇌가 부어오르면서 접근자체가 어려워지는데 미리 측뇌실에 뇌실외 배액술을 하거나 lateral medullary cistern을 통해 뇌척수액을 배액하여 소뇌를 가라앉힐 수 있다. 소뇌충부(vermis)를 절개하고 뒤쪽에서 제4뇌실에 쉽게 접근할 수 있으나 수술 후 평형기능장애가 심하여 최근에는 inferior medullary velum을 절개하면서 마겐디공(foramen of Magendie)을 통해 아래쪽에서 제4뇌실을 여는 telovelar approach가 많이 쓰이고 있다[10].

넷째, 뇌간 부위에 생긴 교종의 경우, 가장 수술적 제거가 어려우며 합병증의 빈도가 높다. 일부 국소적이고 뇌실 쪽으로 자라나온 경우 전적출이 가능하나 전형적으로 교뇌부위에 넓게 퍼져 자라는 뇌간교종의 경우 수술적 제거가 불가능하다. 뇌간교종에서 조직검사의 유용성에 대하여 회의적인 의견이 지배적이었으나, 진단이 불확실한 경우에는 적극적인 조직검사가 요구되며, 최근 교종에 대한 표적치료 항암제가 개발되면서 조직검사의 필요성이 대두되고 있다[11,12]. 시상이나 뇌간에 생긴 종양에 대한 조직검사는 주로 긴 바늘을 이용한 뇌정위적 조직검사를 시행한다.



**Figure 4.** Magnetic resonance (MR) images and intraoperative photos of a 7-year-old boy with medulloblastoma. (A) Preoperative MR image shows a large contrast-enhancing mass in the 4th ventricle and obstructive hydrocephalus. (B) After removal of the bulk of the tumor, cerebral aqueduct is exposed above (arrow). (C) The tumor was completely removed and the 4th ventricular floor is well-visualized. (D) Immediate postoperative MR image demonstrates gross total resection of the tumor. Only a small amount of hemorrhage is observed in the surgical bed.

적절한 접근법을 통하여 종양을 노출하였으면 종양을 수술의 목적으로 맞추어 절제한다. 소아청소년 뇌종양의 수술에서 추가적으로 고려할 사항들은 다음과 같다. 소아, 특히 영아의 경우 체내 혈액량이 절대적으로 부족하므로 비교적 소량의 출혈에도 출혈성 쇼크에 빠질 수 있으며, 혈액응고인자의 부족으로 지혈이 안되는 악순환에 빠지기 쉽다. 대량출혈이 예상되는 악성 뇌종양의 수술에서는 반드시 중심정맥관을 확보해야 하며, 계속 혈마토크립트와 혈소판수치를 감시해야 한다. 피부절개부터 꼼꼼하게 지혈하면서 불필요한 실혈을 최소화하고, 출혈이 많은 경우 지혈된 상태에서 일단 수술을 중단하고 수혈을 충분히 하고 다시 수술을 진행해야

하며, 쇼크가 온 경우 그 자리에서 심폐소생술을 시행하기도 한다. 따라서 경험이 많고 소아의 마취와 심폐기능 유지에 능숙한 소아마취과 의사의 역할이 매우 중요하며 이러한 소아마취과의 존재는 전문화된 어린이병원의 가장 큰 장점 중 하나이다.

제4뇌실 부위에 혼한 수모세포종과 상의세포종은 대부분 크기가 크고 출혈이 많은 종양으로서 빠른 수술적 제거가 중요하다. 종양이 많이 남아있으면 소작기로 지혈하여도 출혈이 멎지 않는 경향이 있어 부분적으로 지혈을 하기보다 실솜으로 출혈부위를 압박하면서 다른 부위 종양을 제거하면서 신속히 전진하여 종양이 대부분 제거되면 출혈을 제어할 수 있게 된다. 종양이 상당부분 제거되면 출혈이 멎으면서 위쪽에 중뇌수도관과 앞쪽 제4뇌실의 바닥을 확인할 수 있으며 막혀있던 뇌척수액이 흘러나오는 것을 볼 수 있다(Figure 4).

수모세포종과 상의세포종은 제4뇌실 바닥, 즉 뇌간에 유착되거나 침범하는 경우가 적지 않은데 이 경우 임상의

사의 신중한 판단을 요한다. 수모세포종은 항암치료와 방사선치료에 비교적 잘 반응하는 종양이므로 수술 후 CT 단면에서  $1.5 \text{ cm}^2$  이하의 작은 잔존종양은 예후에 큰 영향이 없다고 알려져 있다[13]. 뇌간과 뇌신경에 붙은 종양을 절제하는 경우 외전신경마비, 얼굴신경마비, 연하곤란과 같은 신경학적 결손이 생길 가능성이 높으므로 작은 잔존 종양을 무리하게 제거할 필요는 없어 보인다. 그러나 상의세포종은 항암/방사선치료에 잘 반응하지 않으므로 첫 수술에서 가능한 한 전적출해야 하며 잔존종양이 있을 경우 재발 위험성이 높고 생존율이 좋지 못하다. 수많은 신경외과 의사가 뇌간을 침범한 상의세포종의 수술범위에 대해 고민하였으나 아

직까지 정답은 없으며 환아의 가족과 충분히 대화를 가진 후, 장기생존을 위하여 어느 정도의 신경학적 결손을 무릅쓰고 절제를 시도할 수 있을 것으로 생각된다[14].

최근 수술 중 항법장치가 널리 사용되고 있으나 수술이 진행되면서 뇌척수액이 흘러나오면서 뇌의 위치가 변하여 오차가 확대되는 경향이 있다[15]. 따라서 항법장치에 의존하여 수술을 진행하는 것은 한계가 있으며, 정확한 신경해부학적 지식에 근거하여 정상구조물에서부터 종양주변의 공간적 위치를 탐색해야 한다.

뇌부종은 신경외과 수술에 있어 최대의 난관이며 뇌압상승으로 수술 후 직접적으로 환아의 생명을 위협할 수 있다. 수술시간이 길어지거나 출혈이 많은 경우 뇌부종이 쉽게 나타나며, 뇌 견인장치를 과도하게 걸고 있는 경우도 위험요인이다. 특별한 이유 없이 뇌부종이 생기는 경우 종양 안쪽에서 출혈이 생기거나 혹은 종양이 감압되면서 수술한 반대쪽 대뇌반구와 같이 수술부위와 멀리 떨어진 곳에서 경막외출혈이 생기는 경우가 있으므로 주의한다[16].

## 수술 후 치료

수술 후 환자는 수술의 강도와 상황에 맞추어 회복실 혹은 중환자실로 이송한다. 뇌실내 수술을 한 경우와 뇌부종이 있는 경우 뇌실외배액관을 가지고 나오면 수술 후 뇌압을 감시하고 뇌척수액을 배액할 수 있다. 수술직후 뇌 CT의 유용성에 대해서는 논란이 있으나 수술부위 및 수술부위의 두 개강 내 출혈을 조기에 발견할 수 있다[17]. 다만, 소아에서는 기관내관이 쉽게 빠질 수 있어서 환자 이송에 주의를 요한다. 악성 뇌종양 수술 후에는 조영증강 뇌 MRI를 촬영하여 종양의 제거 정도를 객관적으로 판정하고 이후의 치료방침(항암치료나 방사선치료)을 결정하며 추적관찰의 기준으로 삼는다. 수술 후 MRI는 남아있는 종양과 수술에 의한 변화를 구분하기 위하여 수술 후 48시간 이내에, 또는 2주일 이후에 시행한다.

뇌부종이 아주 심한 경우를 제외하면 빨리 환자를 깨워 신경학적 상태를 평가하고 자발호흡을 유도하는 것이 도움이 된다. 스테로이드를 하루 정도 유지하고 빨리 줄여서 중

단한다. 항생제는 특별한 이유가 없으면 24시간 사용하고 중지한다. 연하곤란이 있는 경우에는 비위관을 통해 빠른 영양공급을 시작한다. 뇌실외배액관은 1-5일 유지하고 제거한다. 수모세포종의 경우 수술 후 수두증이 발생하여 단락수술을 필요로 하는 경우가 40%에 이르므로 수술 이후 항암방사선치료 중에도 수두증 발생에 유의한다[18]. 후두와 제4뇌실 주변 종양의 수술 후 언어 및 운동기능이 저하되면서 감정의 불안정과 구음장애를 보이는 소뇌무언증(cerebellar mutism)이 10-30%에서 발생한다. 수술 후 수일 이후 시작되어 4개월 이내에 대부분 저절로 호전되지만 경미한 구음장애와 언어장애가 남을 수 있다. 소뇌견인에 의한 치상핵(dentate nucleus)과 연결신경로의 손상에서 비롯되는 것으로 의심되나 현재까지 정확한 원인과 특별한 치료방법을 알지 못하며 지지적 치료를 해준다[19].

두개인두종과 같이 시상하부와 뇌하수체경을 침범하는 종양을 수술하면 수술 후 심한 수분-전해질 불균형을 일으킬 수 있다. 작은 소아의 경우, 수액과 전해질이 급격하게 변하여 맞추기 어려우며 중환자실에서 수액과 소변의 출납을 철저하게 감시하면서 조절하여야 한다. 요붕증(diabetes insipidus)이 있는 경우 desmopressin를 사용하여 조절하게 되는데 같은 약제용량에 대한 반응이 환아마다 크게 다르므로 소량씩 사용하면서 맞추어 간다. 소아의 미성숙한 뇌는 저나트륨혈증에 더 민감하여 쉽게 뇌부종과 경련을 일으키므로 주의한다. 급격하게 전해질이 변하면 중심성 수초용해(central pontine and extrapontine myelinolysis)와 같은 심각한 합병증이 생길 수 있으므로 주의한다[20]. 소아내분비 전문의와 협진하는 것이 도움이 되며 신경학적 상태와 수분전해질 이상을 함께 관찰하여야 한다.

악성 뇌종양의 경우 수술 후 가급적 빨리 항암방사선치료를 시작하는 것이 생존율을 높이는데 유리하므로 수모세포종의 경우 수술 후 4주 이내에 추가치료를 시작할 수 있도록 합병증을 관리하고 스케줄을 맞춘다[21].

## 결 론

수술은 대부분의 소아청소년 뇌종양에서 첫 번째 치료로



서 정확한 진단을 가능하게 한다. 수술에 의한 종양의 적출 정도가 중요 예후 인자이고, 합병증 없는 수술이 향후 항암/방사선 치료를 적절한 시기에 시행할 수 있는가를 결정하므로 환아의 예후와 밀접하게 연관되어 있다. 소아청소년의 뇌 종양은 그 조직학적 진단이 성인의 뇌종양과 확연히 다르고 소아청소년의 신경계의 특성과 수술을 견디는 전신의 능력에서도 성인과 큰 차이를 보인다. 또한 수술의 결과가 수십 년에 이를 수 있으며 많은 경우에 집도하는 신경외과 의사의 삶보다 오래갈 수 있다. 따라서 소아청소년 뇌종양에 대한 수술은 해부학적, 병리학적 지식 및 수술 기법과 수술자의 경험의 완벽한 결합을 요구하며, 수술 중 겪은 어려움과 수술 후 합병증에 대한 의사의 자기성찰적인 태도를 필요로 한다.

### Acknowledgement

This study was supported by a grant from the National R&D Program for Cancer Control, Ministry of Health and Welfare, Republic of Korea (no. 0520300).

**핵심용어:** 뇌종양; 소아; 신경외과

### REFERENCES

1. Kim HS, Gong SH, Kim SY, Shin HJ, Kim JY, Ahn DH. Analysis on the childhood cancers based on cancer registry program in Korea in the recent 5 years. *Korean J Pediatr Hematol Oncol* 2003;10:170-176.
2. Phi JH, Wang KC, Park SH, Kim IH, Kim IO, Park KD, Ahn HS, Lee JY, Son YJ, Kim SK. Pediatric infratentorial ependymoma: prognostic significance of anaplastic histology. *J Neurooncol* 2012;106:619-626.
3. Giangaspero F, Eberhart CG, Haapasalo H, Pietsch T, Wiestler OD, Ellison DW. Medulloblastoma. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editors. WHO classification of tumours of the central nervous system. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2007. p. 132-140.
4. Phi JH, Chung CK. Perioperative use of anticonvulsants in neurosurgery. *J Korean Epilepsy Soc* 2003;7:37-40.
5. Phi JH, Chung CK. Treatment of epilepsy associated with brain tumors. *J Korean Med Assoc* 2010;53:603-612.
6. Bird S. Failure to diagnose: brain tumour. *Aust Fam Physician* 2010;39:335-337.
7. Chung JK, Kim YK, Kim SK, Lee YJ, Paek S, Yeo JS, Jeong JM, Lee DS, Jung HW, Lee MC. Usefulness of 11C-methionine PET in the evaluation of brain lesions that are hypo- or isometric on 18F-FDG PET. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2002; 29:176-182.
8. Phi JH, Paeng JC, Lee HS, Wang KC, Cho BK, Lee JY, Park SH, Lee J, Lee DS, Kim SK. Evaluation of focal cortical dysplasia and mixed neuronal and glial tumors in pediatric epilepsy patients using 18F-FDG and 11C-methionine pet. *J Nucl Med* 2010;51:728-734.
9. The Korean Society for Pediatric Neuro-Oncology [Internet]. Daegu: The Korean Society for Pediatric Neuro-Oncology; c2009 [cited 2012 Apr 5]. Available from: <http://www.kspono.or.kr>.
10. Mussi AC, Rhoton AL Jr. Telovelar approach to the fourth ventricle: microsurgical anatomy. *J Neurosurg* 2000;92:812-823.
11. Dellaretti M, Touzet G, Reyns N, Dubois F, Gusmao S, Pereira JL, Blond S. Correlation among magnetic resonance imaging findings, prognostic factors for survival, and histological diagnosis of intrinsic brainstem lesions in children. *J Neurosurg Pediatr* 2011;8:539-543.
12. Van Poppel K, Broniscer A, Patay Z, Morris EB. Alexander disease: an important mimicker of focal brainstem glioma. *Pediatr Blood Cancer* 2009;53:1355-1356.
13. Zaheer SN, Wood M. Experiences with the telovelar approach to fourth ventricular tumors in children. *Pediatr Neurosurg* 2010;46:340-343.
14. Sutton LN. Intracranial ependymoma. In: Winn HR, Kliot M, Lunsford LD, Friedman WA, Sonntag VK, Vollmer DG, Marshall LF, Grady MS, editors. Youmans neurological surgery. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 3623-3637.
15. Willems PW, van der Sprengel JW, Tulleken CA, Viergever MA, Taphoorn MJ. Neuronavigation and surgery of intracerebral tumours. *J Neurol* 2006;253:1123-1136.
16. Borkar SA, Sinha S, Sharma BS. Remote site extradural haematoma. *J Clin Neurosci* 2009;16:1097-1098.
17. Mohindra S, Mukherjee KK, Gupta R, Chhabra R, Gupta SK, Khosla VK. Decompressive surgery for acute subdural haematoma leading to contralateral extradural haematoma: a report of two cases and review of literature. *Br J Neurosurg* 2005; 19:490-494.
18. Lee M, Wisoff JH, Abbott R, Freed D, Epstein FJ. Management of hydrocephalus in children with medulloblastoma: prognostic factors for shunting. *Pediatr Neurosurg* 1994;20: 240-247.
19. Gudrunardottir T, Sehested A, Juhler M, Schmiegelow K. Cerebellar mutism: review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2011; 27:355-363.
20. Tsutsumi S, Yasumoto Y, Ito M. Central pontine and extrapontine myelinolysis in an infant associated with the treatment of craniopharyngioma: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2008;48:351-354.
21. Rieken S, Mohr A, Habermann D, Welzel T, Lindel K, Witt O, Kulozik AE, Wick W, Debus J, Combs SE. Outcome and prognostic factors of radiation therapy for medulloblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2011;81:e7-e13.



### Peer Reviewers' Commentary

본 논문은 소아 및 청소년기의 두개강 내 종양의 연령별 특성, 종양의 성격에 대하여 자세한 기술을 하였고 치료방법에 대한 제언을 기술하였다. 특히 수술 전후에 발생할 수 있는 치료상의 문제점을 자세히 기술하여 일반의 뿐 아니라 신경외과 전공의 및 전문의에게도 도움이 될 수 있는 내용을 수록하였다. 소아뇌종양의 치료에 관한 좋은 논문이라 판단된다.

[정리: 편집위원회]

### 자율학습 2012년 4월호 정답

근시 치료의 현재와 미래(1~5번 문항)

국내 임상진료지침의 개발동향과 당면과제(6~10번 문항)

- |      |       |
|------|-------|
| 1. ④ | 6. ②  |
| 2. ② | 7. ③  |
| 3. ② | 8. ④  |
| 4. ① | 9. ③  |
| 5. ④ | 10. ② |