

뇌기저 접형골 수막류의 방사선학적 소견 : 증례보고

고신대학교 의학부 진단방사선학교실, 신경외과학교실*
김성민, 조영덕, 허진도, 김한규*

Basal Sphenoidal Meningocele : case report

Seong Min Kim, M.D., Young Duk Joh, M.D., Jin Do Huh, M.D., Han Kyu Kim, M.D.*

Department of Diagnostic Radiology, Neurosurgery Kosin Medical College*

— Abstract —

Sphenoidal meningocele is congenital malformation consisting of a defect in the sella of the sphenoid bone and the dura mater with extracranial herniation of only leptomeninges filled with cerebrospinal fluid. There is herniation of the third ventricle through the suprasellar cistern and the sella turcica into the nasopharynx, which shows same signal intensities to that of the cerebrospinal fluid on all MRI sequences. The pharyngeal part of the meningocele is attached to the posterior border of the nasal septum.

***Key Words** : Sphenoidal meningocele, Encephalocele, MRI

서 론

뇌막류(encephalocele)는 선천성 기형으로서 두개와 경막(dura mater)의 결손을 통해서 두개내 구조물이 두개외로 탈출되는 것이며, 탈출낭내에 뇌실질은 없고 뇌척수액을 싸고 있는 연수막(leptomeninges)만이 탈출되는 것을 두개 수막류(cranial meningocele)라 부른다.²⁾ 뇌막류의 발생빈도는 4000에서 5000명의 출생아 중 하나에서 발생하는 드문 질환으로, 특히 전두 기저 뇌막류(anterior basal encephalocele)는 뇌막류 중에서 1~10% 정도를 차지한다.^{8,10)} 뇌막류의 발생원인은 분명치 않으나, 지능학적으로 유럽이나 미주에서는 후두 뇌막류가 잘 발생하고 아시아에서는 전두 뇌막류의 발생빈도가 높다.²⁾

때때로 전두 기저 뇌막류의 진단은 어려움이 있고 뇌 기저에서 생기는 다른 종괴성 질환과의 감별이 필요하며, 방사선학적 소견이 진단 및 치료의 방법을 결정하는 데 중요한 역할을 한다.⁷⁾ 저자들은 전두 기저에서 생긴 접형골 수막류를 경험하였기에 감별해야 할 질환의 방사선학적 소견과 함께 보고한다.

증례보고

23세 남자 환자로 내원시 두통과 시력 감퇴(왼쪽 안구에 백내장)가 있었고 저생식선증(hypogonadism)이 동반되어 있었다. 과거 병력으로는 출생시 구순열과 구개열이 있었고 구순열은 수술을 받았다. 출생 100일쯤에 결핵성 뇌수막염으로 치료를 받았고 이후 성장 지연이 있었다. 내원 8년전부터 2년동안 동산병원에서 호르몬 치료를 받고 성장이 약간 빨라졌으나 현재는 2차성징이 일어나지 않고 있어 본원에 내원하였다. 신경학적 증상은 구어장애(dysarthria) 이외에는 특별한 증상이 없었다.

방사선학적 소견은 단순 엑스선 두개 촬영에서 비강부위에 이상 고음영이 의심되는 정도로 보였고 기저 두개골의 결손은 보이지 않았다. 전산화단층촬영(computed tomography, CT)에서는 경계가 잘 그려지는 균질한 연부조직 음영(물음영에 가까운)

의 종괴가 비인두와 터어키안(sella)에 걸쳐 보였고 터어키안 저부의 접형골 체부에 경계가 깨끗한 골 결손을 통해서 연결되어 있었다(Fig. 1). 종괴의 음영내에 석회화나 출혈같은 소견은 보이지 않았다. 자기공명 영상(magnetic resonance imaging, MRI)에서 낭성 종괴의 형태를 보였고 두개내 뇌척수액의 신호강도와 같은 T1강조영상에서는 저신호강도를 T2강조영상에서는 고신호강도를 보였다. 종괴내에 뇌실질을 의심할 만한 신호강도는 보이지 않았으며 제3뇌실의 저부가 밑으로 함몰하면서 종괴와 연결되어 접형골의 골결손을 통해서 비인두내로 확장하는 소견을 보였고 뇌하수체는 압박을 받아 납작한 모양을 보였다. 낭성종괴의 아랫부분은 비중격의 뒤쪽 경계에 닿아 있었다. 조영제 주입후 종괴는 전혀 조영증강되지 않았다(Fig. 2).

종양으로 생각하고 수술을 시행하였고 뇌기저의 수막류로 진단되었다.

고 찰

전두 기저 뇌수막류는 골 결손의 부위에 따라 경사골(transethmoidal), 접형사골(sphenothmoidal), 경접형골(transphenoidal)로 분류 할 수 있다.¹⁾ 뇌수막류의 발생기전으로는 첫째, 발생초기에 기형과 함께 조직유도(tissural induction)의 결합으로 전뇌류(anterior cephalocele)와 동반하여 뇌와 안면두개의 기형이 동반되는 것이고, 둘째는 발생후기에 두개의 국소 결손과 함께 뇌막류가 발생하는 것이다.²⁾ 접형골은 척삭(notochord)의 전사지(anterior extremity)에서 발생한다. 접형골 체부의 연골화(chondrification)는 임신주수 40일에 시작하며, 접형골저(basisphenoid)를 통과하는 두개인후공(craniopharyngeal canal)는 임신 50일에 닫히고, 골화중심(ossification center)은 임신 70~80일 즈음에 접형골 체부에 처음 나타나고 각부분에서 다발성으로 나타난다. 이때 충분한 골화가 생기지 않으면 그 결손 부위를 통하여 접형골뇌류(sphenoidal cephaloceles)가 발생할 수 있다.²⁾

접형골뇌막류는 비교적 드물고, 동반되는 기형은

구개열,^{3,6)} 안구의 편측의 안조직결손증(unilateral coloboma) 또는 안구와 안와의 발육부전증, 양측 시신경과 시신경교차의 발육부전증, 망막결손 등이 있을 수 있고, 이차적으로 시력의 상실과 안구위축이 초래될 수 있다. 이외 내분비 장애로는 뇌하수체에서 생성되는 호르몬(somatotropin, gonadotropins, and antidiuretic hormone)의 결핍이 생긴다.^{12,7)} 저자들의 예에서는 구개열, 구순열 등이 동반되었고 좌측 안구의 백내장으로 인한 시력감퇴는 있었으나 시신경의 이상 소견은 관찰되지 않았다. 뇌하수체 생성 호르몬의 결핍으로 인한 성장 장애가 있었다.

방사선학적 소견은 단순엑스선촬영에서 터어키안 저부의 중심부에 골결손이 있고 측방촬영에서 접형골 체부의 전방에 인후 종괴가 부착되어 있는 모양으로 나타나며, 전산화단층촬영에서는 터어키안 저부의 중심에 골결손이 있고, 그 결손을 통해서 뇌구조물과 인후 종괴가 연결되어 있다.¹²⁾ 저자들의 예에서도 접형골 체부의 골결손을 통해서 인후로 연결되는 종괴의 양상을 보였다(Fig. 1).

접형골 뇌막류는 제 3 뇌실의 하부와 뇌하수체가 거의 늘 포함되어 있다. CT소견에서 탈출된 제 3 뇌실은 뇌밀도의 벽으로 싸인 둥근 뇌척수액 밀도를 보인다. 뇌막류의 인후부는 일반적으로 비중격의 후방에 부착되어 있다.²⁾ 저자들의 예는 제 3 뇌실의 하부가 골결손을 통해서 인후부로 확장되는 소견을 보이면서 뇌하수체는 종괴에 의해서 압박되는 소견을 보였고 뇌수막류와는 달리 뇌실질의 동반 탈출은 전혀 관찰되지 않는 수막류의 소견을 보였다. 특히 MRI에서 수막류의 신호강도가 뇌척수액과 동일한 신호강도를 보였으며, 시상면 스캔에서 골결손을 통한 종괴의 인후부로의 탈출을 정확하게 볼 수 있어 진단에 도움을 받았다(Fig. 2).

뇌기저의 터어키안 과 그주위에 생기는 낭성 종괴로서 감별해야할 질환은 공터키안(empty sella), 라트케열 낭종(Rathke cleft cysts), 두 개인두암(craniopharyngioma), 안상 거미막낭(suprasellar arachnoid cyst), 이외에 뇌하수체의 농양 및 신경낭미증(neurocysticercosis) 등이 있다.

공터어키안은 터어키안이 뇌하수체의 크기에 비

해 필요이상으로 커져 있는 것으로서 뇌하수체는 대개 바닥에 납작하게 있고 뇌하수체줄기(pituitary stalk)는 늘어나서 위축된 뇌하수체에 연결되어 있지만, 골결손을 보이지는 않는다.⁹⁾ 라트케열낭종은 뇌하수체내에 생기는 것으로 뇌하수체의 두엽사이의 중앙에 위치한다. 커지면 안상으로 자라고 때때로 시신경교차를 압박하기도 한다. 낭액은 다양한 성분으로 구성되며¹⁾ 따라서 MRI의 T1과 T2강조영상에서 다양한 신호강도를 보인다.^{4,5,9)} 두개인두암은 50% 이상에서 소아나 청소년기에 발생하고 성별차이는 없다. second peak는 30~40대에 생긴다. 발생 부위는 대부분 안상부위에서 생기며, 석회화를 70%에서 보이고, 낭성과 고형성 종괴로 주위 뇌실질을 미는 소견을 보인다. 내부액의 종류에 따라 다양한 신호강도를 보일 수 있다. 고형성 부분은 조영증강된다.^{4,9)} 안상거미막낭은 수막류처럼 CSF와 같은 밀도 및 신호강도를 보이고, 조영되지 않아 수막류와의 감별에 어려움이 있으나, 제 3 뇌실을 압박하거나 주위 뇌실질을 압박하는 소견을 보이며 대개 두 개내에 국한된 소견을 보인다.⁹⁾ 뇌하수체 농양은 환상의 조영증강을 보이고 신경낭미충증은 다발성을 보이므로 쉽게 감별할 수 있다.⁹⁾

접형골 수막류의 진단에 있어서 골결손은 CT에서 잘 보였고 종괴의 전체적 양상이나 내부특성은 MRI에서 쉽게 관찰할 수 있었다.

참고문헌

1. Asari S, Ito T, tsuchida S, Tsutsui T : MR appearance and cyst content of Rathke cleft cysts. J Comput Assist Tomogr 14(4) : 532-535, 1990
2. Diebler C, Dulac O : Cephaloceles : clinical and neuroradiological appearance. Neuroradiology 25 : 199-216, 1983
3. Gerhardt HJ, Muler G, Szdzyu D, Biedermann F : Therapy problems in sphenothmoidal meningoceles. Zentralbl Neurochir 40(1) : 85-94, 1979
4. Hua F, Asato R, miki Y, Okumura R, Hashimoto

- N, Kikuchi H, Konishi J : Differentiation of suprasellar nonneoplastic cysts from cystic neoplasms by Gd-DTPA MRI. *J Comput Assist Tomogr* 16(5) : 744-749, 1992
5. Kucharczyk W, Peck WW, Kelly WM, Norman D, Newton TH : Rathke cleft cysts : CT,MR imaging and pathologic features. *Radiology* 165 : 491-495, 1987
6. Lewin ML : Spheno-pharyngeal meningocele and cleft palate. Case report with 12-year follow-up. *Cleft Palate J* 13 : 61-73, 1976
7. Poncelet V, Doms G, Mathurin P, Cornelis G : Contributory aspects of MRI in the evaluation of basal encephaloceles. *J Neuroradiol* 16(3) : 214-220, 1989
8. Soyer P, Dobbelaere P, Reizine D, ferquel C : Transalar sphenoidal meningoencephalocele associated with buccal angiomatosis. *J Neuroradiol* 17(3) : 222-226, 1990
9. Taveras JM : *Neuroradiology*. 3rd ed. Maryland, Williams & Wilkins, 1996, 571-722
10. Yokota A, Matsukado Y, Fuwa I, Moroki K, Nagahiro S : Anterior basal encephalocele of the neonatal and infantile period. *Neurosurgery* 19 (3) : 468-477, 1986

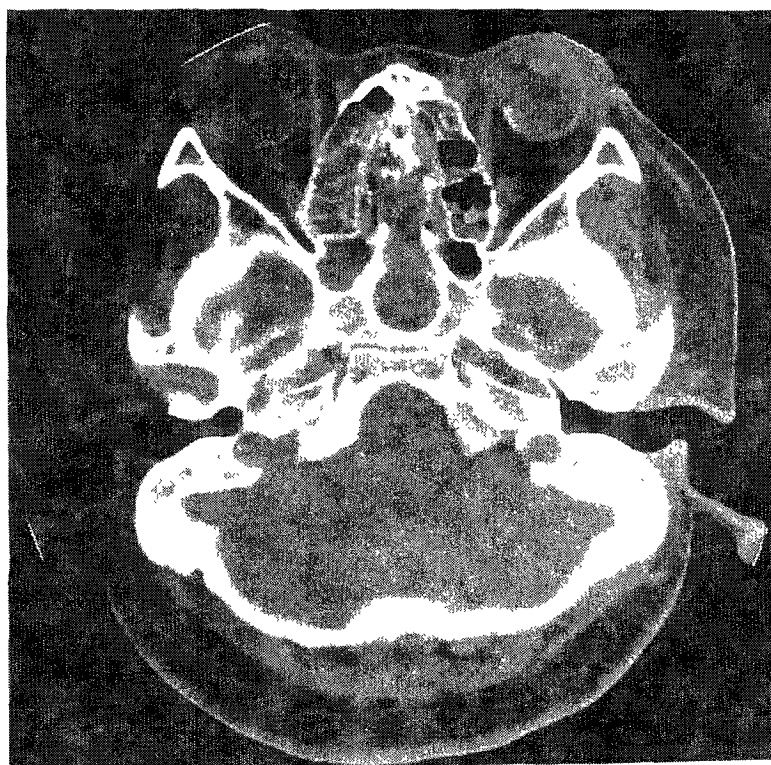


Fig. 1 Axial CT scan with bone setting shows transsphenoidal meningocele through sharp and round bony defect of the sphenoid body.

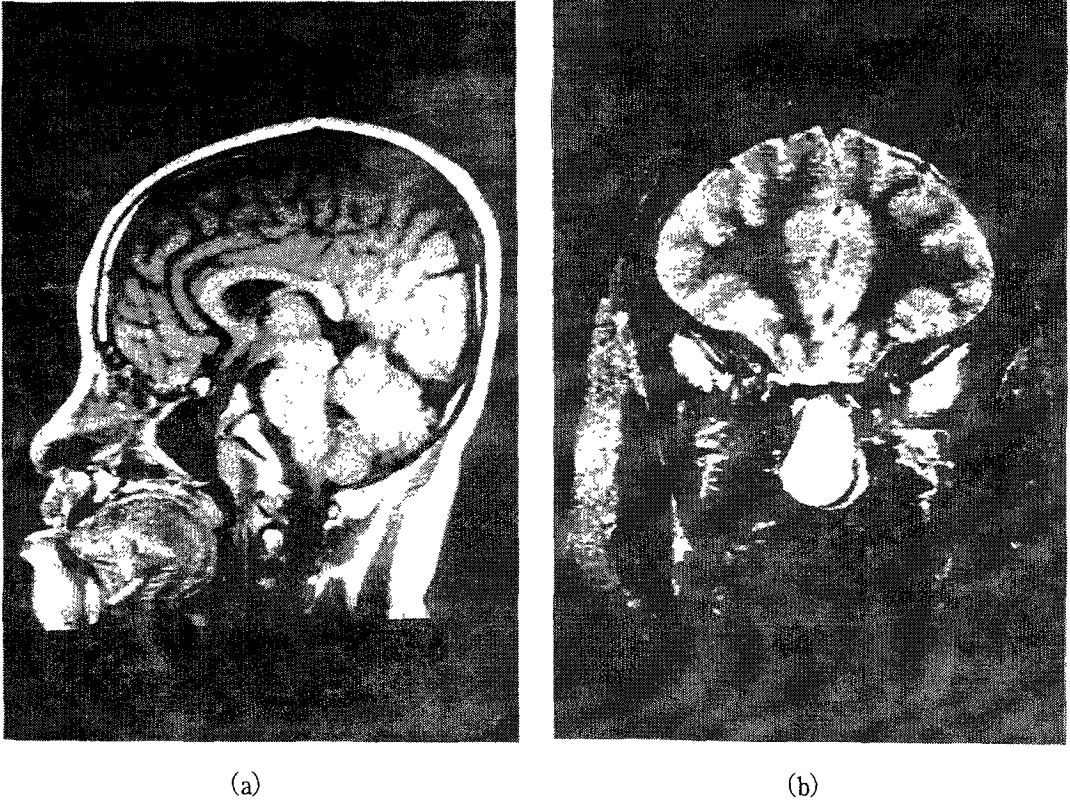


Fig. 2 MR imaging of the sphenoidal meningocele On the Sagittal T1WI(a) and coronal T2WI(b), the cystic mass shows same signal intensity to that of the cerebrospinal fluid, which is representing with herniation of the third ventricle through the sella turcica into the nasopharynx. The pharyngeal part of the meningocele is attached to the posterior border of the nasal septum.