

# Rathke's Cleft Cyst를 동반한 Klinefelter's Syndrome 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 신경외과학교실<sup>1</sup>

이현주 · 박효경 · 김대중 · 이유미 · 안철우 · 정상수 · 남재현  
차봉수 · 송영득 · 임승길 · 김경래 · 박용구<sup>1</sup> · 이현철 · 허갑범

## A Case of Klinefelter's Syndrome with Rathke's Cleft Cyst

Hyun Joo Lee, M.D., Hyo Kyoung Park, M.D., Dae Jung Kim, M.D., Yu Mie Rhee, M.D.  
Chul Woo Ahn, M.D., Sang Soo Jung, M.D., Jae Hyun Nam, M.D., Bong Soo Cha, M.D.  
Young Duk Song, M.D., Sung Kil Lim, M.D., Kyung Rae Kim, M.D., Yong Koo Park, M.D.<sup>1</sup>  
Hyun Chul Lee, M.D., Kap Bum Huh, M.D.

*Department of Internal Medicine, Department of Neurosurgery<sup>1</sup>  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

### ABSTRACT

Klinefelter's syndrome is one of the most common forms of primary hypogonadism presenting with gynecomastia, azospermia and increased follicle-stimulating hormone. It is well known that this syndrome has an increased incidence of neoplasia, especially breast cancer and extragonadal germ cell tumors. However, it is rarely associated with an intracranial tumor of maldevelopmental origin, especially in the suprasellar area.

We report, for the first time, a case of Klinefelter's syndrome, with a Rathke's cleft cyst is the patient was a 32-year-old male who was known to have an incidentaloma form brain computed tomography, which was clinically diagnosed as a suprasellar tumor. After operating, the suprasellar mass was confirmed as a Rathke's cleft cyst, and his hormonal abnormality, an elevated level of follicle-stimulating hormone, was not normalized. Therefore, we performed chromosomal analysis, and diagnosed Klinefelter's syndrome with the XXY karyotype (J Kor Soc Endocrinol 17:564~571, 2002).

---

**Key Words:** Klinefelter's syndrome, Rathke's cleft cyst, Suprasellar maldevelopmental tumor

---

접수일자: 1999년 11월 16일

통과일자: 2002년 5월 21일

책임저자: 안철우, 연세대학교 의과대학 내과학교실

## 서 론

Klinefelter 증후군은 47 XXY 핵형의 염색체 이상을 나타내는 질환으로 남자 출생아 500명당 1명의 빈도를 보이며 남성 성선기능부전증의 가장 흔한 원인 중의 하나이다[1]. 이 증후군은 1942년 Klinefelter 등에 의해 처음으로 기술되었으며[2], 환자는 남성불임증, 무정자증, 고환위축, 여성형유방, FSH 증가, 유환관 양성 등의 특징적인 소견을 보인다. Klinefelter 증후군을 가진 환자는 종양, 특히 유방암과 성선외생식세포종의 발생빈도가 높다고 알려져 있는데, 그 부위는 주로 종격동, 후복막강, 중추신경계이며, 그외에도 임파종, 백혈병, 방광암, 전립선암, 부신암, 기관지암, 세망세포육종, 고환간질세포종양 등이 동반된다고 보고되어 있다[3].

그러나, Klinefelter 증후군에서 중추신경계 종양을 동반하는 경우는 흔하게 발견되지는 않으며, 여태까지 두개내 생식세포종, 지방종, 과오종, 터키안상부 낭종[3]은 보고된 예가 있으나 본 증례에서처럼 Rathke's cleft cyst를 동반한 경우에 관한 보고는 없다. 본 저자들은 성선기능저하증을 보이는 Klinefelter 증후군과 방사선학적 및 조직학적으로 Rathke's cleft cyst를 진단한 성인 남자 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

환자 김 ○ 식, 남자, 32세

주소 우연종

현병력: 환자는 어릴때부터 발육이 느리고 가끔 두통이 있었으며 사춘기가 되었는데도 이차성징이 완전히 발달되지 않았고, 17~18세경에 배뇨장애가 있어 본원 비뇨기과에서 검사후 비뇨기계에는 이상은 없으나 무정자증이라는 이야기를 듣고 남성호르몬제를 1년간 투여하는 동안에 일시적으로 수염이 나고 성격이 남자다워지는 변화가 있었다고 하였다. 그후 5년전부터 체형이 점차로 여성화 되었고 한달 전부터 고환이 작아지는 증상이 있었지만 본인이 정신 지체자인 관계로 그냥 지나다가, 99년 1월 말경 5층에서 돌이 떨어

지면서 오른쪽 두정부에 열상이 생겨 인근병원 내원, 뇌 전산화단층촬영상 우연히 터키안상부 종양이 발견되어 본원 신경외과로 입원하였다.

과거력 및 가족력: 특이소견은 없었다.

이학적 소견: 입원 당시 신장 160 cm, 체중 65 kg 이었고, 혈압 110/70 mmHg, 맥박 80/분, 호흡수 18/분, 체온 36.7℃이었다. 의식은 명료하였고, 결막은 창백하지 않았고, 호흡음은 정상이었으며 수포음이나 천명은 청진되지 않았다. 심음은 정상이었으며, 복부는 부드럽고 편평하였으며, 하지의 함요부종이나 늑척추각의 압통은 없었다. 턱수염은 없었고, 액모는 감소되어 있었으며, 치모는 사춘기 양상으로 양이 적고 범위가 좁았다 (Tanner stage III). 고환의 크기는 3×1.5 cm으로 줄어들어 있었고, 발기 기능은 정상이었으며, 유즙 분비나 여성형 유방의 소견은 없었다 (Fig. 1). 시력은 우안 0.9, 좌안 1.0이었고, 안압 검사상 우안 12 mmHg, 좌안 13 mmHg이었으며, 시야검사상 정상이었다. 그외 다른 신경학적 이상소견은 없었다.

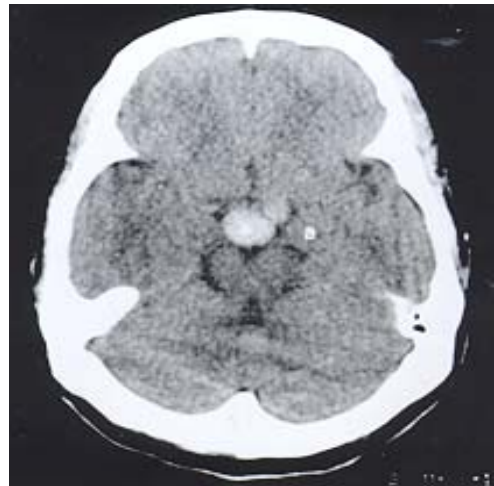
검사실 소견: 입원 당시 시행한 말초혈액 검사상 백혈구 8,000/mm<sup>3</sup> (호중구: 55.0%, 림프구: 36.7%, 단핵구: 6.7%, 호산구 1.3%, 호염구 0.3%), 혈색소 13.6 g/dL, 헤마토크릿 40.7%, 혈소판 235,000/mm<sup>3</sup>이었다. 혈청 전해질 검사상 sodium 139.3 mEq/L, potassium 3.9 mEq/L, chloride 102.7 mEq/L, total CO<sub>2</sub> 28.9 mEq/L이었고, 혈청 생화학 검사상 calcium 9.6 mg/dL, phosphorus 5.0 mg/dL, glucose 77 mg/dL, blood urea nitrogen 13.4 mg/dL, creatinine 0.9 mg/dL, protein 7.4 mg/dL, albumin 4.2 mg/dL, AST 25 IU/L, ALT 24 IU/L이었다. 소변 검사상 요비중 1.015, 요산도 5.5, 요단백, 요당 및 요케톤은 음성이었다. 면역혈청학 검사상 α-fetoprotein 2.79 IU/L, beta-hCG <2.0 IU/L 으로 둘다 음성이었다. 호르몬 검사상 T3 107.37 ng/dL (정상치: 80~220 ng/dL), T4 8.2 µg/dL (정상치: 5~13 µg/dL), fT4 1.3 ng/dL (정상치: 0.73~1.95 ng/dL), TSH 3.6 µIU/mL (정상치: 0.34~3.5 µIU/mL), LH 13.5 mIU/mL (정상치: 0.8~10mIU/mL), FSH 30.3 mIU/mL (정상치: 0.9~8.9 mIU/mL), prolactin 27.0 ng/mL (정상치: <25 ng/mL), testosterone 202.3 ng/dL (정상치: 262~1,593 ng/dL), estradiol 11.4 pg/mL (정

**Table. 1.** Hormonal Study

	Reference range	Preoperative	Postoperative
T3 (ng/dL)	80~220	107.37	87.68
T4 (ug/dL)	5~13	8.2	8.49
fT4 (ng/dL)	0.73~1.95	1.33	1.42
TSH (uIU/mL)	0.34~3.5	3.62	2.20
LH (mIU/mL)	0.8~10	13.57	11.05
FSH (mIU/mL)	0.9~8.9	30.34	26.83
Prolactin (ng/mL)	<25	27.00	20.50
Testosterone (ng/mL)	262~1593	202.33	186.16
Estradiol (pg/mL)	10~60	11.47	<8
ACTH (pg/mL)	4.7~41	25.51	12.13
Cortisol (ng/mL)	70~250	230.59	92.21
GH (ng/mL)	<5.0	0.02	0.04



**Fig. 1.** Clinical photography. The patient was slightly obese and revealed to be hypogonadism without gynecomastia. His height was 160 cm.

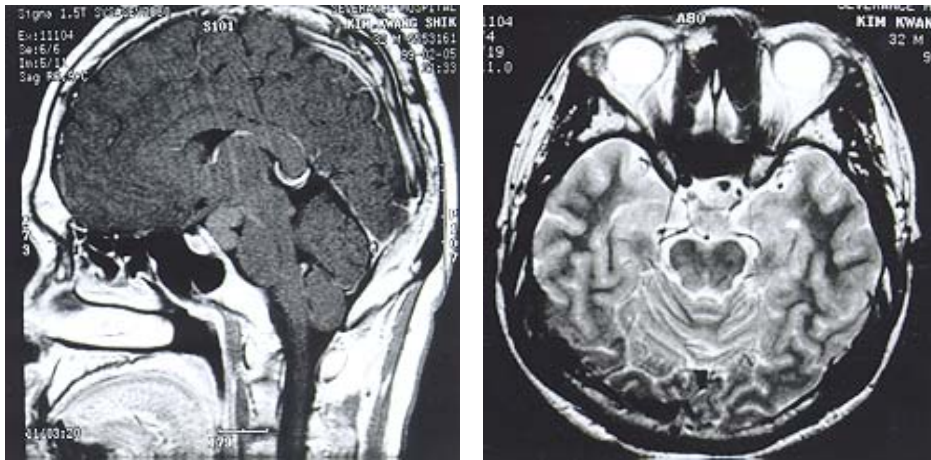


**Fig. 2.** Brain computed tomography(CT). High density, well-defined round suprasellar mass was seen.

상치: 10~60 pg/mL), ACTH 25.5 pg/mL (정상치: 4.7~41 pg/mL), cortisol 230.5 ng/mL (정상치: 70~250 ng/mL), GH 0.02 ng/mL (정상치: <5.0 ng/mL)이었다 (Table 1). 복합뇌하수체자극검사상 FSH 및 LH의 기저치는 높으나 자극후 반응이 없었고, GH은 기저치가 감소되어 있었으며 자극후 지연된 반응을 보였다 (Table 2).

**Table. 2.** Combined Pituitary Function Test (Preoperative)

	Basal	15min	30min	60min	120min
Glucose (mg/dL)	84.00	76.00	37.00	67.00	77.00
ACTH (pg/mL)	25.51	34.46	32.68	77.46	18.61
TSH (uIU/mL)	3.62	8.89	11.63	9.22	5.67
LH (mIU/mL)	13.57	24.8	35.52	41.67	29.94
FSH (mIU/mL)	30.34	31.83	35.54	38.12	38.11
Prolactin (ng/mL)	27.00	65.88	64.83	53.67	19.34
GH (ng/mL)	0.02	0.18	0.32	20.90	7.19
Cortisol (ng/mL)	230.59	216.35	207.61	210.63	167.89



**Fig. 3.** Brain magnetic resonance imaging(MRI). Non-enhanced lobulating cystic mass in suprasellar and prepontine cistern with cleft in pars intermedia portion was seen. It was suspected Rathke's cleft cyst.

뇌 전산화단층촬영 소견: 내원 당시 외부에서 시행한 조영전 뇌 전산화단층촬영상 터키안상부에 고음영의 경계가 명확한 원형 종괴가 관찰되었다 (Fig. 2).

뇌 자기공명 영상 소견: 뇌 자기공명영상 소견상 터키안상부와 전뇌교 수조에 조영증강이 되지않는 분엽화된 낭종이 관찰되었는데, T1WI에서 고음영을 나타내고, T2WI에서 전반적으로 등음영이나 일부 저음영을 포함하고 있는 종괴의 소견을 나타내었다. 이는 뇌하수체경을 우측으로 전위시키고 있었으며 시상하부와는 분리되어 있었고 좌측 시신경을 약간 압박하고

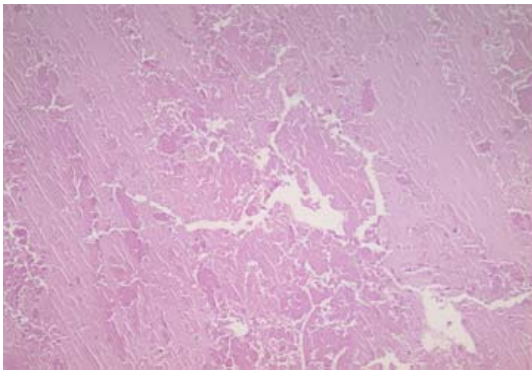
있었다. 시상 영상에서 뇌하수체 전엽과 후엽을 분리시키는 pars intermedia portion에 cleft가 관찰되어 Rathke's cleft cyst에 합당한 소견을 나타내었다 (Fig. 3).

수술시 소견: 환자는 좌측 전측두개골 개두술 하에 낭종의 완전제거술을 시행하였는데, 종괴는 회색색의 부드럽고 분엽화된 낭종의 소견을 보였으며 그 내용물을 점액성을 나타내었다.

조직병리 검사: 종괴의 내용물은 전반적으로 균일한 호산성으로 염색되는 단백질성 낭종액의 소견이 관찰되었다 (Fig. 4).

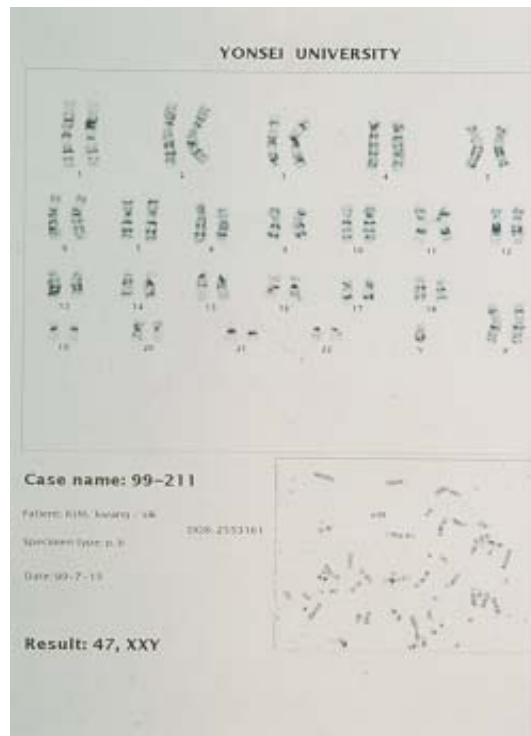
**Table 3.** Combined Pituitary Function Test (Postoperative)

	Basal	15min	30min	60min	120min
Glucose (mg/dL)	74.00	37.00	28.00	57.00	78.00
ACTH (pg/mL)	20.28	16.00	82.46	37.36	11.26
TSH (uIU/mL)	2.20	14.98	13.70	8.04	7.07
LH (mIU/mL)	11.05	28.20	34.71	36.43	30.93
FSH (mIU/mL)	26.83	36.95	39.11	43.06	43.26
Prolactin (ng/mL)	7.63	72.16	60.28	38.60	19.58
GH (ng/mL)	0.04	1.10	1.64	2.02	0.52
Cortisol (ng/mL)	61.78	5.56	121.21	139.08	96.05



**Fig. 4.** Cytologic study of excised suprasellar mass. Homogenous, eosinophilic and proteinous cystic fluid without lining epithelium was seen ( $\times 100$ , H-E).

수술후 임상경과: 수술후 6일째 시행한 호르몬 검사상 T3 87.68 ng/dL, T4 8.49 ug/dL, fT4 1.42 ng/dL, TSH 7.26 uIU/mL, LH 14.22 mIU/mL, FSH 32.46 mIU/mL, prolactin 20.50 ng/mL, testosterone 186.16 ng/dL, estradiol <8 pg/mL, ACTH 12.13 pg/mL, cortisol 92.21 ng/mL, GH 1.020 ng/mL이었고 (Table 1), 복합뇌하수체자극검사상에서는 수술전과 유사하였으며 GH deficiency 소견을 보였다 (Table 3). 수술 한달 후에도 환자의 호르몬 수치가 호전되지 않고 변화가 없어 환자는 내분비 내과로 전과되었고, 문진상에서 무정자증이 의심되는 과거력이 있어 시행한 염색체 검사에서 47 XXY 핵형을 나타내어 (Fig. 5), 환자는



**Fig. 5.** Chromosomal study. The patient had a 47 XXY karyotype.

Klinefelter 증후군으로 진단되었고 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

## 고 찰

Klinefelter 증후군 (seminiferous tubule dysgenesis)은 1942년 Klinefelter 등[2]에 의해 여성형 유방, Leydig 세포의 결손이 없는 정자무형성증, 노중 FSH 분비의 증가 등을 특징으로 하는 환자 9명으로 처음 보고되었다. 이후 현재까지 이 증후군은 세경관이 초자양 변성을 보이면서 Leydig 세포들은 비교적 정상소견을 보이는 고환위축과 무정자증 및 노중 FSH 분비의 증가를 특징으로 하며, 생존 남아 500명당 1명의 빈도를 나타내고, 47 XXY 핵형을 보이는 염색체 질환으로, 남성 성선기능 부전증의 가장 흔한 원인의 하나로 알려져 있다. 특징적인 이학적 소견은 키가 크고, 비만증 특히 여성형 지방축적, 유환관 양성, 남성불임증 (99~100%), 고환위축 (99~100%), 즉 고환크기가 대개는 2×4 cm 보다 작으며, 여성형 유방 (50~75%), 치모 감소 (30~60%), 안면도 감소 (60~80%), 음경위축 (10~25%) 등의 양상을 보이고, 검사실 소견상 testosterone 감소 (65~85%), gonadotropin 증가 (90~100%)의 특징적인 소견을 관찰할 수 있다[1]. 대개 환자들은 184 cm 이상의 키가 크며 마른 양상을 나타내는데 반해 본 증례의 환자에서는 키가 160 cm 정도로 작고 통통하여 Klinefelter 증후군을 먼저 생각하지 못했던 것 같다. 이는 그 이전은 명확하게 알수 없지만 수술전 복합뇌하수체자극검사에서 나타난 것처럼 성장호르몬 분비의 장애가 동반되어 성장에 장애가 있었을 것으로 생각되었다. Klinefelter 증후군을 가지는 환자는 종양의 발생 빈도가 높는데, 특히 유방암과 성선의생식세포종이 잘 알려져 있으며, 중추신경계의 종양과 동반한 경우에 대해서도 보고가 있으나, 그리 흔하지는 않다.

Rathke's cleft cyst는 1913년 Goldzieher 등[4]이 처음 증상을 동반하는 Rathke's cleft cyst를 보고한 이후, 세계적으로 약 150예의 보고가 있으며[5], 최근 들어 자기공명영상의 발달로 점차 Rathke's cleft cyst의 진단율이 증가되고 있는 추세이다[6]. Rathke's cleft cyst는 구도(stomodeum)의 함입으로 생긴 Rathke's pouch의 잔유물로부터 유래되는 선천성 기형으로서 부검상 정상인의 2~33%가 발견되지만 대

부분 증상이 없으며, 낭종이 커지면 뇌하수체, 시상하부, 제3뇌신경, 시신경십자, 제3뇌실 등 주위조직을 압박하여 증상을 나타내기도 하는데, 대개 뇌하수체 기능저하증, 뇌하수체경의 압박에 의한 고프로락틴혈증, 시각장애, 뇨붕증, 폐쇄성 수두증, 두통 등의 증상을 보일 수 있으며, 이중 약 70%의 환자에서 뇌하수체 기능 이상이 나타난다고 보고되고 있다[5,7]. Rathke's cleft cyst는 낭종벽의 부분절개 및 천자만으로도 치료가 가능한 질환이므로 재발이 많은 두개인두종과의 감별진단은 중요한 의미를 가지나 쉽지는 않다고 알려져 있다[7]. 그러나, 대개 두개인두종은 터키안상부에 흔히 발생하고 편평상피세포로 둘러싸여 있으며 각화 및 석회화가 존재하고 콜레스테롤 결정을 함유하는 조영증강이 되는 종괴를 특징으로 하는 반면, Rathke's cleft cyst는 터키안내부에 호발하고 약 33% 정도에서는 터키안상부에서도 관찰되며 입방상피 또는 원주상피로 둘러싸여있고 단백질성을 함유하는 조영증강이 되지 않는 종괴를 특징으로 한다[6,8]. 본 증례의 환자는 조직병리소견에서 상피세포는 관찰되지 않았으나 각화나 석회화 및 콜레스테롤 결정은 없으며 단백을 함유하는 낭종액의 소견을 보였고 자기공명영상에서 종괴는 조영증강이 되지 않았으며 cleft가 관찰되었으므로 두개인두종이라고 하기보다는 Rathke's cleft cyst라고 진단할 수 있었다.

Miller 등[9]은 maldevelopmental origin의 두개내 종양을 신생물, 분리종, 과오종으로 분류하였다. 이 분류에 의하면 신생물에는 생식세포종, 두개인두종, Rathke's cleft cyst, 지방종이 있으며, 이러한 각각의 종양은 신체의 정중앙에 존재하는 구조물에 호발하는 경향을 나타내는데, 예를 들면, 생식세포종은 성선, 후복막, 종격동, 송과체, 제 3뇌실, 시상하부에서 흔히 발견되고, 두개인두종은 터키안상부 및 내부에서, 두개내 지방종은 뇌량, 관주위 회백질, 수조 주위에 호발한다고 알려져 있다[9]. 그런데, 이러한 신생물의 빈도에는 염색체의 변화가 중요한 역할을 나타내는데, 흔하게 관찰되는 삼염색체인 다운증후군과 Klinefelter 증후군을 가진 환자는 정상인보다 신생물의 발생 위험도가 높다[3,10,11,12,13,14]. 예를 들어 다운증후군을 가지는 환자에서 세망내피종의 발생 경향이 높으며,

요 약

Klinefelter 증후군을 가지는 환자는 유방암, 생식세포 종, 그 외 다른 종류의 신생물의 발생빈도가 높다. 비록 호르몬 변화와 염색체 이상이 이에 대한 설명을 제공해 줄수 있지만, Klinefelter 증후군에서 신생물의 발생빈도가 높은 이유는 잘 알려져 있지 않다. XXY 세포는 정상인에서 보다 Klinefelter 증후군과 종양을 가지는 환자에서 simian papovavirus 40에 의해 3~10 배나 더 흔히 형질전환된다고 한다[15].

Klinefelter 증후군에서 중추신경계 신생물은 드물게 발생하는데[10,11,12,13,16,17,18], 대부분 배아종이 동반된 경우이고, 그 외에 터키안 상부의 과오종[18], 우측 전측두엽의 일차성 B-세포 임파종[17]이 동반된 경우가 보고된 바 있다. Hamed 등[3]은 성장지연을 동반한 Klinefelter 증후군 환자에서 터키안상부 수조에 존재하는 커다란 피막하된 낭종을 발견한 증례를 보고한바 있으나 이때 성장호르몬의 반응에 대하여 조사된 바는 없었다.

이와 같은 터키안상부에 종양을 가진 환자에서 성선기능부전증이 동반된 경우 Klinefelter 증후군 보다 는 오히려 시상하부-뇌하수체 축의 파괴에 의한 이차적인 것으로 생각하기 쉬워서 이 두 질환은 서로 임상적으로 혼란을 가져올 수 있으며, 이들 환자에서 염색체 검사를 시행하지 않은 상태에서는 Klinefelter 증후군의 진단을 놓칠 가능성이 있다. Nichols 등[14]이 보고한 종격동생식세포종을 가진 22명의 환자에 대한 전향적인 연구에서 이들중 5명이 이전에 염색체 분석에 의한 Klinefelter 증후군을 의심하지 못했었고 나중에 염색체 검사를 통해 이를 진단할 수 있었다고 보고하였다. 이와 비슷하게 두개내 배아종을 가지는 환자에서 Klinefelter 증후군의 유병률을 찾는 유사한 연구가 유용할 것으로 생각되며, 터키안상부에 종양이 존재하면서 성선기능부전증을 보일때는 Klinefelter 증후군을 한번쯤 생각해 보는 것이 좋을 것이라고 생각된다.

본 증례의 경우도 처음 터키안 상부 종양의 하나인 Rathke's cleft cyst를 진단하고 수술을 시행했으나 추적 관찰된 호르몬 검사상 LH, FSH는 계속 증가되어 있으며 testosterone이 감소되어 있는 소견을 보여, 염색체 검사를 시행한 후 Klinefelter 증후군임을 진단할 수 있었다.

Klinefelter 증후군은 그 발생빈도가 높고 47 XXY 핵형의 염색체 이상을 나타내는 질환으로 성선기능부전증의 가장 흔한 원인 중의 하나이다. 이 증후군이 중추신경계 종양을 동반하는 경우는 매우 드물어서 여태까지 시상하부나 터키안상부에 발생한 배아종은 간혹 관찰되었으나 Rathke's cleft cyst가 동반된 경우는 보고된 바가 없어, 본 저자들은 터키안상부 우연종으로 내원한 32세 남자에서 Rathke's cleft cyst로 진단하고 수술하였으나 수술후에도 호르몬 이상 소견이 호전되지 않고 지속되어 염색체검사 시행결과 Klinefelter 증후군임을 발견하였기에 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Smyth CM, Bremner WJ: *Klinefelter syndrome. Arch Intern Med 158:1309-1314, 1998*
2. Klinefelter HF, Reifenstein EC, Albright F: *Syndrome characterized by gynecomastia, aspermatogenesis without a Leydigism, and increased excretion of follicle stimulating hormone. J Clin Endocrinol 2:615-627, 1942*
3. Hamed LM, Maria BL, Quisling R, Fanous MM, Mickle P: *Suprasellar tumors of maldevelopmental origin in Klinefelter's syndrome - A report of two cases. J Clin Neuro-ophthalmol 12:192-197, 1992*
4. Goldzieher M: *Ueber Sektionsbefunde bei Diabetes insipidus. Verh Dtsch Ges Pathol 16:281-287, 1913*
5. Voelker JL, Campbell RL, Muller J: *Clinical, radiographic and pathological features of symptomatic Rathke's cleft cyst. J Neurosurg 74:535-544, 1991*
6. Yutaka H, Osamu T, Naoki M, Hirokatsu T, Motoyuki T, Yasuaki A, Masayuki S, Junkoh Y: *Rathke cleft cyst - MR and Biomedical analysis of cyst content. J Comput Assist Tomogr 23:34-*

38, 1999

7. 김용현, 이은중, 김상진, 유재명, 백세현, 최동섭: 증상을 동반한 Rathke's cleft cyst 1예. 대한내분비학회지 8:94-99, 1993
8. 김영근, 정남, 박경우, 조경기: Rathke 열 낭종. 대한신경외과학회지 18:477-481, 1989
9. Miller NR: Tumors of maldevelopmental origin and related lesions. In: Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology. 4th Ed. Baltimore: Williams & Winkins 1380-1425, 1988
10. Arens R, Marcus D, Engelberg S, Findler G, Goodman R, Passwell J: Cerebral geminoma and Klinefelter syndrome: a review. Cancer 61:1228-1231, 1988
11. Oki S, Kakao K, Kuno S, Imura H: A case of Klinefelter's syndrome associated with hypothalamic-pituitary dysfunction caused by an intracranial germ cell tumor. Endocrinol Jpn 34:145-151, 1987
12. Ahagon A, Yoshida Y, Kusuna K, Uno T: Suprasellar germinoma in association with Klinefelter's syndrome. J Neurosurg 58:136-138, 1983
13. Ellis SJ, Crockard A, Barnard RO: Klinefelter's syndrome, cerebral germinoma, Chiari malformation and syrinx: a case report. Neurosurgery 18:220-222, 1986
14. Nichols CR, Heerema NA, Palmer C, Loehrer PJ Sr, Williams SD, Einhorn LH: Klinefelter's syndrome associated with mediastinal germ cell neoplasms. J Clin Oncol 5:1290-1294, 1987
15. Mukerjee D, Bowen J, Anderson DE: Simian papovavirus-40 transformation of cells from cancer patient with XY-XXY mosaic Klinefelter's syndrome. Cancer Res 30:1769-1772, 1970
16. Rubinstein IJ: Tumors of the central nervous system. Atlas of tumor pathology. Ser. 2, Fasc.6. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology 270, 1972
17. Liang R, Woo E, Ho F, Collins R, Choy D, Ma J: Klinefelter's syndrome and primary central nervous system lymphoma. Med Pediatr Oncol 18:236-239, 1990
18. Chaussain LJ, Lemerle J, Roger M, Canlorbe P, Job JC: Klinefelter syndrome, tumor and sexual precocity. J Pediatr 97:607-609, 1980