

# 중두개저에 발생한 성숙 기형종

- 증례 보고 -

연세대학교 의과대학 신경외과학교실, 병리학교실\*

이완수 · 김은영 · 박용구 · 김태승\* · 정상섭

= Abstract =

## A Case of Huge Mature Teratoma Developed in the Middle Cranial Fossa

- A Case Report -

Wan Su Lee, M.D., Eun Young Kim, M.D., Yong Gou Park, M.D.,  
Tae Seung Kim, M.D.,\* Sang Sup Chung, M.D.

Department of Neurosurgery & Pathology,\* College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

**A** case of intracranial mature teratoma found in a 35-year-old man is reported. This tumor was originated from the left middle cranial fossa. The tumor was exceptionally huge and MRI showed whirling appearance of intratumoral content. It seems that the temporal location permitted the tumor to grow into a huge size for a long time giving it a whirling appearance of the intratumoral content. Histopathological findings were differentiated squamous epithelium, sebaceous glands, bony spicules, and neuroepithelial tissue, which were compatible with histologic findings of teratoma. It is very unusual for a teratoma to occur in the middle cranial fossa, whereas most of the teratomas are located in the midline structures, such as the pineal or the suprasellar region.

**KEY WORDS** : Brain neoplasm · Teratoma · MRI.

## 서 론 증례

두개강내 기형종은 비교적 드문 질환으로 평균 발생 연령은 12.4세로 3세~31세 사이에 대부분 발견되며<sup>13)</sup> 최근에는 임신중 산전 진단으로, 또는 신생아기에 선천성 종양으로 발견되기도 한다.<sup>2)7)9)14)15)</sup> 주로 송과체, 터어키안 상방(suprasellar) 부위, 소뇌 충부 등에 호발하지만, 선천성으로 발견될 때에는 두개강내 정중선 이외의 장소에 발견되는 경우도 있다.<sup>2)3)9)15)</sup>

본원에서는 성인에서 중두개저에 발생되었고, 자기공명영상에서 종양 내부에 소용돌이 모양을 보여 유괴낭종과 비슷한 방사선학적 소견을 보인 성숙 기형종 1예를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 윤○○, 35세, 남자.

주 소 : 기억력 장애 및 부전 실어(dysphasia).

현병력 : 1년전 부터 기억력이 감퇴하여 직장 생활의 어려움을 느꼈으며, 입원 10일전 부터 말이 어둔하여짐을 알게되었다.

신경학적 소견 : 의식은 명료하였고 안저 검사상 양측에 유두 부종이 관찰되었다. 우측 상, 하지에 경도의 부전 마비(grade 4)가 있었다.

검사소견 : 특이 사항 없음.

방사선소견 : 전산화 단층촬영상 주위에 석회화를 동반한 저음영의 종양이 좌측 측두부에 위치하였고 기저골을 통과하여 두개강외 인두부 주위(parapharyngeal space)까지 침범되어 있었다(Fig. 1). 자기 공명 촬영상 T1WI에서는 지름

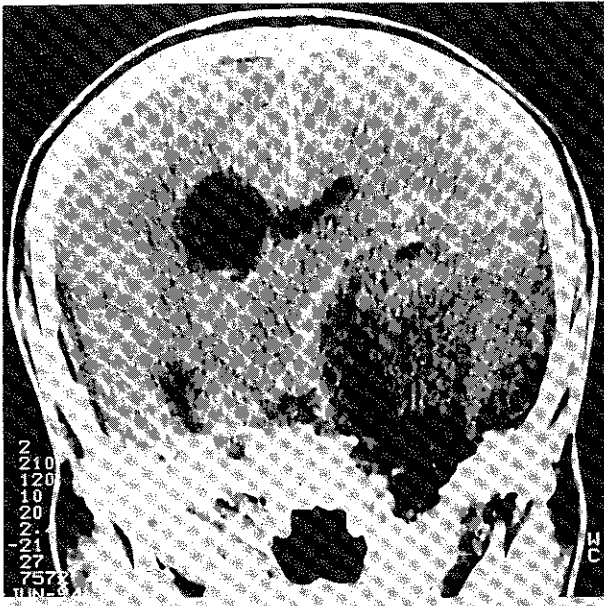


Fig. 1. Preoperative CT scan shows well encapsulated tumor in the left middle cranial fossa which extended into the extracranial parapharyngeal space.

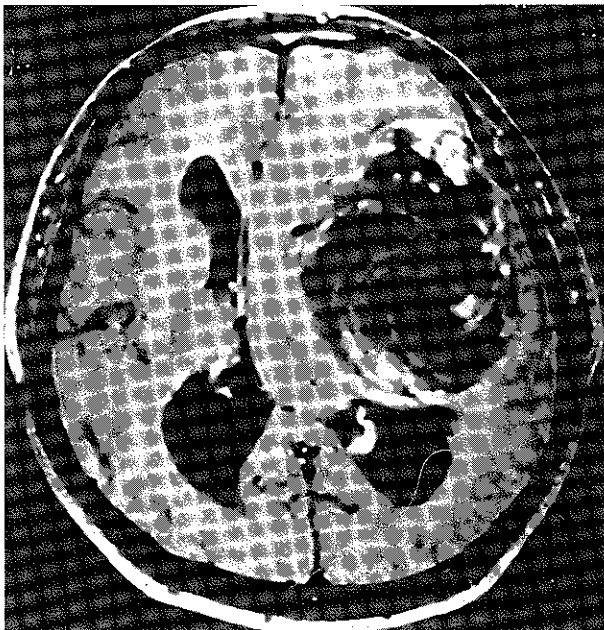


Fig. 2. Preoperative Gd-enhanced MRI(T1WI) shows whirling appearance of the intratumoral content.

약 8cm의 경계가 분명한 종양이 관찰되었으며 종양 자체는 낮은 신호 강도를 보였으나 내부에 높은 신호 강도의 소용돌이 모양이 관찰되었다. T2WI 에서는 종양내 높은 신호 강도를 보였으며 Gd-DTPA를 이용한 조영 증강 T1WI에서는 종양 주위를 따라 얇은 띠모양의 조영 증강의 소견을 보였다 (Fig. 2). 종양에 의해서 주위 뇌실질이 심하게 편위되어 있었으나 병변 주위 부종은 거의 없었다. 종양은 좌측 접형골의

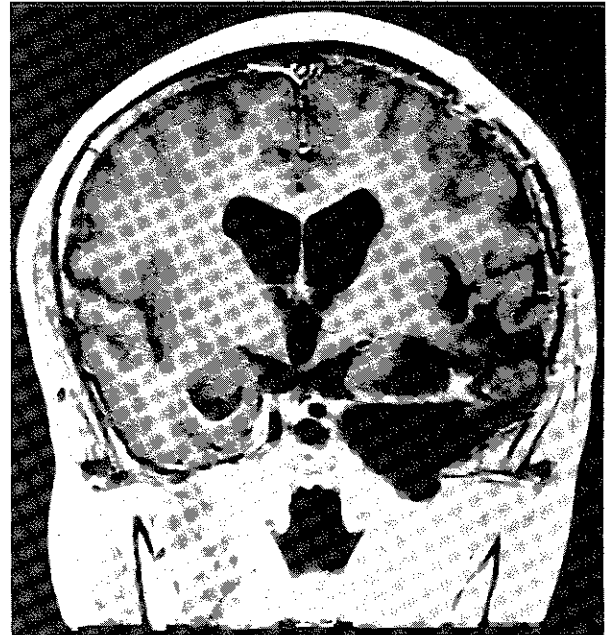


Fig. 3. The tumor is seen totally resected on postoperative MRI.

을 파괴하면서 익상와를 통해 두개강외로 일부 진행되어 있었다. 우측 측내실이 확장되어 있었으며 좌측 측내실과 제 3뇌실이 압박되어 있었다.

수술 소견 및 경과 : 두피 절개후 좌측 전-측두와 두정부에 걸친 두개골편을 열었으며 측두골이 정상보다 얇아져 있었고 관자놀이점 (pterion)이 전방으로 전위되어있어 장기간에 걸친 압박에 의해 중두개와가 확장된 소견을 보였다. 경막을 절개하자 곧 종양이 노출되었고 피막에 의하여 둘러싸여져 있어 주위 뇌조직과 경계가 분명하였다. 종양을 제거하기 위해 피막을 열자 종양 내부는 많은 각질(keratin material)로 채워져 있었다. 종양을 제거하면서 중두개와 기저부에 이르기 종양은 경막과 심하게 유착되어 있었고 종양이 완전 제거되면서 중두개와 기저부의 삼차 신경절 일부가 손상되었다. 수술후 환자는 곧 의식을 회복하였고 동측 각막 반사 저하 및 외전 신경 마비가 있었으나 다른 합병증 없이 수술 22일만에 퇴원하였다.

수술후 추적 검사 : 수술 6개월후 촬영한 자기 공명 영상에서 좌측 측두엽의 수술후 뇌연화 소견과 중두개와, Meckel's cave, 난원공을 중심으로 뇌척수액으로 채워진 수술후 결손 부위가 관찰되었으며 종양의 재발은 없었다(Fig. 3).

병리조직학적 소견 : 파리핀 절편의 50% 이상에서 각질만이 관찰되었다. 종양 조직내에서는 중층편평상피와 파지선, 말초신경으로 분화된 조직과 골편, 콜레스테롤 파편이 관찰되었고, 분화가 잘된 신경외배엽성 조직이 관찰되었다. 미분화된 배아세포나 유사분열등 악성종양의 소견은 없었으며 정

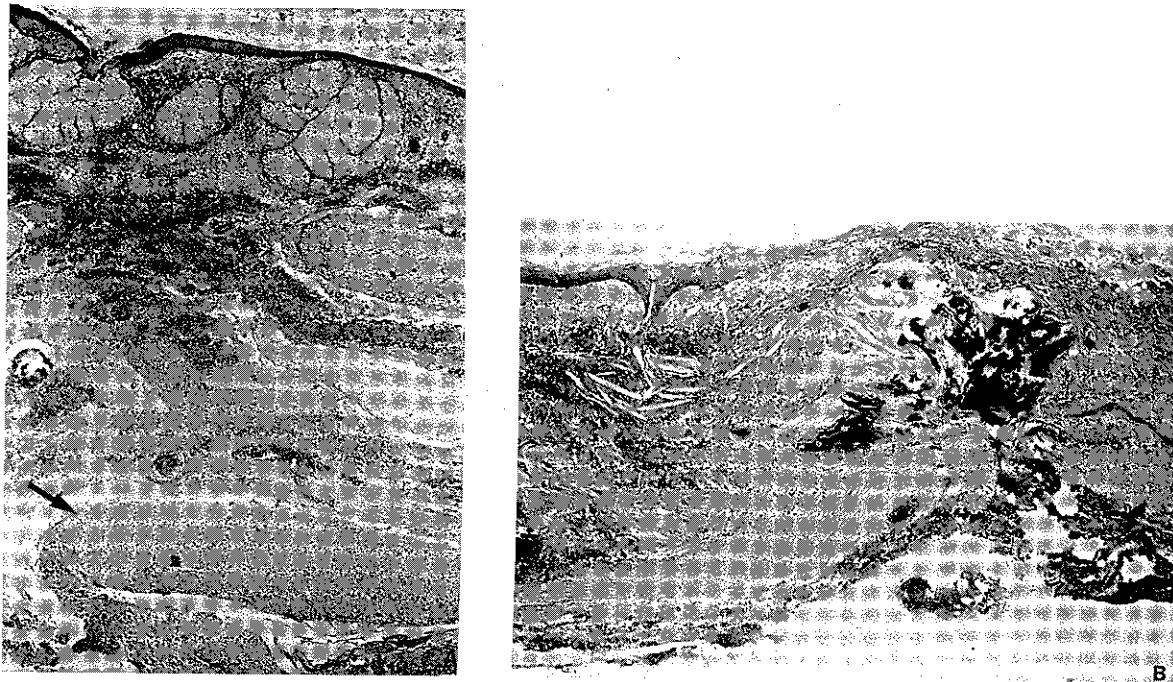


Fig. 4. (A, B) Histopathological findings revealed a mature teratoma which was composed of squamous epithelium with sebaceous glands, peripheral nerve and bone. There was also well differentiated neuroectodermal tissue composed of neuronal and glial cells(arrow)(H-E stain, X100).

속 기형종으로 진단되었다(Fig. 4).

## 고 찰

두개강내 기형종은 드문 종양으로 전체 두개강내 종양의 0.05%~1.2%, 소아 두개강내 종양의 2%~4%를 차지한다<sup>10)23)</sup>. 그러나 신생아에 발생하는 뇌종양중에서는 51%를 차지하여<sup>9)</sup> 주로 소아에서 호발하는 종양이다. 또한 두개강내 배세포종(germ cell tumor)중 16%~36%가 기형종으로<sup>3)4)5)6)11)20)</sup>, 성숙 기형종과 미성숙 기형종의 비율은 1:1.2~1:3으로 보고되고 있다<sup>4)5)6)</sup>.

이 종양은 주로 정중선을 따라 호발하며 빈도순으로 송과체, 터어키안 상부, 소뇌 층부, 측뇌실에 발생하는 경우가 대부분이다<sup>1)</sup>. 그러나 기형종이 정중선을 벗어나서 발생하는 경우는 매우 드물며 전,두정엽이나, 기저핵, 또는 소뇌교각에 발생하는 경우가 보고된 바 있다<sup>1)8)13)16)17)</sup>. 기형종이 정중선을 벗어나서 생기는 원인은 확실치 않으나 원기배아세포가 정중선으로 이동할때 일부의 세포가 정중선외의 장소에 남아 후에 종양으로 발전하는 것으로 생각하고 있다<sup>12)</sup>.

Arai등<sup>3)</sup>이 1992년 이전까지의 발표들을 정리하여 두개와에 위치하여 두개강외로 연장된 18예의 선천성 기형종을 보고하였다. 문헌고찰결과와 성인에서는 뇌기저핵, 소뇌교각 등에서 발생한 기형종에 대한 보고는 드물게 있으나, 중두개저

에서 발생한 기형종은 예를 찾아볼 수 없었다.

기형종은 조직학적으로 이 종양이 발생한 조직과는 다른 여러 가지 이소성 조직으로 구성된 종양으로 정의 되며 두개 이상의 배아층에서 기원한 다양한 세포들을 가지게 된다<sup>7)</sup>. 또한 기형종은 거의 전례에서 다양한 분화도를 가진 신경외배엽성 조직소견을 보인다<sup>18)</sup>. 본예에서는 방사선학적 소견과 수술소견상 다량의 각질을 가지는 유피낭종을 시사하는 소견을 보였으나, 전적출된 종양을 연속 절단하여 검사한 결과 종양 조직내에서 중층편평상피와 피지선, 말초신경조직, 골편 및 분화가 잘된 신경외배엽이 발견됨으로서 성숙 기형종의 진단을 내릴 수 있었다. Wakai등<sup>22)</sup>도 유피낭종과 유사한 방사선학적, 수술 소견을 보인 두개강내 성숙 기형종을 보고한 바 있다. 특히 미성숙 기형종의 경우는 유피낭종과 성숙기형종과는 치료방침이 완전히 틀리므로 유피낭종과 기형종을 정확히 진단하기 위해서는 연속절단 및 세심한 병리조직학적 검사가 중요한 것으로 사료된다.

성숙 기형종의 방사선소견은 대개가 다발성 낭종을 보이며 경계가 불규칙한 혼합된 음영을 보이는데 반해<sup>20)</sup> 본예에서는 전산화 단층촬영에서 석회화를 동반한 불균질의 저음영소견을 보였고, 자기 공명 영상에서는 종양내부에 소용돌이 모양을 갖는 낭종형태를 보여, 각질과 콜레스테롤이 겹겹이 쌓여 있는 유피낭종과 유사한 소견을 보였다.

기형종의 임상증상은 종양의 위치와 크기에 따라 다양하게

나타나며, 대부분의 경우는 송과체부위나 터어키안 상부에서 발생하여, 뇌척수액 순환장애, 시력/시력장애, 뇌하수체 기능부진등으로 인하여, 비교적 조기에 증상을 일으키나. 본 예는 중두개저에서 발생하였으며, 완전히 분화된 중추 편평 상피에서 많은 양의 각질이 오랜기간 동안 서서히 축적되어 심한 신경학적 증상을 일으키지않고 크게 자랄 수 있었을 것으로 생각된다.

성숙 기형종의 치료는 수술로 전적출하는 것이 가장 좋으며 이로써 완치가 가능하다<sup>3)5)8)</sup>. 조직학적으로 미분화된 세포가 포함되어 있을 경우는 방사선, 항암제 치료가 함께 시도되고 있으나 예후는 불량하다<sup>3)5)8)</sup>.

결 론

본 교실에서는 성인에서 중두개저에 발생되었고 자기 공명 영상에서 소용돌이 모양을 보여 유피낭종으로 오인하기 쉬운 방사선소견을 보였던 성숙 기형종 1예를 수술적 치험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 논문접수일 : 1995년 8월 19일
- 심사완료일 : 1996년 4월 22일

References

- 1) Allan JD, Walter SR, Monte BP : *Mature teratoma in the fourth ventricle of an adult : Case report and review of the literature. Neurosurgery 21 : 404-410, 1987*
- 2) Anil N, Luis S, Leslie NS : *Congenital forms of intracranial teratoma. Child's Nerv Syst 7 : 112-114, 1991*
- 3) Arai H, Kadota Y, Ito M, et al : *Skull base reconstruction in cases of intracranial teratoma extending into the extracranial structures. Surg Neurol 38 : 383-390, 1992*
- 4) Bjornsson J, Scheithauer BW, Okazaki H, et al : *Intracranial germ cell tumors : pathological and immunohistochemical aspects of seventy cases. J Neuropathol Exp Neurol 44 : 32-46, 1985*
- 5) Fujimaki T, Matsutani M, Funada N, et al : *CT and MRI features of intracranial germ cell tumors. J Neuro-oncology 19 : 217-220, 1994*
- 6) Ho DM, Liu HC : *Primary Intracranial Germ Cell Tumor. pathologic study of 51 patients. Cancer 70 : 1577-1584, 1992*
- 7) Hunt SJ, Johnson PC, Coons SW, et al : *Neonatal in-*

- tracranial teratomas. Surg Neurol 34 : 336-342, 1990*
- 8) Iplikcioglu AC, Ozer F, Benli K, et al : *Malignant teratoma of the cerebellopontine angle : Case report. Neurosurgery 27 : 137-139, 1990*
- 9) Garden JW, McManis JC : *Congenital orbital-intracranial teratoma with subsequent malignancy : Case report. British J Ophthalmology 70 : 111-113, 1986*
- 10) Jellinger K : *Primary intracranial germ cell' tumours. Acta Neuropathol 25 : 291-306, 1973*
- 11) Jennings MT, Gelman R, Hochberg F : *Intracranial germ-cell tumors : Natural history and pathogenesis. J Neurosurg 63 : 155-167, 1985*
- 12) Koeleveld RF, Cohen AR : *Primary embryonal-cell carcinoma of the parietal lobe : case report. J Neurosurg 75 : 468-471, 1991*
- 13) Lanuza M, Poon TP, Belmonte A : *Mixed teratoma and meningioma in the temporoparietal region. Surg Neurol 23 : 399-402, 1985*
- 14) Lipman SP, Pretorius DH, Rumack CM, et al : *Fetal intracranial teratoma : US diagnosis of three cases and a review of the literature. Radiology 157 : 491-494, 1985*
- 15) Mamalis N, Garland PE, Argyle JC, et al : *Congenital orbital teratoma : A review and report of two cases. Surv Ophthalmol 30 : 41-46, 1985*
- 16) Nakamura Y, Sato T, Nishimura G, et al : *Malignant teratoma in the brain. An immunohistochemical study. Cancer 55 : 103-107, 1985*
- 17) Ng HK, Poon WS, Chang YL : *Basal ganglia teratomas : Report of three cases. Aust N Z J Surg 62 : 436-440, 1992*
- 18) Russel DS & Rubinsten LJ : *Pathology of tumors of the nervous system, ed 5. Baltimore : Williams & Wilkins, 1989, pp 681-687*
- 19) Samii M, Ramina R, Koch G, et al : *Malignant teratoma of the optic nerve : Case report. Neurosurgery 16 : 696-700, 1985*
- 20) Shokry A, Janzer RC, Von Hochstetter AR, et al : *Primary intracranial germ cell tumors : A clinicopathological study of 14 cases. J Neurosurg 62 : 826-830, 1985*
- 21) Takaku A, Mita R, Suzuki J : *Intracranial teratoma in early infancy. J Neurosurg 38 : 265-268, 1973*
- 22) Wakai S, Andoh Y, Ochiai C, et al : *Huge pineal teratoma mimicking a dermoid cyst : Case report. Surg Neurol 32 : 372-376, 1989*
- 23) Whittle IR, Simpson DA : *Surgical treatment of neonatal intracranial teratoma. Surg Neurol 15 : 268-273, 1981*