

척추관내 장관성 낭종

연세대학교 의과대학 신경외과학교실

안정용 · 신형식 · 김영수

= Abstract =

Intraspinal Enterogenous Cyst

Jung Yong Ahn, M.D., Hyung Shik Shin, M.D., Young Soo Kim, M.D.

Department of Neurosurgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Enterogenous cyst is a rare cause of spinal cord compression. It is resulted from dysembriogenetic error developed at the third week of the embryo life. A case of 17-year-old male with an intradural extramedullary enterogenous cyst of the cervical cord is presented. It appeared as a mass of low-intensity signal in comparison with the spinal cord on magnetic resonance imaging. Histologically, it was confirmed by epithelium which was composed of single pseudostriated mucus-secreting cuboidal or columnar cell with hyalinized fibrous wall. Total removal was possible without complications. The clinical and radiological findings and its morphogenesis are discussed with a review of the literature.

KEY WORDS : Enterogenous cyst · Intradural extramedullary · Cervical cord · Spinal cord compression.

서 론

척추관내 장관성 낭종(enterogenous cyst)은 비교적 드물다. 조직학적으로 위장관 점막과 유사하여 다양하게 명명되어져 왔으며, 최근 영상 진단과 조직학적 진단 방법의 발전으로 여러 문헌에서 보고되고 있다. 선천적인 원인으로 태생기 3주경에 내배엽과 신경의 배엽사이의 신경장의 연결의 불완전 결합으로 설명되고 있다. 드물게 척수 압박으로 임상 증상을 유발하며 다른 척추 기형을 동반하기도 한다.

최근 연세 대학교 의과대학 신경외과학교실에서는 경추부, 척수 전방에 위치한 장관성 낭종으로 척수

압박을 일으킨 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○○, 17세, 남자.

주 소 : 내원 5개월 전부터의 점점 진행되는 사지 마비.

기왕력 : 특이 소견 없었음.

현병력 : 내원 5개월 전부터 우측 손의 마비가 생겼으며 3일뒤 좌측 손의 마비가 생겼다. 그후 양측 다리의 마비가 나타났으며 그 정도가 점점 진행되었다. 4개월 전부터는 수면시 약간의 호흡 곤란이 생겨 타병원에서 경추부 자기공명 촬영후 본원으로 전원되었다.

논문접수일 : 1994년 8월 31일

심사완료일 : 1994년 10월 4일

이학적 및 신경학적 소견: 전신 이학적 소견상 특이 소견은 없었다. 의식은 명료하였으며 뇌신경에는 이상이 없었다. 사지의 근력약화가 있었으며 자가보행은 가능하였다. 좌측이 grade IV로 우측의 grade IV+에 비해 더 심한 근력약화를 보였다. 제 8 경추신경 이하에서 촉각과 통각의 저하를 보였으며 우측이 좌측에 비해 더욱 현저하여 좌측방 척수증후군(Brown-Sequard syndrome)의 양상을 보였다. 심부 건반사는

상지 및 하지에서 항진을 보였으며, 족간대성 경련, Babinski 징후와 Hoffman 징후는 양측에서 양성이었다. 경한 대소변 장애가 있었다.

임상 검사소견: 혈청 검사, 전해질 검사, 혈액학적 검사, 뇨검사, 심전도, 흉부 방사선 촬영상 정상 있었다.

신경방사선학적 소견: 경추부 단순 방사선 촬영상 특히 소견은 없었다. 본원에서 시행한 척수조영술상

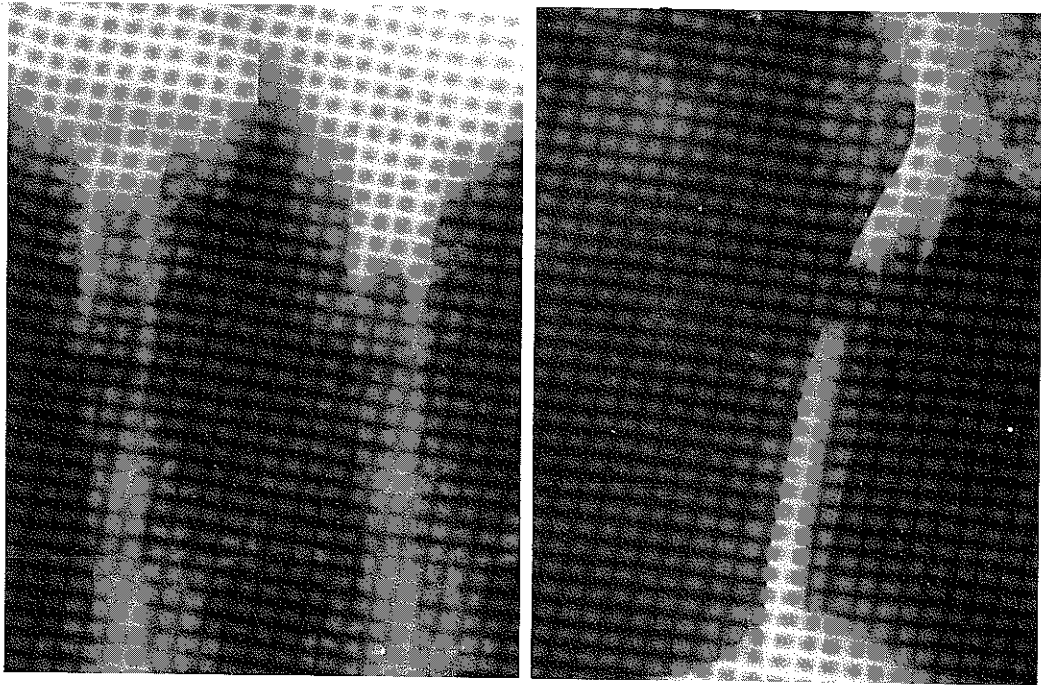


Fig. 1. Cervical myelography showed a smooth intradural extramedullary filling defect at the level of C2 and C3.

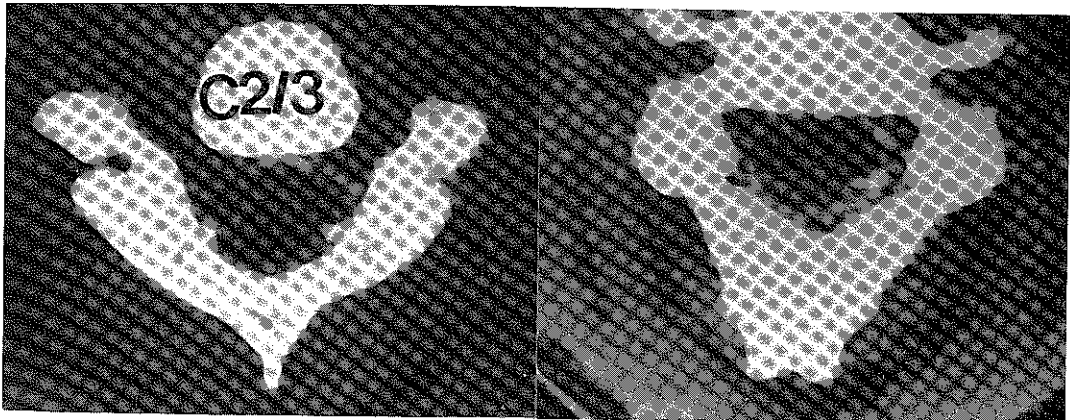


Fig. 2. Cervical CTIM showed a lobulated low density cystic mass which compressed the spinal cord markedly.

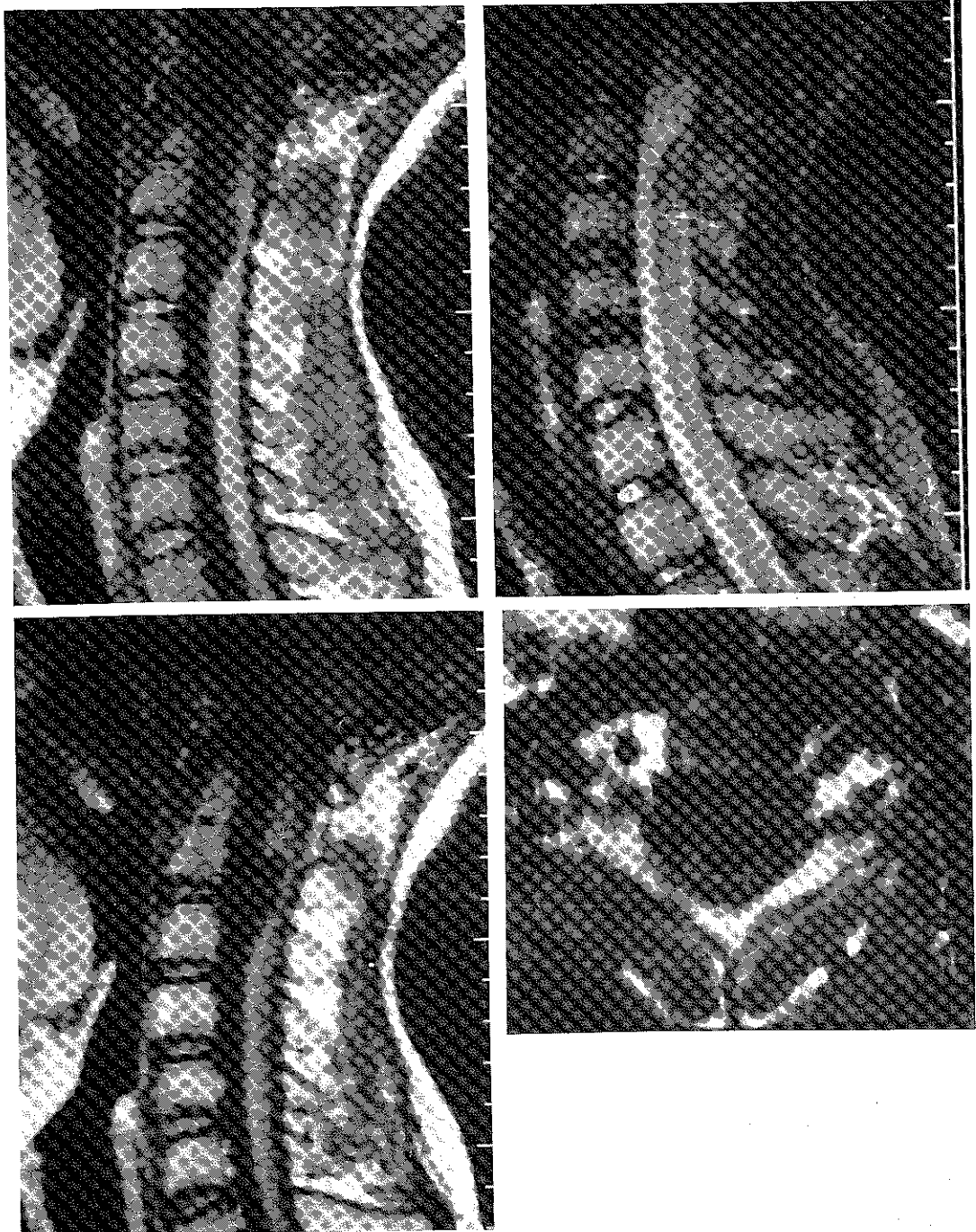


Fig. 3. Sagittal images of MRI showed a mass with very low intensity on T1WI(A), and high intensity on T2WI(B) like CSF and not enhanced on Gd. DTPA T1WI(C). Axial image of MRI at C2-C3 level showed lobulated cystic mass compressing the spinal cord posteriorly(D).

제 2, 3 경추체 후방부에 약간의 분엽을 가진 낭종이 경막내, 수질의 양상으로 척수 전방부에서 압박하고 있었다. 난원형의 낭종에 의해 반월형의 조영 결함을

보였다. 조영술후 경추부 전산화 단층 촬영상 역시 분엽성의 낭종이 척수를 압박하고 후방으로 전위시키고 있었다. 타병원에서 시행한 경추부 자기공명

촬영상 T2WI에서 고신호 강도로 나타났으며, T1WI에서 뇌척수액과 같은 저신호 강도의 음영의 낭종이 척수를 압박하고 있었다. Gadolinium-DTPA 증강 T1WI에서는 낭종의 조영 증강소견은 없었다.

수술소견 : 양와위 상태에서 전방 접근법으로 경추체에 도달하였다. 상경부에 수평방향의 피부절개후 피하조직과 활경근 및 척추 측방의 근육을 박리하며 척추체 전방에 도달하였다. Cloward 견인기를 장치시킨뒤 경장근을 절개하였다. 경추 제 2번과 3번 사이의 추간반을 단순 방사선 촬영으로 확인후 추간반 제거술을 시행하였다. 추간반 제거술후 High speed drill(Midas)을 이용하여 제 2 경추체 하방과 제 3 경추체 상방의 부분 척추체 제거술을 시행하여 후종인대를 노출시켰다. 이를 제거한 뒤 경막을 수직방향으로 절개하였다. 정중부위에 회백색의 투명한 얇은

막성 낭종의 형태가 나타났으며 낭종은 투명한 액체로 채워져 있었다. 낭종의 내용물을 흡인한 뒤 낭종막을 제거하기 시작하였다. 낭종막은 척수 전방부에 단단히 유착되어 있었으나, 이를 척수와 분리시킨뒤 낭종을 완전제거하였다. 척수의 중앙 부위는 낭종으로 인한 만성압박으로 길게 함몰되어 있었다. 경막을 봉합한 뒤 심한 경막의 출혈이 있었으나, 이를 완전히 지혈하였다. 자가 장골로서 전방 골 유합술을 시행한 뒤 수술을 마쳤다.

병리적 소견 : 생검된 조직은 8mm 정도의 연부 조직으로 회백색에 유연한 경도를 보였으며 투명하였다. 광학현미경 검사의 저배율상 낭종의 벽은 초자양 변화를 보이는 섬유성 조직으로 구성되어 있었다. 낭종의 내면을 형성하는 상피세포는 대부분 단층의 상피세포로 이루어져 있으나 간간히 여러층으로

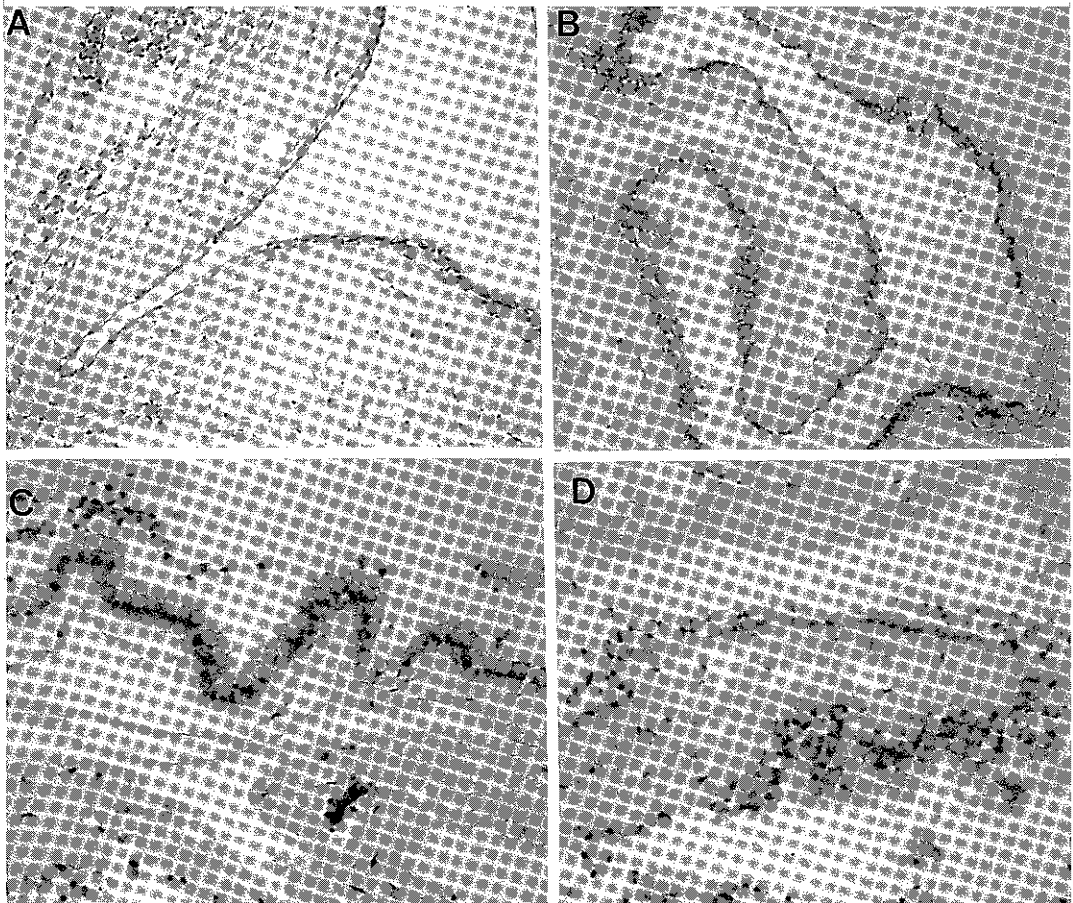


Fig. 4. Hyalinized fibrous wall lined by simple cuboidal and columnar epithelium(A), by pseudostratified columnar epithelium(B). The epithelium of cyst was a non-ciliated and mucus secreting columnar epithelium(C) and was composed of mucus secreting clear cells(D).

Table 1. A histological classification of enterogenous cyst(modified after Wilkins and Odom 1976)

Type I	Single pseudostratified cuboidal or columnar epithelium with or without cilia, lying on a basement membrane.
Type II	Similar to Type I with the addition of mucous glands, serous glands, smooth muscle, fat, cartilage, bone, elastic fibers, lymphoid tissue, or nerve ganglion.
Type III	Similar to Type II with the addition of ependymal or glial tissue.

이루어진 곳도 있었다. 고배율상 상피세포들은 단층의 무섬모성 입방상피와 원주상피로 구성되어 있으며 위중층원주상피로 이루어진 곳도 있었다. 상피세포들 사이사이에 점액을 분비하는 투명세포들도 관찰되었다. 대부분의 상피세포에서 섬모는 관찰되지 않았으며, 여타 조직 성분도 관찰되지 않았다. 이상의 조직학적 소견으로 장관 상피로 피복된 척수의 장관성 낭종으로 진단하였다.

수술후 경과 : 수술직후 완전히 의식이 깨고 난뒤 발관법발관을 시행하였으며 자가 호흡은 안정되어 있었다. 사지의 운동력은 grade IV +로 호전되었으나 약간의 경직성이 있었다. 감각은 수술전과 비슷한 정도의 감각 저하를 보였다. 경추부 단순 방사선 촬영상 자가 이식한 장골은 잘 삽입되어 있었으며 경추체 정렬도 좋았다. 수술후 일주일째부터 점진적 거상을 시도하여 수술후 2주일째 부터는 Philadelphia collar를 착용한 채 자가 보행이 가능하였다. 운동력은 전반적으로 호전되었으며, 특히 삼두박근의 근력이 현저히 호전되어 거의 정상에 가까웠다. 감각은 제 3 경추신경 이하로 경한 통각과 촉각의 저하가 있었다. 수술직후의 경직성도 없어졌다. 퇴원전 시행한 경추부 전산화 단층촬영과 단순 방사선 촬영상 이식된 장골은 잘 삽입되어 있었다. 수술후 15일째 환자는 퇴원하였다.

고 찰

척추관내 장관성 낭종(intraspinal enterogenous cyst)이란 용어는 1958년 Harriman에 의해 처음 사용되어졌다⁵⁾¹⁰⁾. 조직학적으로 위장관의 점막과 유

사하여 enteric cyst, neuroenteric cyst, gastrocytoma, teratomatous cyst, archenteric cyst등 다양한 용어로 불려졌다⁴⁾¹⁰⁾¹⁵⁾. 국내에서는 매우 드물게 보고되고 있다¹⁵⁾. 장관성 낭종은 세계 보건 기구의 조직학적 분류에서 다른 기형성 종양과 종양 유사 병변으로 분류되며 위장관과 유사한 점액을 분비하는 상피세포로 구성된 낭종으로 정의되고 있다. 대부분 40세 이하에 생기며 특히 소년기 또는 초기 성인기에 호발하며¹⁵⁾, 남자가 여자보다 2배정도 많이 발생한다¹⁰⁾¹¹⁾¹⁵⁾. 대부분 경추부(56%)에 발생하며 일부는 척수 원추부(32%)에 생긴다⁵⁾. 경추부에서는 척수의 전방부에 위치하며 척수 원추부는 대부분 척수나 척수근의 후방부에 위치한다. 대부분 수막내, 척수의에 발생하나 드물게 척수내 발생도 보고되고 있다¹¹⁾. Woo와 Sharr¹⁴⁾는 임상적으로 2가지 형태로 낭종을 분류했다. 1형은 경추부의 척수 전방부에 위치한 낭종으로 대부분 척수 결합과 동반되어 있지 않았으며, 20대 이후에 증상을 유발했다. 반면 2형은 척수 원추부, 척수 또는 척수근 후방부에 위치하며 종종 다른 척추 결합과 동반되어 기형형(teratomatous type)이라고도 한다. 대부분 다른 기형때문에 초기에 증상을 유발한다. 전체증 반수에서 다른 선천성 기형, 즉 이분 척추나 융합 척추, 또는 편측 척추등을 동반한다²⁾¹²⁾. 특히 장관성 낭종, 전방 척추열, 수막척수류, 중복 척수 또는 척수 전중이개 및 종격동 낭종이 동반된 경우를 분열성 척삭 증후군이라 한다⁴⁾. Holmes등은 소아의 26례의 장관성 낭종중 14례에서 척추 결합을 동반했다고 한다⁷⁾. 본 증례에서는 선천적 척추 결합이나 종격동 낭종등은 동반되지 않았다. 약 50%에서는 우발적으로 발견되지만 드물게 척수 압박을 일으켜 증상을 유발한다. 또한 척수내 낭종으로 인한 간헐적인 증상의 과거력을 동반하기도 한다¹¹⁾.

척추관내 장관성 낭종과 후종격동 내의 장관성 낭종과는 조직학적으로 매우 유사하다. 또한 종종 두 부위의 낭종과 척추체의 결합과 동반되기도 한다. 이에 대한 가설로서 아마도 과거 신경장의 연결(neuroenteric connection) 때문이라 생각했다⁹⁾. 현재 낭종의 형성에 관한 가설은 배아기 3주경의 내배엽과 신경 외배엽을 연결하는 신경장 통로의 불완전 결합으로 설명한다. 내배엽이 단순히 척삭에 삽입된 것이 아니라 좀 더 배측으로 신경 외배엽에 삽입되어 일부 내배엽 세포가 전장(foregut)의 하강에 의해 내배엽

판으로 부터 분리된다. 이로 인한 낭종은 척추체의 결합을 동반할 수 있다¹²⁾.

장관성 낭종의 조직학적 분류는 Wilkins와 Odom에 의해 분류되었다(Table 1)¹³⁾. 본 증례는 상기 조직학적 분류에 의하면 1형에 속한다. 조직학적으로 낭종을 형성하는 상피세포는 대부분 비섬모성, 점액을 분비하는 원주세포나 입방 세포로 단층 또는 위중층으로 배열한다³⁾¹⁰⁾¹⁵⁾. 상피세포의 점소질을 증명하기 위해 PAS(Periodic Acid-Schiff), mucicarmine, alcian blue 염색에 양성이며, carcinoembryonic antigen (CEA)에 대한 면역화학적 염색에서 양성이다¹⁰⁾. Hirano 등⁶⁾은 장관성 낭종에 대한 전자 현미경적 연구를 보고했다. 상피층은 뚜렷한 기저막으로 경계지어지며 교원질을 포함하는 세포의 공간과 인접하고 있다. 여러 형태의 많은 연결복합체(junctional complex)가 상피세포 사이에 위치한다.

방사선적 영상 방법으로는 척추강 조영술, 전산화 단층 촬영, 핵자기 공명 촬영 등이 도움이 된다. 장관성 낭종의 진단 뿐만 아니라 동반된 척추기형등을 알 수 있다³⁾. 척추강 조영술은 수막내, 척수의 종괴의 존재만을 볼 수 있고, 종괴가 낭종인지 고형물인지를 감별하기는 힘들다⁴⁾⁸⁾. 반면, 전산화 단층 촬영과 핵자기 공명 촬영은 종괴의 내용을 구별할 수 있다. 핵자기 공명 촬영상 낭종의 내용물에 따라 종괴의 음영이 다르다. 낭종은 뇌척수액과 같이 투명한 것에서 부터 고단백질을 포함하는 것까지 다양하다. 고단백질을 포함하는 경우 고형적인 종괴와의 감별은 조영증강에 의해 감별할 수 있다. 뇌척수액을 포함하는 경우 T1WI에서 저신호 강도를 나타내고 T2WI에서는 고신호 강도로 보인다. 낭종이 중증도의 강도를 가질 경우 역시 T1WI에서 척수와 구별할 수 있다. T1WI에서 고신호 강도를 가질 경우 낭종의 내용물이 고단백질을 의미한다. 핵자기 공명촬영은 낭종의 위치, 범위 뿐만 아니라 적절한 수술적 접근법에 대한 정보를 제공한다⁸⁾.

치료는 수술로서 완전제거가 가장 좋은 방법이다. 천공술이나 부분적 제거로도 재발을 하지 않고 치료되기도 한다⁴⁾. 그러나 부분적 제거로 인한 낭종 상피세포의 생성과 반흔이나 상피세포의 성장으로 낭종내 뇌척수액의 재축적으로 인한 재발의 보고도 있다¹¹⁾. 드물게 낭종내 물질의 유출로 인한 무균성 뇌막염도 있을 수 있다¹²⁾.

결 론

본 연세대학교 신경외과학교실에서는 비교적 드문 경추부, 척수 전방에 위치한 장관성 낭종에 의한 이차적 척수 압박으로 인한 양상하지 마비를 수술로서 완전제거하여 마비가 호전된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Adams RD, Wegner W : *Congenital cyst of the spinal meninges as cause of intermittent compression of the spinal cord.* Arch Neurol Psychiatry 58 : 57-69, 1947
- 2) Agnoli AL, Laun A, Schonmayr R : *Enterogenous intraspinal cysts.* J Neurosurg 61 : 834-840, 1984
- 3) Aoki S, Machida T, Sasaki Y, Yoshikawa K, Iio M, Takakura K, Sasaki T : *Enterogenous cyst of cervical spine : Clinical and radiological aspects(including CT and MRI).* Neuroradiology 29 : 291-293, 1987
- 4) Esposito S, Nardi PV, Patricolo M, Volpini V, Patricolo A : *Enterogenous cyst of the spinal cord terminal cone : Clinical and radiological aspects(CT and MRI).* J Neurosurg Sci 33 : 287-289, 1989
- 5) Harriman DGF : *An intraspinal enterogenous cyst.* J Pathol 75 : 413-419, 1958
- 6) Hirano A, Ghatak NR, Wisoff HS : *An epithelial cyst of the spinal cord : An electron microscopic study.* Acta Neuropathol 18 : 214-223, 1971
- 7) Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P : *Intraspinal enterogenous cysts.* Am J Dis Child 132 : 906-908, 1978
- 8) Kak VK, Gupta RK, Sharma BS, Banerjee AK : *Craniospinal enterogenous cyst : MR findings.* J Comp Assist Tomo 14 : 470-472, 1990
- 9) McLetchie NGB, Purves JK, Saunders RLDH : *The genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts.* Surg Gynecol Obstet 99 : 135-141, 1954
- 10) Miyagi K, Mukawa J, Mekaru S, Ishikawa Y, Kinjo T, Nakasone S : *Enterogenous cyst in the cervical spinal canal.* J Neurosurg 68 : 292-296, 1988
- 11) Mizuno J, Fiandaca MS, Nishio S, Brien M : *Recurrent intramedullary enterogenous cyst of the cervical spinal cord.* Child's Nerv Syst 4 : 470-49, 1988
- 12) Rhaney H, Barelay GPT : *Enterogenous cysts and cer-*

- vical diverticula of the alimentary canal with abnormality of the vertebral column and spinal cord. J Pathol Bacteriol 77 : 457-471, 1959*
- 13) Wilkins RH, Odom GL : *Spinal intradural cysts : Handbook of clinical neurology, Vol 20. North-Holland Amsterdam : 55-102, 1976*
 - 14) Woo PYC, Sharr MM : *Childhood cervical enterogenous cyst presenting with hemiparesis. Postgraduate Medical Journal 58 : 424-426, 1982*
 - 15) Yang KH, Lee KY, Park YS, Kang SJ, Kim BK, Kim SM : *Intraspinal enterogenous cyst. J Kor Pathol Soc 23 : 490-493, 1989*