

척추강내 신경장관성 낭종의 자기공명영상 소견: 증례 보고¹

윤상욱 · 윤춘식 · 윤평호 · 김동익 · 정태섭

척추강내 신경장관성 낭종은 태생기 3주에 배엽층의 비정상적인 분리로 인해 유발되는 비교적 희귀한 선천성 질환으로서 척수를 압박하는 원인이 되기도 한다.

예전에는 수술전에 이 질환을 진단하는 것이 힘들었지만, 자기공명영상이 도입된 이후로 신경장관성 낭종을 발견하고 이 병변의 척추강내 위치를 결정하는데 있어서 자기공명영상이 중요한 역할을 하고 있다.

본 저자들은 점진적으로 진행되는 사지의 마비와 감각이상이 있는 2명의 환자에서 척추강조영술, 척추강조영 컴퓨터 전산화단층촬영, 자기공명영상, 그리고 수술을 시행하여 2예의 척추강내 신경장관성 낭종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 자기공명영상 소견을 보고하고자 한다.

척추강내 선천성 낭포는 매우 드물다(1). 신경장관성 낭종은 태생기 3주경 척삭이 발달하며 일시적으로 신경장관이 남아있는 시기에 내배엽과 신경외배엽사이의 연결이 불완전한 결합에 의해 발생하는 매우 드문 선천성 질환이다(2, 3). 신경장관성 낭종은 드물게 척수압박을 유발하여 신경학적 증상을 유발하여 발견되는 경우가 대부분이며, 이러한 증상의 유형이 다발성 경화증에서 나타나는 것과 유사한 양상을 나타내어, 전산화단층촬영과 자기공명영상이 영상학적 진단에 도입되기 전에는 진단이 어려웠던 질환이며 특히 자기공명영상은 이러한 병변의 정확한 해부학적 위치와 특성을 알아내는데 다른 진단적 방법에 비해 우월한 것으로 알려져 있다(1-6).

이에 저자들은 서서히 진행되는 신경학적인 소견을 주소로 본원에 내원한 2예의 신경장관성 낭종의 척추강조영술, 척추강 조영 컴퓨터단층촬영, 그리고 자기공명영상 소견을 보고하고자 한다.

증례

증례 1

17세 남자가 5개월전부터 시작된 사지의 마비를 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 우측 손의 마비가 먼저 발생하였으며 그후 좌측 손, 그리고 양쪽 하지의 마비로 진행이 되었다. 과거력은 특이사항이 없었다. 신경학적 검사상 제 3 경추신경이하로 촉각과 통각이 저하를 보였으며 우측

이 좌측보다 더 저하되어 있는 좌측방 척수증후군(Brown-Sequard syndrome)을 나타내어 경추 부위의 병변을 예상할 수 있었다.

경추 단순촬영상에서는 특이소견이 없었고, 척추강 조영술상 제 2, 3 경추체 후방의 경막내에 위치한 분엽상(lobulation) 변연을 지닌 종괴가 있음을 알수 있었다(Fig. 1). 척추강 조영 경추컴퓨터단층촬영에서는 동일 부위에서 척수를 후방으로 누르는 양상을 보이는 낭포성 종괴가 있었다(Fig. 2a). 자기공명영상에서도 제 2, 3 경추체 후방 척수의 경막내, 수질외에 위치하는 종괴를 확인할 수 있었으며 이는 T1 강조영상에서 뇌척수액보다 약간 높은 신호강도를 보였고, T2 강조영상에서 뇌척수액보다 약간 낮은 신호강도를 보이며 Gd-DTPA 주입후 조영증강을 보이지않아 내부에 고단백질을 포함하는 낭포성 질환임을 알수 있었다(Fig. 3).

환자는 2번과 3번 경추체의 부분제거를 통해 척수 전방부에 위치하고 있는 회백색의투명한 얇은 막성 낭종을 완전히 제거하는 수술을 받았으며, 이 낭종은 병리학적 소견상 내면이 대부분 단층의 상피세포로 이루어져있고, 섬모는 관찰되지않았고 이러한 상피세포들 사이에 점액을 분비하는 투명세포도 관찰(Fig. 4) 되어 이상의 소견에서 척수강내 신경장관성 낭포로 진단할 수 있었다.

증례 2

47세 남자가 5개월전부터 시작된 왼쪽 어깨의 통증과 사지의 부전마비를 주소로 본원에 내원하였다. 내원하여 시행한 신경학적 검사상 4번 경추신경 이하로 감각 이상을 나타내어 경추 부위에 병변이 있음을 예상할 수 있었다.

¹연세대학교 의과대학 진단방사선과학교실
이 논문은 1994년 6월 30일 접수하여 1994년 8월 24일에 채택되었음

경추 단순촬영상 특이소견은 없었으며, 척추강 조영술상 경추체 4, 5번의 후방에 방추형으로 팽창된 척수에 의해 조영 결함을 나타내어 수질내 병변임을 알수 있었다. 척추강 조영 컴퓨터단층촬영에서 동일 부위에서 척수의 방추형 팽창만이 관찰되고 팽창된 척수의 내부에 다른 밀도는 관찰되지않아 병변을 정확히 정의할 수 없었다(Fig. 2b).

그러나, 자기공명영상에서는 병변이 4, 5번 경추체 뒤의 척수수질내에 위치함을 알 수 있었고, 이 병변은 T1 강조영상에서 뇌척수액과 같은 정도의 낮은 신호강도를 보이고 T2 강조영상에서 뇌척수액과 같은 정도의 높은 신호강도를 지니며 Gd-DTPA 주입후에도 조영증강이 일어나지 않는 것으로 보아 단백질 성분이 적은 낭포성 질환임을 알

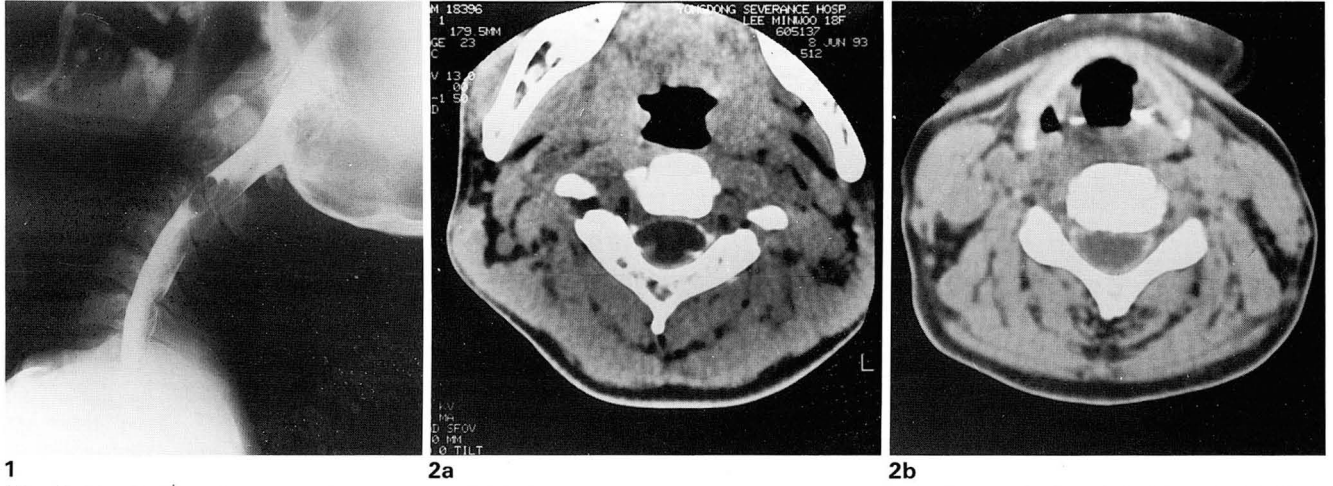


Fig. 1. Cervical myelography shows a smooth lobulated intradural extramedullary filling defect at the level of C2 and C3. Spinal cord is compressed by this filling defect.

Fig. 2. Cervical CT myelography shows lobulated low density cystic mass at the level of C2 and C3(a). The mass is placed at intradural and extramedullary portion. Spinal cord is compressed by this cystic mass. Cervical CT myelography shows dilatation of Spinal cord and no definite mass is identified(b).

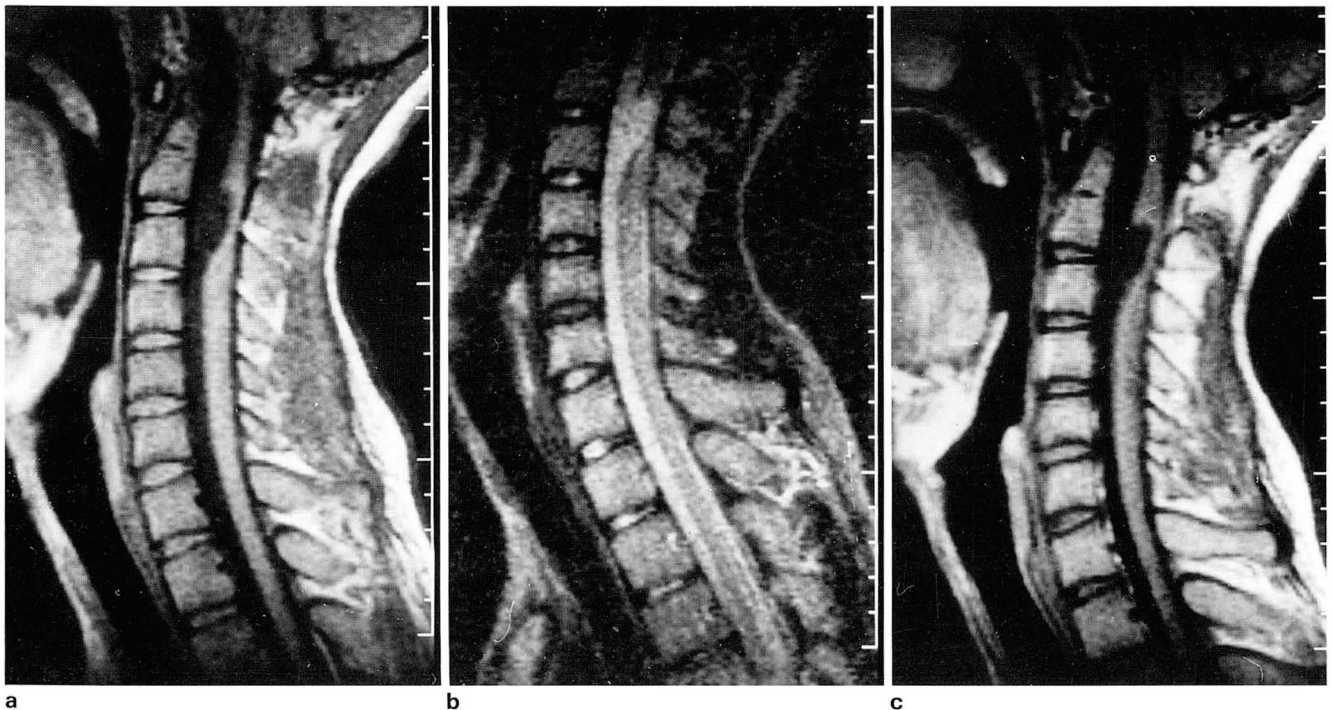


Fig. 3. Sagittal images of MRI shows a mass at the C2 and C3 level. In T1WI(TR/TE 600/25)(a), the signal of this mass is slight hyperintense relative to CSF. In T2WI(TR/TE 2300/90)(b), the signal is slight low signal relative to CSF. After Gd-DTPA injection (c), there is no evidence of signal enhancement.

수 있었다(Fig. 5).

이 환자는 3번, 4번, 5번, 6번 경추의 후궁 절제술을 통해 팽창되어 있는 경추 부위의 척수를 확인할 수 있었고, 수질 내 낭포의 전 절제를 시행받았으며, 이 낭포의 병리학적 소견은 증례 1과 같은 소견을 보여서 역시 신경장관성 낭포로 진단되었다.

고 찰

척수의 낭성 병변은 염증성 병변, 종양, 외상성 출혈 또는 혈관 기형에 따른 출혈 등에 동반되는 피복 상피가 없는 가성 낭종과 상피로 피복된 진성 낭종으로 대별 할 수 있으며, 진성 낭종은 대체로 선천적인 경우가 많다. 진성 낭



Fig. 4. The epithelium of cyst is a non-ciliated and mucus secreting columnar epithelium($\times 400$).

종에는 기형종성 낭종으로부터 지주막 낭종, 교질성 낭종, 상의세포 낭종, 맥락막 상의세포 낭종, 장성 낭종등이 포함된다(1). 이 중에서 장의 상피세포로 피복되는 장성낭종은 1958년 Harriman에 의해 척추강내 장성 낭종(intraspinal enteric cyst)으로 처음 명명된 이후(7) neurenteric cyst, enterogenous cyst, gastrocytoma, teratomatous cyst archentic cyst등으로 불려왔다(4). 이는 세계 보건 기구의 조직학적 분류에서 다른 기형성 종양과 종양 유사 병변으로 분류되며 위장관과 유사한 점액을 분비하는 상피세포로 구성된 낭종으로 정의되고 있다(4). 대뇌의 후와 (posterior fossa), 척추강, 후종격동, 복부 등에 생기는 것으로 알려져 있고, 한 환자에서 여러 부위에서 관찰되는 경우가 많으며(2)척수 압박의 매우 드문 원인이 되고 있다(3).

척삭이 발달되는 태생 3주에 난황낭과 양수강(amniotic cavity)를 일시적으로 연결하는 작은 통로가 신경장관(neurenteric canal)인데, 이는 내배엽과 발달하는 신경성 외배엽을 일시적으로 연결한다. 만약 이 구조가 지속적으로 남아있으면 척삭의 발달에 지장을 주어 신경장관성 낭종을 형성하든지, 내배엽과 외배엽의 유착이나 척삭과 내배엽의 유착이 척삭의 이상발생을 유발하여 신경장관성 낭종을 유발한다(2). 이때 척삭의 이상이 얼마만큼 복구되는지에 따라 신경장관성 낭종과 다른 척추의 이상의 연관 정도가 결정된다(1, 2, 3, 7). 이러한 경우 전체 환자 중 반수에서 이러한 척추골의 이상이 발생되는데 그중에서 척추전방열증(anterior spina bifida)이 가장 흔하며 이때는 반드시 다른 장관(alimentary tract)과 척수나 경막과의 연결을 의심하여 컴퓨터 전산화단층촬영 등의 검사를 시행하여 확인하여야만 한다(1, 2). 신경장관성 낭종, 전방척

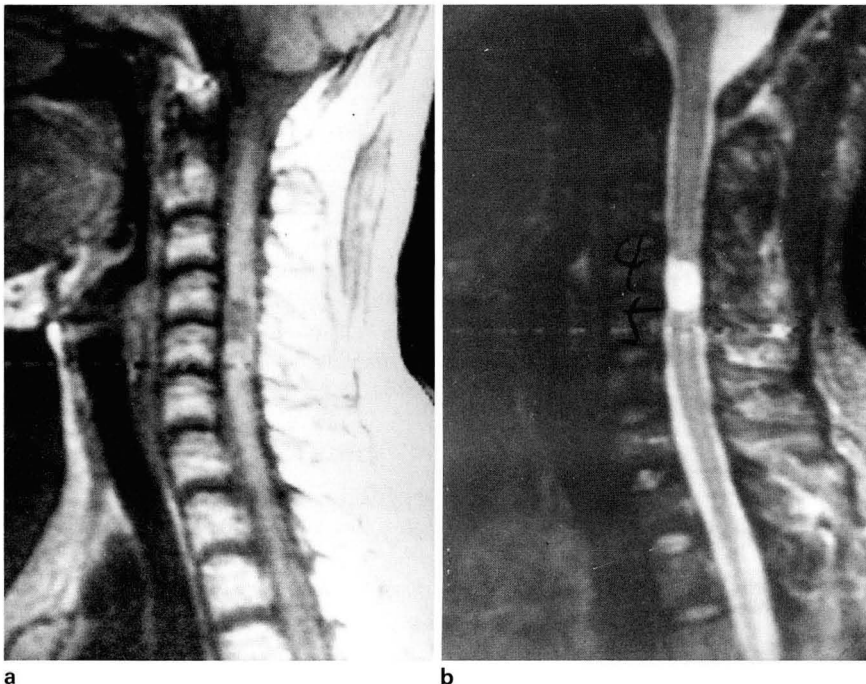


Fig. 5. Sagittal images of MRI shows a mass at the C4 and C5 level. In T1WI (500/30)(a), the signal of mass is isodense relative to CSF. In T2WI(2500/80)(b), the signal is the same with CSF.

수열, 수막척수류, 중복척수, 또는 척수 전중이개 및 종격동 낭종이 동반된 경우를 분열성 척삭 증후군 (split notochodal syndrome)이라고 한다(1). 본 증례에서는 척추의 이상이나 종격동 등 다른 부위의 낭종은 관찰되지 않았다.

신경장관성 낭종은 40대 이하에서 주로 발견이 되고, 남녀의 비는 2:1로 남자에서 더 많은 것으로 주로 수질의 경막내에 위치한다. Woo와 Sharr는 병변의 위치에 따라 경추 부위에서 다른 척추의 이상이 없이 척수의 앞쪽에 낭종이 위치하는 경우를 developmental cyst라 했고, 척추뼈의 이상을 동반하면서 원추 부위에서 병변이 척수의 뒤에 위치하는 경우를 teratomatous cyst로 나누었다(8). 본 증례는 developmental cyst에 해당하는 경우였다. 임상 양상이 다른 척추강내 공간점유병소와 같은 형태를 보이며 다발성 경화증과 구분하기 어려운 경우가 많다(4).

신경장관성 낭종의 조직학적 형태를 보면 대부분 전장 (foregut)부위의 위장관에서 기원하는 것을 시사하는데, 피복상피가 식도, 위, 소장 특징을 가지고 있다. 분화도가 덜한 형태일수록 기저막과, 점액을 포함하고 핵이 아래로 향하는 경향을 지니는 입방 또는 원주세포로 형성된 얇은 낭종의 막을 가진다(2). 이 상피세포의 점액질을 알아보기 위한 염색인 PAS(Periodic Acid-Schiff), Mucicarmine, Alcian Blue 염색에 양성이며 Carcinoembryonic Antigen(CEA)에 대한 면역화학적 염색에서 양성 반응을 나타낸다(6). Wilkins와 Odom이 신경장관성 낭종을 조직학적 소견에 따라 세가지 유형으로 분류하였다(9)(Table 1). 본 증례는 이 분류에 따르면 2에서 모두 type I에 속했다.

자기공명영상에 도입되기전까지 사용되어온 척추강조영술, 컴퓨터 전산화 단층촬영으로서는 이러한 신경장관성 낭종을 진단하는데는 많은 어려움이 있었다(3, 4, 6, 10). 척추강조영술로는 수질의 경막내에 위치한 종괴만을 확인할 수 있고 이를 수막종(meningioma), 신경초종(neurinoma)과 같은 좀더 흔한 고형의 종양(solid tumor)과 구분하는 것이 불가능하다(9). 컴퓨터 전산화단층촬영은 역시 척추강 조영을 함께 시행하여 이러한 병변의 위치와 어떤 경우에는 낭포성의 질환임을 알 수는 있으나 병변의 정확한 성격을 알기는 힘들며 때로 인한 artifact로 인해 정확한 정보를 얻기가 힘들다(3). 그러나, 자기공명영상에

서는 다른 영상 진단 방법에 비해 정확한 병변의 위치와 범위를 알 수 있고, 정상과 눌린 척수의 경계부위를 정확히 구분할 수 있으며 자기공명영상의 여러 sequence에 나타나는 특징으로 일반적으로 낭포성인 병변의 성질을 정확히 구분해 낼 수 있다는 이상의 3가지 측면에서 우월하다고 할 수 있다(3). T1 강조영상에서 이는 뇌척수액보다도 약간 높거나 같은 정도의 신호강도를 나타내고, 척수보다는 낮게 나타난다. T2 강조영상에서는 뇌척수액과 같거나 약간 낮은 정도의 신호강도를 보이고 척수보다는 높은 신호강도를 보인다. 그리고, 조영제를 주입한 후에도 조영증강이 없어 이 병변이 낭성 병변임을 결정할 수 있다. 때때로 T1 강조영상에서 신호강도가 가끔 높게 나타나는 경우가 있는데 이는 병변내에 점액의 분비로 인한 단백질이 많아서 나타나는 현상으로 설명되어진다(2, 3, 4, 6, 10).

이 질환은 대부분이 전적출이 가능한 병변이다(2, 6). 이와 감별해야 할 질환으로는 여러 형태의 척추강내 낭성 병변이며 특히 낭성 전이암의 경우는 조영제를 주입후 그 주변이 조영증강되는 것을 보아 척추장관성 낭종과 구분할 수 있다. 수질 내 병변의 경우는 낭성 척수 종양, 척수공동증 등과 감별해야만 한다(2).

이상에서 자기공명영상에서는 나타나는 특징적인 소견으로 드문 질환에 속하는 신경장관성 낭종의 위치와 정도, 그리고 그 성격을 알아내어 다른 유사 질환과의 감별에도움이 됨을 알 수 있다.

참 고 문 헌

1. Agnolo LA, Albrecht L, Robert S. Enterogenous intraspinal cyst. *J Neurosurg* 1984; 61: 834-840
2. Brooks BS, Duvall ER, Gammal TE, Garcia JH, Gupta KL, Kapila A. Neuroimaging features of neurenteric cysts: Analysis of nine cases and review of the literature. *AJNR* 1993; 14: 735-746
3. Laurent P, Didier D, Salah O, Philippe Cornu, Mauric R, Jacques B. Gadolinium-DTPA enhanced MR imaging of intradural neurenteric cysts. *JCAT* 1988; 12(5): 762-764
4. Kouichi M, Jiro M, Susumu M, yasunari I, Toshihiko K, Susumo N. Enterogenous cyst in the cervical spinal canal. *J Neurosurg* 1988; 68: 292-296
5. Glen KG, Eric JR, Raymond AC. MR imaging Characteristics of a neurenteric cyst. *AJNR* 1988; 9: 978-980
6. Kak VK, Gupta RK, Sharma BS, Banerjee AK. Craniospinal enterogenous cyst: MR findings. *JCAT* 1990; 14(3): 470-472
7. Antonio CD, Donald HS. Neurenteric cyst: Case reports and literature review. *Neurosurgery* 1981; 8(5): 596-598
8. Woo PYC, Sharr MM. Childhood cervical enterogenous cyst presenting with hemiparesis. *Postgrad Med J* 1982; 58: 424-426
9. Wilkins RH, Odom GL. Spinal intradural cysts. *Handbook of Clinical Neurology* 1976; 20: 55-102
10. Aoki S, Machida T, Sasaki Y, Yoshikawa K, Iio M, Sasaki T, Takakura K. Enterogenous cyst of cervical spine: clinical and radiological aspects(including CT and MRI). *Neuroradiol* 1987; 29: 291-293

Table 1. A Histologic 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 tissues, or nerve ganglion.
Type III	Similar to Type II With the addition of ependymal or glial tissue

Magnetic Resonance Imaging Findings of Intraspinal Neurenteric Cyst : Case Report

**Sang Wook Yoon, M.D., Choon Sik Yoon, M.D., Pyeong Ho Yoon, M.D.,
Dong Ik Kim, M.D., Tae Sub Chung, M.D.**

Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University College of Medicine

Intraspinal neurenteric cysts are rare congenital lesions that results from abnormal separation of germ layers in the third week of embryonic development, which may cause spinal compression.

Although, the diagnosis of neurenteric cyst was very difficult prior to operation, MRI has proven to be a useful imaging modality in detection, localization and characterization of intraspinal neurenteric cysts.

We recently experienced intraspinal neurenteric cyst in two patients who presented with progressive quadriparesis.

Myelography, CT myelography and MRI were taken and complete excision was performed.

The MRI findings are presented and the literature is reviewed.

Index Words : Spine, cysts
Spine, MR

Address reprint requests to : Sang Wook Yoon, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University College of Medicine
Yongdong Severance Hospital, 146-92, Dogok-dong Kangnam-ku, Seoul, 135-270 Korea.
Tel. 82-2-3450-3622 Fax. 82-2-562-5472

Announcement

The Second Asian-Pacific Congress of Cardiovascular and
Interventional Radiology (APCCVIR '95)

Date : August 30(Wed.) — September 2(Sat.), 1995

Venue : Keio Plaza Intercontinental Hotel 2-2-1, Nishi-Sinjuku,
Tokyo 160

Official Language : English

Chairman : Kyoichi Hiramatsu, M.D.

Secretary General : Yoshiaki Narimatsu, M.D.
Department of Diagnostic Radiology
Keio University, School of Medicine

Secretariat : 7-3-101, Uguisudani-cho, Shibuya-ku, Tokyo 150, JAPAN