

後頭蓋窩의 先天性 皮膚洞 1例

가톨릭大學 醫學部 臨床病理學敎室

張 銀 德 · 沈 相 仁 · 李 鍾 武

= Abstract =

Congenital Dermal Sinus of the Posterior Cranial Fossa

—Report of a Case—

Eun Deuk Chang, M.D., Sang In Shim, M.D. and Chong Moo Lee, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic Medical College, Seoul, Korea

Congenital dermal sinus is any depression or tract lined with stratified squamous epithelium which apparently result from defective separation of the neuroectoderm from the epithelial ectoderm along the mid-dorsal aspect of the embryo between the third and fifth week of intrauterine life. It occurs most frequently in the lumbosacral region and the next in the occiput. This dermal sinus may extends all the way into the spinal canal or cranial cavity. Because of its persistent communication with the skin surface, such a sinus tract serves as a constant potential port of entry for infection into the central nervous system.

We have experienced a case of occipital dermal sinus of 5 months old male baby, who was admitted to Catholic Medical Center, for high fever, vomiting and a small palpable mass at the occipital scalp. Computed tomography showed a round low density lesion with ring enhancement in the posterior fossa. An operation was given to reveal sinus tract started at the skin and extended into the posterior fossa forming a cyst, 4 cm in diameter, which was located between cerebellar hemispheres. The cyst was filled with a yellowish white cheesy material containing hairs. Microscopically, the cyst was lined by stratified squamous epithelium and appendageal structures such as hair follicles and sweat glands.

The sinus tract was also lined with stratified squamous epithelium. Total excision of the cyst and dermal sinus tract was performed, and the postoperative course was uneventful.

서 론

중추 신경계에 발생하는 선천성 피부동(congenital dermal sinus)은 배부의 경중선에 따라 생기는, 드문 선천성 기형의 일종으로 두피가 합몰되면서 두개골 결손이나 두개 봉합선을 통하여 더욱 내측으로 들어가서

접 수: 1981년 10월 6일

* 본 논문은 가톨릭 중앙의료원 연구 조성비로 이루어진 것임.

합몰부나 혹은 연결로(tract)를 형성하는 것을 말하며 그 내면은 편평상피로 피복되어 있다^{1,2)}. 이것은 정상적으로 태생기 제 3~5주경에 태아의 배부(背部)를 따라 상피외배엽으로부터 신경외배엽이 분리되는 시기에 이 두 배엽이 분리되지 않고 피부 구성성분이 신경조직내로 합몰됨으로서 발생한다^{1,3)}. 따라서 선천성 피부동은 신경계축(neural axis)의 어느 부위에서나 발생할 수 있으며 중추 신경조직과 위치적으로 연결되는 경우도 있다⁴⁾. 호발부위로는 요천추 부위가 가장 흔하며⁵⁾ 그 다음으로 후두골 부이다^{6,7)}.

임상적으로 이 선천성 피부동은 외기와 동해 있어 감염의 좋은 기회가 되어 두개강 조직의 염증 특히 세균감염으로 인한 염증이 잘 일어나는 것으로 보고되고 있다.

최근 저자들은 가톨릭의대 부속 강남 성모병원에서 후두개외에 생긴 전형적인 선천성 피부동 1예를 경험하였고 희귀한 선천성 질환으로 생각되어 이를 보고한다.

증 례

환아는 생후 5개월된 남아로 출생시부터 후두 정중선 두피에 유연한 종괴가 관찰되었으며 그 표면의 종양은 가피로 덮혀 있었다. 그후 특별한 증상없이 지내다가 내원 일주일 전부터 발열과 수차례의 구토가 나타났으며, 3일전 부터는 머리를 잘 가누지 못하여 가톨릭의대 부속 강남성모병원 신경외과에 내원하였다. 선천성 기형의 가족력은 없었으며 기타 유전질환의 가족력 등은 없었다.

이학적 소견으로 영양상태는 중등도였으며 천문(fontanel)이 넓어진 소견외에 이상소견 없었다.

단순 두개골 촬영에서 두개골의 뚜렷한 결손부위는 관찰할 수 없었으며, 전산화 단층 촬영상에서 소뇌부에 경계가 분명하고 중심부는 방사선 투과성(radiolucent)의 난원형 낭성 종괴를 발견하였다(Fig. 1).

뇌 척수액 검사상 전 세포수는 4752/mm³였고, 이 중 호중구는 85%였으며 균 배양에서 녹색 연쇄상 구균(*Streptococcus viridans*)이 자랐다.

수술소견상 후두부 두피면에서 내측으로 연결되어 있는 섬유삭(fibrous cord)이 관찰되었으며, 이 섬유삭은 전하방으로 연장되어 소뇌반구 사이에서 직경 약 4.0 cm 정도의 낭성 종양을 형성하고 있었다. 이 종양 내부는 회황색의 피지양물질과 다수의 모발을 포함하고 있었다. 병리학적 소견(S-80-1141)상 낭종은 직경 4.0 cm의 회황색 낭종이었으며 주위에 소뇌조직이 약간 붙어 있었다. 이 낭종은 섬유삭으로 두피면과 연결되어 있었으며, 섬유삭은 길이 4.9 cm, 직경 0.4cm 이었고, 그 절단면에서 아주 가는 내강을 관찰할 수 있었다(Fig. 2).

현미경적으로 소뇌조직 사이로 중층 편평세포층으로 둘러싸인 낭종 강이 있었고, 그 내면에 두터운 각화층이 있으며 그 아래로 약 3~5층의 과립층(stratum granulosum)과 약 7~10층 정도의 배아층(stratum germinativum)이 있고 그 바깥에는 비교적 확실하게

정렬된 기저층(stratum basale)이 있었다. 이 상피세포의 모양은 일양하며, 세포질과 핵도 양성으로 보였고 유사분열상은 발견되지 않았다. 이 낭종 상피층을 둘러싸고 있는 불규칙한 두께를 가지는 결체직층이 있었는데 그 속에는 경한 단성 염증세포의 침윤이 있었다. 결체직 주위는 불분명한 경계를 지면서 소뇌조직에 이행하고 있었다. 소뇌조직 속에도 급성 및 만성 염증세포의 침윤이 발견되었다. 균대균대 확장된 혈관이 보였으며, 부위에 따라서 소뇌조직과 결체직 내에도 출혈이 있었다.

피부부위에서는 중층 편평상피세포로 둘러싸인 동연결로(sinus tract)가 있었으며 여기에 각화성 물질이 가득 차 있었고 모낭들이 산재해 있었다. 이 연결로를 둘러싸는 중층 편평상피 주위의 결체직에도 만성 염증세포의 침윤이 있었으며 다수의 모낭과 한선조직을 관찰할 수 있었다(Fig. 4).

환아는 수술 후 전신상태가 양호전되어 한달만에 퇴원하였다.

고 찰

1926년에 Moise⁷⁾에 의해 처음으로 감염된 천골 피부동(sacral dermal sinus)이 척추를 뚫고 척추강내로 연장되어 뇌막염을 유발한 예가 보고된 이래, 척추강에 발생한 피부동은 많은 예가 보고되었다^{8,9,12)}. 그러나 두개강에 발생한 선천성 피부동은 그 발생빈도가 매우 낮다^{1~4,6,13)}.

1949년에 Mount¹⁴⁾가 두개내 농양을 동반한 2예의 선천성 피부동을 보고하였고 같은 해에 Matson과 Ingraham²⁾은 10예의 선천성 피부동을 보고하였는데 그중 8예가 두개강내 피부동이었다.

1951년에 Cardell과 Laurence¹⁵⁾는 여러 부위에서 발생했던 피부동 34예를 보고하였으며, 1955년에 Amador¹²⁾등이 척추피부동 9예를 보고하였다. 이 보고에서 흥미있는 점은 9예중 1예에서 환아의 여자 형제 2명이 출생시부터 선천성 외배엽 결손과 피부동을 가졌다는 가족력이 발견되었다는 점이다. 그러나 대부분의 다른 증례들에서는 가족력과의 관련이 뚜렷치 않고¹²⁾ 다만, 이와같은 선천성 기형에 유전적 영향이 있을 수도 있음을 암시해 주고 있다¹²⁾. 선천성 피부동은 대개 10세 미만의 어린이에서 발견되며 성인에서 발견되는 경우는 아주 드물다⁴⁾. 본예에서도 생후 5개월된 환아였었다. Tytus와 Pennybacker¹⁶⁾는 9예중 20세의 환자 1명만을 보고하고 있다. 1959년에 Fleming과 Botte-

cell¹⁷⁾은 두개강에 발생한 유피상 낭종과 피부상 낭종을 가진 27예를 보고하였는데, 2예를 제외하고는 모두 성인이었다.

정상적으로 태생기 초기 제 2~3주경에 신경구(neural groove)가 태아의 배부에서 형성되어 두부 및 미부가 융기되면서 신경을 형성한다. 제 4주경에는 상기 신경은 점차 함몰되어 신경판을 형성한다. 이 신경판이 완성될 때 상부의 상피외배엽이 신경외배엽으로부터 완전히 분리된다^{3,4)}. 여러 학자들은 이 분리 과정에서 분리의 과실로 선천성 피부동이 형성된다고 보고 있다^{3,6,13)}. 상피의 결손 정도는 표피가 약간 함몰될 수도 있고, 더욱 진행되어 많은 모발을 가진 동굴(pilonidal sinus)을 형성할 수도 있다. 그러나 중배엽 구조의 형성부전이 함께 동반된다면 척추강이나 두개강내로 깊숙이 들어와서 낭을 형성할 수도 있다³⁾. 이 선천성 피부동은 낭에 포함된 구성성분에 따라서 편평상피세포종으로 피복되고 상피세포의 잔설(debris)만을 포함할 때를 유상피성 낭종(epidermoid cyst)이라고 하고, 피지양 물질과 모발 등 심부 피부 부속조직 성분으로 구성된 때에는 피부상 낭종(dermoid cyst)이라고 한다^{8,17~20)}. 본 예에서는 낭종의 내면이 편평상피세포로 피복되었으며, 각화성 물질과 다수의 모낭이 관찰되었다.

선천성 피부동은 두피로부터 두개강내로 연결되는 통로를 가지며 두개골의 결손부위를 가지고 있다. 일반적으로 두개골 결손은 후두부 정중선에서 발견되며 그 크기는 겨우 식별할 수 있는 정도의 아주 작은 점에서부터 직경 1~2cm 정도의 비교적 둥글게 경계지워지는 뚜렷한 결손부위를 보인다^{1,3)}. 그러나 단순 두개골 X선소견에서 항상 관찰되는 것은 아니다¹⁾. 두개골을 통과하는 연결로가 아주 작은 경우 투영각도에 따라서 두개골 결손을 나타내지 않을 수도 있다¹⁾. 드물게 연결로의 내강이 아주 좁은 경우 방사선학적 결손부위를 나타내지 않고 봉합선을 통과하기도 한다³⁾. 본예의 경우 단순 두개골 X선소견에서 두개골 결손은 뚜렷치 않았으나 수술당시 작은 두개골 결손을 발견하였다. 따라서 투영각도를 달리하여 촬영하였더라면 결손부위를 확실히 발견할 수도 있었을지 모른다. 그러나 전산화 단층촬영으로 후두강내에 분명한 낭종이 발견되었으므로 앞으로 이와같은 낭종은 전산화 단층촬영이 필수적이며 진단에 기여하는 바 지대할 것으로 생각된다. 두개골 결손부위는 대부분 후두골 부위이나^{1,2,4,6,13)}, 비중격에서 발생한 예³⁾와 전측두부(frontotemporal area)의 판간층내 피부상 낭종(intradiploic

dermoid cyst)²¹⁾이 각각 1예 보고되었다. 이런 특별한 위치에 대한 설명은 상피폐쇄(epithelial closure) 부를 따라서 생긴 피부융합(cutaneous fusion)의 과실에 있을 것으로 보고 있다²¹⁾.

두피의 외관상 소견은 단순해서 대부분의 예에서 합병증이 나타날 때까지는 진단이 힘든 경우가 많다. 그러므로 선천성 피부동이 의심되는 환자는 모발을 짊고 세밀한 두피관찰을 해야한다⁵⁾. 흔히 후두부 두피가 약간 함몰되어 있거나 작은 구멍을 볼 수 있고, 한개 또는 그 이상의 모발이 돌출하여^{1,13)} 때로는 병소 주위에 정상적인 모발성장이 없을 수도 있다¹³⁾. 이외에도 많은 예에서 두피의 비후나 피하결절이 촉진될 수 있다¹⁾. 본 예에서도 유연한 종괴를 촉진했으며 그 표면의 중앙은 가피로 덮여 있었다.

한편 후두강내에 큰 종괴가 위치하여 뇌척수액 순환을 방해하면 수두증(hydrocephalus)을 초래하며^{1,3)} 종괴 그 자체로도 뇌압상승을 나타낼 수 있다³⁾. 본 예에서도 입원 당시 뇌압상승에 따른 증세를 나타냈다. 가장 중요시 하여야 할 점은 두피면과 낭종이 연결되어 외기와 통하게 될 경우 뇌막염이나 뇌농양을 유발하게 되며^{1,4)}, 드물게는 골수염이 동반될 수 있다는 사실이다^{2,3)}.

뇌척수액 배양검사에서 반드시 균이 발육되는 것은 아니며 배양이 양성일 경우 검출되는 세균으로는 황색포도상구균(*Staphylococcus aureus*)이 가장 많다³⁾. 그러나 요천추부의 피부동에서는 대장균(*Escherichia coli*)이 가장 빈번하게 배양 검출된다³⁾. 본예의 경우에는 녹색연쇄상 구균(*Streptococcus viridans*)이 발육되었다. 이상과 같은 이유 때문에 재발이 잘되고 설명할 수 없는 뇌막염을 앓는 어린이들은 반드시 피부동을 발견하려는 노력을 경주해야 한다¹³⁾. 일단 선천성 피부동의 진단이 내려지면 가능한한 속히 감염이 되기 전에 수술로 제거함으로써 수술후 합병증이나 사망율을 현저히 감소시킬 수 있다¹³⁾.

결 론

저자들은 최근 가톨릭의대 부속 강남성모병원 신경외과에 내원하여 수술받고 완쾌했던, 생후 5개월된 남아의 후두개외에 발생한 선천성 피부동(congenital dermal sinus) 1예를 경험하였기에, 이에 대한 병리조직학적 소견을 중심으로 이 증례를 보고함과 동시에 문헌고찰을 하였다.

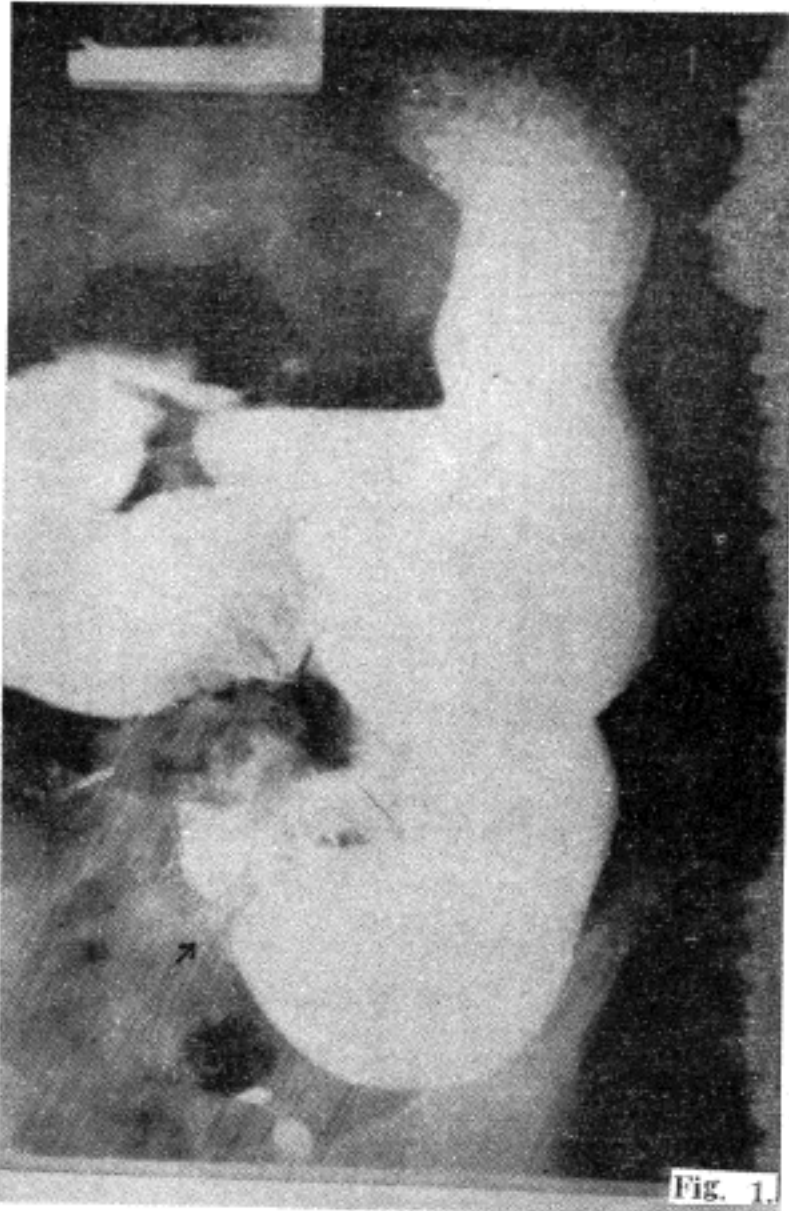


Fig. 1. Upper GI series demonstrating markedly dilated duodenum and proximal jejunum above a short, sharply demarcated, annular constricting lesion in the upper jejunum, 20cm distal to the Treitz ligament. There is a nearly complete obstruction.

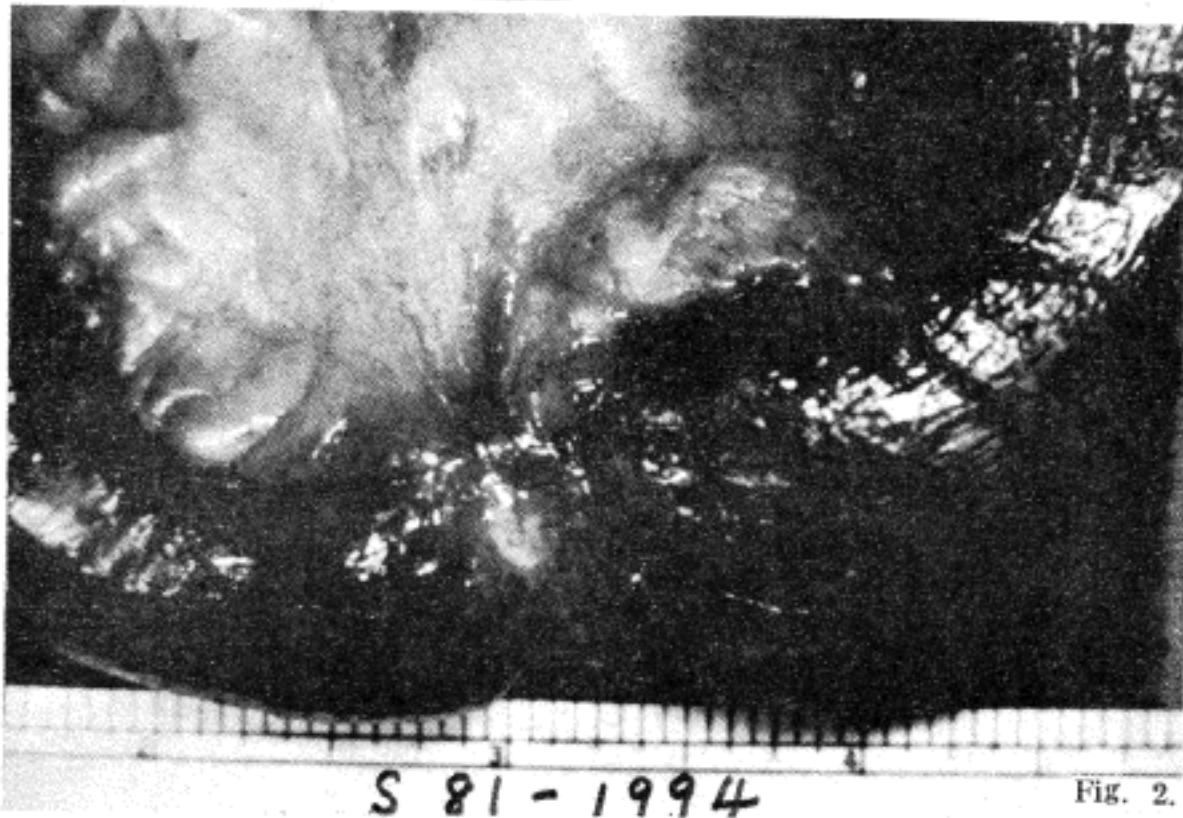


Fig. 2 & 3. Gross photographs showing annular constriction with marked dilatation of the proximal lumen; the 2cm in length "napkin-ring" stenosis constricted the intestinal lumen to a circumference of 1.2cm. Its edges were firm, rolled and markedly raised. The midportion was superficially ulcerated.

Fig. 4 & 5. Photomicrographs showing a well differentiated adenocarcinoma made up of anaplastic glandular proliferation with marked pleomorphism and disarray of epithelial cells ($\times 100$, $\times 400$).



C 21 - 1994

Fig. 3.

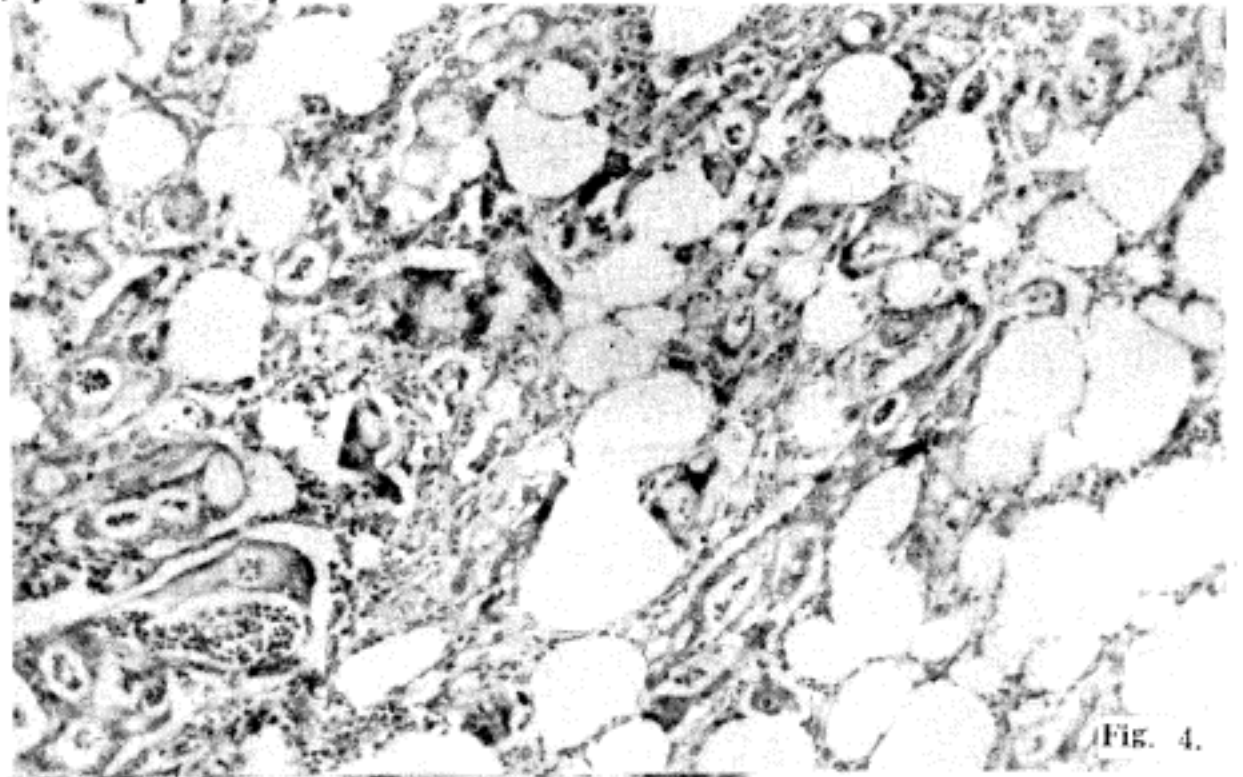


Fig. 4.

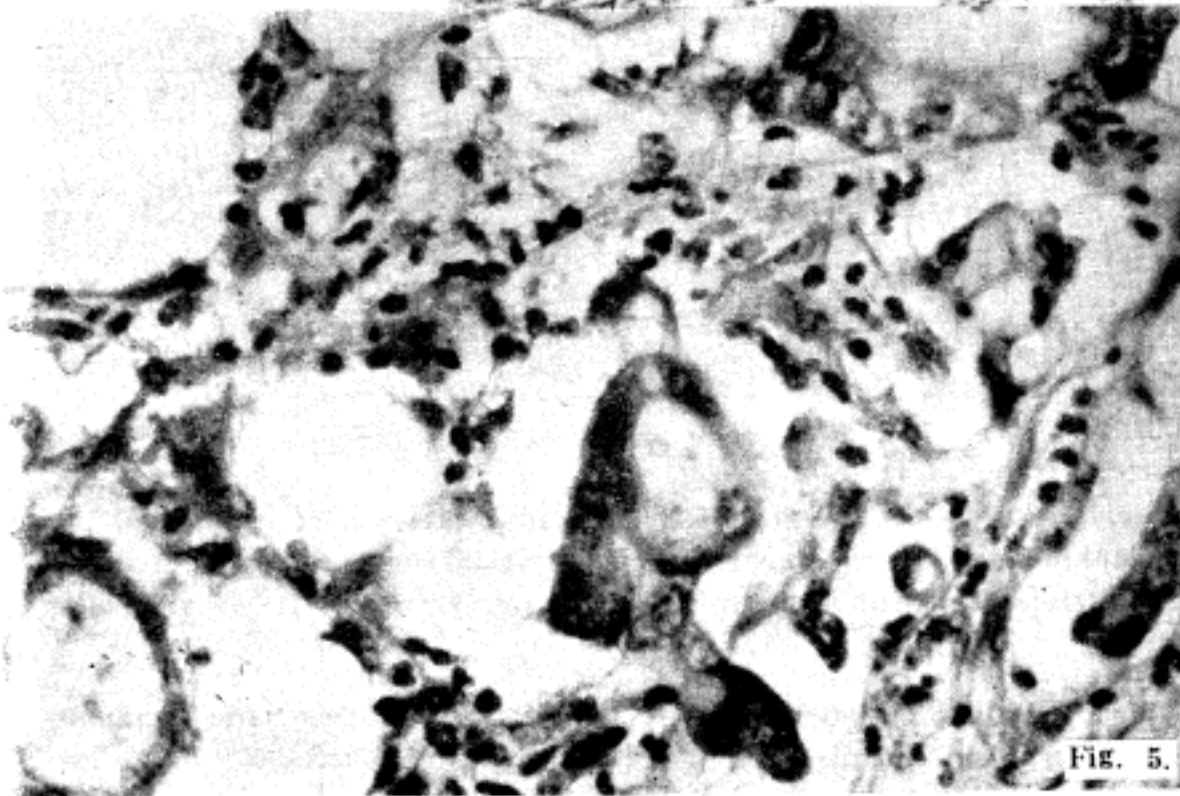
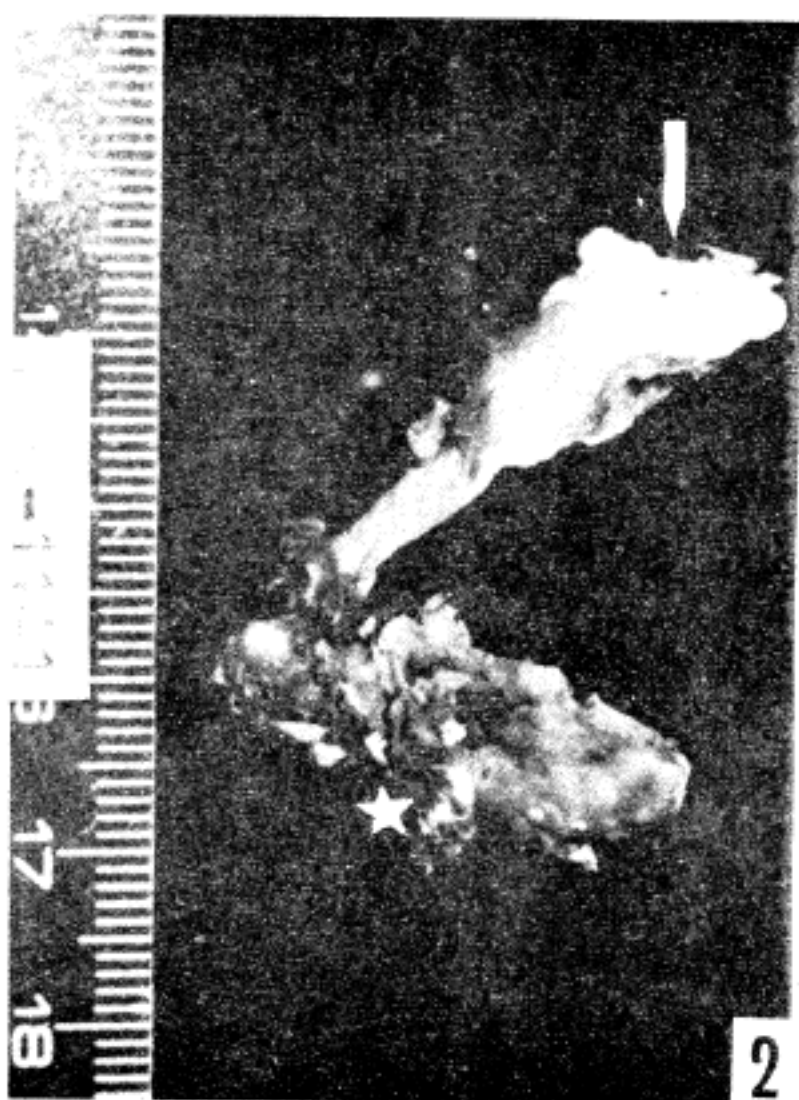
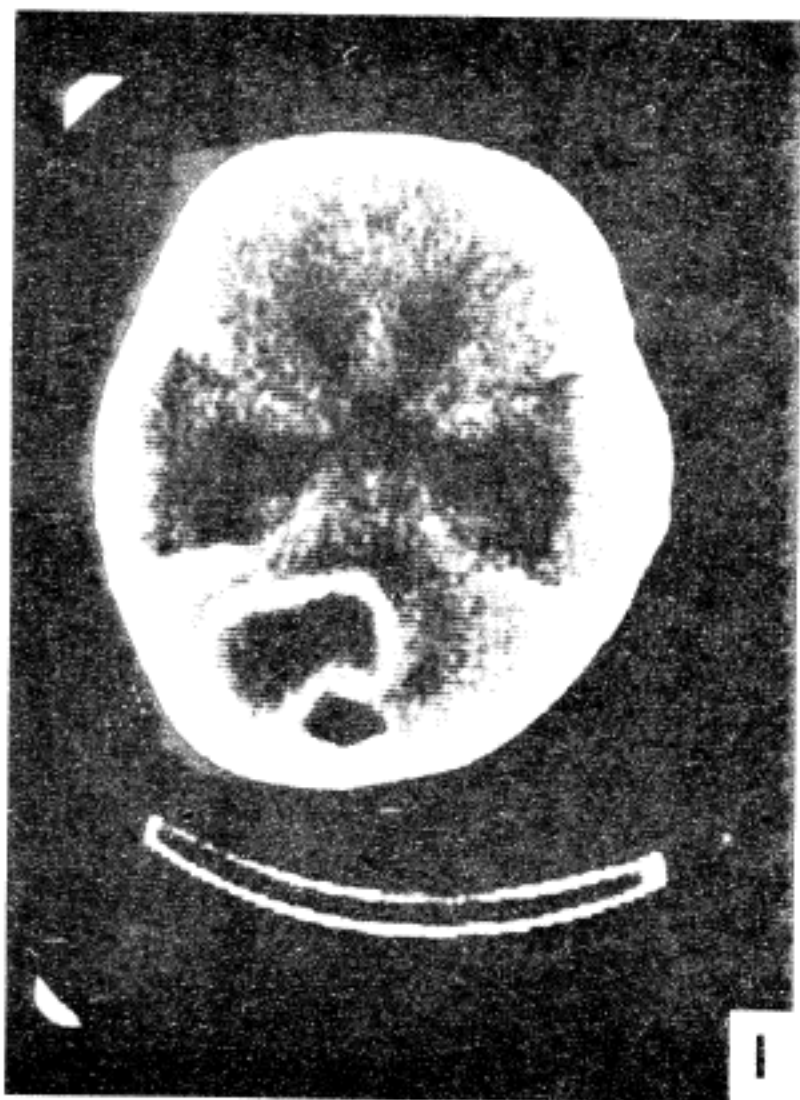


Fig. 5.

» 장은덕 외 2인 논문 사진부도 <



참 고 문 헌

- 1) Matson DD: *Neurosurgery of infancy and childhood. 2nd edition. Springfield Ill, C.C. Thomas, 1969, p 61*
- 2) Matson DD, Ingraham FD: *Intracranial complication of congenital dermal sinus. Pediat 8:463, 1951*
- 3) Mendez-Cashion D, Cordero R: *Recurrent meningitis associated with congenital dermal sinus. Ann Int Med 54:503, 1961*
- 4) Altman RS: *Dermoid tumor of the posterior fossa associated with congenital dermal sinus; Report of a case and review of the literature. J Pediat 62:565, 1963*
- 5) Gald AP: *Neurology of infancy and childhood. New York, Appleton-Century-Croft, 1974, p28*
- 6) Shackelford GD, Shackelford PG, Schwetschenau PR, McAlister WH: *Congenital occipital dermal sinus. Radiology 111:161, 1974*
- 7) Moise TS: *Staphylococcus meningitis secondary to congenital sacral sinus. Surg Gynec Obst 42: 394, 1926 (Cited from 3)*
- 8) List CF: *Intraspinal epidermoids, dermoids and dermal sinuses. Surg Gynec Obst 73:525, 1941*
- 9) Matson DD, Jerva MJ: *Recurrent meningitis associated with lumbosacral congenital dermal sinus tract. J Neurosurg 25:288, 1966*
- 10) Friede RL: *Developmental neuropathology. New York, Springer-Verlag, 1975, p 249*
- 11) Perloff MM: *Congenital dermal sinus complicated by meningitis; Report of a case. J Pediat 44:73, 1954*
- 12) Amador LV, Hankinson J, Bigler VA: *Congenital spinal dermal sinuses. J Pediat 47:300, 1955*
- 13) Smith GF, Altman DH: *Occipital dermal sinus, clinical and radiological findings when a complete occipital dermal sinus is associated with a dermoid cyst. AMAJ Dis Child 98:713, 1959*
- 14) Mount LA: *Congenital dermal sinuses as a cause of meningitis, intraspinal abscess and intracranial abscess. JAMA 139:1263, 1949*
- 15) Cardell BS, Laurance B: *Congenital dermal dermal sinus associated with meningitis; Report of a fatal case. Brit Med J 2:1558, 1951*
- 16) Tytus JS, Pennybacker J: *Pearly tumors in relation to the central nervous system. J Neurol Neurosurg Psychiat 19:241, 1956*
- 17) Fleming JFR, Botterell EH: *Cranial dermoid and epidermoid tumors. Surg Gynec Obst 109: 403, 1959*
- 18) Szalay GC, Bledsoe RC: *Congenital dermoid cyst and fistula of the nose. Am J Dis Child 124:392, 1972*
- 19) Love JG, Kernohan JW: *Dermoid and epidermoid tumors(cholesteatomas) of central nervous system. JAMA 107:1876, 1936*
- 20) Manlapz JS: *Ruptured intracranial dermoid; Report of a case and survey of previously recorded cases. Am J Surg 100:723, 1960*
- 21) Neblett CR, Caram PC, Morris R: *Lateral congenital dermal sinus tract associated with an intradiploic dermoid tumor. J Neurosurg 33:103, 1970*

Legends for Figures

- Fig. 1. Computerized tomograph(C-T) scan showing a moderate degree of hydrocephalus and a round low density lesion with a ring enhancement in the posterior fossa.
- Fig. 2. Gross picture showing dermal sinus tract(arrow) terminating as a dermoid cyst(asterisk) in the posterior fossa.
- Fig. 3. Microscopic picture of dermal sinus tract with stratified squamous lining(H & E, ×40).
- Fig. 4. Microscopic picture of the dermoid cyst with keratin material in the lumen. The cyst wall is lined by stratified squamous epithelium. In the left lower field of the picture, the cerebellar tissue shows active inflammatory change(H & E, ×40).