

두개강내지방종

—1 증례보고—

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

김 영 대 · 이 안 희 · 김 선 무

서 론

두개강내 그리고 척수내 지방종은 매우 드문 질환으로 특징적인 장소, 즉 뇌량(corpus callosum), 누두(infundibulum), 사구체(corpora quadrigemina), 맥락총(choroid plexus), 뇌간의 조(cisterna of brain stem), 그리고 척수의 배면, 특히 경-흉추 분엽에 잘 생긴다¹⁾.

1856년 Rokitansky가 뇌량에 발생한 지방종을 처음 보고한 이래²⁾ 대개는 사후 부검에서 발견하는 데 그쳤으나, 최근에는 뇌전산화단층촬영과 자기공명상(Magnetic resonance imaging MRI)의 등장과 함께 발견 빈도가 증가하고 있는 추세이다³⁾. 국내에서는 성등이 3예 보고한 바 있다⁴⁾.

저자들은 출생시부터 후두부에 돌출하고 있는 종괴를 주소로 내원한 7개월된 남아에서, 이를 적출하고 두개강내 지방종으로 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환아는 7개월된 남아로 출생시부터 후두부에 3×4 cm 크기의 종괴가 발견되었으며 다른 증상은 없었으나 외견상의 문제와 반듯이 눕지 못하므로 이 종괴의 적출을 위해 내원하였다. 가족력, 과거력 및 출생력상에서 특기할 만한 사항은 없었다.

*본 논문의 요지는 1987년 5월 22일 대한병리학회 제12차 춘계학술대회에서 발표 되었음.

*본 논문은 1987년 가톨릭중앙의료원 학술연구조성기금으로 이루어 졌음.

이학적 검사소견 : 후두부에 3×4 cm 크기의 부드러운 정도의 종괴가 있었으며 종괴부위의 피부에는 모발이 없었고, 촉진상 유동성이 있었으며 내부에는 단단한 조직이 만져졌다(Fig. 1).

그 이외의 이학적 검사소견은 정상범위였으며, 혈액 및 생화학 검사소견도 정상이었다.

단순 두개골 X-선 소견 : 소천문과 연결되어 하방으로 2.5×2.5 cm 정도의 두개골 결손이 발견되었으며, 측면 사진에서 두개강외로 돌출하고 있는 경계가 비교적 뚜렷



Fig. 1. Photograph showing protruding mass on the occipital region. Hairs are absent on the skin over the mass.

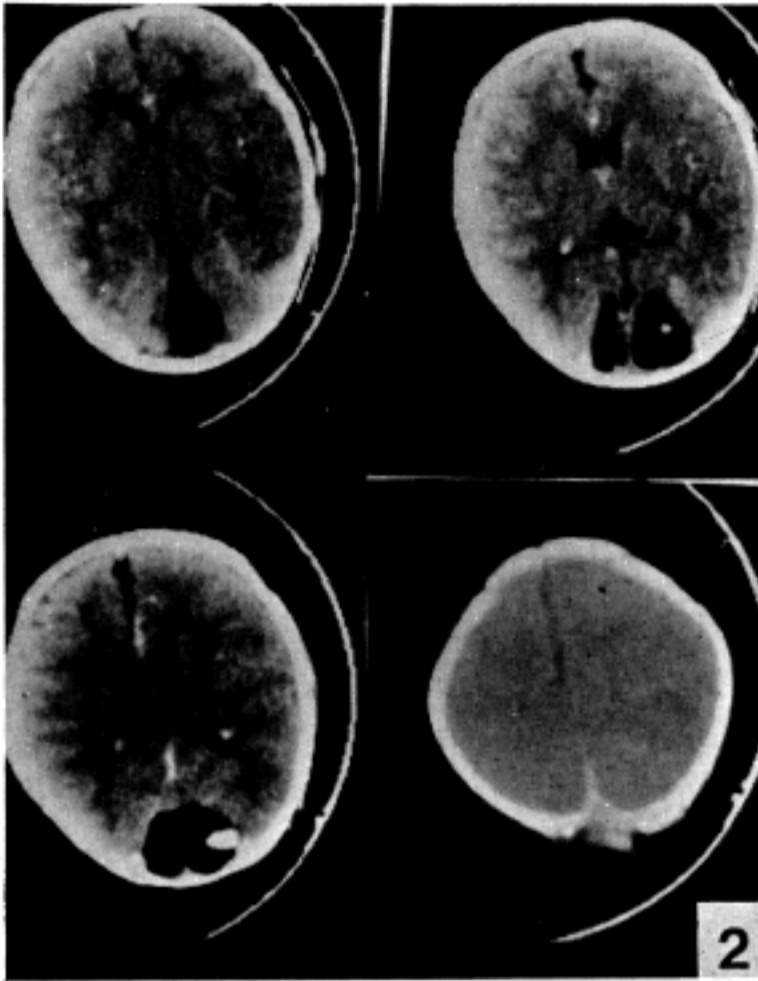


Fig. 2. The brain computed tomography scanning showing lipoma in the bilateral occipital lobes which extended to the extracranial space through the skull defect. A small nodular high density area was found in the tumor mass.

한 종괴의 음영이 보였다.

뇌전산화 단층촬영에서는 양측 후두부에 두개골 결손을 중심으로 두개강내로는 Galen의 조(cisterna of Galen)로부터 두개강외로 돌출되어 있는 비교적 경계가 뚜렷하고 뇌척수액보다 더 낮은 저 밀도의 이질성 병소가 나타나고 있었다. 이 병소의 내부에서는 음영이 발견되었다. 대조강화 사진에서 이질성 병소나 그 주위에 별다른 대조 강화는 나타나지 않았다(Fig. 2).

수술 소견 : 양측 후두부에 걸쳐 종양이 발견되었으며 후두부의 두개골은 원형으로 결손되어 있었고 뇌경막도 결손되어 있었다. 종양은 중앙 피막이 결핍되어 있었으며 피하조직과 심하게 유착되어 있어 분리가 어려웠고 완전 적출도 어려웠다. 또한 혈관이 풍부하여 출혈이 심하였으며 종양 내부에는 단층촬영상 고밀도의 음영이 있던 곳에 1×1cm 크기의 연골조직이 발견되었다. 연골과 더불어 종양을 완전히 적출한 후 경막이식 수술을 함께 시행하였다.

현미경 소견 : 종양은 피막을 갖고 있지 않은 성숙된 지



Fig. 3. The tumor consists of mature fat cells with small compressed nuclei and angular cytoplasmic membrane. There was no fibrous capsule between tumor mass and brain parenchyma. (H&E stain, x100)

방조직으로 구성되어 있었으며 주위의 정상 뇌조직으로 침범하고 있었고 혈관이 풍부하였다. 광학대 소견상, 종양세포는 크고 깨끗한 세포질을 갖고 있으며 각이진 세포막과 가장자리에 작은 핵이 위치하고 있는 성숙된 지방세포였다(Fig. 3). 종양내에 위치한 연골조직편도 성숙한 양성 연골세포들로 구성되어 있었다(Fig. 4).

이상의 임상 및 병리학적 소견을 종합하여 두개강내 지방종으로 진단하였다.

환아는 수술후 별다른 합병증없이 정상적인 발육을 하고 있으며, 예방적 항경련제 투여를 시행하고 있다.

고 찰

두개강내 지방종은 매우 드문 질환으로 대개 사후 부

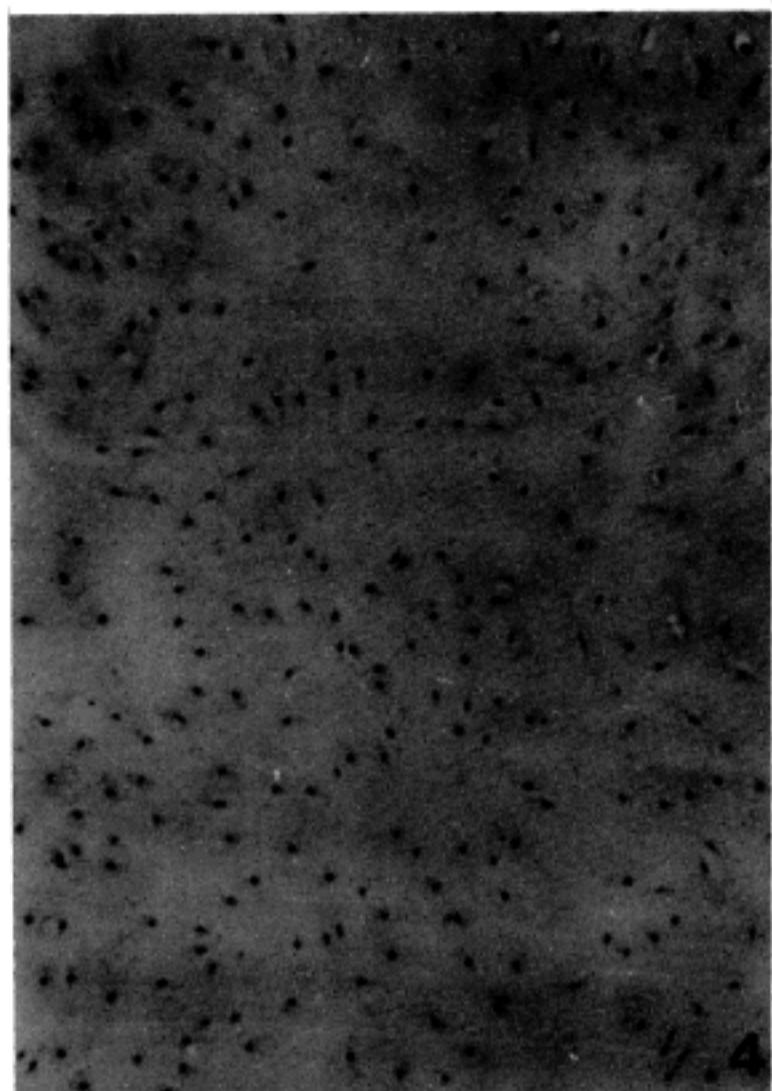


Fig. 4. Focal benign cartilage formation in the tumor mass. (H&E stain, x100)

검에서 발견되며 Kazner에 의하면 전체 뇌종양의 0.34~0.46% 정도를 차지하고 있고, 뇌량에서 주로 발생한다고 기술하고 있다⁵⁾. 그 이외의 호발 부위로는 대뇌 기저부, 뇌실질, 소뇌, 뇌신경의 근, 간뇌구조의 앞부위, 측뇌실의 맥락막층, 그리고 중뇌의 뒷부분 등이다^{1,3,6,7)}.

1979년 Tahmouresie는 84예의 두개강내 지방종을 검토한 결과 남녀의 비는 남자가 46예(56.7%)이고 여자가 35예(43.3%)였으며, 연령은 10대가 19예로 가장 많았다고 한다⁸⁾.

두개강내 지방종의 증상은 대개 특이한 것이 없으며, 뇌량 지방종의 경우 정신 장애와 간질적 발작이 대부분인데, 이 원인에 대해서는 뇌량 지방종의 심한 섬유성 증식이 뇌실질 조직내로 침범하기 때문이라고 Zettner등(1966)이 주장하였으나⁹⁾, Gastauf등(1980)은 간질의 원인을 지방종으로 인한 뇌량의 교련섬유(commisural fiber)의 차단과 지방종에 의해 뇌량섬유가 완전 대치되어지고, 뇌량 감형성증과 발육부전 등이 동반되어지므로 발생하는 것으로 기술하고 있다¹⁰⁾.

두개강내 지방종의 진단방법은, 대표적인 뇌량 지방종의 경우에는 대부분의 종양이 변연부위에 껍질모양의 석회화 침착을 가지고 있어서 단순 두개골 X-선 촬영으로 진단이 가능하나, 대부분은 뇌전산화 단층촬영으로 진단하고 있으며, 최근 자기공명상(MRI)이라는 더욱 정확한 방법을 사용하기도 한다¹¹⁾. 전산화 단층촬영상, 지방종은 경계가 뚜렷한 저밀도 음영(-100 HU 이하)으로 발견이 되는데, 감별해야 할 종양으로는 유피낭종, 유피피낭종, 기형종, 골수지방종, 혈관지방종 등이다¹²⁾.

두개강내 지방종의 병인에 대해서는 아직 논란이 많으나 원시 뇌척수막(meninx primitiva)이나 초기 모세혈관 주변실질에서 세포가 분화하였다는 설과, 발생과정중 진피 소지세포군(dermal anlage)이 중추신경계에 포함되었다는 설¹¹⁾이 있으나, 대부분의 학자들은 지주막(leptomeninges)이나 원시적인 연뇌막 세포에 있는 지방세포가 기형적인 발달을 하여 지방종이 발생하는 것으로 보고 있다¹²⁾.

그외 두개강내 지방종은 다양한 기형을 흔히 동반하고 있어서 선천적 질환으로 생각되어 지기도 하는데, 동반되는 기형으로는 이소성(heterotopias), polimicrogyria, 소두증(microcephale), 소뇌 감형성증 등이 있고, 뇌량에 발생한 지방종일 경우에는 뇌량의 발육부전을 동반하기도 한다^{7,13)}.

두개강내 지방종은 중요한 종양피막이 결핍되어 있으므로 수술시 특징적이다^{14,15)}.

조직소견상, 종양은 주상 구조로 되어 있으며 매우 섬유혈관성이고 지주막과 구별하기가 어려우며 분리하기도 힘들다. 또한 주위의 신경실질내로 자라며 Virchow-Robin space를 따라 유막 바깥쪽으로 자라기도 한다¹⁶⁾.

Hori(1986)는 두개강내 지방종에서 비지방성 조직, 즉 연골등이 적지 않게 발견된다고 하였고¹⁸⁾, 본예에서도 연골이 발견되었다. 그러나 Friede(1977)는 연골이 발견되는 경우가 매우 드물다고 기술하였다¹⁾.

종양은 빠른 속도로 자라거나 악성변화를 일으키는 경우는 없으나, 혈관이 풍부하고 주위조직과의 유착이 심하여 완전적출은 어렵다⁷⁾.

종양으로 인한 폐쇄성 수두증을 치료하기 위해 문합수술을 해주는 경우 외에는 보존요법을 원칙으로 하며 수술은 피하는 것이 좋다는 것으로 되어 있다.

결 론

저자들은 1986년 2월 7개월된 남아에서 양측 후두엽에 발생한 두개강내 지방종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 본 종양은 특징적으로 다른 부위에 발생하는 지방종들과는 달리 종양피막이 결핍되어 있었고 두개골 결손과 더불어 두개강외로 자라 들어가고 있었으며 종양내에 연골조직편을 내포하고 있었다.

참 고 문 헌

- 1) Friede RL: *Osteolipomas of the tuber cinereum. Arch Pathol Lab Med* 101:369, 1977
- 2) Von Rokitsansky C: *Lehrbuch der pathologischen anatomie. Vienna: Wilhelm Braumüller* 2:468, 1856
- 3) Robert BF, Ricardo S, Richard EL: *Computerized tomographic and magnetic resonance imaging of intracranial lipoma. J Neurosurg* 65:407, 1986
- 4) 성우현, 이일우, 조태훈, 송진언 : 두개강내 지방종 3에 보고. *대한신경외과학회지* 15:809, 1986
- 5) Kazner E, Stochdorph O, Wende S, Grumme T: *Intracranial lipoma. J Neurosurg* 52:234, 1980
- 6) Halmagyi GM, Evans WA: *Lipoma of the quadrigeminal plate causing progressive obstructive hydrocephalus. J Neurosurg* 49:453, 1978
- 7) Leibrock LG, Deans WR, Bloch S, Schuman RM, Skultety FM: *Cerebellopontine angle lipoma: a review. Neurosurg* 12:697, 1983
- 8) Tahmouresie A, Kroll G, Shucart W: *Lipoma of the corpus callosum. Surg Neurol* 11:31, 1979
- 9) Zettner A, Netsky MG: *Lipoma of the corpus callosum. J Neuropathol Exp Neurol* 19:305, 1960
- 10) Gastaut H, Regis H, Gautaut JL, Yermenos E: *Lipoma of the corpus callosum and epilepsy. Neurology* 30:132, 1980
- 11) Wilkins RH, Rengachary SS: *Neurosurgery McGraw Hill Book Company, 1985, p1036*
- 12) Peterman SB, Steiner RE, Bydder GM: *Magnetic*

resonance imaging of intracranial tumor in children and adolescents. AJNR 5:703, 1984

- 13) Hori A: *Lipoma of the quadrigeminal region with evidence of congenital origin. Arch Pathol Lab Med* 100:850, 1986
- 14) Fukui M, Tanaka A, Kitamura K: *Lipoma of the cerebellopontine angle, Case report. J Neurosurg* 46:544, 1977
- 15) Olson JE, Glasscock ME II, Britton BH: *Lipoma of the internal auditory canal. Arch Otolaryngol* 104:431, 1978
- 16) Mattern WC, Blattner RE, Werth J, Shuman R, Bloch S, Leibrock LG: *Eighth nerve lipoma. J Neurosurg* 53:397, 1980

- Abstract -

Intracranial Lipoma

-A case report-

Young Dae Kim, M.D., An-Hi Lee, M.D.
and Sun-Moo Kim, M.D.

Department of Pathology,
Catholic Medical College, Seoul, Korea

Lipoma involving brain and spinal cord is a rare tumor that most commonly located in the midsagittal region. This lesion is usually asymptomatic and has been reported incidentally at postmortem examination. Recently, the CT scan establishes the diagnosis of intracranial lipoma on the basis of typical X-ray absorption and location.

The authors experienced a case of intracranial lipoma of occipital lobes. The patient was 7 month-old male who had protruding mass on the occipital region after birth. The mass revealed an unencapsulated lipoma with focal cartilage formation.

We report this case with brief review of literatures.

Key Words: Intracranial lipoma. CT scanning. Occipital lobe. Skull defect. Cartilage formation.