

## 두개강내 뇌탈출의 1부검 증례

서울의대, 순천향의대 병리학교실 · 인천길병원 병리과 및 산부인과

강현욱 · 지제근 · 박태동 · 박흥례

### 서 론

뇌류(Encephalocele)는 중추신경계에 발생하는 선천성 기형으로 두개골의 결손을 통한 두개내 구조물의 탈출 방향에 따라 후두형(occipital), 두정형(parietal), 그리고 전방형(anterior type)으로 대별되며 부위에 따라 동반되는 기형도 다양하다<sup>1)</sup>.

그 발생빈도는 지역에 따라 큰 차이를 보이기는 하나 대체로 3,000~10,000 생존 출생아중 1명 꼴로 나타나며 전체 중추신경계 기형의 3.1%를 차지하는 것으로 알려져 있다<sup>2-4)</sup>.

역시 지역에 따라 약간의 차이는 있으나 후두형이 전체 뇌류의 75% 이상으로 가장 흔하며 두정형이 10~14%이고, 나머지가 전방형에 해당한다<sup>5-8)</sup>.

저자들은 최근 임신 34주만에 사산한 남아의 부검에서 전방 저부형(anterior basal type)의 뇌류를 경험하고 그 희귀성에 비추어 증례 보고하며 아직 확실히 밝혀지지 않은 발생기전에 대하여 문헌 고찰과 함께 부검에서의 관찰소견을 검토하였다.

### 증례보고

본 예는 임신 34주만에 사산한 예로 분만당시 체중은 2400 gm, 그리고 신장은 28 cm이었다. 환자의 가족력이나 약물 복용의 과거력은 확인할 수 없었으며 사산 당시 초음파 소견상으로도 특별한 기형의 증거를 찾을 수 없었다. 외관상으로는 전체적인 청색증과 부종 이외에 다른 이상이 없었고 두위도 32 cm으로 정상범주였다.

부검상 두개골을 제거한 후 위에서 본 대뇌반구는

약간의 비대증외에는 정상이었으나(Fig. 1) 좌측 측두골 부위에 8×7×6 cm 가량의 종괴가 경뇌막에 의해 싸여 있었으며 정상 뇌조직을 압박하고 있었다(Fig. 2). 종괴는 익상골(sphenoid bone)의 골 결손을 통해 epipharynx까지 연결되어 있었으나 골 결손을 통한 경뇌막의 탈출은 없었다(Fig. 3). 종괴는 정상 뇌조직과 쉽게 박리가 되었으나 epipharynx 부위에서는 주위조직과 심한 유착을 보였다. 침범부위의 측두엽은 탈출뇌에 의하여 압박되어 있었다(Fig. 4). 좌측 시신경의 위축과 함께 좌측 상악골의 편측 형성

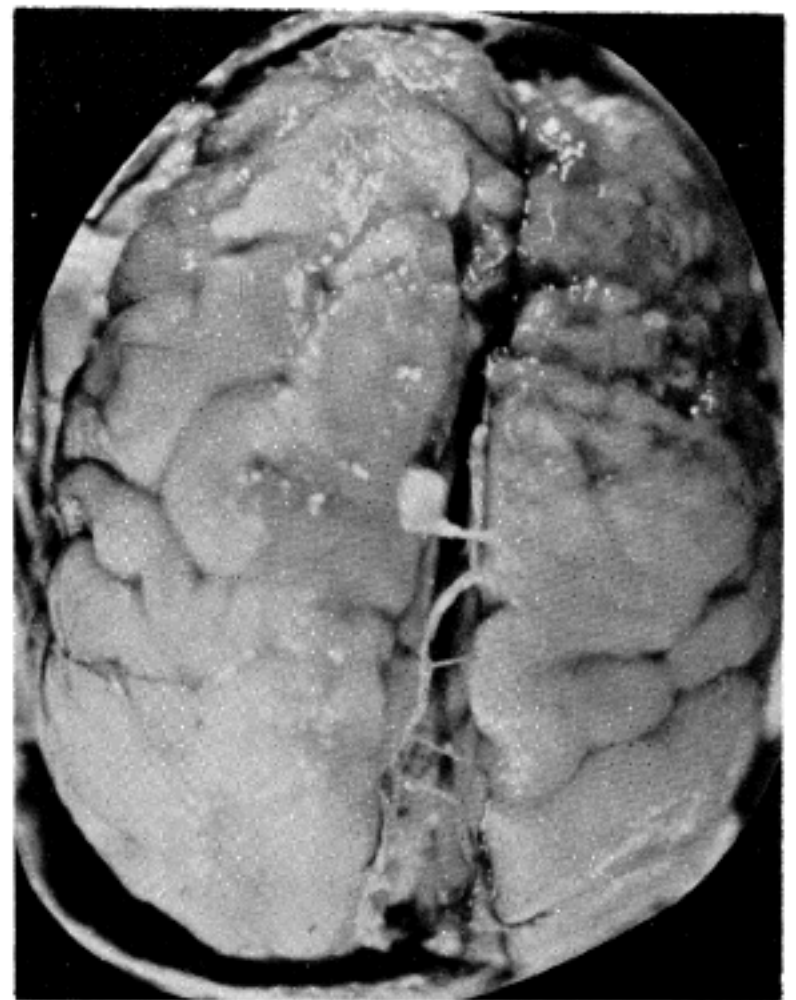


Fig. 1. Dorsal view of the cerebral hemispheres after skullbone is removed. No external anomaly is seen except for a slight asymmetry.

\*본 논문의 요지는 1988년 5월 21일 대한병리학회 춘계학술대회에서 전시로 발표되었음.

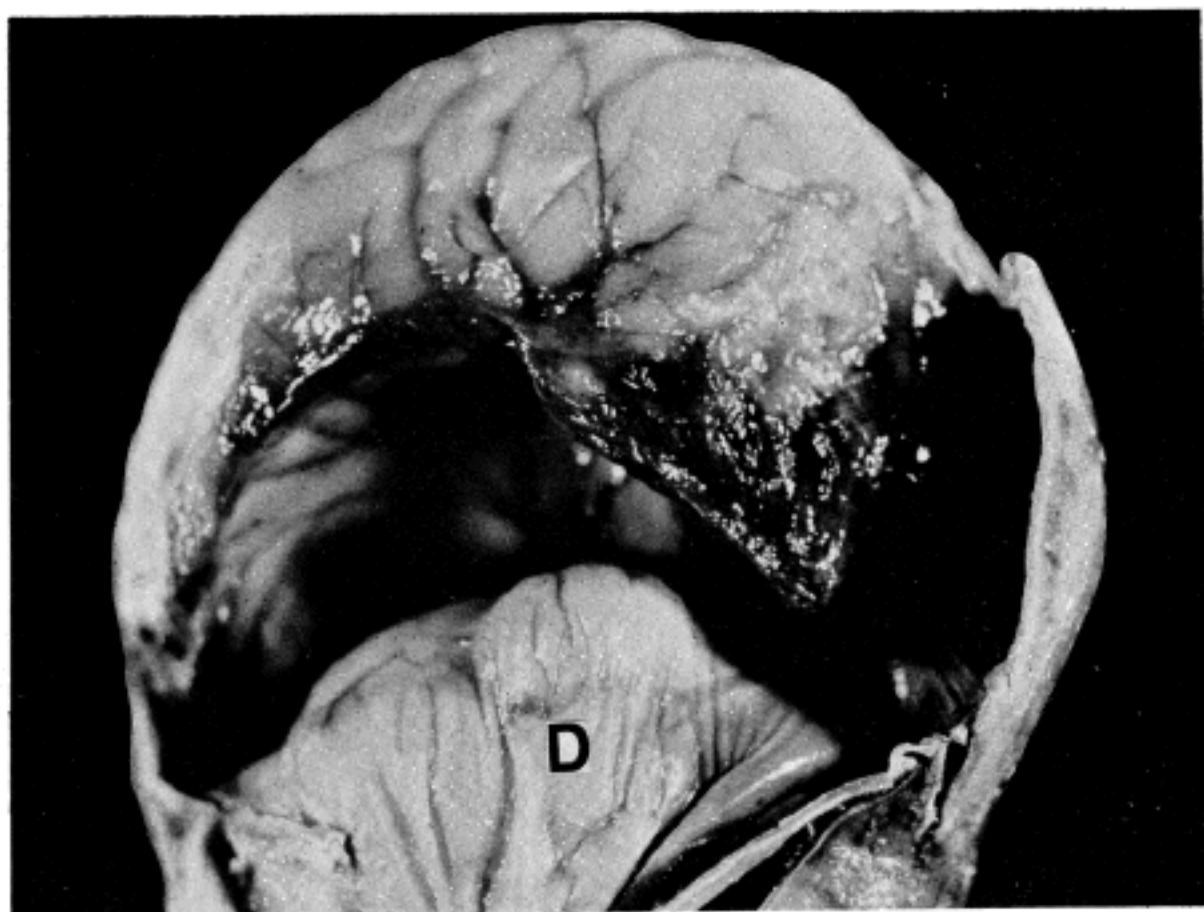


Fig. 2. Left lateral view of the brain. "Extra" brain tissue is covered by the dura mater (D), and protrudes and compresses the overlying temporal lobe of the brain.



Fig. 3. The left middle fossa is expanded to contain "extradural" mass seen in Fig. 2. Note also a large defect (D) in the medial skull base, which extends to the epipharynx.

부전 (hemihypoplasia)이 관찰되었으며 안구의 돌출이나 구개열등은 동반되지 않았다. 심장에서는 동맥관 개존증외의 다른 이상이 없었고 간은 점상 출혈을 보였다. 그 외 맥켈 계실과 양측성을 음낭수종이 있었다.

현미경적으로 탈출된 종괴는 축점성으로 신경세포와 교세포의 불규칙한 배열이 있는외에는 (Fig. 5) 정상적인 뇌조직과 같았으며 압박된 정상뇌에서는 뇌실내 출혈 (intraventricular hemorrhage)의 소견을 보였다. 폐포는 양수로 가득차 있었으며 식도에서는 이소성 원주상피세포의 집단이 관찰되었다.

### 고 찰

Anterior type의 뇌류는 syncipital type과 basal type으로 나누어 지는데<sup>9,10)</sup> 전자는 흔히 외견상 형태적 이상을 동반하지만 후자는 본 예와 같이 외형상 정상일 수 있다. 저자들이 경험한 증례는 후자, 즉 저부형 (basal type)으로 그 발생 빈도는 극히 드물다고 하며 Van Nouhuys와 Bruyn등<sup>11)</sup>이 발표한 바에 따르면



Fig. 4. Serial coronal sections of the brain, showing intraventricular hemorrhage. Note also indented inferior temporal lobe due to intracranially herniated brain tissue.

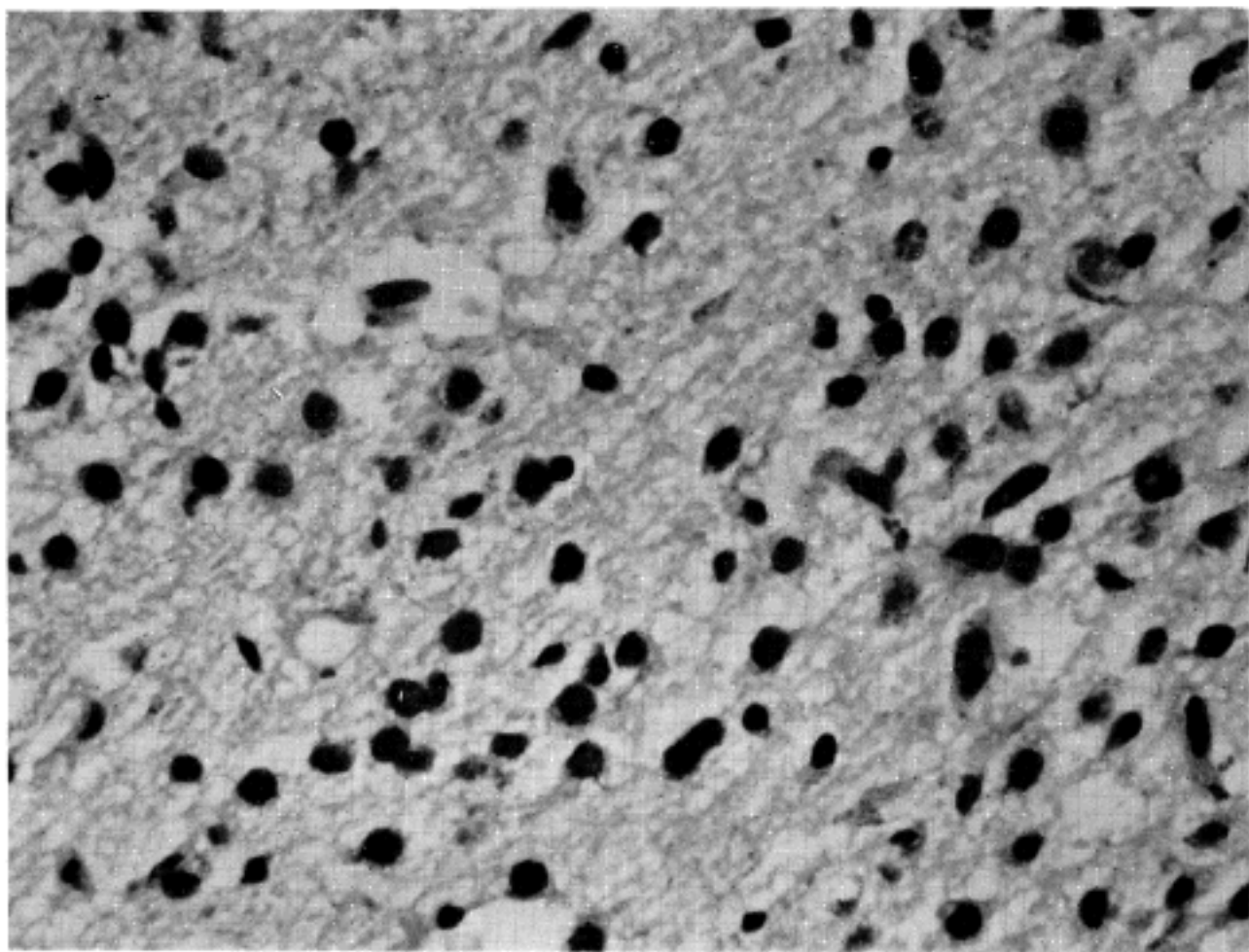


Fig. 5. Photomicrograph of the herniated brain tissue showing haphazardly arranged glioneuronal cells with rich neuropils. (H & E, x100).

35,000생존 출생아중 1명꼴로 나타난다고 한다. 그러나 아프리카에서의 보고상에서는 후두형과 거의 같은 빈도로 발생한다는 보고도 있다<sup>9)</sup>.

저부 뇌류는 다시 그 위치에 따라 5가지형, 즉 sphenopharyngeal, sphenoorbital, sphenothmoidal, transthemoidal, sphenomaxillary type으로 나눌 수 있는데<sup>10)</sup> 본 예는 골결손이 익상골에 있고 뇌류가 비인강으로 연장된 것으로 보아 익상 인두형(sphenopharyngeal type)이라고 할 수 있다<sup>11)</sup>. 이 형은 만일 뇌류가 sphenoid sinus까지 연결된 경우 transsphenoidal type으로 지칭되기도 한다. 뇌류의 발생에 대해서는 아직 그 확실한 기전이 알려져 있지 않은데 1968년 Pollock<sup>12)</sup>이 정리한 5가지의 가설을 토대로 저자들이 경험한 부검 예를 검토해 보았다. 첫번째 가설은 배아 발생의 과정중 후신경(olfactory nerve) 주위의 ethmoidal plate의 폐쇄 부전으로 인해 골 결손(osseous defect)이 생기고 이를 통해 뇌 조직이 탈출된다는 것으로 이 가설은 본 증례에는 해당하지 않지만 전방 저부형의 뇌류중 transthemoidal형의 경우 이 가설을 뒷받침할 수 있는 좋은 예라고 생각된다. 두번째 가설은 뇌실내압(intraventricular pressure)의 국소적 증가로 인해 아직 채 형성되지 못한 골구조를 통해 뇌 조직이 탈출된다는 것이다. 이 가설은 모든 형의 뇌류에서 가능성이 있으며 뇌류의 직접적인 원인이 못되더라도 다른 가설과 복합적으로 설명이 가능한 이차적인 원인으로 작용할 수 있을것이다.

세번째 Geoffrey-Saint-Hillaire의 가설은 배아발달의 과정중 전뇌공(anterior neuropore)의 폐쇄부전으로 신경외배엽(neuroectoderm)과 표면 외배엽(surface ectoderm)이 붙게되어 중배엽 성분이 골을 형성하는 과정중 이 접합부는 골 결손의 형태로 남게된다는 것으로 가장 널리 받아들여지는 가설이나 본 증례로서는 오히려 설명하기가 힘들다. 본 예의 뇌류의 돌출 방향이나 정상 뇌 실질조직내에서 경뇌막에 싸여있는 형태로는 상피 외배엽과의 연관성을 설명하기가 어렵다. 네번째 가설은 익상골의 발달과정중 craniopharyngeal canal의 존속이 뇌류의 통로가 된다는 것이며 다섯번째 가설은 익상골의 골화중심(ossification center)의 발달부전이 뇌류의 원인이라는 것이다.

본 증례에서의 뇌류가 epipharynx까지 연결되어 있는 점과 익상골의 craniopharyngeal canal 부위에 골 결손이 있는점은 이 두가지 가설을 뒷받침할 수 있는 것

이라고 생각된다.

발생학적으로 익상골은 태생 5주에 연골화(chondrification)가 시작되어 태생 10주에 hypophyseal canal의 폐쇄가 완전히 끝나는데 5번째의 가설에 의하면 익상골의 비정상적인 발생은 이 태생 5주와 10주 사이, 즉 basisphenoid origin의 cartilagenous sphenoid body가 밑에서는 basiocciput과 만나고 위에서는 dorsum sellae를 형성하는 과정에서 이루어지게 된다<sup>3)</sup>.

## 결 론

태생 34주만에 사산한 익상 인두형(sphenopharyngeal type)의 전방 저부 뇌류(anterior basal encephalocele) 1예를 보고하고 그 발생기전을 검토하였다.

부검 예를 토대로 문헌고찰을 한 결과 이 뇌류의 발생기전을 설명하는 5가지의 가설들은 서로 주장하는 바가 다르긴 하지만 anterior basal type에 있어서 그 subtype의 뇌류를 설명하는 데에는 나름대로 그 합당성을 가지고 있으며 따라서 어느 한 가설에만 그 가능성을 국한 시키기는 어렵다고 생각되었다.

보다 많은 증례의 축적과 발생기전에 대한 발생학적 연구가 요구된다고 생각되었다.

## 참 고 문 헌

- 1) Warkany J, Lemire RJ, Cohen MM: *Mental retardation and congenital malformations of the Central Nervous System. Year Book Med Publ 1981, p 158*
- 2) Lorber J: *The prognosis of occipital encephalocele. Develop Med Child Neurol suppl 13:72, 1966*
- 3) Schwiddle JT: *Spina bifida. Survey of two hundred twenty-five encephaloceles meningoceles and myelomeningoceles. Am J Dis Child 84:35, 1952*
- 4) Kurtzke JF, Kurland LT: *The epidemiology of neurologic disease: In Clinical Neurology, Vol. 3, Ch. 48, edited by Baker AB. 1975*
- 5) Barrow N, Simpson DA: *Cranium bifidum. Investigation, prognosis and management. Aust Paediatr J 2:20, 1966*
- 6) Ingraham FD, Swan H: *Spina bifida and cranium bifidum: A survey of 546 cases. N Engl J Med 228: 559, 1943*
- 7) Ingraham FD, Matson DD: *Spina bifida and cranium bifidum: IV. An unusual nasopharyngeal encephalocele.*



- phalocele. N Engl J Med* 228:815, 1943
- 8) **McLaurin RL:** *Parietal cephaloceles, Neurology (Minneapolis)*14:764, 1964
  - 9) **Dodge HW Jr, Love JG, Kernohan JW:** *Intranasal encephalomeningoceles associated with cranium bifidum. Arch Surg* 79:87, 1959
  - 10) **Pinto RS, George AE, Koslow M, Barasch G:** *Neuroradiology of basal anterior fossa (transethmoidal) encephalocetes. Radiology* 117:79, 1975
  - 11) **Van Nouhuys JM, Bruyn GW:** *Nasopharyngeal transsphenoidal encephalocele, crater-like hole in the optic disc and agenesis of the corpus callosum: pneumoencephalographic visualization in a case. Psychiatr Neurol Neurochir* 67:243, 1964
  - 12) **Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF:** *Transsphenoidal and transethmoidal encephalocetes. Radiology* 90:442, 1968
  - 13) **Wiese GM, Kempe LG, Hammon WM:** *Transsphenoidal meningoencephalocele. Case report, J Neurosurg* 37:475, 1972

— Abstract —

**Intracranial Encephalocele**

— an autopsy case of anterior basal type —

**Hyun Wook Kang, M.D., Je G Chi, M.D.**

**Tae Dong Park, M.D. and Hum Rae Park, M.D.**

*Departments of Pathology and Obstetrics & Gynecology, Seoul National University, Soonchunhyang University Medical College and Incheon Gil General Hospital*

Encephalocele is a relatively rare congenital anomaly

which is classified into occipital, parietal, anterior syncipital and anterior basal type regarding to the protrusion site through the bony defect of the skull.

Anterior basal type of encephalocele is important in view of its pathogenesis as well as diagnostic difficulty because of invisibility on external appearance.

We have experienced a case which could be best fit to anterior basal encephalocele. This type of encephalocele is extremely rare.

This report deals with a case of deadborn of 34 weeks of gestation with body weight of 2400 gm and head circumference of 32 cm. There was no evidence of protrusion of brain on external examination. On autopsy the normal brain structure was compressed by abnormal mass of brain with normal consistency which was found in the petrous portion of the parietal area and covered partly by the dura.

In this case, there were another associated anomalies, such as atrophy of the left optic nerve, hemihypoplasia of the left mandible, patent ductus arteriosus, bilateral hydrocele, and Meckel's diverticulum.

**Key Words:** Brain hernia, encephalocele, sphenoid bone