

전장 기원의 척추 신경장성 낭

서울대학교 의과대학 병리학교실

강 경 훈 · 지 제 근

Spinal Neurenteric Cyst of Foregut Origin

Gyeong Hoon Kang, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

The neurenteric cyst with associated anomalies is the result of an ectoentodermal communication that exists during embryogenesis. The variety of lesions include intraspinal cysts, congenital vertebral deformities, thoracic cyst, malformations of the digestive tract, and occasionally, dysrhapias of the sinodermal or myelomeningocele type.

A case of intraspinal neurenteric cyst in a 3-year-old boy is presented. He presented with cyclic abdominal pain, fever and constipation of 30 days' duration. These symptoms progressed rapidly into gait disturbance and left hemiplegia. A single epithelial cyst, located ventral to the spinal cord in the lower thoracic region, traversed the cleft of spina bifida of thoracic vertebrae and connected to retromediastinal cyst. The inner cyst wall was lined with pseudostratified ciliated epithelia and a few squamous cells. The cyst wall contained well-developed muscle coat, myenteric plexuses, and scattered seromucinous glands. (*Korean J Pathol* 1992; 26: 92~7)

Key Words: Neurenteric cyst, Spinal cord, Spinal column, Malformation, Foregut

신경장성 낭종은 척추강내에 생기는 드문 낭성 병변으로 주로 경추 및 경-흉추부에 생기는 선천성 기형이다. 문헌상 장성 낭(enteric cyst), 신경장성 낭, archenteric cyst, 기관지 장성 낭(spinal enterogenous cyst), 등의 다양한 이름으로 보고되어 있으며, 이들의 공통된 특징은 내강을 싸고 있는 상피세포가 키가 작거나 큰 원주세포 또는 위중층(때때로 섬모를 가진) 상피로 이루어져 있다는 것이고 이 상피가 드물게는 편평상피로 대체될 수도 있다. 그러나 이러한 특징은 척추강에 생긴 상의낭(ependymal cyst)에서도 볼 수 있기 때문에 감별이 필요하며, 내배엽기원의 신

경장성 낭은 이러한 특징외에도 잘 발달된 근층, 선(gland), 신경총을 보이거나 다른 일련의 흉강내 낭 또는 소화관기형을 동반하는 경향이 있다는 것이 다르다.

신경장성 낭은 외국문헌상 오래전부터 다수 보고되어 있다. 그러나 국내 문헌상 2예의^{1,2)} 보고가 있었지만 본 증례와 같은 잘 발달된 근층을 가진 척추 낭과 동반된 척추기형 및 후 종격동 낭(retromediastinal cyst)을 보이는 신경장성 낭에 대한 기술은 없어 그 발생기전을 고찰하고 보고하는 바이다.

환자는 3세 남아로서 입원하기 한달전부터 주기적인 심한 복통이 있었고, 곧이어 섭씨 38도 정도의 열, 등의 동증, 흉부의 압통 및 변비등을 호소하였다. 그 이후 환아는 보행의 장애가 있었고, 입원 보름전에는 좌측 하지의 마비를 보였다. 입원후 찍은 자기공명 영상

접 수: 1991년 8월 14일, 게재승인: 1991년 8월 14일
주 소: 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 강 경 훈



Fig. 1. Magnetic resonance image scan of thoracic vertebrae disclosed well demarcated and septated cystic mass, located within spinal canal of T7-8 level, connecting to retromediastinal cyst through the defects of vertebral bodies.

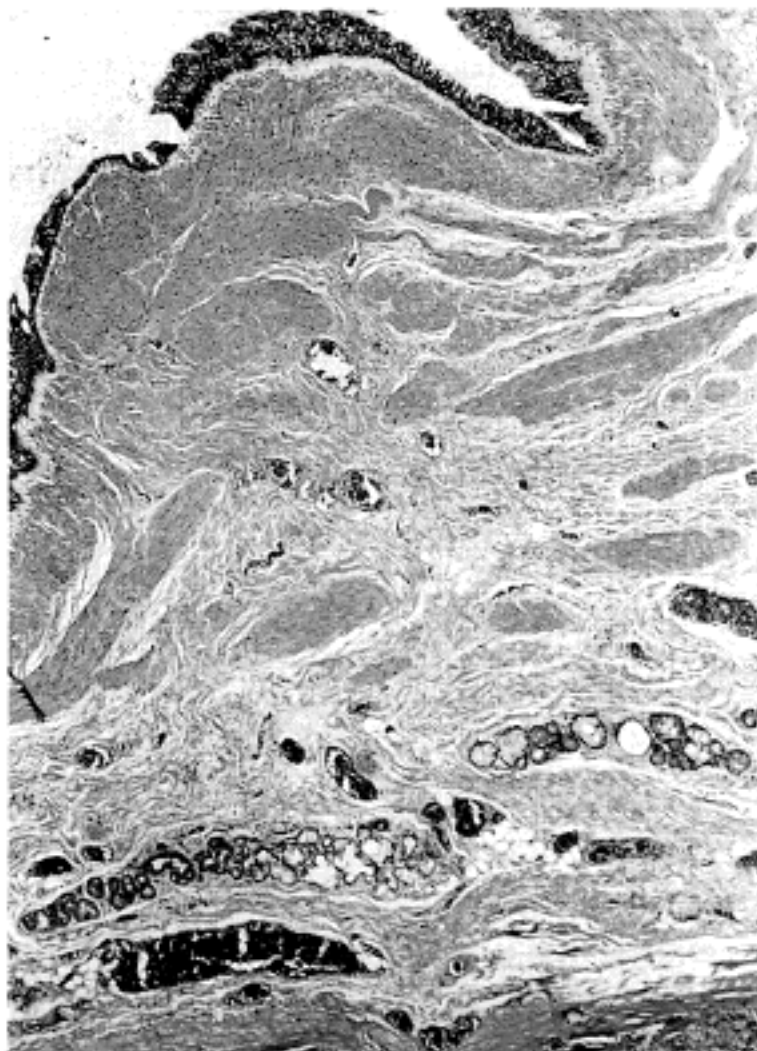


Fig. 2. Photomicrograph of the cyst wall, consisting of ciliated pseudostratified columnar epithelium, irregular muscle bundles, scattered sero-mucinous glands intermixed with fibrous tissue in that order from inside. H&E $\times 40$.

에서 제 7 흉추 및 제 8 흉추의 추체에 이분척추(spina bifida)가 보였고, 제 6에서 제 8 흉추에 걸쳐 척추강 내에 척수를 후방으로 전위시키는 낭성병변이 전부 이분척추의 틈(cleft)을 통해서 종격동뒤의 낭과 연결되어 있었다(Fig. 1). 후 종격동낭의 전후 장경은 작았지만 높이는 한 추체 크기였다. 낭성 병변위의 척수는 syrinx를 형성하였다. 수술은 신경장성낭이란 진단하에 제 5 흉추에서 제 9 흉추에 걸쳐 추궁절제술을 시행하였고, 척추강내의 주요부분은 통채(en bloc)로 제거하였으나 후 종격동낭은 남겨두는 아전절제술을 시행하였다.

낭은 평활근으로 이루어진 두터운 근층을 가지고 있었고, 근층은 내부와 외부의 배열이 달랐다. 낭을 피복하고 있는 상피는 주로 섬모를 가진 위중층 원주세포로 구성되어 있었고, 국소적인 부위에서 편평상피세포로 대체되어 있었다(Fig. 2). 상피아래에는 기저막이 잘 발달되어 있었고 기저막하와 근층 사이에는 얇은 교원섬유조직층이 있었다. 근층내부에 신경절 세포들을 가진 장근층 신경총(myenteric plexuses)이 있었고(Fig. 3), 근층과 교원 섬유 조직층이 불규칙하게 섞인 곳에 점막하 신경총(submucosal plexuses)이 드물게 관찰되었다. 두터운 근층 밖으로 비교적 성긴 교원섬유조직층이 싸고 있었고 여기에 비교적 잘 발달된 풍부한 장 점액선과 도관들이 있었다(Fig. 2).

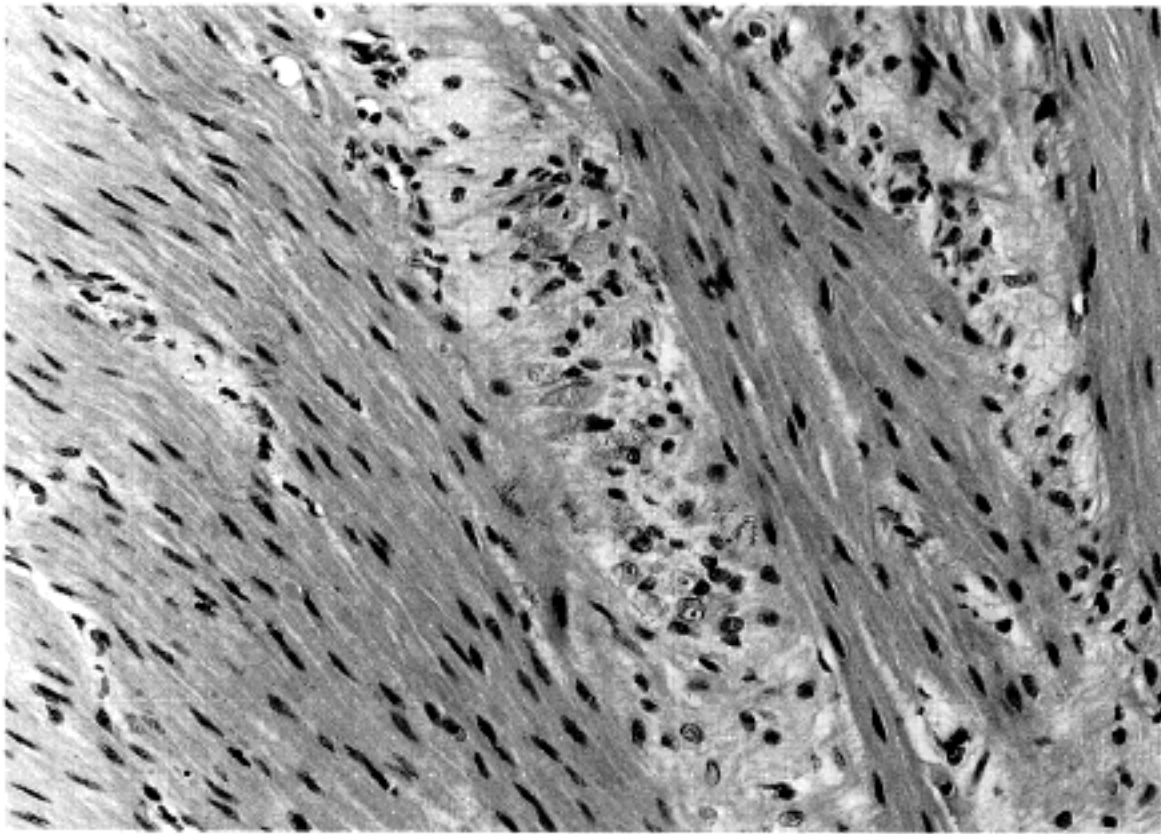


Fig. 3. Photomicrograph of the dense muscle coat of the neurenteric cyst, showing a focus of myenteric plexus. H&E $\times 250$.

척추강내에 발견되는 상피성 낭종성 병변들은 신경장성 낭, 상의낭, 낭성 기형종으로 대별할 수 있다³⁾. 낭성 기형종은 상피로 피복된 내강외에 벽내에 기형종의 특징적인 조직학적 양상을 보이기 때문에 쉽게 감별할 수 있으나, 상의낭과 신경장성 낭의 감별이 때로는 어려울 경우가 있다. 즉 한층의 원주세포 또는 섬모세포들로 배접되어 있고 단순한 교원섬유 조직층으로 싸여져 있는 낭성 병변은, 다른 흉강내나 소화관의 기형이 동반되지 않았을 때는 그 감별이 어려운데 이런 경우, 점액세포나 기저막이 관찰되지 않거나, 척추강내의 여러개의 낭들 또는 제 3 뇌실내의 아교질 낭(colloid cyst)과 동반되는 경우에는 상의낭으로 보는 경향이 있다. 이것은 태생기때의 원시성 상의성 외배엽 상피(primitive ependymal ectodermal epithelium)와 원시성 호흡기 그리고 소화기 내배엽 상피(primitive respiratory and digestive endodermal epithelium)간에 유사성이 있기 때문이다. 본 증례에서는 척추강내 낭이 잘 발달된 근층과 장점액선, 신경총을 갖고 있고, 이들의 배열이 전장기원의 식도와 기관지의 중간적인 형태를 보여 내배엽 기원임을 알 수 있다.

신경장성 낭종과 동반될 수 있는 기형은 흉강내의 장성 낭(thoracic enterogenous cyst), 소화관의 게실이나 중첩복기형, 척추의 선천성 기형⁴⁾, 또는 다양

한 선천성 유합부전 기형(congenital dysraphi anomalies)⁵⁾ 등이다. 이러한 기형들은 신경장성 낭과 같은 태생성 장애임을 시사하며 이러한 교란의 본질에 대해 많은 가설들이 있었으나 아직 일치된 의견은 없다. 그러나 이러한 가설들이 차이를 보이는 것은 내배엽(endoderm)과 외배엽(ectoderm)간에 접촉 또는 루(fistula)가 생기기 전까지의 경로이다. Bremer⁶⁾에 의하면 어떤 경로로 해서든지 내배엽과 외배엽사이에 루가 형성 되면, 이것의 형성정도와 나중의 흡수되는 정도에 따라서 소화관이나 척추 또는 척수에 다양한 형태의 흔적을 남기게 된다고 하며, 이러한 누관(fistulous tract)을 따라 낭, 섬유대(fibrous band), 또는 루 등이 생기게 된다고 한다.

참 고 문 헌

- 1) 손은익, 임만빈. 경추내에 발생한 신경장성 낭종 1예. 계명의대 논문집 1982; 1:143-48.
- 2) 이정훈, 신원한, 이용재 등. 척추강내 발생한 장관성 낭포 1례. 대한신경외과학회지 1990; 19:559-63.
- 3) Gimeno A. Arachnoid, neurenteric and other cysts in Handbook of Clinical Neurology edited by Vinken PJ and Bruyn GW, 1st ed, Vol 32, North-Holland publishing Company, 1978, p 393-448.
- 4) Prop N, Frensdorf EL, Van de Stadt FR. A

- postvertebral entodermal cyst associated with axial deformities: A case showing the entodermal-ectodermal adhesion syndrome. Pediatrics 1967;39: 555-62.*
- 5) Silvernail WI JR, Brown RB. *Intramedullary enterogenous cyst: Case report. J Neurosurg 1972;36: 235-38.*
- 6) Bremer JL. *Dorsal intestinal fistula: Accessory neurenteric canal; diastematomyelia. Arch Pathol 1952;54: 132-38.*
-