

유두상 두개 인두종

-2예 보고-

한양대학교 의과대학 병리학교실

공 구 · 홍 은 경 · 이 중 달

Papillary Craniopharyngioma

- A report of two cases -

Gu Kong, M.D., Eun Kyung Hong, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, School of Medicine, Hanyang University

Two cases of suprasellar papillary craniopharyngioma are presented. The tumors are exclusively composed of well-formed papillary squamous epithelium and show morphologic homogeneity. There is no palisading basal layer in squamous epithelium. Clinical and radiologic findings, exclusive occurrence in adult and lack of calcification, are much different from conventional craniopharyngioma. Differences between papillary craniopharyngioma and conventional craniopharyngioma are discussed. (Korean J Pathol 1992; 26 : 171-174)

Key Words: Craniopharyngioma, Papillary type, Brain tumor

서 론

두개인두종은 주로 터어키안 상부(suprasellar)에 발생하며 일부 터어키안 내에서도 발생한다. 모든 연령에 올 수 있으나, 대개 유년기에 호발하며, 두개강 내 종양의 3%를 차지한다. 주된 임상증상은 내분비이상, 시야장애이며 뇌척수액 유통 이상으로 인한 두개강 내압 상승을 가져온다. 방사선학적으로는 안상 부위의 석회화 및 낭성 병변이 특징이다. 형태학적으로는 대개 윤활유같은 액으로 차있는 낭성구조와 태생기의 에나멜성 상피구조의 판상 또는 소주상의 배열을 특징으로 한다¹⁻³⁾.

그러나 이런 전형적인 에나멜 상피종성 두개인두종(adamantinomatous craniopharyngioma, AC)과는 다르게 태생기의 에나멜성 상피구조 없이 주로 구강이나 인두점막과 유사한 편평 상피의 유두상, 판상 및 분합상을 이루는 축삭 배열을 특징으로 하는 유두상 두개인두종(papillary craniopharyngioma, PC)의 보고가 있다⁴⁻⁵⁾. 이런 두개 인두종은 주로 청장년기에 발생하며, 방사선학적으로는 낭성 및 석회화 대신에 주로 고형성 및 비석회화를 특징으로 하며 양호한 예후를 가져 전형적인 AC와는 비교적 분명한 차이점을 보이는 종양으로 여겨지고 있다⁵⁾.

저자들은 최근에 2예의 PC를 경험하였기에 그 형태학적 소견, 임상적 특징 및 방사선학적 소견을 기술하고자 한다.

접 수: 1991년 8월 27일, 게재승인: 1991년 10월 26일
주 소: 서울특별시 성동구 행당동 17, 우편번호 133-792
한양대학교 의과대학 병리학교실, 공 구

증례

증례 1.

49세 남자환자가 20일전부터 생긴 두통과 3년전부터 서서히 나빠진 시력장애를 주소로 내원하였다. 국소적 시야장애나 안구운동의 이상은 없었다. 두부 전산화단층촬영상 안상 부위에 장경 약 3cm의 둥근 종괴가 관찰되었다. 종괴의 경계는 비교적 명확하였으며,

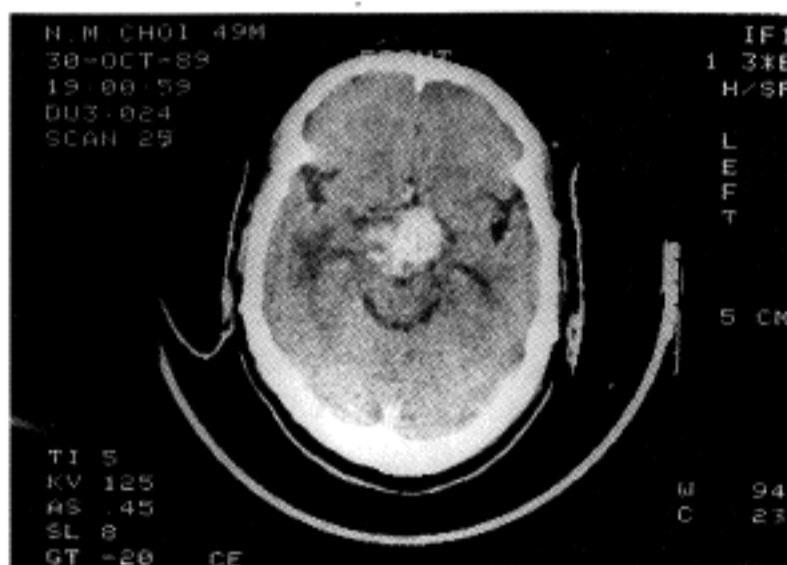


Fig. 1. A CT scan reveals a solid and well enhanced mass. Although minute cystic portions are noted, the mass is largely solid and devoid of calcification(case 1).

고형성으로 낭성 변화나 석회화 음영은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 수술시 종괴는 양 시삭(optic tract)사이에 위치하였으며 주위와 경계는 비교적 분명했다. 종괴의 색깔은 회백색이었으며, 고형성의 원형으로 낭성 변화는 관찰되지 않았다. 환자는 수술후 상기증상이 호전되어 퇴원했으며 그 후 추적 조사가 안되었다.

증례 2.

환자는 31세 남자로 내원 6개월전부터 시작된 두통과 기억력 감퇴로 입원하였다. 내원 2주전부터는 이런 증상이 더욱 심해졌으며 보행이상과 시야장애가 발생하였다. 이학적 검사상 환자는 약간의 치매 증상과 양이측 반맹(bitemporal hemianopsia)을 보였다. 두개 전산화 단층촬영상에서 안상 부위에 비교적 경계가 좋은 고형성 종괴가 관찰되었다. 낭성변화나 석회화 소견은 관찰되지 않았다. 수술시 종괴는 양 시삭사이에 위치하였고, 시신경 교차부를 누르고 있었다. 종괴는 회백색의 고형성 원형으로 연했으며 낭성변화는 없었다. 환자는 수술 후 2년동안 재발의 증거없이 잘 지내고 있다.

병리조직학적 소견

두 종양의 광학현미경적 소견은 유사하였다. 부분에

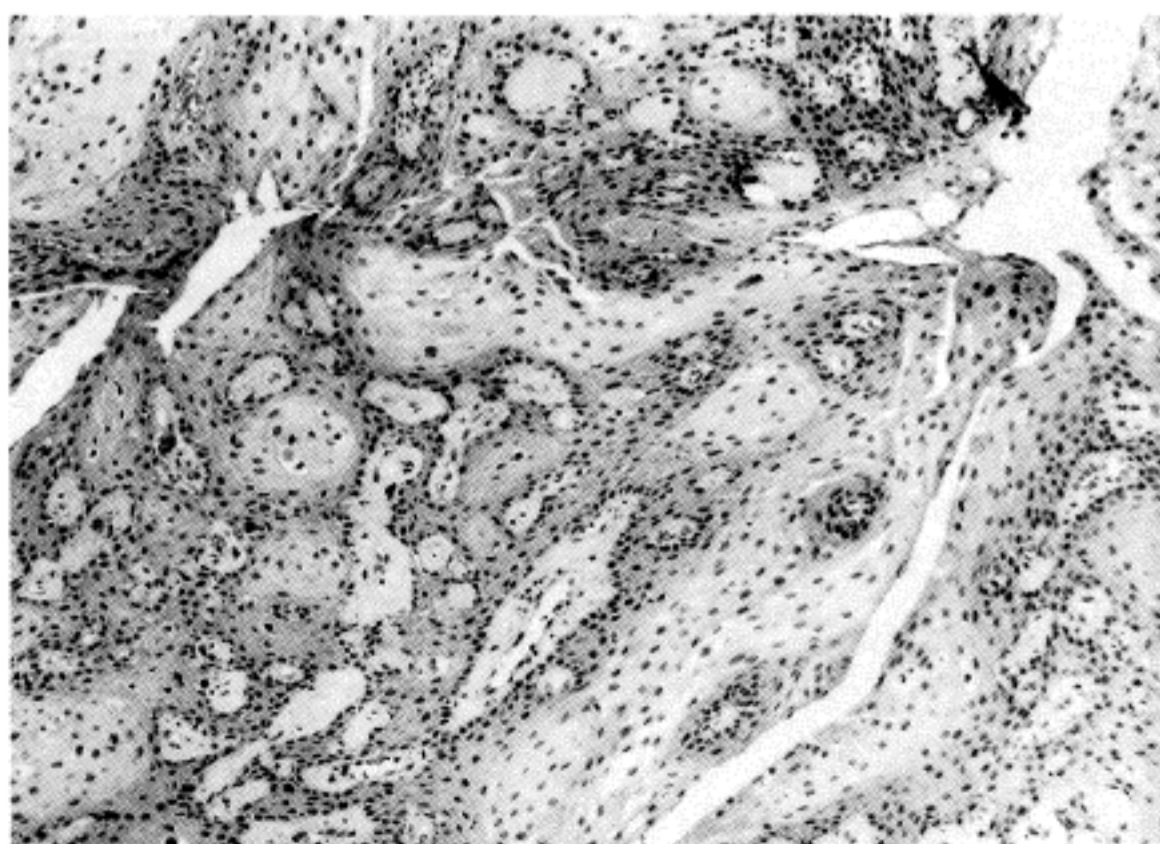


Fig. 2. Case 1: The tumor is composed of papillae and anastomosing trabeculae of well differentiated squamous epithelium.

따라 충실도의 차이는 있지만, 종양은 전적으로 편평상피의 유두상, 판상, 축삭상 배열을 특징으로 하고 있었다(Fig. 2). 이러한 편평 상피의 판상 구조에서 기저 세포들의 책상 배열은 뚜렷하지 않았다. 판상의 바깥쪽부터 안쪽으로 넓어지는 경향을 관찰되며, 세포 집단의 저부는 세포가 잘 짜여진 판상 배열을 보이지만 중심으로 갈수록 부분적인 극세포분리증(acantholy-

sis)의 소견을 보여, 종국에는 판상내에 소낭형성과 갈라짐이 일어나 유두상 배열을 형성하는듯 하였다. 따라서 유두상 구조의 표면은 유두종과는 달리 매끄럽지 않고 너덜너덜하였다(Fig. 3). 그러나, 종양을 구성하고 있는 조직은 균일한 중층편평상피이고 다른 조직의 혼입은 없었다. 간질은 혈관이 풍부한 섬유성 조직으로 만성 염증의 소견을 보였다. 국소적으로 유리같은

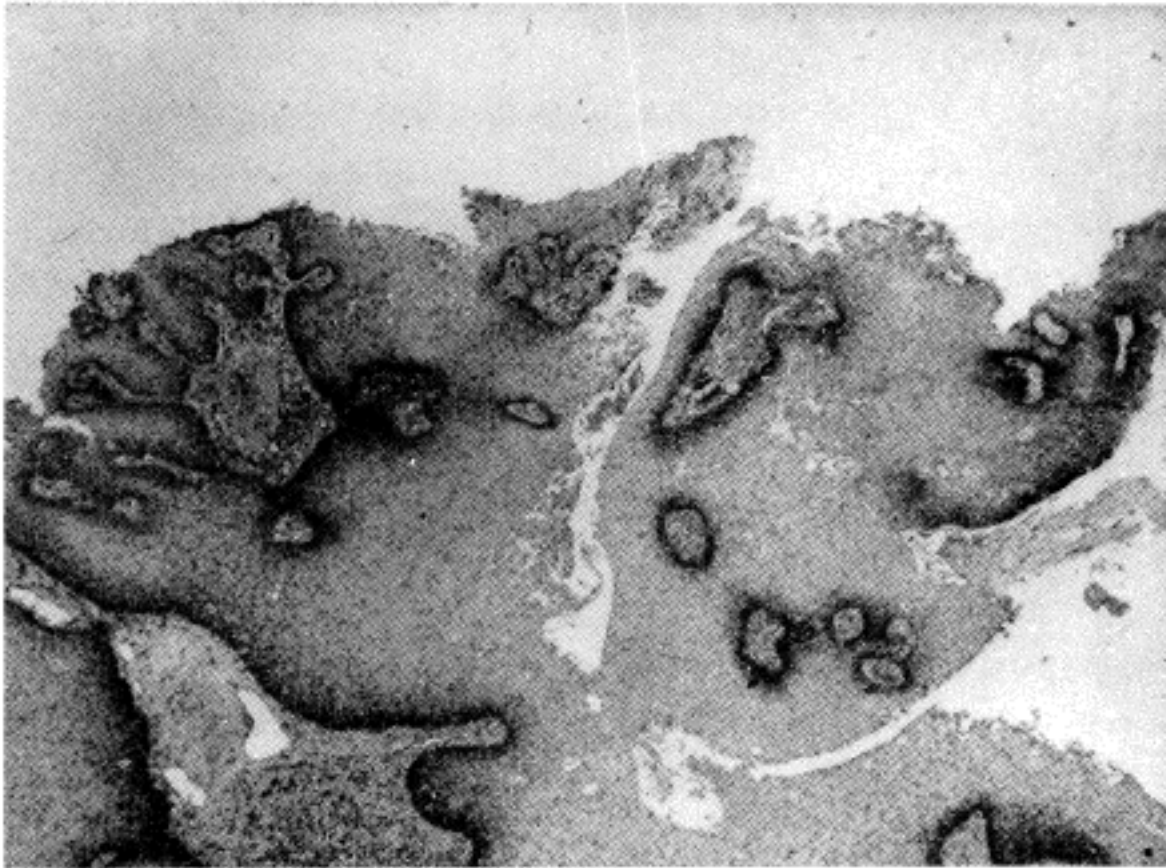


Fig. 3. Case 2: The surface of the papillae are ragged and undulated due to acantholytic epithelium.

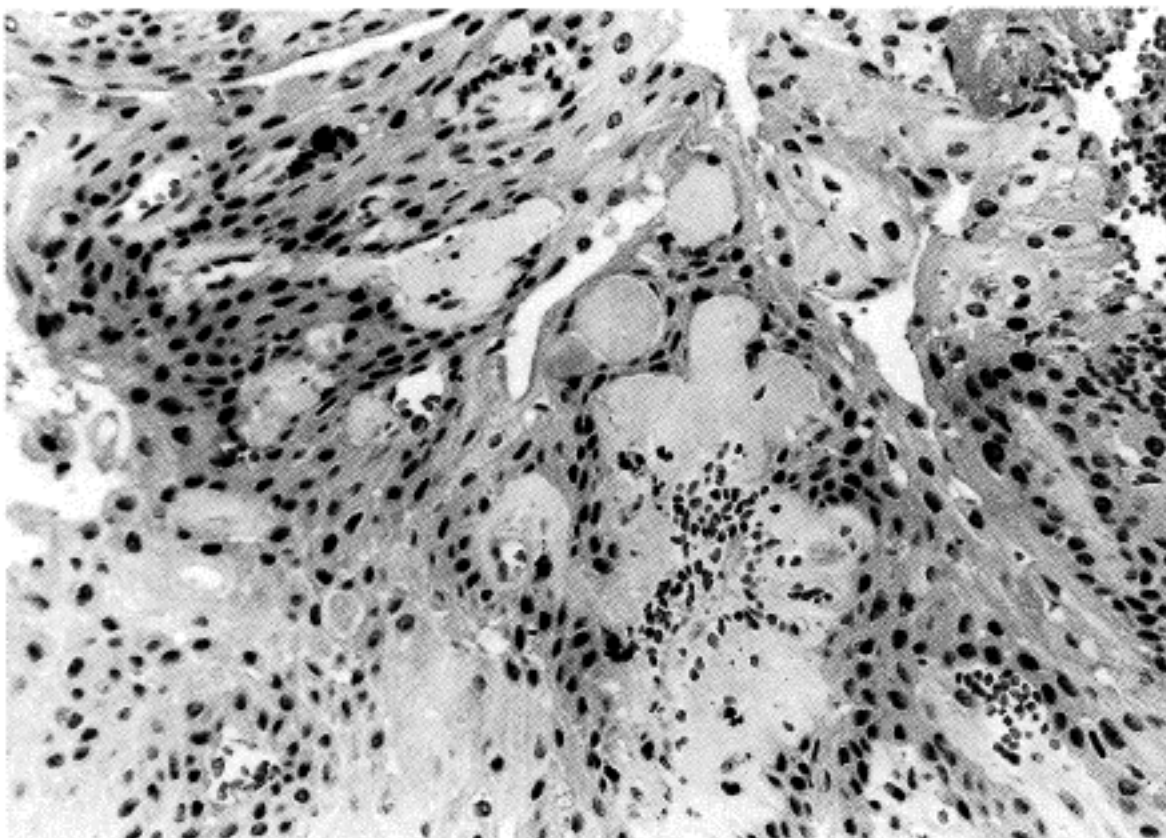


Fig. 4. Case 1: Amorphous hyalinized acidophilic materials are deposited along the basement membrane, partly resembling enamel secreted by ameloblast in developing tooth.

물질의 침착이 기저막하 간질내에서 관찰되었다(Fig. 4). 주위 뇌조직에서 신경교종과 Rosenthal섬유가 관찰되었다.

고 찰

전형적인 두개인두종은 통상 남성 변화와 심한 변성을 동반하지만 고형부위에서는 전형적인 에나멜 상피 종과 구별하기 힘든 부위를 가지며 이는 태생기의 에나멜 상피와 매우 유사하다. 그러나 비교적 드문 아형으로 에나멜 상피양 구조없이 단지 편평 상피의 유두상 증식을 특징으로 하는 PC가 보고되어 있다^{1,2,4-6)}.

이 종양은 이미 예전부터 기술되어 왔으나, Kahn 등⁴⁾이 편평 상피 세포형으로 분리하여 기술하였고, Giangaspero 등⁵⁾이 6예를 보고하면서 유두상 편평상피종(papillary squamous epithelioma) 또는 유두상 두개 인두종으로 불렀다. 이들은 이 종양의 형태뿐만 아니라, 임상 발현 및 방사선학적 소견이 AC와는 다르므로, 두개 인두종에서 분리할 것을 주장하였다. PC는 보고된 예가 모두 성인에서 발생하였으며, 주 증상은 AC와 달리 치매와 뇌 척수압증가가 뚜렷하다. 본 두 증례도 성인이며, 두 예 모두에서 시력장애를, 그 중 한 예는 치매와 의식 혼탁의 증상을 보였다. 예 후 또한 AC에 비해 양호한 것으로 보고되어 있다⁵⁾.

방사선학적 측면에서도 PC는 매우 상이한 소견을 보인다. AC의 두부전산화 단층 촬영소견은 낭성화와 석회화를 특징으로 하는 반면에, PC는 고형성의 비석회화를 갖는 소견을 보인다⁶⁾. 본 두 증례는 두부전산화 단층 촬영에서 비석회화의 균일한 고형성의 종괴를 보였다. 두개 인두종이 성인에서 발생하고, 방사선학적으로 석회화의 소견을 보이지 않을 때 더 좋은 예후를 갖는다고 알려져 있는 것은 바로 PC가 포함되어 있기 때문으로 생각된다^{3,6)}.

AC는 현미경적으로 기저막에 연한 상피 세포의 책상배열이 뚜렷하고 세포 집단은 중첩되고 간혹 각화되는 현상을 보이므로 기본적으로 편평 상피세포임을 알 수 있다¹⁾. 그러나 심한 변성이 예외없이 발견되며 세포 간격이 벌어져 세포들은 마치 중배엽성 방추상 세포를 연상하게 하며, 성글게 배열되어 에나멜성 구조 기원의 종양과 유사하다. 반면에 PC는 편평 상피 세포임을 뚜렷하게 나타내며 이때의 편평 상피는 오히려 구강 점막 상피와 유사하다. 또한 PC는 큰 남성 구조

내에 유두상이나 문합하는 소주 배열을 특징으로 하며 AC와는 달리 형태학적 다양성이 없고 비교적 균일하다. 이 두 유형이 기본적으로는 편평 상피 분화를 보이지만, 형태학적으로는 유사성이 전혀 없다. 그러므로 Kahn 등⁴⁾ 및 Giangaspero 등⁵⁾은 앞에서 기술한 임상 증상과 방사선학적 소견이 뚜렷이 다르고, 형태학적 비유사성으로, PC를 전형적인 두개인두종에서 분리하여 기원을 달리하는, 별개의 종양으로 다룰 것을 주장하였다. 그러나 두개인두종의 기원이 완전히 확립되어있지 않고, 두 형태의 종양이 기본적으로 편평 상피의 분화를 보이므로 독립된 질환으로 분리하는 데는 무리가 있다고 생각된다. 본 증례에서 모두 국소적으로 균일한 초자양의 물질이 상피 세포 집단을 둘러싸는 부위에 관찰되었으며, 이는 비특이적 소견이기는 하지만 불완전한 에나멜 구조와의 유사성을 배제할 수 없다. 또한 PC에서 상피 세포의 판상 배열 집단내에 세포 응집력의 결핍으로 인한 소낭의 형성은 AC에서 관찰되는 심한 변성과 유사한 것으로 생각되고, 유두상 구조의 형성은 이러한 변성에 의한 이차적 현상으로 설명되기도 한다⁵⁾. 그러므로 이러한 유사점과 상이점을 가지고 있는 두 종양이 완전히 독립된 질환인지의 여부는 앞으로 밝혀지리라 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Russell DS, Rubinstein LJ: *Pathology of tumors of the nervous system*. 5th ed. Edward Arnold, London, 1989: 695-702.
- 2) Rubinstein LJ. *Tumors of the central nervous system*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington. 1972: 292-4.
- 3) Petito CK, DE Girolami U, Earle KM. *Craniopharyngioma: A clinical and pathological review*. *Cancer* 1976; 37: 1944-52.
- 4) Kahn EA, Gosch HH, Seeger JF, Hicks, SP. *Forty-five years experience with the craniopharyngioma*. *Surg Neurol* 1973; 1: 5-12.
- 5) Giangaspero F, Osborne DR, Burger PC, Stein RB. *Suprasellar papillary squamous epithelioma ("Papillary craniopharyngioma")*. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 57-64.
- 6) Burger PC, Vogel FS. *Surgical pathology of the nervous system and its coverings*. 2nd ed. John Wiley & Sons, New York, 1982; 513-23.