

안상에 발생한 Rathke 열낭종

조선대학교 의과대학 병리학교실

이미숙 · 정유경 · 이미자 · 기근홍

Suprasellar Rathke Cleft Cyst

- A case report -

Mi Sook Lee, M.D., Yu Kyeong Jeong, M.D.,
Mi Ja Lee, M.D. and Keun Hong Kee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Chosun University

We report a case of a large asymptomatic Rathke cleft cyst in a 14-year-old boy. This cyst was of considerable size, measuring 2×1.8×1.8 cm, but did not produce any symptoms and was confined to the suprasellar area. The cyst wall was lined by pseudostratified ciliated columnar epithelium with goblet cells. The lining epithelium of the Rathke cleft cyst was immunoreactive for cytokeratin, EMA and CEA. (Korean J Pathol 1996; 30: 649-651)

Key Words : Rathke cleft cyst, Suprasellar

Rathke 열낭종은 상피세포로 구성된 낭종으로 Rathke 낭의 잔유물에서 발생한 것으로 알려져 있다¹. 대부분 무증상으로 크기는 평균 7 mm 정도로 뇌하수체의 전엽과 후엽 사이에 위치하며, 발생 빈도는 상용부검결과 13~23%에 이른다^{2,3}. 드물게 낭의 크기가 커짐에 따라 주위 구조물을 압박하므로써 뇌하수체기능 감퇴증, 요붕증, 시야결손, 폐쇄성 수두증 및 두통을 초래한다⁴. Voelker등⁵이 최근 155예의 Rathke 열 낭종을 기술한 것에 의하면 정상 터키안 구조를 가지면서 안상에 전적으로 국한된 예는 10%로 보고하고 있다.

Rathke 열낭종과 Rathke 낭에서 발생하는 두개인

두관 종양과는 치료 방법과 예후에 있어서 현저한 차이점을 보이기 때문에 감별이 매우 중요하다. 본 저자들은 14세 남자의 안상에서 발생하고, 상당한 크기임에도 증상을 유발하지 않는 Rathke 열낭종 1예를 경험하여 Rathke 열낭종의 기원과 두개인두관 종양과의 감별에 대해 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례:

임상소견: 14세 남자 환자로 평소에 건강하게 지내던 중, 축구를 하다가 축구공에 머리를 맞은 후 심한 두통이 발생하여 내원하였다. 과거력상 특이사항은 없었고 평소에 특별한 유발인자없이 두통이 자주 발생하였으나 별 처치없이 잘 지내 왔었다. 내원당시 신경학적 및 이학적 검사상 특이 소견은 없었고 시력장애는 관찰되지 않았다.

컴퓨터 전산단층 촬영과 자기공명 촬영에서는 상

접 수 : 1995년 9월 25일, 게재승인 : 1995년 10월 13일
주 소 : 광주시 동구 서석동 588, 우편번호 501-140
조선대학교 부속병원 해부병리과, 이미숙

안에 불규칙한 연을 갖는 낭성종괴가 보였으며, 낭 내에서는 자기공명 촬영상 조영증강을 보이지 않는 눈사람 형태의 높은 신호강도 물질이 관찰되었으나 석회화 소견은 보이지 않았다(Fig. 1).

뇌하수체 기능검사상 FSH가 정상보다 약간 감소한 이외 GH, LH, ACTH 및 TSH들은 모두 정상범위였다.

병리학자 소견: 조직은 파열된 얇은 막성 낭 구조였으며, 우유빛의 젤리양 물질을 함유하고 있었다. 낭을 피복하는 세포는 섬모성 중층 입방세포로 배

열되어 있으며 이들 사이에서 배상 세포들이 다수 관찰되었다(Fig. 2). 편평화생, 석회화, 각화 소견 및 황색성(xanthomatous) 퇴행변화는 보이지 않았다. 면역조직화학적 검사상 cytokeratin, EMA 및 CEA에서는 강한 양성소견을 보였고, 일부 섬모성 입방 세포에서는 chromogranin에 양성 소견이 관찰되었으나 GFAP나 vimentin에는 음성 소견이었다.

고 찰: Rathke 열낭종은 입방 또는 원주세포로 피복되고 종종 섬모와 배상세포를 갖는 터키안네 또는 안상에 위치하는 낭 구조를 말한다. 이 Rathke 열낭종은 일부 저자들이 신경포피세포에서 기원한다고 주장하고 있으나 일반적으로 Rathke 낭의 잔유물에서 기원하는 것으로 여기고 있다. 발생기전은 태생 4주경에 뇌하수체 선부의 형성이 시작되는

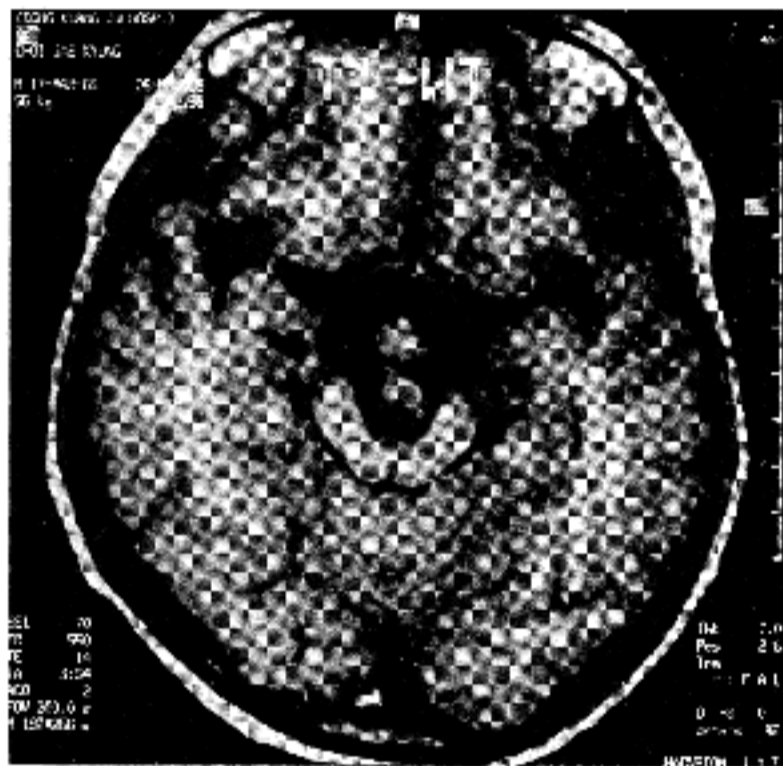


Fig. 1. T1-weighted MR image of suprasellar Rathke cleft cyst showing snow man shaped high signal density and measuring 4 × 3 cm.

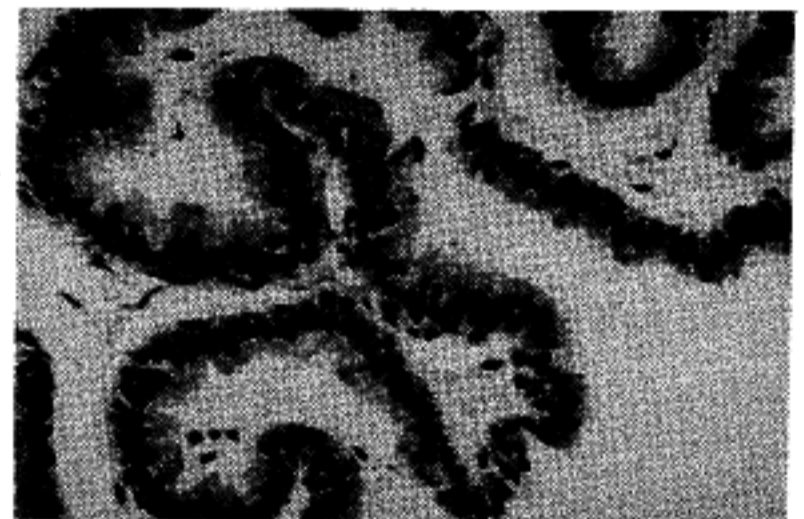


Fig. 2. The cyst wall lined by pseudostratified ciliated columnar epithelia with goblet cells.

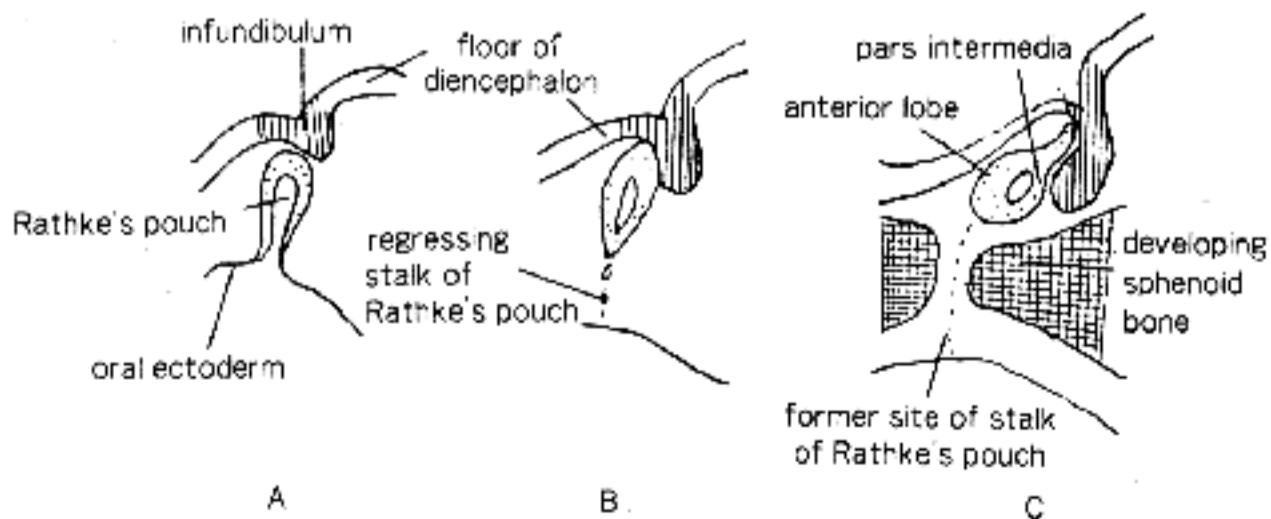


Fig. 3. Diagrammatic sketches illustrating development of the pituitary gland (hypophysis cerebri) A-C: Successive stages of the developing pituitary gland.

데 구도(원시구강)에서 돌출된 Rathke 낭이 뇌조직 내로 성장함으로써 생성된다. 태생 5주가 되면 이 낭이 신장되면서 결국 구강외피와 접합부분은 수축되어 유두 양상으로 남게 된다. 이 시기에 Rathke 낭은 세극같은 공간만을 남기게 되고, 태생 12주에 이르러 근위부는 막히게 되고 원위부는 신경관에서 분화된 누두와 접하게 되는데, 낭의 전벽은 성장을 계속하여 뇌하수체의 전엽과 융기부를 형성하게 되고, 후벽은 중엽을 형성하게 된다(Fig. 3). 그 후 대부분 뇌하수체의 전엽과 중엽에 생긴 내강은 막히게 되지만, 이것이 막히지 않고 계속 남아 있게 되는 경우 Rathke 열낭종을 형성하게 된다.

Rathke 낭 잔유물에서 역시 발생한다고 알려져 있는 두개인두관 종양은 Rathke 열낭과는 달리 두개인두관의 편평상피세포소에서 발생한다고 알려져 있다⁷. 그러나 두개인두관 종양과 Rathke 열낭종은 예후와 치료가 다르기 때문에 감별이 중요하다. Rathke 열낭종은 비종양성이며, 단순 흡입술로 치료가 가능하지만 두개인두관 종양은 완전 또는 불완전 절제시 방사선 치료가 병용되어야 하며, 특히 불완전 절제시 재발이 자주 발생하게 된다. 증상을 수반하는 터키안내 낭종이나 안상 낭종의 적절한 치료를 위해서는 정확한 조직학적 진단이 이루어져야 한다. 그러므로 석회화를 동반하지 않는 낭성 조직이 관찰될 때 동결절편 검사를 실시하는 것이 좋을 것으로 생각되는데 실제로 Banna⁸에 의하면 임상적 및 방사선학적으로 진단된 두개인두관 종양을 조직학적으로 재검토한 결과 4%에서 Rathke 열낭종으로 판명되었다고 보고하고 있다. 두개인두관 종양은 일차적으로 터키안 상부에 발생하며, 단순 두개골 방사선학적 검사상 석회화 소견이 자주 관찰되며, 전산단층 촬영상 조영제 투여후 대조 강화된다. 특징적으로 피복 세포는 중층 편평상피세포로 구성되어 있으며, 종종 각질화가 관찰된다. 낭성변화를 보이는 곳은 끈적끈적한 갈색내지 짙은 녹색의 점액성 물질을 함유하고 있으며, 콜레스테롤 결정체가 자주 관찰된다⁵. 본 예에서는 낭종이 터키안 상부에 위치

하면서 터키안 내부는 정상 소견을 보여, 두개관 인두종과의 감별이 요구된다. 그러나 섬모성 위중층 입방세포로 피복되어 있으면서 석회화 및 각질화 소견이 결여되고 우유빛의 젤리 같은 물질을 함유하고 전산단층촬영상이나 자기공명영상상에서 조영제 투여후 대조 강화를 보이지 않으므로 Rathke 열낭종으로 진단하였으며, Voelker⁵ 문헌에 의하면 10%에서는 터키안 상부에 국한되어 발생한다고 보고되었다. 저자들은 터키안 상부에 위치하면서 크기가 2×1.8×1.8 cm로 상당히 큰 낭종임에도 증상을 초래하지 않는 Rathke 열낭종 1예를 경험하여 그 희귀성에 비추어 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Moore KL. The developing human. 5th ed. WB Saunders Co., 1993: pp 405-9.
2. Mcgrath P. Cysts of sellar and pharyngeal hypophyses. Pathology 1971; 3: 123-131.
3. Shanklin WM. The incidence and distribution of cilia in the human pituitary with a description of micro-follicular cysts derived from Rathke's cleft cyst. Acta Anat Scand 1951; 11: 361-82.
4. Yoshida J, Kobayashi T, Kageyama N, Kanzaki M. Symptomatic Rathke's cleft cyst: Morphological study with light and electron microscopy and tissue culture. J Neurosurg 1977; 47:451-8.
5. Voelker JL, Campbell RL, Muller J. Clinical, radiographic, and pathological features of symptomatic Rathke's cleft cysts. J Neurosurg 1991; 74: 535-44.
6. Shuangshoti S, Netsky M, Nashold BS Jr. Epithelial cyst related to the sella turcica. Proposed origin from neuroepithelium. Arch Pathol 1970; 90:444-50.
7. Petito CK, De Girolami U, Earle KM. Cranio-pharyngiomas. A clinical and pathological review. Cancer 1976; 37: 1944-52.
8. Banna M. Craniopharyngioma. Based on 160 cases. Br J Radiol 1976; 49: 206-23.