



A Case of Sphenoidal Meningoencephalocele Masquerading as an Isolated Sphenoid Mucocele

Young-Chan Kim , Jiwon Kwak, Hyeongeun Kim, and Sang Hag Lee

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

고립성 접형동 점액낭종으로 오인했던 접형동 뇌수막류 1예

김영찬 · 박지원 · 김현근 · 이상학

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received April 13, 2021
Revised June 11, 2021
Accepted July 2, 2021
Address for correspondence
Sang Hag Lee, MD, PhD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Korea University
College of Medicine,
73 Goryeodae-ro, Seongbuk-gu,
Seoul 02841, Korea
Tel +82-2-920-5486
Fax +82-2-925-5233
E-mail sanghag@kumc.or.kr

Isolated sphenoid sinus disease is often misdiagnosed because of its rarity and varying clinical presentation. A 51-year-old male visited the hospital with abnormal brain CT findings which showed homogenous opacification associated with sinus wall expansion on the right sphenoid sinus. Under the impression of isolated sphenoid mucocele, the fenestration of sphenoid sinus was conducted without surgical complication. But, cerebrospinal fluid rhinorrhea spontaneously developed 3 days after fenestration operation and then stopped by sealing the suspicious leakage site with free graft of inferior turbinate mucosa. Based on the pathological findings, paranasal sinus CT and MRI findings, this case is reported to be meningoencephalocele developed in sphenoid sinus.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2021;64(9):680-3

Keywords Encephalocele; Mucocele; Sphenoid sinus.

서 론

비내시경의 도입으로 비부비동염의 진단은 매우 쉽게 이루어지고 있다. 그러나 접형동은 후사골동보다 깊이 위치해 있으며 30° 혹은 70° 내시경을 사용해도 용이하게 관찰되지 않는다. 고립성 접형동 병변은 전체 부비동염의 1%-2%를 차지하며, 환자가 호소하는 증상이 비특이적이고 대부분의 환자에서 무증상이기 때문에 진단하기 어렵다.¹⁾ 따라서 건강검진 목적 혹은 단순한 두통을 호소하여 촬영한 자기공명영상 혹은 전산화단층촬영에 의하여 우연히 발견되는 경우가 많다.

고립성 접형동 병변의 국내보고 결과를 분석하면 비특이적 염증, 진균성 염증, 점액낭종 등 염증성 병변이 제일 많고, 섬유성 이행성증, 그리고 종양이 차지하고 있다.²⁾ 국외 결과에서

도 진균성 염증, 비용 및 점액낭종이 흔하며, 그 다음 종양이 차지하고 있다. 드물게 수막뇌류(menigoencephalocele) 발생이 보고되고 있다.³⁾

최근에 저자들은 건강검진 시에 촬영한 뇌 전산화단층촬영에서 무증상의 접형동 점액낭종이 의심되어 내원한 환자를 내시경 부비동 수술을 한 후 발생한 뇌척수액비루로 인지하게 된 접형동에서 발생한 수막뇌류를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

51세 남성이 내원 2년 전에 건강검진을 목적으로 시행한 뇌 전산화단층촬영에서 우측 접형동의 낭종병변이 발견되어 내원하였다(Fig. 1). 환자는 정상적인 사회생활을 하고 있었으며, 안면기형을 포함한 다른 선천적인 기형이나 뇌수막염, 수술, 외상의 기왕력은 없었다. 문진상에서 비폐색감, 비루, 시야

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

이상, 두통 등의 증상도 호소하지 않았으며, 외래에서 시행한 비내시경 검사상 특이소견은 없었다. 부비동 컴퓨터전산화단층촬영에서 우측 접형동을 완전히 채우는 연조직 음영이 접형동 중벽을 밀어내며 반대측으로 확장시키는 소견을 보이고, 여러 부위에서 골 미란이 확인되었다(Fig. 1A and B). 이러한 영상결과를 근거로 우측 접형동의 점액낭종 진단하에 내시경을 이용한 조대술을 계획하였고, 수술 과정에서 접형동의 앞벽을 제거하자 박동성이 없는 투명한 맑은 액체가 흘러나왔고, 수술 시 제거한 접형동 점막의 일부를 채취하여 조직검사를 실시하였다. 수술 후 2일 째에 비강 내 패킹된 Mero-cel (Medtronic Inc., Minneapolis, MN, USA)을 제거하고

3일째에 퇴원을 할 예정이었는데, 갑자기 우측코에서 뇌척수액 비루로 추정되는 맑은 액체가 떨어지는 것을 확인하였다. 뇌척수액비루로 추정되어 응급으로 국소마취하에 접형동 내를 관찰하였는데, 양와위에서는 특별히 박동성으로 유출되는 액체는 관찰되지 않았으나 접형동 내에 수양성 액체가 저류되어 있었다. 수양성 액체를 흡인한 후 급속하게 액체가 저류되지 않았으나, 수술 전 컴퓨터전산화단층촬영의 소견을 바탕으로 골 미란이 의심되는 우측 접형동의 측후벽에 하비갑개 점막을 채취하여 유리이식을 한 후 fibrin glue를 이용하여 접착을 시키고 Spongostan (Johnson & Johnson Medical N.V., Diegem, Belgium), Surgicel (Ethcion SARL, Neucha-

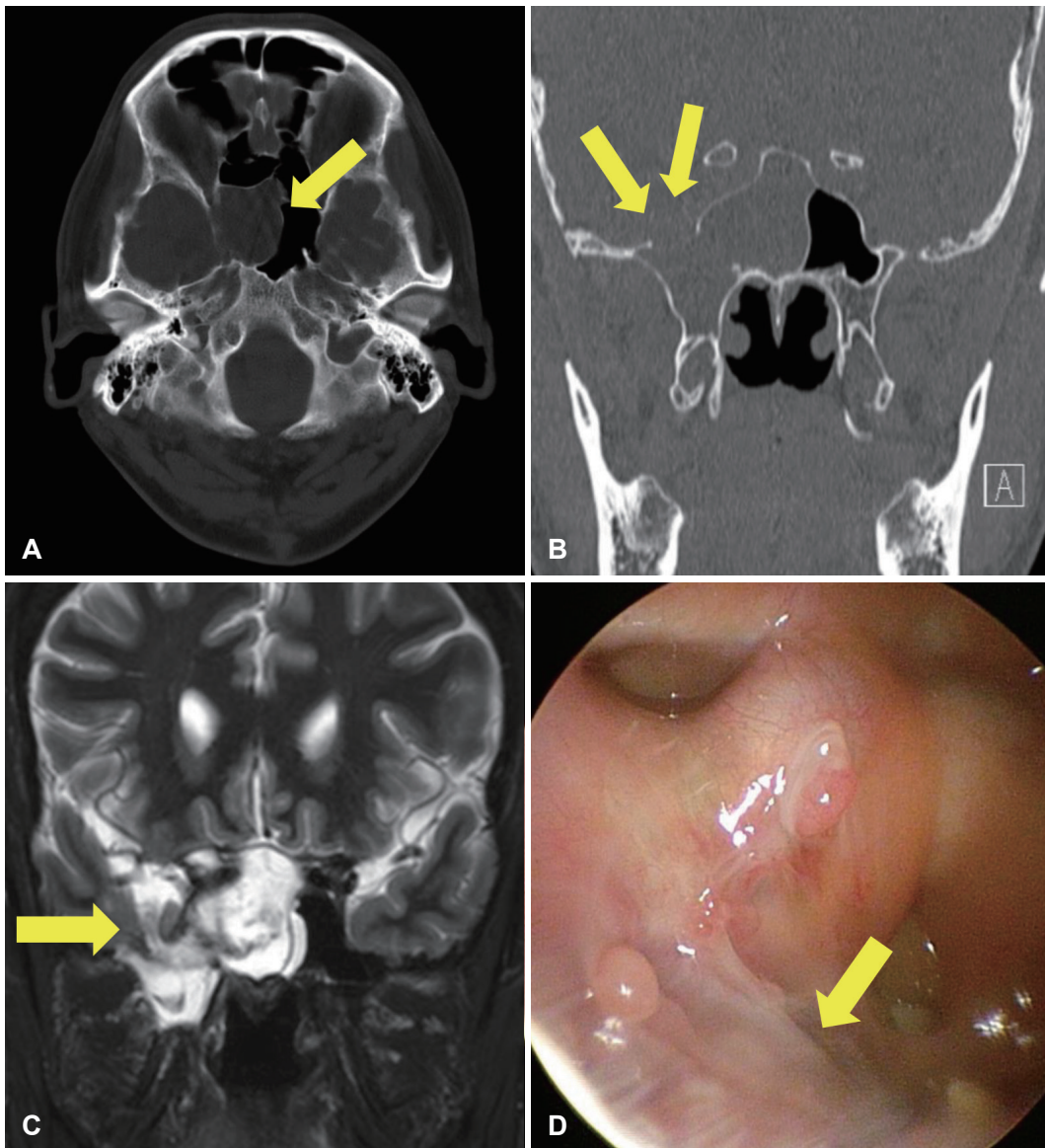


Fig. 1. Image findings of sphenoidal meningoencephalocele patient before and after surgery. Brain CT (A) shows the expanded wall of sphenoid sinus wall (arrow) and paranasal sinus CT (B) demonstrates the opacification of sphenoid sinus associated with bony wall thinning or erosion (arrows). C: MRI (T2 weighted image) shows temporal lobe herniation (arrow). D: Endoscopic view of right sphenoid sinus 1 year after surgery shows engrafted inferior turbinate mucosa (arrow) at the posterolateral wall of the sinus.

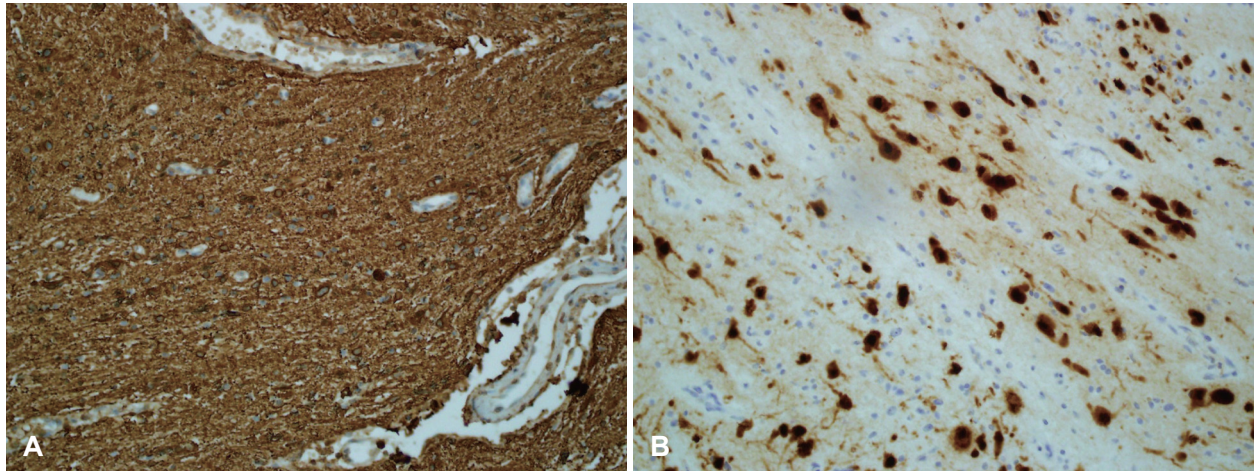


Fig. 2. Immunohistochemical study shows the glial fibrillary acidic protein (A; GFAP stain, ×400) and Neu-N positive cells (B; Neu-N stain, ×400) in biopsy specimen. GFAP, glial fibrillary acidic protein.

tel, Switzerland)을 이용하여 접형동 내를 보강하고 수술을 마쳤다. 그 후 뇌척수액비루의 유출이 지속되지 않았으며, 뇌류의 가능성을 확인하기 위하여 촬영한 부비동 자기공명영상 결과 우측 중두개저의 골 결손을 통한 뇌 측두엽의 접형동 내로 이탈소견이 관찰되었다(Fig. 1C). 뇌척수액비루의 재유출 여부를 관찰하는 과정에서 최초 수술 후 3일부터 고열이 나타나기 시작하여 국소성 뇌막염을 의심하여 항생제 치료를 한 후 비루나 두통 없이 퇴원하였고, 수술 후 1년 뒤까지 뇌척수액비루의 유출이나 특별한 염증 소견이 없는 접형동 점막이 관찰되고 있다(Fig. 1D).

흥미롭게도 수술 시 채취한 접형동 점막의 조직검사 결과에서는 각각 별아교세포(astrocyte)와 신경세포(neuron)의 표식자인 glial fibrillary acidic protein과 Neu-N에 양성반응을 나타내어 수술 시 채취한 조직은 부비동 점막이 아니라 뇌의 실질조직임을 확인시켜주었다(Fig. 2). 후향적으로 검토한 수술 전 컴퓨터전산화단층촬영 영상의 관상면에서 우측 접형동이 우측 익상돌기(ptyergoid process)로 확장되며 측기화(lateral pneumatization)되어 뇌류에 합당한 소견임을 확인할 수 있었다(Fig. 1B).

고 찰

뇌류(encephalocele)는 두개골 결손부위를 통해 두개강 내의 내용물이 두개 외로 탈출하는 질환으로 발생부위에 따라 전두형(sincipital), 후두형(occipital), 그리고 기저형(basal)으로 분류한다.⁴⁾ 기저형은 뇌류 중에서도 드물어서 40000명 중 1명에서 나타난다.⁵⁾ 기저형 뇌류의 종류에는 경사골부, 접형사골부, 경접형부, 접형안와부가 있다. 이 중에서 경접형부형은 가장 드물어서 기저형 뇌류의 5%를 차지한다.⁶⁾ 이러한 뇌

류는 보통 출생 시 안면부 기형과 함께 발견되지만 출생 시에 발견되지 못하는 경우 소아청소년기에 비폐색감과 맑은 비루로 발견되는 경우도 있다.⁷⁾ 그러나 성인에서 무증상으로 발견되는 경우는 매우 드물어 비인두에서 우연히 발견한 뇌류 증례를 Ertas 등⁸⁾이 보고한 경우가 있다.

염증성 혹은 종양 등을 포함한 접형동에 고립되어 발생하는 병변은 접형동에 인접한 신경 혈관 등 주위 구조물로 팽창하거나 침범하여 다양한 증상이 나타나게 된다.⁹⁾ 가장 일반적인 증상은 두통으로 종양의 28%, 염증성병변의 98%에서 발생하며, 그 다음 증상으로는 안과증상, 뇌 신경 및 삼차신경의 압박 혹은 침범으로 인한 동통 혹은 감각이상 등이 발생한다.¹⁾ 그러나 다른 부위의 뇌류와 유사하게 접형동에서 발생한 뇌류의 주요 증상은 뇌척수액비루와 재발성 뇌수막염의 발생이다.^{10,11)} 그럼에도 불구하고 본 증례에서는 무증상으로 건강검진에서 우연히 발견된 우측 접형동에서 발생한 연조직 음영 소견과 접형동 골막이 내측으로 팽창하는 소견이 발견되어 내원하였다. 실제로 접형동 점액낭종의 컴퓨터단층촬영 소견은 골막의 부분적 미란소견이 보이거나 팽창소견과 동반된 골벽의 흡수소견이 관찰된다.¹²⁾ 따라서 본 저자들은 접형동에 발생한 점액낭종으로 추정하고 접형동 조대술을 시행하였다. 접형동의 앞벽을 제거하자 박동성이 없는 투명한 맑은 액체가 흘러나오는 것을 확인하였고 수술과정에서 접형동 내에 남아있는 저류된 액체를 흡인한 후에는 더 이상 액체가 저류되는 소견이 관찰되지 않아 비강패킹 후 수술을 끝냈다. 일반적으로 점액낭종을 제거 시 관찰되는 점액성 분비물에 비해서 수양성에 가까운 분비물이었지만 분비된 액체를 제거한 후에는 박동성으로 분출되는 분비물이 더 이상 관찰되지 않았으며, 접형동의 내부가 일반적으로 관찰되는 점막으로 덮혀져 있었다. 따라서 수술 당시는 수막뇌류를 의심하지 못

하고 단순한 점액낭종으로 추정하였고 채취한 점막을 병리학 적 검사를 의뢰하고 수술을 끝마치게 되었다.

Rozzi 등¹³⁾은 점액낭종 내의 분비물은 뇌척수액과 비슷한 밀도를 가지고 있어 접형동 내에서 발생한 수막류와 감별진 단이 어렵다고 하고 있으며, 컴퓨터전산화단층촬영 영상에서 는 동질의 액체음영과 접형동벽의 팽창소견을 보이지만 골벽 의 미란소견은 관찰되지 않는다고 제시하고 있다. 그러나 수 막뇌류의 경우에는 골미란이 관찰되는 것으로 감별할 수 있 다고 제시하고 있다.

수술과정 중 혹시 접형동에 누공이 발생하여 뇌척수액 비 루가 발생하였는지 확인하기 위하여 응급수술 과정에 박동성 뇌척수액 비루가 관찰되는지를 양와위에서 확인하였는데 수 술실에서는 박동성 뇌척수액비루의 유출이 확인되지 않았다. 누공을 정확하게 확인하지 못한 상태에서 술전 촬영한 컴퓨 터단층촬영에서 누공이 의심되는 접형동의 외측부위를 하비 갑개 점막을 이용하여 유리이식하고 접형동을 폐쇄시킨 다음 뇌척수액 비루가 관찰되지 않았다.

수술소견과 수술 전 영상검사 및 조직검사를 근거로 판단 하면 본 증례는 외상력이나 증상 없이 성인에서 우연히 발견 된 경접형부형 두개저 뇌류임을 확인할 수 있었다. 경접형부 형 뇌류의 발생원인은 확실하지 않으나 접형골 골화 중심부 (sphenoid ossification center)가 충분히 성장하지 못함으로 써 구조물 사이에 결합이 발생하여 유발된 뇌기저부의 골부 결손 즉, foramen caecum (patent craniopharyngeal canal) 혹은 Sternberg's canal이라 불리는 골부 사이의 틈으로 뇌척수액비루와 뇌류가 발생한다고 알려지고 있다.¹⁴⁾

경접형부형 두개저 뇌류의 치료는 발생부위에 따라 다르지 만 경두개 접근법과 내시경을 이용한 비내접근법이 제시되고 있다. 내시경을 이용한 비내접근법이나 혹은 경두개 접근법 을 이용하여도 근치를 위해서는 발생한 뇌류의 제거와 함께 골부결손의 재건술이 유용할 수 있다고 제시하고 있다.¹⁵⁾

본 증례는 뇌 전산화단층촬영 결과 접형동에 국한되어 발 생한 점액낭종으로 추정하고 시행한 접형동 조대술 후 발생 한 뇌척수액비루의 발생을 인지함으로써 진단된 뇌수막류를 내시경을 이용한 비내접근법으로 하비갑개 유리 이식으로 치 유효하였다.

고립성 접형동 병변이 있을 때 비특이적 염증, 진균성 염증, 점액낭종, 종양성 병변 외에도 수막뇌류도 감별진단해야 할 질환으로 관심을 갖는 것이 필요하다. 특히 접형동의 함기화 가 확장되며 부비동 컴퓨터전산화단층촬영에서 골미란 소견 이 관찰되는 경우에는 수막뇌류의 가능성을 수술 전 확인하 는 것이 필요하다.

Acknowledgments

None.

Author Contribution

Conceptualization: all authors. Data curation: all authors. Formal analysis: Jiwon Kwak, Hyeongeun Kim, Sang Hag Lee. Funding acquisition: Sang Hag Lee. Investigation: all authors. Methodology: Jiwon Kwak, Hyeongeun Kim, Sang Hag Lee. Project administration: Sang Hag Lee. Resources: Sang Hag Lee. Supervision: Sang Hag Lee. Validation: Sang Hag Lee. Visualization: Sang Hag Lee. Writing—original draft: Young-Chan Kim, Sang Hag Lee. Writing—review & editing: Young-Chan Kim, Sang Hag Lee.

ORCID

Sang Hag Lee <https://orcid.org/0000-0001-7698-2707>

Young-Chan Kim <https://orcid.org/0000-0001-9510-1354>

REFERENCES

- 1) Grillone GA, Kasznica P. Isolated sphenoid sinus disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2004;37(2):435-51.
- 2) Kim SW, Mo JH, Hwang CH, Kin IS, Lee CH, Rhee CS, et al. Isolated sphenoid sinus lesion: A clinical analysis of 56 cases. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(4):471-5.
- 3) Marcolini TR, Sfraider MC, Socher JA, Lucena GO. Differential diagnosis and treatment of isolated pathologies of the sphenoid sinus: Retrospective study of 46 cases. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2015;19(2):124-9.
- 4) Velho V, Naik H, Survashe P, Guthe S, Bhide A, Bhople L, et al. Management strategies of cranial encephaloceles: A neurosurgical challenge. *Asian J Neurosurg* 2019;14(3):718-24.
- 5) Kubo A, Sakata K, Maegawa J, Yamamoto I. Transethmoidal meningoencephalocele in an elderly woman. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005;45(6):322-6.
- 6) Joo BY, Bae WY, Koh TK, Seo JW. A case of endoscopic reconstruction of skull base defect combined with meningoencephalocele in the sphenoid sinus. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2015;58(3):200-4.
- 7) Harada N, Nemoto M, Miyazaki C, Kondo K, Masuda H, Nomoto J, et al. Basal encephalocele in an adult patient presenting with minor anomalies: A case report. *J Med Case Rep* 2014;8:24.
- 8) Ertas B, Aksoy EA, Unal OF. Nasopharyngeal mass diagnosed as transsphenoidal encephalocele in an adult patient. *J Craniofac Surg* 2015;26(8):e793-4.
- 9) Mra Z, Roach JC, Brook AL. Infectious and neoplastic diseases of the sphenoid sinus—a report of 10 cases. *Rhinology* 2002;40(1):34-40.
- 10) Landreneau FE, Mickey B, Coimbra C. Surgical treatment of cerebrospinal fluid fistulae involving lateral extension of the sphenoid sinus. *Neurosurgery* 1998;42(5):1101-4; discussion 1104-5.
- 11) Arai A, Mizukawa K, Nishihara M, Fujita A, Hosoda K, Kohmura E. Spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea associated with a far lateral temporal encephalocele—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50(3):243-5.
- 12) Lewin JS, Curtin HD, Eelkema E, Obuchowski N. Benign expansive lesions of the sphenoid sinus; differentiation from normal asymmetry of the lateral recesses. *Am J Neuroradiol* 1999;20(3):461-6.
- 13) Rozzi R, Behringer J, Obajuluwa A, Wilczynski M. Spontaneous unilateral intrasphenoidal meningocele. *J Radiol Case Rep* 2020;14(8):1-7.
- 14) Catala M. Embryology of the sphenoid bone. *J Neuroradiol* 2003;30(4):196-200.
- 15) Hammer A, Baer I, Geletnek K, Steiner HH. Cerebrospinal fluid rhinorrhea and seizure caused by temporo-sphenoidal encephalocele. *Korean Neurosurg Soc* 2015;57(4):298-302.