

신생아에서 심한 안와골 결손을 동반한 교세포 분리종

중앙대학교 의과대학 중앙대학교병원 소아청소년과¹, 영상의학과², 이비인후과³

한석환¹ · 김태희¹ · 이나미¹ · 김재균² · 이세영³

Glial Choristoma Accompanied with Severe Bony Defect in Orbit in a Newborn

Suk Hwan Han, M.D.¹, Tae Hee Kim¹, Na Mi Lee, M.D.¹,
Jae Kyun Kim, M.D., Ph.D.², and She Young Lee, M.D., Ph.D.³

¹Departments of Pediatrics, ²Radiology, ³Otorhinolaryngology, Chung-Ang University Hospital,
Chung-Ang University College of Medicine, Seoul, Korea

Glial choristoma is a mass-like lesion composed of otherwise normal, mature brain tissue that is isolated from the spinal cord and cranial cavity. In generally, this choristoma involves extracranial midline structures, especially the nose, as well as the nasopharynx, oropharynx and cleft. Glial choristomas rarely involve extracranial non-midline structures such as the scalp, orbit, middle ear or mastoid and account for approximately 10% of all glial choristomas. Moreover, such glial choristoma presentations are usually seen in adults, most of whom have predisposing factors such as trauma, surgery, or chronic inflammation. Here, we present a case of a glial choristoma that invaded a neonate's the nasopharynx, oropharynx, oral cavity and orbit.

Key Words : Brain, Choristoma, Heterotopia, Orbit, Newborn

교세포 이소종(glial heterotopia)으로 알려져 있는 교세포 분리종(glial choristoma)은 정상적인 뇌 조직의 종괴 같은 병변이 뇌 이외의 다른 장소에서 나타나는 것을 의미한다.¹⁻³ 주로 두개 외 정중 구조물(extracranial midline structures)을 침범하며 특히 코, 목, 비인두(nasopharynx)와 입인두(oropharynx) 등에 호발하나, 두개 외 비정중 구조물(extracranial non-midline structures)을 침범하는 경우는 드물다.⁴ 성인에서는 외상, 수술과 만성염증 등의 선행요인을 가진 증례들이 보고된 바 있으나 신생아에서는 드물게 발생하고 국내에서도 보고된 바 있다.^{5,6} 이에 저자들은 비인두, 입인두, 구강과 안와를 광범위하게 침범한 신생아 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는

바이다.

증례

환아: 정○○ 아기, 남아

주소: 호흡곤란, 입인두와 오른쪽 볼의 종괴

출생력 및 현병력: 재태 연령 40주 1일, 출생 체중 2,850 g, 질식분만으로 출생한 환아로 출생 직후 호흡곤란과 오른쪽 볼에 종괴(Fig. 1)를 주소로 타 병원에서 인공 환기기를 적용 받았고 수술 위해 생후 5일째 본원에 전원되었다.

산모력: 산모는 29세로 첫 번째 임신이었으며, 그 외에 특이 병력은 없었다. 산전검사에서 신경관 결손증이 의심되어 양수검사를 시행 받았으나 특이소견은 관찰되지 않았다.

이학적 소견: 환아는 기관삽관 없이 기도유지만 유지한 채로 전원되었다. 출생 당시부터 오른쪽 뺨이 크게 부풀어 있는 상태로 부드러운 양상을 보였으며 구강에는 약 4

접수: 2014년 10월 6일, 수정: 2014년 10월 16일

승인: 2014년 10월 17일

주관책임자: 이나미, 156-755 서울시 동작구 흑석로 102

중앙대학교병원 소아청소년과

전화: 02)6299-3181, 전송: 02)6264-2167

E-mail: piana81@hotmail.com

Copyright© By The Korean Society of Perinatology

×4 cm의 딱딱한 종괴가 고정된 양상으로 입 안 가득 관찰되었으며 이로 인한 기도의 폐쇄로 호흡곤란이 있었다. 증상은 체위 변화에 의해 호전과 악화를 반복하였다. 신체검진에서 협착음(stridor)이 청진되었다. 안와의 움직임과 얼굴 근육의 움직임은 정상이었고 청력은 정상이었다.

검사소견 및 치료경과 : 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)에서 3.1×2.4 cm 크기의 오른쪽 하부 안와벽의 침범을 동반한 낭과 고형물이 혼합된 종괴가 관찰되었다(Fig. 2A). 약 2.5×2.2 cm 크기의 다방낭성 종괴(multiloculated cystic mass)가 우측 저작근 공간(masticator space)과 볼 공간(buccal space)에서 관찰되었으며 낭성 종괴는 파열공(foramen lacerum)을 통하여 서로 연결되었다(Fig. 2B). 오른쪽 얼굴의 뼈 결함이 컴퓨터 단층촬영(computed tomography, CT)에서 뚜렷하

게 관찰되었다(Fig. 2C). 그러나 중추신경계와 연결되어 있지는 않았다. 뼈 결함이 너무 커서 오른쪽 볼과 구강으로 이어지고 있는 종괴를 한꺼번에 제거할 수는 없는 상태였기 때문에 기도를 막고 있는 종괴 부분을 제거하기 위해 감량술(debulking surgery)과 절제생검(excisional biopsy)을 시행하였다. 조직학상 교세포 분리종으로 관찰되었고, 종괴는 성숙한 교세포 조직(glial tissue)과 유두상 모양의 맥락 열기(choroid plexus)로 구성되었다(Fig. 3A). 각각은 아교세포 섬유산성단백질(glial fibrillary acidic protein, GFAP)에서 강한 양성을 보였다(Fig. 3B). 낭종의 낭액(cystic fluid)을 분석한 결과 낭액은 전부 림프구로 구성되어 있었다. 교세포 조직은 정상적인 세포성(normal cellularity)이었고 세포의 비정형성(atypia)이나 다형성(pleomorphism)은 관찰되지 않았고, 염증 반응이나 신경아교

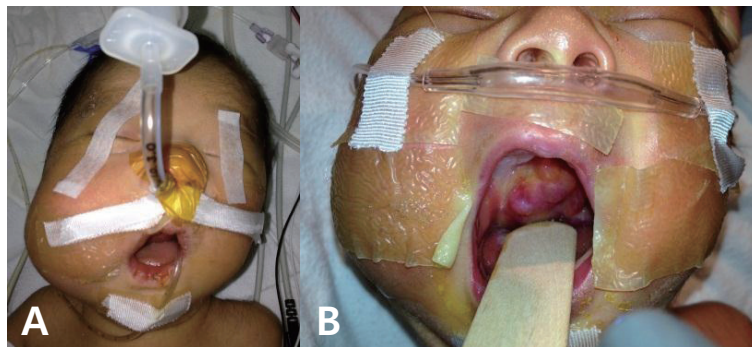


Fig. 1. Gross photographs taken prior to surgery. A mass at the right buccal area (A) and a mass in the oral cavity with mouth was opened (B).

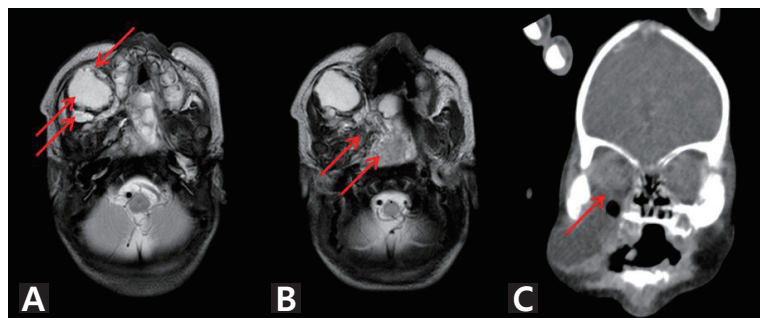


Fig. 2. The patient's radiologic findings. Magnetic resonance image (MRI) showing a mixed cystic and solid lesion approximately 3.1x2.4 cm with a bony defect in the right inferior orbital wall (A). MRI showing a multiloculated cystic mass approximately 2.5x2.2 cm with peripheral enhancement in the right masticator and buccal space as well as connected with cystic lesion in right foramen lacerum on MRI (B) and a computed tomography scan showing a bony defect in the right orbit floor (C).

증(gliosis)은 확인되지 않았다. 구강내 종괴 부분의 감량술을 시행한 이후 호흡곤란 증상은 호전되었으나 수술 받은 다음날부터 오른쪽 뺨의 종괴가 계속 커지기 시작하였다. 주사기로 오른쪽 뺨의 낭종 부분의 흡인을 몇 차례 시행하였으나 몇 시간 내로 낭액이 차오르는 양상을 보여 첫 수술 일주일 후에 낭액이 입안으로 자연스럽게 배액이 되도록 오른쪽 뺨의 주머니형성술(marsupialization)을 시행하였다. 이후 환아는 호흡곤란 없이 수유진행이 잘되어 퇴원하였고, 2-3년 후 이비인후과, 성형외과, 안과와 협진하여 종괴 제거와 함께 재건술을 추가로 시행할 예정이다.

고 찰

신생아에서 두정부 특히 구강내에 발생하는 종괴의 종류에는 기형종(teratoma), 신경아교종(glioma), 혈관종(hemangioma), 낭성 림프관종(cystic hygroma), 신경섬유종(neurofibroma), 근섬유종(myofibroma), 뇌류(encephalocele)가 흔하게 있으나 아주 드물게는 이소성 뇌조직(heterotopic brain tissue)도 있다.⁷ 이소성 뇌 조직은 태생학적으로 뇌 조직이 탈출되어 중추 신경 계통과의 연결이 단절된 것을 말한다. 이 중 이소성 뇌조직의 하나인 교세포 이소종은 1907년 Wolbach에 의해 보고되었는데, 두개강, 척수(spinal cord)로부터 기원한 성숙한 뇌조직으로 구성된 성숙한 종괴-유사 병변을 말한다.⁸ 교세포 이소종은 발견되는 위치와 가능한 병리학적 기전에 의해 6가지

lesions, intracranial extracerebral lesions, midline lesions, distal lesions of the lung and uterus, extracranial non-midline lesions)로 분류할 수 있다.^{3,4,9} 대부분의 경우에서 두개 외 정중구조물에서 병변이 관찰되는데 특징적으로 코, 비인두에서 많이 관찰된다.^{3,6} 성인에서는 주로 수술력과 외상, 만성 염증과 연관된 경우가 많이 보고된다.^{4,6,9,10} 이는 대부분의 증례가 뇌류와 연관성이 있음을 의미한다.⁵ 신생아시기에 구강, 중이(middle ear), 위턱 얼굴(maxillofacial), 관자뼈(temporal bone) 등에서 교세포 분리종이 발견되었던 경우가 보고되었고,^{1,3,11} 일반적으로 신생아기에 발견은 되지만 주로 증상이 없는 경우가 많아 수술을 나중에 하는 경향을 볼 수 있다. 그러나 본 증례에서는 병변이 정중구조물인 입인두, 비인두, 구개와 두개 외 비정중 구조물인 안와골을 모두 광범위하게 침범하였으며 특히 안와골을 심하게 침범하여 오른쪽 안와골의 결손을 초래하였다. 그리고 신생아이면서 다른 선행요인이 없고 중추신경계와 연결이 없다는 점을 특징적으로 볼 수 있다.

조직학적으로 이소성 뇌조직은 반드시 신경아교종(glioma), 수막종(meningioma), 신경종(neuroma) 및 슈반세포종(schwannoma) 등의 신생물과 반드시 구별되어야 하며, 만성염증 또한 배제되어야 한다.^{6,9} 그러나 본 증례에서의 종괴는 교세포 조직과 맥락 열기 유사조직으로 관찰되었고 만성 염증세포 없이 성숙한, 정상 교세포들로 구성되어 있음이 관찰되었기에 신생물은 배제할 수 있었다. 과세포성(hypercellularity), 세포의 다형성(cellular pleo-

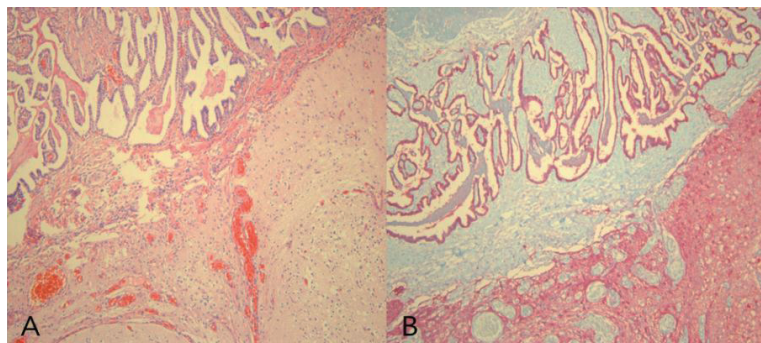


Fig. 3. Patient's pathologic findings. The mass is composed of mature glial tissue and choroid plexus-like area with papillary formation (A, Hematoxylin-and-eosin stain, x100). Both the glial and choroid plexus-like area showing a strong positive reaction for glial fibrillary acidic protein (B, x100).

morphism)은 관찰되지 않았기에 만성염증도 배제할 수 있었다.

영상학적으로, CT는 뼈의 연루 여부를, MRI는 뇌 조직과, 뇌 인접조직의 관계를 평가하는데 유용하다.^{2, 12} CT 상에서 심한 우측 안와골을 심하게 침범한 것을 관찰할 수 있었고, MRI 상에서 비인두, 입인두, 구개 등의 두개 외 구조물의 침범과 CNS와의 교통이 없음을 알 수 있었다.

교세포 분리종은 드문 질환으로 반드시 신생물과 만성 염증 질환과 감별되어야 하는데 영상의학적, 조직학적 소견 상 중대한 차이가 있지 않다. 그렇기 때문에 임상 양상, 영상의학적 소견, 병리학적 소견을 종합하여 드물지만, 진단 시에 교세포 분리종을 염두에 두어야 치료를 최적하게 할 수 있고 이로 인해 발생할 수 있는 합병증을 최소화 할 수 있을 것이다.

References

- 1) Heffner DK. Brain in the middle ear or nasal cavity: heterotopia or encephalocele? Ann Diagn Pathol 2004;8:252-7.
- 2) Klein MV, Schwaighofer BW, Sobel DF, Fantozzi RD, Heselink JR. Heterotopic brain in the middle ear: CT findings. J Comput Assist Tomogr 1989;13:1058-60.
- 3) Lee JI, Kim KK, Park YK, Eah KY, Kim JR. Glial choristoma in the middle ear and mastoid bone: a case report. J Korean Med Sci 2004;19:155-8.
- 4) Gyure KA, Thompson LD, Morrison AL. A clinicopathological study of 15 patients with neuroglial heterotopias and encephaloceles of the middle ear and mastoid region. Laryngoscope 2000;110:1731-5.
- 5) Dunham E, Armeni M. Glial choristoma of the temporal bone in a 7-month-old infant. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2013;139:944-6.
- 6) McGregor DH, Cherian R, Kepes JJ, Kepes M. Case reports: heterotopic brain tissue of middle ear associated with cholesteatoma. Am J Med Sci 1994;308:180-3.
- 7) Mohanty S, Das K, Correa MA, D'Cruz AJ. Extranasal glial heterotopia: case report. Neurol India 2003;51:248-9.
- 8) Wolbach SB. Congenital Rhabdomyoma of the Heart. J Med Res 1907;16:495-520.
- 9) Shemanski KA, Voth SE, Patitucci LB, Ma Y, Popnikolov N, Katsetos CD, et al. Glial choristoma of the middle ear. Ear Nose Throat J 2013;92:555-7.
- 10) Wu L, Sun J, Zhang F. Glial heterotopia of the middle ear and Eustachian tube in children. Otolaryngol Head Neck Surg 2013;148:884-5.
- 11) Sun LS, Sun ZP, Ma XC, Li TJ. Glial choristoma in the oral and maxillofacial region: a clinicopathologic study of 6 cases. Arch Pathol Lab Med 2008;132:984-8.
- 12) Kallman JE, Loewner LA, Yousem DM, Chalian AA, Lanza DC, Jin L, et al. Heterotopic brain in the pterygopalatine fossa. AJNR Am J Neuroradiol 1997;18:176-9.

= 국 문 초 록 =

교세포 분리종은 정상적인 성숙된 교세포 조직이 두개강 또는 척추강에서 발견되는 덩이로 정의할 수 있다. 일반적으로 두개 외 정중구조물에서 발생하는데 코를 많이 침범하며 그 외에 비인두, 구강 인두 그리고 구개에서 발견된다. 두개 외 정중외구조물을 침범하는 것으로 흔하지 않는 것으로 두피, 안와, 중이 그리고 유양동을 침범한다. 특히 정중구조물과 정중외구조물을 침범하는 경우는 드물어 전체의 약 10% 정도를 차지한다. 또 교세포 분리종은 대개 성인에서 많이 보고되고 다수의 경우에서 선행요인으로는 외상, 수술 그리고 만성 염증과 연관이 있다고 보고되었다. 이에 저자들은 정중구조물인 비인두, 구강 인두, 구개 그리고 정중외구조물인 안와를 침범한 선행요인이 없는 신생아의 증례를 보고한다.

중심 단어 : 뇌, 교세포 분리종, 이소종, 안와, 신생아