

혀에 발생한 선천성 미성숙 기형종 —1부점에 보고—

연세대학교 의과대학 병리학교실

윤 정 훈 · 이 기 범 · 박 찬 일

서 론

기형종은 배아기, 태생기, 혹은 성인기에 해당하는 체조직들이 정상 발생 위치와 다른 부위에 증식하여 발생한 종양으로서, 조직학적으로는 외·중·내배엽 중 둘 이상의 배엽으로 구성되는 것이 보통이다^{1,2)}. 이러한 기형종은 소아 종양의 약 3~5%를 차지하며 주로 천미부를 비롯한 신체의 중앙 부위나, 생식선에 발생하고³⁻⁶⁾, 두경부에 발생하는 예는 매우 희유하여 소아 기형종의 1~2%에 불과하다³⁾. 구강에 발생하는 경우에는 상악이나 구개의 두개협낭(Rathke's pouch) 부위에서 기시하여 구강밖으로 돌출하는 "상악체(epignathus)"를 형성하는 것이 대부분이며⁹⁻¹³⁾, 혀에 발생한 기형종은 1966년 Miller 등¹⁴⁾의 첫 예를 포함하여 지금까지 10예 미만이 보고 되었을 뿐이다¹⁵⁻¹⁷⁾.

저자들은 최근 신생 여아의 부검을 통해 혀에 발생한 거대한 선천성 미성숙 기형종을 경험하였기에 그 희유성에 비추어 보고하고자 한다.

증 례

본 예는 21세 주부에 의해 임신 28주 만에 제왕절개술로 분만된 여아로서 출생후, 곧 사망하였다. 부모 모두 건강하였으며, 양수과다증 이외의 임신중 특기할 만한 병력은 없었다. 산모의 혈중 α -fetoprotein 이 2,200 IU/ml로서 정상 중앙치의 약 4.5배로 증가되어 있어서 초음파 검사를 시행한 결과, 태아의 안

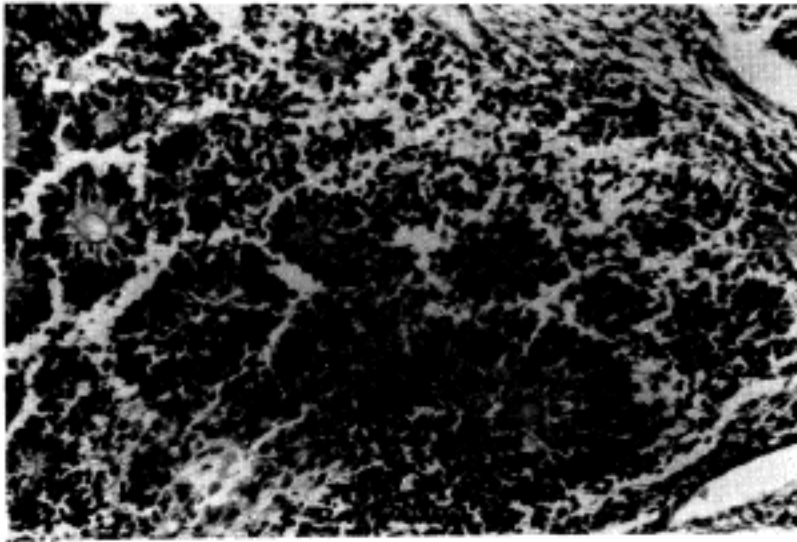
*본 논문의 요지는 1985년 대한병리학회 11월 월례집담회 석상에서 발표 되었음.



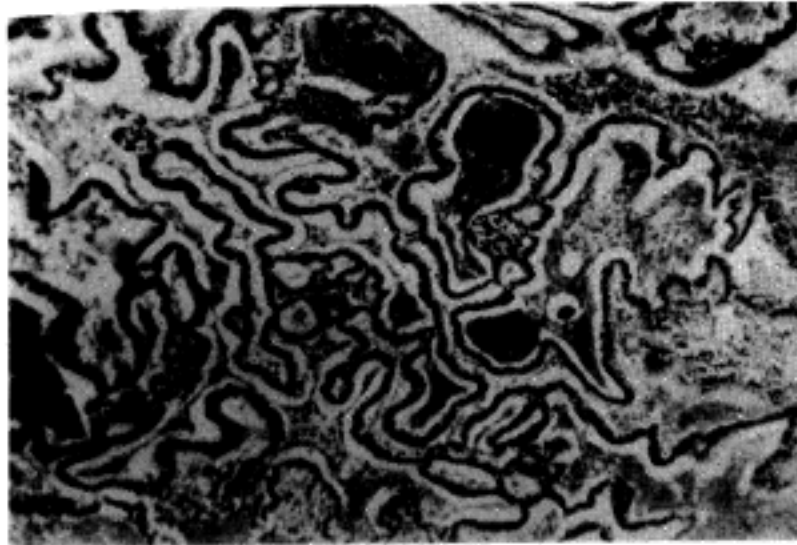
Fig. 1. Ultrasonography showing a huge and solid mass with a lobulated pattern, arising from fetal part of the mandibular portion.



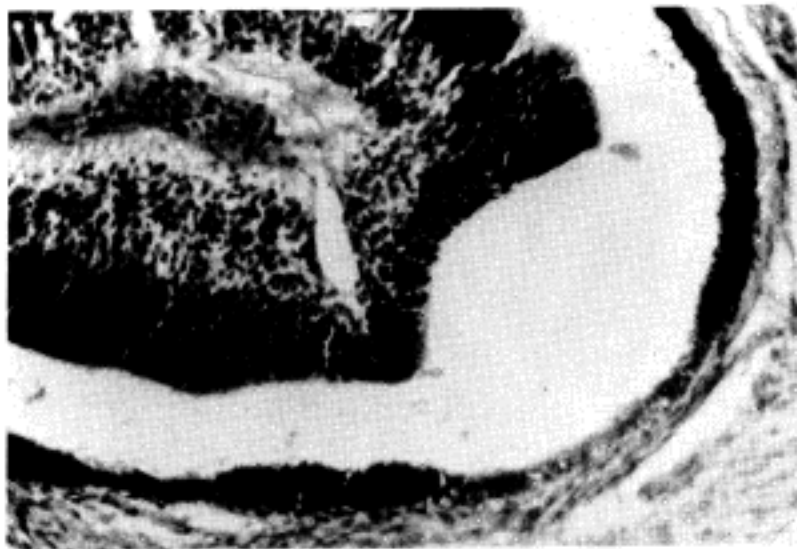
Fig. 2. A sagittal section through the mass originated from the tongue, showing a predominantly gray-white gyri-form structure.



a



b



c

Fig. 3. Photomicrographs of
 a) many rosettes, (H&E, $\times 200$)
 b) a well developed choroid plexus and, (H&E, $\times 200$)
 c) a retinal anlage with melanin pigments. (H&E, $\times 200$)

면 전 부에서 하악과 연결된 고형의 거대한 종괴가 관찰되었다 (Fig. 1).

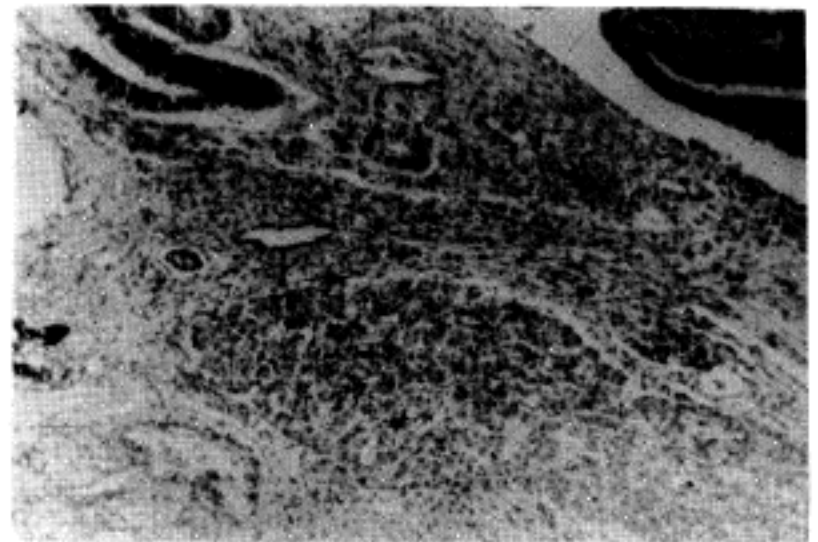


Fig. 4. A photomicrograph of liver tissues with extramedullary hematopoiesis as an endodermal component (H&E, $\times 100$).

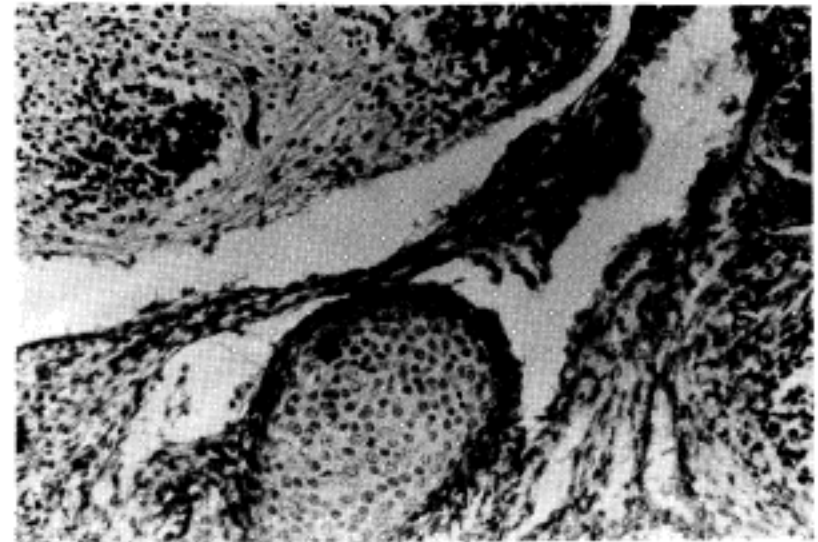


Fig. 5. A photomicrograph of an island of primitive cartilage as a mesodermal element. (H&E, $\times 200$)

부검 소견 : 육안적으로 종괴는 허의 후상부에서 기시하여 구강밖으로 돌출되어 있었다. 크기는 $12 \times 0.5 \times 6$ cm이었으며, 종괴의 외형은 다결절상이었고 암갈색을 띠었다. 종괴의 절단면은 대뇌 회 (gyrus)와 유사한 모양을 갖는 회백색의 연조직과 출혈을 동반한 황갈색의 조직이 불규칙하게 섞여 있었다 (Fig. 2). 심장, 폐, 간, 신장, 췌장 등 다른 장기나 조직은 정상이었다. 광학현미경적 검색상 종괴의 표면은 정상 허와 같이 편평 상피로 피복되어 있었으며, 종괴의 대부분은 미성숙 신경 외배엽 조직으로 구성되어 있었고, 맥락총 (choroid plexus)과 색소 침착층을 갖는 망막 구조도 관찰되었다. 부분적으로 조혈 기능을 보이는 간 조직, 원주 상피로 피복된 위장관 조직 그외에 미성숙 연골등이 관찰되었다. 간질 조직에는 다수의 핵 분열

상을 보이는 방추형 세포들이 밀집된 부위와 점액성 상을 취하는 곳도 있었다(Fig. 3~5).

고 찰

상악체(epignathus)란, 어원상으로 악골과의 연관성을 의미하나, 신생아의 구강내에 발생하는 기형종의 일반적인 통칭이며 생식선의 기형종의 최유한 형태로 알려져 있다^{9~13,18}. Schwalbe¹⁹는 상악체를 비대칭성 이중 기형(double monster)으로 간주하면서, 이를 기질화(organization)의 정도에 따라 아래와 같이 4가지로 분류하였으며

Class I. 제대에 의해 자생체(autosite)에 부착된 기생체(parasitic monster)

Class II. 제대에 의해 부착되어 있지 않은 분화가 잘 된 장기를 함유하는 불분명한 종괴

Class III. 통상의 기형종

Class IV. 단순 인두 혼합용종(hairy polyp)

Wynn 등¹⁰은 ① 단순 인두 혼합용종(hairy polyp), ② 세배엽의 모든 조직의 분화를 보이는 종괴, ③ 징기나 사지가 나타나는 종양 즉, 비대칭 쌍태로 분류하였다. 한편 Ewing²⁰은 세가지 배엽으로 구성된 것만을 진정한 상악체라 하였던 반면, Ehrlich¹³는 정확한 발생 부위에 따라 episphenoideus, epipalatus 혹은 epuranus, epignathus 등으로 기술하기를 제안하였다.

이러한 상악체는 조직발생학적으로 다른 기형종과 같이 속주내 조직 잔사에서 유래될 가능성도 있으나^{19,21,22}, parasitēhost 형태를 취하는 불완전한 이란성 쌍태(dizygotic origin)일 가능성도 있다^{10,13}. 상악체는 하악에 비해 상악, 특히 구개나 인·후두 부위

에 호발하는데 그 이유는 종양이 협인두막(buccopharyngeal membrane)과 척삭의 배미부(rostral end) 접촉점에 있는 구강 점막과 두개협낭(Rathke's pouch) 근접 부위에서 발생하기 때문인 것으로 설명하고 있다^{12,19}.

때로 두개 인두관(craniopharyngeal canal)을 통해 뇌강내로 파급되는 경우도 있고^{11,23}, 거대한 종괴 때문에 연하 및 호흡 장애가 초래되어 사망하기도 하며, 본 예에서와 같이 산모에 종종 양수과다증이 동반되기도 한다^{9,12,18}.

상악체중 특히, 혀에 발생한 예는 1966년 Miller 등¹⁴의 첫 보고 이래 Gier 등¹⁷(1967), Bras 등¹⁵(1969), Ficek 등¹⁶(1984)의 증례들을 포함하여 지금까지 10예만이 보고되었을 뿐이며, 전 예에서 외과적 절제에 의해 만족할 만한 결과를 얻었다(Table).

통상적인 기형종의 조직학적 분류에 따르면 본 증례는 양성 미성숙 기형종의 Grade 2에 속하며 schwalbe에 의한 상악체의 분류에 의해서는 Class III에 해당된다고 사료된다. 본 예에서는 특히, 산모의 혈중에서 α -fetoprotein의 증가가 발견되어 초음파로 종괴를 확인할 수 있었는데, 이는 종괴 구성 성분중의 간조직에 기인한 것으로 사료되며, 초음파 검사를 통하여 분만 전에 태아의 기형종을 진단할 수 있었던 것은 중요한 임상적 의의라 할 수 있겠다.

결 론

저자들은 임신 28주 만에 제왕절개술에 의해 분만된 후 곧 사망한 신생여아의 부검을 통해 혀에 발생한 거대한 선천성 미성숙 기형종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

Table. Teratomas of the tongue reported in literature

	Size	Site	Diagnosis	Tx. & Follow-up
Miller, et al (1966)	7 cm	Rt. lat.	Teratoma, benign	Excision No recur
Gier & Mac (1967)	.	.	Teratoma ?	.
Bras., et al (1969)	4 cm	Left	Gliomatous teratoma	Excision No recur
Bumbic, et al (1977)	.	Base	.	.
Ashley, et al (1983)
Ficek, et al (1984)	7 cm	Posterior	Teratoma, benign	Excision No recur
Present case	12 cm	Posterior	Teratoma, immature	Died soon after birth

REFERENCES

- 1) Ashley DJB: *Origin of teratomas. Cancer* 32:390, 1973
- 2) Engle RM, Elkins RC, Fletcher BD: *Retroperitoneal teratoma. Cancer* 22:1068, 1968
- 3) Mahour GH, Wolley MM, Trivedi SN, Landing BH: *Teratomas in infancy and childhood; Experience with 81 cases. Surgery* 76:309, 1974
- 4) Berry CL, Keeling J, Hilton C: *Teratomata in infancy and childhood; A review of 91 cases. J Pathol* 98:241, 1969
- 5) Valdiserri RO, Yunis EJ: *Sacroccocygeal teratomas; A review of 68 cases. Cancer* 48:217, 1981
- 6) Hart Isaacs JR: *Neoplasms in infants; A report of 265 cases Pathol Ann* 18:165, Part 2, 1983
- 7) Harms D, Janig U: *Immature teratomas of childhood; Report of 21 cases. Pathol Res Parct* 179:388, 1985
- 8) Sinniah D, Prathap K, Somasundram K: *Teratoma in infancy and childhood; A ten-year review at the University hospital, Kuala Lumpur. Cancer* 46:630, 1980
- 9) Tuson KWR: *Epignathus; Basicranial teratoma-A case report and review of the literature. Br J Surg.* 58:935, 1971
- 10) Whinn SK, Waxman S, Rithcie G, Askotlzy M: *Epignathus. Am J Dis Child* 9:495, 1956
- 11) Wilson JW, Gehgweiler JA: *Teratoma of the face associated with patent canal extending into the cranial cavity(Rathke's pouch) in a three-week-old child. J Pediatr Surg* 5:349, 1970
- 12) Stamatis FHD, Staurinos D: *Giant epignathus. J Pediatr Surg* 13:517, 1978
- 13) Erlich WE: *Teratoid parasites of the mouth. Am J Orthod* 31:650, 1945
- 14) Miller AP, Owens JB: *Teratoma of the tongue. Cancer* 19:1583, 1966
- 15) Bras G, Butts D, Hoyte DA: *Gliomatous teratoma of the tongue, Report of a case. Cancer* 24:1045, 1969
- 16) Ficek W, Bhargava RK, Kalani BP: *Lnigual teratoma, Indian Pediatrics* 21:175, 1984
- 17) Gier EA, Mac Nerland RH: *Benign teratoma of the tongue. Ill. Med J* 132:1133, 1967(Cited by Ficek W. et al)
- 18) Kaplan C, Perlmutter S, Molinoff S: *Epignathus with placental hydrops. Arch Pathol Lab Med* 104:374, 1980
- 19) Gonzales-Cussi F: *Extragonadal teratoma, Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology* 1982, 2nd series, Fascicle 18
- 20) Ewing J: *Neoplastic Diseases, 4th ed. 1940, Saunders* (Cited by Wynn SK. et al)
- 21) Arnold J: *Über behaarte Polypen der Rachen-Mundhöhle und deren Stellung zu den Teratomen. Arch Pathol Anat* 111:176, 1888(Cited by Wynn SK. et al)
- 22) Krafka J: *Teratoma. Arch Pathol* 21:756, 1936
- 23) 지계근, 고경혁, 박종택, 전종룡, 김희숙 : 두개내 기형종을 동반한 상악체 (Epignathus) 1예. 제 24차 종합 학술대회, 기초의학연합학술대회, 초록집, 대한의학 협회 p1984, p.62

= Abstract =

Congenital Immature Teratoma arising from the Tongue

—Report of an autopsy case—

Jung Hoon Yoon, D.D.S., Kyi Beom Lee, M.D.
and Chan Il Park, M.D.

Department of Pathology,
College of Medicine, Yonsei University

Congenital immature teratoma of the tongue is a exceedingly rare form of epignathus. We report here an autopsy case of a huge immature teratoma protruding from the tongue of a newborn female infant. The mass obstructed the mouth and caused hydramnios. The mother's serum level of alpha-fetoprotein was elevated, and the tumor was identified by a ultrasonogram subsequently done. Discussion on the histogenesis of epignathus was made through a review of literatures.