

구강으로 돌출한 선천성 두개내 기형종*

— 1 부검례 —

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

김영실 · 이교영 · 강창석 · 심상인 · 김선무

서 론

두개내 기형종은 드문 종양으로 두개내 종양의 0.5~2%를 차지한다^{1,2)}. 그 중 선천성으로 두개강을 거의 다 차지하는 경우는 매우 드물다. 두개내 기형종은 대부분 중심선상에서 발생하며 가장 호발하는 곳은 송과선 부위이다¹⁻³⁾. 두개강을 거의 다 차지하는 경우는 그 기원 부위를 알기 어려우며, 종양의 양성, 악성 여부에 관

계없이 사망률이 매우 높다⁴⁾. 저자들은 최근 사산아에서 두개강을 거의 다 대치한 기형종 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

본 증례는 25세 초산부로부터 재태기간 22주에 임신 중절된 여아로, 산전 검사로 시행한 복부 초음파 검사상 양수과다증과 태아뇌수종을 진단받았다. 분만시 개두술을 시행한 결과 다량의 뇌척수액이 배출되었다고 한다. 산모의 출산력은 0-0-0-0이며 과거력이나 가족력상 별 특이 소견은 없었다.

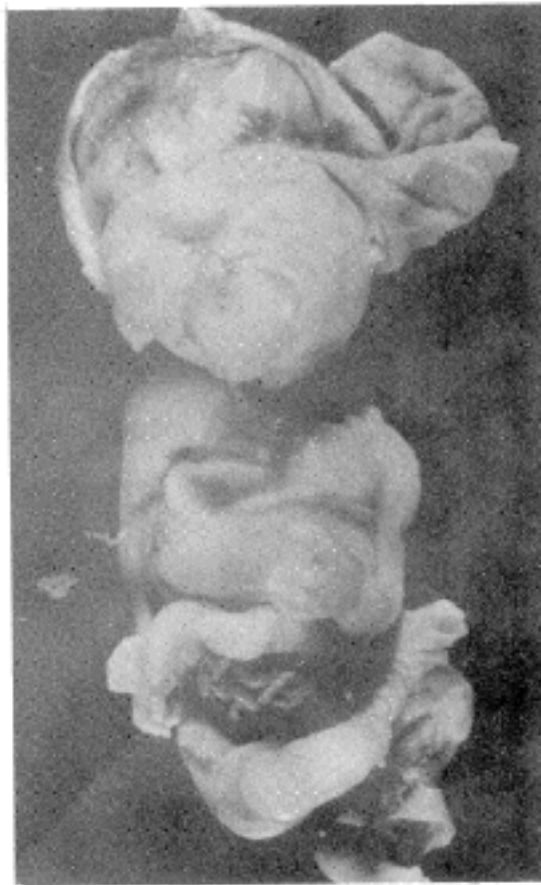


Fig. 1. Overall view of the fetus showing enlarged head and protruded mass from the mouth.



Fig. 2. Sagittal section of the head showing intracranial and oral mass. A short cord connecting two masses is noted (arrow).

*본 논문의 요지는 1989년 5월 12일 대한병리학회 제14차 춘계 학술대회에서 발표되었음.

**본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성비로 이루어졌음.

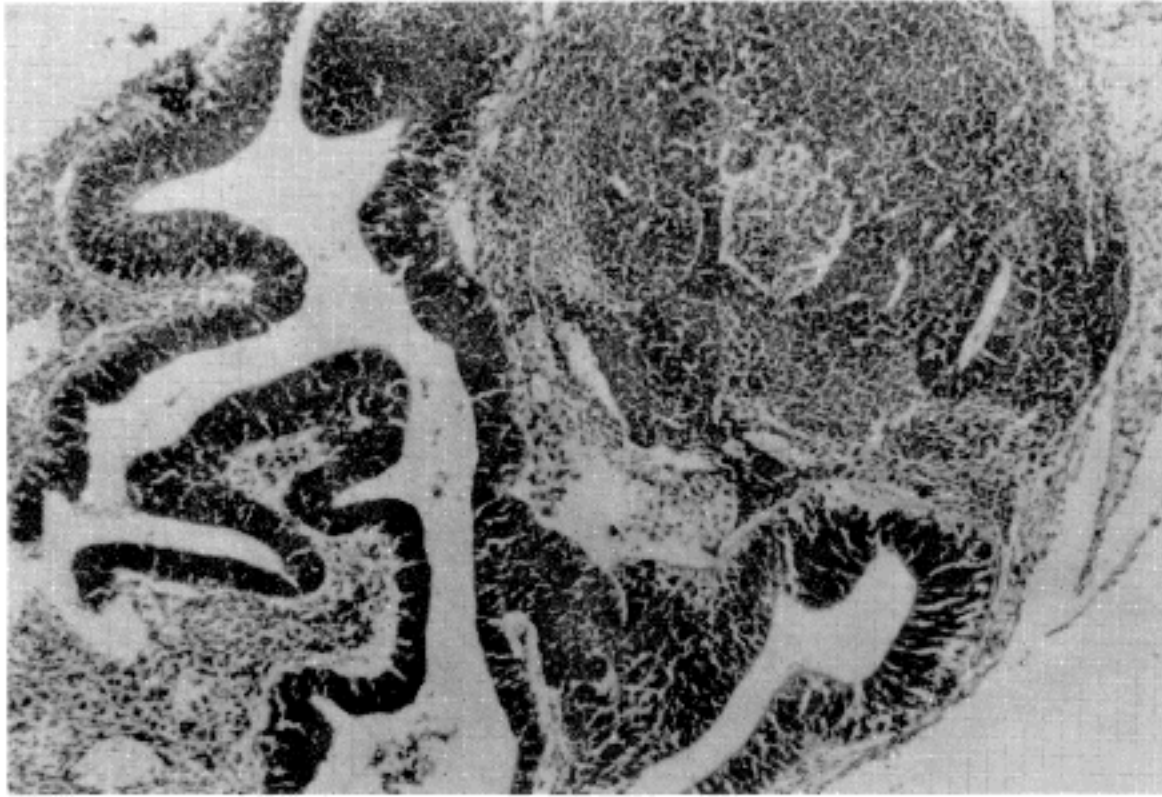


Fig. 3. Tubular immature neuroectodermal tissue. (H & E, $\times 100$)

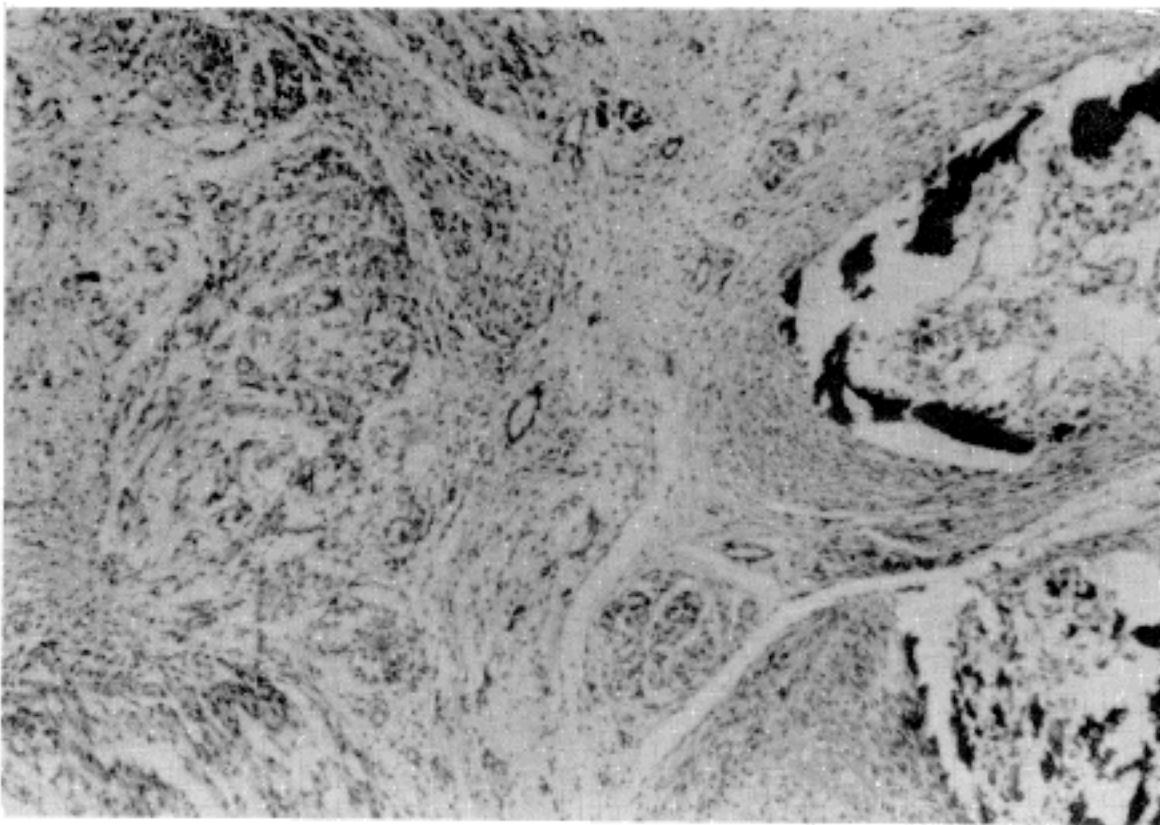


Fig. 4. Enchondral bone formation (right side) and skeletal muscle tissue (left side). (H & E, $\times 40$)

부검소견

태아는 체중 314 gm, 신장 26 cm, 두위가 29.5 cm였다. 다발성의 절개창이 두개, 전경부, 복부, 그리고 배부에서 관찰되었고, 피부 탈락이 심하였다. 두부는 매우 커져 있었으며 입을 통하여 회백색의 종괴가 돌출되어

있었다(Fig. 1). 두개의 천문들과 봉합들은 넓어져 있었고 절개창으로 인하여 뇌실질이 외부로 노출되어 있었다. 두개 절개시 두개강의 대부분은 종괴로 채워져 있었고 후두부에 소뇌가 눌러 있었다. 종괴는 크기가 8.5×6.4 cm으로 불규칙한 외면을 보였으며 뇌막 및 두개골과 유착되어 있었다. 시상단면상 구강내의 종괴와 두개강의 종괴는 두개저와 구개를 관통하는 작은 색(cord)

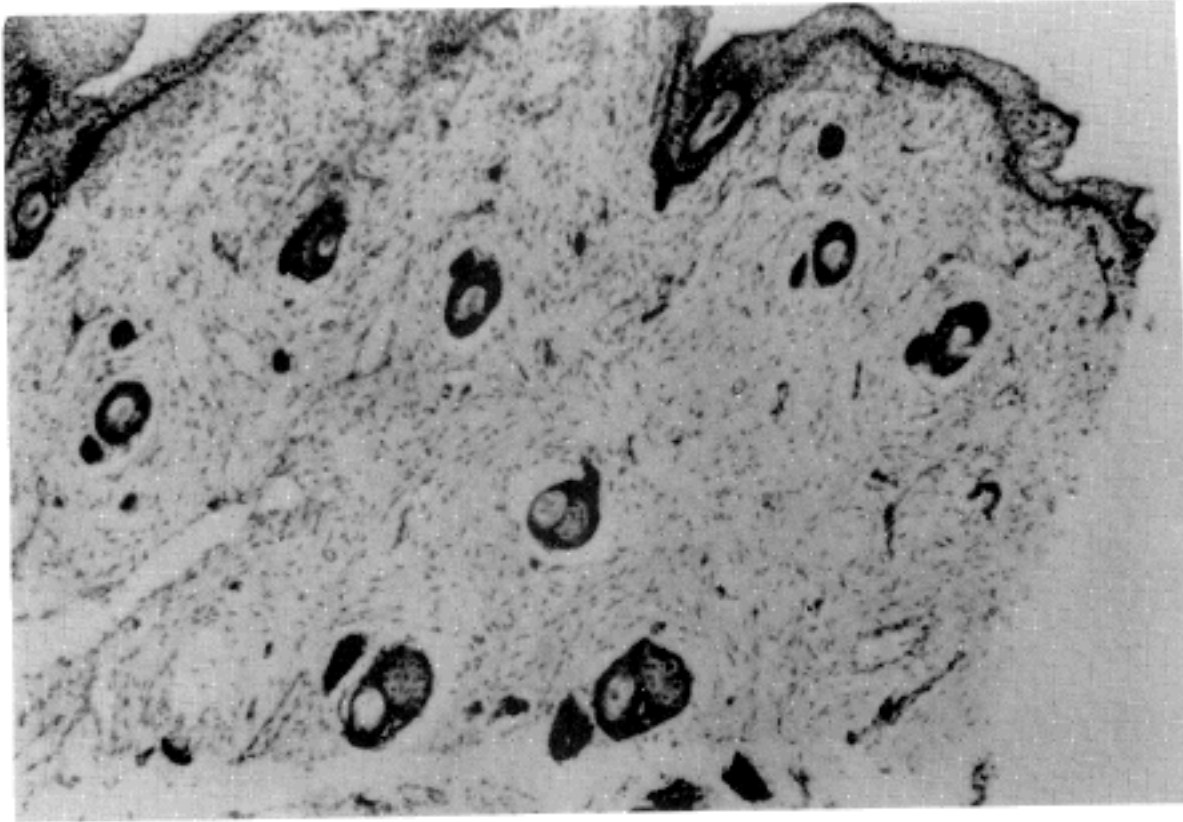


Fig. 5. Skin tissue containing many pilosebaceous units. (H & E, $\times 40$)

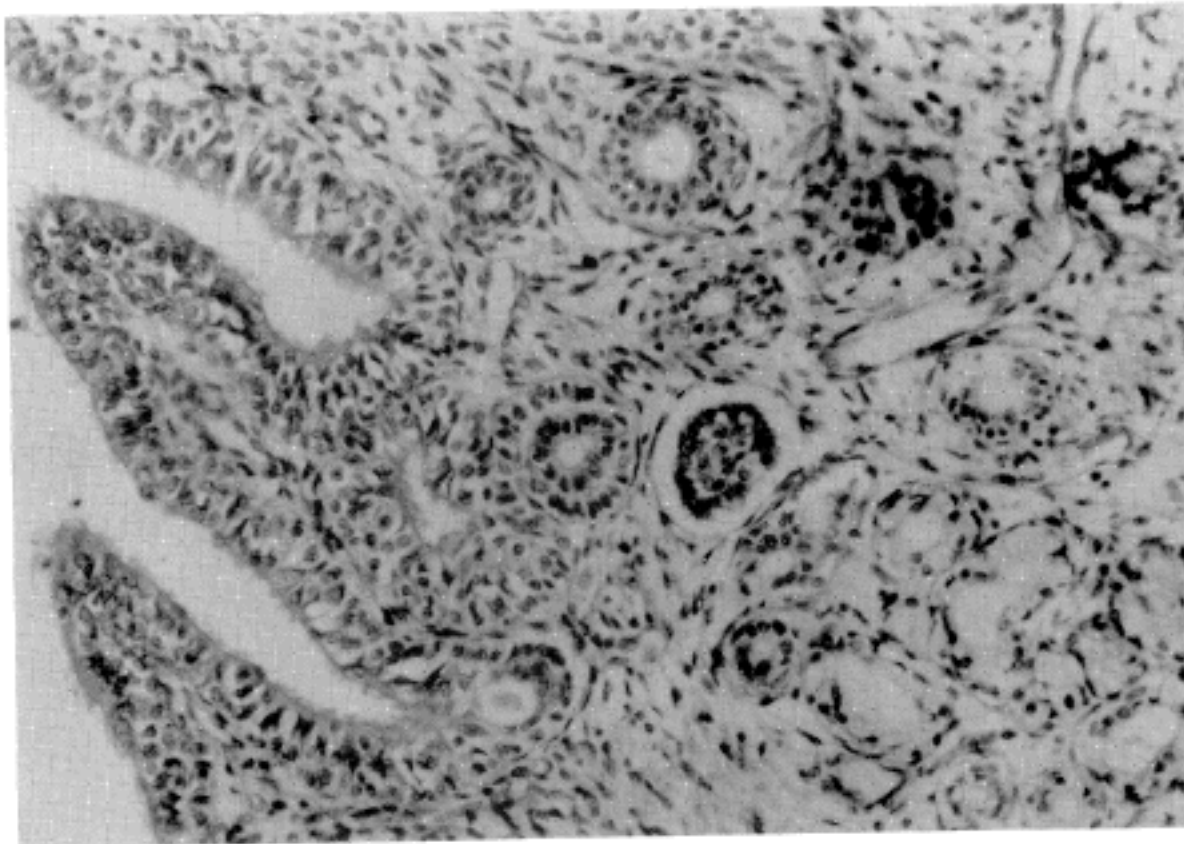


Fig. 6. Ciliated pseudostratified columnar epithelium mimicking respiratory mucosa and submucosal mucinous glands. (H & E, $\times 400$)

을 통해 연결되어 있었는데, 이는 태생기에서 볼 수 있는 craniopharyngeal canal로 추측되었다(Fig. 2). 후두부에 소뇌가 밀려 실질이 위축되어 있었고 소뇌 중앙에 확장된 뇌실을 갖고 있었다. 뇌교와 연수는 육안적으로 정상 소견을 보였다. 광학 현미경 소견상 종괴는 신경조직, 피부와 그 부속기, 연골조직, 골조직, 기관점막, 점액선 및 장액선 등으로 구성되어 있었고, 신경조

직 내에는 불규칙한 관상의 미성숙 신경외배엽조직으로 이루어진 구조물이 자주 관찰되었다(Fig. 3~6). 신체 다른 부위의 장기는 이상 소견을 보이지 않았다.

고 찰

기형종은 흔한 종양이지만 선천성인 경우는 드물며,

이 때 두개내에 생긴 경우는 더욱 드물다. 일반적으로 두개내의 종양중 0.5~1.2%가 기형종인데⁹⁾ 15세 미만의 소아에선 2%이다⁶⁾. 그러나 Takaku 등⁷⁾은 2개월 미만 영아의 두개내 종양 103례를 문헌 검색한 결과 이 중 53례 (51.5%)가 기형종이라고 하였다. 또한 Sato 등⁸⁾과 Takaku 등⁹⁾은 1세 미만에서는 25%라고 각각 발표하였다. 우리나라에서는 아직 보고된 예가 없다. 본 증례는 많은 미성숙 조직으로 구성되어 있었지만, 태어나 신생아기에선 흔히 미성숙 조직들을 함유하고 있기 때문에 별 의미가 없다고 할 수 있다^{10,11)}. 기형종의 호발 부위는, 성인이나 청년기에는 생식선, 후복막강 또는 천미골부이며, 신생아에서는 뇌, 경부, 그리고 천미골부이다¹²⁾. 두개내 기형종도 다른 부위에서와 마찬가지로 중심선에서 발생하는데 약 반수가 송과선 부위에서 발생하며, 그 외에 안상부(suprasellar region), 소뇌부(제 4뇌실 포함), 측뇌실부 등의 순서로 호발한다고 한다¹³⁾. 이중 2세 이상에선 다수(55~60%)가 천막하(infratentorial)로, 신생아에선 다수(60%)가 천막상(supratentorial)으로 존재한다¹⁰⁾. Greenhouse 등⁴⁾은 출생시에는 정상이지만 생후 수일 내지 수주 내에 두위가 커지는 경우에는 종양의 크기가 작으며, 뇌척수액의 흐름을 막아 뇌수종을 일으킨다고 하였다. 유산 또는 사산된 경우에 발견된 종양의 대부분은 크기가 상당히 커서 뇌가 종양에 의해 거의 대체되어 있다고 하였다. 또한 출생시 머리가 큰 경우는 중간 크기의 종양을 갖고 있다고 하였다. 본 증례는 두번째 경우에 속한다고 할 수 있겠다.

뇌의 대부분을 대체한 경우에는 그 기원 부위를 알기 어려우며, 발생빈도 또한 매우 낮다¹⁴⁾. 이 중 일부에서 두개강 밖으로도 성장한다. Bresslau 등¹⁵⁾은 구강을 통해 돌출된 예를, Kraus¹⁶⁾은 인두의 기형종이 뇌하수체와 연결된 예를, Mégevand 등¹⁷⁾은 안외를 침범한 예를, Rostad 등¹⁸⁾은 경부로 파급된 2례를 보고한 바 있다. 본 증례는 두개내 기형종이 구강을 통해 구강 밖으로 돌출된 Bresslau 등¹⁵⁾의 경우와 유사하며, 구강내의 종괴는 두개내의 종양과 조직학적으로 같은 소견을 보이므로, 초기 배아기에 두개내의 종양이 craniopharyngeal canal을 통해 구강내로 성장한 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 태아뇌수종과 양수과다증으로 인하여 인공

임신 중절술을 받은 재태기간 22주의 태아에서 뇌의 대부분을 대체하고, 구강으로 돌출한 두개내 기형종을 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Russel DS, Rubinstein LJ: *Pathology of tumors of the nervous system*. 15th edition, Edward Arnold, London, 1989, 681-686
- 2) Gonzalez-Crussi F: *Extragonadal teratomas*. In: Hartmann WH (ed) *Fascicle 18: Atlas of Tumor Pathology*, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1982, p1, 154-173
- 3) Zülch KJ: *Brain tumors; their biology and pathology*. 3rd edition, Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, 1986, 422-425
- 4) Greenhouse AH, Neubuerger KT: *Intracranial teratoma of the newborn*. *Arch Neurol* 3:718-724, 1960
- 5) Ventureyra ECG, Herder S: *Neonatal intracranial teratoma*. *J Neurosurg* 59:879-883, 1983
- 6) Ingraham FD, Bailey OT: *Cystic teratomas and teratoid tumors of the central nervous system in infancy and childhood*. *J Neurosurg* 3:511-532, 1946
- 7) Takaku A, Kodama N, Ohara H, Hori S: *Brain tumor in newborn babies*. *Child's Brain* 4:365-375, 1978
- 8) Sato O, Sekino H, Sano K: *Brain tumor in infancy*. Presented at the 7th Japanese congress of pediatric surgeons, Sendai, 1970. Cited by Takaku, Mita and Suzuki⁹⁾.
- 9) Takaku A, Mita R, Suzuki J: *Intracranial teratoma in early infancy*. *J Neurosurg* 38:265-268, 1973
- 10) Dehner LP: *Neoplasms of the fetus and neonate*. In: Naeye RL, Kissane JM and Kaufman N (ed.) *Pediatric diseases*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1981, 286-345
- 11) Dehner LP: *Gonadal and extragonadal germ cell neoplasia of childhood*. *Hum Pathol* 14(6):493-511, 1983
- 12) Finck FM, Antin R: *Intracranial teratoma of the newborn*. *Am J Dis Child* 109:439-442, 1965
- 13) Takeuchi J, Mori K, Moritake K, Tani F, Waga S and Handa H: *Teratomas in the suprasellar region; Report of five cases*. *Surg Neurol* 3:247-255, 1975
- 14) Oberman B: *Intracranial teratoma replacing brain;*

Report of a case. Arch Neurol 11:423-426, 1964

- 15) Bresslau B, Rindfleisch F: *Geburtsgeschichte und Untersuchung eines Falles von Foetus in Foetu. Virchows Arch path Anat 30:406-417, 1864. Cited by Greenhouse and Neubuerger⁴⁾.*
- 16) Kraus EJ: *Über ein epignathisches Teratom der Hypophysengegend. Virchows Arch path Anat 271: 546-555, 1929. Cited by Greenhouse and Neubuerger⁴⁾.*
- 17) Mégevan A, Werner A: *Neonatal exophthalmos of tumor origin. Confin Neurol 20:125, 1960. Cited by Tamura, Kuri and Suzuki¹⁹⁾.*
- 18) Rostad S, Kleinschmidt-DeMasters BK, Manchester DK: *Two massive congenital intracranial immature teratomas with neck extension. Teratology 32:163-169, 1985*
- 19) Tamura H, Kuri G, Suzuki K: *Intracranial teratomas in fetal life and infancy. Obstet Gynecol 27(1):134-141, 1966*

— Abstract —

Congenital Intracranial Teratoma with Extension into Oral Cavity

— An autopsy case —

**Young-sill Kim, M.D., Kyo Young Lee, M.D.,
Chang Suck Kang, M.D., Sang In Shim, M.D.
and Sun Moo Kim, M.D.**

*Department of Clinical Pathology, Catholic
University Medical College, Seoul, Korea*

Intracranial teratomas which were first described by Maier in 1861 are uncommon. Those presenting at birth are very rare and in our knowledge no case has been reported in Korea.

In November, 1988, we experience a case of congenital intracranial teratoma which replaced almost all cerebral tissue, filled out the oral cavity, and was protruded from the mouth. A female fetus was artificially delivered by a 25-year-old primigravida at 22 weeks of gestation, because of marked hydramnios and fetal hydrocephalus which were detected by prenatal ultrasonography. Microscopically, tissues from all three germ layers, including a lot of neuroepithelium and primitive mesenchymal tissue, were shown.

A brief review of the literature was done.

Key Words: Congenital teratoma, Intracranial