

## 무뇌아의 폐에서 발견된 이소성 신경교 결절 - 1 부검례 -

경상대학교 의과대학 병리학교실

이 혜 정 · 강 수 민 · 고 경 혁

### Heterotopic Glial Nodule in the Lung of an Anencephaly Patient - An autopsy case -

Hye Joung Lee, M.D., Soo Min Kang, M.D. and Gyung Hyuck Ko, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Gyeongsang National University

The heterotopic glial tissues may be divided into two categories: those that are found in the head and neck region, and those that arise elsewhere. The latter type is rare and most cases are found in the lungs of patients with neural tube defect, particularly anencephaly. Our report describes an anencephalic male infant with heterotopic glial nodules in both lungs. The largest nodule is  $2 \times 1.5 \times 1$  cm, locates in the lower lobe of the left lung, and has a round gray-white cut surface with cystic spaces. Microscopically, the nodules consist of irregularly arranged astrocytes and glial fibers, in which are embedded gland-like or cystically dilated bronchioles. The astrocytes and glial fibers are strongly positive for glial fibrillary acidic protein and show astrocytic filaments on electron microscopy. This will be an additional case supporting the amniotic fluid aspiration/implantation theory of pathogenetic mechanism of distal heterotopic glial tissue.

**Key Words:** Heterotopic glial tissue, Lung, Anencephaly

#### 서 론

중추 신경계 조직이 이소성으로 생기는 경우는 드물며 생기는 위치에 따라 크게 두가지로 나눌 수 있다. 하나는 두경부에 생기는 것으로서 일종의 뇌류라고 볼 수 있으며<sup>1,2)</sup>, 다른 하나는 두경부를 제외한 몸통에 생기는 것으로서 매우 드물며 대개 무뇌증 환자의 폐에서 발견된다<sup>3-5)</sup>.

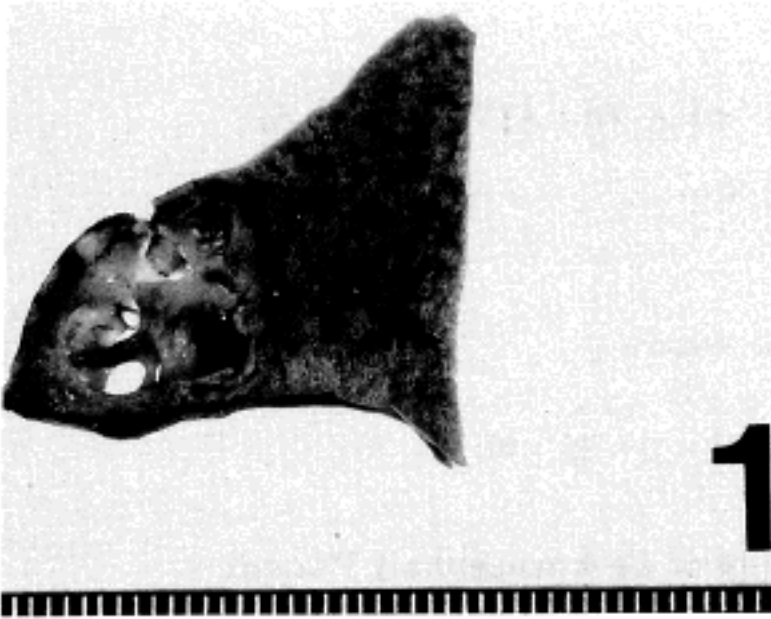
저자들은 최근 무뇌아의 양측 폐에서 관찰된 이소성 신경교 결절을 경험하고 그 희귀성에 비추어 이를 보고하는 바이다.

#### 증 례

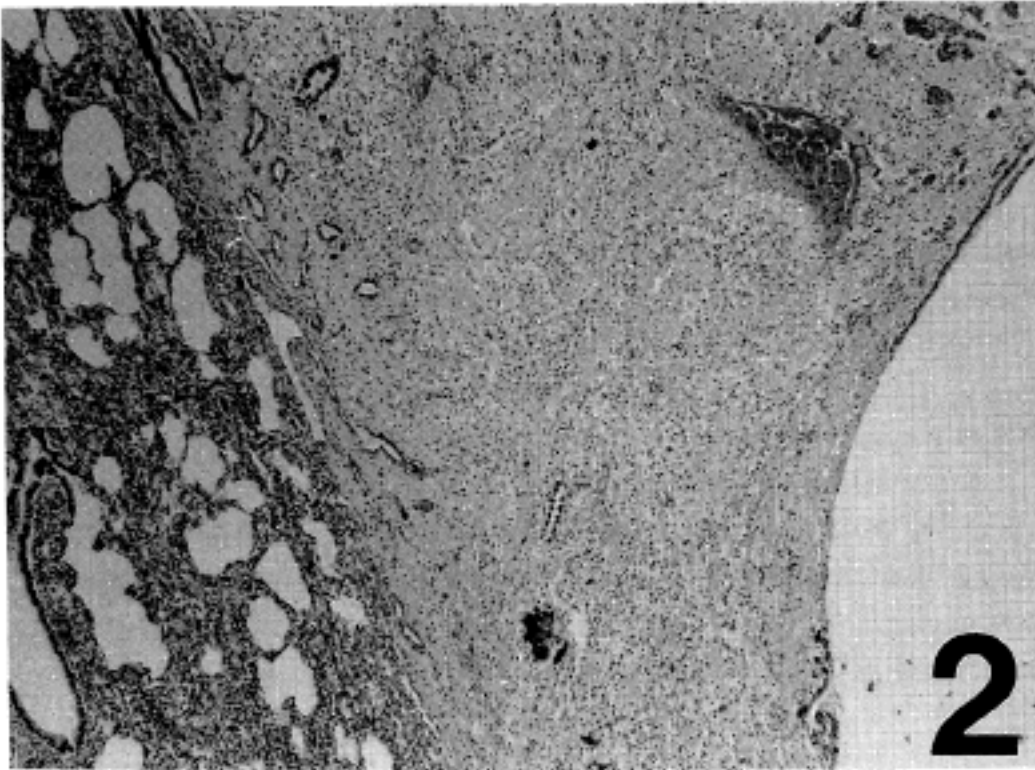
본 예는 임신 38주 만에 제왕절개술로 태어난 남아로서 무뇌증이 있었으며 18시간 만에 사망하였다. 산모는 26세이고 두번째 임신이며 임신기간중 다른 병을 앓거나 약물을 복용한 적은 없고 첫번째 아기는 정상이었다.

부검시 체중은 1800 gm이었고, 두개관과 대뇌 및

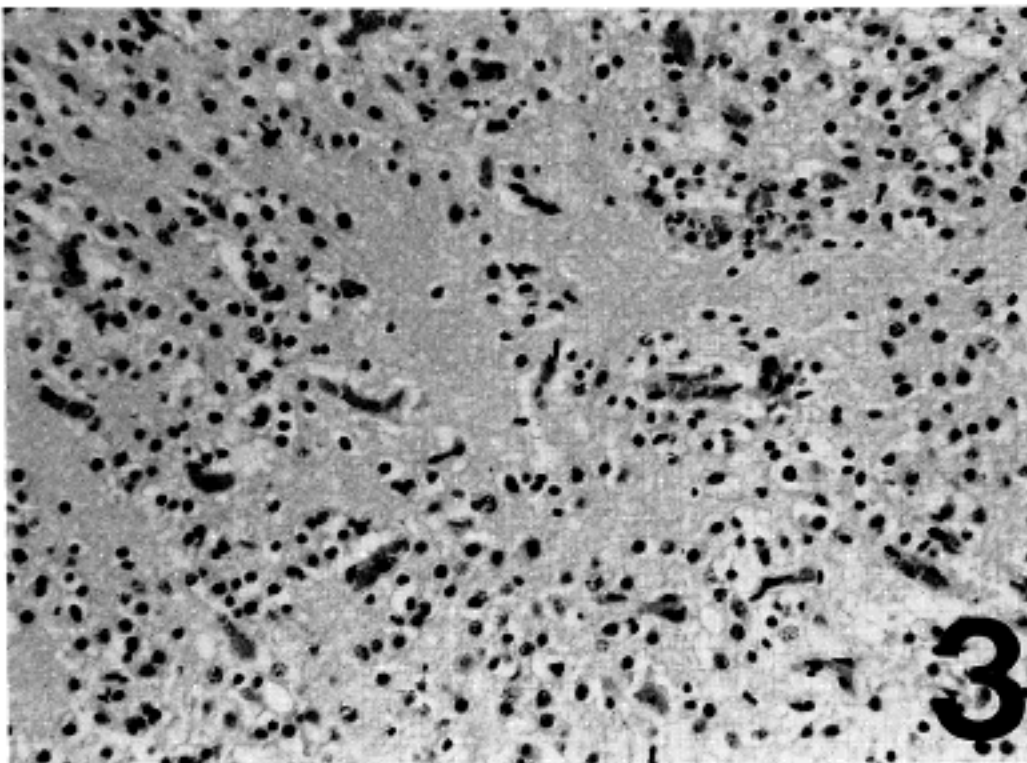
접 수 : 1991년 1월 26일, 게재승인 : 1991년 4월 24일  
주 소 : 경남 진주시 칠암동 92, 우편번호 660-280  
경상대학교 의과대학 부속병원 해부병리과, 이해정



**Fig. 1.** A well defined multicystic lesion in the lower lobe of the left lung.



**Fig. 2.** A well defined glial nodule(right half) containing gland-like or cystically dilated bronchioles.



**Fig. 3.** The nodules consist of astrocytes and fibrillary glial fibers.

소뇌가 없고 두개골저는 자주색의 혈관 및 신경조직과 결체조직으로 이루어진 불규칙한 연조직으로 덮여 있었다. 중뇌, 뇌교 및 연수는 비정상적인 형태이었으나 육안적으로 식별이 가능하였다. 그외 부뇌야에서 흔히 동반되는 소신인 토순, 구개파열, 껍형성부전, 부신 형성부전증이 있었다.

좌측의 하립에 결핵기 명확한 구형의 회황색 결절이 장측홀막에 덮여 있었고 크기는  $2 \times 1.5 \times 1$  cm이었

으며 결절내에서 다양한 크기의 낭성 구조물들이 관찰되었고 그 안에는 전액성 액체가 들어있었다(Fig. 1). 우측의 하립에서도 장측홀막에 연하여 비슷한 형태의 작은 결절이 2개 발견되었다.

현미경적으로 이러한 결절들은 불규칙하게 배열된 신경교세포, 신경교섬유, 세기관시와 매우 비슷한 선양 구조물, 항관능으로 이루어져 있었고, 낭성 구조물들은 세기관지에서와 같은 원주상피로 피복되어 있었으며

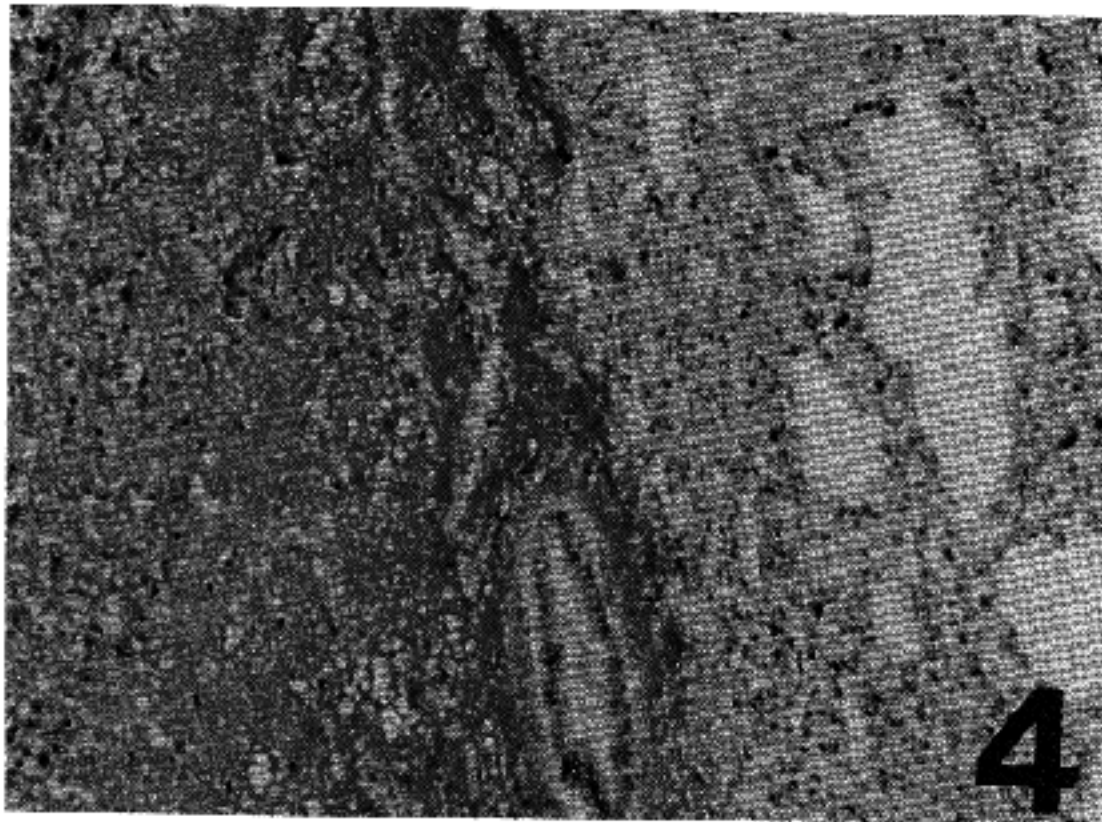


Fig. 4. The astrocytes and glial fibers are strongly positive for glial fibrillary acidic protein(PAP stain).



Fig. 5. The astrocytic filaments are seen in the perinuclear area(The bar is  $1 \mu\text{m}$ ).

(Fig. 2, 3). 일부 낭벽에서는 석회화가 관찰되었다. 이들 결절들이 장측흉막에 연한 부위에서는 꽤 실질이 전혀 없이 오직 흉막으로만 덮여 있었다.

신경교세포와 신경교섬유는 glial fibrillary acidic protein(GFAP)에 대한 면역조직화학적 염색에서 강한 양성을 보였고(Fig. 4), 전자현미경 검사에서는 세포질내에서 astrocytic filament라고 생각되는 구조물이 관찰되었으므로(Fig. 5) 이들은 대부분 성상교세포라고 생각되었다. 세기관지와 비슷한 구조물은 GFAP에 음성이었으며 neuron specific enolase (NSE)에 대한 염색에서는 전체병변에서 모두 음성이었다.

### 고 찰

두경부 이외의 부위에 생기는 이소성 중추 신경 조직은 매우 드문 병변으로서 국내에서는 아직 보고된 바 없으며 외국에서는 Rakestraw등<sup>4)</sup>이 조사한 바에 의하면 자신들의 증례까지 포함하여 11예가 보고되었다고 한다. 본 증례까지 12예 모두 폐에서 발견되었고(이중 1예는 폐와 복강에서 발견되었다<sup>5)</sup>.) 대부분의 경우에서 신경관 결손을 동반하였다. 이중 본 예를 포함한 7예에서는 무뇌증이 동반되었고, 1예에서는 무뇌증과 이분척추가 동반되었으며, 2예에서는 뇌류가 동반되었다. 나머지 2예에서는 동반된 기형이 없었다.

이들 병변의 조직학적 양상은 대개 비슷하며 기본적으로 불규칙하게 배열된 신경 요소로 이루어진 결절이 있고 그 결절 내부 또는 주위에 원주상피나 입방상피로 피복된 세기관지와 유사한 선양 또는 낭성 구조물이 발견되는 것이 공통된 특징이다<sup>2)</sup>.

Kanbour등<sup>6)</sup>은 이러한 구조물의 기원을 상의(ependyma)로 보기도 하였으나 현재는 이소성 결절 속으로 알려진 세기관지라고 생각되고 있다. 그 이유로는 이 구조물들이 결절 주위의 정상 폐 조직 속에 있는 세기관지들과 아주 유사하다는 점과 비록 한 증례이기는 하나 Campo등<sup>7)</sup>이 결절 속의 통로와 폐 조직 속의 세기관지 사이에 연결을 발견하였다는 점을 들 수 있다. 또한 Rakestraw등<sup>4)</sup>은 NSE와 GFAP에 대한 염색에서 이 구조물들을 피복하는 세포가 정상 폐 조직 속의 세기관지 피복세포와 같이 염색되며 정상 상의세포와는 다르게 염색됨을 확인하였다.

본 증례도 다른 증례와 거의 같은 육안적 및 현미경적 소견을 보였다. 다만 다른 보고에서는 결절의 크기가 모두 0.6 cm 이하인데 비해 본 증례에서는 장경 2 cm으로 가장 컸으며, 다른 보고에서는 신경세포가 출현한 경우가 많았으나<sup>4-6)</sup> 본 증례에서는 광학현미경 하에서 이를 확인할 수 없었으며 NSE에 대해서도 음성이었다.

폐에 생기는 이소성 중추 신경 조직의 발생기전에 대해서는 ① 신경교종으로 보는 견해, ② 신경교 조직으로 분화된 기형종으로 보는 견해, ③ 뇌 손상으로 뇌조직의 일부가 떨어져서 혈관으로 들어가 폐 전색을 일으킴으로써 생긴다는 견해, ④ 양수내에 떠다니던 신경 조직을 흡입하여 생긴다는 견해, ⑤ 미분화 간엽 조직으로부터 신경조직으로 새로이 분화한 것이라는 견해, ⑥ 신경능(neural crest) 세포의 잘못된 이동으로 생긴다는 견해, ⑦ 뇌류가 뇌로부터 떨어진 후 계속 자라서 생긴다는 견해등이 있다<sup>1)</sup>.

현재로서는 이중 양수내에 떠다니던 신경 조직을 흡입하여 생긴다는 견해가 가장 유력한 것으로 보인다. 그 이유로는 첫째, 두경부 이외의 부위에 생기는 이소성 중추 신경 조직은 모두 폐 실질내에 생긴다는 점이다. 더우기 이소성 신경 조직내에서 세기관지가 관찰된다는 것은 흡입된 신경 조직이 기관지를 따라 들어와 그 주위에 착상했을 가능성을 말해준다. 둘째, 대부분의 경우에서 신경관 결손이 동반되었는데 이러한 환자에서 뇌 조직이 상당기간동안 양수내에 노출되어 있었다고 볼 수 있다. Chen등<sup>8)</sup>은 무뇌증과 위벽파열을 동시에 가지고 있는 신생아에서 폐와 복강내에서 동시에 이소성 신경교 결절을 발견하였는데 이는 이 환자에서는 복강도 양수에 노출되었기 때문일 것으로 생각된다.

한편 뇌 손상 후 뇌 조직의 일부가 폐 전색을 형성하여 계속 자란 것으로 보는 견해도 유력한데 이는 신경교 결절들이 혈관내에서 자라고 있는 경우가 발견된 사실에 근거한다<sup>9)</sup>. 그러나 본 증례에서는 혈관내에서 이러한 신경 조직을 관찰할 수 없었다.

두경부 이외의 곳에 생기는 이소성 중추 신경 조직의 발생기전에 대한 여러 견해들은 경우에 따라 나름대로 합당성을 가지고 있으므로 어느 한 가설이 옳다고 생각하기 어려우며 보다 많은 증례의 축적과 발생기전에 대한 발생학적 연구가 필요하다고 생각되

었다.

### 참 고 문 헌

- 1) Batsakis JG: *Tumor of the head and neck*. 2nd. Baltimore, Williams and Wilkins, 1979, 334-337
- 2) Willis RA: *Borderland of embryology and pathology*, London, Butterworth Co, 1958, pp 331-334
- 3) Potter EL, Young RL: *Heterotopic brain tissue in the lungs of two anencephalic monsters*. *Arch Pathol* 34: 1009-1015, 1942
- 4) Rakestraw MR, Masood S, Ballinger WE: *Brain heterotopia and anencephaly*. *Arch Pathol* 111: 858-860, 1987
- 5) Chen W, Kelly MM, Shaw C: *Pathologic mechanisms of heterotopic neural tissue associated with anencephaly*. *Hum Pathol* 13: 179-182, 1982
- 6) Kanbour AI, Barmada MA, Kiionsky B: *Anencephaly and heterotopic central nervous tissue in lungs*. *Arch Pathol* 103: 116-118, 1979
- 7) Campo E, Bombi JA: *Central nervous system heterotopia in the lung of a fetus with cranial malformation*. *Virch Arch* 391: 117-122, 1981
- 8) Valdes-Dapena MA, Arey JB: *Pulmonary emboli of cerebral origin in the newborn*. *Arch Pathol* 84: 643-646, 1967