

이소성 뇌조직 - 1 증례 보고 -

서울대학교 의과대학 병리학교실

김 태 숙 · 지 제 근

Nasal Cerebral Heterotopia - so called Nasal Glioma - A case report -

Tae Sook Kim, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

Encephalocele and nasal glioma are rare, benign congenital neuroectodermal tumors which result from a failure of embryologic separation of neuroectodermal and ectodermal tissues. Nasal glioma should be differentiated from a true glioma, and from a primary encephalocele, which is a herniation of the cranial contents through a bony defect in the skull. For this reason, nasal cerebral heterotopia is a preferred term.

We report an unusual case of a nasal mass that was histologically indistinguishable from nasal cerebral heterotopia but proved to be connected to the skull base by fibrotic cord. The patient was a 2 year old girl who had had a slow growing palpable mass in the left epicanthal area for three months. (*Korean J Pathol* 1995; 29: 517~520)

Key Words: Nasal cavity, Brain, heterotopia, Nasal glioma

Nasal cerebral heterotopia는 아직 널리 쓰이고 있는 용어는 아니지만 발생학적 기원으로 볼 때 보다 합당한 용어이며 종래에는 비교종(nasal glioma)이라 불렀다. WHO분류에 따르면 nasal glial heterotopia라 지칭해야 하지만² 엄밀한 검색시 교조직외에 반드시 신경세포가 발견된다는 점에서, nasal cerebral heterotopia가 더욱 정확한 용어라 생각된다. 저자들은 2세 여아에서 좌비강내에 두개골 기저와 연결된 섬유성

연결부를 갖는 이소성 뇌조직(통칭 비교종) 1예를 경험하였기에 발생학적 기원상 이 용어의 사용과 섬유조직이 많았던 본 증례의 특이성 때문에 보고하는 바이다.

환자는 2세 여아로 좌하안검부에 서서히 자라는 약간 단단한 종괴가 촉진되어 서울대학교병원에 내원하였다. 종괴는 내원 3개월전 발견되었으며 서서히 자라는 양상을 띠었다. 환아의 가족력과 과거력상 특이한 소견은 없었다. 진찰 소견으로 좌하안검부의 내안각 부위(epicanthal region)에 단단한 종괴가 촉진되는 것 이외에는 모두 정상이었다. 뇌자기공명

접 수: 1994년 12월 23일, 게재승인: 1995년 4월 18일
주 소: 서울특별시 종로구 연건동 28, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 김태숙



Fig. 1. Magnetic resonance image in coronal plane reveals a soft tissue mass (arrow) with a stalk to the skull base without bony defect.

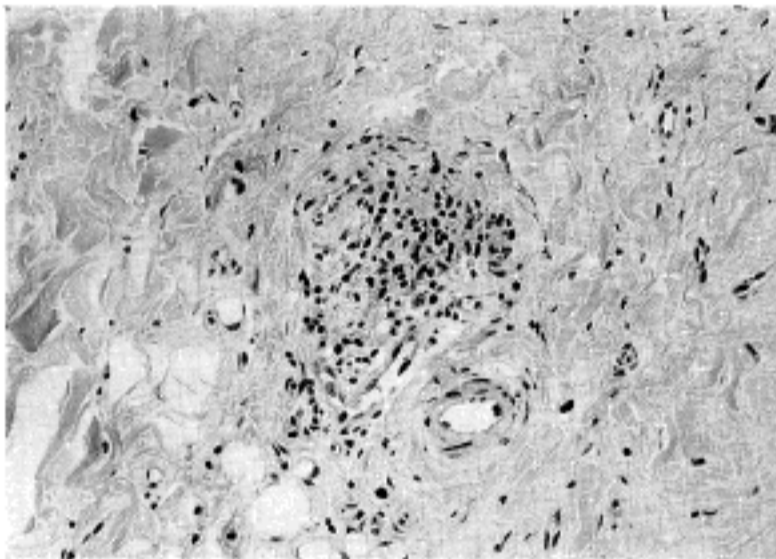


Fig. 2. A few clusters of astrocytes interspersed with fibrous tissue. The lymphocytes are seen around the small vessels.

촬영상 전두골의 기저부와 연결된 2×1.5 cm 크기의 연부조직 종괴가 관찰되었고 이는 좌비강내에 위치하고 있었으며, 주변조직과의 경계는 분명했다. 이외에 골비후나 두개골 결손의 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 1). 수술 소견상 종괴는 피막이 없는, 쉽게 절제되는 회색의 단단한 종괴로 두개골 기저부와는 섬유성 조직으로 연결되어 있었으나 경막(dura)과의 연결은 관찰되지 않았다. 수술후 환아는 비루(rhinorrhea)나 창상 감염 등의 후유증 없이 퇴원하였다.

떼어낸 조직덩어리는 육안적으로 비교적 경계가 분명한 회색의 단단한 종괴로, 절단면은 분홍빛 색

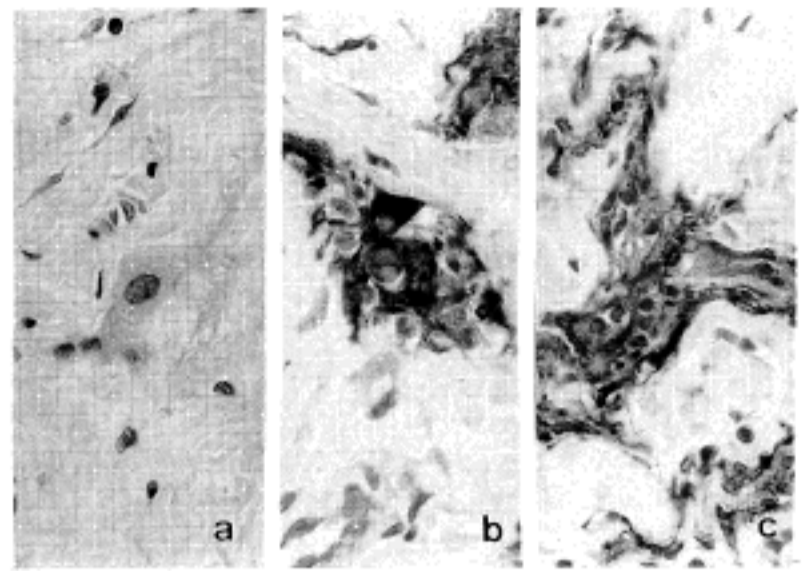


Fig. 3. A few clusters of small dark cells resembling fetal neuronal cells (a). They show positive immunostain for neuron specific enolase (b), and is associated with tremendous collagenous fibrous tissue. Immunostain for glial fibrillary acidic protein show focal positivity (c).

조의 흰회색으로 섬유속이 관찰되었다. 조직학적으로 풍부한 섬유속을 이루는 섬유모세포와 물결모양의 신경세포 돌기들 사이로 성상세포들이 혼하게 관찰되고 일부에서는 림프구 침윤이 관찰되었다(Fig. 2). Hematoxylin-Eosin 염색에서 푸른 빛을 띠는 점액성 간질은 Alcian blue 염색에서 약한 양성 반응을 보여 산성 점액 다당류가 있는 것으로 생각되었다. 세포 분열상은 관찰되지 않았고 수막조직도 관찰되지 않았다. 단순 H&E 염색만으로는 섬유종(fibroma)이라고 할만큼, 각기 방향을 달리하는 풍부한 섬유속을 이루는 섬유모세포가 관찰되었으며 소혈관 주위로 림프구의 침윤이 관찰되었다. 림프구 사이에 존재하는 교세포 외에도 간혹 수지상의 세포돌기를 내는 신경세포가 확인되었고(Fig. 3a) 이는 S-100 단백질 및 neuron specific enolase 에 양성이었다(Fig. 3b). 뿐만 아니라 이러한 교세포들은 glial fibrillary acidic protein에 양성이었다(Fig. 3c). 전자현미경 소견상 섬유모세포의 분화를 보이는 세포 외에 교세포라 생각된 세포의 세포질에 중간 섬유(intermediate filament)이 관찰되었으며 세포 소기관 등은 적었다.

비교종은 1900년 Schmidt에 의해 "Nasal glioma"라는 명칭이 처음으로 사용된 이래, 세계적으로 230여례가 보고되어 있으며¹ 국내에는 2예의 보고가 있다^{3,4}.

이 비교종의 발생학적 기원에 관해서는 여러가지 가설이 제시되고 있지만 뇌류(encephalocele)와 같이 신경외배엽성 기원에 의한다는 설이 가장 유력하다¹. 즉 초기 배아기(early embryonic life)에 전두비천문

fonticulus frontonasalis)을 통해 뇌조직 누출이 있다
가 곧 이어지는 골 유합 시기(subsequent bony closure)
에 전두골과 비골 사이의 비천문을 통해 제자리로
가지 못해 고립된 뇌조직이 피부밑 또는 비강내에
남는 것이다⁵. 실제로 같은 환자에서 다발성의 뇌류
와 비교종이 동시에 발생한 경우도 보고된 바 있어
이를 더욱 뒷받침 한다⁶ 따라서 비교종은 흔적적인
뇌류(vestigial encephalocele)로 생각되기도 한다. 비교
종은 태아 발달 과정중 두개골의 조기 폐쇄에 의하
여 뇌실질이 저류되어 생기는 것으로 생각되며 다만
뇌류와 차이가 있다면 수막이 싸고 있지 않은 점이다.
따라서 천문 사이로 탈출된 뇌조직이 남을 수
있는 비측부 및 배부의 외비에서 60%, 비강에서
30%가 발견되며 내비와 외비에서 동시에 발견되는
경우가 10%이며 드물게는 비인두나 상악동 전정부,
그리고 전두동에서 발견되는 예도 보고되고 있다.
혹자는 남녀차는 없다고 보고하고 있으나 실제로 여
자에서 3:1 정도로 더 흔히 발생한다⁷. 또 대부분은
신생아기에 발생하며 신생아 초기에 발견되는 뇌저
류와는 달리 신생아 후기에 호발한다. 이와같은 기
원에 의거하여 이소성(heterotopia)라는 말이 쓰인 것
은 1967년이다⁶.

대개는 비강 폐쇄 소견이나 비중격 만곡의 소견을
보이며 외비에 위치한 경우는 코잔동(nasal bridge)이
넓어지거나, 비관을 압박하여 유루 현상을 보인다.
두개골, 특히 전두골 사상관의 골결손을 보이기도
하나 대부분의 예에서는 골결손을 관찰할 수 없다.
본 증례에서도 골결손은 없었다. 본 증례에는 임상
적으로 외부에서 촉진되는 종괴였으나 비강내에 존
재하였고 경상부를 가지지 않는 보통의 비교종과 달
리 본 증례(Fig. 1)는 기저부에 섬유성 경상부의 연
결을 가지고 있었다.

이 종양은 진정한 피막이 없고 주위 조직과 유착
을 보이는 경우는 있으나, 가피막에 싸여 있으며 섬
유성 경상부가 없는 것이 대부분으로 과거에 우리나
라에 보고된 예도 이런 경우였다. 이소성 뇌조직
(nasal glial heterotopia)은 일종의 격절뇌류(sequestered
encephalocele)이므로 두개골 결손 없이 섬유성
경상부가 없거나 두개골의 기저부와 연결이 없는데
골결손과 더불어 수액으로 차 있는 지주막하강이나
뇌실(ventricle)과의 연결이 없으면서 경막(dura)에 붙
어 있는 경우와 전두엽에 부착되어 있는 경우라도
이소성 뇌조직이라 진단한다. 그러므로 수술도중 또
는 후의 비루(rhinorrhea)가 꼭 뇌류만의 이차적인 소
견은 아니다⁶. 때로 20%에서 섬유성 경상부(stalk)에
의하여 두개강과 연결되는 수가 있어서⁷ 수술도중

또는 수술후에 경상부를 유심히 찾아 경상부가 발견
되는 경우 강력한 항생제투여 등 수술후에 발생할
수 있는 뇌막염에 대비하여야 한다. 이러한 이유들,
즉 두개강내로의 감염의 위험성때문에 비강의 뇌이
소증(nasal cerebral heterotopia)과 비강내 뇌저류(nasal
encephalocele) 간의 감별은 매우 중요하며 비강의 뇌
이소증의 경우라도 섬유성 경상부를 찾는 것은 중요
하다. 저자들의 예에서는 섬유성 경상부를 발견할
수 있었으나 수막과의 연결은 찾을 수 없었다.

이 종양은 단단하거나 유연한 경도를 보이고 단면
은 담회색, 또는 분홍색을 보이며 육주화(trabecu-
lation)를 보이는 경우가 많다. 이러한 단면상의 소
견은 이 종양 중에 혼재된 섬유성 조직의 양에 따라
그 정도가 결정된다. 실제로 환자의 나이가 많아질
수록 섬유조직의 양은 늘어나서(95% 이상) 종양의
대부분을 차지하므로 섬유종(fibroma), 또는 섬유화
(fibrosis)등으로 오진되기가 쉬우며⁶ 본 예가 여기에
속한다. 이러한 간질 성분의 소견외에 주 병변인 이
소성 조직의 현미경 소견은 매우 다양한데 교세포의
작은 섬(small island)으로 나타나는 것부터 큰 종괴
(masses)에서 연막(pia), 외분자층(outer molecular lay-
er), 작은 신경원(small neuron)으로 잘 구성된 뇌조직
으로 이루어질 수 있다. 이와 더불어 더 드물게는
뇌실막(ependyma)이 이 종괴에서 간혹 관찰되기도
한다⁸. 그러나 대부분의 경우는 풍부한 섬유모세포주
사이, 특히 작은 혈관들 주변에 존재하는 교세포들
과 드물게 신경세포 등을 관찰할 수 있다. 그러므로
전자의 경우 이소성 교조직(glial heterotopia), 후자의
경우는 이소성 뇌조직(cerebral heterotopia)으로 구분
하는 경우도 있으나, 흔히 이소성 교조직으로 진단
받은 경우에도 다른 부위에서 신경세포를 드물지 않
게 관찰할 수 있으므로 이소성 뇌조직(cerebral
heterotopia)으로 부르는 것이 타당하다⁶.

참 고 문 헌

1. Whitaker SR, Sprinkle PM, Chou SM. Nasal glioma. Arch Otolaryngol 1981; 107: 550-4.
2. Shanmugaratnam K, Sobon LH, eds. Upper respiratory tract tumors. Geneva: World Health Organization In: Symmers W. St C. eds. Systemic Pathology, 3rd ed. Edinburgh London Melbourne and New York: Churchill Livingstone, 1986(Friedmann I, ed: Nose, throat and ears; vol 1).
3. 양기화, 서은주, 심상인, 이종무. 비교종(1예보고). 대한병리학회지 1983; 17: 382-5.

4. 이승우. 비교종(1예보고). 최신의학 1987; 30: 100-2.
 5. Katz A, Lewis JS. Nasal gliomas. Arch Otolarygol 1971; 94: 351-5.
 6. Yoeh GPS, Bale PM, de Silva M. Nasal cerebral heterotopia. The so-called nasal glioma or sequestered encephlocele and its variants. Pediatr Pathol 1989; 9: 531-49.
 7. Karma P, Rasanen O, Karja J. Nasal gliomas; A review and report of two cases. Laryngoscope 1977; 87: 1169-79.
 8. Mirra SS, Pearl GS, Hoffman JC, Campbell WG Jr. Nasal glioma with prominent neuronal components. Report of a case. Arch Pathol Lab Med 1981; 105: 540-1.
-