

# 연구개의 이소성 뇌조직

- 1예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

최현주 · 이연수 · 김영신 · 이교영 · 강창석 · 심상인

## Heterotopic Brain Tissue in the Soft Palate

- A case report -

Hyun-Joo Choi, Youn-Soo Lee, Young-Shin Kim, Kyo-Young Lee,  
Chang-Suk Kang, and Sang-In Shim

Department of Clinical Pathology, Catholic University, College of Medicine, Seoul 150-713, Korea

Heterotopic brain tissue is a developmental anomaly of neurogenic origin with no malignant potential, and is usually present around the nose of children and infants. So it has been called nasal glioma. But, even more rarely, heterotopic glial tissue may be found in various sites other than nasal cavity, such as the ethmoidal sinus, palate, tonsillar area, pharynx, ear, subcutaneous tissue, lung, and female genital tract. We experienced a more unusual case of a polypoid heterotopic brain tissue in the soft palate in a 3-year-old boy. The mass was microscopically reminiscent of "gliosis" of the central nervous system and interestingly contained choroid plexus focally. The glial nature of the lesion was confirmed by glial fibrillary acidic protein immunostain. (Korean J Pathol 1998; 32: 1039~1041)

**Key Words:** Soft palate, Brain tissue, Heterotopia, Nasal glioma

이소성 뇌 조직은 매우 드문 병변으로 소아와 유아에 흔하다. 이 병변은 코 주변부에서 가장 흔하게 나타나며 1900년 Schmidt에 의해 처음으로 비 교종 (nasal glioma)이라고 명명된 이후 두부에 생긴 이소성 뇌 조직은 일명 비 교종으로 불리워져왔다. 그러나 이 용어는 발생학적 기원으로 볼 때 비 이소성 뇌 조직 (nasal heterotopic brain tissue)으로 하는 것이 합당하다고 주장하기도 한다.<sup>1,2,3</sup> 왜냐하면 드물지만 이소성 뇌 조직이 체내의 여러 위치 즉, 사골동, 구개, 편도, 인두, 귀, 피하조직, 폐, 여성 생식기 등에서 생길 수 있기 때문이다.<sup>1,3,4</sup> 국내에는 비 교종으로 3예<sup>2,5</sup>가 보고되어 있으나

연구개에 발생한 이소성 뇌 조직은 보고된 바 없다.

저자들은 3세 남아의 우측 연구개에 발생한 이소성 뇌 조직 1예를 경험하여 매우 드문 증례로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**증례:** 환자는 3세된 남아로 우측 연구개에 단단한 종괴가 촉지되어 내원하였다. 이 종괴는 내원 1년전에 발견되었고 천천히 커졌다고 하며, 과거력이나 가족력 상 특이사항은 없었다. 진찰소견상 우측 연구개에 3×3 cm 크기의 폴립같은 종괴가 관찰되었다. 임상적으로 혈관종을 의심하여 절제하였다. 절제된 조직은 불규칙한 모양의 여러개의 조각으로된 회백색의 고무양 종괴로 가장 큰 것은 2.5×2.0 cm였으며, 회백색의 고형성 단면을 보였다. 현미경소견상 중층 편평상피세포로 둘러싸인 점막에는 부분적으로 염증세포로 인한 공포성 변성 이외에는 특별한 소견이 없었으며, 특징적으로 섬유성 간질 내에 다양한 형태의 신경 섬유속들은 미세한 그물모양의 원섬유성 배경에 풍부한 신경돌기를 가지

접 수: 1998년 5월 14일, 게재승인: 1998년 7월 16일  
주 소: 서울특별시 영등포구 여의도동 62, 우편번호 150-713  
여의도 성모병원 임상병리과 의국, 최현주  
E mail: cmccp@cmc.cuk.ac.kr

ISSN : 0379-1149

\*본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구조성비로 이루어졌음.

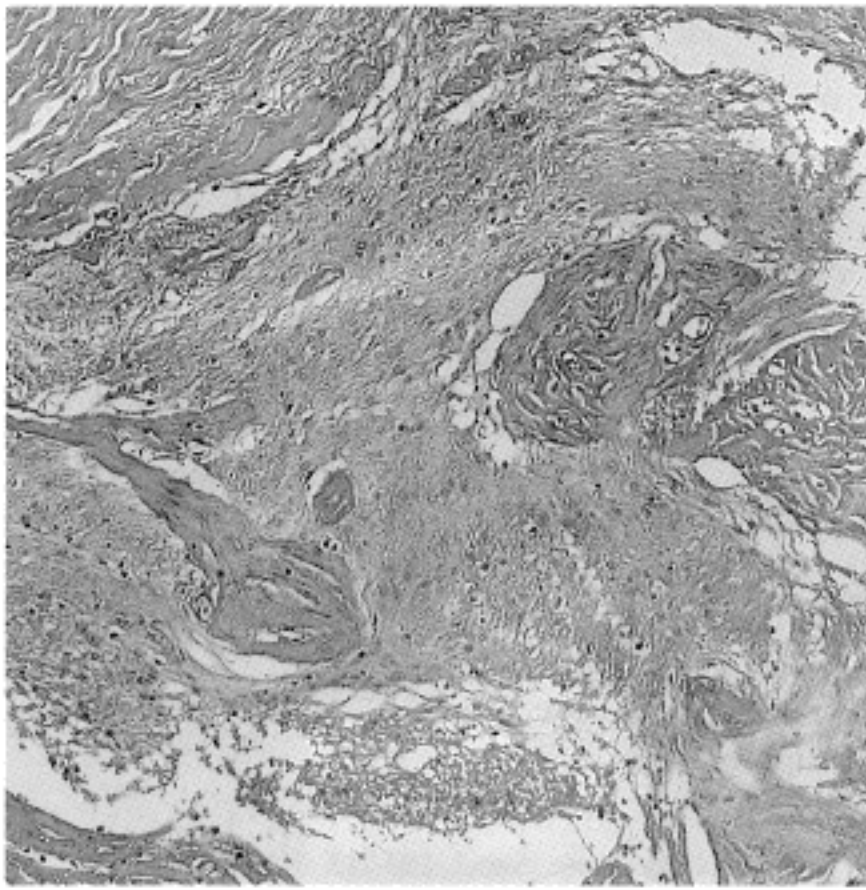


Fig. 1. Heterotopic glial tissue. Ill-defined mature glial element is intermixed within the soft tissue of the soft palate.

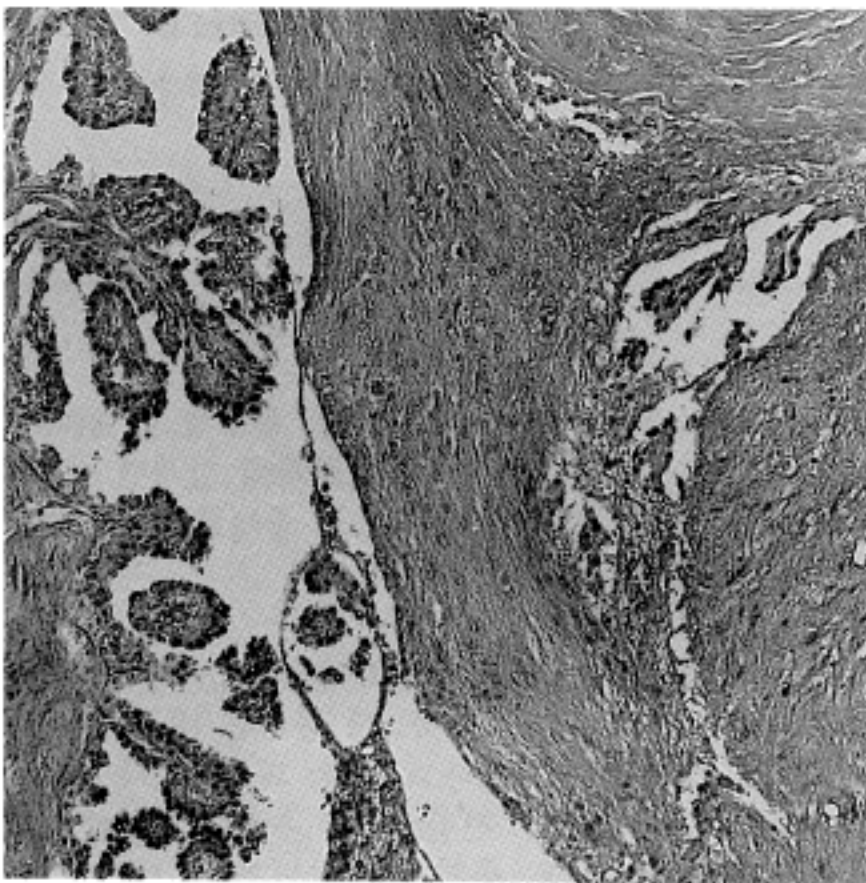


Fig. 2. The spaces similar to the ventricle of the brain. Papillae formed by uniform lining cells suggest differentiation into choroid plexus, a mature central nervous system element.

는 섬유성 성상세포로 구성되어 있으며 이는 섬유성 결합조직들에 의해 분리되어 있었다. 소수의 로젠탈 섬유(Rosenthal fiber)들이 관찰되었으나 신경원세포(neuron)는 관찰되지 않았다. 어떤 부분에서는 유두상 구조

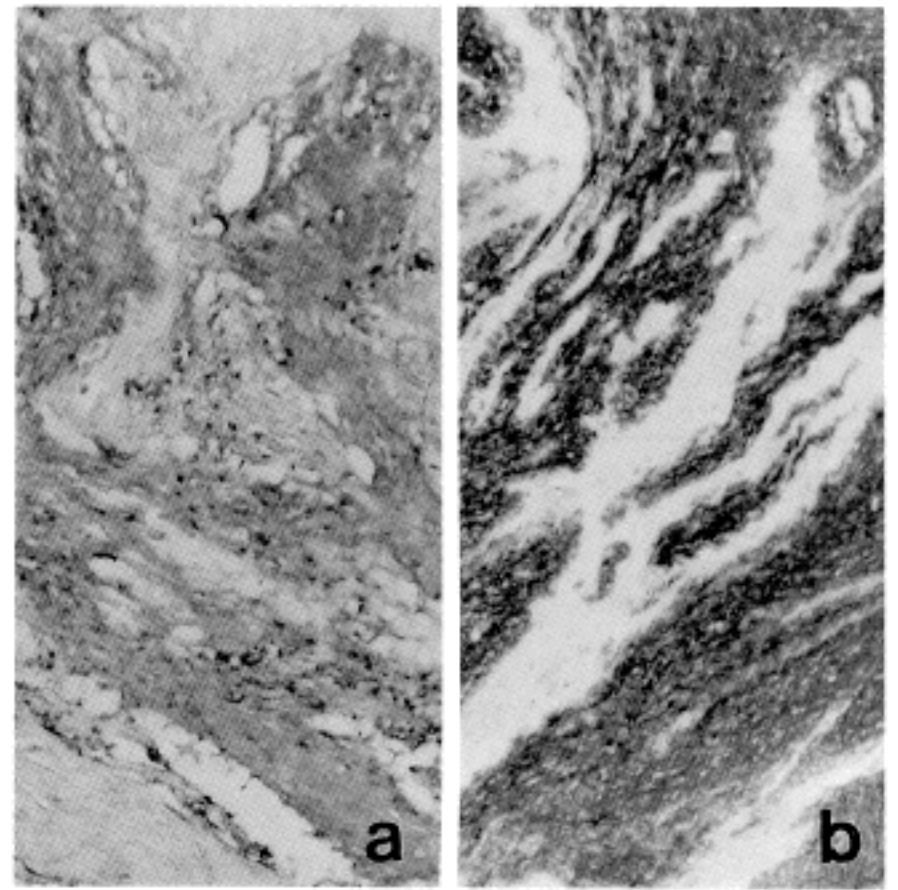


Fig. 3. Immunohistochemical stains of heterotopic brain tissue. Glial cells are positive for GFAP (a) and S-100 protein (b).

를 보이며 단층의 입방형 또는 원주형의 섬모성 상피세포로 둘러싸여 있는 맥락총을 관찰할 수 있었다. 맥락총부위의 상피세포에는 부분적으로 PAS염색에 약한 양성반응을 보였으나, Alcian blue염색에는 음성이었다. 면역조직화학 염색상 성상세포는 GFAP와 S-100단백에 양성반응을 보였다.

**고찰:** 이소성 뇌 조직은 종래에 비 교종으로 불리워 왔던 질환과 조직소견이 일치하는것으로서, 비 교종이란 명칭은 진성 종양이라기보다 뇌조직이 다른 위치에 생긴 발생학적 이상이기 때문에 최근에는 사용되지 않고 있다.<sup>1,2,3</sup> 한때는 비 교 이소성(nasal glial heterotopia)이라고 불리웠으나 교세포이외에도 신경세포 역시 발견되는 경우가 있어 비 뇌 이소성(nasal cerebral heterotopia)이 더욱 정확한 용어라고 할 수 있겠다. 또한 이소성 뇌 조직은 코 뿐만 아니라 사골동, 구개, 편도, 인두, 귀, 피하조직, 폐, 여성 생식기 등에서도 관찰되었다는 보고들이 있다.<sup>1,3,4</sup> 이 병변은 주로 소아에 발견되나, 드물게는 중년에서 관찰되는 경우도 있다. 통계학적으로 남자에서 3 : 1의 비율로 더 흔히 발생한다.<sup>6</sup>

비 뇌 이소성의 발생학적 기원에 대해서는 여러 가지 가설이 제시되고 있지만 뇌류와 같이 신경외배엽성 기원에 의한다는 설이 가장 유력하다.<sup>6,7</sup> 즉 초기 배아 발생과정중 두개골 봉합의 폐쇄가 조기에 일어나 뇌실질이 저류되어 생기는 것으로 생각되며, 뇌류와의 차이는 수막이 싸고 있지 않으며 뇌실질과의 연결이 없다는 점이다. 따라서 비 뇌 이소체를 흔적적인 뇌류(vestigial encephalocele)로 간주하기도 한다.<sup>7</sup> 본 증례에서도 수막

이나 뇌실질과의 연결은 없었다.

임상적으로 이소성 뇌 조직이 외비에 위치하는 경우는 주로 비교 (nasal bridge)가 넓어지거나 비관을 압박하여 유루 현상을 보이며, 비강내에 위치한 경우는 주로 비강 폐쇄 소견이나 비중격 만곡의 소견을 보인다.<sup>2,5-7</sup> 또한 연구개에 발생한 경우는 단단한 용종성 종괴로 호흡곤란을 흔히 초래할 수 있다.<sup>3</sup> 방사선학적 검사에서는 때로 두개골, 특히 전두골 사상관의 골결손을 보이기도 하나<sup>7</sup> 대부분의 예에서는 골결손을 관찰할 수 없고 본 증례에서도 골결손은 관찰되지 않았다.

육안적으로 이 병변은 진정한 피막이 없고 주위조직과 유착을 보이는 경우는 있으나, 가피막에 싸여 있기도 한다.<sup>7</sup> 때로 섬유성 줄기에 의하여 두개강과 연결되는 수가 있으며<sup>7</sup> 이때 수술도중 또는 수술후에 뇌척수액의 유출이나 뇌막염의 위험이 드물게 있을 수 있다. 이 병변은 단단하거나 유연한 경도를 보이고 단면은 담회색 또는 분홍색을 보이며 육주화를 보이는 경우가 많다. 이러한 단면상의 소견은 혼재된 섬유성 조직의 양에 따라 그 정도가 결정된다.<sup>2</sup> 본 예의 경우에는 섬유성 경상부는 발견할 수 없었으며 중등도의 섬유성 조직을 가지고 있어 고무양의 경도를 보였다.

조직학적으로는 원섬유성 신경 교세포, 주로 큰 성상세포인 원섬유성 성상세포와 원형질성 성상세포들로 구성되어 있으며 이는 섬유-혈관성 결체조직의 판막에 의하여 분리되어 있다. 드물게 신경원성 구성성분들이 보일 수도 있다. 신경원성 구성성분이 드문 이유는 아마도 저산소증이나 압박에 의한 결과라고 생각된다.<sup>1</sup> 이소성 뇌 조직에서는 맥락총이 관찰되는 예는 매우 드문

데<sup>1,3</sup> 본 예에서처럼 맥락총이 동반되는 기전은 아직 밝혀지지 않았다. 저자들은 보다 미분화된 신경 외배엽세포가 신경관으로부터 떨어져 나오거나, 상의세포로 분화하는 세포들이 같이 떨어져 나와 발생한 것이 아닌가 생각한다. 수술적 절제만으로 좋은 예후를 보이지만 만약 절제가 불완전하게 되었을 때는 재발할 수도 있다.<sup>5</sup> 또한 섬유성 경상부에 의하여 두개강과 연결된 경우는 강력한 항생제 투여 등 수술 후에 발생할 수 있는 합병증을 예방하여야 한다.

## 참 고 문 헌

1. Azumi N, Matsuno T, Tateyama M, Inoue K. So-called Nasal Glioma. *Acta Pathol Jpn* 1984; 34: 215-20.
2. 김태숙, 지제근. 이소성 뇌조직 (1증례 보고). *대한병리학회지* 1995; 29: 517-20.
3. Zarem HA, Gray GF, Morehead D, Edgerton MT. Heterotopic brain in the nasopharynx and soft palate: report of two cases. *Surgery* 1967; 61: 483-6.
4. Shepherd NA, Coates PK, Brown AA. Soft tissue gliomatosis: Heterotopic glial tissue in the subcutis: A case report. *Histopathology* 1987; 11: 655-60.
5. 양기화, 서은주, 심상인, 이종무. 비교종 (1예 보고). *대한병리학회지* 1983; 17: 382-5.
6. Whitaker SR, Sprinkle PM, Chou SM. Nasal glioma. *Arch Otolaryngol* 1981; 107: 550-4.
7. Karma P, Rasanen O, Karja J. Nasal gliomas: A review and report of two cases. *Laryngoscope* 1977; 87: 1169-79.