

## 비신경교종 1례

부산대학교 의과대학 이비인후과학교실  
김재욱 · 이배혁 · 오일준 · 전경명

### A Case of Nasal Glioma

Jae-Wook Kim, M.D., Bae-Hyuk Lee, M.D., Il-Joon Oh, M.D.,  
Kyong-Myong Chon, M.D.

*Department of Otolaryngology, College of Medicine,  
Pusan National University*

#### = Abstract =

Nasal glioma is a rare congenital benign tumor and composed of glial cells and frequently present in the pediatric age groups.

Nasal glioma was firstly reported by Reid in 1852. It is classified as extranasal, intranasal and combined type according to the embryological site. Also nasal glioma should be differentiated from meningoencephalocele which occurs congenital defect of cranial bones.

The authors have experienced a case of combined typed nasal glioma and reported this case with the review of literatures.

KEY WORDS : Combined Nasal Glioma.

#### 서 론

비부에 발생하는 선천성 종양 중 신경교종은 희귀한 양성종양으로서 주로 신경교세포로 구성되어 있고, 대개 소아에서 발견된다.

비신경교종은 1852년 Reid에 의해 최초로 보고되었으며, 발생부위에 따라 비강외신경교종, 비강내신경교종 및 혼합형으로 분류되며 비강내신경교종은 두개강과 연결되어 있는 경우가 있어 일차적인 두개내 시험적 절제가 필요한 경우도 있다. 또한 비신경교종은 선천적인 두개골 결손이 선행하여 결손된 두개골을 통하여 두개내용물이 두개외로 탈장되는 뇌수막류와 감별을 요한다.

저자들은 비배부에 발생한 혼합형 비신경교

종 1례를 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

환 자 : 문○호, 남자, 12개월.

초진일 : 1992년 10월 16일.

주 소 : 비배부에 발생한 종물

파거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

현병력 : 출생시부터 비배부에 콩알만한 원형의 종물이 있었으며, 크기는 점차 증가하여 내원당시 약 3×2.5cm이었다. 구형으로 중앙선에서 약간 우측으로 치우쳐 있었다(그림 1-A, B).

전신소견 : 영양 및 발육상태는 양호하였고,



Fig. 1-A. Frontal view of nasal glioma. B. Lateral view of nasal glioma.

다른 선천성 기형이나 신경증상은 없었다.

국소소견: 비배부에 약  $3 \times 2.5\text{cm}$  크기의 단단하고 탄력성이 있는 종물이 관찰되었고, 압통은 없었으며, 전비경검사상 우측 비강내를 꽉 채운 연적색의 폴립양 종물이 관찰되었다.

임상검사소견: 혈액 및 뇨검사상 정상범위였다.

X-선소견: 흉부 X-선 소견상 정상이었으며, 뇌 및 부비동 CT scan 상 비배부 종물과 우측비강내의 조직이 서로 연결된 아령모양(dumbbell shape)의 종물이 보였으며(그림 2-A), MRI 상 T1WI에서 종물은 low signal intensity를 보였고 비배부 종물과 비강내의 조직이 연결된 소견을 볼 수 있었으며, T2WI상 high signal intensity로 나타났고, 두개내로의 연결된 소견이나 골과파 및 사관(cribiform plate)의 결손은 없었다(그림 2-B, C, D). 3-dimensional CT scan상 좌측비골의 내함몰소견이 관찰되었다(그림 3).

치료 및 경과: 전신마취하에서 비배부의 우측면절개로 비배부의  $2 \times 1.5 \times 1.5\text{cm}$ 의 종물과 비골부과 비연골부의 경계부에서 비배부의 종물과 아령모양(dumbbell shape)으로 연결되어 있는  $0.5 \times 0.8 \times 0.5\text{cm}$ 의 비강내 폴립양 연적색

의 종물을 같이 제거하였다(그림 4). 우측 비골은 비강의 종물에 의해 내함몰된 소견이었으며(그림 3), 두개강과의 연결은 없었다. 술 후 9일째 퇴원하였고, 경과는 양호하여 현재까지 재발의 소견은 없었다.

병리조직학적소견: 육안적 소견상  $2 \times 1.5 \times 1.5\text{cm}$ 의 종물과  $0.5 \times 0.8 \times 0.5\text{cm}$ 의 종물로 연결된 아령모양이었으며, cut-section상 회백색으로 반짝거리고, 단단하며, 탄력성을 가지고 있었다(그림 5-A, B). 현미경 소견상 저배율( $\times 100$ )에서 피막은 없으나 경계가 명확한 종물이 관찰되고, 섬유성 결체조직으로 둘러싸여 있으며, 고배율 소견상( $\times 200$ ) 섬유성결체조직의 기질에 신경교세포소들이 섬유성 격막에 의해서 서로 엇갈려 분포되며, 특징적으로 핵분열이 드물거나 없는 신경교성상세포들이 관찰되었다(그림 6-A, B). GFAP(glial fibrillary acid protein)염색상 신경교성상세포들이 양성반응을 보였다(그림 6-C).

## 고 안

비신경교종은 1852년 Reid에 의해 최초 보

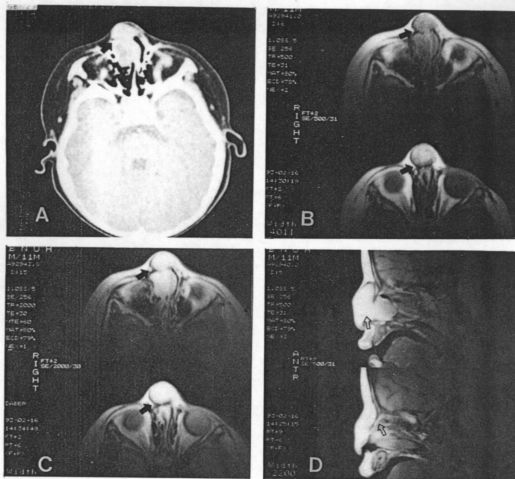


Fig. 2-A. The axial view of CT scan. Note dumbbell-shaped mass(arrow). B. The T1WI axial view of MRI. Note low signal intensity of mass(arrows). C. The T2WI axial view of MRI. Note high signal intensity of mass(arrows). D. The T1WI sagittal view of MRI. Note dumbbell-shaped mass and no intracranial connection(arrows).



Fig. 3. The image of 3-dimensional CT scan. Note the depressed nasal deformity(arrow).

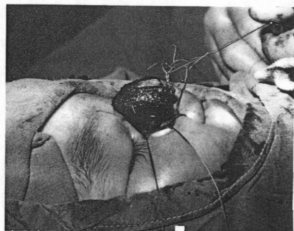


Fig. 4. The gross appearance of dumbbell shaped mass in the operative field.

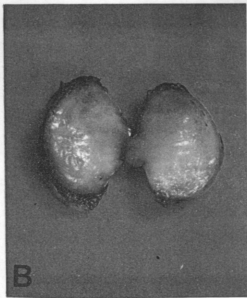
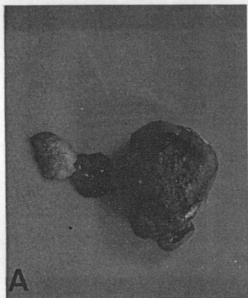


Fig. 5-A. The gross appearance of dumbbell-shaped mass(2×1.5×1.5 cm in size of larger mass and 0.5×0.8×0.5 cm in size of smaller). B. The cut surface shows the gray-whitish glistening mass.

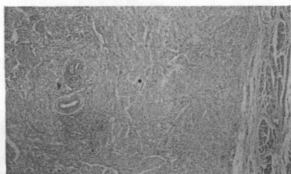


Fig. 6-A. The microscopic appearances of a well-demarcated tumor mass and neuroglial tissue surrounded by fibrous connective tissue. (HE stain, ×100).

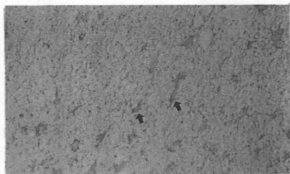


Fig. 6-C. The microscopic appearance of positive responses(arrows) of neuroglial cells to GFAP(glial fibrillary acid protein). (GFAP stain, ×200)

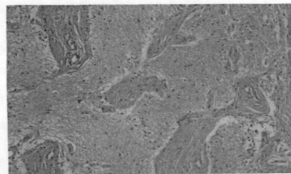


Fig. 6-B. The microscopic appearances of nests of neuroglial cells interlaced with fibrous tissue septa. Mitoses are rare. (HE stain, ×200)

고된 후<sup>13)</sup>, 1900년 Schmit<sup>14)</sup>에 의해 비신경교종(nasal glioma)이라는 명칭이 사용되었고, 그의 신경절종(ganglioma), 성상세포종(astrocytoma), 섬유신경교종(fibroglioma), 신경절아세포종(ganglioblastoma)와 뇌수양종양(encephaloma)등으로 기술되기도 하였다<sup>15)</sup>.

비신경교종의 발생기전으로는 두개봉합 과정중 뇌에서 분리되어져 나왔다는 설이 현재 가장 논리적이고 합당한 것으로 인정되고 있으며, 여기에는 뇌막류(meningocele) 및 뇌수막류(encephalocele)가 포함된다(그림 7-A, B,

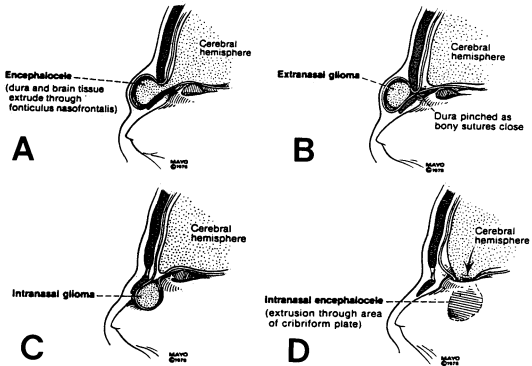


Fig. 7-A. Schematic representation of pathogenic mechanism in development of encephalocele. B. Extranasal glioma. C. Intranasal glioma. D. Intranasal encephalocele.(by Gorenstein A. et al, 1980)

C, D)<sup>16)</sup>. 그의 아세포종(blastoma)기원설로 초기 태생기의 발달과정이나 나중에 배신경교(embryonal neuroglia)의 두개의 분리로 생기거나, 취구(olfactory bulb)주위의 비점막 신경세포에서 유래하여 나중에 전두사골융합의 분리로 밖으로 자라거나 사판을 통해 비강으로 내려온다는 설<sup>8,18)</sup> 등이 있다.

Gorenstein 등<sup>9)</sup>과 Walker 등<sup>17)</sup>은 비신경교종은 대개 출생시 발견되나 어떤 나이에서나 발견될 수 있고, 가족성은 없으며 다른 기형의 동반이나 성별차이는 없다고 하였으나, Karma 등<sup>9)</sup>은 138례의 비신경교종환자 조사에서 대개 출생시에 나타나서 성인에서는 거의 발견되지 않고, 발생비율은 3 : 1로 비교적 남자에서 많이 발생한다고 하였다. 부위에 따른 발생빈도는 비강의신경교종이 60%, 비강내신경교종이 30%, 비강의신경교종과 비강내신경교종이 혼합되어 있는 경우는 10%에서 나타난다<sup>8,9,17)</sup>. 본래는 1세 남자로 비강의신경교종과 비강내

신경교종이 아령모양(dumbbell shape)으로 연결되어 있는 혼합형이었다.

증상으로는 비강외신경교종은 비배부에서 우측 또는 좌측편으로 종물이 위치할 수 있어 이는 내안각(inner canthus)근처나, 전두골, 비골, 사골사이의 비연골부와 비골부의 경계부에 흔히 존재하며<sup>8,14,18)</sup> 드물게 구강 및 익구개와(ptyergopalatine fossa)에 존재하기도 한다<sup>8,14,18)</sup>. 때때로 두개내의 연결이 사판이나 전두골 부위 부위의 골격 결손을 통해서 생긴다<sup>15)</sup>. 비강외신경교종과 비강내신경교종이 혼합된 경우는 이들의 연결이 비골이나 그 외측부의 결손을 통해 이뤄지고, 드물게 안와판(orbital plate)이나 전두동으로 뚫고 들어가거나 인두, 연구개 등을 침범한다<sup>8,17)</sup>. Valsalva 법, 기침 또는 울음에 대해서 종물의 크기에 변화를 초래하지 않고, 또한 비교(nasal bridge)가 넓어지고 양안격리증(hypertelorism)의 소견을 보여 준다<sup>8,15,18)</sup>. 비강내신경교종은 비강이나 인두내

의 비용과 같이 상기도 폐쇄증상 및 비중격만곡등을 초래하고 가끔 침범된 쪽의 비루를 동반한다.

비강외신경교종은 쉽게 인지될 수 있으며 환자가 성장함에 따라 비골격과 함께 종물도 커진다<sup>18)</sup>. 하지만 주위의 상악골이나 안와벽과 비골격에 압박을 가하여 주위조직에 기형이 야기될 수 있다. 본 증례에서 비골의 성장장애로 내함몰된 소견이 3-dimensional CT scan상 잘 나타나고 있다(그림 3). 비신경교종의 육안적 소견은 둥글고, 단단하고, 매끄러우며, 탄력성있는 회백색의 종물로서 진정한 피막이 없이 백색의 줄무늬를 가진다<sup>15)</sup>. 피부는 연적색이나 청색이고 혈관확장소견이 있을 수 있고, 비강내신경교종은 폴립양으로 나타나고 점막으로 덮여 있다. 또한 케양, 출혈이나 괴사는 관찰되지 않는다<sup>8)</sup>. 현미경적 소견은 피막이 없고 호산구세포질이 풍부한 신경섬유로 구성되어 있고, 신경교세포소들이 섬유성 격막에 의해서 엇갈려 분포되며, 세포들은 다핵성으로 돌기를 가지며 핵소체가 결여되어 있고, 특징적으로 핵분열이 드물거나 없는 신경교성상세포로 구성되어 있다<sup>8,15,18)</sup>. 비강외신경교종은 진피와 부수조직으로 구성되고, 반면에 비강내신경교종은 부타액분비선과 혈관섬유조직으로 구성되어 있다<sup>8)</sup>.

진단은 두개내와 연결이 있는 경우는 동측의 경정맥을 압박하면 종양이 팽창되고 박동성을 가지게 되는 Furstenberg검사의 양성소견을 보이고<sup>9)</sup>, 방사선검사로는 두개골 단순촬영술, 단층촬영법(tomography) 등이 골결손시 유용하고, pneumoencephalography는 특히 종물이 지주막하강이나 뇌실계와 연결여부 검사시 도움이 된다<sup>14)</sup>. 혈관촬영술(angiography), CT scan과 MRI등이 최근에 유용한 진단법이다. 방사선사진상의 특징은 비강내에 큰 종괴의 음영을 보이며, 비중격 및 비골의 전위, 비교의 확장, 양안격리증 사판의 굴절과 비폐쇄에 의한 부비동 혼탁소견이 나타나나, 종물내의 석회화는 나타나지 않는다<sup>8)</sup>. 종물의 천자나 절개생검(incision biopsy)은 뇌척수액비루 및 뇌막염의 위험성이 있어<sup>6,8)</sup>, 절제생검(excision biopsy)이

확진을 위해 가장 좋은 방법이다<sup>8)</sup>.

감별진단은 Macomber와 Wang 등<sup>11)</sup>이 비부의 태생학적 발달과정의 이상으로 오는 선천성 종양들을 기원에 따라 분류하였는데 1) 신경조직성 종양으로는 뇌막류, 뇌수막류, 신경섬유종, 신경교종 등이 있고, 2) 외배엽성 종양에는 유피낭종(dermoid cyst), 유포피낭종, 피지낭종, 비용, 누관낭종, 사골낭종, 농양, 유두종 등이 있으며, 3) 중배엽성 종양에는 혈관종, 임파관종, 혈관섬유종등이 있다. 비신경교종은 이러한 종양들과 감별이 필요하고 특히 뇌막류, 뇌수막류는 내부에 뇌척수액을 포함하고 있으며 직접적으로 지주막하강이나 뇌실계로 연결되어 있어 비신경교종과 감별된다<sup>18)</sup>. 특히 Bradley와 Singh<sup>4)</sup>는 비신경교종, 뇌막류, 유피낭종과 비용의 감별에 대해 표1과 같이 기술하였다

치료는 외과적 적출이 가장 좋은 방법이며 수술전에 뇌척수액비루, 뇌막염등의 병력이나 두개내연결의 유무에 대한 정확한 진단이 필요하며, 두개내연결이 의심되면 신경외과와 상의하여 두개내종물의 시험적 절제를 일차적으로 시행하고, 이차적으로 나머지 종물에 대한 두개의 절제를 시행하여야 한다<sup>15,18)</sup>. Gorenstein 등<sup>8)</sup>은 전두개두술(frontal craniotomy)을 통한 방법이 가장 좋고, 경막과 골결손은 경막이식, 골납(bone wax)이나 methyl methacrylate로 재건하고 이차적으로 비내종물을 제거하는 것을 주장하였다. 또한 Ross<sup>14)</sup>는 비신경교종의 두개내 연결이 의심될 경우의 수술원칙으로 1) 숙련된 두경부의과에 의해 이뤄져야 되고, 2) 방사선검사로 골결손을 검사하고, 3) 주의깊은 조직 생검의 실시, 4) 뇌막염의 위험성을 고려, 5) 종물의 stalk이 뇌와 연결되어 있을 때에는 제거할 조직의 결정이 어려우므로, 재발을 고려해야 한다고 주장하였다<sup>14)</sup>.

두개내의 연결이 없는 비신경교종은 비정중부절개로 제거가 가능하며, 측비절개술(lateral rhinotomy)방법은 사판부를 노출시켜 비강내신경교종의 제거 및 두개강과의 연결을 이루는 stalk의 유무를 관찰할 수 있다<sup>15)</sup>.

Table 1. Differential diagnosis of nasal tumors

	Glioma	Encephalocele	Dermoid	Polyp
Age(yrs.)	<5	<5	any age	>5
Location	mixed	mixed	mixed	intranasal
Pulsation	no	yes	no	no
Variation of size	no	yes	no	no
CSF aspirated	? rare	yes	no	no
Cranial defect	rare	yes	rare	no
Texture	very hard	cystic	hard/cystic	soft
Origin/Base	laterally	medially	medially	laterally
Past history	none	? meningitis	? cutaneous abscess or discharge	? sinusitis

(Bradley & Singh, 1985<sup>4)</sup>)

술후 합병증은 드물지만 Morgan과 Evans<sup>12)</sup>는 비신경교종 7례 중 lateral rhinotomy와 비성형술을 시행후 1례에서 뇌척수액비루가 있었다고 보고하였다<sup>12)</sup>.

비신경교종은 전반적으로 양성이고, 예후는 좋으며, 재발율은 드물다<sup>8)</sup>.

## 결 언

1세된 남아로 비배부에 발생한 혼합형 비신경교종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

- 1) 인경환 · 김기주 : 비배부에 발생한 신경교종 1례. 한이인지 26 : 691~695, 1983
- 2) 최재영 · 김용대 · 박문흠 외 : 비내 뇌수막류 1례. 한이인지 33 : 807~810, 1990
- 3) 홍창희 : 비신경교종 1례 보고. 한이인지 11 : 5760, 1968
- 4) Bradley PJ, Singh SD : Nasal glioma. J Laryngol Otol 99 : 247~252, 1985
- 5) Cassidy WA, Wahl JW : Congenital displacement of central nervous system tissue in the nasal fossae : Report of two cases. Arch Otolaryngol 59 : 93~99, 19

54

- 6) Deutsch HJ : Intranasal glioma. Ann Otol Rhinol Laryngol 74 : 637~644, 1965
- 7) Enfors B, Herngren L : Nasal glioma. J Laryngol Otol 89 : 863~868, 1975
- 8) Gorenstein A, Kern EB, Facer GW et al : Nasal gliomas. Arch Otolaryngol 106 : 536~540, 1980
- 9) Karma P, Rasanen O, Karja J : Nasal gliomas. A review and report of two cases. Laryngoscope 87 : 1169~1179, 1977
- 10) Katz A, Lewis JS : Nasal gliomas. Arch Otolaryngol 94 : 351~355, 1971
- 11) Macomber WB, Wang MKH : Congenital neoplasms of the nose. Plast Reconstr Surg 11 : 215~229, 1953
- 12) Morgan DW, Evans JNG : Developmental nasal anomalies. J Laryngol Otol 104 : 394~403, 1990
- 13) Reid : cited from 7)
- 14) Ross DE : Nasal glioma. Laryngoscope 76 : 1602~1611, 1966
- 15) Samuel MW, Philip WS, Samuel WC : Nasal glioma. Arch Otolaryngol 107 : 550~554, 1981
- 16) Schmidt MB : Uber seltene Spaltbilungen im Bereiche des mittleren Stirnfo-

- rsatzes. Virchows Arch Pathol Anat Physiol 162 : 340~370, 1900
- 17) Shapiro MJ, Mix BS : Heterotopic brain tissue of the palate : A report of two cases. Arch Otolaryngol 87 : 522~526, 1968
- 18) Walker EA, Resle DR : Nasal glioma. Laryngoscope 73 : 93~107, 1963