

구개열과 동반된 선천성 구개 기형중 1례

송현석 · 박동하 · 배남석 · 박명철

아주대학교 의과대학 성형외과학교실

A Case of Congenital Palatal Teratoma Associated with Cleft Palate

Hyun Suk Song, M.D., Dong Ha Park, M.D.,
Nam Suk Pae, M.D., Myong Chul Park, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, School of
Medicine, Ajou University, Suwon, Korea

Purpose: The oral teratoma is found approximately in live birth at the rate from 1 : 35,000 to 1 : 200,000. In a review of literature 16 cases of midline teratoma with cleft palate were reported. We report a case of congenital palatal teratoma with cleft palate in a 1-year-old girl.

Methods: A 1-year-old girl was admitted our institution for the closure of cleft palate. On the intra-operative findings there was $4 \times 1 \times 0.5$ cm sized hairy soft mass at the midline and complete cleft palate. We did incisional biopsy intraoperatively and its pathology revealed heterotopic brain tissue. The excision of remaining mass and palatoplasty with Sommerlad's method were performed. The final pathology of the mass was mature cystic teratoma.

Results: After the operation there were neither recurrence nor oronasal regurgitation.

Conclusion: We report for one patient with congenital palatal teratoma associated with cleft palate and obtained an excellent result.

Key Words: Palatal teratoma, Cleft palate, Heterotopic brain tissue

I. 서 론

구개열은 비중격 및 구개판의 융합장애로 발생하며 태아 발생과정 중에 구개의 융합을 저해하는 어떤 위험 요소가 있을 경우 구개열이 발생할 수 있다. 기형종은 둘 이상

의 배엽에서 발생한 종양으로 종양이 발생한 위치와 다른 다양한 조직을 포함하며 구개열, 갈림혀 등과 연관될 수 있다.¹ 구강 내 기형종은 35,000 - 200,000명당 1명꼴로 발생하며 구개열을 동반한 정중 기형종은 문헌고찰을 통한 결과 전 세계적으로 총 16례가 보고되고 있다.^{1,2} 저자들은 완전 구개열을 동반한 구개 기형종이 발생한 환자에 대하여 수술적으로 치료한 경험을 보고하고자 한다.

II. 증 례

1세 여아로 구개열을 주소로 내원하였다. 환아는 재태 주령 38주에 자연 질식 분만으로 출생하였으며 출생 시 체중은 3150 gm이었다. 주산기 가사나 고빌리루빈혈증 등의 병력은 없었으며 정중입술갈림증에 대하여 생후 2개월에 본과에서 입술성형술을 받았으며 생후 6개월에는 뇌전두엽 기저부에 생긴 과오종에 대하여 본원 신경외과에서 종양제거술을 받았다. 가족력에서는 특이한 소견이 없었다.

수술 전 시행한 안면부 전산화단층촬영에서 관상면으로 구개 하부에 0.9×0.4 cm 크기의 저음영의 조직이 보였으나 방사선학적으로 진단이 어려웠다(Fig. 1). 이 환자에 대

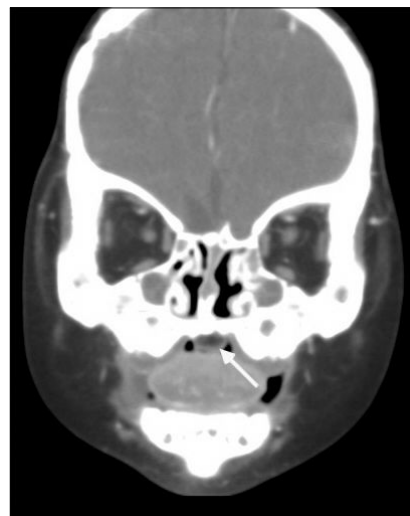


Fig. 1. Preoperative coronal view of facial CT with contrast. There is a 0.9×0.4 cm sized midline palatal mass(arrow)

Received March 26, 2007

Revised April 26, 2007

Address Correspondence: Myoung Chul Park, M.D., Ph.D.,
Department of Plastic & Reconstructive Surgery, School of
Medicine, Ajou University, Ajou University Hospital, San 5
Wonchun-dong, Yongsong-gu, Suwon 442-721, Korea. Tel: 031)
219-5614 / Fax: 031) 219-5610 / E-mail: mpark@ajou.ac.kr

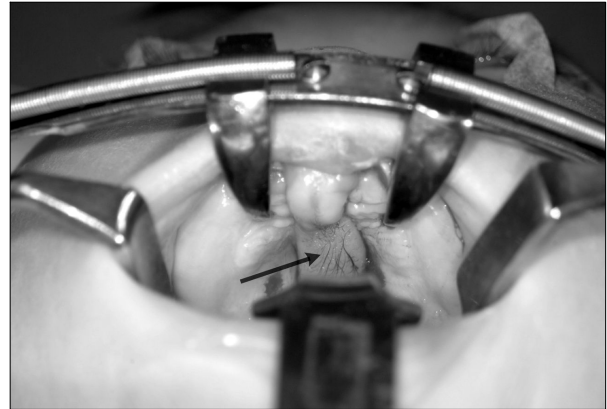
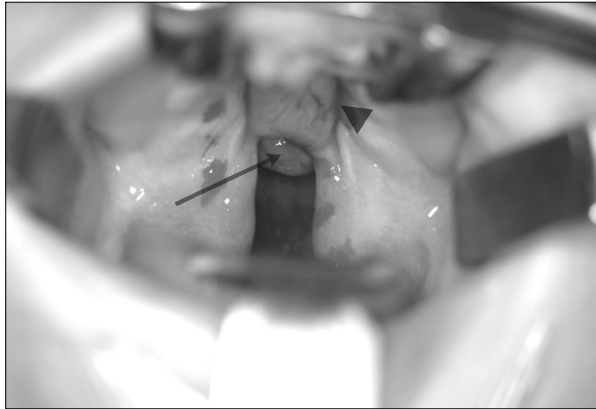


Fig. 2. Preoperative view. (Left) The cleft palate is seen and midline mass is seen in the hard palate(arrow head) and soft palate(arrow). (Right) The hairy midline mass was noted on hard palate area.

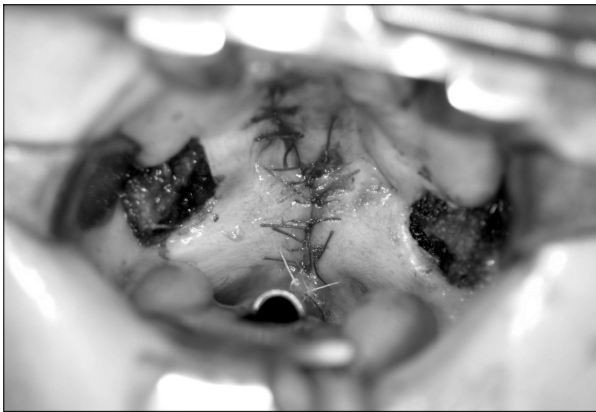


Fig. 3. Postoperative view.



Fig. 4. Gross finding of specimen.

하여 전신마취로 구개성형술을 시행하려던 중 완전 구개열 정중앙부에 약 $4 \times 1 \times 0.5$ cm 크기의 털이 난 조직이 관찰되었다. 또한 경구개 및 연구개 경계부에서 1.2×1 cm 크기의 둥근 조직이 발견되었다(Fig. 2). 두 조직은 서로 연결되어 있었으며 경구개 끝 둥근 조직에 대하여 동결 조직 검사를 시행하였다. 이 조직은 병리학 소견에서 이소성 뇌조직으로 확인되었다. 저자들은 구개부 조직에 대하여 완전 절제술을 시행하였으며 조직 제거 후 완전 구개열에 대하여 Sommerlad씨³ 방법으로 구개성형술을 시행하였다(Fig. 3). 완전 구개열은 그 크기가 커서 서골피판(vomer flap)과 구강측 점막성 골막피판의 긴장도를 줄이기 위한 이완 절개(relaxing incision)를 필요로 하였다. 제거된 조직은 피부 및 털로 덮여 있었다(Fig. 4). 조직학적 소견에서 외배엽에서 발생한 모낭, 피지선 그리고 뇌조직, 중배엽에서 기원한 지방조직, 내배엽에서 기원한 혈관이 관찰되었고 병리학적 결과는 성숙된 낭기형종이었다(mature cystic teratoma)(Fig. 5).

이 환자의 수술 후 3개월간의 추적관찰 기간 동안 종양의 재발이나 구비강누공은 발견되지 않았다.

III. 고 찰

기형종은 여러 배엽으로부터의 실질세포로 구성되어 있다. 다능성 세포(pluripotential cell)로부터 발생하기 때문에 주로 생식샘(gonad)에서 발생하고 드물게 생식샘이외의 격리된 다능성 세포에서도 발생한다.⁴ 선천성 기형종의 유병률은 생존아 4000명당 1명 꼴이며 천골미골 부위(sacroccygeal area)가 가장 흔하며 생식샘, 앞종격, 후복막 순으로 자주 발생한다.⁵ 구강 내 기형종은 전체 선천성 기형종의 2% 정도를 차지하며 35,000 - 200,000명당 1명꼴로 발생한다고 한다.²

입천장 발생과정을 보면 태생기 3주경에서 시작되어 태생기 6주에 1차 입천장이 발생하며 태생기 7주부터 입천장선반(palatal shelf)이 수평 위치에 놓이게 된다. 이후 입

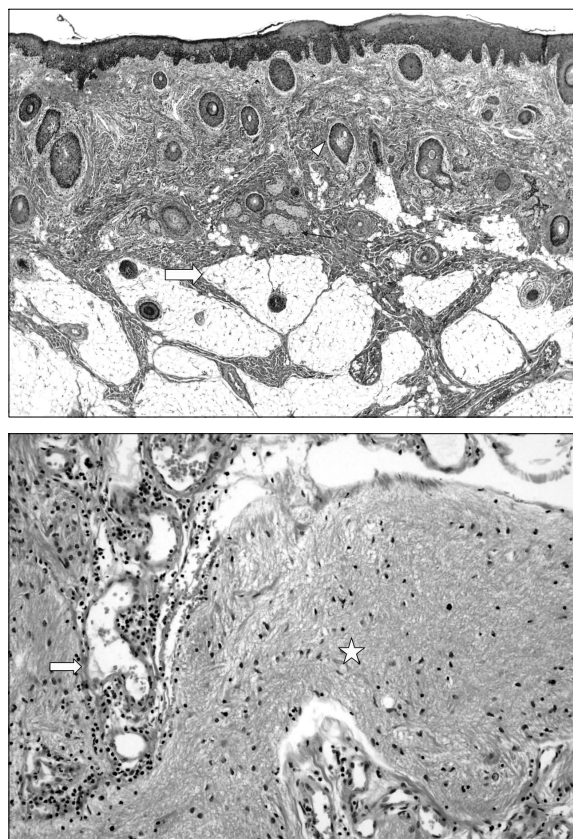


Fig. 5. Microscopic view. (Above) Many hair follicles(arrow head), sebaceous glands(thin arrow) and fat tissues(thick arrow) are seen(H&E, $\times 40$). (Below) The vascular proliferation(arrow) and mature brain tissue(star) are seen (H&E, $\times 200$).

천장선반은 좌·우에서 정중방향으로 자라 서로 융합하게 되어 12주경에 2차 입천장은 완성된다.⁶ 이러한 입천장선반이 발생 및 융합하는 과정에서 장애가 있으면 여러 유형의 구개열이 발생된다.

이번 환자의 경우 선천성 정중 구개 기형종으로 인하여 입천장 선반의 융합의 장애가 발생하여 구개열이 발생한 것으로 생각된다. 이러한 2차성 구개열의 원인으로 기형종 외에 혀 과오종(hamartoma), 이소종(choristoma) 그리고 뇌탈출증(encephalocele) 등이 보고되고 있으며 이 환자와 같은 정중 기형종과 구개열이 동반된 사례는 1974 - 2000년간의 문헌고찰을 통한 결과 총 16례가 있다.¹

구강 내 기형종의 뚜렷한 발생원인은 밝혀지지 않았으나 여러 가지 가설이 있다. 한 가설로는 배아기에 다능성 세포가 이동 및 분화하는 과정에서 어떤 원인에 의하여 일부가 격리되어 기형종을 형성한다고 한다. 감별진단으로

는 뇌탈출증(encephalocele), 수막뇌탈출증(meningoencephalocele), 림프 물주머니(cyst hygroma), 갑상혀관낭(thyroglossal duct cyst) 등이 있다.

기형종의 주된 치료법은 수술적 제거이다. 수술 후 방사선 치료나 항암 화학요법이 필요하다고 하는 저자도 있으나 양성 기형종의 경우에는 안전한 절제 범위를 둔 수술적 제거만으로도 충분하다고 한다.¹ 양성 기형종의 악성화 가능성은 5 - 30%로 추정되고 있으나 구강 내 기형종에서의 악성화된 사례는 보고되지 않았다.^{2,7} 완전 절제 후에는 재발하지 않는 것으로 보고 된 자료가 있으나 보편적으로 수술 후 정기적인 임상적(alpha-fetoprotein 및 serum human chorionic gonadotropin 수치 측정), 방사선학적(MRI, CT 등) 추적관찰을 필요로 한다.¹ 구개열과 동반된 이소성 뇌조직이 있는 경우 조직 제거와 구개성형술을 동시에 시행하는 것이 좋은 치료 결과를 보였다는 보고가 있으나⁸ 구개열과 동반된 정중 기형종에 대하여는 종양제거 시기 및 구개성형술 동반 여부의 필요성에 관한 보고는 없는 상태이다.

이번 환자의 경우 수술 중 발견된 구개 기형종에 대하여 절제술 및 구개성형술을 시행한 경험을 보고하는 바이며 앞으로 임상적, 방사선학적 추적관찰을 할 예정이다.

REFERENCES

1. Liang CC, Lai JP, Lui CC: Cleft palate with congenital midline teratoma. *Ann Plast Surg* 50: 550, 2003
2. Levine AB, Alvarez M, Wedgwood J, Berkowitz RL, Holzman I: Contemporary management of a potentially lethal fetal anomaly: a successful perinatal approach to epignathus. *Obstet Gynecol* 76: 965, 1990
3. Sommerlad BC: A technique for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg* 112: 1542, 2003
4. Cotran RS, Kumar V, Collins T: *Robbins pathologic diagnosis of disease*. 6th ed, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1999, p 262
5. Vandenhoute B, Leteurtre E, Lecomte-Houcke M, Pellerin P, Nuyts J.P, Cuisset JM, Soto-Ares G: Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J* 37: 83, 2000
6. Moore KL, Persaud TV: *The developing human*, 7th ed, Philadelphia, Saunders, 2005, p 230
7. Palvin JE, O'Gorman A, Williams HB, Crepeau RJ, Shapiro RS: Epignathus: a report of two cases. *Ann Plast Surg* 13: 452, 1984
8. Uemura T, Yoshikawa A, Onizuka T, Hayashi T: Heterotrophic nasopharyngeal brain tissue associated with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J* 36: 248, 1999