

# 척삭모양 신경아교종

## - 1예 보고 -

김장희 · 한재호 · 심 철

아주대학교 의과대학 병리학교실

접 수 : 2001년 8월 6일  
게재승인 : 2001년 10월 29일

책임저자 : 심 철  
우 442-721 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5  
아주대학교병원 해부병리과  
전화: 031-219-5931  
Fax: 031-219-5934  
E-mail: ajoupath@madang.ajou.ac.kr

### Chordoid Glioma - A Case Report -

Jang Hee Kim, Jae Ho Han and Chull Shim

Department of Pathology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

The chordoid glioma is a recently recognized rare neoplasm of the third ventricle and hypothalamus and, as the name implies, has a chordoid appearance. Using histological, immunohistochemical and ultrastructural studies, we report a case of a 32-year-old man with a chordoid glioma in the third ventricle. Magnetic resonance T1-weighted images of the brain with homogenous contrast enhancement revealed a well circumscribed, isointense mass occupying the third ventricle. Histologically, the tumor showed cords and clusters of epithelioid cells within a mucinous background along with lymphoplasmacytic infiltrate, and appeared to be reminiscent of a chordoma or chordoid meningioma. Immunohistochemically, the tumor cells were immunoreactive for glial fibrillary acidic protein, vimentin and CD34 but negative for epithelial membrane antigen. Ultrastructural study revealed round to spindle shaped cells with abundant cytoplasmic intermediate filaments and cytoplasmic zonation.

**Key Words** : Brain Neoplasms-Glioma-Third Ventricle

척삭모양 신경아교종은 1998년에 처음 기술된 드문 종양으로 시상하부와 제 3뇌실에 호발한다. 방사선상 경계가 분명하고 균일한 조영증강을 보이는 저등급의 신경아교종이며, 여성에게 주로 호발하는 것으로 알려져 있다. 이 종양은 조직학적으로 점액성 세포간질내에 상피양 세포들이 삭이나 집락 모양의 배열을 하고, 염증 세포들의 침윤도 관찰되어 척삭종이나 척삭모양 수막종과 유사하다. 그러나, 면역화학 염색상 별세포 표지자인 glial fibrillary acidic protein (GFAP)에 양성을 보여 이 종양들과 다르며, 다른 신경아교종과도 임상 형태학적 소견이 달라 척삭모양 신경아교종이라고 명명되었다.<sup>1</sup> 이 종양은 Brat 등<sup>1</sup>에 의해 처음 보고된 이후 현재까지 22예 정도가 영문 문헌에 보고되어 있다.<sup>1-10</sup> 국내에선 병리학회 월례집담회에서 2예가 증례로 발표되었으나 아직까지 문헌보고는 없다.

저자들은 최근 성인 남성에서 발생한 제 3뇌실의 척삭모양 신경아교종을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례

32세 남자가 내원 3개월 전부터 헛소리를 하며 잠이 많이고 행동이 둔해져서 외부 정신병원에 입원하여 진료를 받던 중 뇌종양이 의심되어 본원으로 전원되었다. 내원하여 시행한 신경학적 검사에서 경한 의식저하와 혼동을 제외하고 특기할 만한 신경학적 이상은 관찰되지 않았다. 본원에서 시행한 뇌 자기공명영상 소견상 제 3뇌실에 경계가 뚜렷하고 T1 강조영상에서 동신호강도를 보이는 3×3×3 cm 크기의 종양이 관찰되었으며 조영제 투여 후 균일한 조영증강이 현저하게 나타났다(Fig. 1). 수술 소견상 종괴는 회백색을 띠고 있었으며 고형성으로 단단하였고 주변구조물과의 유착이 심하여 부분절제를 시행하였다.

조직학적으로 종괴는 공포를 갖는 점액성 또는 섬유성 세포간질에 상피양 세포들이 집락이나 삭모양의 배열을 하고 있었다(Fig. 2A). 종양 세포들은 비교적 단조롭고 세포경계가 불분명하며 풍부한 호산성의 세포질을 가지고 있었다. 핵은 비교적 일

정하게 난원형을 보이며 염색질은 미세하고 핵소체는 한 개 정도를 관찰할 수 있었다(Fig. 2B). 림프구 또는 형질세포의 침윤이 비교적 균일하게 나타났고 Russell 소체도 종종 관찰되었으며 세포분열은 없었다(Fig. 2C). 면역조직화학 염색에서 GFAP (1:100, Novocastra, Newcastle, U.K.), CD34 (1:50, Novo-

castra, Newcastle, U.K.), 그리고 vimentin (1:100, Novocastra, Newcastle, U.K.)에 미만성으로 강한 양성 반응을 보였고, S-100 (1:250, Novocastra, Newcastle, U.K.)에 대하여 국소적으로 양성 소견을 보였다(Fig. 3). 그 외에 epithelial membrane antigen (EMA)(1:250, Novocastra, Newcastle, U.K.), cytokeratin (AE1/AE3)(1:80, Novocastra, Newcastle, U.K.), CD31 (1:50, Novocastra, Newcastle, U.K.), factor VIII-related antigen (1:50, IMMUNON, Pittsburgh, U.S.A.)에는 음성이

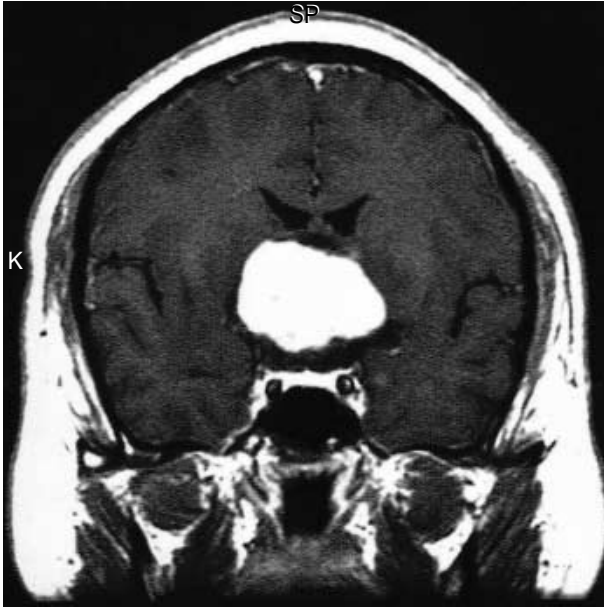


Fig. 1. Contrast-enhanced coronal T1-weighted magnetic resonance image reveals a densely enhancing third ventricular mass.

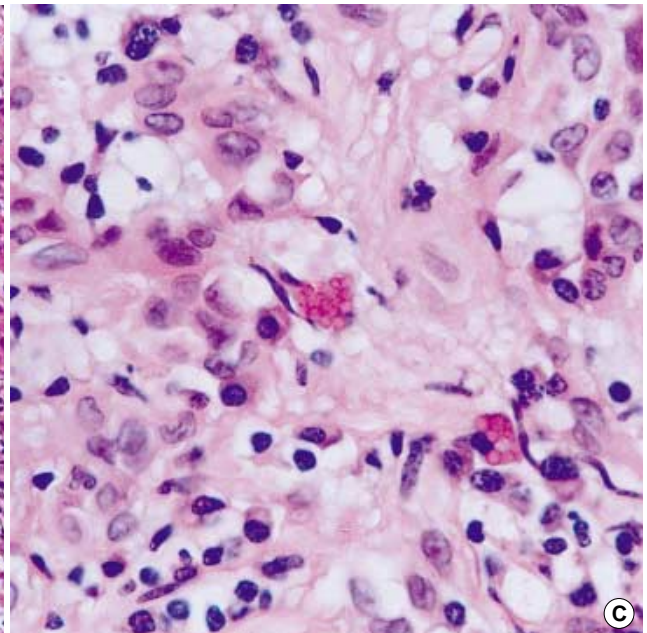
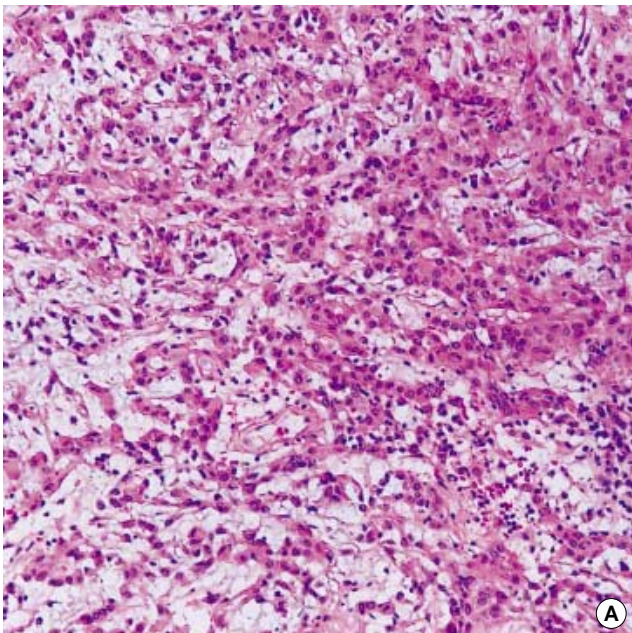
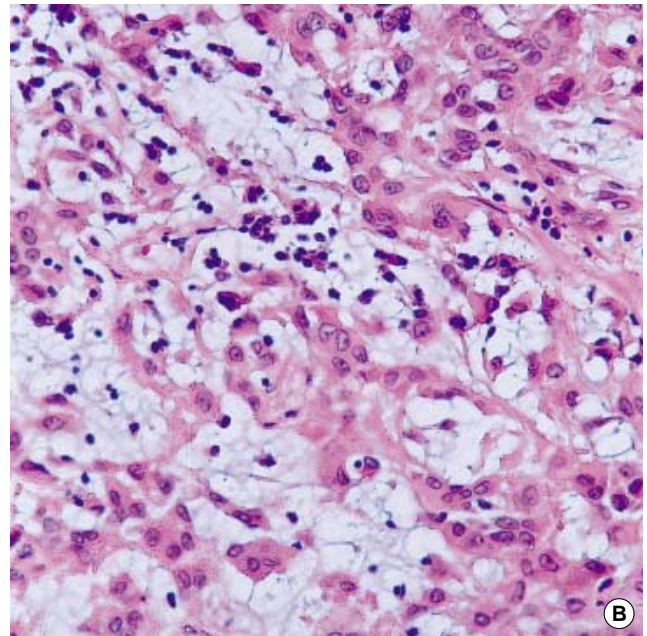


Fig. 2. (A) Cords and clusters of eosinophilic epithelioid tumor cells are dispersed within a mucinous matrix. A lymphoplasmacytic infiltrate is consistently present, (B) Tumor cells show indistinct eosinophilic cytoplasm, round to oval, slightly hyperchromatic nuclei with a delicate chromatin pattern, and discrete single nucleoli, (C) A lymphoplasmacytic infiltrate with many Russell bodies is seen.

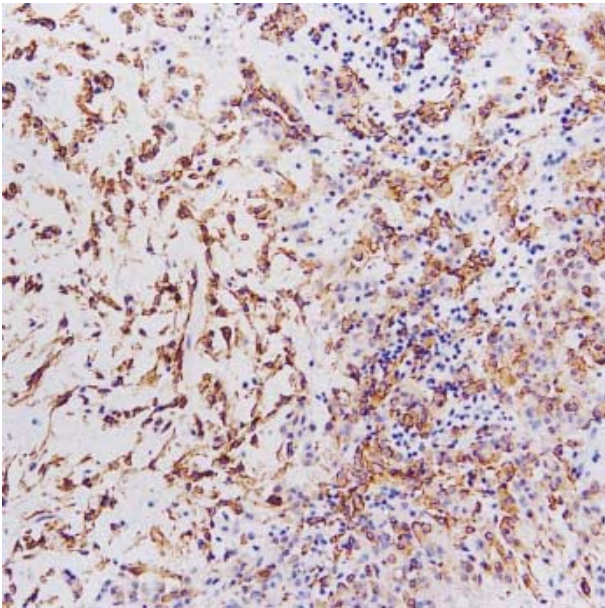


Fig. 3. Immunohistochemical staining for glial fibrillary acidic protein shows strong, diffuse, cytoplasmic immunoreactivity in the tumor cells.

었다. 전자현미경에서 종양 세포들은 세포막의 용모성 변화는 거의 없었고, 세포질에는 풍부한 중간세사를 보였으며 핵주위로 미토콘드리아와 과립세포질망이 대상분포(zonal pattern)로 배열되어 있고 접착반(desmosome)은 관찰되지 않았다(Fig. 4).

## 고찰

척삭모양 신경아교종은 임상적으로 제 3뇌실과 시상하부에 호발하여, 시상하부와 관련된 증상들이나 뇌척수액 순환장애로 인한 수두증 또는 시각장애 등이 나타난다. 현재까지 보고된 바에 의하면 평균발생 연령은 46세(31-70세)이고 남녀비는 8:14로 여성에 주로 발생하는 것으로 알려져 있으나 남성에서도 본 예를 포함하여 9예가 보고되어 있다.<sup>1-3</sup>

이 종양은 조직학적으로 척삭종이나 척삭모양 수막종과의 감별을 요하는데, 점액성 간질이나 공포성 변화가 척삭종에서보다 불분명하며 척삭종에서 보이는 특징적인 담공포성(physaliphorous) 세포나 골침윤 소견은 관찰되지 않는다. 또한 수막종에서 볼 수 있는 소용돌이형성이나 모래종 소체, 핵의 가성봉입체 등도 관찰되지 않는다. 림프구나 형질세포의 침윤이 균일하게 나타나고 Russell 소체도 종종 관찰되나 Kepes 등<sup>5</sup>이 보고한 Castleman 증후군과 동반된 척삭모양 수막종에서의 같이 현저하지 않으며 림프여포는 관찰되지 않는다. 세포분열은 없거나 드물게 나타난다.<sup>1,6,7</sup> 또한 Wanschitz 등<sup>8</sup>이 보고한 GFAP에 양성 반응을 보이는 터키어안 상부 수막종도 척삭모양 신경아교종의 일종으로 보인다.<sup>7,9</sup> 본 예는 세포충실도가 다른 증례에 비

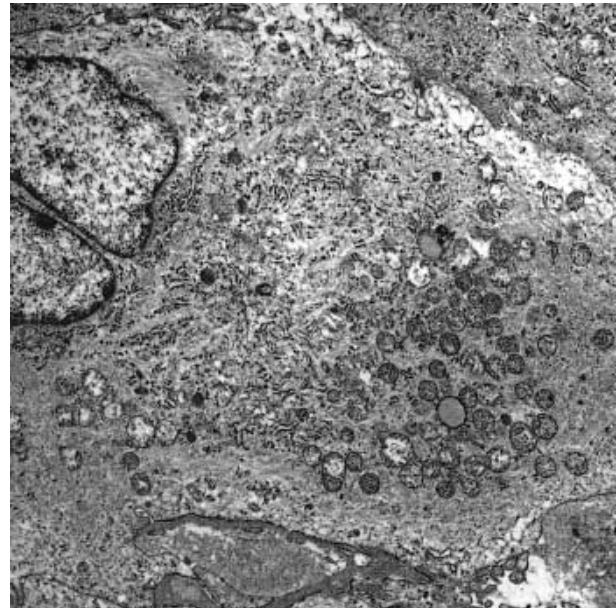


Fig. 4. Ultrastructurally, tumor cell shows cytoplasmic zonation characterized by a perinuclear region with a prominent rough endoplasmic reticulum, an intermediate region with a Golgi apparatus, a subapical region with many mitochondria and an apical region with numerous, aligned intermediate filaments ( $\times 4,400$ ).

해 높고, 점액양 간질이 주변부에서 주로 관찰되었으며, 림프구 및 형질구의 침윤이 약했고, remnant of pars intermedia가 많이 포함되어 있다는 점에서 전형적인 증례와 차이가 있었다. 전자현미경 소견에 대하여 Brat 등<sup>1</sup>은 종양 세포들이 짧은 세포돌기를 갖는 구형 또는 방추형 모양이며 풍부한 중간세사와 미토콘드리아를 가지고 있고, 세포막에 국소적으로 용모성 변화는 관찰되나 접착반, 섬모, 세포막의 지상돌기접착 등은 보이지 않았다고 보고하였다. Ricoy 등<sup>9</sup>은 용모성 변화없이 세포간연접을 보이는 예를 보고하였다. Cenacchi 등<sup>10</sup>은 세포막에는 짧고 불규칙적인 분포를 보이는 용모성 변화와 세포막과 기저판을 연결하는 접착반 유사 구조가 관찰되며, 세포내부에 subcommissural organ을 이루는 세포에서 관찰되는 세포질의 대상분포(cytoplasmic zonation)와 유사한 소견을 보여 특화된 상의세포의 분화를 보인다고 보고하였다. 본 예에서는 세포막의 용모성 변화가 거의 관찰되지 않았고 접착반 유사구조도 관찰되지 않았으나, 세포질의 대상분포(cytoplasmic zonation)가 관찰되었다.

유전자 변형 검사에서는 염색체 이상이 발견되지 않았으며, 특히 미만성 별아교세포종에서 나타나는 p53 유전자의 돌연변이 또는 p53 단백질의 축적 그리고 수막종에서 관찰되는 염색체 22q에 위치한 NF2 유전자의 결손도 나타나지 않아 이들 종양과는 발생기전에 차이를 보인다.<sup>6</sup>

면역조직화학 염색상 GFAP과 Vimentin에 미만성으로 강한 양성 반응을 보이는 것이 특징이고 S-100, EMA 그리고 cytokeratin에는 국소적이거나 약한 양성 반응을 보인다.<sup>7</sup>

Reifenberger 등<sup>6</sup>은 5예의 척삭모양 신경아교종을 보고하였다. 면역조직화학 염색에서 이 5예 모두가 본 증례에서와 같이 GFAP, vimentin 그리고 CD34에 대하여 강양성을 보였으며 이러한 결과가 척삭종이나 수막종 등 다른 질환을 감별하는 데 도움이 된다고 보고하였다.

치료는 수술에 의한 제거이다.<sup>2</sup> 종양이 방사선상으로는 경계가 명확하지만 흔히 시상하부와 단단히 붙어 있기 때문에 본 예와 같이 부분절제만 되는 경우가 종종 있다. 완전절제 시에는 요붕증과 같은 시상하부의 기능 이상을 초래하기도 한다.<sup>7</sup> 부분절제 시 재발을 잘하며 항암화학요법이나 방사선 치료는 효과가 없는 것으로 알려져 있다. 이 종양의 예후에 관하여는 아직 보고된 예가 적어서 확실하지 않으나 추적 관찰된 14예 중 5예가 수술 후 합병증으로 사망하였고, 2예가 재발하여 이 중 1예가 사망한 것으로 보고되어 있으며, 종양의 위치와 완전절제의 어려움 때문에 예후는 비교적 불량한 것으로 알려져 있다.<sup>2,6,7</sup>

### 참고문헌

1. Brat DJ, Scheithauer BW, Staugaitis SM, Cortez SC, Brecher K, Burger PC. Third ventricular chordoid glioma: a distinct clinicopathologic entity. *J Neuropathol Exp Neurol* 1998; 57: 283-90.
2. Pomper MG, Passe TJ, Burger PC, Scheithauer BW, Brat DJ. Chordoid glioma: a neoplasm unique to the hypothalamus and anterior third ventricle. *Am J Neuroradiol* 2001; 22: 464-9.
3. Castellano-Sanchez AA, Recine MA, Restrepo R, Howard LH, Robinson MJ. Chordoid glioma: a novel tumor of the third ventricle. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4: 373-8.
4. Tonami H, Kamehiro M, Oguchi M, *et al.* Chordoid glioma of the third ventricle: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24: 336-8.
5. Kepes JJ, Chen WY, Connors MH, Vogel FS. "Chordoid meningeal tumors in young individuals with peritumoral lymphoplasmacellular infiltrates causing systemic manifestations of the Castleman syndrome. A report of seven cases. *Cancer* 1998; 62: 391-406.
6. Reifenberger G, Weber T, Weber RG, *et al.* Chordoid glioma of the third ventricle: immunohistochemical and molecular genetic characterization of a novel tumor entity. *Brain Pathol* 1999; 9: 617-26.
7. Vajtai I, Varga Z, Scheithauer BW, Bodosi M. Chordoid glioma of the third ventricle: confirmatory report of a new entity. *Hum Pathol* 1999; 30: 723-6.
8. Wanschitz J, Schmidbauer M, Maier H, Rosseler K, Vorkapic P, Budka H. Suprasellar meningioma with expression of glial fibrillary acidic protein: a peculiar variant. *Acta Neuropathol (Berl)* 1995; 90: 539-44.
9. Ricoy JR, Lobato RD, Baez B, Cabello A, Martinez MA, Rodriguez G. Suprasellar chordoid glioma. *Acta Neuropathol (Berl)* 2000; 99: 699-703.
10. Cenacchi G, Roncaroli F, Cerasoli S, Ficarra G, Merli GA, Giangaspero F. Chordoid glioma of the third ventricle: an ultrastructural study of three cases with a histogenetic hypothesis. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 401-5.