

척삭모양 신경아교종 - 2예 보고 -

박은정 · 오현식 · 이민철

전남대학교 의과대학 병리학교실
전남대학교 의과대학 연구소

접 수 : 2002년 5월 16일
게재승인 : 2002년 8월 3일

책임저자 : 이 민 철
우 501-746 광주광역시 동구 학1동 5
전남대학교 의과대학 병리학교실
전화: 062-232-1246
Fax: 062-227-3429
E-mail: mclee@chonnam.ac.kr

Chordoid Glioma - A Report of Two Cases -

Eun-Jung Park, Hyun-Sik O and Min-Cheol Lee

Department of Pathology, Chonnam National University Medical School, Chonnam National University Research Institute of Medical Sciences, Gwangju, Korea

Chordoid glioma mainly occurs in the third ventricle, pineal gland, hypothalamus, and suprasella. We report two cases of chordoid gliomas of the third ventricles in adult males. Histologically, the tumors consisted of cords and clusters of oval to polygonal epithelioid cells with abundant cytoplasm. The backgrounds of the tumor show mucinous and lymphoplasmacytic infiltrates. Immunohistochemically, the tumor cells were positive for glial fibrillary acidic protein and negative for epithelial membrane antigen, cytokeratin and neurofilament protein. Histopathologic diagnosis of chordoid glioma should be made judiciously by differentiating them from other chordoid or epithelial tumors of the central nervous system.

Key Words : Brain Neoplasms-Glioma

1998년 Brat 등¹에 의해 8예가 처음 기술된 척삭모양 신경아교종은 제 3뇌실과 솔방울샘, 그리고 시상하부에 호발하는 종양이다. 세계적으로 22예가 영문 문헌에 보고되어 있고,¹⁻¹⁰ 국내에서는 병리학회 월례집담회에서 1999년에 1예가, 신경병리학회 집담회에서 2001년 1예가 발표되었으며, 문헌으로는 2002년 대한병리학회지에 1예가 보고되어 있어 총 3예가 보고되어 있다.¹¹ 척삭모양 신경아교종은 병리조직학적으로 척삭모양 상피세포모양 세포뿐만 아니라 섬유성 세포질을 갖는 방추형 세포가 관찰되기 때문에 척삭종, 척삭모양 수막종, 비전형성 기형/황문모양 종양(atypical teratoid/rhabdoid tumor, AT/RT), 뇌실막하거대세포별세포종(subependymal giant cell astrocytoma, SEGAs)과 유사하여 감별 진단이 필요하다. 본 종양은 다른 신경아교종들과 비교하여 임상 양상이나 예후가 다르기 때문에 2000년 World Health Organization (WHO) 중추신경계종양 분류에 새롭게 추가된 종양이다.

저자들은 최근 성인 남성에서 발생한 척삭모양 신경아교종 2예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

증례 1

47세 남자가 내원 5년 전부터 지속된 다식증, 3년 전부터 지속된 수면과잉, 그리고 1년 전부터 지속된 요실금을 주소로 내원하였다. 과거력상 지방간 외에 특이한 병력은 없었다. 내원하여 시행한 뇌 자기공명영상 소견상 제 3뇌실내에서 경계가 뚜렷한 5×4×3 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 종괴에 의하여 뇌실이 상방으로 밀려 있었다(Fig. 1A). 이 종괴는 T1 영상 신호에서 동신호 강도를 보이며 조영증강이 잘 되었고, T2 영상 신호에서는 고신호 강도를 보였다. 종괴 적출술이 시행되었고, 육안상 회백색을 띠고 있었고 단단하였다.

조직학적으로 볼 때 종괴는 풍부한 호산성의 세포질 혹은 공포성 세포질을 가진 상피모양 세포들(Fig. 1B, inset)이 삭 또는 집락 모양으로 모여 있는 양상이 관찰되었고(Fig. 1B, D), 일부에서는 고형성 성장 양상을 보이고 있는 부위도 관찰되었으며(Fig. 1C), 점액성 세포간질이 관찰되었다. 종양세포 사이사이에 림프구와 형질세포의 침윤이 관찰되었으며, Russel 소체도 자주 관찰되었다(Fig. 1C). 주변 뇌실질과는 비교적 경계가 좋

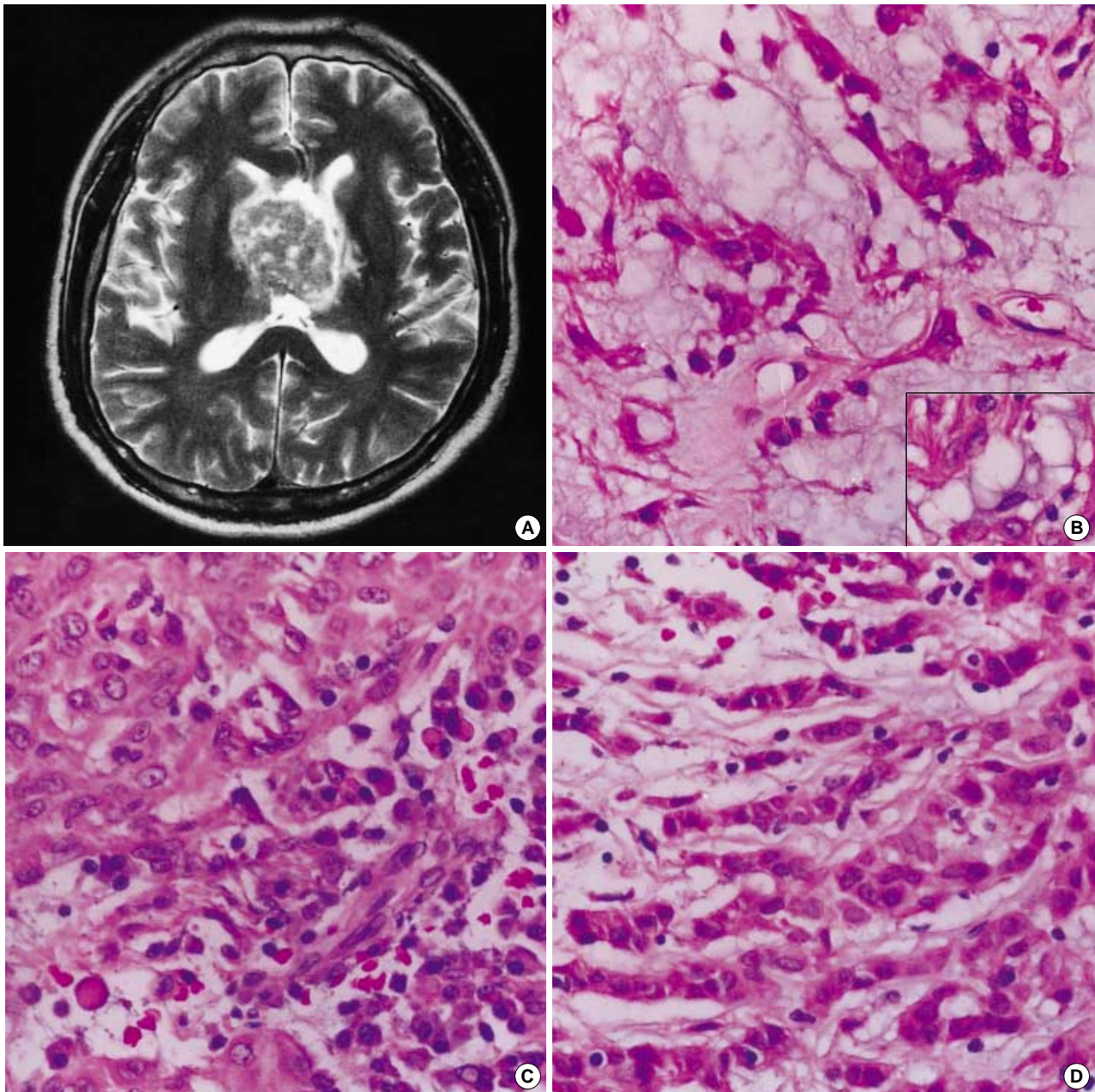


Fig. 1. (A) T2-weighted magnetic resonance imaging reveals 5×4×3 cm sized third ventricular mass. (B) Scattered oval to polygonal shaped epithelioid cells with eosinophilic cytoplasm in a abundant mucinous background are observed. Inset: Tumor cells show typical chordoid feature. (C) Tumor cells grow in solid fashion. Lymphoplasmacytic infiltration and Russel bodies are also seen. (D) In other area, the tumor cells are arranged in trabecular pattern. (Fig. 1 Continued next)

은 편이었다. 종양 세포들은 비교적 일정하였으며 형성이상이나 유사분열은 관찰되지 않아서 저등급 종양의 소견을 보였다. 괴사나 출혈 소견 또한 관찰되지 않았다. 면역조직화학 염색에서 종양 세포들은 glial fibrillary acidic protein (GFAP, 1:50, Zymed, San Francisco, U.S.A.)에 양성을 보였고, cytokeratin (AE1/AE3)(1:75, Zymed, San Francisco, U.S.A.), epithelial membrane antigen (EMA, 1:50, BioGenex, San Ramon,

U.S.A.), S-100 protein (1:100, Immunon, Pittsburg, U.S.A.), neurofilament protein (NF, 1:50, Zymed, San Francisco, U.S.A.)에 음성을 보였다(Fig. 1E, F).

증례 2

28세 남자가 7년 전부터 당뇨병으로 치료받던 중 수개월 전

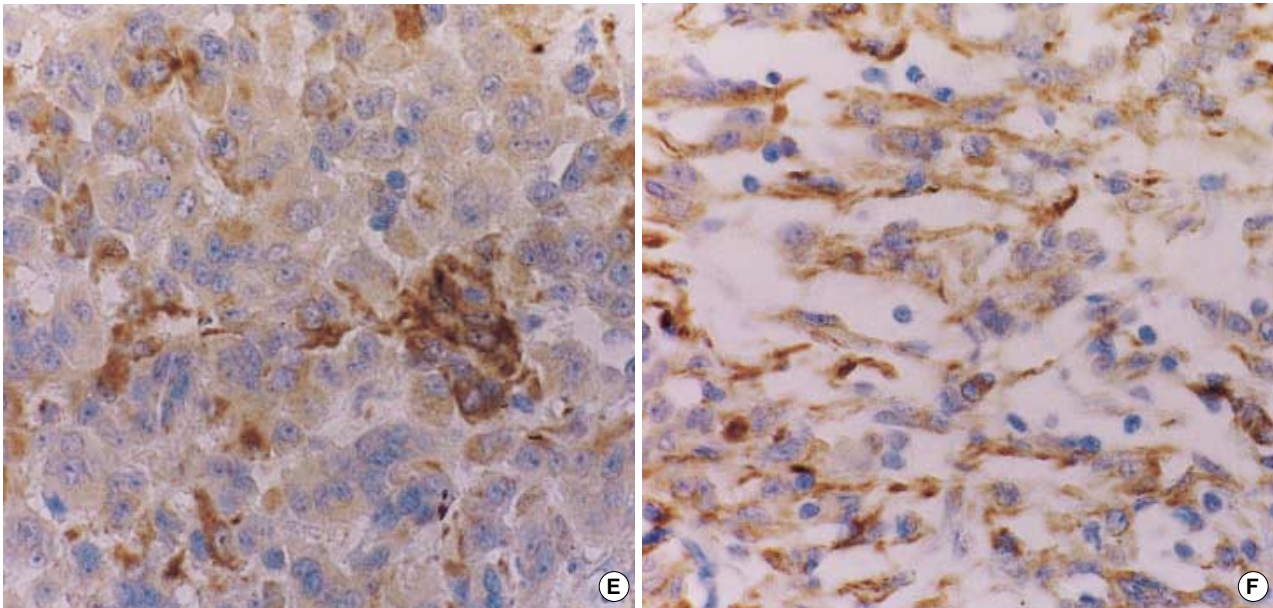


Fig. 1. (Continued from the previous page) (E) In the solid portion, the tumor cells are positive for glial fibrillary acidic protein (GFAP). (F) The tumor cells showing chordoid feature are positive for GFAP.

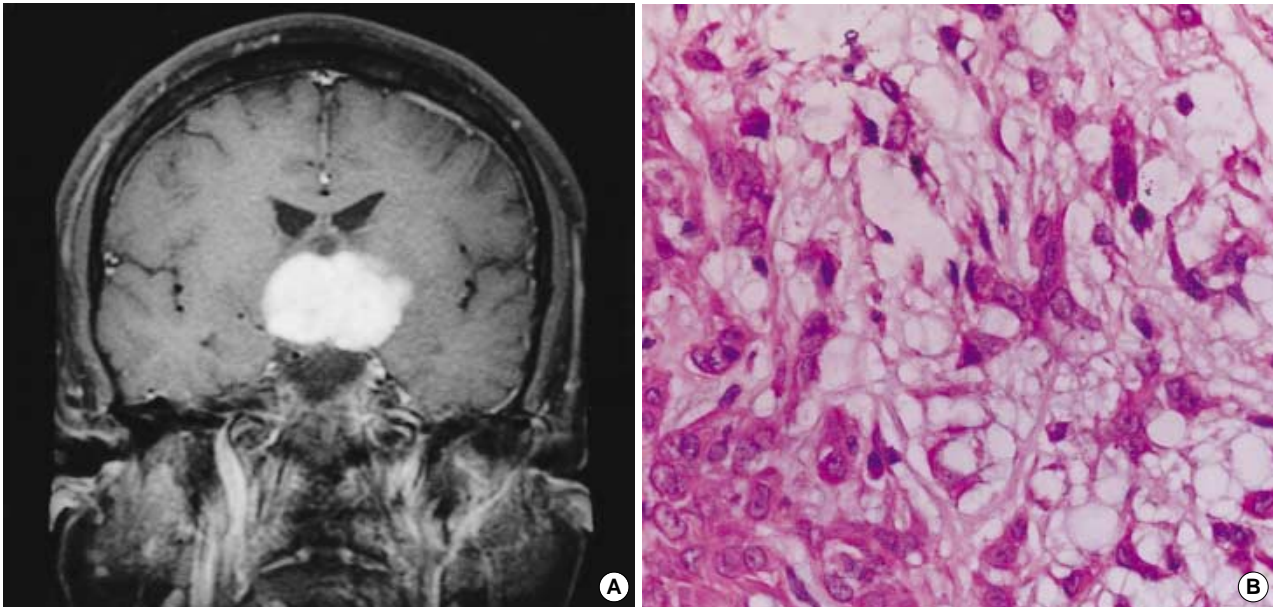


Fig. 2. (A) Contrast-enhanced T1 weighted magnetic resonance imaging shows a 5.5×4×3.5 cm sized, enhancing mass in optic chiasm, thalamus, hypothalamus and midbrain. (B) The tumor cells have eosinophilic cytoplasm and vacuolated extracellular mucoid material resembling chordoma.

부터 두통이 심해지고 오른쪽 상지의 힘이 약해지는 증상이 있어 내원하였다. 뇌 자기공명영상 소견상 시신경교차로, 시상, 시상하부, 중뇌에 걸쳐 있는 5.5×4×3.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2A). 이 종괴는 T1 영상 신호에서 동신호 강도를 보이고, T2 영상 신호에서는 고신호 강도를 보이며 조영증강이 잘 되었다. 수술 소견상 종괴는 제 3뇌실로 돌출되어 있는 양상

이었으며 주위 조직과 유착되어 있었다. 조직학적 소견은 증례 1과 유사하였으나(Fig. 2B), 림프구의 침윤이 증례 1보다 더 심하게 나타나고 일부에서는 림프여포를 구성하고 있는 부위도 관찰되었다. 면역조직화학 염색 결과도 증례 1과 동일하였다.

Table 1. Differential diagnosis of brain tumors with chordoid feature

	Chordoma	Chordoid glioma	Chordoid meningioma	AT/RT
Neurofilament	Negative	Negative	Negative	38%
GFAP	Negative	100%	Negative	73%
S-100 protein	80%	50%	Negative	40%
CK	90%	70%	Negative	100%
EMA	85%	50% (weak)	100% (focal)	100%
Vimentin	30%	100%	100%	100%

AT/RT: atypical teratoid/rhabdoid tumor, GFAP: glial fibrillary acidic protein, CK: cytokeratin, EMA: epithelial membrane antigen.

고찰

척삭모양 신경아교종은 드물게 발생하는 종양으로 주로 제 3 뇌실에서 기원하거나 혹은 주위의 시상하부, 솔방울샘 등에서 발생하여 제 3뇌실을 침윤하는 양상으로 관찰된다. 조직학적 특징 때문에 척삭종, 척삭수막종, AT/RT, SEGA와 감별을 요한다. 척삭종은 척삭의 잔여물에서 발생하므로 주로 천골 부위에서 발생하나 드물게 비스들폴(clivus)에서 발생할 수 있다. 척삭종의 경우는 HE 염색 소견상 점액성 버팀질이나 공포성 변화가 더 뚜렷하며 세포내공포성(physaliphorous)세포들이 나타나고, 면역조직화학염색상 cytokeratin에 양성을 보이므로 척삭모양 신경아교종과 감별이 가능하다.¹² 척삭수막종의 경우는 HE 소견상 감별이 어려우나, 면역조직화학염색상 EMA와 vimentin에 양성을 보이는 점으로 감별할 수 있다.¹³ AT/RT의 경우는 주로 학동기 이전의 어린이에게서 발생하고 유사분열과 괴사가 흔히 관찰되는 고등급의 종양으로서, 척삭 모양 신경교종의 소견 외에도 간질성 또는 미분화성 세포들이 흔히 관찰된다. 면역조직화학염색상 cytokeratin, EMA, vimentin에 양성을 보인다.^{14,15} SEGA의 경우는 풍부한 호산성의 세포질을 가진 거대세포와 상피모양 세포가 흔히 관찰되나, 척삭모양 세포는 잘 관찰되지 않고 면역조직화학염색상 GFAP와 NF에 양성을 보이므로 감별할 수 있다. 여러 연구에서 시행된 면역조직화학 염색 결과는 Table 1과 같다.^{1,12-15} 따라서 제 3뇌실에서 척삭종과 유사한 조직학적 소견을 보이는 종양이 있을 경우에는 cytokeratin, EMA, 그리고 GFAP에 대한 면역조직화학염색을 시행하는 것이 감별 진단에 도움을 줄 것이라 생각된다.

현재까지 국내에 보고된 3예와 저자들이 보고한 2예, 총 5예의 척삭모양 신경교종의 임상 양상을 비교하여 Table 2에 정리하였다. 모든 증례에서 30대 이후의 성인에게서 발생하며 제 3뇌실이나 그 주위에 위치하였다.

치료는 주로 수술적 절제이다. 주로 조직학적으로는 저등급 종양이나 위치 때문에 완전한 수술적 절제가 어려워 부분 절제만 시행한 경우에는 자주 재발된다. 본 2증례에서는 수술 후 아직 재발은 없었다(추적 기간 2-6개월). 예후는 전 세계적으로 보

Table 2. Clinical characteristics of five reported cases of chordoid glioma in Korea.

	KNP-322	KSP-1198	Kim <i>et al.</i> ¹¹	Case 1	Case 2
Sex	Female	Female	Male	Male	Male
Age (yr.)	47	63	32	47	28
Site	Suprasellar	Third ventricle	Third ventricle	Third ventricle	Third ventricle
Symp-tom	Headache, dizziness	Dysbasia, dysuria	Hypopraxia, hypersomnia	Hypersomnia, hyperphagia, urinary incontinence	Headache, motor weakness

yr.: year, KNP: The Korean Neuropathology study group; KSP: The Korean society of Pathologists.

고된 숫자가 적으므로 앞으로 더 많은 추적 관찰이 필요하리라 생각된다.

참고문헌

1. Brat DJ, Scheithauer SM, Cortez SC, Brecher K, Burger P. 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 MRI findings. *J Comput Assit Tomogr* 2000; 24: 336-8.
5. Kepes JJ, Chen WY, Connors MH, Vogel FS. Chordoid meningeal tumor 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. Vajital 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 histogenetic hypothesis. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 401-5.
 11. Kim JH, Han JH, Shim C. Chordoid glioma: a case report. *Korean J Pathol* 2002; 36: 66-9.
 12. Meis JM, Giraldo AA. Chordoma. An immunohistochemical study of 20 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1988; 112: 553-6.
 13. Course ME, Aker FV, Scheithauer BW. Chordoid meningioma: a clinicopathologic study of 42 cases. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 889-905.
 14. Rorke LB, Parker RJ, Biegel JA. Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: definition of an entity. *J Neurosurg* 1996; 85: 56-65.
 15. Lutterbach J, Liegibel J, Koch D, Madlinger A, Frommhold H, Pagenstecher A. Atypical teratoid/rhabdoid tumor in adult patients: case report and review of literature. *J Neurooncol* 2001; 52: 49-56.