대한방사선의학회지 1999;40:979-981

결합조직형성 유아 신경절교종 : 1예 보고[1]

박 원 규·변 우 목·김 동 석[2]

결합조직형성 유아 신경절교종은 심한 결합조직형성과 신경세포와 성상세포의 분화를 동시에 보이는 신경절교종의 드문 한 아형이다. 16 개월된 여자 환아가 6일전부터 좌측 부전마비를 주소로 내원하였고 자기공명영상에서 우측 전두엽, 두정엽, 측두엽에 걸쳐서 회질에 위치하는 다방성의 낭성고형종괴가 관찰되었다. 경막에 인접하여 조영증강을 보이는 고형부분이 관찰되었다. 종양절제술 후 결합조직형성 유아 신경절교종으로 확진되었으며 이에 저자들은 특징적인 방사선학적 및 병리학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고한다.

2세 이하 소아의 뇌종양은 전체 뇌종양의 1-2 % 정도 차지하며 이 중의 3분의 2 정도가 천막상부에 위치하며 흔한 종양으로는 원시신경상피종양(primitive neuroepithelial tumor), 성상세포종(astrocytoma), 기형종(teratoma), 맥락총 유두종(choroid plexus papilloma) 등이 있다(1). 결합조직형성 유아 신경절교종(desmoplastic infantile ganglioglioma)은 1세 미만의 유아에서 심한 결합조직형성(desmoplastic reaction)과 신경세포와 성상세포의 분화를 동시에 보이는 것을 특징으로 하는 신경절교종의 드문 한 아형으로 전두엽과 두정엽에 호발한다(2). 저자들은 종양절제술로서 확진된 결합조직형성 유아 신경절교종 1예를 경험하여 방사선학적 및 병리학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

16 개월된 여자 환아가 6일전부터 좌측 부전마비를 주소로 내원하였다. 환아의 부모에 의하면 내원 6일전부터 물건을 쥘 때나 손뼉을 칠 때 왼손을 전혀 쓰지 않고 걸을 때 왼쪽 무릎이 접히며 뒤뚱거린다고 하였다. 내원당시 환아는 건강하게 보였고 이학적 소견상 특이 소견은 없었다. 신경학적 검사상 환아의 의식은 각성상태였고 감각은 정상이었으며 심부건반사는 좌측 상하지(++), 우측 상지(+++), 우측 하지(++)였으며 병적반사는 관찰되지 않았다.

뇌자기공명영상에서 우측 전두엽, 두정엽, 측두엽에 걸쳐서 회질에 위치하는 약 7 X 5 cm 크기의 다방성의 낭성고형종괴가 관찰되었다. 다양한 크기의 낭들이 관찰되었고 가장 큰 것은 지름이 약 6 cm 정도였다. 경막에 인접하여 위치한 고형부분은 T1 강조영상에서 회질과 비슷한 신호강도를 보였고 T2 강조영상에서는 고신호강도를 보였으며 조영증강후 강한 조영증강을 보였다. 낭벽은 T1 강조영상에서 회질보다 고신호강도를 보였고 T2 강조영상에서는 비슷한 신호강도를 보였으며 조영증강후 조영증강의 소견은 보이지 않았다. 종괴에 의해 뇌실질이 반대편으로 밀려 있었지만 종괴주위 부종은 거의 관찰되지 않았다(Fig. 1).

수술 소견상 종괴는 경막에 단단히 부착되어 있었지만 뇌실질과의 경계는 좋았다. 종괴는 일부 경막과 같이 제거되었으며 낭성부분에는 황갈색의 장액성 액체가 흡인되었다. 이 액체의 세포진단학(cytology)상 백혈구만 드물게 관찰되었다. 절제된 종괴의 반은 경막에 의해 덮혀 있었고 육안 소견상 외면은 매끈하였으며 절단시 다방성의 낭성부위와 연분홍색의 고형부위가 관찰되었다. 현미경학적 검사상 육안적으로 고형부분으로 보였던 부위에서 결합조직형성을 관찰할 수 있었고 결합조직형성이 많은 간질내에서는 회오리 모양을 보이는 방추상 세포(spindle cell)의 증식을 보였고 결합조직이 비교적 적은 간질내에서는 방추상 모양의 성상세포와 특별한 분화를 보이지 않는 작은 미성숙 과염색성(hyperchromatic) 세포들이 관찰되었다 (Fig. 2A). 육안적으로 낭성부분을 보였던 부위는 미성숙된 신경세포들과 성숙된 신경세포들이 느슨한 군을 이루며 관찰되었다(Fig. 2B). 조직학적으로 낭벽은 명확하게 관찰되지 않았으며 자기공영영상에서 보이는 낭벽은 낭종에 눌린 뇌백질로 생각된다.

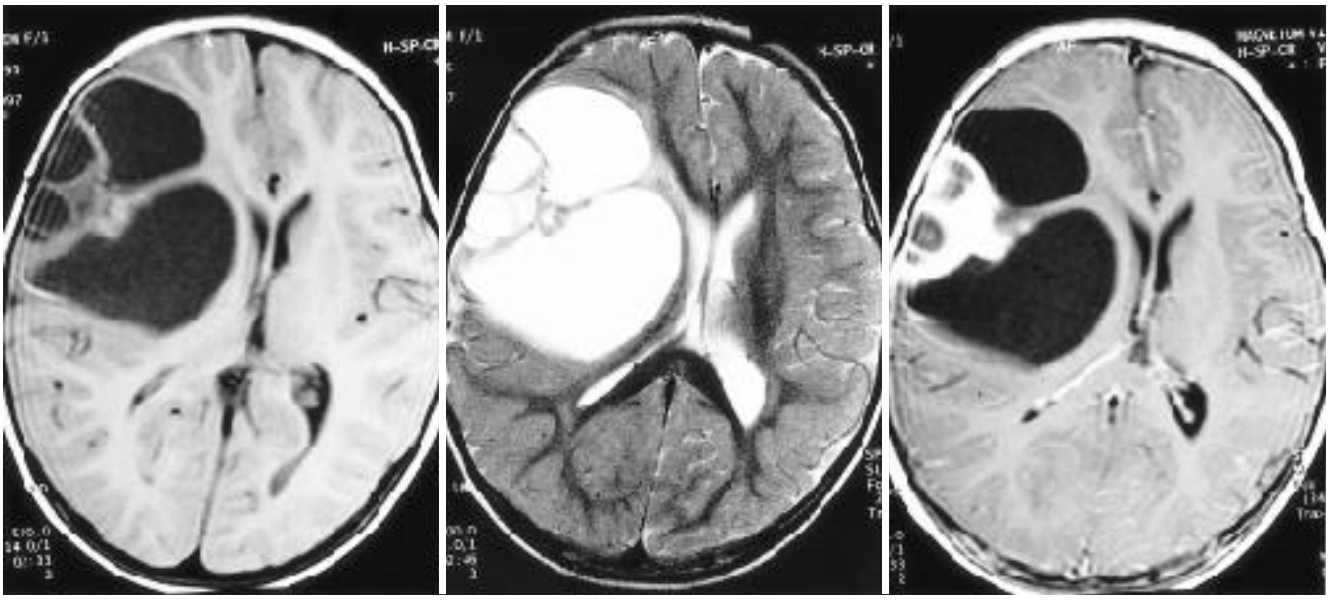
고 찰

VandenBerg 등(3)은 1987년 결합조직형성 유아 신경절교종을 임상병리학적으로 별개의 질환으로 11예를 발표하였다. 이들 모두 유아였으며 병리학적 검사상 뚜렷한 결합조직형성과 신경세포와 성상세포의 분화를 같이 보이는 것을 특징으로 하

[1]영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실
[2]영남대학교 의과대학 해부병리학교실
이 논문은 1998년 9월 14일 접수하여 1999년 2월 8일에 채택되었음.

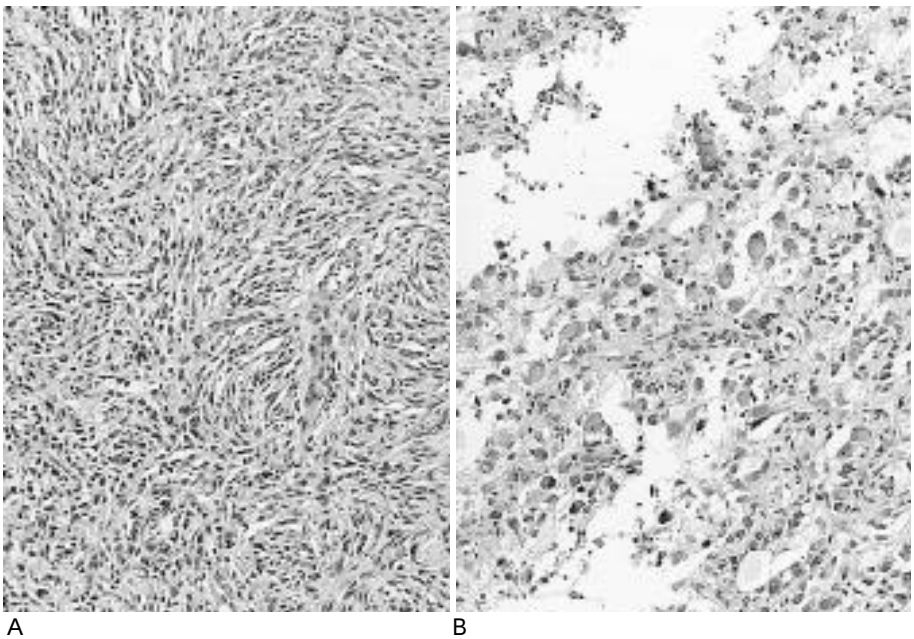
는 비교적 큰 종양이었다. 성상세포는 여러 가지 분명한 형태를 보이면서 결합조직이 많은 부위에서 관찰되고 신경세포는 결합조직이 적은 곳에서 관찰되는데 미분화된 작은 세포에서 큰 신경세포까지 다양하게 나타난다. 저자들의 경우에서도 결합조직이 많은 육안적으로 고형부분으로 보였던 부위에서는 성상세포의 분화를 관찰할 수 있었고 결합조직이 없었던 낭성부위에서는 신경세포의 분화를 관찰할 수 있었다. 병리조직학적으로 이 종양은 방추상 세포 성분으로 인해 경막 육종(meningeal sarcoma) 혹은 신경교육종(gliosarcoma) 으로 오진될 수도 있다. 또한 성상세포 부분만 표본추출 되었을 경우 원섬유성성상세포종(fibrillary astrocytoma) 으로 오진될 수 있다. 하지만 원섬유성성상세포종은 결합조직형성 유아 신경절교종과는 달리 유아에서 드물다는 것이 진단에 도움을 줄 것이다(4).

결합조직형성 유아 신경절교종은 비록 경막과 유착되어 있지 않더라도 천막상부에서 표재성으로 위치하는 종양이며 방사선학적으로는 큰 낭종과 조영증강이 잘 되는 고형부분이



A B C

Fig. 1. A. T1-weighted axial scan demonstrates about 5×7 cm sized multiseptated cystic and solid mass in right superficial frontotemporoparietal area. The solid portion shows iso-intense signal to gray matter, and wall of cystic portion shows slightly high signal intensity.
B. The signal of solid portion is higher than gray matter, and that of cystic wall is isointense on T2-weighted image.
C. After contrast injection, solid portion enhances strongly, but cystic wall dose not.



A B

Fig. 2. The cut surface of specimen shows multiple cystic spaces and pinkish whitish homogeneous solid areas.
A. Microscopic finding of homogeneous solid area (H & E stain, ×100) shows desmoplastic reaction with storiform growth pattern. This area is composed of neoplastic astrocytes.
B. In cystic spaces, many abnormal ganglion cells are present and they are loosely arranged due to microcystic change (H & E stain, ×200). This is a typical histology of desmoplastic infantile ganglioglioma.

관찰된다(3, 5, 6). Martin 등(5)은 전두엽 또는 두정엽에 위치하며, 경막에 인접하여 있고, 큰 낭성부분을 가지는 것과 경막에 인접한 결절의 조영증강을 결합조직형성 유아 신경절교종의 특징적인 방사선학적 소견으로 보고하였다. 고형부분이 조영증강을 보이는 것은 종괴 자체와 아울러 다양한 정도의 결합조직형성을 반영한다고 설명하였다.

유소아에서 천막상부에 조영이 잘 되는 고형부분을 가지는 낭성종괴가 관찰될 때 감별진단의 대상으로는 원시신경상피종양과 성상세포종 등이 대표적이다. 원시신경상피종양은 대뇌백질부위에서 흔히 관찰되며 괴사, 낭성변화는 30-60%에서 나타나고 석회화는 50-70% 정도 발견된다. 낭성 변화는 주로 종괴 내에 작은 낭성을 형성하는 것이 결합조직형성 유아 신경절교종과는 다른 점이다. 성상세포종은 소아에서 흔한 뇌종양 중의 하나이지만 1세 이하에서는 드물고 5세 이상에서 잘 생긴다.

조영증강이 잘 되는 결절을 가지면서 큰 낭성종괴로 보이는 종양은 모양세포 성상세포종(pilocytic astrocytoma), 다형성 황색 성상세포종(pleomorphic xanthoastrocytoma), 신경절교종 등을 들 수 있다. 신경절교종은 드문 양성 뇌종양으로 대부분 10세이상에서 측두엽에 잘 생긴다. 모양세포 성상세포종의 경우 소아에서 잘 생기나 5세이전에는 드물며 제 3뇌실 주위, 그리고 소뇌에 잘 생긴다. 또한 신경절교종과 모양세포 성상세포종의 경우는 결절이 경막이 아닌 뇌의 중심부에 잘 생긴다는 것이 결합조직형성 유아 신경절교종과의 차이점이다. 다형성 황색 성상세포종의 경우 결절이 경막에 잘 생기기는 하지만 호발연령이 20세 전후이다.

결합조직형성 유아 신경절교종의 방사선학적 소견을 정리하면 1) 전두엽 또는 두정엽에 대개 두 엽 이상을 걸친 큰 종괴로 관찰되는 점, 2) 경막에 유착되어 있거나 유착되어 있지 않더라도 뇌회질에 위치하는 점, 3) 큰 낭성부분이 관찰되는 점, 4) 경막에 인접하여 조영증강을 보이는 결절이 관찰되는 점 등이다. 또한 대부분 1세미만의 유아에서 발생을 잘 하므로 특징적인 방사선학적 소견과 나이를 고려한다면 결합조직형성 유아 신경절교종의 술전 진단이 가능하리라 생각한다.

참 고 문 헌

1. Osborn AG, Rauschning W. *Brain tumors and tumorlike masses:classification and differential diagnosis.* In Osborn AG eds. *Diagnostic neuroradiology*. 1st ed. St. Louis ; Mosby, 1994:406-407
2. Osborn AG. *Meningiomas and other nonglial neoplasms.* In Osborn AG eds. *Diagnostic neuroradiology*. 1st ed. St. Louis ; Mosby, 1994: 580-581
3. VandenBerg SR, May EE, Rubinstein LJ, et al. Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumors of infancy with divergent differentiation potential(" desmoplastic infantile gangliogliomas "). Report on 11 cases of a distinctive embryonal tumorwith favorable prognosis. *J Neurosurg* 1987;66:58-71
4. Berger PC, Scheithaner BW. Tumors of the central nervous system. In Rosai J eds. Atlas of tumor pathology. Ist ed. *Armed Forces Institute of Pathology*, 1993:172-175
5. Martin DS, Levy B, Awwad EE, Pittman T. Desmoplastic infantile ganglioglioma:CT and MR features. *AJNR* 1991;12:1195-1197
6. Kuchelmeister K, Bergmann M, von Wild K, Hochreuther D, Busch G, Gullotta F. Desmoplastic ganglioglioma;report of two non-infantile cases. *Acta Neuropathol* 1993;85:199-204

J Korean Radiol Soc 1999;40:979-981

Desmoplastic Infantile Ganglioglioma : A Case Report[1]

Won Kyu Park M.D., Woo Mok Byun M.D., Dong Suk Kim M.D.[2]

[1]*Department of Diagnostic Radiology, School of Medicine, Yeungnam University*
[2]*Department of Anatomic Pathology, School of Medicine, Yeungnam University*

Desmoplastic infantile ganglioglioma is an uncommon variety of ganglioglioma that shows evidence of glial and ganglionic differentiation accompanied by an extreme desmoplastic reaction. A 16-month-old girl was admitted with a six-day history of left hemiparesis. MR imaging demonstrated a large multiseptated cystic mass, with a solid portion, in the white matter of the right frontotemporoparietal lobe. After contrast injections, the solid portion was clearly enhanced. The presence of desmoplastic infantile ganglioglioma was confirmed by surgical resection. We describe the characteristic radiologic and pathologic features of desmoplastic infantile ganglioglioma, and include a a review of the literature.

Index words : Infants, central nervous system
Magmetic resonance (MR), in infants and children
Brain neoplasms, in infants and children
Brain neoplasms, MR

Address reprint requests to : Won Kyu Park, M.D., Department of Diagnostic Radiology, School of Medicine, Yeungnam University
#317-1 Daemyungdong, Namku, Taegu, 705-035, Korea.
Tel. 82-53-620-3030 Fax. 82-53-653-5484