대한방사선의학회지 2002;46:537 - 541

신경교육종의 자기공명영상소견: 3예 보고[1]

노형준 · 김정혁 · 강창호 · 최재웅 · 이남준

신경교육종(gliosarcoma)은 종양성 신경교세포와 육종성 방추상 세포로 구성된 원발성 뇌종양으로 매우 드물게 발생한다. 저자의 3예에서는 자기공명영상에서 악성 성상세포종의 소견으로 보이는 종양이 주로 뇌의 주변부에 위치하고 뇌경막과 접하거나 침범하고 있으면서, 특히 T2 강조영상에서 악성 성상세포종보다 다소 낮은 신호강도를 보이는 경우 감별진단에 신경교육종이 포함되어야 할 것으로 생각된다.

신경교육종(gliosarcoma)은 종양성 신경교세포와 육종성 방추상세포로 구성된 원발성 뇌종양으로 매우 드물게 발생한다. 모든 교종의 1.7%에서 2.5%, 성상세포종의 5%, 악성 및 역형성 성상세포종의 8% 정도의 빈도를 가지는 것으로 추정되고 있다.

신경교육종의 CT 및 자기공명영상(magnetic resonance imaging, 이하 MRI라 약함) 소견에 대하여 국외에서는 약간의 보고가 있으나 국내에서는 아직 이에 대한 보고가 없다. 저자들은 최근에 MRI(Magnetom Vision, Siemens, Erlangen, Germany)를 시행한 후 수술하여 병리조직소견으로 확진된 신경교육종 3예를 경험하였기에 MR영상소견을 보고하면서 다른 뇌종양 특히 악성 성상세포종과의 감별에 도움이 될 수 있는지를 알아보고자 한다.

증례 보고

증례 1

45세 남자가 내원 2달 전부터 우측 두정엽 부위에 두통이 있었고, 내원 10일 전부터는 시야결손이 나타났다.

MRI에서 4 cm 크기의 종괴가 우측 두정엽 후방에 위치하고 있었고, 주위 뇌조직과 경계는 좋은 편이었으며, 종괴 주위로 중등도의 부종이 있었다. 종괴의 신호강도는 T1강조영상에서 저신호강도, T2 강조영상에서 비균질한 중등도 내지 고신호강도였으며 (Fig. 1A), 종괴 의 대부분이 비균질하게 그리고 강하게 조영증강이 되었다. 뇌경막과 일부분에서 접하고 있으며 딸세포 종양이 종괴의 상방에서 관찰되었다 (Fig. 1B).

수술로서 종괴는 거의 모두 제거되었고, 종괴는 수술시야에서 경계가 좋았으며 인접한 뇌경막은 종양의 침범이 없이 잘 유지되어 있었다. 병리소견 상 종괴는 다발성 괴사성 부위를 가지고 있었고 방추상세포로 구성된 간엽성 부위에 비 정형적인 신경교세포가 증식되어 있었다.

증례 2

57세 남자가 약 3개월 전부터 발작과 후각상실증이 있어서 내원하였다. 당뇨를 가지고 있어서 인슐린으로 치료를 받고 있었다.

MRI에서 약 3 cm 크기의 경계가 좋은 종괴가 우측 측두엽의 뇌백질과 회질을 동시에 침범하며 대뇌반구의 주변부에 위치하고 있으면서 인접한 뇌경막과 비교적 넓은 부위에서 접하고 있었다(Fig. 2A). 종양의 주위로는 중등도의 부종이 있었다. 종괴는 T1 강조영상에서 저신호강도, T2 강조영상에서 중등도의 신호강도로 보였고, 또한 종괴의 중심부에 T2 강조영상에서 고신호강도를 나타내는 부위가 있었다. 조영증강 시 종괴 주변을 따라서 불규칙한 모양을 하고 있는 테두리 조영증강 양상을 보였다(Fig. 2B).

수술 시야에서 종괴는 측두회의 하방에 위치하고 있었고, 종괴의 변연부는 혈관이 매우 풍부하였다. 종괴가 해면동의 일부를 침범하고 있어서 이 부위를 남기고 종괴를 적출하였다. 병리조직학적으로 종양 조직은 출혈성 부위와 간엽성 부위로 구성되어 있었고 간엽성 부위의 종양 세포는 소세포(small cell)부터 거대세포(giant cell)까지 다양한 양상을 보이고 있었다.

증례 3

24세 남자로 약 두 달 전부터 간헐적인 두통을 주소로 내원하였다.

CT와 MRI에서 약 6 cm 크기의 종괴가 우측 전두엽에 있었

[1]고려대학교 의과대학 진단방사선과학교실
이 논문은 2000년 4월 10일 접수하여 2002년 2월 15일에 채택되었음.

고, 종괴의 주위에 중등도의 부종이 있으면서 동측 뇌실의 압박과 뇌겸하 탈출(subfalcine herniation)의 소견이 있었다. MRI, T1 강조영상에서 저신호강도, T2 강조영상에서 중등도 신호강도였으며(Fig. 3A), 미만성으로 강하게 조영증강이 되었다. 종괴는 경계가 좋았고 낭성변화가 종괴의 주변부에서 일부 관찰되었다(Fig. 3B). 종괴의 하방에서 뇌경막과 넓게 접하고 있었으나 뇌경막에 침습을 시사하는 경막꼬리 징후(dural tail sign)는 관찰되지 않았다. 수술 시 종괴는 뇌경막과 쉽게 박리되었으며 거의 대부분 제거되었다. 병리소견 상 육안적으로 여러 부위에서 괴사성 부위가 관찰되었으며 종양세포는 방추상 세포와 신경교세포로 구성되어 있었다.

고 찰

신경교육종은 원발성 악성 뇌종양으로, 조직학적으로 신경교세포와 육종성 세포로 구성되어있다. 이 중에 신경교세포인 성상세포로 구성된 부분은 주위의 정상 뇌조직과 경계가 분명하지 않고 또한 괴사된 부분을 많이 포함하고 있는 반면에 육종성세포로 구성된 부분은 딱딱하면서 수술 시에 육안적으로 정상 뇌조직과 경계가 잘 되고 주위의 뇌조직과 쉽게 분리할 수 있다 (1).

신경교육종은 역형성 성상세포종 또는 다형성 교모세포종 내

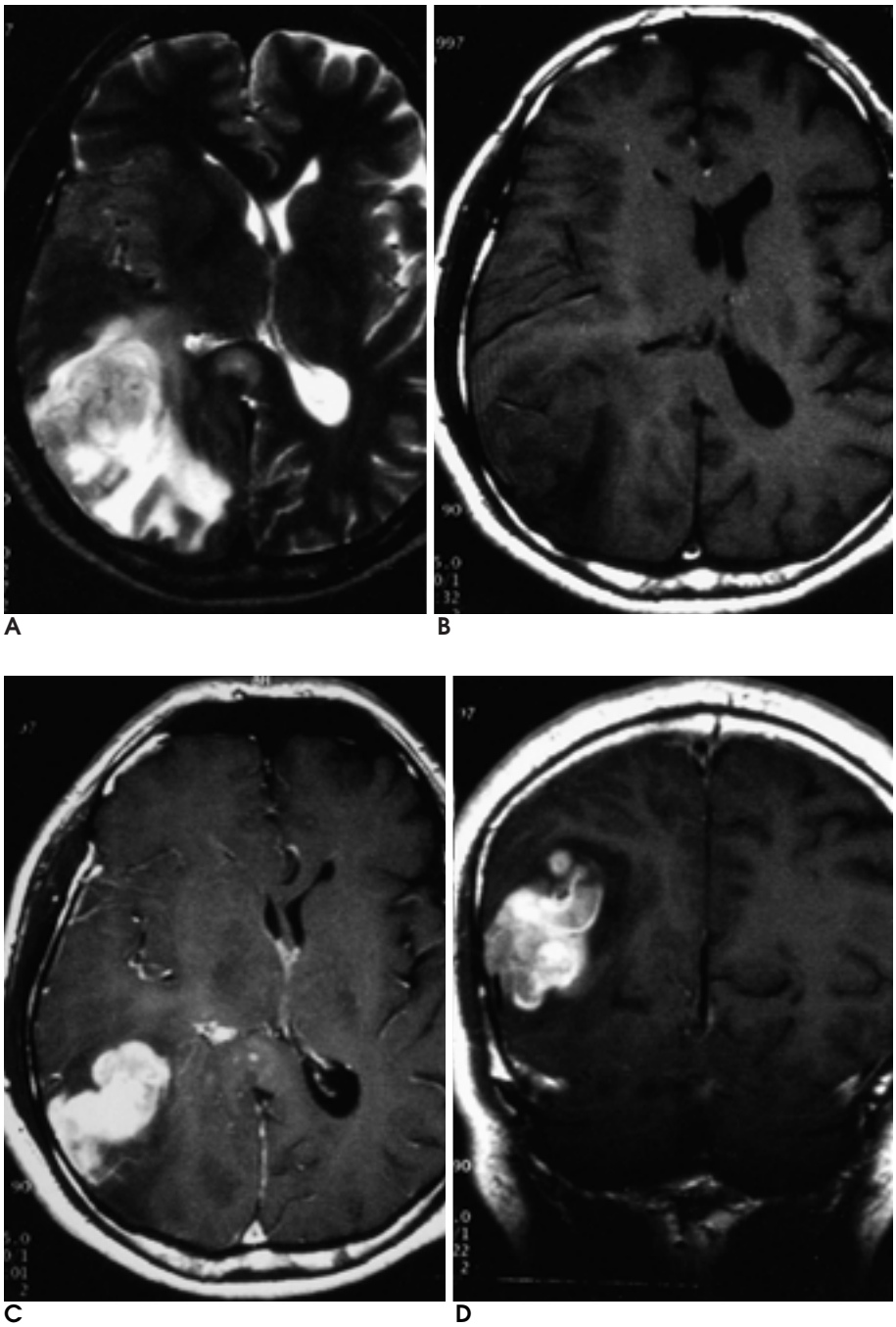


Fig. 1. case 1: 45 year-old man with a sustained right parietal headache for 2 months and followed by visual defect since 10 days ago.
A, B. Axial T2 weighted (**A**) and T1 weighted (**B**) both MR images show a peripheral dural based tumor at the right posterior temporoparietal lobe. This tumor shows the heterogeneous low signal intensity in T1-weighted image and the mixed very high and slightly high signal areas within the tumor in T2-weighted image. Another high signal area by a daughter mass is seen in the splenium of right side corpus callosum.
C, D. Gd-DTPA enhanced axial (**C**) and coronal (**D**) T1 weighted images show heterogeneously and strongly enhanced tumor, which is widely contact with the dura. A very small nodular enhancing mass is seen in the splenium of right side corpus callosum, and it might be adjacent metastasis.

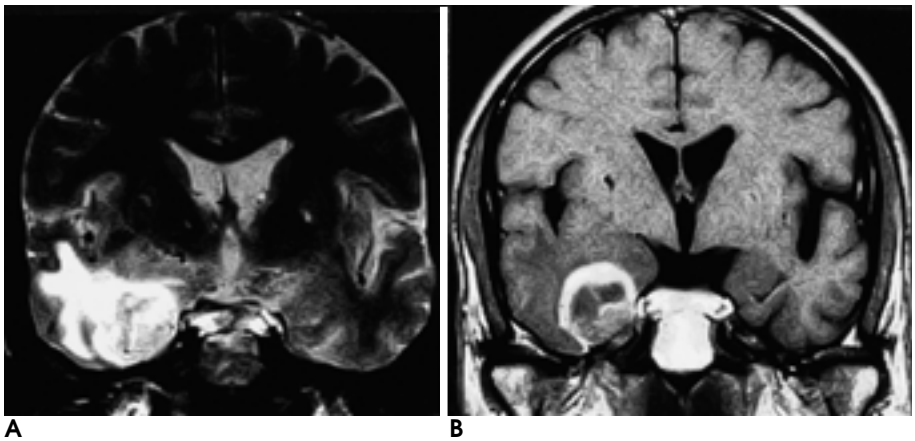


Fig. 2. case 2: 57 year-old man has been suffered from anosmia for 3 months, and had an episode of seizure recently.
Coronal T2-weighted image (**A**) shows heterogeneously hyperintense tumor in the right medial temporal lobe with moderate edema at the adjacent white matter.
The tumor is intensely enhanced along its periphery on gadolinium enhanced coronal T1-weighted image (**B**).

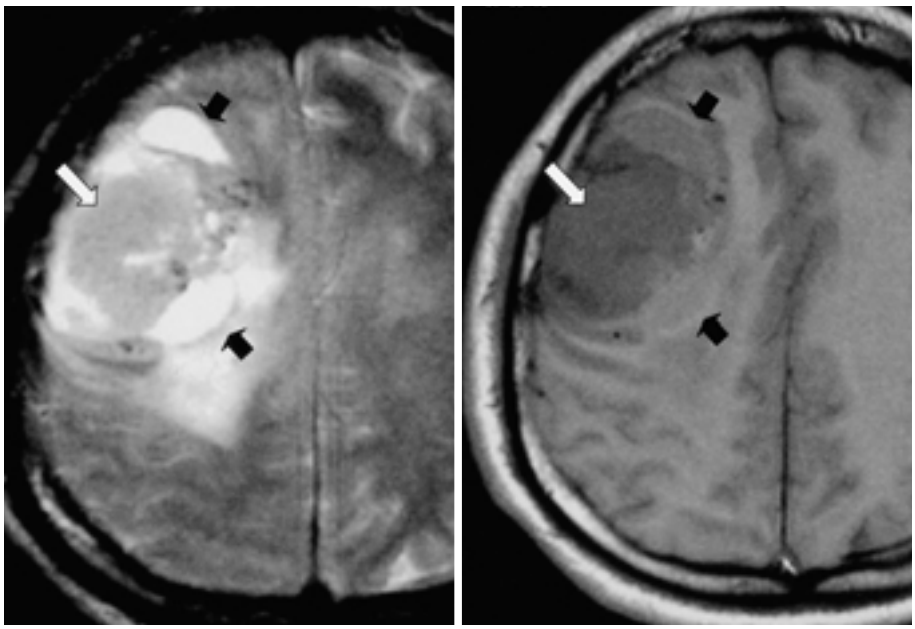
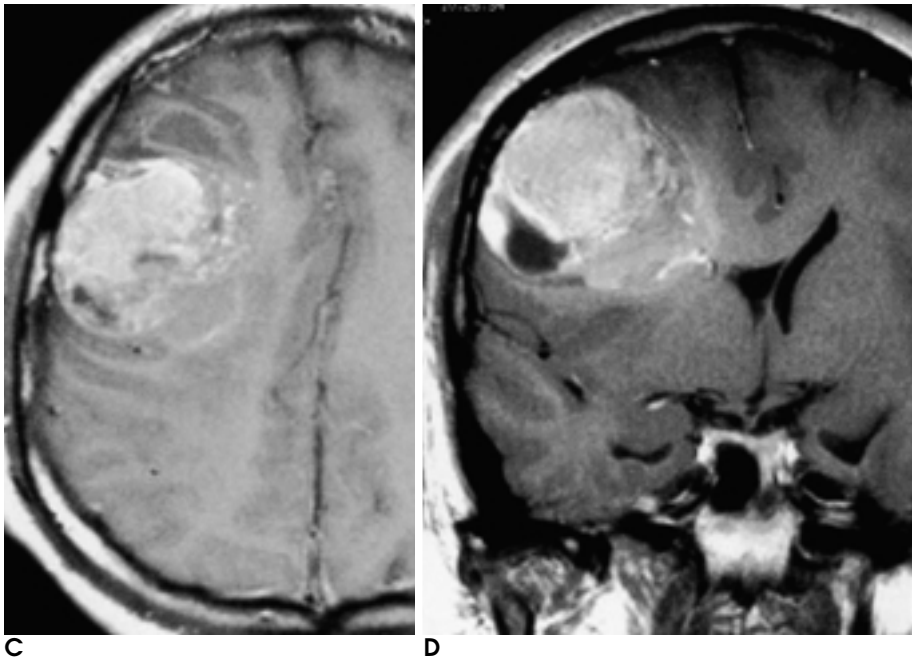


Fig. 3. case 3: 24 year-old man with intermittent headache for 2 months.
A - D. Axial T2 weighted (**A**), T1 weighted (**B**) images, contrast enhanced axial (**C**) and coronal (**D**) T1 weighted images reveal a bulky mass, located from deep white matter to cortex, abutting to the dura. The tumor consists of the inner cystic or necrotic portions with less enhancement (arrow) and the outer solid portion with homogeneous enhancement(arrowhead) (**C, D**). The peritumoral edema is not striking (**A**).



의 종양혈관으로부터 내피성 과증식(endothelial hyperplasia)를 일으켜 발생하는 것으로 알려져 있다. 즉 대부분의 역형성 성상세포종 또는 다형성 교모세포종의 종양혈관은 종양의 역형성(anaplasia)과 비례하여 형성되는 경향을 보이며 이와 같은 혈관의 비후와 과증식 과정에서 종양성 변환을 일으켜서 신경교육종이 발생되는 것으로 생각하고 있다. 이렇게 발생된 육종은 조직학적으로는 방추상세포 섬유육종처럼 보인다 (2, 3).

신경교육종은 다형성 교모세포종과 마찬가지로 예후가 매우 나쁘며, 다형성 교모세포종이나 다른 악성 뇌종양보다도 전이하는 빈도가 약간 높고, 간과 폐로 전이를 잘 한다. 그러나 대부분의 경우에서 사망의 주 원인은 원발성 뇌종양 자체이기 때문에 원격전이 여부가 환자의 예후에 큰 영향을 미치지는 않는다.

본 증례에서 신경교육종 3예 모두가 대뇌반구의 주변부에 위치하면서 종양의 일부 부분 혹은 상당히 넓은 부분이 뇌경막과 접하고 있었다. 기존의 문헌들에서도 이와 같이 신경교육종이 뇌의 주변부에 위치(peripheral location)하는 것과 뇌경막을 흔히 침습하는 것에 대하여 언급하였다(2, 4, 5). 그러나 뇌경막 침습의 정도와 악성 성상세포종의 신경교육종으로 변환과의 관련에 대한 명확한 연관성은 알 수 없다고 했다 (5). 신경교육종은 특히 측두엽에 발생 빈도가 높다고 보고되고 있으며 본 증례에서는 1예가 측두엽의 주변부에 발생한 종괴였고 전두엽과 두정엽에 각각 1예 씩 발생하였다.

Dwyer 등(6)은, 신경교세포에서 발생하는 뇌종양이 T2 강조영상에서 흔히 고신호강도를 나타내는 것과는 달리, 신경교육종에서는 T2 강조영상에서 신경교세포종에 비해 상대적으로 낮은 신호강도를 보인다고 보고하였다. 대부분의 신경교육종은 혈관을 많이 가지고 세포충실성이 높기(high vascularity and cellularity)때문에 조영증강전 CT에서 신경교세포종에 비하여 고밀도음영(hyperdense) 종괴로 T2 강조영상에서는 상대적으로 낮은 신호강도의 종괴로 보인다. 이처럼 신호강도가 낮은 부위는 주로 육종성 세포로 구성된 부위에 해당되고, 반면에 괴사나 낭성 변화를 포함하며 고신호강도를 보이는 부위는 신경교육종의 신경교세포로 구성된 부위에 해당한다고 하였다 (6). 본 증례에서는 종괴의 고형성 부위들이 모두 T2 강조영상에서 중등도로 보이거나 아니면 중등도내지 고신호강도를 보였고, 이러한 부위는 신경교육종의 육종성 세포로 구성된 부위에 해당할 것으로 추측하였다. CT에서도 신경교육종이 비교적 고밀도음영으로 보이고 또한 종괴가 대뇌반구의 주변부에 위치하는 점등은 수막종과 유사하게 보일 수 있다. 그러나 신경교육종은 수막종 보다는 고밀도음영의 정도가 낮고 종괴의 CT밀도도 덜 균질한 편이다.

과거에는 신경교육종의 조영증강 양상이 CT와 MRI에서 균질한 것으로 보고하였으나, Dwyer 등(6)의 6예의 MRI소견에서는 종괴가 미만성의 조영증강이 되고 주변부가 보다 강하게 조영증강되는 경우와 종괴의 중심부는 저신호강도로 보이면서 종괴의 변연부를 따라서 강하고, 불규칙한 모양으로 테두리 조영증강이 되는 양상으로 대별하였다 (6). 본 증례에서는 전두엽과 두정엽에 발생한 2예의 경우에서는 미만성의 비균질한 조영증강 양상을 보이면서 주변부는 약간 더 강하게 조영증강이 되었다. 측두엽에 위치한 나머지 1예에서는 불규칙한 테두리 조영증강 양상을 보여서 Dwyer 등(6)의 MRI소견과 유사한 소견을 나타냈다.

신경교육종의 혈관조영술 소견은 다형성 교모세포종과 유사하여 불규칙한 종양혈관과 일과성의 불균질한 염색을 보이고 조기배출정맥이 종양과 함께 보인다(5). 그러나 때로는 다형성 교모세포종에서는 보기 드문 혈관조영술 소견들이 관찰 된다. 즉 다형성 교모세포종에서는 정맥배출이 특징적으로 수질정맥(medullary vein)을 통해 심부 정맥계로 배출되는 것과 달리 신경교육종에서는 80% 정도가 피질의 표면으로 배출되는 것을 관찰 할 수 있다. 또한 신경교육종의 약 반수에서는 경막과 연막 혈류공급(dural and pial supply)을 동시에 받고 있다. 이러한 이중 혈류 공급은 다형성 교모세포종에서는 매우 드문 소견이다 (7, 8). 이와 같은 혈관조영술 소견의 차이는 다형성 교모세포종은 뇌백질에 위치하는 반면에 신경교육종은 뇌의 주변부에 위치하고 있어서 발생위치에 따른 차이로 설명할 수 있다. 그 외에도 신경교육종에서는 종종 종양염색이 좀 더 경계가 좋게 보일 수 있다. 이는 종양의 육종성 세포로 구성된 부분이 질기고 경계가 좋은 피막을 형성하기 때문으로 해석한다. 수술시야에서 이러한 소견이 가끔 수막종으로 오인되는 경우도 있으나, 혈관조영술 소견에서는 전형적인 수막종은 주로 이중 혈류공급을 받고 종양염색이 균질하게 되며 정맥기까지 오래 지속되는 소견을 보이나 신경교육종에서 흔히 관찰되는 불규칙한 종양혈관이나 조기배출정맥은 보이지 않으므로 양자간의 감별이 어렵지 않다 (7). 본 증례에서 혈관조영술은 시행되지 않았다.

저자들이 알고 있는 바로는 신경교육종의 영상소견 분석에 있어서 종괴 전체에서 괴사가 차지하는 크기나 범위를 평가한 문헌은 없었다. 본 증례 3예 중 2예에서는 괴사부위가 거의 없었고 1예에서는 상당한 크기의 괴사부위가 있었으나 역형성 성상세포종과 특히 다형성 교모세포종의 광범위한 괴사와 비교하여서 신경교육종의 괴사범위는 현저하게 작았다. 이로 미루어서 괴사를 잘 일으키는 성상세포로 구성된 부분과 육종성세포로 구성된 부분의 비율에 따라서 괴사의 크기 및 범위에 차이가 있을 것으로 생각된다.

결론적으로 악성 성상세포종의 영상소견을 보이는 종괴가 뇌의 주변부에 위치하고 뇌경막과 접하거나 침범하고 있고 더욱이 T2강조영상에서 악성 성상세포종보다 다소 낮은 신호강도를 보이면 드문 질환이지만 감별진단에 신경교육종의 가능성을 포함하여야 할 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Maiuri F, Stella L, Bnvenuti DT, Giamundo A, Pettinato G. Cerebral gliosarcoma: correlation of computed tomographic findings, surgical aspect, pathological features, and prognosis. *Neurosurgery* 1990;26:261-7
2. Morantz RA, Feigin I, Ransohoff J. Clinical and pathological study of 24 cases of gliosarcoma. *J Neurosurgery* 1976;45:398-408

3. Lee YY, Castillo M, Nauert C, Moser RP. Computed tomography of gliosarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1985;6:527-31
4. Nitta H, Hayase H, Moriyama Y, Yamashima T, Yamashita J. Gliosarcoma of the posterior cranial fossa: MRI findings. *Neuroradiology* 1993;35:279-80
5. Jack CR Jr, Bhansali DT, Chason JL, et al. Angiographic features of gliosarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1987;8:117-22
6. Dwyer KW, Naul LG, Hise JH. Gliosarcoma: MR features. *J Comput Assist Tomogr* 1996;20:719-23
7. Joyce P, Benston J, Takahaski M, et al. The accuracy of predicting histologic grades of supratentorial astrocytomas on the basis of CT and cerebral angiography. *Neuroradiology* 1978;16:346-348
8. Newton TH, Potts G. *Radiology of the skull and brain.* St. Louis: Mosby, 1971:2257-2258

J Korean Radiol Soc 2002;46:537 - 541

MR Imaging Findings of Gliosarcoma: Report of Three Cases[1]

Hyung Jun Noh, M.D., Jung Hyuk Kim, M.D., Chang Ho Kang, M.D.
Jae Woong Choi, M.D., Nam Joon Lee, M.D.

[1]*Department of Diagnostic Radiology Korea University, College of Medicine*

Gliosarcoma is a rare primary brain tumor composed of neoplastic glial cells and a sareomatous spindle-cell element.

We report three cases of gliosarcoma, and describe their MR findings, which in many respects are very similar to those of malignant astrocytomas. Gliosarcomas are, however, more peripherally located, abutting and/or invading the dura mater, and at T2-weighted imaging their signal intensity is lower than is usually the case with malignant astrocyomas. Despite its rarity, the possibility of gliosarcoma should be considered when MR findings of this nature are apparent.

Index words : Brain neoplasms, MR
Brain neoplasms, diagnosis

Address reprint requests to : Jung Hyuk Kim, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Korea University Hospital, 126-1, 5-ka, Anam-dong, Sungbuk-gu, Seoul 136-705, Korea.
Tel. 82-2-920-5693 Fax. 82-2-929-3796