대한영상의학회지 2007;57:327 - 330

영상소견에서 뇌수막종으로 오인하였던 유잉육종: 증례 보고[1]

권 희 진·최 순 섭

유잉육종은 드물게 발생하는 골종양의 일종으로 두부에서 발생하는 유잉육종은 더욱 드물어서 전체 유잉육종의 1%정도만을 차지한다(1). 두부에서 발생하는 유잉육종의 경우 방사선 소견상 악성골종양의 형태를 보이면서 심한 경우 두개내로 침범하는 것이 일반적이다. 저자들은 18세 남성에서 방사선 소견상 뇌수막종으로 생각하였으나 병리조직학적으로 유잉육종으로 진단된 1예를 경험하여 CT, MRI 및 혈관조영술 소견을 보고한다.

유잉육종은 연조직 침범을 동반하는 드문 악성 골종양이다. 대개 하지의 장골에서 발생하지만 1% 정도는 두개에서 발생한다고 한다(1).

최근에는 조직학적으로 유잉육종과 같으면서 골침범이 없는 골외 유잉육종이 보고되고 있는데 대부분은 척추주위에서 발생하며 드물게 두개내 발생이 보고된 바가 있다(2 - 4).

저자들은 방사선학적 소견에서 뇌수막종으로 생각하고 경동맥 색전술을 실시한 후 수술로서 제거한 종양의 조직학적 소견에서 말초성 원시신경외배엽성종양(Peripheral neuro - ectodermal tumor:P - PNET)/유잉육종으로 확진된 1예를 보고한다.

증례 보고

18세 남자환자가 7일전부터 시작된 두통으로 내원하였다. 이학적 검사상 의식은 청명하였고, 동공의 크기는 0.3 cm이었다. 좌측사지의 운동성이 약간 감소하여 있었으나 감각은 정상이었다. 방사선학적 검사로 전산화단층촬영(Computed tomography: CT)와 자기공명영상(Magnetic resonace imaging: MRI)이 시행되었다. CT는 16채널 CT(Aquilion 16; Toshiba, Japan)로 영상 획득 조건은 120 kVp, 300mAs, collimation 0.75 mm였으며 조영제(Omnipaque; GE Healthcare, Milwaukee, U.S.A.)는 초당 4 cc씩 총 10cc를 주사하였다. 조영 전 CT에서 전두부에 경계가 분명한 고음영 종괴가 관찰되었다. 조영증강 후 CT에서 종괴는 비균질성의 강한 조영증강을 보였다(Fig. 1A, B). 종괴의 위치와 기원을 명확히 하기 위하여 MRI를 시행하였다. MRI는 1.5 tesla 자기 공명 영상 기기(GE Signa EXCITE HD: GE Healthcare, Milwaukee, WI, U.S.A.)를 이용하여 T2 강조 스핀에코 영상(TR: 4200, TE: 105)과 T1 강조 스핀에코 영상(TR: 480, TE: 12)을 얻었으며, 조영 증강 후 T1 강조영상은 조영제(Magnevist; Schering, Berlin, Germany) 10 mL를 정맥으로 주입 후 영상을 얻었다. MRI 관상면 T2 강조 스핀에코 영상에서 종양은 뇌회백질보다 높은 불규칙한 고신호 강도를 보였으며 뇌수막에 기반을 두고 있었다. MRI 시상면 조영증강 T1 강조 스핀에코 영상에서 종괴는 경계가 분명한 비균질한 조영증강을 보였고 뇌수막에 기반을 두며 종괴주변으로 경막꼬리사인(Dura tail sign)이 관찰되었다. 인접한 전두골의 내부 골수신호가 부분적으로 감소하여 있었으며 종괴는 전두엽에 대해 외인성 압박을 하고 있어 뇌수막 기원의 종괴를 의심케 하였다(Fig. 1C, D). 뇌수막종으로 생각하고 뇌혈관조영술(Integris Allura 15; Philips, Veenpluis, Holland)을 실시하였으며, 조영제는 Visipaque(Amerssham, Cork, Irland)를 사용하였다. 뇌혈관조영술에서 중간뇌막동맥에서 혈액공급을 확인하고 경동맥색전술을 실시하였다(Fig. 1E). 이후 시행된 수술에서 뇌수막종으로 생각되는 경막내벽에 단단히 굳어진 종괴를 발견하고 전적출하였으며 이종괴의 동결생검조직절편에서 소세포종양이 고려되었다. 인접 전두골의 일부를 조직검사하여 골수에서도 같은 종양세포를 확인하였다. 이종괴는 면역조직검사상 CD99와 신경특이에놀라제(neuron specific enolase; NSE)에 염색이 되었으며, 비멘틴(Vimentin), LCA, S - 100, 상피막항원(EMA)등에는 염색이 되지 않아 유잉육종으로 확진되었다(Fig. 2A, B). T(11, 22) (q24:q12)유전자 전이에 대한 생체형광하이브리드(fluorescence in situ hybridization: FISH) 검사에는 음성반응을 보였다.

[1]동아대학교 의과대학 영상의학과교실
이 논문은 2007년 7월 20일 접수하여 2007년 9월 5일에 채택되었음.

고 찰

유잉육종과 원시신경외배엽종양(PNET)은 유사한 임상적, 방사선학적 소견을 보이며, 병리소견과 세포유전학적으로 같은 성격을 갖는 종양군에 속하는데 면역조직화학검사에서 신경세포분화를 보이는 경우 따로 PNET로 분류할 수 있다. 특히 말초성 원시신경외배엽종양(P-PNET)과는 병리소견과 함께 염색체 전좌를 포함하는 특징적 분자 유전학적인 소견을 공유하기 때문에 흔히 혼용되어 쓰인다(5).

유잉육종이 두부에서 나타나는 경우는 비교적 드물다.

90%정도는 소아에서 발생하며, 5세에서 13세 사이가 최대 발생빈도를 보이고 성인에서는 매우 드물다(6). 두부에서 발생하는 유잉육종의 대부분은 두개골에서 기원하는 경우로 전두골이나 두정골등에서 발생하여 주변조직과 중추신경계로 파급되기도 한다(7, 8).

최근에는 아주 드물기는 하지만 두개내에서 발생한 골외유잉육종인 P-PNET/유잉육종이 일부 논문에서 보고된바가 있다(2-4). 두개내에서 발생하는 골외유잉육종(CNS-EES)은 조직학적으로 작고, 분화가 덜된 신경외배엽세포로 이루어져 있고, 면역조직화학이나 전자현미경소견상 신경교의 혹은 신경세포 분화를 보인다. 따라서, 과거에는 축내에서 흔히 발생하는 PNET인 수모세포종(PNET-MB)이나 천막상 원시신경외배엽종양(supratentorial PNET)와 같은 중추성 원시신경외배엽종양(C-PNET)으로 오인되었다. 현재에는 분자생물학이 발달하면서 C-PNET와 두개내에서 발생한 골외유잉육종에서 분명한 병리학적 차이가 있음이 알려지기 시작하여 C-PNET와는 달리 P-PNET나 유잉육종의 경우 CD99로 이루어진 MIC-2 유전자를 발현하며 90%에서 FISH검사상 t(11, 22)(q24:q12)유전자 전이가 있다는 것이 정설이다(2, 3). C-PNET와 두개내에서 발생한 골외유잉육종(CNS-EES)의 구별이 중요한 것은 치료와 예후에서 차이를 보이기 때문이다. 수술과 화학요법, 방사선치료는 같지만 프로토콜이 차이가 있으며, 예후에 있어서도 두부에서 발생한 골외유잉육종(CNS-EES)은 증례가 드물긴 하지만 C-PNET와 비교하여 양호한 것으로 알려졌다(9, 10).

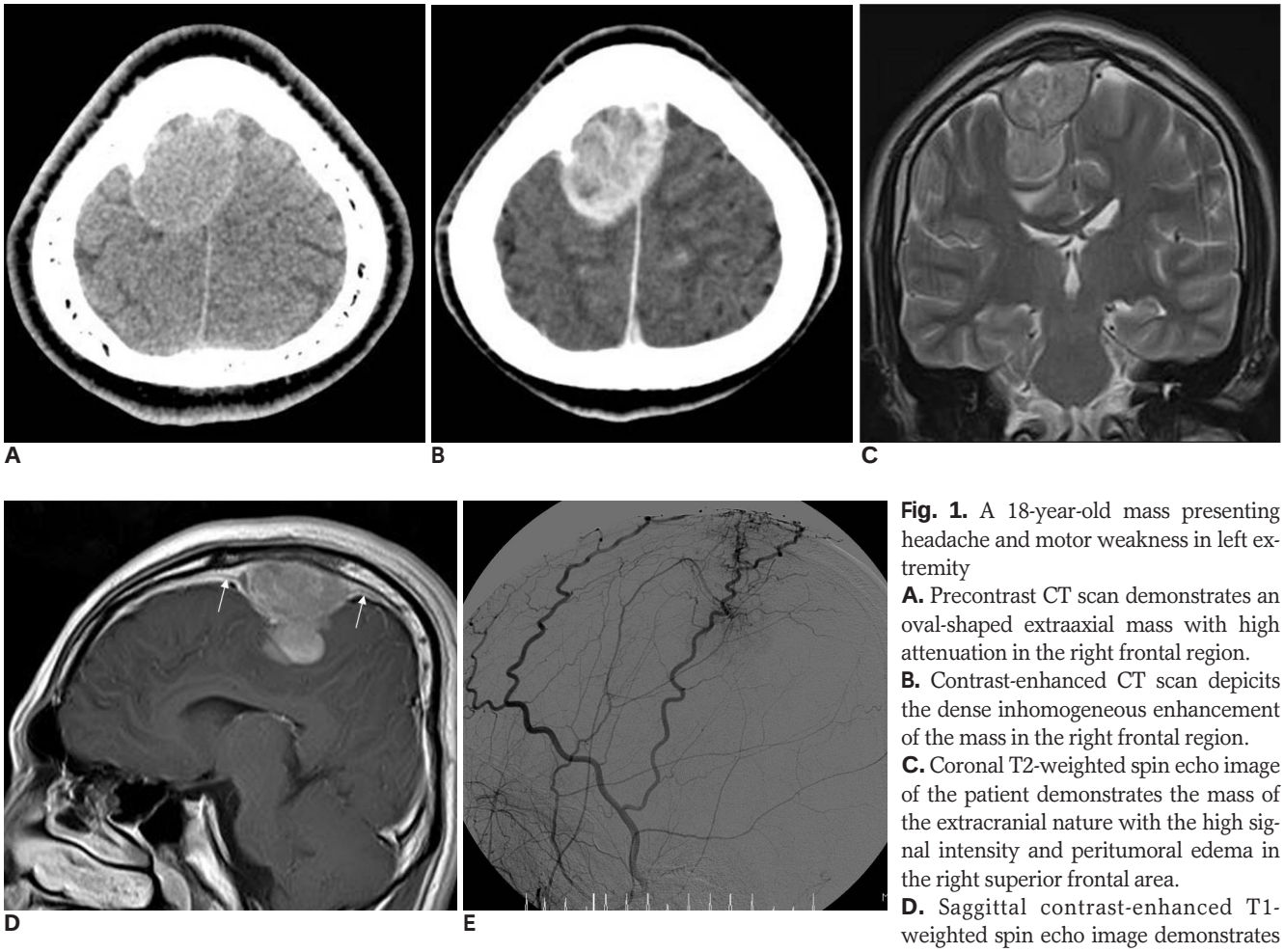
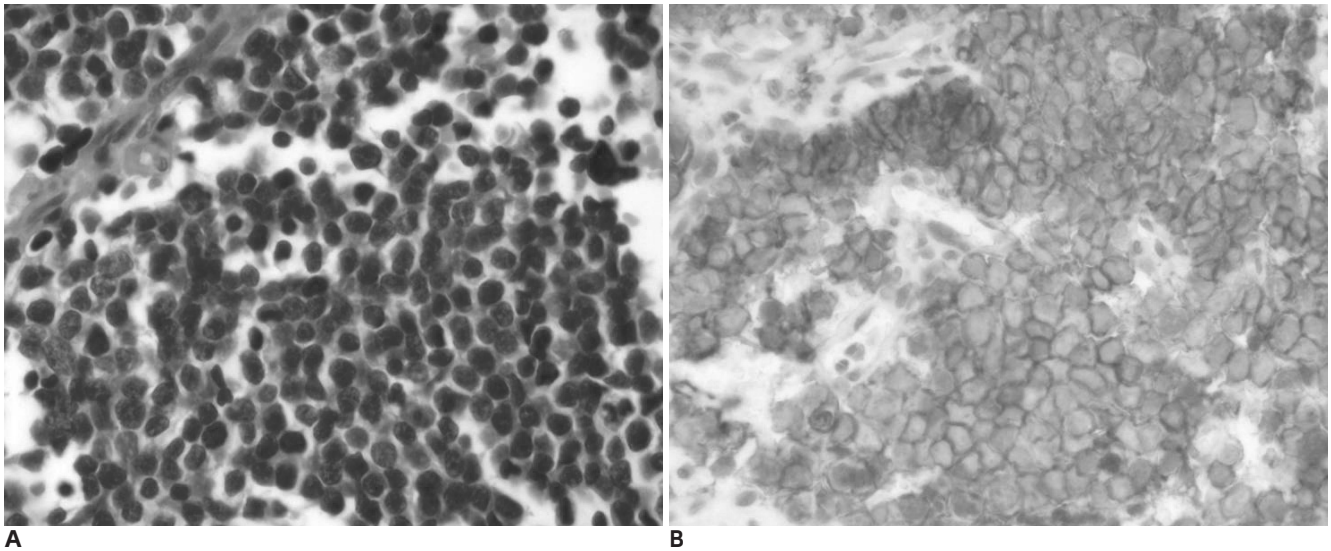


Fig. 1. A 18-year-old mass presenting headache and motor weakness in left extremity
A. Precontrast CT scan demonstrates an oval-shaped extraaxial mass with high attenuation in the right frontal region.
B. Contrast-enhanced CT scan depicits the dense inhomogeneous enhancement of the mass in the right frontal region.
C. Coronal T2-weighted spin echo image of the patient demonstrates the mass of the extracranial nature with the high signal intensity and peritumoral edema in the right superior frontal area.
D. Saggittal contrast-enhanced T1-weighted spin echo image demonstrates thickened dura matter tapers away from the mass like a tail(arrows). Note well enhancement of the tumor mass and bone marrow signal change of adjacent frontal skull showing relatively low signal intensity.
E. Conventional right external carotid angiography demonstrates faint tumor stain supplied by middle meningeal artery.



A B

Fig. 2. Photomicrograph of the histologic preparation.
A. Hematoxylin-eosin stain (original magnification, ×400) shows uniform, small round cells with round nuclei and scanty neoplasm.
B. Immunochemistry for CD99 (×400) demonstrates the diffuse and strong immunoreactivity of tumor cells for CD99 with membranous pattern.

본 증례는 방사선학적 소견으로 보면 경막에서 유래한 소엽상의 경계가 좋으면서 조영증강이 잘되는 뇌수막종에 들어맞는 소견을 보였으나 조직학적으로 유잉육종으로 진단된 경우이며 아직 국내문헌에서는 보고된 바가 없다.

그러나 병리소견과 육안소견상에서 종양 대부분이 비록 경막에서 유리하였으나 현미경적으로 골수에도 종양세포의 침범이 있어 종양의 발단이 두개골인지 경막인지는 확신할 수 없었다.

본례를 후향적으로 분석해보면 일반적인 뇌수막종과는 달리 나이와 성별이 맞지 않고, 미약하기는 하지만 인접 전두골의 골수신호에 변화가 있었다는 점에서 차이가 있었다. 그러나 뇌수막종의 경우에도 흔히 주변 두개골을 침범하거나 골미란을 일으킬 수 있으며, 여성에서 남성보다 2배로 흔하고 중년에서 잘 발생한다고 하지만 소아에서도 발생할 수 있기 때문에 종양의 발생빈도를 고려할 때 뇌수막종으로 오인할 수 밖에 없었다.

현재까지는 경막에 넓은기저를 두면서 경막꼬리사인을 보이는 경계가 좋은 조영증강이 잘되는 종양이 있으면 뇌수막종의 진단에 합당한 소견이라고 생각해왔다. 그러나 이 증례에서 보여주듯이 유잉육종의 경우에도 뇌수막종과 같이 실제 뇌혈관조영술에서 중간뇌막동맥으로부터 혈액공급을 받으며 유사한 CT 및 MRI소견을 보여주었다.

이에 저자들은 뇌수막종에 들어맞는 CT, MRI, 뇌혈관조영소견을 보였으나 조직학적으로 P-PNET/유잉육종으로 최종 확진된 1예를 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Fitzer PM, Steffey WR. Brain and bone scans in primary Ewing's sarcoma of the petrous bone. *J Neurosurg* 1976;44:608-612
2. Steinbok P, Flodmark O, Norman MG, Chan KW, Fryer CJ. Primary Ewing's sarcoma of the base of skull. *Neurosurgery* 1986;7:619-620
3. D 'Antonio A, Caleo A, Garcia JF, Marsilia GM, De Dominicis G, Boscaino A. Primary peripheral PNET/Ewing's sarcoma of the dura with FISH analysis. *Histopathology* 2004;45:651-654
4. Dedeurwaerdere F, Giannini C, Sciot R, Rubin BP, Perilongo G, Borghi L, et al. Primary peripheral PNET/Ewing's sarcoma of the dura: a clinicopathologic entity distinct from central PNET. *Mod Pathol* 2002;15:673-678
5. Kazmi SAJ, Perry A, Pressey JG, Wellons JC, Yuki H, Palmer CA. Primary Ewing sarcoma of the brain: a case report and literature review. *Diagn Mol Pathol* 2007;16:108-111
6. Pekala JS, Gururangan S, Provenzale JM, Mukundan S. Central nervous system extraosseous Ewing sarcoma: radiologic manifestations of this newly defined pathologic entity. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:580-583
7. Erol FS, Ozveren MF, Ozercan IH, Topsakal C, Akdemir I. Primary Ewing's sarcoma of the occipital bone-case report. *Neurol Med Chir* 2001;41:206-209
8. Kuzeyli K, Aktürk F, Reis A, Cakir E, Baykal S, Pekince A, et al. Primary Ewing's sarcoma of the temporal bone with intracranial, extracranial and intraorbital extension. Case report. *Neurosurg Rev* 1997;20:132-134
9. Hadfield MG, Quezado MM, Williams RL, Luo VY. Ewing's family of tumors involving structures related to the central nervous system: a review. *Pediatr Dev Pathol* 2003;3:203-210
10. Schmidt D, Herrmann C, Jürgens H, Harms D. Malignant peripheral neuroectodermal tumor and its necessary distinction from Ewing's sarcoma. A report from the Kiel Pediatric Tumor Registry. *Cancer* 1991;68:2251-2259

J Korean Radiol Soc 2007;57:327 - 330

Ewing's Sarcoma Mimicking a Meningioma in Radiological Findings: A Case Report[1]

Hee Jin Kwon, M.D., Sun Seob Choi, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Dong-A University

Ewing's sarcoma is an uncommon primary bone tumor. Primary Ewing's sarcoma of the cranium is extremely rare and constitutes only 1% of all Ewing's sarcoma cases. Usually, primary Ewing's sarcoma of the carnium manifests as an expansile osteolytic malignant bone tumor with or without intracranial extension. We report here the radiological findings of a case of Ewing's sarcoma mimicking a meningioma in an 18-year-old man.

Index words : Neoplasms, CT
Neoplasms, MR
Meningioma
Diagnosis, differential
Skull neoplasms

Address reprint requests to : Sun-Seob Choi, M.D., Department of Radiology, Dong-A University Hospital, 1,3-ga, Dongdaesin-dong, Seo-ku, Busan 602-103 Korea.
Tel. 82-51-240-5367 Fax. 82-51-253-4931