

원시성 신경외배엽성 종양; CT 소견

인제대학 방사선과학교실

김창수·은충기·차성숙·한상석·정덕환

— Abstract —

Primitive Neuroectodermal Tumor; CT findings

Chang Soo Kim, M.D., Tchoong Kie Eun, M.D., Seong Sook Cha, M.D.,
Sang Suk Han, M.D., Duck Hwan Chung, M.D.,

Department of Radiology, Inje College, Paik Hospital, Pusan, Korea

Primitive neuroectodermal tumor is a neoplasm of young individuals that occurs predominantly in the supratentorial compartment. Authors experienced three cases of primitive neuroectodermal tumor. On the brain CT scans, all three cases reveal the large, irregular, hyperdense mass lesions with calcifications and cystic or necrotic areas, and show dense heterogeneous contrast enhancement.

I. 서 론

원시성 신경외배엽성 종양은 주로 대뇌(cerebral hemisphere)에 발생하는 희귀한 종양으로서^{1~10)}, 조직학적으로 대부분 미분화된 원시성 세포들(primitive cells)로 구성되며 뇌척수액(cerebrospinal fluid)을 따라 전이를 잘하는 악성종양이다.^{1,2,6,7,9)} 뇌전산화단층촬영소견상 경계가 뚜렷하고 불규칙하며, 크기가 큰 동질성(isodense) 혹은 고음영(hyperdense)의 종괴를 나타낸다. 종괴내 낭포(cyst), 괴사(necrosis) 및 석회화(calcification) 등이 동반되며, 조영제 주입후 강한 불균등한(dense heterogeneous) 조영증강이 특징적 소견이다.^{1,2,3,6)} 진단시부터 생존기간이 7-24개월 정도로 매우 짧아 예후가 좋지 않은 종양이다.^{1~3,5~9)} 저자들은 최근 인제대학부속 부산백병원에 내원하여 수

술 및 병리조직학적으로 확진된 원시성 신경외배엽성 종양 3예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

증례 1

환자 : 이○호, 3 $\frac{3}{12}$ 세, 남자

병력 : 약 1주일동안 후두부 두통(occipital headache), 구토, 시력장애 및 양안의 내측전위(medial deviation) 등을 주소로 내원하였다.

이학적 소견 : 양안의 외측운동제한과 우측안저점사상 유두부종(papilledema) 소견을 보였다.

병리검사소견 : 혈액검사상 임파구(lymphocyte)가 66% 정도로 증가되어 있었고, 뇌척수액천자소견은 초기 압력이 300 mm Hg로 상당히 증가되어 있었다.

방사선학적 소견 : 단순두개골 촬영상 두개골 봉합선(skull suture)의 분리가 보여 뇌압(intracranial pressure) 증가 징후를 보였고, 뇌전산화단층촬영상 우측 두정부(parietal region)에 낭포 및 석회화가 동

이 논문은 1987년 1월 16일에 접수하여 1987년 2월 27일에 채택되었음.

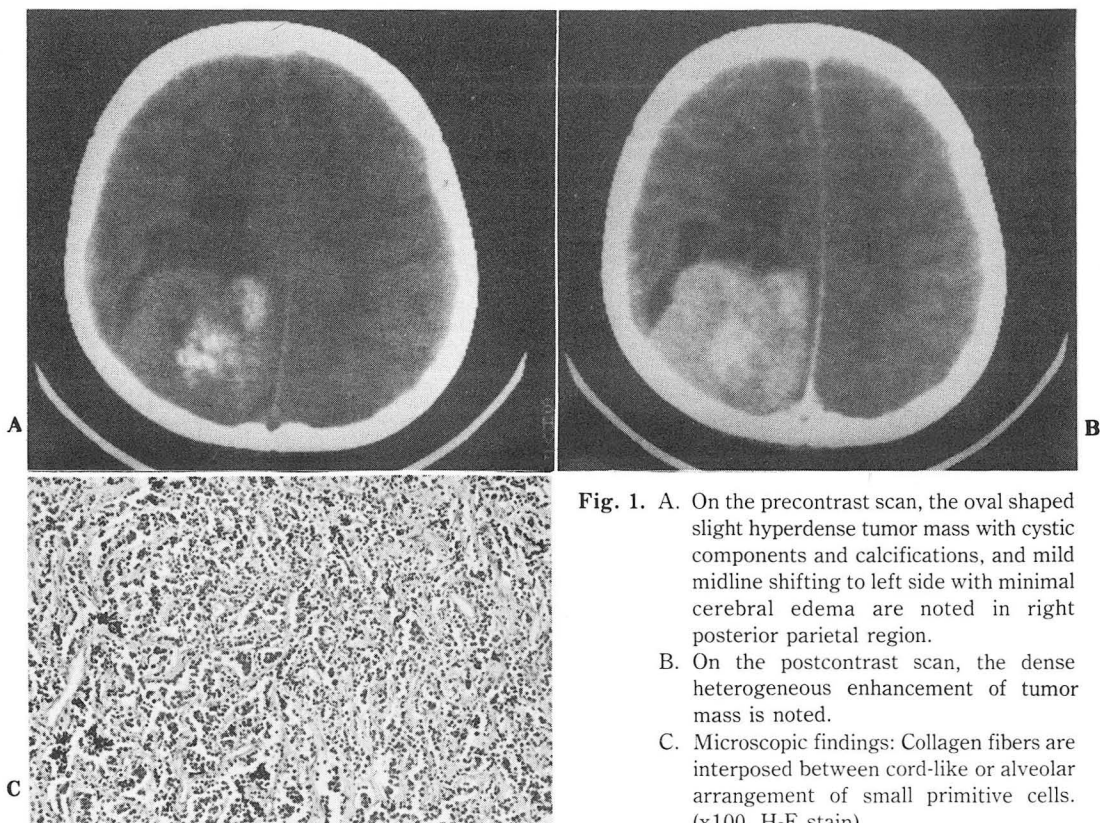


Fig. 1. A. On the precontrast scan, the oval shaped slight hyperdense tumor mass with cystic components and calcifications, and mild midline shifting to left side with minimal cerebral edema are noted in right posterior parietal region.
B. On the postcontrast scan, the dense heterogeneous enhancement of tumor mass is noted.
C. Microscopic findings: Collagen fibers are interposed between cord-like or alveolar arrangement of small primitive cells. (x100, H-E stain)

반된 난원형의 경계가 뚜렷한 약간 고음영의 종괴를 볼 수 있었다. 좌측으로 경한 정중선교차(midline cross) 및 종괴주위 부종을 보였으며, 조영제 주입후 강한 불균등한 조영증강이 관찰되었다(Fig. 1-A, B).

수술소견 : 주위 뇌조직과 경계가 뚜렷하며, 검붉고 자주빛을 띠는 고혈관성(hypervascular) 종괴가 대뇌피질(cerebral cortex) 부위에 관찰되어, 종괴의 부분절제술을 시행하였다.

병리학적 소견 : 육안적으로 종괴는 연분홍 및 황회색을 띠고 있었으며, 조직학적으로 과염색성 핵(hyperchromatic nuclei)과 소량의 세포질(cytoplasm)을 갖는 둥글고 작은 원시성 세포들이 피사성 병소와 함께 미만성으로 침윤되어 있었다. 또한 띠모양(cord-like) 혹은 폐포상(alveolar) 배열을 한 원시성 세포들 사이에 교원섬유(collagen fiber)들도 보였다(Fig. 1-C).

증례 2

환자 : 김○훈, 1 $\frac{7}{12}$ 세, 남자

병력 : 약 1개월 동안의 자극감수성(irritability), 무기력(lethargy) 및 구토를 주소로 내원하였다.

이학적 소견 : 양안의 유두부종, 좌측 안구의 외측 운동장애 및 우상지 약화 등이 관찰되었다.

병리검사소견 : 뇌척수액 천자 소견상 혈당(blood sugar)이 98mg%로 약간 증가되어 있었고, 적혈구 및 백혈구도 다수 발견되었다.

방사선학적 소견 : 단순두개골촬영상 두개골 불합선의 분리로 뇌압증가의 소견이 보였으며, 뇌전산화단층촬영상 좌측 두정부에 크고 경계가 분명한 낭성종괴와 약간 고음영의 종괴 및 석회화 부위가 함께 관찰되었고, 이 종괴로 인한 우측으로의 중심선 교차와 측부뇌실(lateral ventricle) 확장 등의 소견을 보였다. 조영제 주입후 강한 불균등한 조영증강을 나타내었다(Fig. 2-A, B).

수술소견 : 천자침(puncture needle)으로 종양을 천자하여 황색의 투명한 액체를 약 60 cc 뽑은 후, 흰색

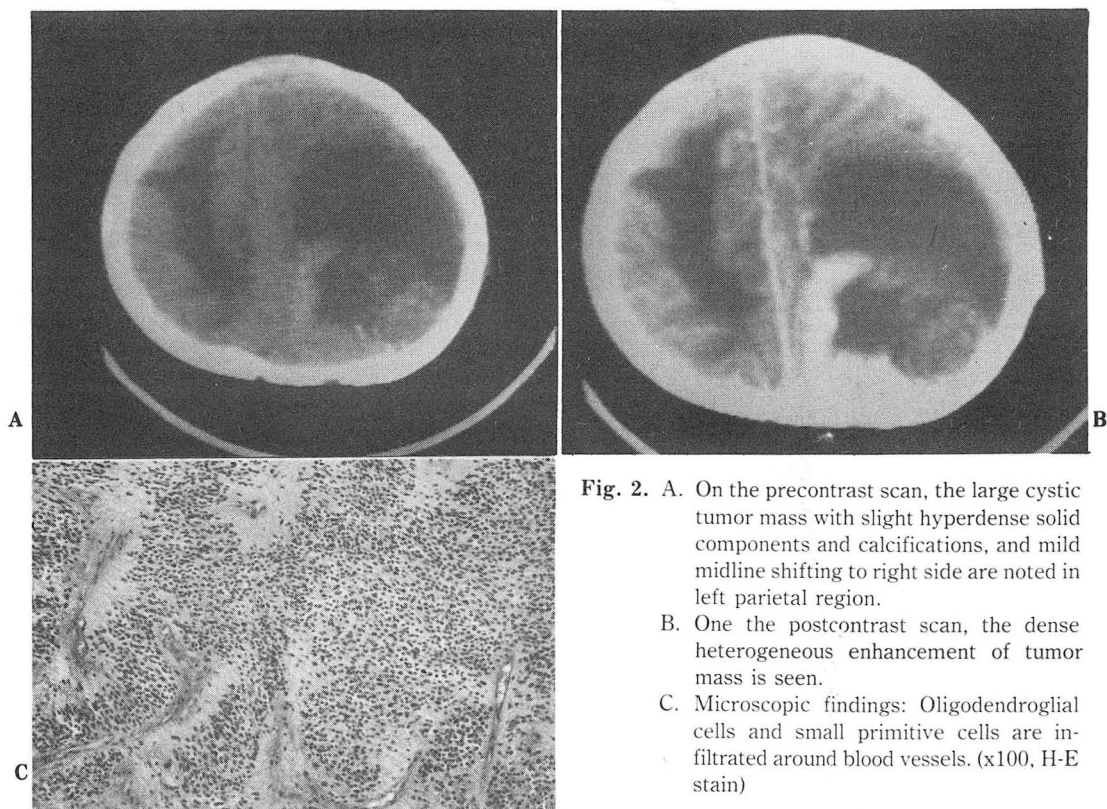


Fig. 2. A. On the precontrast scan, the large cystic tumor mass with slight hyperdense solid components and calcifications, and mild midline shifting to right side are noted in left parietal region.

B. One the postcontrast scan, the dense heterogeneous enhancement of tumor mass is seen.

C. Microscopic findings: Oligodendroglial cells and small primitive cells are infiltrated around blood vessels. (x100, H-E stain)

의 막성동공벽(membranous cavity wall)을 뇌실질과 분리하였으며, 뇌실질과 경계가 뚜렷한 회백색을 띠는 종괴의 부분절제를 시행하였다.

병리학적 소견 : 육안적으로 종괴는 연분홍 및 황색을 띄고 있었으며, 절편상 여러 군데의 출혈과 피사 부위를 보였다. 조직학적으로, 풍부한 신경교섬유(glial fibers)와 함께 작은 원시성 세포들과 뿔지신경교세포(oligodendroglial cells)의 침윤 및 세포들의 작은 꽃송이(rosettes)모양 등이 관찰되었다(Fig. 2-C).

증례 3

환자 : 윤○민, 9세, 여자

병력 : 약 1개월동안 구토와 두통을 주소로 내원하였다.

이학적 소견 : 안저검사상 유두부종을 나타낸 것 외에 특이소견이 없었다.

방사선학적 소견 : 단순두개골촬영상 다수의 불규칙한 석회화가 우측 전두엽(frontal lobe) 부위에 보였으며, 우측 뇌혈관조영술상 우측 전대뇌동맥(right ante-

rior cerebral artery)의 좌측 원형전위(round shifting) 소견을 보였으나 종양혈관(neovascularity)은 보이지 않았다. 뇌전산화단층촬영상 우측 전두엽 부위에 크고 경계가 분명한 낭성부위 및 석회화된 종괴가 관찰되었으며, 이 종괴로 인한 좌측으로의 중심선 교차가 보였다. 조영제 주입후에는 강한 불균등한 조영증강을 나타내었다(Fig. 3-A, B).

수술소견 : 뇌실천자침으로 약 70 cc의 투명한 액체를 뽑은 후 석회화된 종괴를 거의 대부분 제거하였다.

병리조직학적 소견 : 조직학적으로는 부분적으로 세포들의 작은 꽃송이모양 형성, 석회화 및 피사 등과 함께 작은 원시성 세포들과 뿔지신경교세포들의 침윤이 관찰되었다(Fig. 3-C).

이상 3증례의 전산화단층촬영소견을 요약하면 Table 1과 같다.

Ⅲ. 고 찰

신경계통은 소아에서 종양 발생의 흔한 부위이며, 소

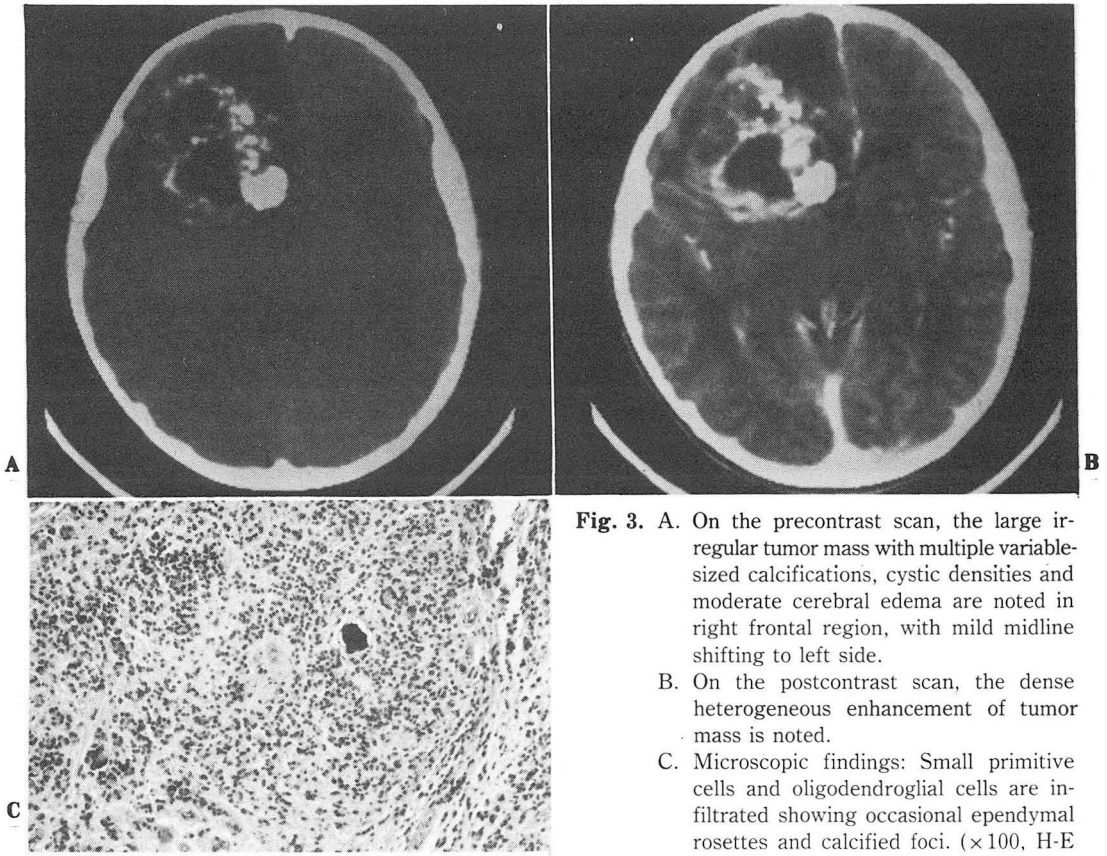


Fig. 3. A. On the precontrast scan, the large irregular tumor mass with multiple variable-sized calcifications, cystic densities and moderate cerebral edema are noted in right frontal region, with mild midline shifting to left side.
B. On the postcontrast scan, the dense heterogeneous enhancement of tumor mass is noted.
C. Microscopic findings: Small primitive cells and oligodendroglial cells are infiltrated showing occasional ependymal rosettes and calcified foci. ($\times 100$, H-E stain)

Table 1. Summary of Three Cases

Age (year)/ Sex	Brain CT findings						Angiography
	location	density	calcification	cyst or necrosis	edema	enhancement	
$3\frac{3}{12}$ male	parietal	slightly hyperdense	+	+	+	dense	not done
$1\frac{7}{12}$ male	parietal	hyperdense	+	+	+	dense	not done
9 female	frontal	slightly hyperdense	+	+	+	dense	avascular

아 뇌종양 중 천막상부 종양(supratentorial tumor)이 약 20%를 차지하며 이중 일부가 원시성 신경외배엽성 종양이다^{3,7)}. 신경외배엽은 혈관, 소교세포(microglia)를 제외한 중추신경계(central nervous system) 조직의 전체물질(total substance)이다⁸⁾.

1973년 Hart 등⁸⁾이 처음 이 종양을 원시성 신경외배엽성 종양으로 기술하였으나, 그 전에는 대뇌신경아세포종(cerebral neuroblastoma), 대뇌수아세포종(cerebral medulloblastoma), 미분화교세포종(undifferentiated glioma), 소세포종양(small cell tumor)

or), 미분류신경교종(unclassified glioma) 등으로 알려져 왔다^{1,3,6,7)}. 원시성 신경외배엽성 종양의 그 다양한 신경교성 및 신경세포성(neuronal) 분화의 견해에서 보면 대뇌신경아세포종이란 용어는 너무 제한된 기술이다²⁾. 이 종양은 약 3개월에서 17세사이의 유소아 및 소년기에 주로 발생하며^{1-8,10)} 남자에 다소 호발하는 경향이 있다¹⁾. 저자들의 경우에도 10세이하의 소아에서 발생하였다. 원인으로서의 유전적 요인, 화학적 인자, virus 등이 생각되고 있다³⁾. 비교적 짧은 기간의 진행증상을 가지며, 두통, 구토, 유두부종 등의 뇌압상승징후가 나타나고 자극감수성, 발작(seizure), 운동실조증(ataxia), 수두증(hydrocephalus) 등의 증상이 나타날 수 있다^{1,2,5,8)}. 발생부위는 보통 대뇌반구에 발생하며, 특히 전두엽 및 측두엽에 호발하고 표재성(superficial)으로 위치한다. 때로 제 3뇌실(third ventricle), 송과체(pineal gland), 안상부(suprasellar area), 뇌량체(corpus callosum), 시상부(thalamus), 척수(spinal cord) 등에도 발생할 수 있다^{1,3-6,8,9)}. 저자들의 경우, 2예는 두정엽, 1예는 전두엽에 발생하였고, 3예 모두 표재성으로 위치하였다.

방사선학적 소견으로는 단순두개골촬영상 두개골불합선분리 등의 뇌압상승소견과 석회화 등이 관찰될 수 있다. 뇌전산화단층촬영소견은 평균최대직경 약 6.5cm의 큰 종괴를 보이며, 종양의 경계는 불규칙하나 엽성(lobulated)으로 분명하다. 종괴는 뇌조직과 동질성 혹은 고음영을 나타내며, 석회화가 약 71%, 낭포 혹은 피사가 약 65%에서 동반될 수 있다. 종양의 크기에 비해 종괴주위 뇌부종은 뚜렷하지 않으며, 종괴의 정중선 교차, 종괴효과(mass effect)로 인한 뇌실왜곡(distorsion of ventricle) 및 수두증(hydrocephalus) 등이 야기될 수 있다. 조영제 주입후에는 대부분에서 종괴의 강한 불균등한 조영증강을 나타낸다^{1-3,6)}. 뇌혈관 조영술 소견은 무혈관성(avascular)에서 혈관성(vascular)에 이르기까지 비특이적이다^{1,6)}. 저자들의 경우 단순두개골촬영상 2예에서 두개골불합선분리로 뇌압상승소견을 보였고, 1예에서 다수의 석회화를 나타내었다. 뇌전산화단층촬영술상 비교적 큰 크기의, 주위뇌조직과 경계가 뚜렷한 고음영의 종괴가 대뇌피질 부위에 보였으며, 낭포 혹은 피사부위, 석회화 등이 전예에서 관찰되었다. 또한 주위뇌부종은 현저하지 않았고, 종괴효과 및 강한 불균등한 조영증강을 보여 다른 보고자들의 경우와 일치된 소견을 보였다. 1예에서 뇌혈관조영술을 시행하

여 무혈관성의 종괴효과를 볼 수 있었다.

이 종양의 육안적 특징은 종양의 평균최대직경이 6.5cm 정도의 큰 크기이므로 종양선을 넘어 성장할 수 있으며, 보통 주위뇌조직과 뚜렷한 경계 및 불규칙한 엽성 경계를 이루나, 주위 뇌조직으로 종양의 침윤도 가능하다. 또한, 종괴내에 부분적으로 낭포, 피사, 석회화 부위등도 관찰할 수 있다^{1,3,5,8,10)}. 저자들의 경우에도 육안적 소견에서 주위뇌조직과 뚜렷한 낭포 및 석회화가 동반된 종괴가 보여 다른 저자들의 경우와 일치하였다. 조직학적 소견으로서는 높은 세포중실성(high cellularity)을 보이며, 원시성 신경관(primitive neural tube)의 배아세포(germinal cell) 혹은 기질세포(matrix cell)와 비슷한 세포를 관찰할 수 있다. 이 세포들은 미분화 원시성 세포들이며, 검은 색의 원형 혹은 난원형의 불규칙한 핵을 가지며 세포질은 적다. 이들은 빈번한 세포분열(mitosis)을 보여 조직학적으로 높은 악성도를 나타낸다. 일반적으로 미분화 원시성 세포들이 90~95%정도 나타나며, 나머지는 여러 정도의 부분적 신경교성 및 신경세포성 분화를 보인다. 역시, 세포분화를 의미하는 풍부한 간질성 성분(mesenchymal components)을 볼 수 있으며, 부분적으로 석회화나 피사부위도 관찰할 수 있다. 원시성 세포들은 보통 주위뇌조직과 경계가 뚜렷하나 국소적으로 작은 섬(small islands) 모양으로 주위조직 및 혈관 주위로 침범할 수 있다¹⁻¹³⁾.

종양세포가 지주막하강내로 파급되어 뇌척수액을 따라 전이가 잘 일어나며, 때로는 원격전이도 일어날 수 있다^{1,2,6,7,9)}.

감별할 질환으로는 신경아세포종이 조직학적으로 원시성 신경외배엽성 종양과 비슷하나 방사선학적 소견상 낭포와 석회화 동반이 적으며 좀더 균일한 조영 증강을 일으키는 점으로 감별된다¹⁾.

치료는 외과적 절제술, 면역요법, 화학요법, 방사선치료 등을 병행하며, 뇌척수액을 따라 전이 가능하므로 방사선치료시는 두부 및 척수 전부위에 조사(irradiation)한다^{5,7)}.

이 종양은 임상적으로나 조직학적으로 매우 악성이며 빠른 성장과 경과를 취하고, 진단시부터의 생존기간이 7~24개월 정도로 예후가 매우 좋지 않다^{2,3,5-9,12)}.

저자들의 경우, 3 $\frac{3}{12}$ 세 환자는 진단후 11개월 생존하다 사망하였으며 나머지 2예는 추적검사중이다.

IV. 결 론

저자들은 인제대학부속 부산백병원 방사선과에서 3 $\frac{3}{12}$ 세, 1 $\frac{7}{12}$ 세의 남아 및 9세의 여아에서 수술 및 병리조직학적 검사로써 확진된 원시성 신경외배엽성 종양 3예를 CT 소견을 중심으로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Altman N, Fitz CR, Chuang S et al: Radiologic characteristics of primitive neuroectodermal tumors in children. *AJNR* 6:15-18, 1985
2. Ganti SR, Silver AJ, Diefenbach P et al: Computed tomography of primitive neuroectodermal tumors. *AJNR* 4:819-821, May/June 1983
3. Becker LE, Hinton D: Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Hum Pathol* 14:538-550, 1983
4. Markesbery WR, Challa VR: Electron microscopic findings in primitive neuroectodermal tumors of the cerebrum. *Cancer* 44:141-147, 1979
5. Duffner PK, Cohen ME, Heffner RR et al: Primitive neuroectodermal tumors of childhood. *J Neurosurg* 55:376-381, 1981
6. Hinshaw DB, Ashwal S, Thompson JR et al: Neuroradiology of primitive neuroectodermal tumors. *Neuroradiology* 25:87-92, 1983
7. Parker JC, Mortara RH, McCloskey JJ: Biological behavior of the primitive neuroectodermal tumors: significant supratentorial childhood gliomas. *Surg Neurol* 4:383-388, 1975
8. Hart MN, Earle KM: Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children. *Cancer* 32:890-897, 1973
9. Kosnik EJ, Boesel CP, Bay J et al: Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system in children. *J Neurosurg* 48:741-746, May 1978
10. Rorke LB: The cerebellar medulloblastoma and its relationship to primitive neuroectodermal tumors (presidential address). *J Neuropath Exp Neurol* 42:1-15, 1983
11. Kim DG, Hong SK, Sim BS et al: A case of primitive glioma. *J Kor Neurosurg Soc* 9:529-538, 1980.
12. Song SH, Min KY, Kum DI et al: A case of primitive glioma. *J Kor Neurosurg Soc* 11:379-383, 1982
13. Boesel CP, Suhan JP, Bradel EJ: Ultrastructure of primitive neuroectodermal neoplasms of the central nervous system. *Cancer* 42:194-201, 1978