



Supratentorial Anaplastic Ependymoma Mimicking an Extra-Axial Tumor: A Case Report

천막 상부 축외 종양으로 발현한 역형성 뇌실막 세포종: 증례 보고

Doo Ri Kim, MD¹, Ho Kyu Lee, MD^{1*}, Myeong Ju Koh, MD¹, Chang Lim Hyun, MD², Jong Kook Rhim, MD³

Departments of ¹Radiology, ²Pathology, ³Neurosurgery, Jeju National University Hospital, Jeju National University School of Medicine, Jeju, Korea

Ependymoma is a glioma which arises from the ependymal cells lining the ventricle and the central spinal canal. It commonly occurs in the brain outside the ventricle in the supratentorium, in case of a supratentorial ependymoma. We report a case of supratentorial exophytic anaplastic ependymoma mimicking an extra-axial tumor.

Index terms

Supratentorial Neoplasm
 Anaplastic Ependymoma

Received March 7, 2017

Revised April 11, 2017

Accepted June 2, 2017

*Corresponding author: Ho Kyu Lee, MD
 Department of Radiology, Jeju National University
 Hospital, Jeju National University School of Medicine,
 15 Aran 13-gil, Jeju 63241, Korea.
 Tel. 82-64-717-1371 Fax. 82-64-717-1370
 E-mail: hoklee33@gmail.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

뇌실막 세포종은 두개 내 뇌실과 척수의 중심관의 안을 싸는 뇌실막 세포에서 기원하는 교종의 한 종류로 전체 뇌종양의 2~6%를 차지한다(1). 그중 역형성 뇌실막 세포종은 WHO (2007) 3등급으로 일반적인 뇌실막 세포종이 WHO (2007) 2등급인데 비해서 예후가 나쁘고 공격적인 형태이다(2). 뇌실막 세포종은 천막 상부에서 40%, 천막 하부에서 60%의 비율로 발생하며, 천막 하부에서는 주로 뇌실 내에서 발생하지만, 천막 상부에서는 주로 뇌실 밖 뇌기질에서 발생한다(1). 뇌실막 세포종이 축외 종양으로 나타나는 증례는 매우 드물게 보고되었다(3). 저자들은 21세 여자 환자의 천막 상부에서 뇌 피질에서 외 성장하여 축외 종양으로 오인한 역형성 뇌실막 세포종 1예를 경험하였기에 자기공명영상 소견과 조직학적 소견을 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

21세 여자 환자가 1주일 전부터 두통이 있어서 외부병원에서 검사하였고 검사상 뇌종양 의심 소견이 있어서 전원되었다. 신체 검진상에서 운동언어상실의 소견이 있었다. 내원 후 시행한 뇌 자기공명 영상에서 장경 5.3 cm 크기의 소엽 모양의 종양이 좌측 전두엽에 인접하여 있었다(Fig. 1A-C). 종괴와 뇌피질 사이에 뇌척수액 틈새 소견이 보이고, 경막꼬리 징후가 의심되며 종괴가 두개골 내판에 넓은 바닥으로 접하는 등 축외 종양의 소견을 보였다(Fig. 1A, B). 종괴의 경계는 내측 중심부위에 좌측 전두엽의 피질과 종괴 사이에 불분명한 부분이 있었고, 이 외에는 경계가 명확하였지만 다엽상형이었다(Fig. 1C). T1강조영상에서 종양은 회색질과 비교하여 불균일한 저신호 강도를 보이고, T2강조영상에서는 불균일한 중등도의 신호 강도를 보였다(Fig. 1A). 조영증강 T1강조영상에서는 불균일한 조영증강을 보였다(Fig. 1B). 확산강조영상에서 종양은 고신호 강도를 보였다(Fig. 1B). 종양주위로는 부종의 소견이 동반되었으며, 자화강조영상에서 종양 내부에 소량의 미세출혈 소견이 있었

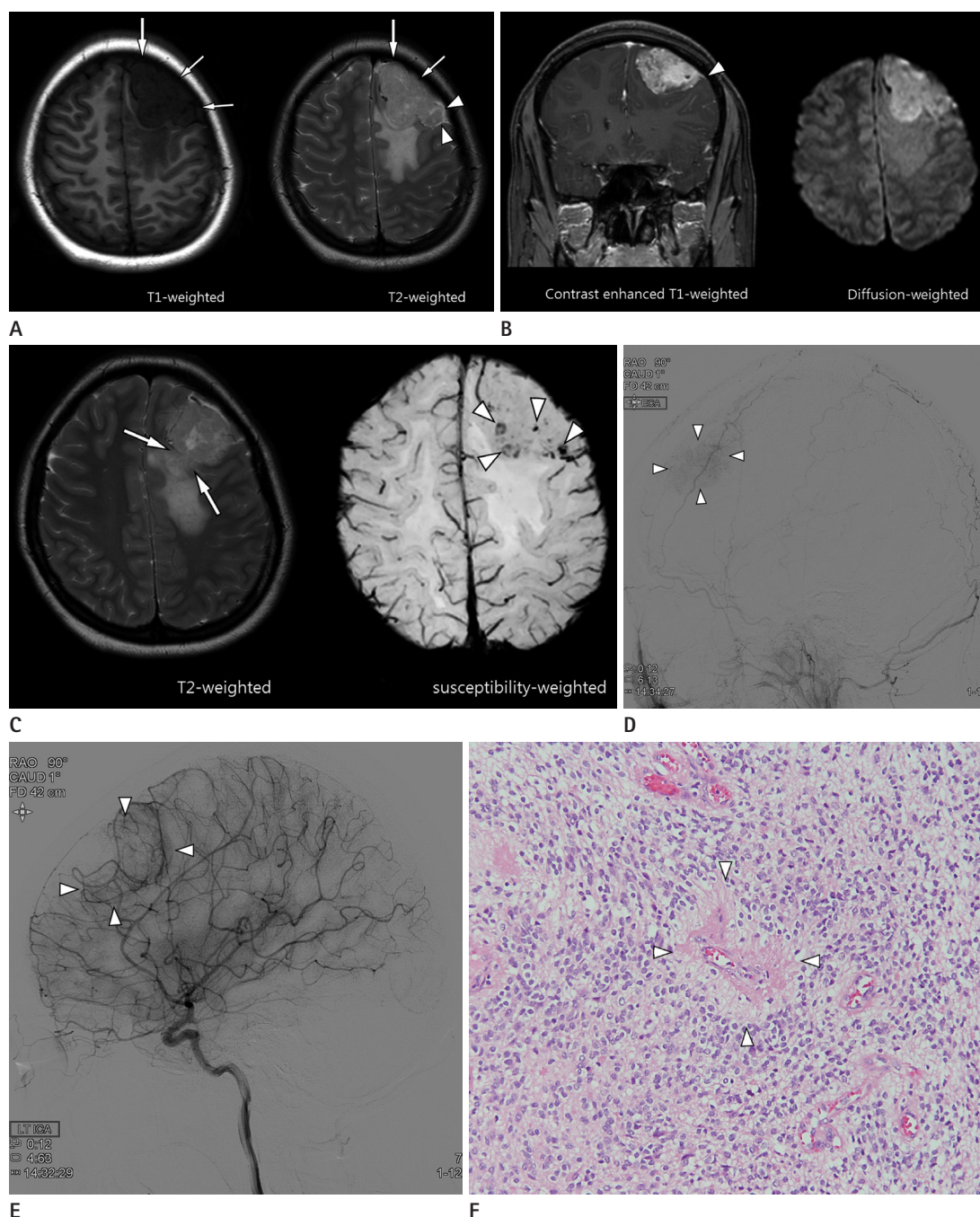


Fig. 1. A 21-year-old woman with supratentorial anaplastic ependymoma.

A. Axial T1-weighted and T2-weighted images show a 5.3-cm, lobulated mass on the left frontal convexity. The mass abuts the inner surface of the skull with a broad base (arrows). The cerebrospinal fluid cleft sign is noted on the T2-weighted image (arrowheads). The mass shows heterogeneous low signal intensity on the T1-weighted image, and intermediate signal intensity on the T2-weighted image.

B. The mass shows heterogeneous enhancement on the gadolinium-enhanced T1-weighted fat-suppressed image, and high signal intensity on the diffusion-weighted image. Coronal contrast-enhanced T1-weighted MR image shows the dural tail sign (arrowhead).

C. The interrupted surface of the left frontal lobe is considered as the epicenter of the neoplasm (arrows). The susceptibility-weighted image shows multiple dark signal intensity foci, which are suggestive of microhemorrhages (arrowheads).

D. On the left external carotid angiography, the center of the tumor blush (arrowheads) is fed by the left middle meningeal artery.

E. On the left internal carotid arteriography, the periphery of the tumor (arrowheads) is fed by the left anterior cerebral artery.

F. On histopathology, distinct perivascular pseudorosettes (arrowheads) with the formation of an "anuclear zone" are found in some regions of the tumor, often associated with microvascular proliferation. Tumor cells have hyperchromatic, round to oval nuclei. True ependymal rosettes or ependymal canals are not detected (hematoxylin and eosin stain, $\times 200$).

고, 석회화는 보이지 않았다(Fig. 1C). 상기 소견을 바탕으로 수술 전 영상 진단은 천막 상부에 생긴 뇌수막종이었다.

경대뇌동맥 뇌혈관 조영술에서는, 종양의 중심부가 좌측 외경동맥의 중수막동맥의 분지에서, 종양의 주변부는 좌측 전대뇌동맥의 분지에서 각각 혈액 공급을 받고 있으며 주변부 혈관 분포가 많은 병변이었다(Fig. 1D, E). 중수막동맥의 종양의 분지 혈관에 대해 영구색전술을 시행하였다. 수술 소견은 종양은 좌측 전두엽에 위치해있었고, 경계가 좋은 혈관 분포가 많은 고형성 종괴였다. 종양 내측 중심부 이외에는 정상 뇌실질과의 경계가 명확하여 잘 박리되었다. 종양의 바닥 부위는 버섯 모양으로 전두엽의 피질과 표재성으로 부착되어 있었고 뇌피질에서 외성장한 뇌실질 내 종양으로 보였다. 병리학적으로 종양은 높은 세포충실도를 보이며 혈관증식 및 괴사의 소견도 관찰되었다. 종양세포는 원형 혹은 타원형의 세포로 호산성의 풍부한 세포질을 가지고 있으나, 상대적으로 높은 핵 대 세포질 비율(nuclear to cytoplasmic ratio) 및 과염색성을 보였고, 10 high-power field에서 3개의 유사분열상이 관찰되었다. 종양 내 석회화는 뚜렷하게 보이지 않았다. 혈관 주위 가성 로제트가 종양 일부에서 발견되었으며 미세혈관증식(microvascular proliferation)이 동반되어 있었으나 진성 로제트는 보이지 않았다(Fig. 1F). 면역조직화학염색에서 glial fibrillary acidic protein (이하 GFAP), epithelial membrane antigen (이하 EMA), neuronal specific enolase (이하 NSE), vimentin, S-100 단백질에 양성반응을 보였고, 높은 Ki-67 표지 지수(10%)를 보였다. 상기 소견을 종합하였을 때 역형성 뇌실막 세포종에 부합하는 소견이었다.

수술 후 3개월에 시행한 자기공명영상 소견에서 종양의 잔류나 재발의 증거가 없었다.

고찰

두개 내 뇌실막 세포종은 소아에서 더 흔한 종양으로, 전체 소아 뇌종양의 10%를 차지한다(1). 그러나 상대적으로 성인에서는 드물어서 전체 두개 내 종양의 2~6%로 보고된다(2).

뇌실막 세포종은 신경계 종양의 WHO 분류 2등급의 양성 종양에 속하지만, 역형성 뇌실막 세포종은 신경계 종양의 WHO 분류 3등급의 악성 종양이다. 이 종양은 쉽게 전이되고, 재발하며, 예후가 불량하다(4).

조직학적으로 뇌실막 세포종은 중등도의 세포성 종양으로 혈관 주위 가성 로제트가 특징적이다(4). 유사분열, 세포의 이형성, 높은 세포충실도 및 가성 울타리 모양의 괴사가 2등급 뇌실막 세포종보다 3등급 역형성 뇌실막 세포종에서 더 뚜렷하다(4). 면역화학염색에서 GFAP가 대부분 양성이며, Ki-67 표지

지수가 3등급에서 더 흔한 것으로 알려져 있으며, Shuangshoti 등은 Ki-67 표지 지수의 증가가 악성도와 강한 관련이 있다고 보고하였다(4, 5).

뇌실막 세포종은 천막 하부에서는 주로 제4뇌실에 주로 발생하지만, 천막 상부에서 발생하는 뇌실막 세포종은 대부분 뇌실질에서 발생하게 된다(4). 뇌실 밖에서 생기는 뇌실막 세포종의 발병기전은 몇 가지 가설이 있는데 첫 번째 가설은, 배아 기질의 이주 결함으로 생긴 뇌실질 혹은 지주막하 뇌실막 낭종에서 발생한다는 것이다. 두 번째는 원시신경외배엽 종양에서 분화한다는 가설이다. 세 번째는 이주 결함에 의해서 생긴 이소성 뇌실막 세포가 종양으로 발전한다는 것이다(6).

천막 상부에서 발생하는 뇌실막 세포종의 영상 소견은 주로 뇌실 주변의 심부 백질에서 생기고, 흔히 전두엽에 발생한다. 다른 교종에 비해서 크기가 크고, 공격적인 형태를 띤다. 저등급이나 고등급 뇌실막 세포종 모두 낭종과 석회화 및 출혈이 흔하게 나타나고 천막 하부보다 천막 상부 뇌실막 세포종에서 더 흔하다. 고형성분은 소엽상으로 경계가 좋다(7). 조영증강은 낭성, 석회화, 출혈 및 괴사 등으로 인해서 매우 다양하게 나타나며, 불균일한 조영증강을 보인다(4). 2등급과 3등급 뇌실막 세포종의 영상 소견의 구분이 어려우나, Mangalore 등(7)에 따르면 저등급이 고등급에 비해 석회화가 의미있게 많음을 보고하였다. 또한 급격히 자라기 때문에 직경이 4 cm 이상으로 크고, 종양 내에 출혈이 동반되는 경우가 많은데, 3등급의 종양의 경우 비정상적인 신생 혈관에 의해 발생한다(4). 이외에도 종양의 불규칙한 경계, 현저한 종양 주변의 부종과 종양 내 괴사 등, 일반적인 고등급 성상세포종과 유사한 소견을 갖는다. 뇌실막 세포종은 저등급에서도 뇌신경계 내로 쉽게 파종되는 경향이 있으며, 고등급의 경우에 더 빈번하다(8). 본 증례에서는 낭성 성분 없이 불균일한 조영증강을 보이는 고형종양으로 나타났다. 종양 내부에 소량의 미세출혈과 종양 주변의 뇌부종 이외에는 영상 소견은 오히려 저등급 종양처럼 보였다. 또한 뇌척수액에 종양세포는 발견되지 않았다.

현재까지의 문헌 고찰에 의하면 7예의 축외 종양으로 발현한 뇌실막 세포종의 보고가 있으며, 이 중 3예는 역형성 뇌실막 세포종이었다(3). 이들의 영상 소견은 본 증례와 유사하게 소엽 모양의 경계가 좋으며 불균일한 조영증강을 보였다. 또한 석회화와 낭성변화를 포함하였다. 이들 모두 수술 전 영상의학적 진단은 뇌수막종이었다(3). 본 증례와 전형적인 뇌수막종과의 차이점은, 뇌수막종이 중년에서 흔한 것에 비해 더 어린 연령에서 발생하였다(9). 또한 뇌수막종에서 흔하게 보이는 종양 중심부의 구심성 방향의 혈관경과 골화괴인, 뽕해 등의 인접 뼈의 변화가 보이지 않았다(9). 뇌수막종에서는 석회화, 출혈, 낭성 변

화, 괴사가 드물지만, 본 증례에서는 미세출혈 및 괴사에 의해 불균일한 조영증강을 보였으며, 종양과 대뇌 피질과 부착면으로 생각되는 경계가 불분명한 부분이 있었다. 본 증례와 같이 경막 꼬리 징후는 축외 종양 이외에 피질에서 생기는 뇌실질 내 종양에서도 보일 수 있는데, 이는 경막의 과혈관성, 염증 혹은 늘어난 혈관 등의 반응성 변화 등으로 추정한다(10).

본 증례에서, 종괴는 축외 종양을 시사하는 영상의학적 소견을 보이므로, 뇌수막종 이외에도, 뇌고랑 림프종, 뇌고랑 녹색종 등을 감별할 수 있다. 그렇지만 본 증례와 같이 표재성 축내 종양이 외성장하면 축외 종양으로 오인할 수 있다.

결론적으로 저자들은 전두엽 피질에서 외성장하여 영상의학적으로 뇌수막종과 감별이 어려운 역형성 뇌실막 세포종 1예를 증례 보고한다.

REFERENCES

1. Davis MJ, Hasan F, Weinreb I, Wallace MC, Kiehl TR. Extraventricular anaplastic ependymoma with metastasis to scalp and neck. *J Neurooncol* 2011;104:599-604
2. Elsharkawy AE, Abuamona R, Bergmann M, Salem S, Gafumbegete E, Röttger E. Cortical anaplastic ependymoma with significant desmoplasia: a case report and literature review. *Case Rep Oncol Med* 2013;2013:354873
3. Singh V, Turel MK, Chacko G, Joseph V, Rajshekhar V. Supratentorial extra-axial anaplastic ependymoma mimicking a meningioma. *Neurol India* 2012;60:111-113
4. Leng X, Tan X, Zhang C, Lin H, Qiu S. Magnetic resonance imaging findings of extraventricular anaplastic ependymoma: a report of 11 cases. *Oncol Lett* 2016;12:2048-2054
5. Shuangshoti S, Rushing EJ, Mena H, Olsen C, Sandberg GD. Supratentorial extraventricular ependymal neoplasms: a clinicopathologic study of 32 patients. *Cancer* 2005;103:2598-2605
6. Vernet O, Farmer JP, Meagher-Villemure K, Montes JL. Supratentorial ectopic ependymoma. *Can J Neurol Sci* 1995;22:316-319
7. Mangalore S, Aryan S, Prasad C, Santosh V. Imaging characteristics of supratentorial ependymomas: study on a large single institutional cohort with histopathological correlation. *Asian J Neurosurg* 2015;10:276-281
8. Han MH, Park KS, Park SH, Hwang JH. Supratentorial extraventricular anaplastic ependymoma presenting with repeated intratumoral hemorrhage. *Brain Tumor Res Treat* 2014;2:81-86
9. Osborn AG. *Osborn's brain: imaging, pathology and anatomy*, 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2013:585-595
10. Sotoudeh H, Yazdi HR. A review on dural tail sign. *World J Radiol* 2010;2:188-192

천막 상부 축외 종양으로 발현한 역형성 뇌실막 세포종: 증례 보고

김두리¹ · 이호규^{1*} · 고명주¹ · 현창림² · 임종국³

뇌실막 세포종은 뇌실과 척수 중심관의 뇌실막 세포에서 기원하는 교종의 한 종류이다. 이 종양은 천막 상부에서는 뇌실 밖 뇌기질에서 주로 발생한다. 저자들은 천막 상부에서 축외 종양으로 오인한 역형성 뇌실막 세포종 1예를 경험하였기에 증례 보고하고자 한다.

제주대학교 의학전문대학원 제주대학교병원 ¹영상의학과, ²병리과, ³신경외과