大韓病理學會誌 : 第17卷 第 4 號
K.J. Path., Vol. 17(4): 493, 1983

중추 신경계의 Ganglioglioma

경희대학교 의과대학 임상병리과

홍은경 · 박영희 · 이중답

서 론

Ganglion cell(신경절 세포)를 종양성 세포성분으로 하는 중추신경계의 종양에는 ganglioglioma, gangliocytoma및 gangliocytoma가 속한다. 이들 종양은 원발성 중추신경계 종양의 0.1%로 매우 드문 종양이다[1]. ganglioglioma는 발생부위에 따라서 예후가 다르나, 서서히 자라는 종양으로 같은 부위에 발생한 astrocytoma나 mixed glial tumor보다 예후가 좋기때문에 이의 정확한 조직학적 진단이 중요하다[2].

저자들은 소뇌와 대뇌반구에서 각각 발생한 ganglioglioma 두 예를 경험하고, 그들의 병리학적 소견과 임상적 특성을 보고 하는 바이다.

증 례

증례 1.

14세된 여아가 6년동안에 걸쳐 있었던 두통, 구토, waddling gait를 주소로 내원 하였다. 환자는 최근 5kg의 체중감소와 우측 청각장애를 호소하였다. 신경학적 검사에서 시력의 감퇴, 유두부종(papilledema), 안구진탕증, 우측 운동신경의 이상 그리고 소뇌성 운동실조증이 나타났다. 뇌의 CT scan에서 우측 소뇌반구에 경계가 불분명한 낮은 음영(low density)을 보이는 병변을 보였다.

후두부 하방 두개절개로써 소뇌를 노출하니, 우측 소뇌반구에 회백색의 탄력성이 있는 경한 종양조직을 촉지 할 수 있었다. 종양을 노출하니 대체적으로 충실한(solid) 종양조직에 군데군데 낭성변화도 동반하고 있었다. 우측 소뇌반구의 정상조직을 포함하여 종양을 절제하였다. 환자는 수술후 모든 증상이 호전되어 15일만에 퇴원하였다. 수술후 2년 3개월동안 별 재발증상이 없이 현재까지 계속 추적 중이다.

병리학적 소견(5−80−2364) : 종양은 회백색의 연한 결절상의 조직으로 크기가 3×2.5×2cm이었다. 절단면은 균질적이고 국소적으로 석회화가 관찰되었다. 현미경적으로 종양조직은 소뇌의 정상조직과 비교적 경계가 분명하게 구분되어 있고, 중정도의 세포성분을 보였다. 종양조직은 성숙한 ganglion cell과 성상교세포(astrocyte)로 구성되었다(사진 1). ganglion cell은 수 개의 세포 또는 여러개의 세포가 집단으로 불규칙하게 배열하고 세포의 모양과 크기가 서로 다양하였으며, 풍부한 세포질 내에 Nissl substance가 간혹 관찰되었다(사진 2). 핵은 풍부한 세포질의 한쪽에 위치하고 뚜렷한 핵소체를 가지고 있었다. 불규칙한 신경섬유의 돌기가 관찰되었다. 종양의 구성성분인 신경교세포들은 양극성 내지 다극성 돌기를 가진 fibrillary astrocyte로써 매우 치밀하게 배열된 부위와 매우 성글게 배열된 부위로 이루어지고 있었다. Rosenthal fiber가 흔히 관찰되었고, 이들은 특히 낭성변화를 이루고 있는 주위에서 흔히 관찰되었다. 혈관과 교원섬유의 증식이 부위에 따라 심하였다. 혈관주위에 림파구의 침윤을 보였다.

증례 2.

17세된 여자가 4개월간의 구토와 전간발작을 주소로 입원하였다. 대뇌의 전산화단층촬영술(CT) scan에서 좌측 대뇌반구의 두정측두부(parietotemporal region)에 직경이 3cm의 낭성병변이 관찰되었다. 이 병변은 주위 뇌조직으로 부터 경계가 명백하게 구분되어 있고, 측벽에서 결절이 돌출하고 있었다. 이는 조영제 주사 후 그 음영이 증가 하였다(사진 3).

접 수 : 1983년 12월 16일

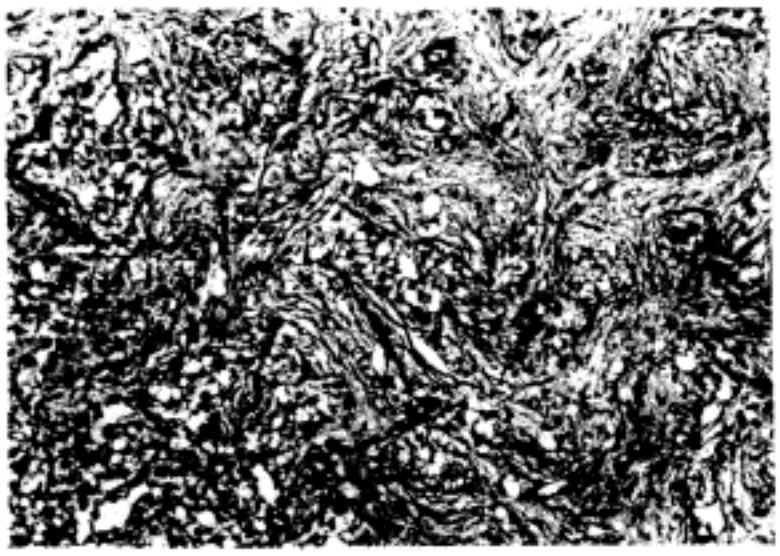

Fig. 1. Cerebellar ganglioglioma (case 1). Densely woven interlacing bundles of glial fibers surround groups as well as individuals of ganglion cells (H & E, × 100).

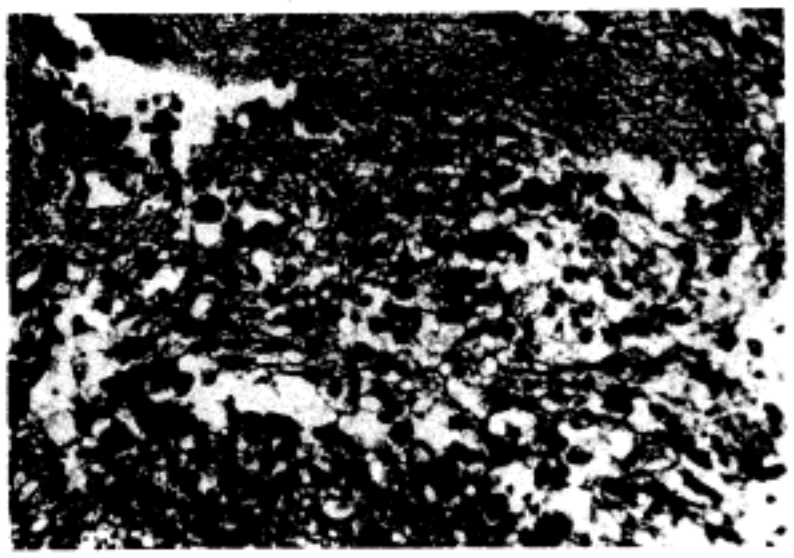

Fig. 2. Cerebellar ganglioglioma (case 1). Bizarre ganglion cells in groups with cytoplasmic processes are embedded in the glial background (H & E, × 400).

Fig. 3. Cerebral ganglioglioma (case 2). CT scan reveals a cyst with mural nodule in the left parietotemporal region.

Fig. 4. Cerebral ganglioglioma (case 2). Moderately cellular tumor consists of neoplastic ganglion cells and fibrillary astrocytes (H & E, × 100).

수술시 두개골을 절개하니 좌측 Parietotemporal region에 한 개의 큰 낭성병변이 있고, 이 내강에는 연한 노란색의 액체가 들어있었다. 또한 측벽으로부터 회백색의 연한 종양결절이 낭강(cystic lumen) 내로 돌출하고 있었다. 이 벽결절을 제거하였다. 수술당시 이종양을 cystic astrocyroma로 술자는 생각하고 낭성벽은 그냥 두었다. 환자는 수술 후 상태가 양호하였다.

병리학적 소견(5－83－4928)： 육안적으로 종양조직은 1cm 직경의 회백색의 연한조직이었다(mural nodule). 현미경적으로 대뇌반구의 정상조직은 관찰되지 않았고 전부가 종양조직이었다. 이 종양은 많은 양의 ganglion cell로 구성되어 있고, 그 바탕은 fibrillary astrocytoma의 조직소견을 나타내고 있었다. ganglion cell은 여러 곳에서 집단으로 나타나고, 모양이 매우 불규칙하고, 세포질이 풍부하며, 거대하였고, Nissl substance를 가지고 있었다. 이들은 간혹 불규칙한 섬유를 세포질로부터 돌출시키고 있었다(사진 4). 이들 주위의 astrocyte는 매우 섬세한 섬유성 배경을 이루고, 간혹 현미경적 cyst를 형성하기도 하였다. Rosenthal fiber와 호산성 과립상 섬유성 구조물들을 많이 포함하고 있었다. 혈관의 증식과 내피세포의 증식이 뚜렷하며 혈관의 내강이 폐쇄된 곳도 여러군데 관찰되었다(사진 5). 종양조직내 출혈과 괴사는 관찰되지 아니하였다.

고 안

Ganglioglioma는 본 보고예들과 같이 소아와 장년층

Fig. 5. Cerebral ganglioglioma (case 2). Astrocytomatous, cystic area with exuberant vascular and endothelial proliferation is a component of the tumor (H & E, × 100).

에 호발하며, 이 종양의 60%가 30세 이전에 발생한다[3]. 발생빈도는 전체 원발성 중추신경계 종양의 0.1%[1]를 차지하지만, 소아년령층에 국한시키면 이 종양의 빈도는 7.6%[2]로 보고되고 있다. 발생부위는 제 3 뇌실의 바닥, 시상하부(hypothalamus)에 가장 흔하고 대뇌반구와 spinal cord에도 흔히 발생한다. 아주 드물게는 소뇌에서도 관찰되었다[3-5].

이 종양은 육안적으로 주위 뇌조직과 비교적 경계가 분명하며, 흔히 낭성변화와 석회화를 보인다. 한개의 큰 낭성병변에 벽결절(mural nodule)을 갖는 육안소견을 보이기도 한다[2,3,6]. 이런경우 cystic astrocytoma와 육안적으로 구별하기 곤란하다. 본 보고의 한 증례가 수술시 진단이 바로 cystic astrocytoma였다. 현미경적으로 이 종양은 두 종류의 종양세포로 구성되는데, 그 하나는 성숙한 ganglion cell과 다른하나는 glial cell이다. glial cell은 대체로 성숙한 astrocyte이다. 신경절세포는 종양성이어야 하며, astrocytoma가 주위 뇌조직을 침범하여 그곳에 본래 존재하던 신경세포와 구별되어야 한다. 종양성 신경세포는 그 분포와 수가 매우 불규칙하고 세포학적 형태가 정상과 다르다. ganglion cell을 제외하면 astrocyte가 이 종양의 배경을 이루고 있는데 한마디로 astrocytoma와 동일하며 그 조직양상이 매우 다양하며 증례마다 다르고, 한 종양에서도 부위마다 다를 수 있다. 흔히 관찰되는 소견은 본 증례들과 같이 fibrillary astrocytoma이지만 드물게 protoplasmic astrocytoma, 혹은 oligodendroglioma를 포함한 mixed glioma로 나타날 수가 있다. 바로 이 종양의 astrocytic component에서 혈관의 증식, 혈관내피의 증식, 괴사, 출혈 혈관주위의 림파구의 침윤, Rosenthal fiber의 출현, 석회화 및 낭성병변을 볼 수 있다.

이 종양의 중추신경계내 발생을 설명하는데 흥미있는 학설은 기존하고 있거나 혹은 이소성 소재의 neuron과 glial cell이 다같이 종양성 증식을 하므로써 이 종양을 일종의 과오종으로 취급하려는 경향이다[3,4,7].

이 종양은 매우 서서히 자라서 동일부위에 발생한 astrocytoma나 mixed glial tumor보다 예후가 훨씬 좋고[2] Russell의 보고예는 첫 수술 후 23년간 생존하였으며[8] 이 종양으로 인한 수년간의 전간발작후 시체해부에서 발견된 예들은 모두 이 종양이 서서히 자라남을 지적한다[2]. 따라서 ganglioglioma는 예후가 상이한 astrocytoma 혹은 다른 glial tumor와 조직학적으로 감별되어야 한다. 특히 침윤성 glial tumor의 주위에서 관찰되는 비종양성 ganglion cell과 거대세포성 astrocytoma때 관찰되는 giant astrocyte들 흔히 neoplastic ganglion cell로 오진할 가능성을 항상 유념하여야 한다[4,6]. 이와 반대로 gangliogliomaa에서 neoplastic ganglion cell의 존재를 간과하면 astrocytoma로 오진되기 때문에 젊은 연령층에 생긴 모든 glioma에서는 종양성 신경절세포를 주의깊게 찾아야 한다[2]. ganglioglioma는 매우 드물게 악성으로 변한 보고예가 있는데 그 빈도는 정확하지 않다. 이론적으로 보면 이 종양의 악성변화는 조직학적으로 ganglion cell의 neuroblastic dedifferentiation이거나 glial cell castrocyte)의 anaplasia로 나타날 수 있지만, 실제로는 보고된 대부분 예에서 glial cell만이 악성변화를 일으켜 조직학적으로 glioblastoma multiforme의 소견을 보인다[8].

결 론

소뇌반구와 대뇌반구에서 각각 발생한 ganglioglioma 두 예를 경험하고 그 조직상을 보고함과 아울러 조직학적 감별진단에 도움이 되는 소견들을 토의하였다. 이 종양은 소아 및 장년기에 호발하고, 다른 glial tumor보다 예후가 양호하다. 조직학적으로 이 종양은 종양성 ganglion cell과 glial cell로 형성된 종양으로, 간혹 낭성변화를 나타낼 수도 있다.

REFERENCES

1) Silverbergs SG: *Principles and practice of surgical pathology. John Wiley and Sons, New York. 1983, p*

1626

2) Johannsson JH, Rekate HL, Roessmann U: *Gangliogliomas. Pathological and clinical correlation. J Neurosurg 54:58-63, 1981*

3) Russell DS, Rubinstein LJ: *Pathology of tumors of the nervous system. ed. 4. Edward Arnold, London, 1971, pp 260-282*

4) Rubinstein LJ: *Tumors of the central nervous system, In atlas of tumor pathology. series 2. Fascicle 6. Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC, 1972, pp 158-167*

5) Mork SJ, Berg-Jensen M, Haugen A: *Cerebellar ganglioglioma. case report. J Neurosurg 51:562-564, 1979*

6) Burger PC, Vogel FS: *Surgical pathology of the nervous system and its coverings. ed. 2. John Wiley and Sons, New York, 1982, pp 357-367*

7) Rubinstein LJ, Herman MM: *A light- and electron-microscopic study of a temporal lobe ganglioglioma. J Neurol Sci 16:27-48, 1972*

8) russell DS, Rubinstein LJ: *Ganglioglioma, A case with long history and malignant evolution. J Neuropathol Exp Neurol 21:185-193, 1962*

= **Abstract** =

Gangliogliomas of Central Nervous System
— 2 case report —

Eun Kyung Hong, M.D., **Young Hi Park**, M.D.
and **Jung Dal Lee**, M.D.

Department of Pathology, Kyung Hee University Hospital

Two cases of ganglioglioma are presented. One, arising in the right cerebellar vermis of 14 year old girl, showed an ill-defined low density area on CT scan. The tumor was partly cystic and was excised. She was free of symptoms for 2 years and 3 months. The other case, 17 year old girl, had a cystic lesion with a mural nodule in the left cerebral hemisphere. Cystic astrocytoma was the clinical impression. The mural nodule was excised. Histologic features of both tumors consisted of neoplastic ganglion cells in groups or singly in the background of fibrillary astrocytes. The cellularity was variable in areas, and cystic degeneration and calcification were common features.

Ganglioglioma is the tumor of childhood and adolesence and gives a slow clinical course.