

## 소뇌에 발생한 상의모세포종(上衣母細胞腫 Ependymoblastoma) 1예 보고

중앙대학교 의과대학 임상병리학교실

김형일 · 김현태 · 박애자 · 박태수

서울대학교 의과대학 병리학교실

지 제 근

### 서 론

중추신경계에 발생하는 뇌실상의 모세포종(ependymoblastoma)은 분화가 안 된 악성 신경교세포종(glioma)의 일종으로서 대부분의 세포들이 원시세포적인 특성(primitive character)을 나타내며, 또 부분적으로는 상의세포성 분화(ependymal differentiation)의 증거를 관찰할 수 있는 대단히 희귀한 악성종양이기 때문에<sup>1-3)</sup>, 학자에 따라 여러 명칭으로 불리워져왔다. 즉, 동의어로 흔히 사용되는 명칭에는 상의모세포종<sup>1,4)</sup> 이외에, 악성뇌실상의세포종(malignant ependymoma)<sup>5)</sup>, 뇌실상의세포종의 Grade III와 IV<sup>6)</sup> 및 Anaplastic ependymoma 등<sup>7)</sup>이 있으며 이러한 용어들에 대한 정의 역시 학자마다 다소 다른 점이 있다.

Rubinstein 에 의하면, 신경교아세포(spongioblast)와 유사한 원시세포(primitive cells)로 된 세포대(cell cords)가 작은 혈관(thin walled blood vessel)을 중심으로 하여 위로셋(pseudorosette)이나, 또는 상의세포성로셋(ependymal rosette)을 형성하기도 하며, 세포발생학적 악성화(cytogenic anaplasia)를 나타내는 원시성의 악성 교세포종을 "Ependymoblastoma"라고 정의하고 있는바<sup>1,8)</sup>, 저자들은 이 의견을 따르고자 한다.

이 종양에 대한 명칭이 통일되어 있지 않기 때문에

접 수 : 1984년 7월 30일

\* 본 논문은 1983년도 추계학술대회에서 구연으로 발표하였음.

정확한 보고예수는 말하기 어려우나, 저자들이 살펴본 바로는, 악성상의종, 뇌실상의종 III과 IV, 상의모세포종, anaplastic ependymoma 등의 명칭으로 보고된 증례가 세계문헌상 수십례 정도인 것으로 추산되며<sup>1,4-8, 10)</sup>, 국내에서도 상의종에 대한 보고는 있으나<sup>11,12)</sup> 상의모세포종에 관한 것은 유태전등이 1예를 보고한 바 있다<sup>13)</sup>.

저자들은 중앙대학교 의과대학 부속병원에 구토와 운동실조를 주소로 입원한 8세 남아에 발생한 상의모세포종 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자 : 한○○, 남자 8세

병원등록번호 : 87196

주 소 : 구토와 운동실조증(ataxia)

현병력 : 입원 2개월 전부터 간헐적인 구토와 두통이 발생되어 인근 개인병원에서 대증치료를 받아 왔으나 점점 증세가 심해지고 복시(diplopia)와 보행곤란운동실조증 등의 증세가 출현하였다.

과거력 : 환자는 첫째기로서 정상분만되었으며, 예방접종은 예정대로 완료하였고 입원 수개월 전에 머리를 부딪친 사실이 있으나 개인병원에서의 이학적 검사상 특별한 소견이 없었다.

가족력 : 뇌질환이나 다른 장기에 종양등의 병력을 가진 가족은 없었다.

이학적소견에서 환자는 내원당시 극히 병약한 상태를 보였으나 정신상태는 비교적 명료한 편이었고, 머

리둘레가 55 cm 로서 97 percentile 이상을 넘어 중등도 이상의 수두증을 나타냈다.

신경학적검사에서는 즉각적인 대광반사와 등동공(ischoria)을 보였으나 오른쪽 외선신경마비(abducent nerve palsy)가 있었고, 안면신경마비는 분명치 않았다. 뇌막자극증상은 없었으나 Babinski sign 과 공동운동장애 (dysmetria), 길항운동반복불능증 (adiadochokinesia), 제간운동실조증(trunkal ataxia)등의 소견이 있었다. 안저소견상 유두부종이 현저하였고, 환자 자신은 복시(diplopia)와 희미한 시력(blurred vision) 및 두통, 목에 통증등을 호소하였다.

가슴진찰소견에는 특별한 것이 없었으나, 복부촉진상 두 횡지 정도의 간이 촉진되었다.

혈액소견 및 요검사와 간기능검사등의 통상 검사실 소견은 모두 정상범위 내에 있었다. 뇌척수액은 무색 투명하였고, pH는 8.0, 적혈구 1/mm<sup>3</sup>, 백혈구는 발견되지 않았으며 단백질은 9 mg/dl, Glucose는 84 mg/100 ml 이었다.

X선 검사상 단순두개골촬영과 뇌단층촬영사진에서 두개골 봉합(cranial suture)이 현저하게 분리되어 있었고 터키안(sella turcica)이 커져 있었으며 후두와 (posterior fossa)에 반 엄지 크기의 반점형 석회화(patchy calcification)가 관찰되었으며, 이 종괴는 제 4 뇌실에 위치하면서 뇌실질을 침범하고 있었다. 측뇌실 및 제 3 뇌실은 확대되어 있었다(Fig. 1).

### 1) 수술 소견 및 경과

환자는 입원 제 2 일째에 소녀의 종양에 의한 수두증의 교정을 위해 뇌실-부막분합수술(V-P shunt)이 실시되었다. 뇌실에 카테터 주입시 높은 뇌실압으로 인하여 투명한 뇌척수액이 분출되었다.

수술후 전신증상은 다소 호전되는 듯하였으나 안저 유두부종(papilledema), 운동실조증 및 경부강직(neck stiffness)등은 계속되었다.

수술후 10 일째에 복통과 구토가 발생되었다. 결국, 첫 수술후 17 일째에 후두골하두개국부절제술(suboccipital craniectomy)을 실시하여 소녀의 종괴를 절제하였다. 수술시, 회홍색의 종괴가 양쪽 소녀와 뇌간 사이로 돌출되어 있었다.

두번째 수술후 일반소견에는 특별한 변화가 없었고, 수평안진(horizontal nystagmus)가 발생하였다. 3 일 후 뇌단층촬영상 전두엽 영역에서 경뇌막하 수환액낭종(subdural hygroma)가 발견되어 두번째 수술후 5 일만에 다시 수술하여 배출하였다.



Fig. 1. The radiologic findings of the skull shows widening of cranial suture, erosion of sella turcica, and patch calcification is noted on the posterior fossa.

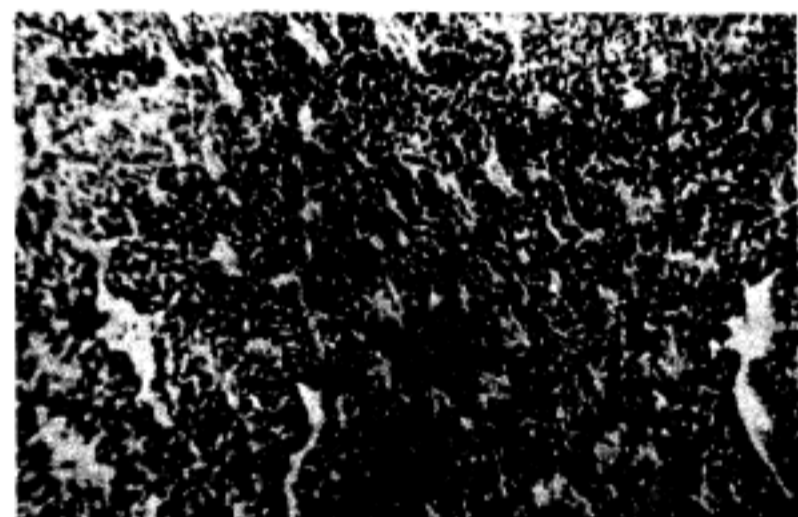


Fig. 2. The vascular changes and partly necrotic granulomatous area are noted within the tumor mass. (×100)

환자는 입원 제 21 일째에 전신증상이 급격히 악화되었고, 동공부동증과 혼수상태가 되어, 입원 제 25 일 만에 소생가망없는 퇴원하였다.

### 2) 병리학적 소견

접수된 괴검물(S-83-1785)은 황적색의 연하고 부서지기 쉬운 몇개의 작은 종괴조각으로서 큰것의 폭이 1 cm 정도이었다.

현미경 저배율 소견상, 암세포들은 밀접하게 연결되는 세포대(cell cords)를 형성하여, 얇은 작은 혈관벽을 중심으로 몇개의 세포층이 둘러싸서, 소위 위로셋(pseudorosette) 또는 혈관주위성로셋(perivascular rosette)을 형성하고 있거나, 부분적으로는 전형적인 상의세포성 로셋(ependymal rosettes)과 유사한 구조가 관찰되었으며, 미소한 혈관변화도 관찰되었다. 부

Table 1. Reported incidences of ependymal neoplasm by several authors

Authors.Ref.	(Year)	Total reported brain tumor	Ependymal neoplasm		Ependymoblastoma or malignant ependymoma		
			No	%	No	% of ependymal	% of total
Cushing <sup>15)</sup>	(1927)	147	6	4.1	—	—	—
Bailey <sup>16)</sup>	(1939)	100	7	7.0	2	28	2.0
Keith <sup>18)</sup>	(1949)	427	48	11.2	—	—	—
Miller <sup>19)</sup>	(1952)	139	24	12.7	2	8.6	1.4
Yates <sup>20)</sup>	(1964)	115	24	15.7	10	41	0.6
Low <sup>21)</sup>	(1965)	121	9	7.4	—	—	—
Dastur <sup>17)</sup>	(1968)	124	24	19.4	9	37	7.2
Barone <sup>5)</sup>	(1970)	—	47	—	5	10.6	—
Dohrmann <sup>4)</sup>	(1976)	467	44	9.4	16	36	3.4
Mork <sup>8)</sup>	(1977)	—	101	—	7	6.9	—
Yoo <sup>13)</sup>	(1972)	—	—	—	1	—	—
Chi <sup>11)</sup>	(1980)	327	12	3.7	(1)	(0.9)	(0.3)

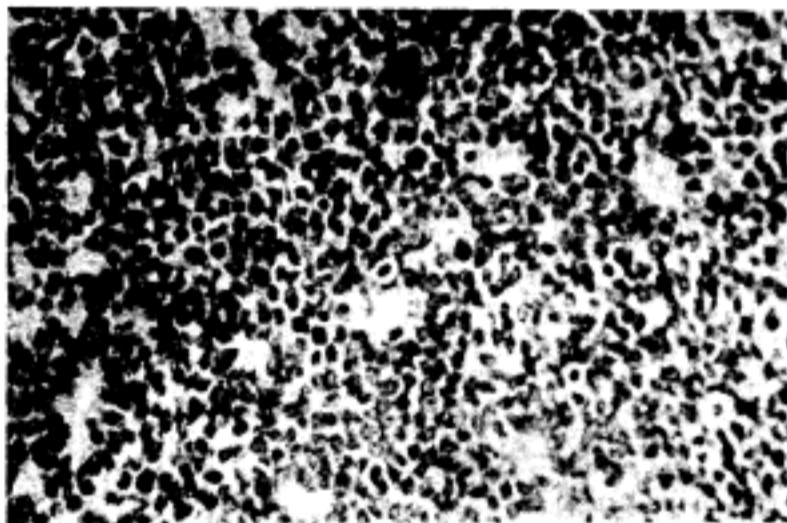


Fig. 3. The tumor cells are arranged in perivascular area, forming pseudorosettes and true ependymal rosettes. (×400)

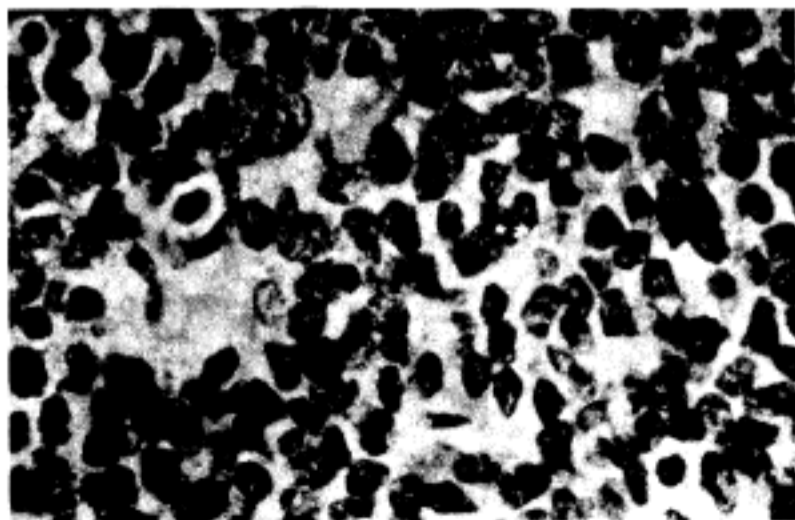


Fig. 4. The individual tumor cells are small, round with hyperchromatic nuclei and significant numbers of mitotic figures.(×1000)

분적으로는 피사성 육아양 병소(necrotic granulomatous area)도 볼 수 있었다(Fig. 2). 고배율 소견에서 미세한 원섬유(fibrils)들이 암세포로부터 작은 혈관 쪽으로 나와 있는 것을 발견할 수 있었다(Fig. 3). 일반적인 암세포의 구조는 작고, 방추형 또는 난원형이었다. 핵은 둥글거나 난형이었으며, 거칠고 농염(hyperchromatism)되는 염색질을 가지고 있었으며, 세포 분열도 다수 관찰되었다(Fig. 4).

### 고 안

뇌실상의모세포종은 뇌실계(cerebral ventricular system)와 척추의 중심관의 내막을 덮고 있는 세포에서 발생한다<sup>1-3,9)</sup>.

Bailey와 Cushing(1927)<sup>14)</sup>은 이 종양이 뇌실상의 신경교아세포(ependymal spongioblast)와 유사한 세포형으로 구성되어 있고, 원섬유로 이루어진(fibrillated) 꼬리모양이 혈관쪽으로 향해 있으며, 혈관주위성 로셋을 형성하는 것을 상의모세포종(ependymoblastoma)이라고 명명하였다<sup>14,15)</sup>.

Rubinstein(1970)은 작은 혈관의 얇은벽을 중심으로 하여 세포대를 이루어 위로셋 또는 상의세포성 로셋을 형성하며, 성장속도가 빠르고, 산만하게 침윤하는 매우 드문 원시성(primitive type)의 교세포종(glioma)을 상의모세포종이라고 하였다<sup>1,9,18)</sup>.

Dohrmann(1976) 등은 미분화 상의세포종(poorly

differentiated ependymoma)을 악성상의세포종(malignant ependymoma) 또는 Ependyoblastoma 라는 두가지 명칭을 동의어로 사용하였다<sup>4)</sup>.

Mork(1977)등은 다핵성(multinucleation)과 거세포들 포함한 다형태성(pleomorphism)과 세포분열상이 있으며 혈관변화와 괴사조직이 발견되는 것을 anaplastic ependymoma 라고 명명하였다<sup>8)</sup>. Kernohan 등은 상의세포종 중에서 특히 분화도가 나쁜 미분화 상의세포종(undifferentiated ependymoma)을 ependymoma grade III 또는 IV라고 하였다.

저자들의 증례에서는, 미분화 세포로 구성되어 있는 위로셋을 형성하면서, 간혹 상의세포성로셋과 유사한 구조를 가지며, 핵들의 농밀과 유사분열이 다수 보이고, 거세포와 혈관변화가 있는 것으로 보아 Rubinstein<sup>1,10)</sup>의 소견과 대체로 유사하다고 사료되어 상의모세포종(ependyoblastoma)의 명칭을 사용하였다.

여러 학자들의 관찰에서 상의세포종(ependymoma)과 악성상의세포종(malignant or anaplastic ependyma), 또는 상의모세포종(ependyoblastoma)을 포함하는 전체 상의종(ependymal neoplasm)의 발생빈도에 대한 통계적인 조사는 모든 뇌종양 중에서 최하 4.1%<sup>16)</sup>에서부터 최고 19.4%<sup>17)</sup>에 이르러 대체로 9% 내외<sup>4,8,15,16)</sup>로 나타났다. 그러나 악성상의종이나 상의모세포종의 발생빈도에 대한 문헌보고는 극히 드물었다(Table 1).

Dohrmann 등이 조사한 448예의 뇌종양중 44예(9%)가 상의세포성 종양(ependymal neoplasm)이었으며, 이중 16예가 악성상의세포종이었으므로, 이것은 전체 상의세포성종양의 36.3%에 해당되며, 전체 뇌종양의 약 3.5%에 해당된다고 보고하였다<sup>4)</sup>.

Mork 등은 101예의 상의세포성 종양을 재검토 확인하였는데 이중 7예를 anaplastic type 이라고 하였으므로 이것은 전체 상의세포성 종양의 7%에 해당된다<sup>8)</sup>.

국내 보고로는 지등<sup>11)</sup>이 1963년부터 1979년까지 17년 동안 서울대학병원에 있었던 327예의 뇌종양을 재검색한 결과 이중 12예(3.7%)가 상의세포성 종양이었으며, 다시 이들중 1예가 "probably malignancy"의 소견을 보였다고 하였으므로, 이는 전체 상의세포성종양의 0.9%에 해당되며, 전체 뇌종양의 0.3%에 해당된다<sup>11)</sup>(Table 1).

대부분의 apendymal neoplasm 은 주로 소아연령층에서 발생하며, 그 호발연령은 학자마다 다르게 보고하고 있으나<sup>5,6,8,17)</sup>, Dohrmann 은 다른 문헌 비교와 함께 그 평균연령을 5.4세라고 하였으나<sup>4)</sup>, 악성뇌실상

의종이나 ependyoblastoma 의 호발연령에 대한 통계보고는 발견되지 않았다.

유등이 보고한 상의모세포종 1예에서는 4세였으며<sup>13)</sup>, 지등이 보고한 뇌종양 검색중 "probably malignancy" 상의종 1예에서는 9세였고<sup>11)</sup>, 본 증례는 8세였다.

뇌실상의종의 전체적인 남녀비는 남자에서 좀 더 많은 것으로 보고되어 있다<sup>2,6,11,16)</sup>. Mork(1976)등은 그들이 조사한 101예의 상의세포종양 중에 1.4:1 정도로 남자에 많은 것으로 보고하였다<sup>8)</sup>. 한편, Dormann 의 조사에 의하면, 양성상의종은 여아에 다소 많고(0.6:1), 악성상의세포종은 남자에 많은 것으로 보고(1.7:1)되었다. 지등이 조사한 뇌종양 가운데 상의세포성 종양은 2:1로 남자에 많았고, 1예의 probably malignancy 에서는 남아였고, 유등이 보고한 상의모세포종 1예는 남아였으며, 본증례도 남아이었다.

대부분의 저자들에 의하면 양성상의종은 뇌천막 하부(infratentorial)에 더 많이 발생한다고 보고하였다<sup>4,5,8,17)</sup>. 그러나 악성상의세포종은 뇌천막상부(supratentorial)에 더 많은 것으로 보고되었다<sup>4,8)</sup>.

Barone 등<sup>5)</sup>이 조사한 47예의 뇌실상의종에서는 54%가 제 4 뇌실에서 발생하였다고 하였으며, Dastur 등<sup>17)</sup>이 검색한 상의세포종 가운데 25예(53%)가 뇌천막하부에 발생하였다고 보고하였다. 본 증례는 후두와, 즉 뇌천막 하부에서 발생하였다.

다른 뇌종양과 마찬가지로 그 발생 부위에 따라 상이한 임상증상을 나타내겠으나, 몇 증례보고 문헌에서는 유두부종(papilledema)과 뇌성마비, 기면상태와 부전마비(paresis)가 있다고 하였다<sup>1,4-6,8,17)</sup>.

본 증례에서는 뇌압상승에 따른 안저유두부종과 외선신경마비, 기면증, 길항운동반복불능증, 제간운동실조증, 복시등이 있었다.

Dohrmann 등은 양성상의세포종의 평균수명이 19개월, 악성상의세포종은 10개월이라고 보고하였다<sup>4)</sup>. 상의모세포종은 예후가 나쁜 것으로 알려져 있으나<sup>5,8,10,17)</sup>, 아직 분명한 통계적 보고가 없었다. 본 증례는 진단후 약 1개월, 2차수술후 6일만에 가망성이 없는 퇴원을 하였다.

## 결 론

본 저자들은 중앙대학교 의과대학 부속병원에 구토와 운동실조증을 주소로 입원한 8세 남아 환자에서, 후두와에 위치한 뇌종양의 진단하에 수술하여, 상의모세포종(ependyoblastoma)으로 판명된 1예를 경험

하였으므로 비교적 희소한 종양으로 생각되어, 간단한 문헌 검토와 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Rubinstein LJ: *The definition of the ependymoblastoma. Arch Path* 90:35-45, 1970
- 2) Burger PC, Vogel FS: *Chap. 4. Brain tumor in Surgical Pathology of the nerve system and its covering. 2, ed 302-315, A Wiley Med Publication, NY. Chichester Bristone Toronto Singapore, 1982*
- 3) Friede RL, Pollack A: *The cytogenetic basis for classifying ependymoma. J Neuropathol Exp Neurol* 37:103-118, 1978
- 4) Dohrmann GJ, Farwell JR, Flannery JT: *Ependymomas and ependymoblastomas in children. J Neurosurg* 45:273-283, 1976
- 5) Barone BM, Elvidge AR: *Ependymomas, A clinical survey. J Neurosurg* 33:428-438, 1970
- 6) Fokes EC Jr, Earle KM: *Ependymomas, Clinical and pathological aspects. J Neurosurg* 30:585-594, 1969
- 7) Kernohan JW, Fletcher-Kernohan EM: *Ependymoma, A study of 109 cases. Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis* 16:182-209, 1937
- 8) Mork Sj, Loke AC: *Ependymoma. A follow up study of 101 cases. Cancer* 40:907-915, 1977
- 9) Rubinstein LJ: *Tumors of the central nerve system in Atlas of tumor pathology. Second series: 110-124, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1972*
- 10) Shuman RM, Alvord EC Jr, Leech RW: *The biology of childhood ependymoma. Arch Neurol* 32:731-739, 1975
- 11) 지세근, 이현순, 김명숙, 김철우: *중추신경계 종양의 병리학적 검색. 대한암학회지* 12:3-24, 1980
- 12) 문충배, 변박장, 이인수, 강득용, 지세근: *좌측대뇌 전두엽 실질내에 발생한 뇌실상외종 1치험례. 대한신경외과학회지* 6:177-181, 1977
- 13) 유태전, 한윤선, 이현제, 한운섭, 김지환, 이유훈: *Ependymoblastoma 1예보고. 대한신경외과학회지* 1:185-189, 1972
- 14) Bailey P, Cushing H: *A classification of the tumors of the glioma group on a histogenetic basis with a correlated study of prognosis. Lippincott Co Philadelphia, 1926*
- 15) Cushing H: *intracranial tumors of preadolescence. Am J Dis Child* 33:551-584, 1927
- 16) Bailey P: *A study of tumors arising from ependymol cells. Arch Neurol Psychiatr* 11:1-27, 1924
- 17) Dastur DK, Lalitha VS, Prabhakar V: *Pathological analysis of space occupying lesion in 1,000 cases including children. J Neurol Sci* 6:575-592, 1968
- 18) Keith HM, Craig WMK, Kernohan JW: *Brain tumor in children Pediatrics* 3:839-844, 1949
- 19) Miller RH, Craig WMH, Kernohan JW: *Supratentorial tumors among children. Arch Neuro Psychiatr* 68:797-814, 1952
- 20) Yates PD: *Tumor of the central nerve system in children. J Clin Path* 17:418-422, 1964
- 21) Low NL, Correll JW, Hamill JF: *Tumors of the central hemisphere in children. Arch Neurol* 13:547-554, 1965

— Abstract —

### A Case Report of Ependymoblastoma

H.I. Kim, M.D., H.T. Kim, M.D., A.J. Park, M.D.  
T.S. Park, M.D.

*Department of Clinical Pathology, Chung Ang  
University College of Medicine, Seoul, Korea*

Je G. Chi, M.D.

*Department of Pathology Seoul National University  
College of Medicine, Seoul, Korea*

Ependymoblastomas arise from the cells lining the central ventricular system and the central canal of spinal cord.

It is very rare type of primitive glioma which has a characteristic regular pattern of solid cords around thin walled blood vessel, forming an arrangement of perivascular pseudorosettes and/or typical ependymal rosettes in local areas.

It is rapidly growing and diffusely infiltrating tumor, especially in childhood. Over than half of all ependymoblastomas occur in young ages.

Ependymoblastomas have been described a few

different terms and different definitions by several authors, such as malignant ependymoma, anaplastic ependymoma, ependymoma grade III and IV, and so on.

We experienced one case of primitive glioma which can be regarded as ependymoblastoma arising at the cerebellar vermis in eight year old boy, who has complained of vomiting, ataxia and diplopia. The signs of increased intracranial pressure, i.e. papilledema and separation of suture line in brain scanning were noted.

The submitted specimen (S-83-1785) consisted of five fragments of pinkish brown irregular shaped soft tissue, 1 cm in the length of the largest mass.

Microscopically the tumor mass was composed of relatively uniformed glial cells, arranged in perivascular area, forming multiple layer and vascular changes with partly necrotic granulomatous area. The individual cells are small round with hyperchromatic nuclei and significant number of mitotic figures.

The above clinicopathologic findings are compatible with ependymoblastoma.