대한병리학회지 : 제23권 제 3 호 1989
Kor. J. Path., Vol. 23(3):331 - 341

원시성 신경외배엽 종양에 관한 병리학적 고찰

— 5예 보고 —

인제대학교 의과대학 병리학교실, 신경외과학교실* 및
서울대학교 의과대학 병리학교실**

이숙녀 · 주종은 · 석동수 · 김형동*
김 수 휴* · 심 재 홍* · 지 제 근**

서 론

1973년 Hart와 Earle[1]이 공통적인 임상적, 병리학적 특징을 가지는 뇌종양 23예를 발표하면서 원시성 신경외배엽 종양(Primitive Neuroectodermal Tumor; PNET)이란 명칭을 처음 기술하였는데 그후 많은 저자들이 이 명칭을 사용하였다[2~14].

이 종양의 공통된 특징으로 기술되는 것은 다음과 같다. 유소아의 대뇌반구에 호발하며[1~10] 드물게는 송과체나 터어키안 상부(suprasellar area)등에서도 발생한다[10]. 진단에는 뇌전산화 단층촬영이 도움이 되며 그 소견은 경계가 뚜렷하고 크기가 큰 동질성(isodense) 혹은 고음영(hyperdense)의 종괴를 나타낸다. 조영제 주입후에는 특징적으로 강한 불균질성의 대조강화를 나타낸다[6,7,10,15,16]. 육안적으로는 종괴내 낭성변화와 출혈을 보이며 주위 뇌실질과 경계가 뚜렷하다. 조직학적 소견으로는 악성이고 미분화된 세포나 분화가 미흡한 교세포성 세포가 90~95%를 구성하고 있고[1~3,6,7,10] 부위에 따라 신경교성 및 신경세포성으로의 다양한 분화를 보이면서 뚜렷한 간엽조직성분을 동반한다. 임상적 악성으로 진단시부터 생존기간이 7~24개월[1~6]로 예후가 매우 나쁘다.

이 종양은 1979년 WHO 분류에는 포함되어 있지 않았으나[17] 1985년 소아뇌종양 수정분류[14]에서는 독립된 질병명으로서 "원시성" 신경외배엽 종양에 속하여 있을 뿐 아니라 그 범위가 크게 넓어져 기존 수아세포종의 일부와 송과아세포종까지 포함하기에 이르렀다. 원시성 신경외배엽 종양은 종양분류에서 아주 어려움을 겪고 있고 또 이 명칭은 어떤 신경병리학자들[13,18,19]에 의해서는 정확한 세포진단을 외면한다고 하여 동의를 얻지 못하고 있으나, 뇌종양의 생태에 대한 제한된 이해의 현단계로는 또한 객관적인 기술이라고 할 수 있다[17]. Rorke등[14]은 이 종양세포의 기원에 대해 해결하지 못한 의문으로 인해 원시성(primitive)이란 단어에 " "를 붙이자고 제안하였다.

우리나라에서는 원시성 교세포종(primitive glioma)이란 이름으로 1980년 처음 보고된 이래로 저자들의 5예 중 3예를 포함한 15예에 대한 보고가 있다[6,7,15,16]. 저자들은 1986년 1월부터 1987년 9월까지 인제대학교 의과대학부속 부산백병원에 내원하여 수술후 병리조직학적으로 확진된 원시성 신경외배엽 종양의 5예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

재료 및 방법

1986년 1월부터 1987년 9월까지 인제대학교 의과대학 부속 부산백병원에서 대뇌에서 발생한 원시성 교세포종과 원시성 신경외배엽 종양으로 진단받은 5예를 임상적, 방사선학적 및 병리학적 관점에서 관찰하였다. 모든 조직절편은 통상 H-E염색을 실시하였고 그외에 PTAH (phosphotungstic acid hematoxylin), Masson's—trichrome과 PAS (periodic acid schiff) 염색들을 필요에 따라 시행하였다.

광학 현미경으로 재검색하여 각 병변에서 미분화세포와 성상교세포, 핍지교세포, 상의세포와 신경세포로의

본 논문의 요지는 1987년 10월 24일 대한병리학회 제39차 추계학술대회에서 발표 되었음.

분화를 그 정도에 따라 등급화하였다. 3%미만을 보일 때(+), 3~9%를 보일 때(++), 10~84%를 보일 때(+++), 85~94%를 보일 때(++++), 95%이상일 때(+++++)로 하였다. 간엽조직 또는 결체조직은 그 정도에 따라 10 HPF (High Power Field)당 5 HPF 미만에서 관찰될 때(+), 5 HPF 이상에서 관찰될 때(++)로 하였다.

결 과

1. 연령 및 성별

5예의 환자는 각각 9세, 3세, 2세, 13세 그리고 14세로 2세에서 14세까지의 분포를 보이고 평균연령은 8.2세이며 성별은 남자가 3명, 여자가 2명이었다.

2. 발생 부위

각각 우측 전두엽, 우측 두정엽, 좌측 측두두정엽, 좌측 전두두정엽, 그리고 우측 두정후두엽으로 5예 전부 천막상부에서 발생하였다.

3. 증 상

뇌압증가의 증후인 두통, 구토가 5예 전부에서 보였고 유두부종은 2예, 시각장애가 2예, 운동실조는 1예, 그리고 발작이 1예 있었다(Table 1).

4. 방사선학적 소견

공통적으로 단순 두개골 촬영상 두개골 봉합선 분리의 뇌압증가소견과 다수의 불규칙한 석회화가 보였고 뇌전산화 단층촬영소견상 크기가 크고 경계가 뚜렷한 동질성 혹은 고음영의 불균질성의 밀도를 보이는 종괴가 관찰되었다. 종괴내 낭종, 괴사 및 석회화등이 동반되었으며 특징적으로 조영제 주입후 강한 불균질성의 대조강화가 보였다(Fig. I & Table 2).

5. 수술 소견

주위 뇌실질과 경계가 뚜렷한 황색 또는 회백색을 띄는 종괴의 부분 또는 가능한한 전적출을 시행하였다. 경우에 따라서는 낭성부위로 의심되는 종양의 부위를 천자하여 황색의 투명한 액체를 흡인하여 전체 종괴의 크기를 감소시킨후 적출하였다.

6. 육안 소견

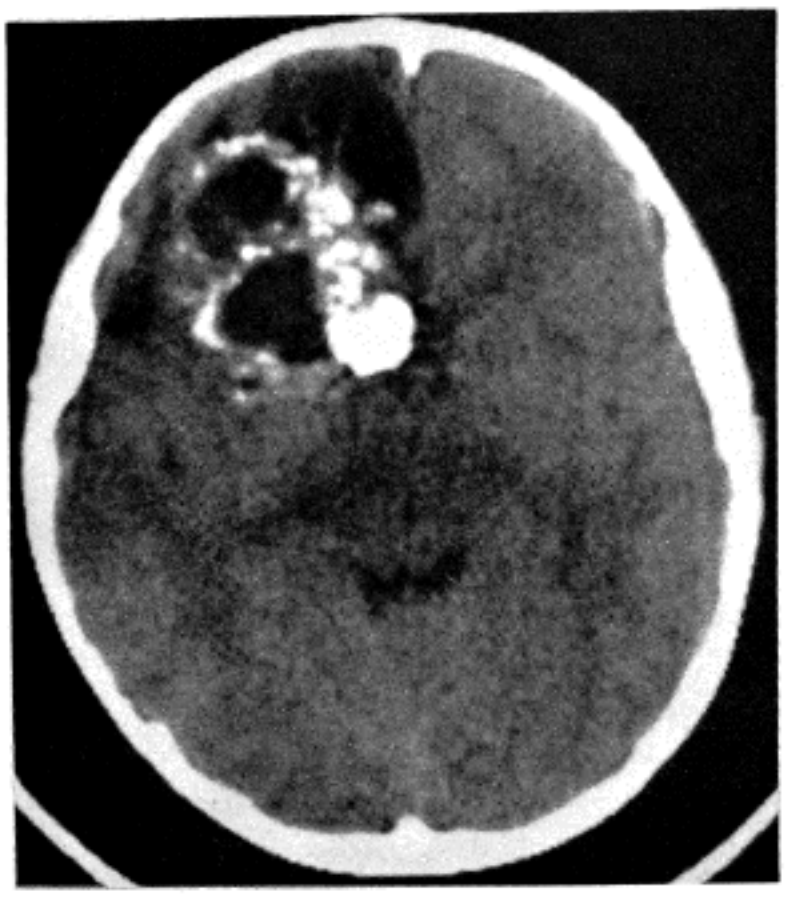
여러 조각으로 적출된 종양은 주위 뇌조직과 경계가 분명함을 부분적으로 관찰할 수 있었으며 황색 또는 회

Table 1. Symptoms and signs on admission

Case No.	Sex	Age (Yr.)	Headache	Vomiting	Papilledema	Visual disturbance	Ataxia	Seizure
1	F	9	+	+	—	+	—	—
2	M	3	+	+	+	+	—	+
3	M	2	+	+	—	—	+	—
4	M	13	+	+	+	—	—	—
5	F	14	+	+	—	—	—	—

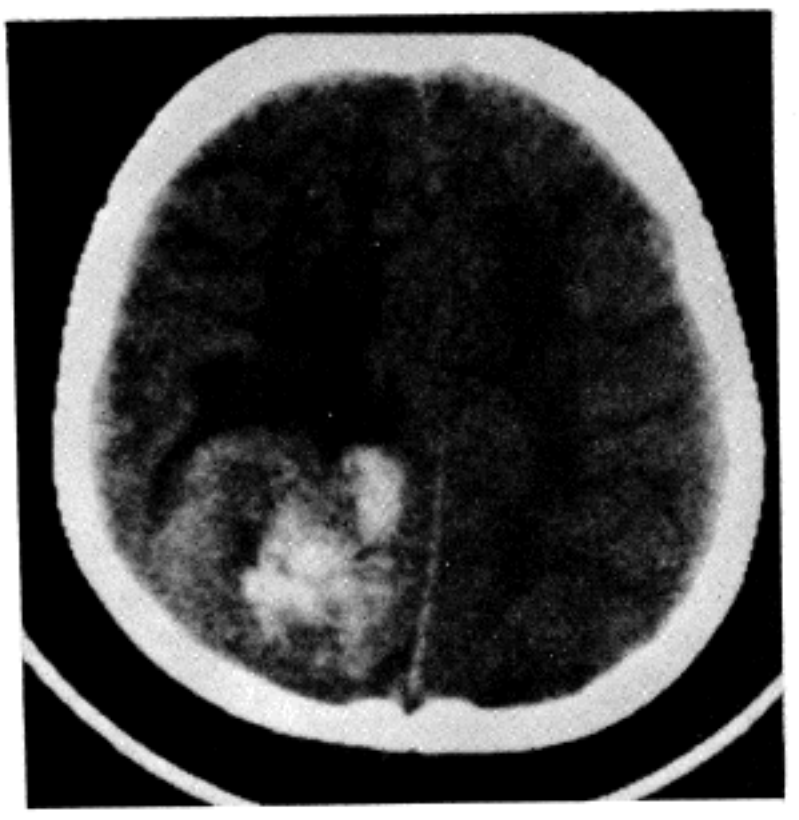
Table 2. Summary of Brain CT findings

Case No.	Site	Density	Calcification	Cyst & Necrosis	Enhancement
1	frontal, Rt.	hyperdense	+	+	dense
2	parietal, Rt.	hyperdense	+	+	dense
3	temporoparietal, Lt	hyperdense	+	+	dense
4	frontoparietal, Lt.	isodense	+	+	dense
5	parietooccipital, Rt.	hyperdense	+	+	dense

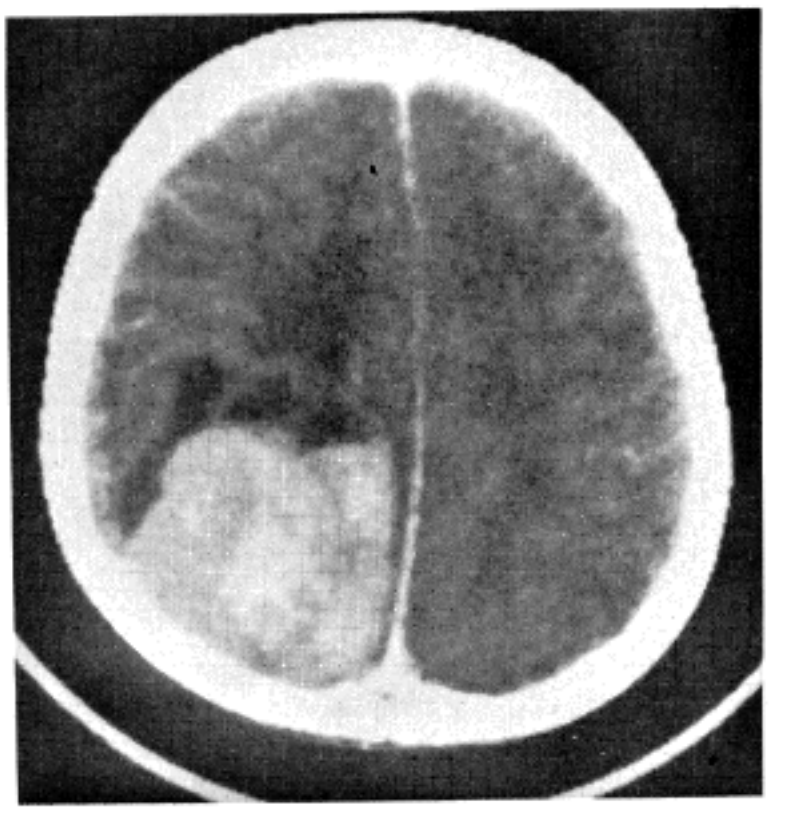


I-1-A. On the precontrast brain scan of case 1, a large irregular tumor mass with multiple calcification, cystic density and moderate cerebral edema is noted in right frontal region, accompanying mild midline shifting to left side.

I-1-B. On the postcontrast scan, dense and heterogeneous enhancement of the tumor mass is noted.



I-2-A. On the precontrast brain scan of case 2, an oval shaped slightly hyperdense tumor mass with cystic change and calcification is noted in right posterior parietal region.



I-2-B. On the postcontrast scan, dense and heterogeneous enhancement of the tumor mass is noted.

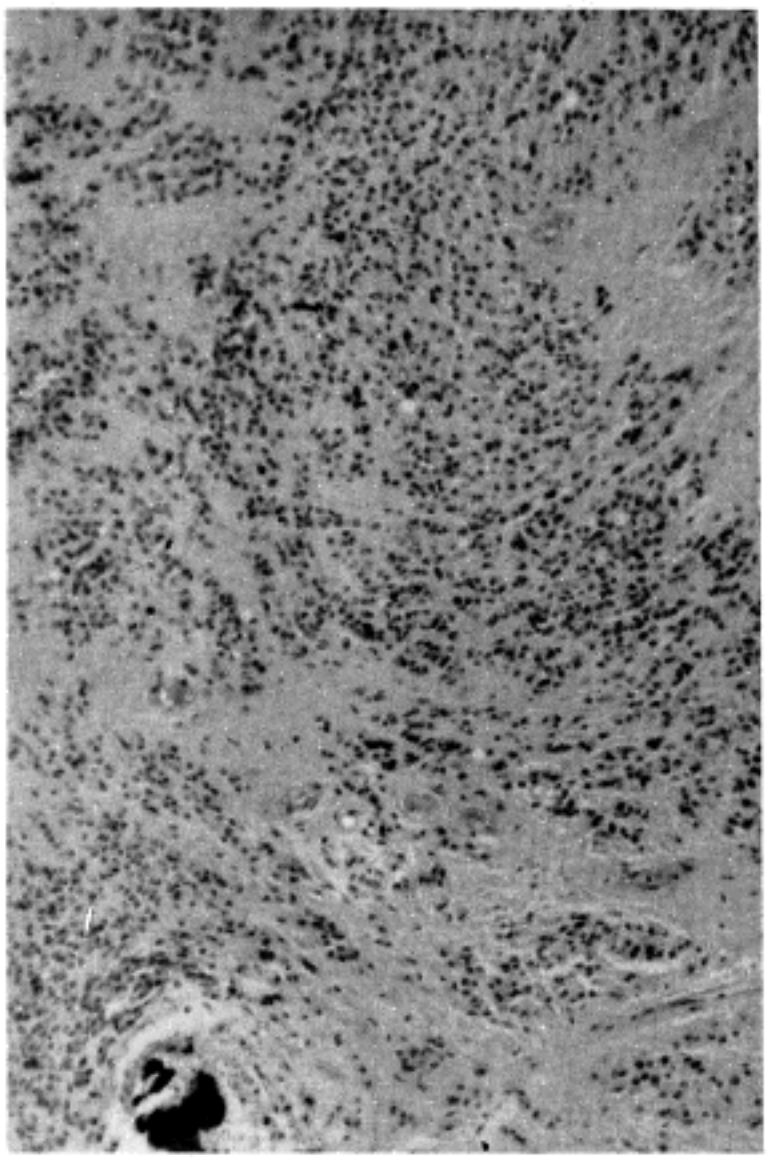
Fig. I. CT Scans of cases.

Table 3. Summary of Histologic findings

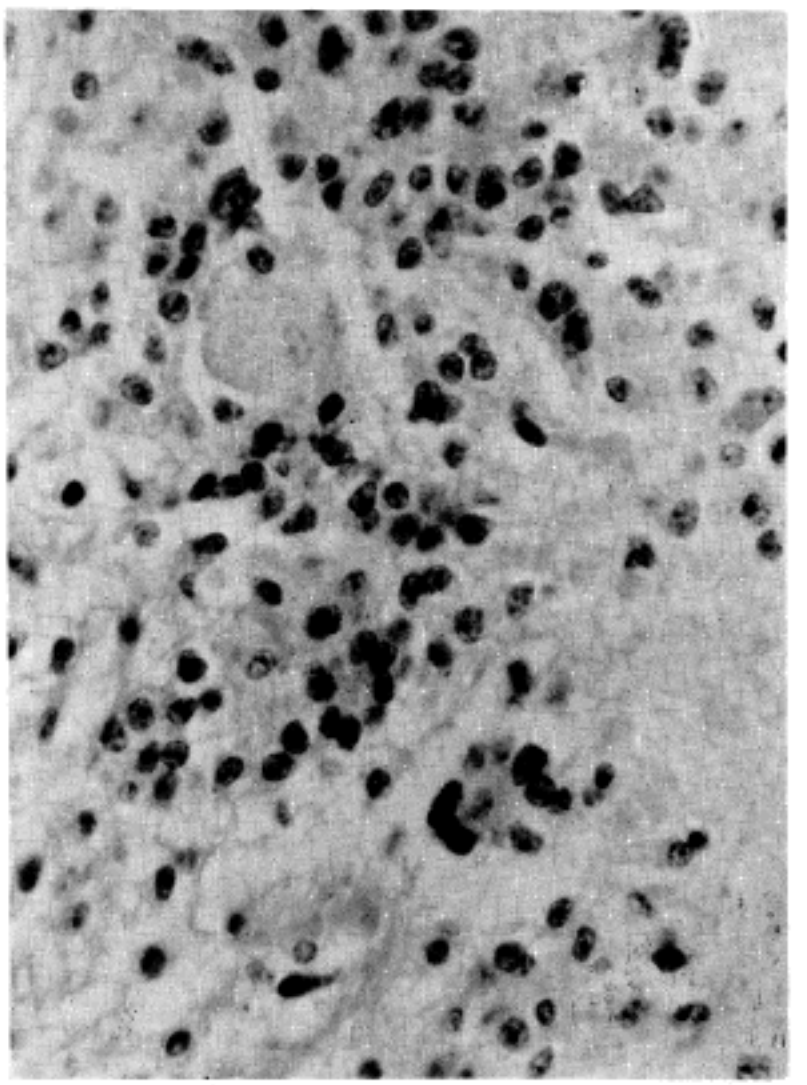
Case No.	Undiff. cells	Astro.	Oligo.	Epen. cells	Neu. cells	Mesen.
1	+++	+++	—	+	+	—
2	+++++	—	+	—	+	++
3	++++	+	++	+	—	—
4	+++++	—	—	+	++	+
5	++++	—	+	++	—	++

(Undiff.; Undifferentiated, Astro.; Astrocytes, Oligo.; Oligodendrocytes, Epen.; Ependymal, Neu.; Neuronal, Mesen.; Mesenchymal components)

Fig. II. Pathologic findings of cases.



II-1-A. The tumor cells are small uniform primitive glial cells having fibrillary acidophilic cytoplasm and focally forming pseudo or true rosettes. Small foci of calcification are seen (case 1 : H&E, x 100).



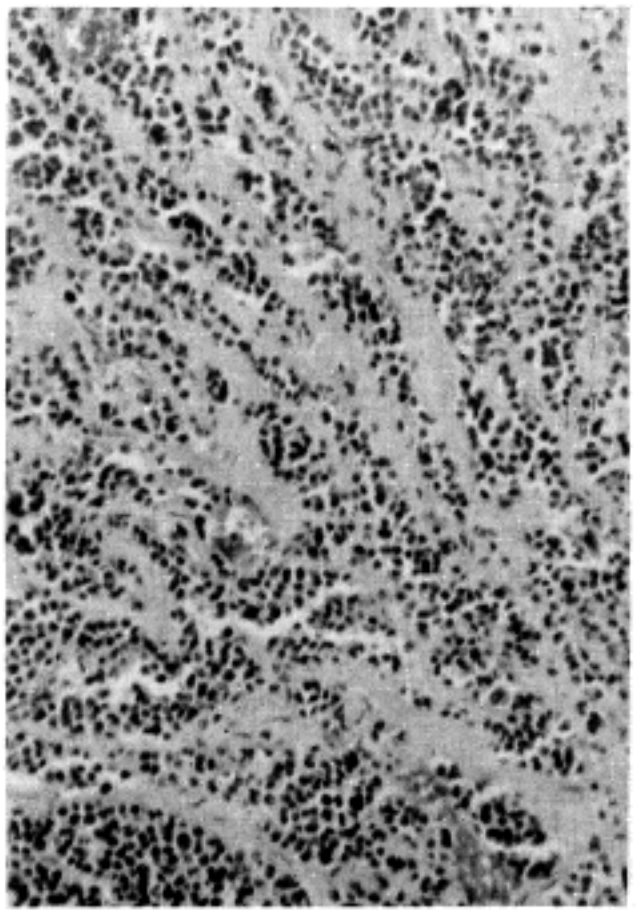
II-1-B. Some large cells with abundant cytoplasm and eccentric nuclei resembling ganglion cells are intermixed (case 1 : H&E, x400).

백색을 띈 연조직이었다. 5예 전부에서 출혈과 괴사가 보였으며 낭성변화와 석회화는 2에에서 관찰되었고 부분적으로 점액양부위를 나타내었다.

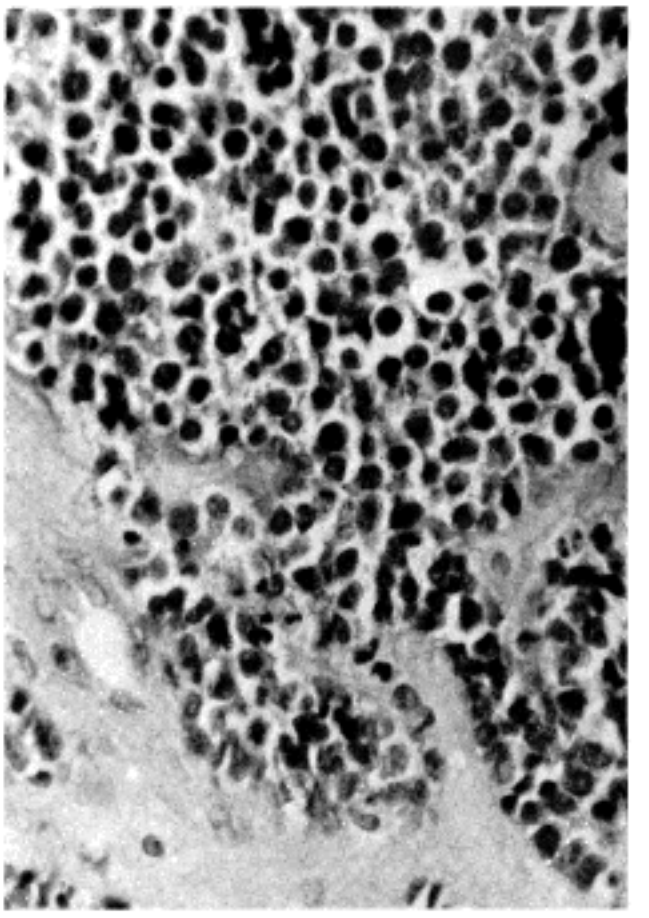
7. 조직학적 소견

증례별로 각각 다음과 같은 결과를 얻었다(Table 3).

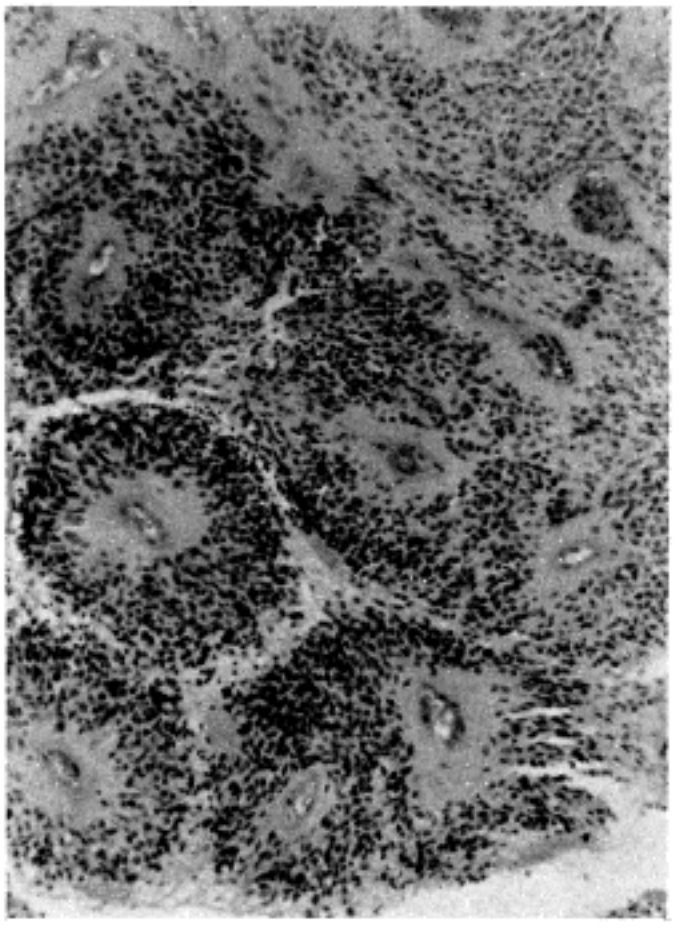
증 례 1 : 미분화된 작고 진하게 염색된 원시성 세포



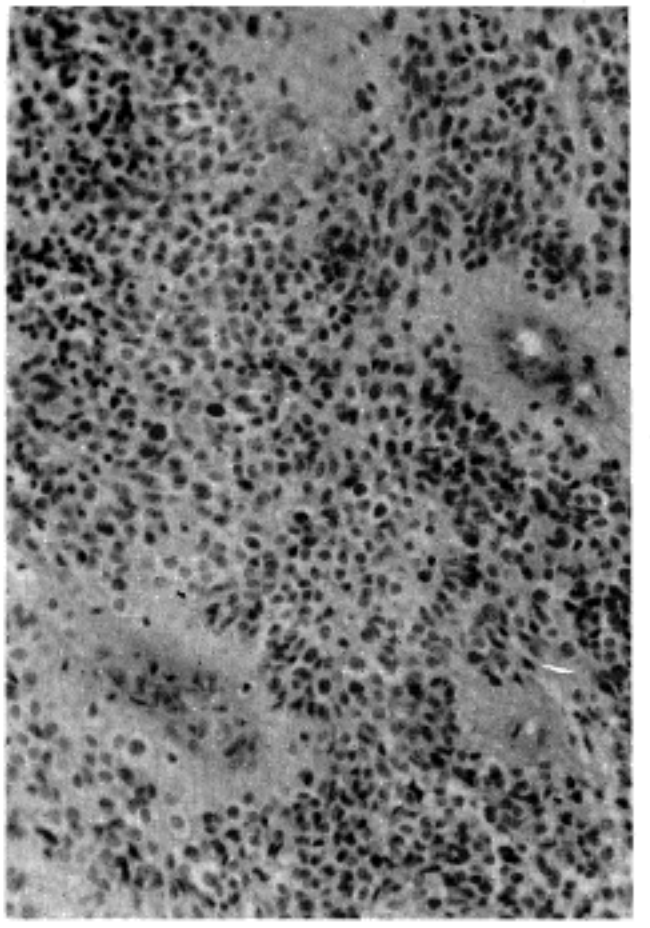
II-2-A. Compact infiltration of dark-stained small primitive cells is shown in lobular, trabecular or cord-like arrangement separated by fibrocollagenous stroma. The tumor cells have round to polygonal hyperchromatic nuclei and scanty cytoplasm (case 2 : H&E, x100).



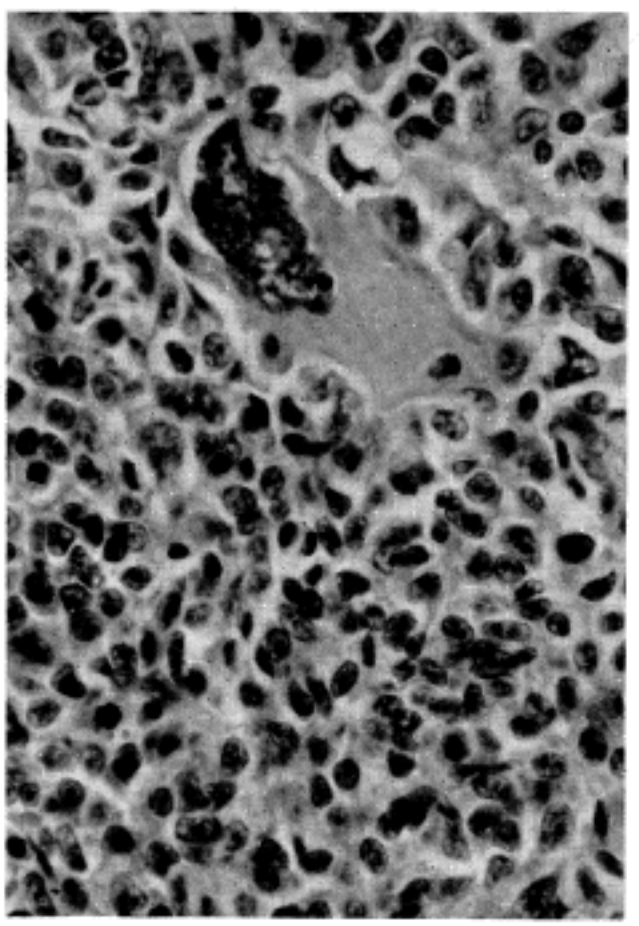
II-2-B. Some areas show oligodendroglial differentiation with perinuclear halo (case 2 : H&E, x400).



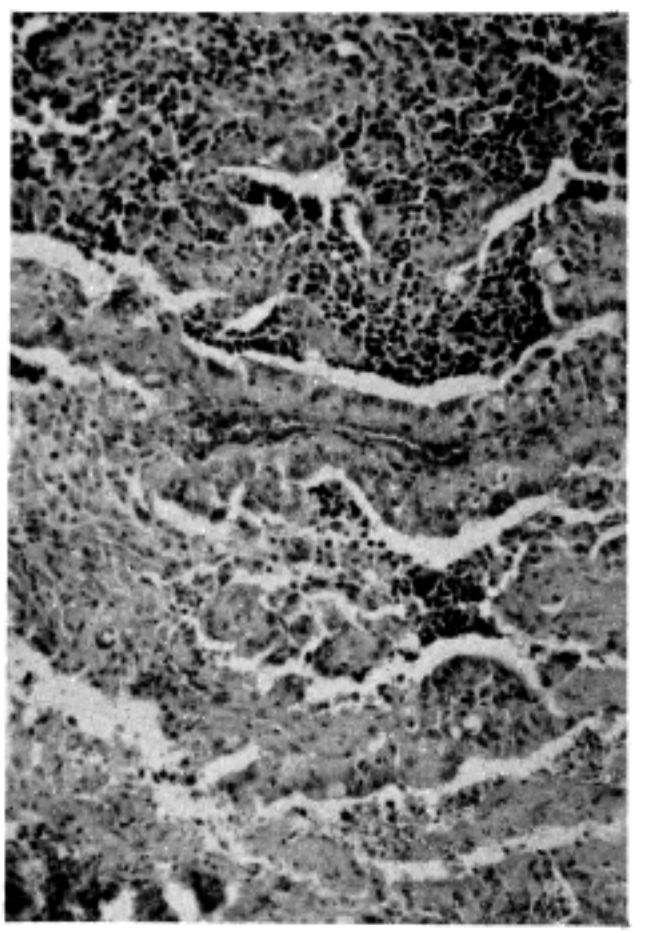
II-3-A. The primitive tumor cells are arranged around the blood vessels (case 3 : H&E, x100).



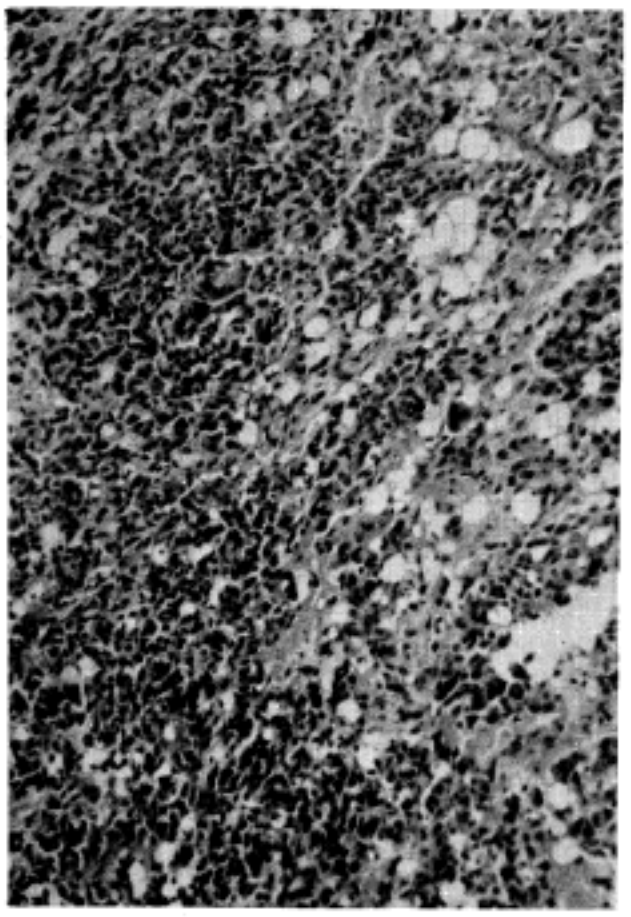
II-3-B. The tumor cells show variable differentiation into glial elements (case 3 : H&E, x200).



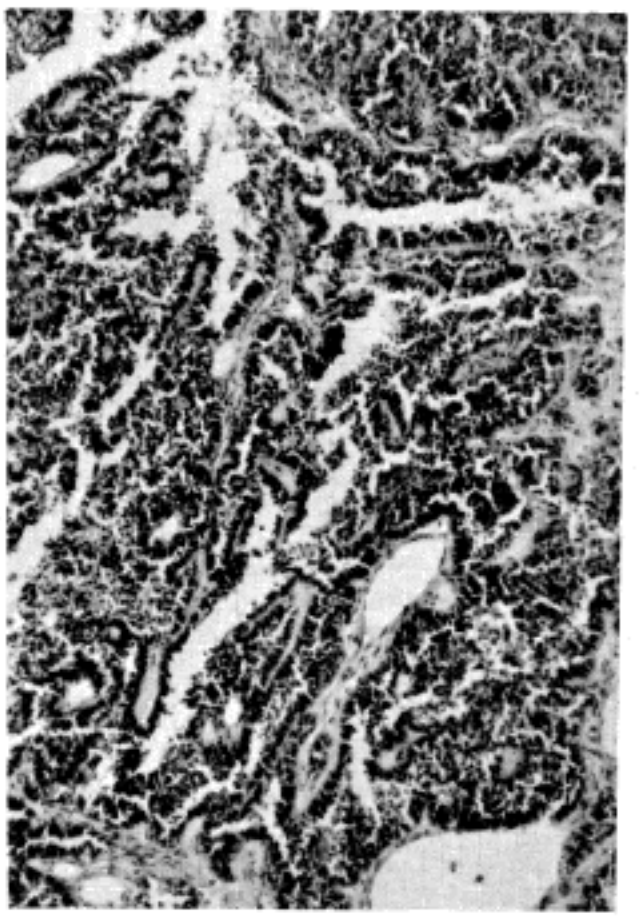
II-4-A. The primitive cells have round or polygonal nuclei with prominent nucleoli and frequent mitosis and scanty cytoplasm. A bizarre giant cell with multinucleation is observed (case 4 : H&E, x400).



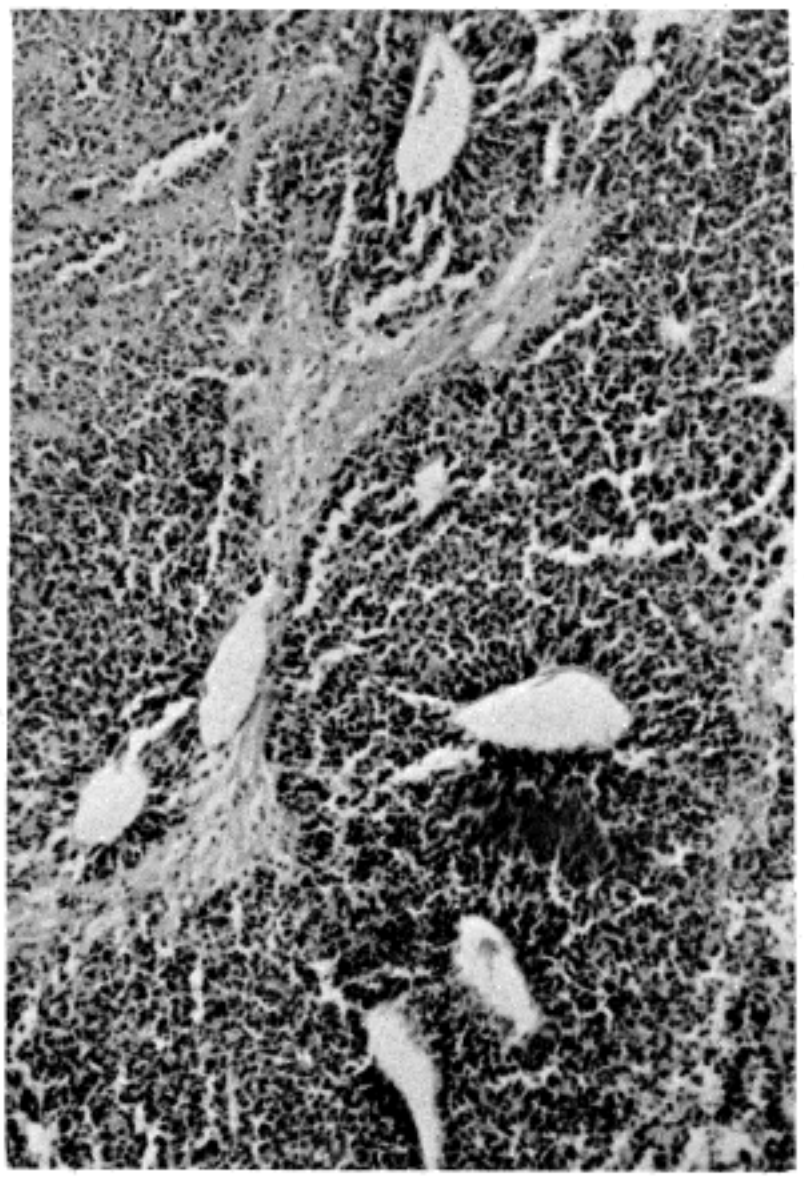
II-4-B. Papillary structure lined by columnar epithelial cells is seen (case 4 : H&E, x100).



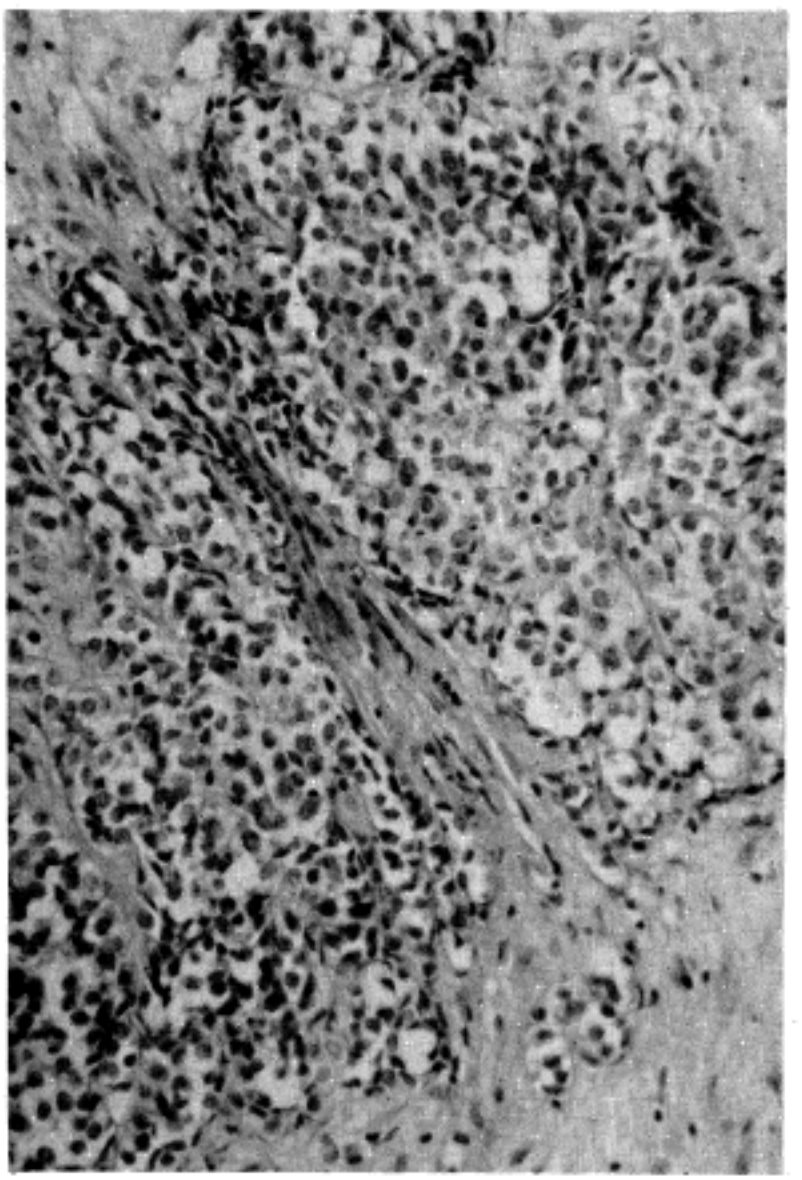
II-4-C. Numerous fat cells are focally intermixed with small primitive tumor cells (case 4 : H&E, x100).



II-5-A. Most of the small round tumor cells are arranged in papillary or glandular structure (case 5 : H&E, x100).



II-5-B. Small primitive cells are densely packed forming primitive ependymal appearance. Fibrillary stroma is also noted in between these primitive cells (case 5 : H&E, x100).



II-5-C. Areas with the oligodendrogliomatous feature are seen accompanying abundant collagenous stroma within the tumor (case 5 : H&E, x200).

들과 소량의 호산성 원섬유성 세포질을 가지고 있는 성상교세포의 분화를 보이는 세포들의 침윤을 보이면서 국소적으로 상의세포종에서 볼 수 있는 로제트도 관찰되며, 세포질이 아주 풍부하고 크기가 큰 신경세포로의 분화도 관찰되었다. 석회화와 부분적 괴사도 동반되었다(Fig. II-1-A & B).

증 례 2 : 대부분 미분화 종양세포가 치밀하게 있으면서 섬유성 교원질의 중격들로 나뉜 소엽상 또는 육주구조를 보였다. 종양세포는 과염된 핵과 극소량의 세포질을 가지고 다핵성과 세포분열도 빈번히 관찰되었다. 부분적으로 괴사, Homer-Wright 로제트, 신경세포와 핍지교세포로의 분화가 보였고 교원질의 간질이 동반되었다(Fig. II-2-A & B).

증 례 3 : 미분화 종양세포가 상의세포종에서 관찰되는 것과 같은 다층의 혈관주위 배열, 울타리모양 배열, 혈관주위 로제트등을 보이면서 부분적으로 성상교세포, 핍지교세포, 그리고 상의세포로의 다양한 분화를 보였다(Fig. II-3-A & B).

증 례 4 : 미분화 종양세포가 고밀도로 있으면서 섬유성 교원질의 중격으로 나뉘어진 소엽상 구조를 보이고, 또한 유두상 구조가 자주 관찰되었는데 이의 중심부는 혈관이 풍부하고 가장자리는 원주세포들로 둘러싸여 있었다. Homer-Wright 로제트 형성과 괴상한 거대세포, 신경세포, 지방세포들도 관찰되었다(Fig. II-4-A, B & C).

증 례 5 : 치밀한 미분화 종양세포의 침윤과 함께 유두상 구조를 자주 관찰할 수 있었으며 부분적으로 혈관주위 배열과 핍지교세포로의 분화를 볼 수 있었다. 종양내의 여러 부분에 괴사가 보였고 풍부한 섬유성 교원질의 간질이 관찰되었다(Fig. II-5-A, B & C).

8. 치료 및 결과

5예의 종괴는 부분절제 또는 가능한한 전적출을 시행한 후 3예는 화학요법 및 두부 방사선 치료를 병행하였다. 2예(증례 2와 5)가 재발하였으며 증례 2는 진단후 11개월 생존하다 사망하였고 나머지 4예는 20~36개월간의 추적조사기간중 계속 생존하고 있다.

고 찰

원시성 신경외배엽 종양은 1973년 Hart와 Earle[1]이 분류할 수 없는 교세포종(unclassified glioma), 대뇌 신경아세포종과 대뇌 수아세포종으로 진단된 23예를 분석 보고하면서 이 종양에 공통된 임상적, 병리학적 특징이 있다고 하여 이 명칭을 처음 제안하였다.

환자의 평균발병연령은 8.1세[1], 10.8세[2], 4.6세[4]로 유소아에서 잘 생기며 저자들의 5예 평균연령은 8.2세였다.

호발장소는 대뇌반구[1~10]이며 Rorke등[14]은 1985년 소아 뇌종양의 수정분류를 하면서 소뇌의 수아세포종을 본종양에 포함시킴으로서 소뇌에서 가장 호발한다고 하였다.

육안적으로는 주위 뇌실질과 분명한 경계를 가지면서 낭성변화, 출혈과 괴사를 부분적으로 보인다. 현미경적으로는 악성이고 미분화된 세포가 90~95% 나타나고[1~3,6,7,10] 이 미분화 원시성 세포는 작고 진하게 염색되는 세포로 세포질이 거의 관찰되지 않으며 높은 충실성과 다형성을 보인다. 가끔 Flexner-Wintersteiner 또는 Homer-Wright로제트, 울타리모양과 혈관주위 배열을 보여준다. 세포분열은 빈번히 관찰되고 혈관내피세포의 증식, 괴사와 석회화도 가끔 보인다. 그래서 발달중인 뇌의 배성기질(germinal matrix)과 유사한 조직학적 소견을 보인다고도 하였다[3,4,10]. 부분적으로 다양한 분화를 볼 수 있는데 신경교성 분화는 세포크기가 증가하고 신경교성 돌기의 형성으로 알 수 있고, 신경세포성 분화는 세포크기 증가, 세포질 증가, 뚜렷한 핵소체와 초기 분화로 생각되는 Homer-Wright로제트의 존재중 2개이상이 나타날 때를 말하며, 상의세포성 분화는 상의세포성 로제트 및 혈관주위 로제트를 보일 때를 말한다[1~3]. Hart와 Earle[1]의 23예중 16예가 신경교성 및 신경세포성 분화를 보였고 Kosnik[3]의 보고에서는 절반이상에서 신경교성 분화를 보였다. 본경우에서는 4예에서 신경교성 분화, 3예에서 신경세포성 분화를 보였다.

이 종양의 또 한 가지의 특징은 간엽조직 또는 결체조직이 풍부하다는 것이다. 저자들의 경우에도 3예에서 섬유성 결체조직이 뚜렷하였다. 또 1예에서는 지방세포들을 볼 수 있었으나 흔히 보고[3,5,14]에서 인용되는 근세포는 볼 수 없었다. 이 간엽조직 증식의 중요성은 아직 논쟁의 여지가 있다[1,3,5]. Rubinstein[19]은 이 간엽조직이 악성 외배엽 세포에서 유도되므로 기본적으로는 양성 또는 반응적인 것이라 하였고 Hart와 Earle[1]은 종양분화의 한 면이라고 주장하였다.

이 종양은 빨리 성장하여 임상적으로도 악성을 나타내는데 진단후 평균생존기간은 7.8개월[3]에서 24개월[2]이었고 저자들의 5예중 증례 2는 11개월만에 사망하였다. Duffner[2]와 Parker[4]는 이 종양이 뇌척수액을 따라 전이한 예를 각각 1예씩 보고하였고 폐, 기도, 폐문 림프절, 횡격막과 간등으로의 원격전이도 보였기 때문에 방사선치료시 두부 및 척수 전부위에 조사를 하여야 하고 화학요법의 병행도 매우 중요하다고 하였다. 특히 왕규창등[7]은 10예를 보고하면서 수술만 시행하거나 수술 및 두부 방사선치료를 시행한 6예에서는 모두 재발한 반면에 수술 및 전체 신경축 방사선치료 또는 이에 화학요법을 추가시행한 2예에서는 추적검사기간동안 재발없이 생존하였다고 하며 뇌척수액 순환경로를 따른 전이를 예방하기 위하여 전체 신경축 방사선치료가 필수적이라고 하였다.

이 종양은 종양분류에서 논쟁의 여지를 갖고 있는데 1979년 WHO 분류[17]에서는 유사한 조직학적 성상을 보이나 특징적인 장소에서 발견되는 종양을 소뇌 수아세포종, 대뇌 신경아세포종, 송과아세포종등으로 각각의 명칭을 사용하였고 1985년 소아 뇌종양 수정분류[14]에서는 독립된 항목으로서 "원시성" 신경외배엽 종양을 분리하였고 그 범위가 크게 넓어져 기존 수아세포종의 일부와 송과아세포종까지 포함하기에 이르렀다. 그리고 Rorke등[14]은 이 종양세포들의 기원에 대해서 몇가지 기본적인 문제가 있다고 하였다. 즉 첫째 : 이 종양세포의 기원은 그 종양이 발생한 신경계의 고유부위에서만 존재하는 세포에서 생기느냐? 아니면 송과체를 포함한 신경계의 모든 부위에 공통적으로 있는 원시성 또는 미분화 세포에서 발생하느냐? 둘째 : 이 종양은 한 가지이상의 신경세포로 분화할 능력을 가진 하나의 원시성 다잠재성의 신

Table 4. Classification of tumors of neuroepithelial tissue*

I. Tumors of neuroepithelial tissue
A. Glial tumors
B. Neuronal tumors
C. "Primitive" neuroepithelial tumors
1. "Primitive" neuroectodermal tumor. not otherwise specified (NOS)
2. "Primitive" neuroectoderalm tumor, with
a. Astocytes
b. Oligodendrocytes
c. Ependymal cells
d. Neuronal cells
e. Other (melanocytic, mesenchymal)
f. Mixed cellaulr elements
3. Medulloepithelioma
a. medulloepithelioma, NOS
b. Medulloepithelioma, with Astrocytes, Oligodendrocytes, Ependymal cels, neuronal cells, other and mixde cellular elements
D. Pineal cell tumors
1. "Primitive" neuroeectodermal tumor (See C) (pineoblastoma)
2. Pineocytoma

(* partially cited from revisoin of the WHO classification of brain tumors for childhood brain tumors. Cancer 56:1869, 1985)

경외배엽 세포로부터 생기느냐? 아니면 이미 일부는 성상교세포나 신경세포로 되고 일부는 미분화 종양세포로 남아있는 세포집단의 한 클론(clone)에서 발생하느냐? 세째 : 이 종양이 원시성 신경외배엽 세포에서 기원한 것이 전혀 아니고 오히려 이전에 이미 성숙한 변형된 종양세포에서 발생하였을 역분화의 가능성이 있다는 것이다. 이런 해결하지 못한 문제들로 원시성이란 단어에 " "를 붙여 명명하자고 하고, 어떤 특정한 분화가 없는 경우를 따로 분류하여 『PNET, NOS (not otherwise specified)』라고 하며 그이외는 분화에 따른 명칭을 주어 다음과 같은 분류를 제안하였다(Table 4). 그러나 이 제안은 현재까지 신경병리학자들간에 논란이 되고 있으며 저자들도 이 분류에서 수아세포종을 PNET에 포함시키는 것은 고려되어야 하며, 수아세포종은 조직학적 소견, 호발장소와 임상경과가 특징적이므로 PNET에서 독립된 명칭으로 명명되어야 한다고 생각한다. 특히 Rubinstein[18,19]은 PNET라는 명칭이 이러한 미분화 세포를 가진 뇌종양의 분류를 너무 간소화시킴으로서 태생세포가 지니는 특징인 다양한 분화능력의 세포발생학적인 측면에서의 분화에 대한 연구를 오히려 퇴보시킬 수 있다는 우려까지 나타내고 있다. 그래서 그는 분화에 따른 가능한한 분류를 해주고 그 나머지는 오히려 『unclassified』로써 남겨두는 것이 앞으로의 연구에 도움이 될 것이라고 제시하였다. 실제로 본 5예의 경우에서도 진단상 어려운 점이 많았으며 특히 증례 1과 증례 3은 혼합교세포종, 증례 2는 대뇌 신경아세포종, 증례 4와 증례 5는 악성교세포종 및 상의아세포종과의 감별진단 및 분류상 명칭에 대해 결정이 쉽지 않았다. Kosnik 등[3]은 이 종양과 악성교세포종과의 감별점으로서 원시성 신경외배엽 종양은 첫째 : 뇌실질과 급격한 변이를 보이고 둘째 : 뚜렷한 간엽성 간질을 가지며 세째 : 신경세포성으로 분화를 보이고 네째 : 90% 이상의 미분화 세포를 가진다고 하였다. 또한 Becker등[5,17]은 뇌종양을 장소에 따른 분류보다는 간단하게 종양의 분화의 정도와 방향에 의의를 두어 분류하고 관습적인 명칭을 같이 기술하자고 하였다. 그리고 예후에서 약간의 차이는 분화의 정도와 방향뿐 아니라 장소에 의해서도 생길 수 있으므로 장소에 의한 명칭을 도입하여야 한다는 의견도 있다. 아무튼 약간의 신경병리학자들[18,19]은 특정한 세포학적 진단을 나타낼 수 없다고 하여 이 명칭을 회피하지만, 표본의 제한과 충분한 면역학적 종양표지자들을 사용할 수 없고 뇌종양의 생태에 대한 제한된 이해의 현단계에서는 가장 객관적인 묘사라고 할 수 있겠다[5,17]. 그러나 포괄적인 의미로서의 원시성 신경외배엽 종양이란 명칭은 진단명으로서의 선택을 쉽게 할 수 있다고는 하겠으나 세포발생학적 분화에 따른 세분화된 연구에 대한 아쉬움은 여전히 지니고 있다고 하겠다.

결 론

1986년 1월부터 1987년 9월까지 인제대학교 의과대학 부속 부산백병원에서 경험한 원시성 신경외배엽 종양의 5예를 대상으로 이들의 임상적, 방사선학적 및 병리조직학적 소견을 검토하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 남녀의 성별의 비는 3 : 2였고 발생연령은 2~14세로 평균연령은 8.2세이었다.

2) 5예 전부 천막상부 대뇌반구에서 발생하였다.

3) 뇌전산화 단층촬영소견은 공통적으로 경계가 뚜렷한 고음영의 종괴가 낭성변화, 괴사와 석회화를 보였고 조영제 주입후에는 강한 불균질성의 대조강화를 나타내

었다.

4) 육안소견은 주위 뇌조직과 경계가 분명하였으며 출혈과 괴사는 5예에서, 낭성변화와 석회화는 2예에서 보였다.

5) 조직학적 검사에서는 공통적으로 미분화 종양세포가 침윤되어 있으면서 부분적으로는 4예가 신경교성 분화, 3예가 신경세포성 분화를 보였고 간질조직 성분은 3예에서 뚜렷하였다.

6) 치료는 종양의 절제후 화학요법과 방사선치료를 3예에서 병행하였으나 그중 1예는 진단후 11개월만에 사망하고 수술 및 화학요법을 시행한 2예를 포함한 나머지 4예는 20~36개월간의 추적조사기간중 계속 생존하고 있다.

참 고 문 헌

1) **Hart MN, Earle KM:** *Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children. Cancer 32:890, 1973*

2) **Duffner PK, Cohen ME, Heffner RR, Freeman AI:** *Primitive neuroectodermal tumors of childhood: An approach to therapy. J Neurosurg 55:376, 1981*

3) **Kosnik EJ, Boesel CP, Bay J, Sayers MP:** *Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system in children. J Neurosurg 48:741, 1978*

4) **Parker JC, Mortara RH, McCloskey JJ:** *Biological behavior of the primitive neuroectodermal tumors: significant supratentorial childhood gliomas. Surg Neurol 4:383, 1975*

5) **Becker LE, Hinton D:** *Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. Hum pathol 14:538, 1983*

6) **김창수, 은충기, 차성숙, 한상석, 정덕환** : 원시성 신경외배엽성 종양 : *CT* 소견. 대한방사선의학회지 *23: 161, 1987*

7) **Wang KC, Chi JG, Cho BK, Choi KS:** *Biological behavior of the primitive neuroectodermal tumor. Seoul J Med 29:293, 1988*

8) **Howat AJ, Gonzales MF, Waters KD, Campbell PE:** *Primitive neuroectodermal tumor of the central nervous system associated with malignant rhabdoid tumor of the kidney: report of a case. Histopath 10: 643, 1986*

9) **Markesbery WR, Challa VR:** *Electron microscopic findings in primitive neuroectodermal tumors of the cerebrum. Cancer 44:141, 1979*

10) **Altman N, Fitz CR, Chuang S, Nash DH, Cotter C, Armstrong D:** *Radiologic characteristics of primitive neuroectodermal tumors in children. Am J Neurorad 6:15, 1985*

11) **Boesel CP, Suhan JP, Bradel EJ:** *Ultrastructure of primitive neuroectodermal neoplasms of the central nervous system. Cancer 42:194, 1978*

12) **Rorke LB:** *The cerebellar medulloblastoma and its relationship to primitive neuroectodermal tumors. J Neuropath Exp Neurol 42:1, 1983*

13) **Dehner LP:** *Peripheral and central primitive neuroectodermal tumors: A nosologic concept seeking a consensus. Arch Path Lab Med 110:997, 1986*

14) **Rorke LB, Gilles FH, Davis RL, Becker LE:** *Revision of the World Health Organization Classification of brain tumors for childhood brain tumors. Cancer 56:1869, 1985*

15) **김동규, 홍승관, 심보성, 지제근** : '원시성 교세포종' *1*예 보고. 대한신경외과학회지 *9:529, 1980*

16) **송시헌, 민경훈, 금동인, 김윤, 지제근** : 원시성 교세포종 *1*예. 대한신경외과학회지 *11:379, 1982*

17) **Becker LE:** *An appraisal of the World Health Organization Classification of tumors of the central nervous system. Cancer 56:1858, 1985*

18) **Rubinstein LJ:** *A commentary on the proposed revision of the World Health Organization Classification of brain tumors for childhood brain tumors. Cancer 56:1887, 1985*

19) **Rubinstein LJ:** *Embryonal central neutroepithelial tumors and their differentiating potential: A cytogenetic view of a complex neuro-oncological problem. J Neurosurg 62:795, 1985*

— Abstract —

Pathologic Study of Primitive Neuroectodermal Tumor

— Report of 5 cases —

Sook Nyo Lee, M.D., **Jong-Eun Joo**, M.D.
Dongsoo Suk, M.D., **Hyung Dong Kim**, M.D.*
Soo Hyu Kim, M.D.*, **Jae Hong Sim**, M.D.*
and **Je G. Chi**, M.D.**

Department of Pathology and Neurosurgery, College of Medicine, Inje University and Department of Pahtology, College of Medicine, Seoul National University***

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) occuring in the brain (especially in the cerebrum) of young individuals is a rare and highly malignant neoplasm. The authors analyzed 5 cases of primitive neuroectodermal tumor, operated from January 1986 to September 1987. They had characteristic clinical, radiologic and pathologic features. Patient's age ranged from 2 years to 14 years old (mean 8.2 years old) and there were 3 boys and 2 girls. They were rapidly growing tumor, with a brief duration of symptoms taking a rapidly progressive course. Computerized tomographic findings were characteristic, revealing the large, irregular, typically iso-to hyper-dense mass lesions with calcification and cystic or necrotic areas, and showing dense heterogeneous contrast enhancement of the mass in the cerebral hemisphere. Grossly all of the 5 cases showed hemorrhage and necrosis with sharp border and 2 cases showed calcification and cystic change grossly. Microscopically, they were predominantly composed of undifferentiated small dark cells with evidence of focal differentiation along glial and or neuronal lines. Four cases showed glial differentiation and three cases showed neuronal differentiation. Mesenchymal components were predominant in 3 cases.

Key Words: Primitive neuroectodermal tumor (PNET), Children, Cerebrum, Malignant neoplasm, Small dark cells (or undifferentiated cells)