

# 연골소를 함유한 상의종

— 1에 보고 —

한양대학교 의과대학 병리학교실

홍 은 경 · 이 중 달

## 서 론

뇌 종양, 특히 신경교종의 실질조직내에 연골이나 골의 병소를 갖는 경우는 대단히 드물다<sup>1,2)</sup>. 이런 이질성의 간엽성 조직의 존재는 1935년 Mackay가 상의모세포종이 있는 4세 남아에서 골 병소를 처음 기술한 이래<sup>3)</sup> 여러 문헌보고가 있으나 아직도 연골 조직의 기원에 대해서는 여러가지 주장이 있다<sup>4-6)</sup>. 연골병소가 대부분의 문헌에서 간엽조직의 연골성 화생에서 기인한다고 하고 있으나, 최근 Kepes등<sup>6)</sup>에 의하면 연골 세포가 Glial fibrillary acidic protein (GFAP)에 염색이 되고, 신경교종의 종양조직과 점진적인 이행이 보이므로 종양세포에서 화생성 변화를 하였다고 주장한 바 있다.

저자들은 상의세포종에서 연골부의 존재의 희귀성과 더불어 간엽조직의 화생부위가 종양과 뚜렷하게 구별되고 점진적인 이행을 관찰할 수 없다는 점과 GFAP 염색에 음성인 것으로 전자의 설(화생설)에 더 합당한 한 증거를 경험하였기에 보고한다.

## 증 례

환아는 4세 여아로 10일 전부터 발생한 두통을 주소로 내원하였다. 환아는 비교적 건강하였으나 두달 전부터 사출성 구토를 일일 1회 정도로 경험하였고 약 10일 전부터 2-3회로 증가되었으며 좌측 측두부의 두통이 발생하였다. 입원 4일전 두통이 점점 심해지면서 사출성 구토의 횟수가 점점 증가되어 입원하였다. 환아는 의식이 뚜렷하였으나 체간운동실조증, 안구진탕, 교호운동기능장

애가 있었으며 심부 건반사가 증가되어 있었다.

뇌 전산화 단층촬영에서 후두와에 약 5cm 직경의 경계가 뚜렷하고, 조영제에 의해 증강되는 종괴가 있었으며 심한 석회화 및 낭성 변화를 동반하고 있었다(Fig. 1). 수술시 종양은 제 4 뇌실을 거의 메우고 있는 심한 석회 침착을 보이는 종괴로 소뇌 총부(vermis)에 침윤하고 있었다.

조직 소견상 종양은 전형적인 혼합형의 상의세포종의 소견을 보였다. 종양은 수많은 진단적인 진성 상의세포성 로젯(ependymal rosette)과 혈관주위 가성 로젯(rosette)을 가지고 있었으며 세포성(cellularity)은 그

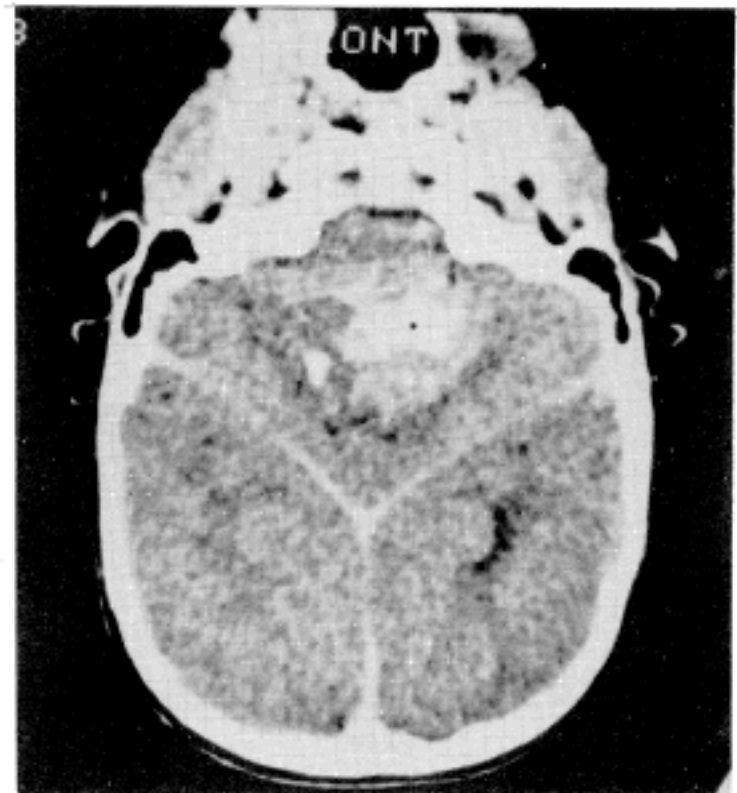


Fig. 1. Computed tomogram reveals a huge contrast-enhanced mass in the posterior fossa filling the fourth ventricle and infiltrating the cerebellar vermis. Cystic change as well as calcification is noted.

\*본 논문의 요지는 1988년 10월 21일 대한병리학회 제40차 추계학술대회에서 발표되었음.

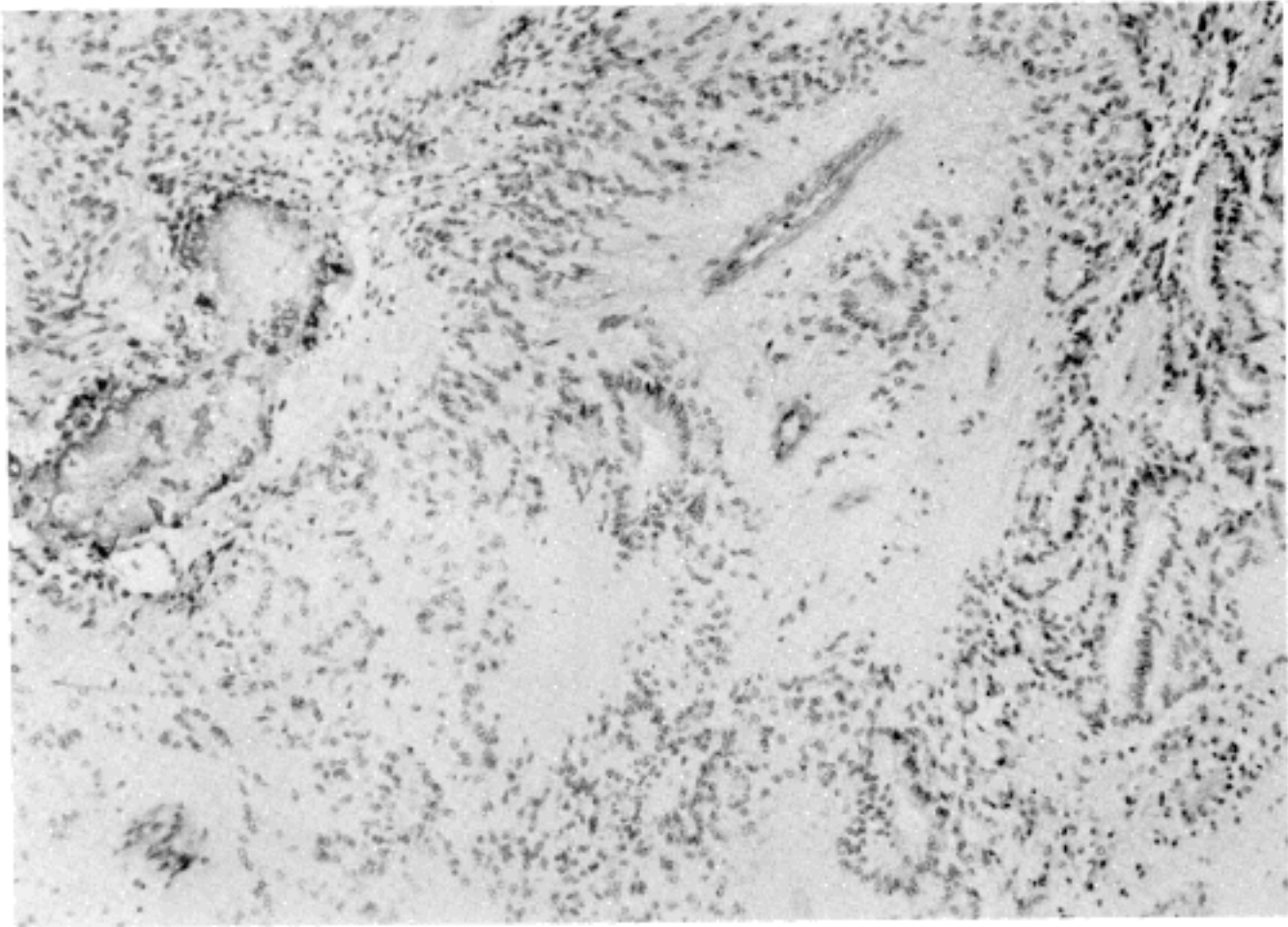


Fig. 2. Typical histologic feature of ependymoma. True ependymal rosette and perivascular pseudorosette are well visualized in the neurofibrillary background (H&E,  $\times 100$ ).

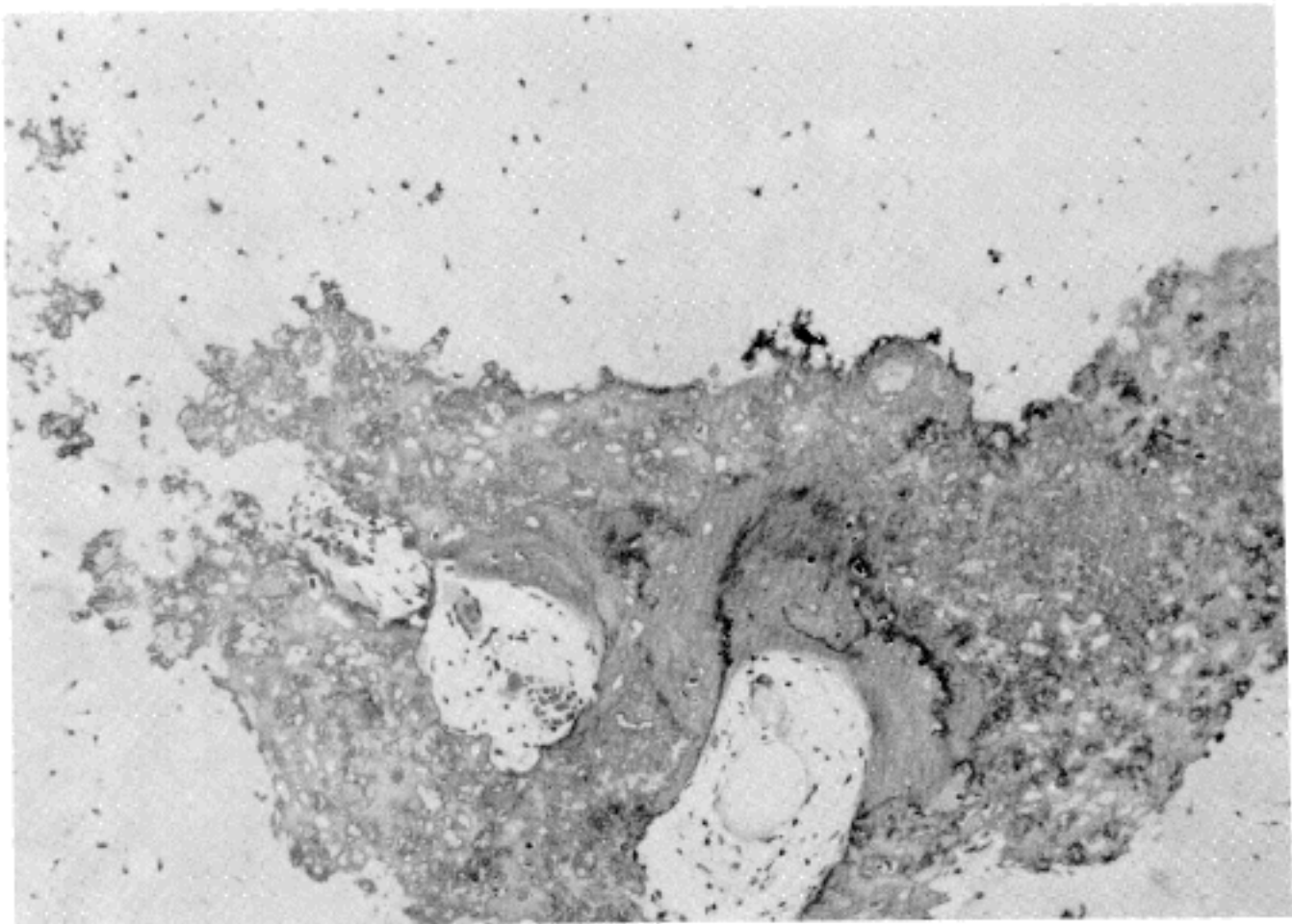


Fig. 3. A large island of cartilage within the ependymoma. The center is ossified (H&E,  $\times 100$ ).

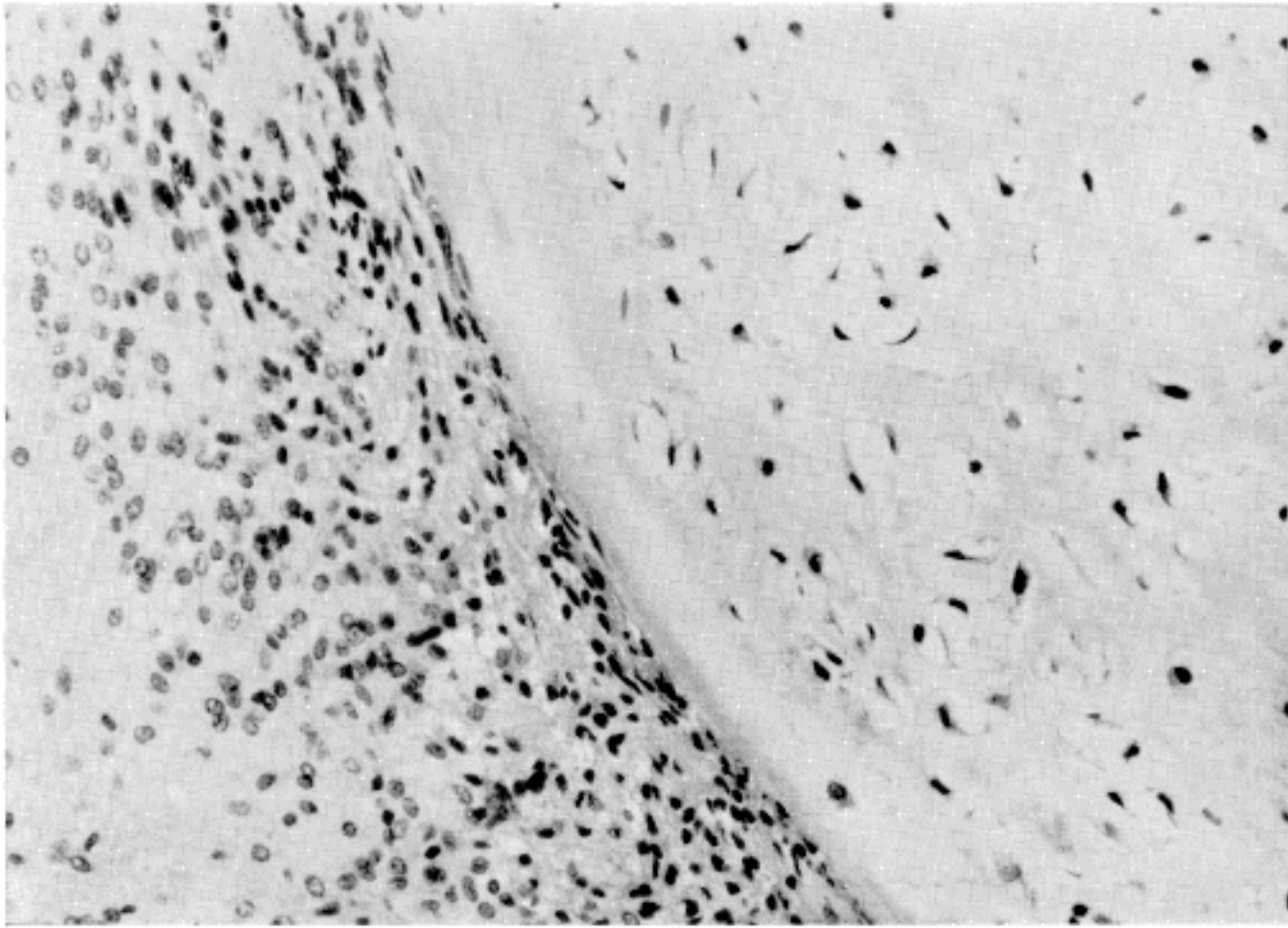


Fig. 4. Distinct hyalinized fibrous band is noted between the chondroid area and the ependymoma. The cellular elements of both areas are quite distinctive (H&E,  $\times 200$ ).

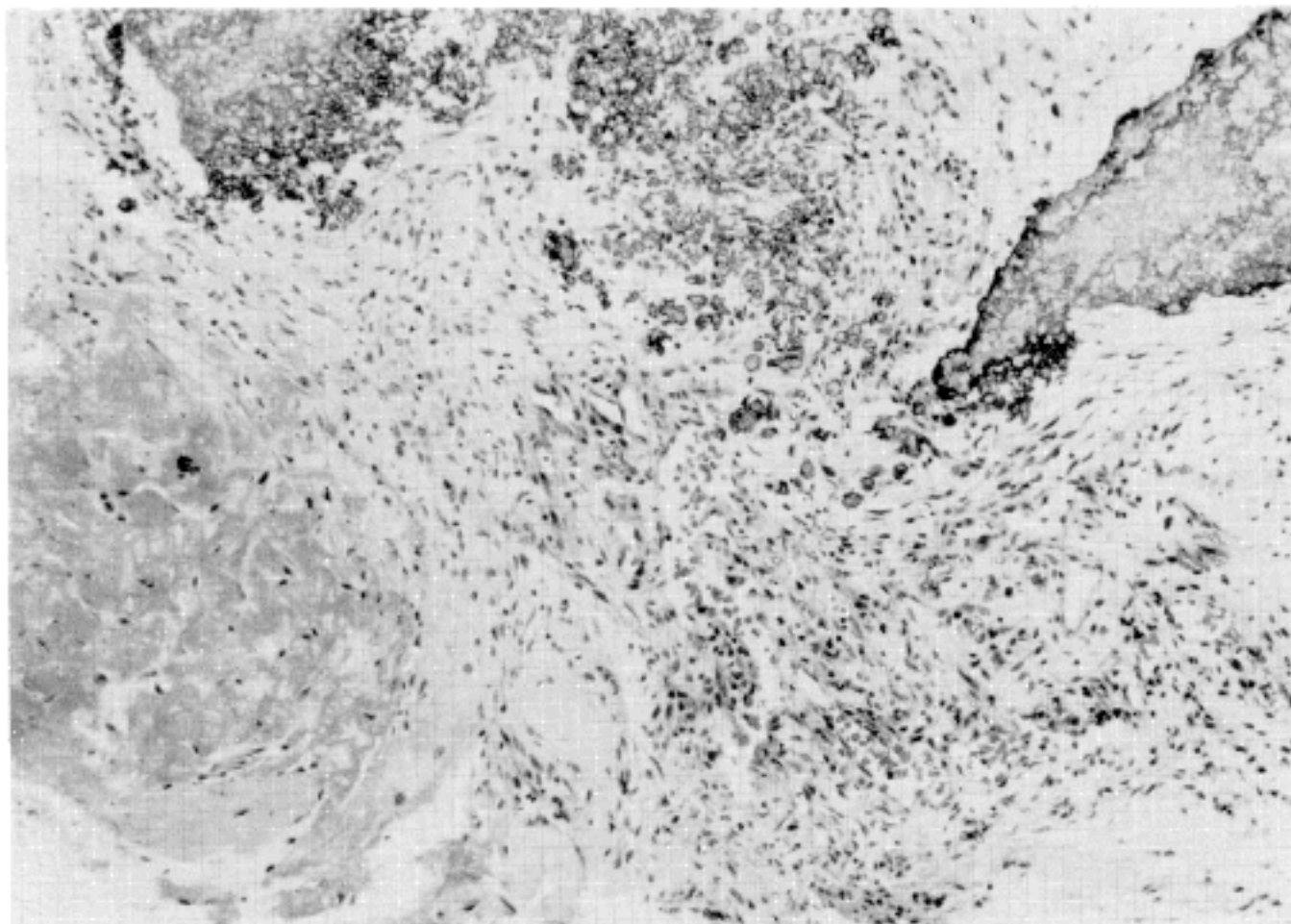


Fig. 5. Area of granulation tissue formation and the hyalinized fibrous mass as well as spotty calcification. The lesion is thought to be the precursor of the chondroid metaplasia (H&E,  $\times 100$ ).

리 높지 않았다(Fig. 2). 신경교(glia)를 배경으로 부분적으로 반점상 석회침착이 있었다. 눈에 띄는 소견은 커다란 연골 조직이었는데, 연골의 중앙부는 골화(ossification)되어 있었다(Fig. 3). 연골은 유리양의 결체조직대로 주위 상의종세포와 구별되어 있었고(Fig. 4). 종양세포에서 이행되는 부위는 관찰되지 않았다. 어떤 부위에는 국소적으로 육아 조직 형성이 있었으며 점액양 간질내에 느슨하게 배열된 섬유모세포와 인접하여 연골형성이 되는 부위도 있었다(Fig. 5). 괴사의 소견이 드물게 관찰되었고, 간혹 혈관내피세포증식이 심하여 혈관 내강을 막고 있기도 하였다. PTAH 염색을 시행하였으나 생모체(blepharoplast)의 존재는 확인하지 못하였다. GFAP를 이용한 면역화학 염색에서 연골 부분은 염색이 되지 않았다. 환아는 수술 후 방사선 조사 및 화학요법의 병용치료를 받고 있다.

### 고 찰

원발성 뇌실질 종양에서 골 및 연골소를 갖는 종양으로 상의종이나 상의종과 혼합된 신경교종에서 제일 빈번히 기술되어 왔으나 회돌기 신경교종이나 성상 신경교종, 맥락총 유두종(choroid plexus papilloma) 등에서도 드물게 기술되고 있다<sup>1)</sup>. 이러한 연골조직의 발생에 대해서는 여러가지 설이 있으며 그 기전으로 1) 뇌실질 종양의 결합조직내에서의 연골 및 골 화생 2) 신경상피에서 직접 중배엽성 조직으로 이행 3) 기형종의 한 구성물 4) 발생 조직의 비정형성 분화로 인한 이소성 질환의 출현 5) 뇌실질의 교종 및 중배엽성 종양의 혼합종양 등의 가설이 제시되었다<sup>2)</sup>.

연골소를 갖는 신경교종의 반 수 이상에서 연골소와 주위 교종과의 사이에 뚜렷한 결합조직대를 갖고 있었고, 부위에 따라서는 육아조직과 유사한 조직의 출현 및 섬유모세포의 존재가 이런 연골소가 결합조직에서 화생성 변화에 의해 발생되었음을 강력히 시사하고 있다. 추가적으로GFAP에 대한 면역화학적 염색에서 음성으로 나오는 소견이 이러한 가설을 지지하고 있다. 그러나 최근 Kepes등<sup>3)</sup>이 보고한 4예 모두 연골소와 신경교종과의 뚜렷한 구분이 없이 점진적으로 이행하면서, 연골소내의 세포가 GFAP 양성을 보여 종양성 신경상피에서 직접 연골이 발생하였음을 주장하였다. 그리고 이런 연골 병소의 존재는 그 기전이 타액선에 발생하는 혼합종양에

서의 연골소의 발생과 유사하다고 하였다. 또한 뚜렷이 다른 두 조직이 한 종양내에 혼합되어 있는 경우, 그 종양이 기형종일 가능성 또한 배제하지 못한다. 이는 뇌실질 종양중 수모세포종(medulloblastoma)이나 수모상피종(medulloepithelioma)에서 횡문근 조직을 보이는 경우와 유사하여, 이런 경우 종양 세포의 이원성 분화일 가능성은 있으나, 기형종의 한 형태로도 생각할 수 있다. 그러나, 모든 보고예에서 연골 및 골조직외에 다른 이질 성분을 찾을 수 없다는 점으로 기형종으로 생각하기 어렵다.

저자들의 예에서는 종양내 괴사부위가 존재하였고, 이 부위에 직접 석회침착이 있었으나 부위에 따라서 육아조직으로 대체되어 있는 곳이 있었고, 이 부위와 인접하여 섬유화 및 연골화생이 관찰되어서 종양내 연골 조직은 간엽성 조직에서 기원하였음을 보여주고 있다. 연골부위와 종양사이는 결합조직대로 분리되어 있었고 연골부위는 종양성 연골세포의 양상을 보이지 않았으며, GFAP염색에서도 반응이 없었다. 또한 상의종에서는 별로 기술이 없는 것으로 종양조직내의 혈관에서 내피세포의 증식을 관찰할 수 있었는데, 이는 연골소의 출현과 더불어 괴사후에 발생하는 간질의 과반응의 하나로 생각된다. 연골소가 대부분 상의종이나 상의종과 혼합된 신경교종에 출현한다는 것과, 5세 미만의 어린이에서 보이며 뇌의 중심부에서 발생한다는 것이, 아직 잘 알려져 있지 않으나 동물실험에서 입증된 바와 같이, 이런 원시적인 신경상피기원의 종양이 주위 간질의 연골 및 골의 생성을 자극하는 것으로 추정된다.

### 결 론

저자들은 4세 여아의 제 4 뇌실 및 소뇌를 침범한 상의종을 기술하였다. 상의종 조직내에 희귀한 연골 및 골 병소가 석회침착과 더불어 관찰되었는데, 이런 연골소의 출현이 종양내의 간질조직의 화생성변화에 의한 것으로 생각되는 일련의 조직 소견을 관찰하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

- 1) Russell DS, Rubinstein LJ: *Pathology of tumors of the nervous system*. 5th ed. London, Edward Arnold.

1989, p200

- 2) Burger PC, Vogel FS: *Surgical pathology of the nervous system and its coverings*. 2nd ed, Wiley and Sons, New York, 1982, p309
- 3) Mackay RP: *Ependymoblastoma in the fourth ventricle with new bone formation*. *Arch Neurol Psychiat* 34:844-853, 1935
- 4) Siqueira EB, Bucy PC: *Case report: Chondroma arising within a mixed glioma*. *J Neuropathol Exp Neurol* 25:667-673, 1966
- 5) Kepes JJ, Rubinstein LJ, Chiang H: *The role of astrocytes in the formation of cartilage in gliomas. An immunohistochemical study of four cases*. *Am J Pathol* 117:471-483, 1984
- 6) Mathew Y, Moossy J: *Gliomas containing bone and cartilage*. *J Neuropathol Exp Neurol* 33:456-471, 1974

— Abstract —

### Ependymoma Containing Cartilage

— A case report —

Eun Kyung Hong, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine  
Hanyang University

The presence of cartilage in a glial tumor is exceptional. It frequently occurs in ependymoma of midline location in young child under 5 years of age. The mechanism of cartilage and bone formation in ependymoma is thought to be either metaplastic transformation from mesenchymal tissue or direct transformation from the neoplastic glial cells.

A case of ependymoma containing cartilage and bone is reported. The patient is a 4 year-old girl, having calcified mass in the 4th ventricle and cerebellar vermis. The pathogenesis of cartilage formation in this ependymoma is more likely to support the mataplastic theory.

---

**Key Words:** Ependymoma, Cartilage formation,  
Fourth ventricle, Brain tumor