

## 경부 척수에 생긴 황색성상세포종

서울대학교 의과대학 병리학교실

김 태 진 · 지 제 근

### Spinal Pleomorphic Xanthoastrocytoma

Tae Jin Kim, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

Pleomorphic xanthoastrocytoma is a rare tumor, presenting superficially over the cerebral hemispheres of young subjects. We report a case of pleomorphic xanthoastrocytoma of the cervical cord in view of its unusual location.

The patient is a 20-year-old female, presenting with left neck pain radiating to the left shoulder one month before the admission. Magnetic resonance imaging revealed a high signal lesion in the upper cervical cord and lower brainstem in T2 weighted image. On operation, intramedullary tumor was present and it was relatively well delineated. Near-total removal of the spinal cord mass was done. Microscopically, the tumor was composed of pleomorphic astrocytes, which were spindle-shaped with cytoplasmic processes and hyperchromatic nuclei. Other cells were round with vesicular nuclei and abundant eosinophilic cytoplasm. A few giant cells were seen. Despite the marked pleomorphism, mitosis or necrosis was not encountered. Scattered foamy cells were also seen, which showed negative staining in GFAP immunostaining in contrast to other GFAP-positive tumor cells. (**Korean J Pathol 1993; 27: 184~186**)

**Key Words:** Pleomorphic xanthoastrocytoma, Cervical spine

다형성 황색성상세포종(pleomorphic xanthoastrocytoma)은 두개강에 주로 생기는 드문 종양으로서 Kepes등<sup>1)</sup>에 의하여 처음 기술되었다. 이 종양은 방추형 세포와 다핵거대세포로 구성되어 있으며 세포 내에 뚜렷한 지질 방울이 있고 풍부한 망상섬유가 각각의 종양세포를 둘러싸고 있어 섬유성 황색종의 하나로 처음 보고되었다. 그러나 그 후 이 종양의 구성세포가 glial fibrillary acidic protein(GFAP)을 표현한다는 점에서 섬유성황색종과는 다른 새로운 독립적인 질환으로 이해되어 1979년 처음 "pleomorphic xanthoastrocytoma"라 명명되었다<sup>2)</sup>. 그 후 여러 저자들의 성상세포종의 하나의 변형으로서 황색성상세포종을 보고하였고 Pasquier등<sup>3)</sup>은 2예를 보고하면서

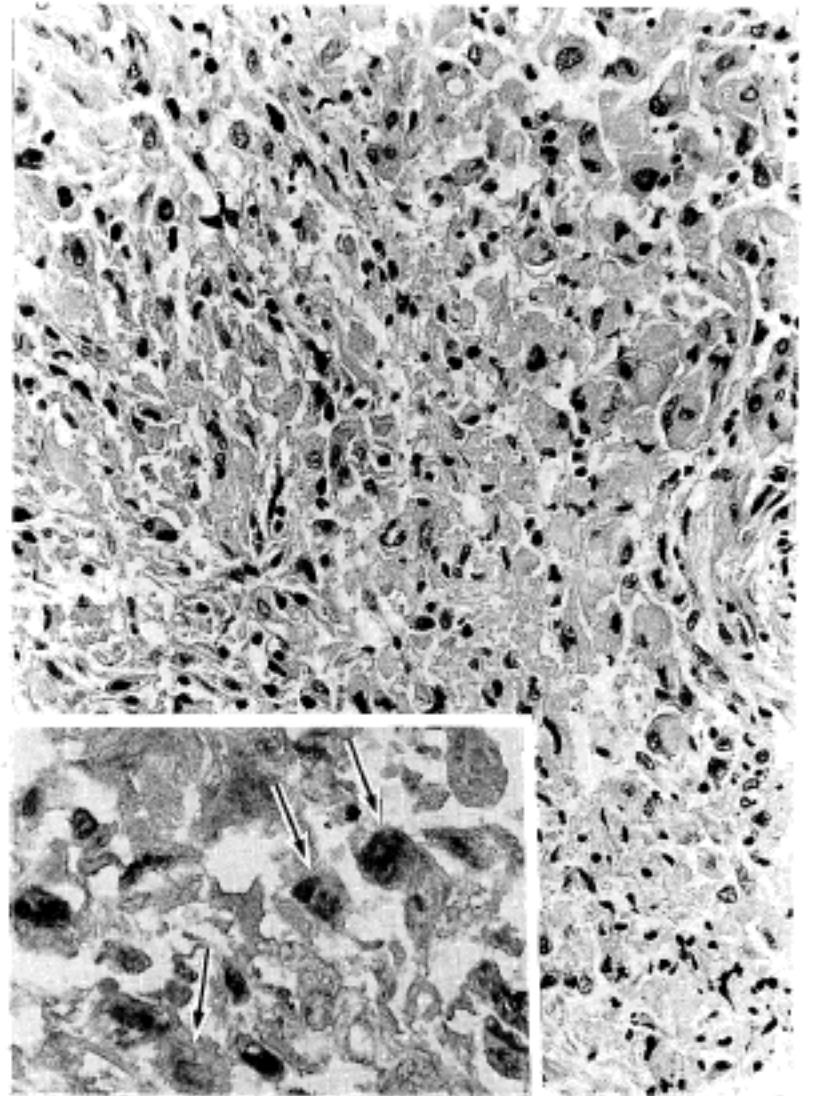
형태 및 면역조직화학검사상 이 종양은 유막하 성상세포(subpial astrocyte) 기원이라고 하였고, Paulus 등<sup>4)</sup>은 교세포가 아니라 간엽조직세포가 그 기원이라고 하였다. 최근 저자들은 경부 척수에 생긴 황색성상세포종을 경험한 바 이를 보고하는 바이다. 문헌고찰상 척수에 생긴 보고는 한국에서 김등이 보고한 1예가 있을 뿐이다<sup>5)</sup>.

20세 여자가 입원 1달전부터 생긴 왼쪽 어깨로 뻐치는 좌경부 동통을 주소로 내원하였다. 입원 10일전 오른쪽 하지의 반측마비가 나타났다. 점차 우상지의 마비도 나타났으며 두통이 동반되었고 과행이 나타났다. 신경학적 검사상 오른쪽 신체 근력이 전반적으로 저하되었고 중앙형의 오른쪽 안면신경마비가 있었다. 자기공명영상에서 경부척수 상부 즉 제 5경추에서 뇌간 하부에 걸쳐서 경계가 좋은 high signal 병변이 있고 척수공동증과 연수공동증이 동반되어 있었다(Fig. 1).

접 수: 1992년 4월 29일, 게재승인: 1992년 11월 28일  
주 소: 서울시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744  
서울대학교 의과대학 병리학교실, 지제근



**Fig. 1.** Sagittal MRI shows a well defined tumorous lesion in the cervical spinal cord extending up to lower brain stem (arrow) and down to C5 level associated with syringomyelia (arrow-head) in T2 weighted image.



**Fig. 2.** Microscopically the tumor consists of spindle-shaped cells and round plump cells admixed with scattered xanthoma cells. Inset shows larger pleomorphic cells that are stained for glial fibrillary acidic protein (arrows).

수술소견상 경부 척수의 오른쪽 복부외측면에 진한 자주색이 종양이 관찰되었고 연막-지주막 및 얇아진 척수 실질이 종양을 덮고 있었다. 종양의 경계는 비교적 좋았으나 종양이 뇌간 하부까지 연장되고 있어 완전한 적출은 불가능하였다. 현미경적으로 종양은 방추형 세포로 구성되었으며 비교적 밀집된 부위와 느슨하게 분포한 부분이 섞여 있었다. 느슨한 쪽에서는 세포들이 더 둥글게 되면서 풍부한 세포질을 가지고 세포질은 투명하게 보였으며 곳에 따라 황색종세포들이 관찰되었다(Fig. 2). 세포들의 크기는 세포질의 양에 따라 매우 다양하게 관찰되었으나 세포핵간의 다형성은 거의 없었다. 어느 곳에서도 괴사나 유사 분열상은 보이지 않았으며 다핵세포가 드물게 관찰되었다. 망상 섬유염색 및 Masson's trichrome 염색상 혈관주위의 종양 세포들은 망상섬유에 의하여 뚜렷하게 둘러싸여 있는 반면 혈관에서 먼 세포들 주변에는 망상섬유가 얇게 관찰되었다. Glial fibrillary acidic protein(GFAP)에 대한 면역조직화학염색상 종양세포들 다수가 양성

반응을 보였고 지질화가 심한 황색종세포는 음성으로 관찰되었다(Fig. 2).

황색 성상세포종은 비교적 특징적인 조직학적 소견을 보이고 섬유성 황색종과의 감별은 GFAP 염색으로 성상세포 기원을 증명함으로써 가능하다. 다형성 교모세포종같은 악성교세포종과의 감별이 필요하며 Kepes등은 1981년에 심한 지질화를 보이는 악성 교세포종을 보고한 바 있다<sup>6)</sup>. 이들의 보고에서 이 종양의 악성이라는 근거는 괴사를 보이는 부분이 있다는 점과 빈번한 유사분열상, 그리고 환자의 나빴던 예후에 두고 있다. 이때 지질화를 보이는 황색종세포의 출현을 어떻게 설명하는가 하는 점이 문제가 될 수 있겠는데 Kepes등<sup>1)</sup>의 보고에서는 이들 세포가 괴사와는 떨어져서 나타나는 점을 들어 괴사된 물질의 섭취의 결과가 아님을 지적하였고 성상세포로 볼 수 있는 종양세포와의 이행 부위가 있는 점에서 이들 세포가 성상세포 기원임을 주장하였다. 본 증례에서도 방추형

세포, 둥글고 세포질이 풍부한 세포, 그리고 황색종세포가 서로 이행하는 양상을 보였고 지질화를 보이는 황색종세포는 GFAP에 음성이었다. 그러나 괴사나 유사분열상은 볼 수 없어 본 예는 조직학적으로 양성으로 판단하였다. 본 예가 두개강내에서 보고된 황색성상세포종과 다른 점은 망상 섬유 염색 및 Masson's trichrome 염색에서 각각의 세포질을 둘러싸는 망상 섬유가 혈관 주위에서 주로 발견된다는 점이었다. 망상 섬유가 세포질을 둘러싸는 것은 유막하성상세포가 정상적으로 기저판을 가지는 성질의 표현이라고 할 수 있다고 사료된다<sup>7)</sup>. 그러나 본 증례가 수술상 좋은 경계를 보였던 점과 괴사와 유사분열상의 결여, 특징적인 황색종세포의 존재 및 이들이 성상세포기원이라는 점(GFAP 양성), 그리고 황색 성상세포종이 많이 보고된 젊은 여자라는 점에서 황색 성상세포종으로 보는 것이 타당하다고 판단하였다. 이와 같은 증례의 예후는 보통의 성상세포종보다는 좋은 것으로 추측되나 많은 증례의 수집 및 그 예후추적연구가 요구된다.

#### 참 고 문 헌

- 1) Kepes JJ, Kepes M, Slowik F. *Fibrous xanthomas and xanthosarcomas of the meninges and the brain.* *Acta Neuropathol(Berl)* 1973; 23: 187-99.
- 2) Kepes JJ, Rubinstein LJ, Lawrence FE. *Pleomorphic xanthoastrocytoma: A distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis.* *Cancer* 1979; 44: 1839-52.
- 3) Pasquier B, Kojder I, Labat F, Keddari E, Pasquier D, Stoebner, P, Barge M, Delpech B, Couderc P. *Xanthoastrocytoma in young subjects. Review of the literature with a report of two cases with discordant courses.* *Ann Pathol* 1985; 5: 29-43.
- 4) Paulus W, Peiffer J. *Does the pleomorphic xanthoastrocytoma exist? Problems in the application of immunological techniques to the classification of the brain tumors.* *Acta Neuropathol(Berl)* 1988; 76: 245-52.
- 5) 김영수, 김상진, 정우희. 척수에 발생한 *pleomorphic xanthoastrocytoma*. *최신의학* 1987; 30: 85-9.
- 6) Kepes JJ, Rubinstein LJ. *Malignant gliomas with heavily lipidized(foamy) tumor cells: A report of three cases with immunoperoxidase study.* *Cancer* 1981; 47: 2451-59.
- 7) Ramsey H. *Fine structure of the surface of the cerebral cortex of human brain.* *J Cell Biol* 1965; 26: 323-33.