

다형성 황색 성상교세포종 1예 보고

고신대학교 의학부 병리학교실

옥순애·장희경·허만하

Pleomorphic Xanthoastrocytoma

- A case report -

Soon Ae Oak, M.D., Hee Kyung Chang, M.D. and Man Ha Huh, M.D.

Department of Pathology, Kosin Medical College Pusan, Korea

The pleomorphic xanthoastrocytoma(PXA) is considered as a special subgroup of gliomas because of its distinctive characteristics: onset in young subject; predilection for the temporal or parietal lobe and a superficial location; frequent appearance as a yellow encapsulated mass with a grossly visible tumor-associated cyst; marked histological pleomorphism; little or no mitosis and no necrosis; presence of a rich reticulin network; and demonstrable GFAP in many of the fusiform and giant cells; most importantly, the relatively favorable prognosis despite pleomorphism and bizarre giant cells in the microscopic picture.

The objective of this report is to add one more case of pleomorphic xanthoastrocytoma to the medical literature. (**Korean J Pathol 1993; 27: 287~289**)

Key Words: Pleomorphic xanthoastrocytoma, Pleomorphism, GFAP, Prognosis

다형성 황색 성상교세포종(Pleomorphic xanthoastrocytoma, PXA)은 비교적 드문 원발성 뇌종양으로서 젊은 연령층에 호발하고 소뇌천막 상부에 표재성으로 발생하며, 주로 측두엽에 잘 생기고 병리조직소견상 다형성(pleomorphism)과 다핵거대세포가 존재함에도 불구하고 예후가 좋은 성상교세포종의 한 유형¹⁾으로, 1979년에 Kepes등이 처음 명명한 이래 국내외적으로 산발적 보고가 뒤따르고 있다.

저자들은 16세 여자의 대뇌피질 측두엽에서 발생한 PXA 1예를 경험하고, 문헌고찰과 함께 본 증례의 희귀성과 병리조직학적 흥미에 비추어 보고하고자 한다.

병력: 환자는 16세의 여자로서 5년간의 간헐적인 두통을 주소로 본원 신경외과에 입원하였다. 과거력상 간질발작은 없었다.

이학적 및 신경학적 검사: 이학적 검사상 이상소견은 관찰되지 않았으며, 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고, 안저검사서 양측성 안유두부종을 보였다.

방사선학적 소견: 뇌단층촬영소견상 부분적으로 낭성구조를 보이는 8×5×5 cm 크기의 고형성 종괴가 좌측 측두엽의 표층에서 관찰되었다. 이 종괴는 조영제에 의해 비교적 균일하게 잘 증강되었다(Fig. 1).

수술 소견: 좌측 측두엽부위에서 경계가 잘 지워진 종괴를 확인하고 부분적출술을 시행하였다.

육안 소견: 적출 종괴조직은 황갈색의 부스러지기 쉬운 연조직 절편들로서, 총 35 g의 무게였다. 절편조직들은 단면상 부분적인 황색조를 보이는 황갈색의 충실성 조직이었으며, 괴사소견은 관찰되지 않았다.

현미경 소견: 종양과 주위 뇌실질 사이의 경계는 분명히 관찰되었고, 종양의 어느부위에서도 괴사는 보이지 않았다. 종양은 방추형 및 다각형의 세포들과 세포질내에 지방소적을 포함하고 있는 세포들로 구성되어 있으며, 형질세포와 임파구들도 종양내에 산재되어 있는 것이 관찰되었다. 종양세포의 핵들은 고도의 다형성을 보이고 한개 혹은 여러개의 핵들로 구성된 거대세포도 관찰되었지만, 핵분열상은 거의 관찰되지 않았다. 거대세포 혹은 다각형의 세포질내에서 작은 공포들이 관찰되기도 하였다(Fig. 2). Reticulin염색에서 망상섬유들이 개개의 종양세포들을 둘러싸는 소견

접 수: 1992년 9월 18일, 게재승인: 1993년 1월 30일
주 소: 부산시 서구 암남동 34번지, 우편번호 602-030
고신의료원 해부병리과, 옥순애

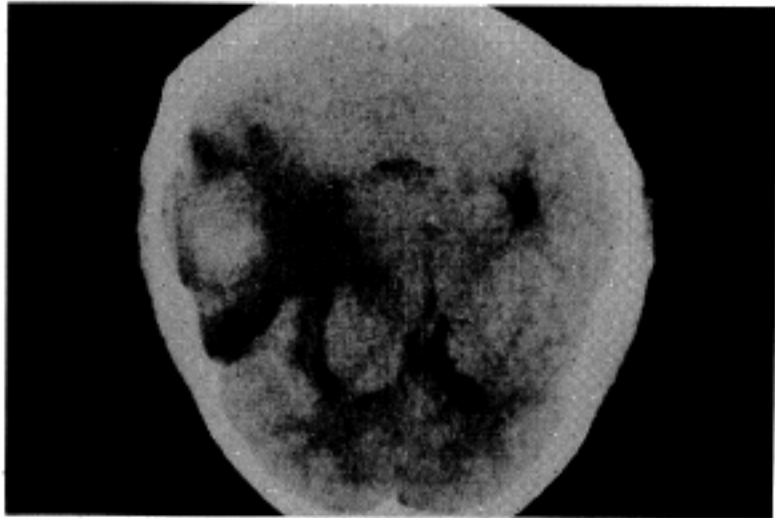


Fig. 1. Brain CT scan shows a homogenous highly-enhancing tumor mass, 8×5 cm in cross, in the left temporoparietal region near the inner table of the skull.

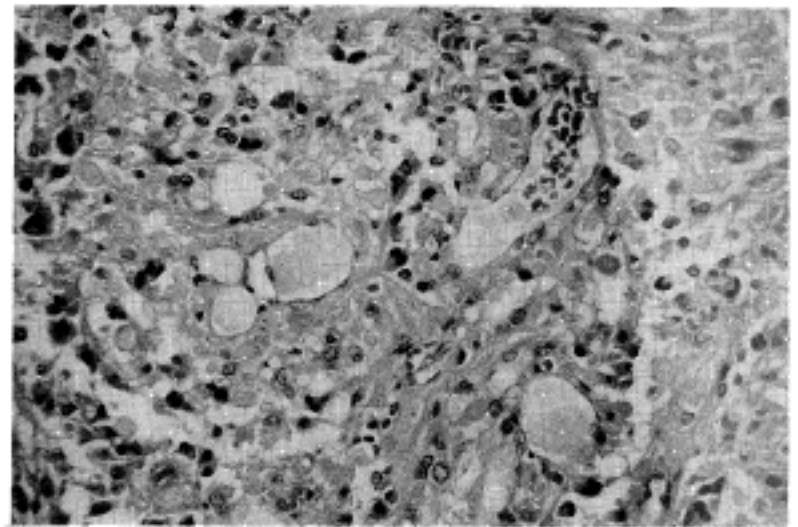


Fig. 2. The tumor mass is composed of polygonal cells showing marked nuclear pleomorphism or multinucleation and vacuolated cytoplasm.

이 관찰되었다.

면역조직화학 검사: GFAP, Vimentin, CD68, α 1-antitrypsin 및 S-100 protein에 대한 면역조직화학 검사상, 방추형 및 다각형 거대세포의 세포질에서 GFAP 및 Vimentin에 대한 양성반응이 관찰되었고 (Fig. 3). S-100 protein에 대해서는 부분적인 양성 반응을 보였다. 그러나 CD68 및 α 1-antitrypsin에 대해서는 음성 반응을 보였다.

전자현미경 소견: 파라핀 포매조직을 탈파라핀하여 제작한 전자현미경 표본에서 종양세포질을 둘러싸는 basal lamina를 관찰하였으며, 세포질내에 산재하는 지방소적도 관찰되었다.

1973년 Kepes 등은 연수막과 뇌피질 표층을 침범하고 세포질내에 지방을 많이 함유하며 풍부한 망상섬유에 의해 둘러싸여 있는 방추세포와 다핵거대세포로 구성되어 있는 종양의 증례를 뇌막과 뇌의 섬유성 황색종(Fibrous xanthoma)이라고 보고하였으나¹⁾, 1979년 Kepes와 Rubinstein 등이 이와 유사한 증례들을 모아 면역조직화학 검사들 실시한 결과, 구성 세포들이 GFAP(glial fibrillary acidic protein)에 양성 반응을 보여, 이 종양세포가 성상교세포 기원임을 증명하고, Pleomorphic xanthoastrocytoma(PXA 다형성 황색 성상교세포종)라고 명명하여 발표하였다.

Kepes 등의 보고내용에 의하면²⁾ PXA는 7세에서 25세 사이에 호발하며, 평균연령은 12.4세이고, 성별의 차이는 없다. 소뇌천막 상부에 표재성으로 발생하며, 보통 뇌피질을 침범하고 연수막을 광범위하게 침범하나 경막은 침범하지 않는다. 대뇌피질 중 측두엽에 호발되며, 인접 뇌엽도 침범할 수 있다.

육안적으로는 대부분 식별이 가능한 낭종을 동반하며, 고형성분은 황색을 띄고, 조직의 괴사는 관찰되지 않는다. 조직학적으로 이 종양은 방추형, 다핵성, 그리

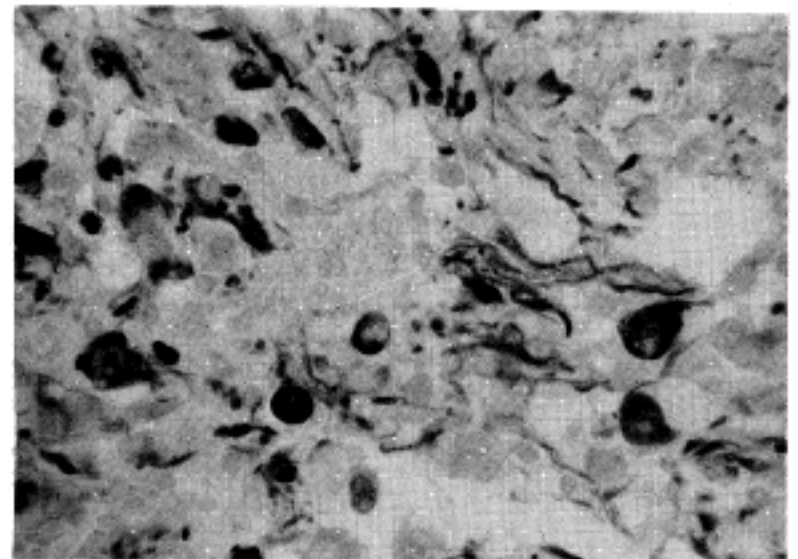


Fig. 3. In immunohistochemical stain, tumor cells show positive staining for GFAP.

고 지방을 함유한 황색세포들이 혼합된 양상을 보이는데, 각 구성세포는 그 크기와 모양에 있어서 심한 다양성을 나타낸다. 긴 핵을 가진 방추형 세포는 속상배열을 보이기도 하고, 속상구조 사이로 망상섬유의 침윤이 관찰되어진다. 면역조직화학 검사상 방추형 종양세포질에서 항-GFAP항체에 대한 양성반응이 관찰된다. 또한, 여러 개의 핵을 가진 거대세포들이 관찰되며, 이들의 세포질은 풍부하고 호산성을 보이며, 세포질 내에서 다양한 양의 단백질과 지방성분이 확인된다. 이들 세포 역시 망상섬유에 의해 개개의 세포가 둘러싸이는 양상을 보이며, 세포질내에서 다양한 양의 GFAP을 확인할 수 있다.

종양내에서 드물게 유사분열상이 관찰되기도 하지만, 조직괴사는 관찰되지 않는다. 전자현미경 소견상 종양세포질 내에서 지방적이 확인되며, 종양세포가 basal lamina에 의해 둘러싸이는 소견이 관찰되어진다. 현미경 소견상 부가적으로 언급되어야 할 것으로

서 임파구와 형질세포가 침윤하는 점인데, 종양 내에 괴사가 관찰되지 않으므로 이러한 염증세포의 침윤은 괴사와는 무관한 것으로 여겨진다.

이상의 소견에 근거하여 Kepes 등은 이 종양의 전형적인 양상으로서 "연수막과 대뇌피질의 표층부를 침범하는 중등도의 세포질을 가지는 다형태성의 종양"으로 요약 기술하고, 성상교세포종의 한 유형이라고 주장하였는데, 이 종양이 성상교세포 기원임을 주장하는 근거로서 종양세포가 GFAP 염색에서 양성반응을 보인다는 점을 들고있다.

본 증례에서도 면역조직화학 검사상 종양세포가 GFAP에 대해서는 강한 양성반응을 보였으나, 조직구성 표지자인 CD68 및 α 1-antitrypsin에 대해 음성반응을 보여 기왕의 보고와 마찬가지로 성상교세포 기원임을 시사하였다.

PXA의 형태학적소견상 비정형 거대세포와 세포내에 지방질을 포함하는 황색종세포(xanthoma cell) 등의 출현으로 말미암아 다른 악성 뇌종양, 예를 들면 악성 성상교세포종이나 다형성 교모세포종 및 monstrocellular heavily lipidized malignant glioma와의 감별이 논의되기도 하는데^{2,3)}, 이는 세포의 다형성에도 불구하고 핵분열상이 관찰되지 않고 괴사 및 혈관증식이 관찰되지 않는 점과 GFAP를 이용한 면역조직화학 검사로 감별할 수 있다¹⁻³⁾.

PXA가 대개 악성종양의 소견으로 해석되는 고도의 세포학적 다형성에도 불구하고 비교적 양호한 예후를 보이기 때문에 다른 악성 종양과의 감별이 임상 및 병리학적으로 중요한 의의를 갖는다.

Kepes 등은 PXA가 예후가 좋은 이유로¹⁻⁵⁾ 종양이 서서히 자라고 종괴내에 괴사가 없으며, 핵분열이 드물고, 표재성으로 존재하여 완전적출이 가능하다는 점과 임파구와 형질세포의 침윤으로 보아 숙주의 면역저항 능력이 증가된 것에 기인한 것으로 설명하고 있다. 본 증례의 환자도 수술 후 방사선 치료를 받고, 경과 관찰 2년까지는 양호한 임상경과를 보였다.

그런, Kepes 이후의 보고증례들을 보면 드물게 재발한 경우와, 교모 세포종으로 진행된 경우도 보고되어 있으므로^{6,7)} 이 종양의 생물학적 동태에 대해서는 향후 지속적인 연구가 필요한 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Kepes JJ, Rubinstein LJ, MD, Eng LF. *Pleomorphic xanthoastrocytoma; A distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relative favorable prognosis. Cancer* 1979; 44: 1839-52.
- 2) Grant JW, Gallagher PJ. *Pleomorphic xanthoastrocytoma immunohistochemical method for differentiation from fibrous histiocytomas with similar morphology. Am J Surg Pathol* 1986; 10: 336-41.
- 3) Gherard R, Baudrimont M, Nguyen JP, Gaaston A, Cesaro P, Degos JD, Caron JP. *Monstrocellular heavily lipidized Malignant Glioma. Acta Neuropathol(Berl)* 1986; 69: 28-32.
- 4) Palma L, Maleci A, Lorenzo ND, Lauro GM. *Pleomorphic xanthoastrocytoma with 18-year survival case report. J Neurosurg* 1985; 63: 808-810.
- 5) Gomez JG, Garcia JH, Colon, LE. *A variant of cerebral glioma called Pleomorphic xanthoastrocytoma; a case report. Neurosurgery* 1985; 16: 703-6.
- 6) Weldon-Linne CM, Victor TA, Groothuis DR, Vick NA. *Pleomorphic xanthoastrocytoma; Ultrastructural and immunohistochemical study of a case with a rapidly fatal outcome following surgery. Cancer* 1983; 52: 2055-63.
- 7) Iwaki T, Fukui M, Kondo A, Matsushima T, Takeshita I. *Epithelial properties of pleomorphic xanthoastrocytomas determined in ultrastructural and immunohistochemical studies. Acta Neuropathol(Berl)* 1987; 74: 142-50.