

선천성 맥락막총 유두종

-1예 보고-

연세대학교 의과대학 병리학교실

한 지 영 · 고 재 향 · 김 태 승

Congenital Choroid Plexus Papilloma

-Report of a case-

Jee Young Han, M.D., Jai Hyang Go, M.D. and Tai Seung Kim, M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

The choroid plexus papilloma is a rare tumor. Its incidence is 0.4~0.6% of all intracranial tumors. Most cases of this tumor are found in the young subject, especially infant and childhood but its congenital form is very rare. The clinical and pathologic findings of congenital choroid plexus papilloma are similar to that of any age. But the cilia on the cell surface are common in the former and very rare in the latter.

We present a case of congenital choroid plexus papilloma of the lateral ventricle in a 2 month-old male baby. He had suffered from a sudden onset of convulsions and a drowsy mental state for 2 days. The CT scan revealed a large intraventricular tumor in the left lateral ventricle with hydrocephalus. After ventriculo-peritoneal shunt(V-P shunt), his symptoms were improved. But the hydrocephalus was aggravated due to malfunction of V-P shunt, and he recieved the operation after 4 months. The gross examination revealed a large ovoid papillary tumor(4×3×3 cm). On light microscopic examination, the tumor showed papillary structure lined by columnar eosinophilic cells. Some cells had cilia. The electron microscopic finding showed intercellular junction, microvilli and cilia. The tumor cells were positive for cytokeratin, vimentin and S-100 protein. (Korean J Pathol 1994; 28: 68~72)

Key Words: Choroid plexus papilloma, Congenital, Cilia

서 론

신생아기의 뇌종양은 매우 드물어 전체 소아 뇌종양 중 약 0.5~1.9%¹⁾를 차지하며 맥락막총 유두종은 전체 소아 뇌종양의 약 3~5%²⁾를 차지한다. 맥락막총 유두종은 뇌실의 맥락막총의 상피세포에서 기원하는

드문 종양으로 전체 뇌종양의 0.5~0.6%³⁾의 빈도로 나타나며 모든 연령에서 발생할 수 있지만 20세 미만 특히 소아에서 많이 생기며 드물게 선천적으로도 발생하고 남아에서 더 많이 발생한다. 종양이 선천성임을 결정하는 진단기준은 저자마다 조금씩 다르며, 정확하게는 태어나자마자 증상이 있거나 종양이 발견된 경우이고 광범위하게는 처음 증상이 생후 수개월까지 나타는 경우를 선천성 종양으로 정의한다⁴⁾.

저자들은 생후 2개월에 처음 증상이 나타난 남자 환아에서 발생한 맥락막총 유두종 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

접 수: 1993년 7월 26일, 게재승인: 1993년 9월 28일
주 소: 서울시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752
연세대학교 의과대학 병리학교실, 한지영

증례

2개월된 남자환아가 급작스런 발작과 2일간의 혼미한 의식상태를 주소로 내원하였다. 진찰소견상 대천문이 팽창되어 있었고 신경학적 진찰 소견상 의식상태는 혼미하였으며 안구가 하방으로 고정되어 있었다. 뇌전산화 단층 촬영상 측뇌실, 제 3 뇌실, 제 4 뇌실 모두에

뇌수종이 있었으며 좌측 측뇌실의 후부에 커다란 종양이 발견되었다(Fig. 1). 뇌수종을 없애기 위해 V-P shunt를 시행한 후에 증상이 호전되어 퇴원하였다. 환아는 그 후 생후 6개월째에 복부 팽창으로 내원하여 시행한 뇌전산화 촬영상 V-P shunt의 기능 장애로 뇌수종이 더욱 심하여져(Fig. 2) 측뇌실의 종양을 제거하였다.

육안소견상 종괴는 경계가 잘지며 원형이었고 단면



Fig. 1. The brain CT scan at the age of two months showed a large intraventricular tumor in the left lateral ventricle with marked bilateral hydrocephalus.



Fig. 2. Comparing with previous study, the brain CT scan at the age of six months showed more advanced hydrocephalus. But there was no interval change of the tumor size.

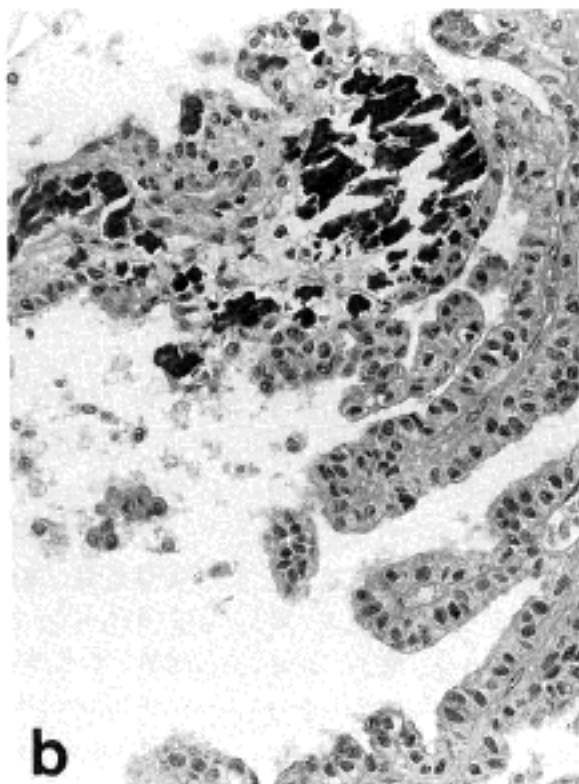
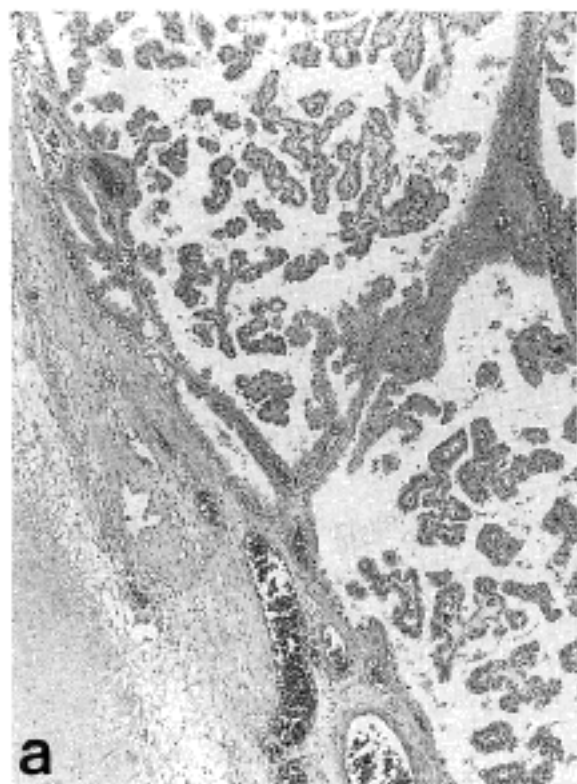


Fig. 3. The light microscopic examination showed papillary structure composed of columnar to cuboidal epithelium(a) with multifocal calcifications (b).

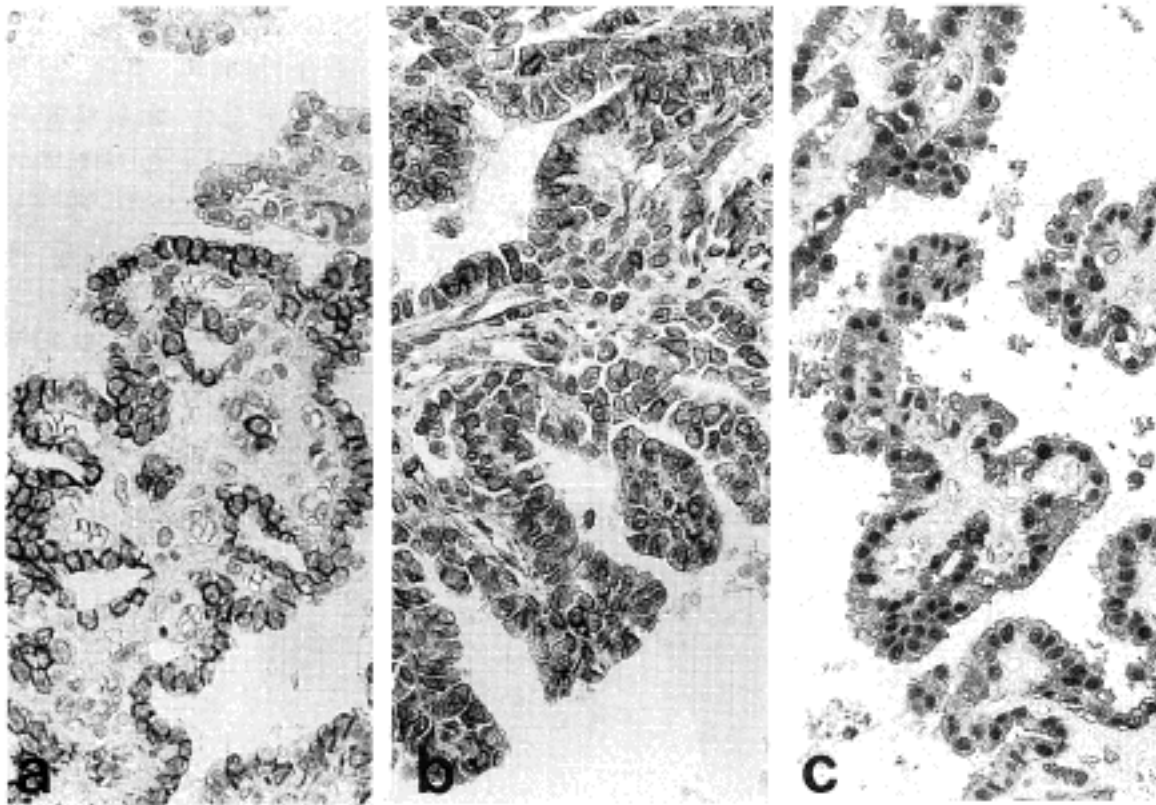


Fig. 4. The immunohistochemical stain for cytokeratin, vimentin and S-100 protein were positive.(a; cytokeratin, b; vimentin, c; S-100 protein)

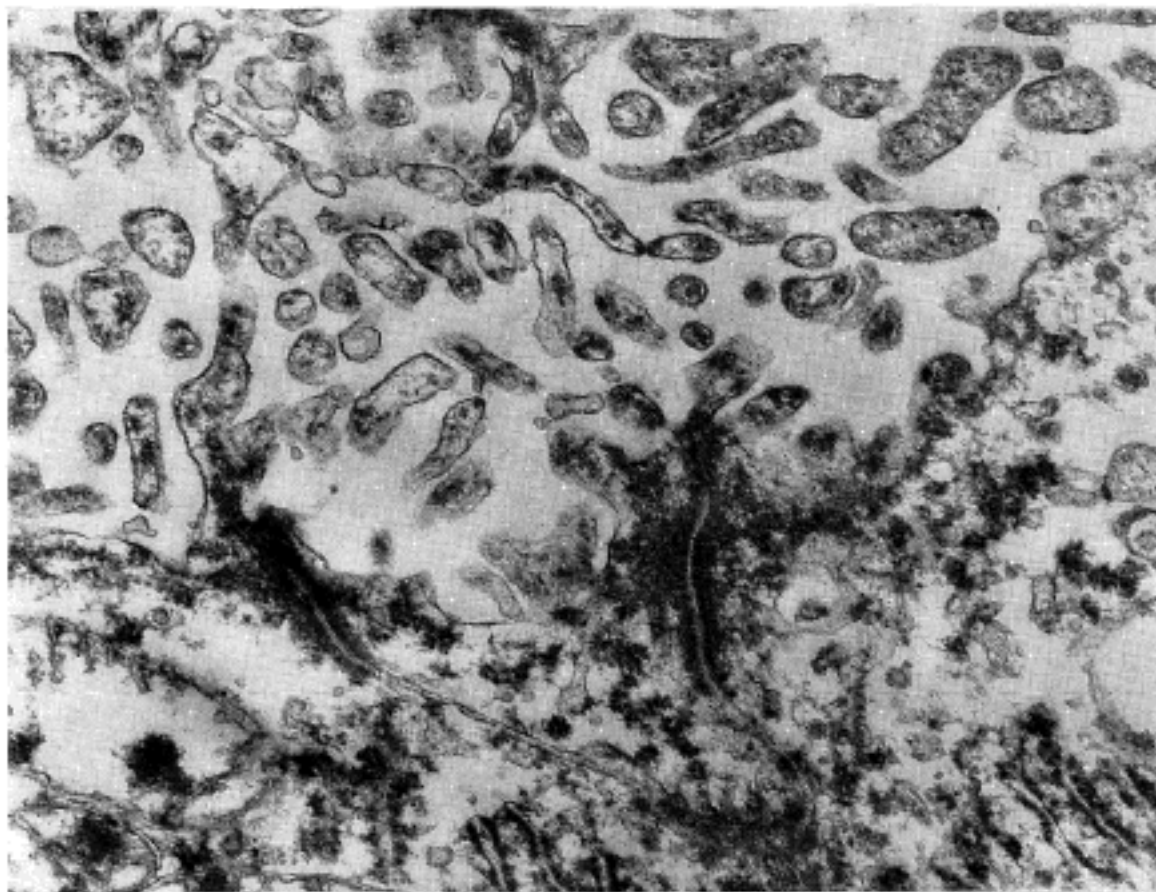


Fig. 5. The electron microscopic findings showed intercellular junction and microvilli ($\times 46,800$).

은 유두상이었다. 광학현미경 소견상 종양은 부분적으로 교원섬유질의 두꺼운 벽으로 둘러 싸여 있었고 주변의 정상 뇌조직과는 경계가 잘 지어졌다. 종양내에는 석회화가 종종 관찰되었으며 섬유 혈관 간질을 중심부에 두고 바깥쪽으로 원주형의 세포가 한층으로 배열하는 유두양 형태를 취하고 있었다. 종양세포의 세포질은 호산성이었으며 비교적 풍부하였고 핵은 수포성이었으며 작은 핵소체를 가지고 있었다. 이 중 몇몇 세포에서는 섬모가 관찰되었으며 여러 곳에서 석회화

가 있었다(Fig. 3). 종양의 하부에는 신경교증(gliosis)이 있는 주변 뇌조직과 함께 포착된 뇌실상의판이 관찰되었다.

면역조직화학 검색상, 종양세포들은 S-100단백에 강양성을 보였고 cytokeratin과 vimentin에 대한 염색에서는 양성 반응을 보였으나(Fig. 4) GFAP에 대한 염색에서는 음성반응을 보였다.

전자현미경 소견상, 핵: 세포질의 비는 낮았고 세포 사이 특히 세포표면과 가까운 부위에서 세포간 연결이

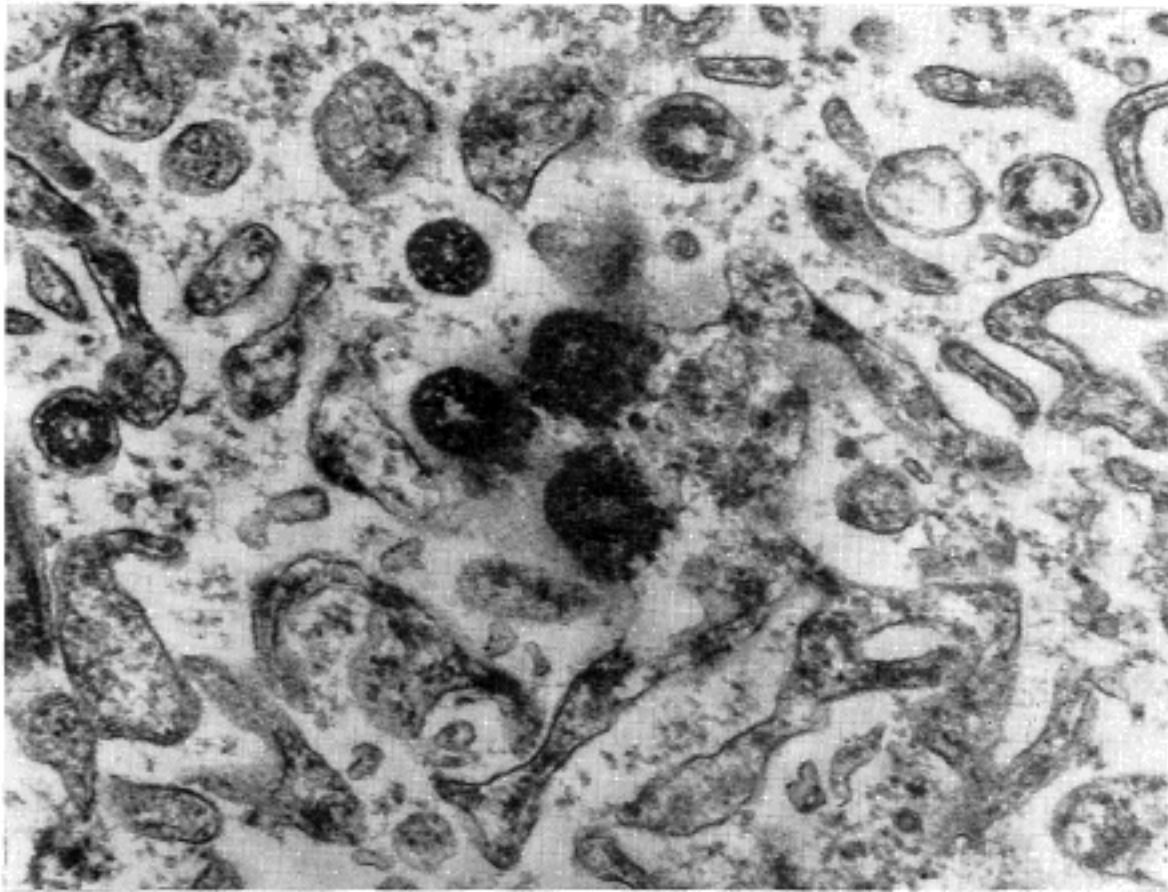


Fig. 6. The cilia had 9+2 structure($\times 58,500$).

관찰되었다(Fig. 5). 세포표면에서는 미세융모와 9+2 구조의 섬모가 관찰되었다(Fig. 6).

고 찰

맥락막총 유두종은 모든 연령에서 발생할 수 있지만 주로 소아 연령에서 발생하나 선천적으로 발생하는 경우는 매우 드물다. 선천적으로 발생한 예는 1938년 Drucker⁵⁾에 의해 처음 보고 되었으며 국내에서는 1978년 최등⁶⁾에 의해서 선천성 악성 맥락막총 유두종 1예가 보고되어 있다.

선천성 종양이라고 정의하는 기준은 보고자마다 조금 다르다. Solitare 및 Krigman⁴⁾은 이를 크게 3가지 범주로 구분하였는데 ① 선천성임이 분명한 경우(definitely congenital); 태어나자마자 종양이 발견되거나 증상이 나타난 경우, ② 선천성으로 추측하는 경우(probably congenital); 생후 1주 이내에 종양이 발견되거나 증상이 나타난 경우, ③ 선천성일 가능성이 있는 경우(possibly congenital); 생후 처음 수개월 이내에 종양이 발견되거나 증상이 나타나는 경우로 나누었다. Wakai등⁷⁾은 이를 수정하여 세번째 경우를 생후 2개월 이내로 제한 하였다. 본 예는 생후 2개월 때에 처음 증상이 나타나고 발견된 예로 선천성으로 간주하였다.

선천성 맥락막총 유두종은 다른 연령에서 발생한 맥락막총 유두종과 조직학적 소견, 증상과 예후등이 비슷하다. 발생하는 부위는 소아인 경우 대개 측뇌실에서 생기며 제 3 뇌실 혹은 제 4 뇌실에서 생기는 경우는

드물다^{8,9)}. 흔한 증상으로 뇌수종이 동반되는데 이의 기전으로는 종양에서 과다한 뇌척수액의 형성때문이라는 설과 종양의 반복된 지주막하 출혈로 인한 기저 지주막염과 뇌실의 상피세포 염증에 의한 설이 있으며 이 두가지 요인이 모두 작용하는 것으로 받아들여지고 있다¹⁰⁾. 조직학적으로는 특징적으로 유두상 모양을 취하여 세포들은 입방형 또는 원주형 모양이고 핵은 가운데에 위치한다. 핵: 세포질의 비율은 낮고 작은 핵소체가 관찰된다. 세포 표면에는 미세융모가 관찰되고, 유아시기 특히 선천적으로 발생한 경우 섬모가 종종 관찰된다. 이 섬모는 정상 맥락막총 상피세포나 성인에서 발생한 종양세포에서는 관찰하기가 어려운데 Russell¹¹⁾은 태아기때 맥락막총 세포가 일시적으로 섬모를 갖는 시기가 있으며 이 시기에 종양이 발생하면 섬모를 갖게 된다고 설명하였다. 본 예에서도 광학현미경상 섬모를 관찰할 수 있었으며 전자현미경으로 9+2구조의 섬모를 확인할 수 있었다.

면역 조직화학 염색에서 종양세포들은 cytokeratin, vimentin과 S-100단백에 양성이고 일부 세포들이 GFAP에 대한 염색에서 양성으로 알려져 있으나¹²⁾ 본예에서는 cytokeratin과 vimentin에 양성 반응, S-100단백에는 강양성을 보였지만 GFAP에는 음성을 보였다. Gertz등¹³⁾은 선천성 맥락막총 유두종에서 종양 세포들이 cytokeratin과 vimentin에 동시에 양성이라고 하였으나 Cruz-Sanchez등¹⁴⁾은 모든 연령의 맥락막총 유두종에서 종양세포들이 cytokeratin과 vimentin에 대한 면역조직화학 염색에서 동시에 양성임을 보고하였다. 그러므로 cytokeratin과 vi-

mentin에 동시에 양성인 점이 선천성 맥락막총 유두종의 특징이라고 하기에는 곤란할 것으로 생각된다. 본 예에서 GFAP에 대한 염색에서는 음성 반응을 보였는데 Paulus 및 Janisch¹⁵⁾는 66예의 맥락막총 종양을 연구하면서 20세 이상의 성인에서 발생한 종양들이 소아에서 발생한 종양보다 GFAP에 양성반응을 보이는율이 높다고 하였으며 Rubinstein 및 Brucher¹²⁾도 비슷한 결과를 보고하였다.

선천성 맥락막총 유두종임을 진단하는 데에는 조직학적 소견 보다는 발생연령이 중요하며 부차적으로 본 예에서 관찰되는 바와 같이 섬모의 유무가 도움이 될 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Buetow PC, Smirnitopoulos JG, Done S. *Congenital brain tumors: A review of 45 cases. AJR* 1990; 155: 587-93.
- 2) Schellas KP, Siebert RC, Heithoff KB, Fraciosi RA. *Congenital choroid plexus papilloma of the third ventricle: Diagnosis with real-time sonography and MR imaging. AJNR* 1988; 9: 797-8.
- 3) Lena G, Genitori L, Molina J, Legatte JRS, Choux M. *Choroid plexus tumors in children. Review of 24 cases. Acta Neurochir* 1990; 106: 68-72.
- 4) Solitare GB, Krigman MR. *Congenital intracranial neoplasm. A case report and review of the literature. J Neuropathol Exp Neurol* 1964; 23: 280-92.
- 5) Drucker GA. *Papillary tumor of the choroid plexus in a newborn infant. Arch Pathol* 1939; 28: 390-5.
- 6) 최정연, 김봉식, 안효섭, 홍창의, 지제근, 강신광, 송계용. 40일 남아의 악성 뇌종양 1부검예. *소아과* 1978; 21: 56-60.
- 7) Wakai S, Arai T, Nagai M. *Congenital brain tumors. Surg Neurol* 1984; 21: 597-609.
- 8) Zuccaro G, Toratuto AL, Monges J. *Intracranial neoplasms during the first year of life. Surg Neurol* 1986; 26: 29-36.
- 9) Spallone A, Pastore FS, Giuffre R, Guidetti B. *Choroid plexus papillomas in infancy and childhood. Child's Nerve Syst* 1990; 6: 71-4.
- 10) Russell DS, Rubinstein LJ. *Relationship of choroid plexus papilloma to internal hydrocephalus. In: Russell DS, Rubinstein LJ, eds: Pathology of tumors of the nervous system. 5th ed. London: Edward Arnold, 1989; 404.*
- 11) Russell DS. *Pathology of intracranial tumors. Postgrad Med J* 1950; 26: 109-26.
- 12) Rubinstein LJ, Brucher JM. *Focal ependymal differentiation in choroid plexus papillomas. Acta Neuropathol* 1981; 53: 29-33.
- 13) Gertz HJ, Unger M, Lobeck H, Stoltenburg-Didinger G. *Histological and immunocytochemical findings in a case of fetal choroid plexus papilloma. Zentrabl-Allg-Pathol* 1990; 136: 719-22.
- 14) Cruz-Sanchez FF, Rossi ML, Hughes JT, Coakham HB, Figols J, Eynaud PM. *Choroid plexus papillomas: an immunohistochemical study of 16 cases. Histopathol* 1989; 15: 61-69.
- 15) Paulus W, Janisch W. *Clinicopathologic correlations in epithelial choroid plexus neoplasms: a study of 52 cases. Acta Neuropathol.* 1990; 80: 635-41.