

두개내 섬유-골성 병변

- 1예 보고 -

경북대학교 의과대학 병리학교실

임재원 · 이승철 · 이병욱 · 손윤경

Intracranial Fibro-Osseous Lesion

- A case report and literature review -

Jae Weon Lim, M.D., Seung Cheol Lee, M.D., Byoung Yuk Yi, M.D.
and Yoon Kyung Sohn, M.D.

Department of Pathology, Kyungpook National University School of Medicine

Intracranial fibro-osseous lesion, also reported as calcifying pseudoneoplasm of the neural axis, is an uncommon lesion of the central nervous system. Since the discovery of this entity by Rhodes and Davis in 1978, there have been a total of 21 cases reported in the literature. We encountered one such case in a 28 year old male, who presented with left hemiparesis for 1 year. By the MR images, a 1.5 cm sized round mass was found at right parietal lobe near motor cortex. The mass lesion enhanced well, homogenously and revealed clear, slightly irregular margin. Excisional biopsy of the mass was performed. Microscopically the lesion was composed of calcified fibrous tissue with an amorphous gray-blue, coarsely fibrillar to chondromyxoid nodular areas. Sparse spindle cells, immunohistochemically negative for GFAP, vimentin and S-100, were scattered within the amorphous material. Palisading spindle or polygonal cells were present at the more cellular periphery of the lesion, which were vimentin positive but S-100 negative. There was no evidence of the pilocytic astrocytes, Rosenthal fibers, or GFAP positive hypertrophic astrocytes. Intracranial fibro-osseous lesions are apparently slow-growing with generally excellent prognosis after wide excision. The etiology remains unclear, but most investigators favor a reactive rather than neoplastic process. (**Korean J Pathol 1997; 31: 798~801**)

Key Words: Intracranial fibro-osseous lesion, Calcifying pseudoneoplasm, Neural axis

두개내 섬유-골성 병변은 중추신경계의 석회화를 보이는 병변 중 아주 드문 것으로서 1978년 Rhodes and Davis¹에 의해 처음 기술된 이래 지금까지 약 21례가 보고되고 있다. 다양한 질환이 두개내 석회화를 보일 수 있는데 특히 뇌의 원발성 종양 중 편지교종, 맥라총 유두종, 상의세포종, 성상세포 등 신경교종의 약 93%가 방사선검사상에서 석회화를 보이며 그 외 수막종, 기형종, 혈관 기원 종양, 테이키안 주위 종양, 전이성 종양 등이 석회화 병변에 포함된다.

두개내 섬유-골성 병변은 중추신경계에 발생하는 일종의 반응성 종피로 상기한 각종의 연관형성 혹은 석회화를 유발할 수 있는 두개내 병변과의 감별 진단에서 흔히 고려되지 않는 것으로 사료되어 보고하고자 한다.

증 례: 환자는 28세된 남자 환자로 평소 건강하게 지내오다 약 1년 전부터 왼손이 굳어지고 쥐는 힘이 약해지는 것을 주소로 신경외과클리닉 방문하였다. 과거력상 특이소견은 없었고, 입원당시 두통 및 시력장애는 없었고 약간의 어지럼증을 호소하였다. 왼손이 굳어지는 증상은 있으나 기의 정상상태였고 지각장애는 없었다. 내원 당시 검사 결과는 HBs Ag 음성, Anti-HBs 양성, 및 Anti-HBc 양성이었으며 그 외의 검사치는 정상범위였다.

뇌사기공명촬영상 운동피질에 인접한 우측측두엽에 직경 약 1.5센티미터의 등근 종괴(Fig. 1)가 발견되었다. 그 종괴는 T1 및 T2 부하상 저반도의 유형을 나타내며, 조영술상 균일하게 잘 조영되며 다소

불규칙한 경계와 종괴 주위 부종성 변화가 관찰되었다. 종괴제거술을 시행하였으며 수술소견상 종괴는 두개골과 뚜렷한 연관성은 없었으나 경뇌막과 연결되어 있었고 그 부위의 경뇌막은 다소 비후되어 있었다. 뇌신경조직과 종괴는 비교적 잘 분리되었으나 연골 섬유성 실질 주위에 석회화가 동반된 병변이 자주 관찰되었다.

종괴질체술로 얻어진 조직은 여러 조각의 회황색을 띤 다소 단단하고 기질며 표면은 평탄하지 않은 조직질편이었다. 병리조직학적으로 종괴는 산재된 연관섬유성 중심부와 방추형 혹은 다각형의 세포들로 구성되어 있었으며(Fig. 2a), trichrome 염색은 짙은

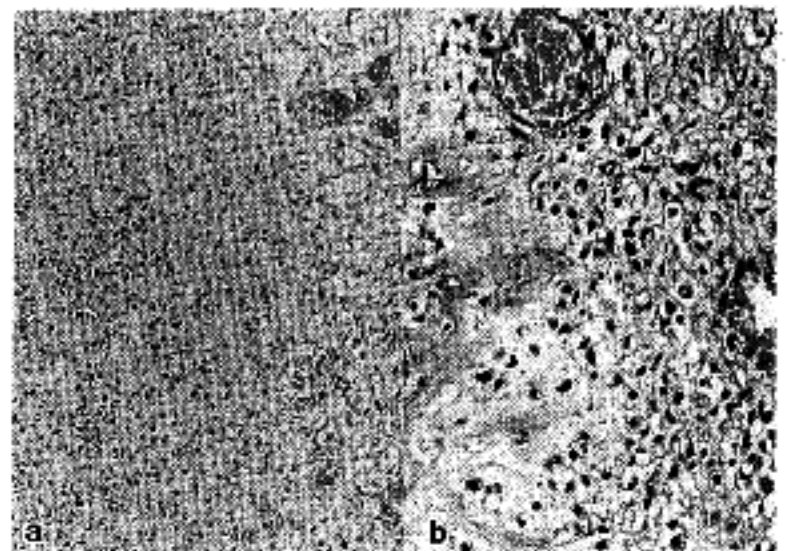


Fig. 2. The mass represents two components of different nature, chondromyxoid area and fibrocellular area(2a). Collagen is stained deep blue(2b).

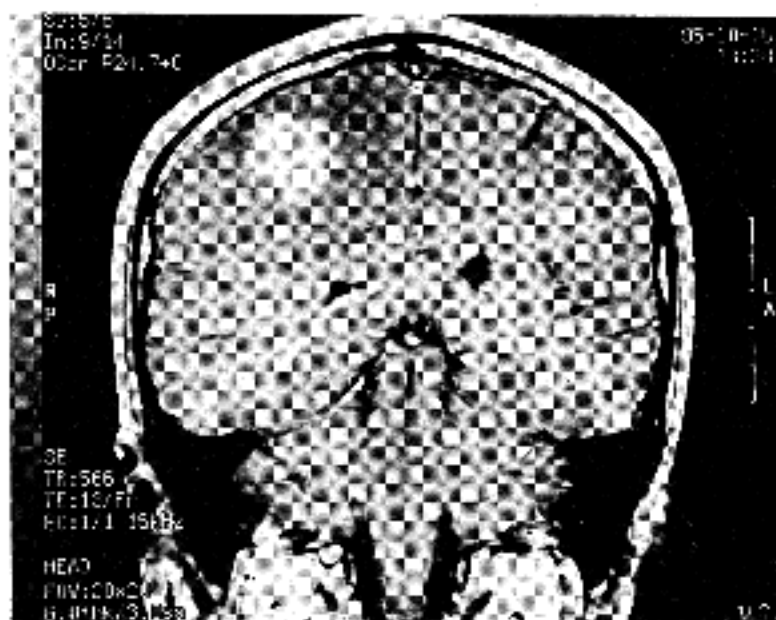


Fig. 1. MR images of the skull showed a well demarcated calcific mass, 1.5cm in diameter on the right parietal cortex, close to the primary motor cortex.

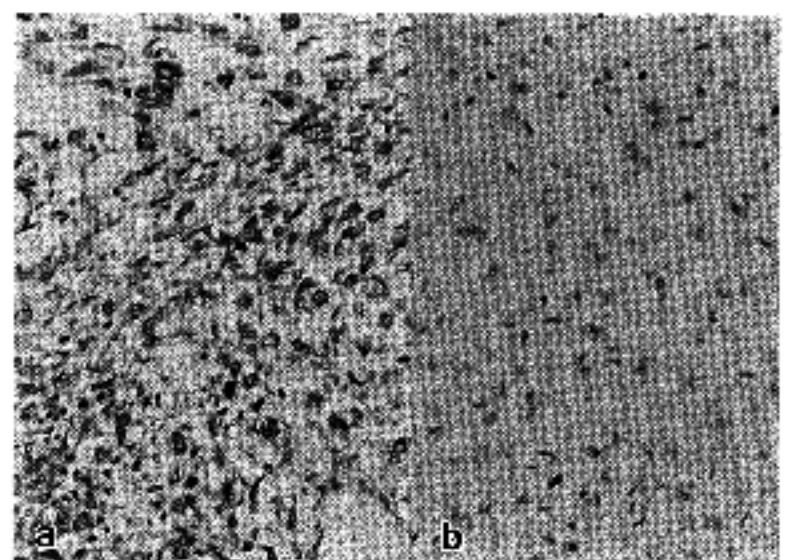


Fig. 3. Polygonal cells in the fibrocellular area show vimentin positive(3a), and GFAP negative (3b) reaction.

청색의 크고 치밀하거나 혹은 작고 엉기성기한 다발로 염색되는 풍부한 교원질섬유(Fig. 2b)를 보여 주었다. 국소적으로 종괴의 변연부에 혈관이 풍부하게 증식되어 있었으며, 주로 림프구 및 조직구로 구성된 염증세포들의 심한 침윤이 있었고 연골 점액 성 결절 주위에는 석회화가 동반된 병변이 자주 관

찰되었다. 주변의 경뇌막에도 염증소견이 관찰되었다. 무정형의 연골점액성내에 산재된 방추형세포들은 GFAP 항체(Fig 3b), vimentin 항체, S-100 항체에 음성소견을 나타내었고 변연부의 방추형 및 다소 다각형의 세포들은 vimentin 항체에 양성소견(Fig. 3a)을 보이거나 S-100 및 GFAP 항체에는 음성소견을

Table 1. Literature review of 21case of intracranial fibro-osseous lesion

Case no.	Sex/Age(yrs)	Symptom	Location
1	M/31	severe headache hoarseness, jugular foramen syndrome	left cerebellopontine angle jugular foramen. vertebra canal, oropharynx
2	M/50	right neck & occipital area pain	Foramen magnum
3	M/48	right 11th cranial nerve paralysis	right cerebellar tonsil, spinal accessory nerve involvement
4	M/23	backache	T-10
5	M/58	intermittent low backache progressive stiffness	C-2 & C-3
6	M/32	epileptic attack	brain(frontal lobe)
7	F/45	multiple cranial nerve cranial nerve involvement	skull base(right sphenoid, occipital bone, sella, foramen magnum) cranial nerve & nasopharynx. skull base(jugular foramen)
8	M/58	progressive hoarseness & decreased hearing	
9	M/12	neck stiffness & pain	C-6
10	M/32	back pain spina bifida	L-4 & L-5
11	F/33	mid-back pain	T-9
12	F/68	pain right hip	L4 & L 5
13	F/20	incidental finding (enlarging mass)	C-2
14	F/56	back pain	L-4 & L-5
15	F/27	bilateral headache	right frontal lobe
16	F/55	coma	inner dura over the right convexity left side of a falx cerebri
17	M/60	upper gastrointestinal hemorrhage	inferoposterior medial aspect of inner aspect of dura over the
18	F/74	uremia	right cerebral convexity the left cerebella hemisphere
19	M/46	lost conciousness	choroid plexus stroma in one of the foramen of Luschka
20	F/62	congestive heart failure	leptomeninges around pineal body
21	M/83	femoral vein thrombosis	inner surface of dura

보였다. 종괴 주위의 뇌실질 조직은 혈관 주위의 단핵구 침윤이 있었고 대뇌 피질 부위의 국소적인 신경세포 소실 및 주위 조직의 부종이 있었다. 반응성 성상교세포가 다소 증가 되었으나 모양세포성 성상교세포, 로젠탈 섬유, 및 비정형성 GFAP 항체 양성 비후성 성상교세포의 존재는 확인할 수 없었다.

고 찰: 두개내 섬유-골성 병변은 중추신경계의 희귀한 질환으로서 1978년 Rhodes and Davis¹에 의해 처음 기술된 이래 지금까지 약 21례가 보고되었으며 또한 calcifying pseudoneoplasms of the neural axis²로서 보고되기도 하였다. 지금까지 보고된 증례들을 간추려 보면 발생 연령은 대부분 30세 이후(19예)이나 12세에 보고³된 경우도 있으며 남녀의 차이는 없었다. 척수를 포함한 중추신경계의 어디서나 발생할 수 있으며 대부분 경뇌막 혹은 두개골이나 척추에 인접한 부위였다(Table 1)³. 종괴는 대부분이 1~10 cm에 이르는 단일 종괴로서 석회화를 보이는 것이 특징이다². 병리조직학적으로 병변은 주로 상피양 세포로 구성되어 있고 간혹 방추형세포 및 무정형의 연골성 혹은 석회화 물질 주위를 방책구조로 배열하는 거대세포들로 구성되어 있어 구성 성분의 다양한 분포를 보여준다. 세포성분들은 전형적으로 육아종과 유사한 형태로 배열되면서 서로 융합하여 소엽구조를 나타내기도 하며 때때로 서로간에 융합됨이 없이 결절성 형태를 보여주기도 한다². 병변의 중심부는 미립이거나 혹은 연골성 형태를 가지는 초자질성, 호염기성 물질을 따라 닭의 발문 신처럼 선상의 석회화를 보이는 물질로 구성되어 있고 종종 유령세포들이 있을 수 있지만 매우 극소수의 세포들만이 존재하며 초자질성, 호염기성, 연골성, 석회화 물질은 커다란 판상 혹은 작은 분절로 배열되어 있다². 석회화된 호염기성 물질로 구성된 병변의 변연부를 따라 원형 혹은 난원형, 방추형의 상피양세포 및 거대세포들이 방책상으로 증식하고 있다. 상피양세포들은 윤곽이 뚜렷한 경계를 가지며 풍부한 세포질과 세포중양이나 혹은 세포막 근처에 위치한 뚜렷한 핵을 가지고 있다. 소엽구조 혹은 결절성 병변 사이사이에는 다양한 양의 섬유세포성 기질이 있으며 주로 섬유혈관성 조직과 약간의 림파구들이 산재되어 있고 방추형의 섬유모세포의 풍부한 증식을 보일 수도 있다. 또한 갈색의 혈철소 색소들이 보일 수도 있다.

감별진단은 핍지교종, 맥락총 유두종, 상의세포종, 성상세포종과 같은 두개내 석회화를 보이는 원발성 뇌종양이 먼저 고려되어야 하며 이 중에서 가장 빈도가 높은 성상세포종에서 골형성이 동반되는 경우 두개내 섬유-골성 병변과 유사한 조직소견을 가질 수 있으므로 감별진단이 중요하다³. 본 증례에서 두개내 섬유-골성 병변은 무정형의 연골점액성내에 산재된 방추형세포들이 GFAP 항체, vimentin 항체 및 S-100 항체에 음성이었으며 변연부의 방추형 및 다소 다각형의 세포들은 vimentin 항체 염색에 양성이었으나 S-100 및 GFAP 항체 염색에는 음성이었다. 또한 trichrome 염색은 짙은 청색으로 염색되는 풍부한 교원질섬유를 보여 주었다. 그러나 모양세포성 성상교세포, 로젠탈 섬유, 및 비정형성 GFAP 항체 양성 비후성 성상교세포의 존재는 확인할 수 없었으므로 성상세포종과 감별하였다. 두개내 섬유-골성 병변은 다양한 양의 골형성에 관련된 방추형 세포들에 의해 둘러 싸인 특이한 무정형 물질의 축적을 특징으로 하며⁴ 대부분은 부검시에 우연히 발견되며 성장속도는 명백히 느리고³ 종양의 절제 후 예후는 아주 좋다².

이 병변의 조직형성기전은 아직 알려지지 않았으며 Rhodes and David 는 지주막하 혹은 결합조직으로부터 기원할 것이라고 제안했다¹. 중심부의 무정형 물질을 둘러싸는 세포들의 성장과 정확한 기능은 무정형 물질의 형성과 관련이 있는지 혹은 무정형 물질에 의한 이차적인 반응과 연관이 있는지에 대하여는 아직 규명되지 않았으나 이 병변이 종양성이라기보다는 반응성 병변으로 생각되고 있다².

참 고 문 헌

1. Rhodes RH, Davis RL. An unusual fibro-osseous component in intracranial lesions. *Hum Pathol* 1978; 9: 309-19
2. Bertoni F, Unni KK, Dahlin DC, Beabolt JW, Onofrio, BM. Calcifying pseudoneoplasms of the neural axis. *J Neurosurg* 1990; 72: 44-8.
3. Jun C, Burdick B. An unusual fibro-osseous lesion of the the brain. *J Neurosurg* 1984; 60: 1308-11.
4. Garen PD, Powers JM, King JS, Perot Jr PL. Intracranial fibro-osseous lesion. *J Neurosurg* 1989; 70: 475-7.