

# 성인의 소뇌에 발생한 악성 횡문양 종양

- 1에 보고 -

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 진단병리과 및  
<sup>1</sup>인하대학교 의과대학 병리학교실

김영민 · 서재희 · 김태숙<sup>1</sup> · 강신광

## Malignant Rhabdoid Tumor of the Cerebellum in an Adult

- A case report -

Young Min Kim, Jae-Hee Suh, Tae Sook Kim<sup>1</sup>, and Shin Kwang Khang

Department of Diagnostic Pathology, University of Ulsan College of Medicine, Seoul 138-040, Korea  
and <sup>1</sup>Inha University College of Medicine

Malignant rhabdoid tumor (MRT) is a rare and highly aggressive neoplasm of infancy and childhood. Although it was originally described and most frequently reported in the kidney, it may occur in various extra-renal sites such as the liver, thymus, and soft tissue. In the last decade primary central nervous system (CNS) MRTs have been reported in both the supra- and infratentorial compartments. Patients with CNS MRT were generally below the age of two and reports in adults are extremely rare. This is a case of primary cerebellar MRT in a 24-year-old woman, who had presented with intermittent headache, vocal cord palsy, and cerebellar dysfunctions such as abnormal finger to nose test and tandem gait. By magnetic resonance imaging scan, a well-enhancing solid mass was demonstrated at the posterior fossa filling the 4th ventricle, which extended into the medulla and cervical cord via the foramen of Magendie. Histologically, the monotonous polygonal tumor cells were arranged in diffuse sheet with occasional hemorrhagic necrosis. The nuclei were vesicular and eccentrically located due to eosinophilic, PAS-positive, intracytoplasmic inclusions with prominent nucleoli. They were diffusely or focally immunoreactive for vimentin, neurofilament, cytokeratin, GFAP, synaptophysin, and smooth muscle actin, while epithelial membrane antigen and desmin were negative. Ultrastructurally, the polyhedral tumor cells were densely packed with primitive intercellular junctions. Scanty fibrillar intermediate filaments were intermingled with cellular organelles. Postoperatively, craniospinal irradiation and systemic chemotherapy have been done and she has been free of tumor recurrence during the 13 months' follow-up periods. (**Korean J Pathol 1998; 32: 460-465**)

**Key Words:** Malignant rhabdoid tumor, Central nervous system, Adult

### 서 론

악성 횡문양 종양 (malignant rhabdoid tumor, MRT)은

접 수: 1997년 12월 11일, 게재승인: 1998년 4월 1일  
주 소: 서울시 송파구 풍납동 388-1, 우편번호 138-040  
서울중앙병원 진단병리과, 김영민

ISSN : 0379-1149

주로 유·소아에 발생하는 예후가 아주 불량한 악성종양으로 신장에 가장 호발하며 기타 간, 흉선, 연부조직, 중추신경계 등의 신체 여러 부위에 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.<sup>1-4</sup> 이는 최초 신장의 윌름종양의 예후가 아주 불량한 한 아형으로 기술되었었고,<sup>1</sup> 1981년 Haas등이 이들 아형을 "신장의 악성 횡문양 종양"으로 명명하였다.<sup>2</sup> 부검으로 확인된 중추신경계 원발성 악성

횡문양 종양은 1987년 Biggs등이 처음으로 기술하였고,<sup>4</sup> 이후 간헐적으로 수십 예의 보고가 있었지만,<sup>3,5-9</sup> 아직 그 발생 기원조차 잘 규명되지 못한 상태이다. 중추 신경계 악성 횡문양 종양은 영아나 소아에서 주로 보고되었으며 성인에서 원발성 병변의 보고는 아주 드물다.<sup>8,9</sup> 또한 본 종양이 소녀의 수모세포종 (medulloblastoma)이나 천막상부의 원시 신경외배엽 종양 (primitive neuroepithelial tumor)과 임상 및 병리조직학적으로 유사한 점이 많아 이들과의 감별 진단이 중요한데, 이는 후자의 종양들에 비해 아주 불량한 예후를 보이기 때문에 엄격한 감별이 요구된다.<sup>5-9</sup> 저자들은 최근 24세 성인 여자의 후두와에 발생한 원발성 악성 횡문양 종양 1예를 경험하였기에 임상 및 방사선 소견, 조직학적 소견, 면역조직화학검사 결과, 그리고 전자현미경 소견 등을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

### 1. 임상 및 방사선학적 소견

환자는 24세 여자이며 한 달전 부터 시작된 간헐적 두통을 주소로 내원하였다. 이학적 검사와 신경학적 검사에서 성대의 부분 마비와 비정상적인 finger-to-nose test 및 tandem gait 등의 소뇌 기능 이상을 보였다. 두경부 자기공명 영상상 후두와에 비교적 경계가 좋은 직경 4 cm의 고형성 종괴가 발견되었다. T1WI와 T2WI에서 고신호 강도를 보였으며, 조영제 투여시 조영증강을 보였다. 종괴는 주로 소뇌 실질과 제 4뇌실 기저부에 위치하며 간뇌하부와 연수의 후면으로 침윤성 성장을 보였다 (Fig. 1). 뇌척수액내로의 파종이나 원격 전이는 없었다. 후두와 개두술이 시행되었으며 수술 소견상, 종양은 소뇌 층부의 아랫부분에 위치하며 제 4뇌실 기저부와 연수후면에 유착되어 있었고 왼쪽 뇌신경 10, 11번을 압박하고 있었다. 종괴는 적갈색이며 연성 경도를 가졌고 약간의 종양내 출혈이 관찰되었다. 종괴의 아전적출술이 시행되었고 수술후 뇌척수 부위에 방사선 치료 (뇌; 5,500 cGy, 척수; 3,060 cGy) 및 전신적 항암치료 (MOPP; Nitrogen mustard, vincristine, procarbazine, prednisone)가 이루어졌고 이후 13개월간의 추적관찰 기간 동안 종괴의 재발이나 원격 전이의 증거는 없었다.

### 2. 병리학적 소견

육안적으로 적갈색의 연성 종괴 절편이었으며 부분적으로 출혈과 괴사를 동반하였다. 종괴를 10% 중성 포르말린에 고정한 후 파라핀에 포매하여 조직학적 검사를 시행하였다. 조직학적 검사상 종괴는 세포밀도가 높은 고형성의 종양으로 종양의 전 부위에 걸쳐 유사한 소견을 보였다 (Fig. 2). 종양세포들은 특이한 배열형태 없이 미만성의 판상형태로 배열된 다각형의 큰 세포들로 구성되었다. 구형 또는 난원형의 세포질내 PAS 양성 봉입체와 함께 핵이 세포질 한쪽으로 치우친 전형적인

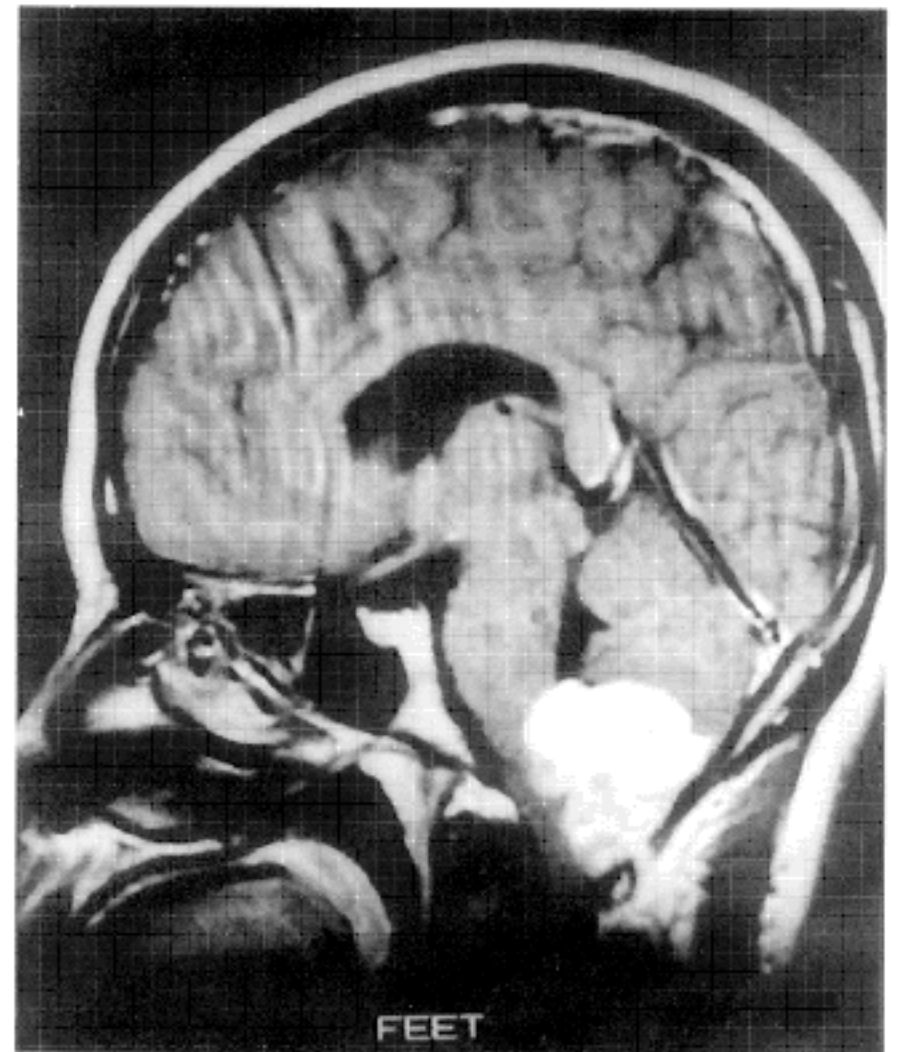


Fig. 1. Precontrast sagittal T1WI MRI demonstrating a 4 cm well-demarcated solid mass with high signal intensity in cerebellar vermis area, which extends into the posterior aspect of lower pons and medulla oblongata.

횡문양 세포가 드물게 관찰되었다. 종양세포의 대부분은 비교적 풍부하며 호산성인 세포질을 갖고 있었고 다수의 투명한 세포질을 가진 종양세포들도 관찰되었다. 종양절편중 판상배열의 다각형 종양세포들사이로 염색세포가 아닌 수모세포종의 세포를 닮은 작고 둥근 미분화세포들이 전체 종양세포의 5% 미만에서 관찰되었다. 다각형의 큰 종양세포들은 비교적 크고 둥글거나 난원형인 소세포성의 핵과 미세한 염색질을 가졌다. 핵의 중심부에는 하나 이상의 뚜렷한 핵소체가 관찰되었으며 일부의 종양세포들은 경도의 세포 이형성과 과염색성을 보였다. 유사분열상이 고배율에서 하나 내지는 둘 정도 관찰되었으며 비전형 유사분열은 없었다. 상피성 및 간엽조직으로의 분화는 관찰되지 않았다. 면역조직화학검사서 종양세포들은 vimentin (Zymed, 1 : 50희석), cytokeratin (CK)(Dako, 1 : 100), synaptophysin (Dako, 1 : 20), neurofilament (NF) (Dako, 1 : 50), GFAP (Dako, 1 : 200), smooth muscle actin (SMA) (Dako, 1 : 100) 등에 미만성 또는 부분적으로 양성이었으며, epithelial membrane antigen (EMA) (Dako, 1 : 200)과 desmin (Dako, 1 : 100)은 음성이었다 (Fig. 3). 전자현미경검사에서는 전형적인 횡문양 세포가 아닌 다각형의 큰 종양세포들만이 미만성의 판상배열 형태로 밀집해 있었고, 세포들 사이에는 원시적인 세포간 결합장치가 관찰되

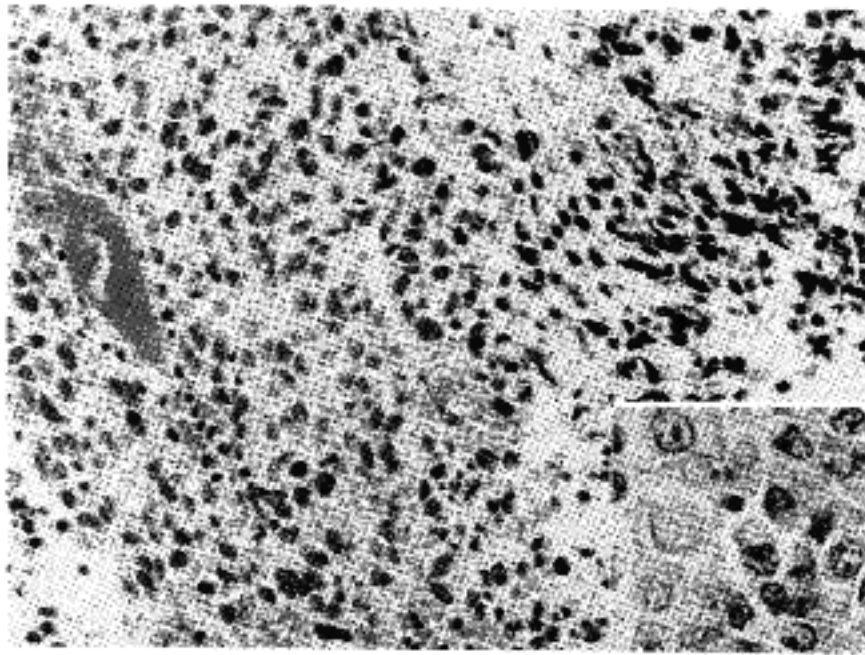


Fig. 2. Photomicrograph showing diffuse sheets of large polygonal tumor cells and a few small round undifferentiated cells. Inset: higher magnification of typical rhabdoid tumor cells having abundant eosinophilic cytoplasm.

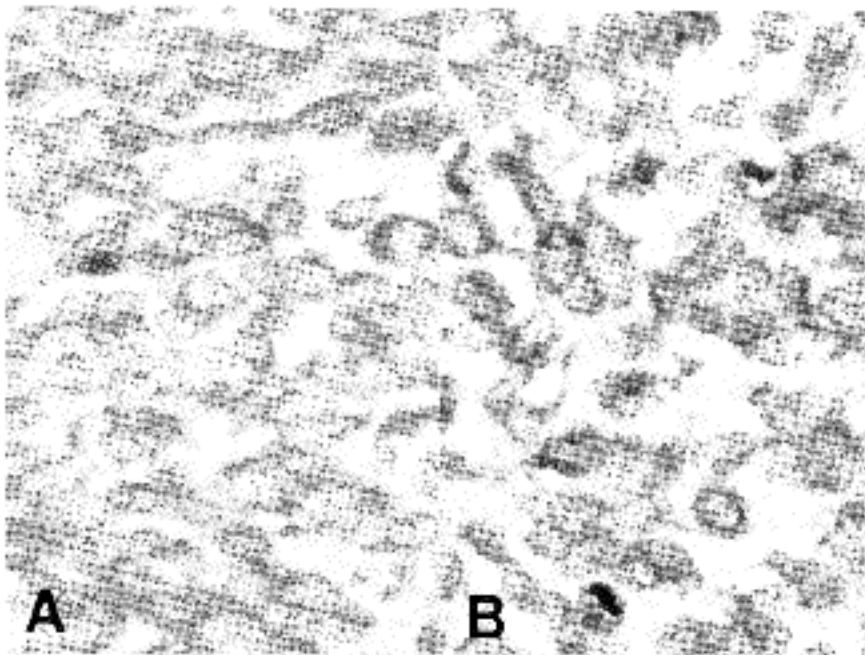


Fig. 3. The tumor cells show diffusely strong cytoplasmic positivity for (A) vimentin and (B) cytokeratin in immunohistochemical stainings (Avidin-biotin complex method).

었다. 종양세포의 핵은 구형 내지는 난원형이었으며 염색질은 소수포성이었다. 핵의 중심부에는 하나의 뚜렷한 핵소체가 존재하였다. 세포질에는 다수의 사립체와 늘어난 과립형 내형질세망들이 분포하였으며, 핵주위로 7-10 nm 크기의 중간세사들이 미세사형 (filamentous pattern)으로 존재하며 세포내 소기관과 밀접하게 섞여 있었다 (Fig. 4). 전형적인 횡문양 종양에서 보여지는 특징적인 실타레 모양 (whorled filamentous body)의 중간세사들은 관찰되지 않았으며, 횡문근으로의 분화도 관찰되지 않았다. 뇌척수액에 대한 세포학적 검사가 이루어졌으나 종양 파급의 증거는 없었다.

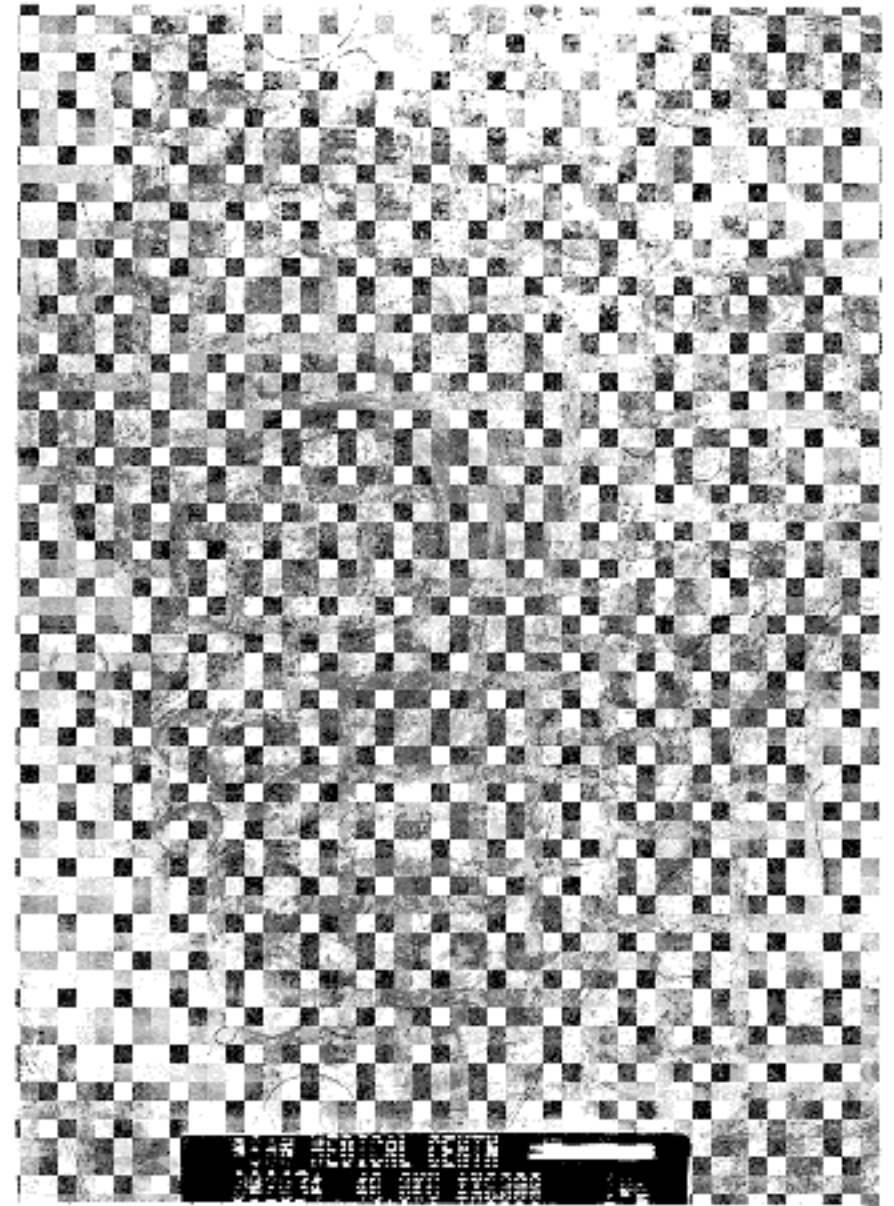


Fig. 4. Ultrastructurally, the large and polygonal tumor cells have an ovoid nucleus and many cytoplasmic organelles, including mitochondria and dilated rough ER. Intermediate-size cytoplasmic filaments in filamentous pattern are intermingled with cytoplasmic organelles (lead citrate - uranyl acetate,  $\times 8,000$ ).

### 고 찰

이성 횡문양 종양의 형태학은 신장의 원형 종양중 예후가 아주 불량한 한 아형인 "횡문근육종형"으로 처음 기술되었다.<sup>1</sup> 광학현미경 소견상 그 형태학적 특징이 횡문근육종과 매우 유사하나, 이후의 면역조직화학검사 및 전자현미경검사 등에서 분명한 횡문근으로의 분화는 보이지 않으면서 고 악성도의 생물학적 특성을 보이기 때문에 이러한 특성을 구체화하는 "신장의 악성 횡문양 종양, malignant rhabdoid tumor of the kidney"이라는 이름으로 명명되었으며 원형 종양과는 독립된 별개의 종양으로 여겨진다.<sup>2,3</sup> 원발성 중추 신경계 악성 횡문양 종양은 1987년 Biggs등에 의해 부검으로 확인된 3개월된 남아의 소뇌에서 발생한 예가 처음으로 보고되었다.<sup>4</sup> 이후 간헐적으로 수십 예의 중추신경계 MRT의 보고가 있었다. 최근에 Rorke등은 "central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood"란 용어를 제창하여 기존의 중추신경계 악성 횡문양 종



양을 포함한 다양한 형태학적 특성을 보이는 종양을 정의하려 하였다.<sup>5,6</sup> 이들은 이 종양군이 순수하게 횡문양 세포만을 가진 종양에서부터 상피세포, 신경상피세포, 및 간엽조직으로의 분화 등의 다양한 세포 및 조직학적 구성요소를 갖는 종양까지 포함한다는 것을 관찰하였으며, 특히 후자의 경우는 마치 기형종과 같은 양상을 보인다고 여겨 "atypical teratoid (비정형 기형양)"란 용어를 추가하여 명명할 것을 제안하였다.

지금까지 알려진 바에 따르면 횡문양 종양은 대개 2세 미만의 유·소아에 호발하며 예후가 불량한 드문 악성종양으로, 주로 신장에서 발생하지만 신체의 여러 다른 부위에서도 신종양과 동반되어 또는 산발적으로 발생할 수 있다. 보고된 수십 예를 통해 볼때 중추신경계 악성 횡문양 종양 역시 신장이나 다른 부위의 것과 마찬가지로 대부분이 2세 미만의 유·소아에서 발생하며 소녀에서 호발하지만 대뇌를 포함한 다른 부위에서도 생기는 것으로 기술되고 있다.<sup>5,6</sup> 성인에서 보고된 예는 극히 적어 영문 문헌상 2예를 접할 수 있을 뿐이다.<sup>8,9</sup> 그 각각은 21세 남자의 측두부에 발생하여 수차례 재발하고 약 6년간 생존한 예와 32세 남자의 좌측 뇌실주변 미상엽에 발생하여 수개월 후 사망한 예이다. 국내에서는 31세 성인 여자의 소녀 우측 반구에 발생한 2 cm 크기의 악성 횡문양 종양 1예의 보고를 확인할 수 있었다.<sup>10</sup> 본 증례는 24세 성인 여자의 소녀 실질의 층부에서 발생한 종양으로 형태학적 특징, 면역조직화학검사, 전자현미경검사 등이 악성 횡문양 종양에 일치하며, 척수나 전신으로 전이는 없으며 신장에 종양이 발생하지 않은 소녀에 국한된 원발성 중추신경계 악성 횡문양 종양으로 진단된 예이다.

횡문양 종양의 기원은 아직 정확히 밝혀져 있지 않으나, 간엽조직, 신경상피조직, 또는 수막세포 기원 등의 가능성이 제시되었다.<sup>3,4</sup> Rorke등은 종양을 구성하는 것은 횡문양 세포외에도 원시 신경외배엽 종양을 닮은 세포, 상피세포, 간엽조직 등으로의 다양한 분화를 보여주기 때문에 비정형 기형종의 하나로 언급하기도 하였다.<sup>5,6</sup> Leong등은 중간세사들로 구성된 구형의 호산성 세포질 내 봉입체에 의해 횡문양 특성이 있지만 성인에서 발생한 횡문양 종양에서 평활근육종, 위선암종, 상피양 육종, Merkel세포암종, desmoplastic small round cell tumor 등으로의 다양하고도 이질적인 분화가 면역조직화학검사와 전자현미경 등을 통해 관찰될 수 있기 때문에 횡문양 종양은 하나의 뚜렷한 임상·병리학적 질환이 아님을 주장하였으며, 특히 성인에서의 횡문양 종양이라는 용어는 자제되어야 한다고 언급하였다.<sup>11</sup>

종양의 형태학적 특성 및 임상적 소견 등과 관련하여 Rorke등은 중추신경계 비정형 기형양/횡문양 종양의 2/3에서는 횡문양 세포이외에도 전형적인 수모세포종의 세포 및 조직학적 소견이 나타날 수 있으며, 소아의 후두와에 주로 발생되기 때문에 수모세포종으로 오진되기 쉽다고 하였다.<sup>5,6</sup> 그러나 횡문양 종양은 전형적인 수모

세포종에 비하여 치료에 대한 반응이 미약하고 진단된 지 1년 이내에 대부분 사망하는 등 예후가 극히 불량하기 때문에 엄격한 구분이 요구된다. 따라서 임상적 및 방사선학적 소견만으로는 두 종양간의 감별이 쉽지 않으며,<sup>5-7</sup> 이를 위해선 특징적인 형태학적 소견, 면역조직화학검사, 전자현미경 검사, 세포 유전학 검사 등을 이용한 감별이 필요하다.<sup>3,5,6,12,13</sup>

형태학적 특성상 악성 횡문양 종양은 거의 모든 종양에서 횡문양 세포가 나타나며, 약 2/3에서는 수모세포종을 닮은 세포가 관찰되며, 상피성 및 간엽성 조직 등이 일부 관찰될 수 있다. 전형적인 횡문양 세포는 미만성의 판상배열을 보이며 소수포성의 큰 핵과 풍부한 호산성의 세포질 봉입체를 갖고 있어 횡문근모세포와 유사하다. 세포간 경계는 비교적 명확하고 뚜렷한 핵소체를 가지며 다수의 유사분열상을 보인다. 종양의 일부에선 작고 둥근 미분화세포도 관찰된다.<sup>5,6</sup> 방사선 치료에 의해 드물게 다각형의 횡문양 세포가 방추형으로 변형되기도 한다는 기술도 있다.<sup>9</sup>

면역조직화학검사는 대개 조직학적 양상에 따라 부위별로 달리 발현되는 복잡한 결과를 가진다. Rorke등이 시행한 32예의 중추신경계 비정형 기형양/횡문양 종양에 대한 면역조직화학검사서, EMA는 전체 종양의 93%에서 양성을 보였으며, 그밖에도 Vimentin 90%, SMA 84%, GFAP 61%, Keratin 53%, NF 24%, Desmin 22%, Synaptophysin 21% 등의 빈도로 양성반응을 보인다.<sup>6</sup> 횡문양 세포는 흔히 Vimentin, EMA, SMA 등이 양성이며, CK, GFAP, NF, synaptophysin 등은 부분적으로 양성을 띤다. Desmin은 횡문양 세포에선 음성이지만 간엽조직과 수모세포종 부위에서 양성일 수 있다. Alpha-fetoprotein이나 placental alkaline phosphatase 등의 생식세포 표식자는 음성이다.<sup>5,6</sup> 본 증례는 종양세포들이 EMA에는 음성이었지만, vimentin, CK, SMA 등에서 미만성의 양성반응을 보였으며, GFAP, NF, synaptophysin 등에서도 부분적으로 양성을 띄어 이전의 보고들과 유사하다 (Table 1).<sup>3-8,13,14</sup>

전자현미경적으로는 다각형의 큰 핵과 뚜렷한 핵소체를 가진 종양세포들이 미만성의 판상 또는 군집 형태로 배열해 있으며, 가장 특징적인 초미세구조는 세포질 내에 존재하는 실타레 모양의 중간세사들 또는 평행하게 늘어선 길쭉한 덩어리 형태의 (clongated masses of parallel cytoplasmic filaments) 중간세사들인데, 이러한 모습은 평활근이나 횡문근의 배열과 유사하지만, 액틴과 미오신 근섬유소의 반복되는 배열형태나 국소 음영 등의 소견은 관찰되지 않는다. 또한 중간세사들이 편평상피의 당김세사처럼 미세사형으로 나타날 수 있다. 지방공포, 당원 등은 관찰될 수 있지만 세포간 접촉반이나 당김세사 등의 상피세포 분화는 보이지 않는다.<sup>2,4,7,8,14,15</sup> 본 증례의 전자현미경검사에서는 전형적인 횡문양세포가 아닌 다각형의 큰 종양세포들과 미분화된 세포들만이 표본 채취가 된 것으로 여겨지는데, 종양세포들은

**Table 1.** Immunohistochemical findings of primary malignant rhabdoid tumors of the central nervous system reported by various authors

Authors	EMA	VIM	SMA	GFAP	CK	NF	Desmin	S-100	SYN
Biggs et al. (4)	-	+	nd	-	-	-	-	-	nd
Rorke et al. (6)	+	+	+	+	nd	+	+	nd	+
Haana et al. (7)	+	+	nd	+/-	+	nd	nd	+	nd
Horn et al. (8)	+	+	-	-	-	nd	-	-	nd
Kaiserling et al. (13)	+	+	-	-	+	+	-	+	nd
Parham et al. (14)	+	+	+	+	+	+	+/-	+	nd
Kim et al. (present case)	-	+	+	+	+	+	-	nd	+

Abbreviations: EMA; epithelial membrane antigen, VIM; vimentin, SMA; smooth muscle actin, GFAP; glial fibrillary acidic protein, CK; cytokeratin, NF; neurofilament, SYN; synaptophysin, +; positive, -; negative, nd; not done, +/-; some positive, others negative

미만성의 판상형태로 원시적인 세포간 결합장치를 통해 밀접히 배열하였다. 핵은 구형 내지는 난원형으로 염색질은 소수포성이었으며 이염색성은 관찰되지 않았다. 핵의 중심부에는 하나의 뚜렷한 핵소체가 관찰되었으며 세포질에는 다수의 사립체와 늘어난 과립형 내형 질세망들이 분포하였다. 핵주위로 7~10 nm 크기의 중간세사들이 미세사형으로 세포내 소기관들과 섞여 있었다. 전형적인 횡문양 종양에서 보여지는 특징적인 실타레 모양의 중간세사들은 관찰되지 않았다.

세포 유전학적으로 수모세포종이 상염색체 17q (i)를 자주 보이는 반면 중추신경계, 신장, 및 기타 신장의 횡문양 종양은 상염색체 22q에서 단염색체, 결실, 전위 등의 염색체 이상을 많이 보인다는 점에서 이 부위에 횡문양 종양 억제 유전자가 존재하리라 추측되는데, Biegel 등은 fluorescence in situ hybridization를 이용하여 횡문양 세포주에서 상염색체 22q11영역내의 immunoglobulin lambda gene cluster와 BCR 유전자 사이에 횡문양 종양 억제 유전자좌가 위치하며 그 길이는 500 kb를 넘지 않는다고 하였다.<sup>12</sup> 이는 본 종양이 수모세포종과는 기원이 다른 종양임을 밝히는 중요한 증거가 되며, 감별 진단에도 유용하다. 안타깝게도 본 증례에서는 이같은 세포 유전학 검사가 시행되지 못하였다.

치료적인 측면에서 횡문양 종양은 급속한 임상적 경과를 밟으며 발병 초기에 이미 전신으로의 혈행성 전이가 빈번하기 때문에 종괴 적출술과 더불어 방사선 치료 및 전신적 항암치료 등이 수술 후 즉각적으로 병행되어야 한다. 또한 종양세포로의 항암제 도달이 용이하도록 뇌척수강내 항암 화학요법도 포함되어야 한다고 언급되기도 한다.<sup>9</sup> 본 증례의 환자는 종양 적출술 후 뇌척수 부위에 방사선 치료 및 전신적 항암 화학요법이 이루어졌으며, 이후 13개월의 추적관찰 기간동안 재발이나 원격 전이의 증거없이 비교적 양호한 경과를 보이고 있다.

저자들은 비록 세포 유전학 검사가 시행되지는 못하였지만 조직학적 소견, 면역조직화학검사, 전자현미경

검사 등에 근거하여 중추신경계 원발성 악성 횡문양 종양으로 진단하고, 이 종양의 희귀성 특히 24세의 성인 여자에서 경험하였다는 점에 의의가 있다고 사료되어 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms' tumor. Results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1978; 41: 1937-48.
2. Haas JE, Palmer NF, Beckwith JB. Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney. *Hum Pathol* 1981; 12: 646-57.
3. Behring B, Bruck W, Goebel HH, et al. Immunohistochemistry of primary central nervous system malignant rhabdoid tumor: report of five cases and review of the literature. *Acta Neuropathol* 1996; 91: 578-86.
4. Biggs PJ, Garen PD, Powers JM, Garvin AJ. Malignant rhabdoid tumor of the central nervous system. *Hum Pathol* 1987; 18: 332-37.
5. Rorke LB, Packer RJ, Biegel JA. Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: definition of an entity. *J Neurosurg* 1996; 85: 56-65.
6. Rorke LB, Packer R, Biegel J. Central nervous system atypical/rhabdoid tumors of infancy and childhood. *J Neurooncol* 1995; 24: 21-8.
7. Hanna SL, Langston JW, Parham DM, Douglass EC. Primary malignant rhabdoid tumor of the brain: Clinical, imaging, and pathologic findings. *Am J Neuroradiol* 1993; 14: 107-15.
8. Horn M, Schlote W, Lerch KD, Steudel WI, Harms D, Thomas E. Malignant rhabdoid tumor: primary intracranial manifestation in an adult. *Acta Neuropathol* 1992; 83: 445-8.

9. Fisher BJ, Siddiqui J, Macdonald D, et al. Malignant rhabdoid tumor of brain: an aggressive clinical entity. *Can J Neurol Sci* 1996; 23: 257-63.
  10. 대한병리학회 신경병리연구회. 신경병리연구회 학술집담회 초록집 2. 서울: 대한병리학회 신경병리연구회, 1997: 98 (KNP-154).
  11. Leong FJW-M, Leong AS-Y. Malignant rhabdoid tumor in adults-Heterogenous tumors with a unique morphological phenotype. *Pathol Res Pract* 1996; 192: 796-807.
  12. Biegel JA, Allen CS, Kawasaki K, Shimizu N, Budarf ML, Bell CJ. Narrowing the critical region for a rhabdoid tumor locus in 22q11. *Genes Chromosom Cancer* 1996; 16: 94-105.
  13. Kaiserling E, Ruck P, Handgretinger R, Leipoldt M, Hipfel R. Immunohistochemical and cytogenetic findings in malignant rhabdoid tumor. *Gen Diagn Pathol* 1996; 141: 327-37.
  14. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors: an analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1010-29.
  15. Wick MR, Ritter JH, Dehner LP. Malignant rhabdoid tumors: a clinicopathologic review and conceptual discussion. *Semin Diagn Pathol* 1995; 12: 233-48.
-