

소아에서 발생한 거대한 핍지신경교세포종 1 예

이화여자대학교 의과대학 신경외과학교실

김대환 · 박동빈 · 신규만

= ABSTRACT =

A Case of Large Oligodendroglioma in a Child

Dae Whan Kim, M.D., Dong Been Park, M.D., Kyu Man Shin, M.D.

Department of Neurosurgery, College of Medicine, Ewha Womans University

The authors report a case of large oligodendroglioma arising from the right parietal lobe in a child and review the literatures.

서 론

1926년 Bailey와 Cushing²⁾에 의해서 처음으로 보고된 핍지신경세포종 (oligodendroglioma)은 신경교종중에서 가장 드물게 발견되며 두개강내 종양의 약 4%를, 신경교종의 약 3~12%를 차지한다⁶⁾.

주로 40대인 성인층에서 호발하고²⁾ 대뇌반구 특히 전두엽에 잘 발생하며¹²⁾ 서서히 진행되는 양성종양으로 수술후 다른 신경교종보다 평균 생존율이 높다.

단순두개골 촬영상 40~60%에서 석회화침착을 볼 수 있으며⁸⁾ 특징적인 조직병리소견을 보인다.

본 교실에서는 10세된 소아의 우측 두정부에 발생한 거대한 핍지신경교세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자: 권○식, 10세, 남아.

주소: 두통과 구토 및 양안 시력감퇴.

과거력 및 가족력: 특기사항 없음.

현병력: 입원 1년전부터 간헐적인 구토 및 두통을 호소하였고 입원 2개월전부터는 점차적인 양안 시력

감퇴가 있어 내원하였다.

이학적 소견: 발육 및 영양상태는 매우 불량하였고, 혈압 130/90 mmHg, 맥박 102/min, 호흡 16/min, 체온 36.5°C 등으로 정상이었다.

신경학적 소견: 의식은 기면상태였고 양측 동공은 대광반사의 완서 (sluggish) 및 중등도의 산대를 보였으며 안저 검사상 심한 유두부종을 양안에서 나타냈다.

운동, 감각 및 심부전반사는 정상이었으나 좌측 병적반사를 보였다.

검사소견: 특기사항 없음.

방사선학적 소견: 흉부 단순촬영상은 정상 소견이었고, 두부 단순촬영상 우측 두정부에 약 3cm×2cm의 불규칙한 석회화상이 발견되었으며, 두개골의 두께는 얇아져 있었고, 약간의 회문리 (convolitional marking)의 소견을 볼 수 있었다 (Fig. 1, 2).

우측 경동맥 조영술 전후면상 전대뇌동맥의 전위는 없었으나 중대뇌동맥의 외방 전위 소견이 보였으며 전대뇌동맥과 중대뇌동맥의 말초부에서 종양으로 가는 급식 혈관 (feeding artery)을 볼 수 있었다 (Fig. 3).

측면상에서는 종양을 공급하는 급식혈관을 볼 수 있었고 전대뇌동맥의 전반적인 심한 신장과 중대뇌동맥의 말초부위가 하방으로 전위된 소견을 보였다 (Fig. 4). 그러나 비정상적인 혈관상과 종양착색 (tumor staining)

은 보이지 않았으나 정맥상 측면상에서 내대뇌정맥의
 함요를 볼수 있었다.

전산화 단층 촬영상 우측 측뇌실이 좌측으로 전위되

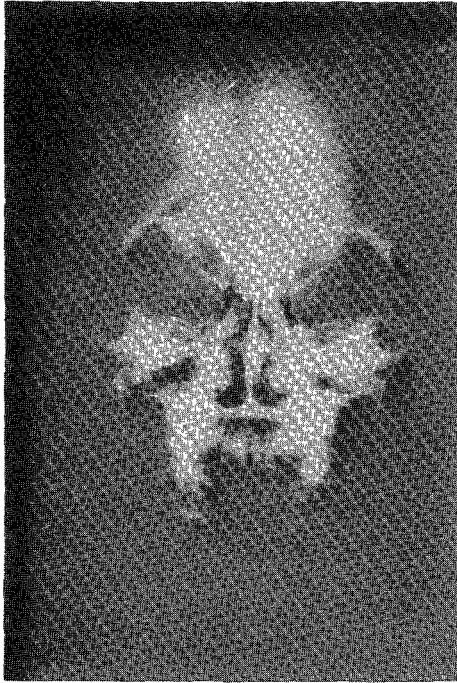


Fig. 1, 2. Plain skull X-ray shows mottled calcifi-
 cation on right parietal area.

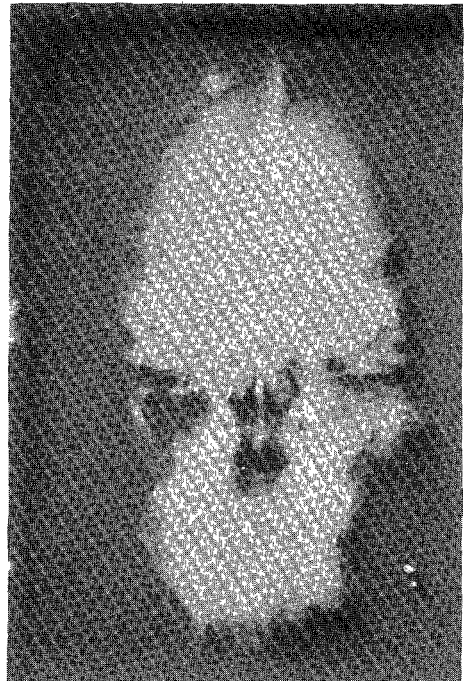


Fig. 3. A-P view of right carotid angiography
 shows lateral displacement of vertical seg-
 ment of middle cerebral artery making
 U-loop widening, and feeding artery from
 distal portion of middle cerebral artery.

소실되어 있었고, 우측 뇌실주위에 등조밀 부위 (isodense area) 와 다양한 석회화 침착을 볼수 있었으며 조영제 주입후에는 불규칙한 대조강화를 보여 주었다 (Fig. 5, 6).

수술소견 : 우측 두정부위에 두개골 형성 개두술은 두개골이 비교적 얇아져 있어 쉽게 시행할 수 있었다.

종양은 비교적 주위조직과 잘 경계지어져 있었으며 피질하부에서 백질 깊숙이 들어가 측뇌실과 인접해 있었고 약 10 cc 의 연한 황갈색 점액성 액체를 종양내에서 흡인하였다.

측뇌실과 인접해 있는 회백색의 다엽성 종양은 양극 전기 소작기로 여러개의 급식혈관을 소작한 후 완전히 제거하였다.

병리학적소견 : 육안적으로 회백색의 10 cm X 8 cm X 5 cm 크기의 종괴는 정상 뇌조직이라고 생각되는 부위를 포함하지 않고 있었다.

종괴는 부분적인 대량의 석회침착이 여러군데 있어 단단하였고 출혈과 점액성 변성의 소견도 볼수 있었으나 특별한 괴사부는 관찰되지 않았다.

현미경적 소견으로는 (S-82-1251) 절편에 따라 상당한 차이를 나타내었으나 종괴의 주부위는 같은 크기

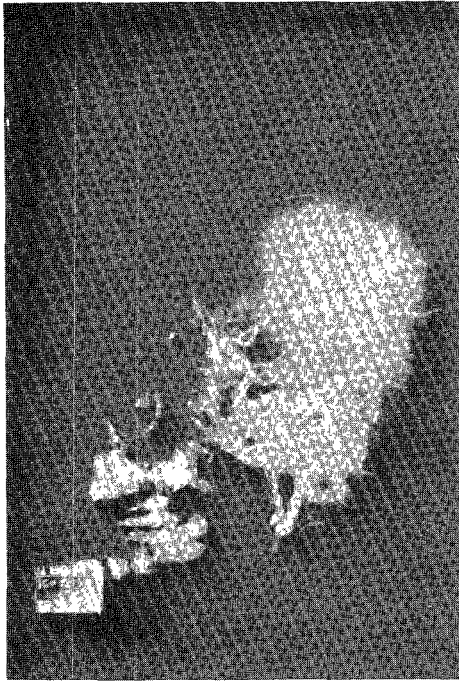


Fig. 4. Lateral view of right side carotid angiography shows downward displacement of distal portion of middle cerebral artery and stretching of anterior cerebral artery.

의 작은 원형세포들이 밀집되어 일률적으로 배열되어 있었으며 비교적 세포성이 풍부한 펓지교세포로 구성되어 있었다.

핵은 진한 염색도의 구형 혹은 난원형의 핵을 나타냈으나 대부분 같은 크기를 보였다.

세포질은 경계가 불분명한 곳도 있었지만 염색도는

비교적 연하여 핵주위에 투명한 혼륜(halo)을 보였고 부위에 따라 밀집된 세포들은 모세혈관벽에 의해 분리되어 있었으며 또한 모세혈관벽을 따라 석회화를 보였다(Fig. 7, 8).

수술후 경과: 수술후 환자상태는 양호하였으며 신경학적 이상이나 합병증은 나타나지 않았고 수술후 46 일동안 33회에 걸쳐 총 5940rads의 방사선요법을 시행한 후 좋은 상태로 퇴원하였다.

고 안

펓지신경교세포는 1900년 Robertson¹³⁾에 의해 신경교세포중의 한 세포단위로써 중배엽의 분화인 mesoglia로 기술되었으나 1921년 Hortega⁶⁾에 의해 처음으로 조직학적으로 펓지신경교세포를 규명하였고, 1926년 Bailey와 Cushing²⁾이 이 세포에 의한 증양을 최초로 보고하였으며, 1929년 Bailey와 Bucy¹⁾가 4예에서 임상적 및 병리학적 특징에 대해 기술하였다.

펓지신경교세포종은 두개강내 전 신경교종중 약 3~12%를 차지하며 Cushing에 의하면 전 두개강내 종양중 약 1.3%의 발생율을 보여 비교적 드물다⁵⁾⁶⁾. 평균 호발연령은 주로 30대 내지 40대이나²¹⁾ 6주된 유아에서 발견된 보고도 있다¹⁷⁾.

성별차이는 남자에서 약 60%로 여자보다 약간 많고, 호발부위는 90%가 천막상부에 발생하며⁸⁾ 이중 80~90%는 대뇌반구에, 나머지 10~20%는 제3뇌실, 측뇌실 및 시상부에 발생하고, 대뇌반구에 발생한 종양중 약 50%는 전두엽에 발생한다고 하였다¹²⁾¹⁸⁾

또한 소아에서 발생하는 경우는 천막하부에 잘 생기

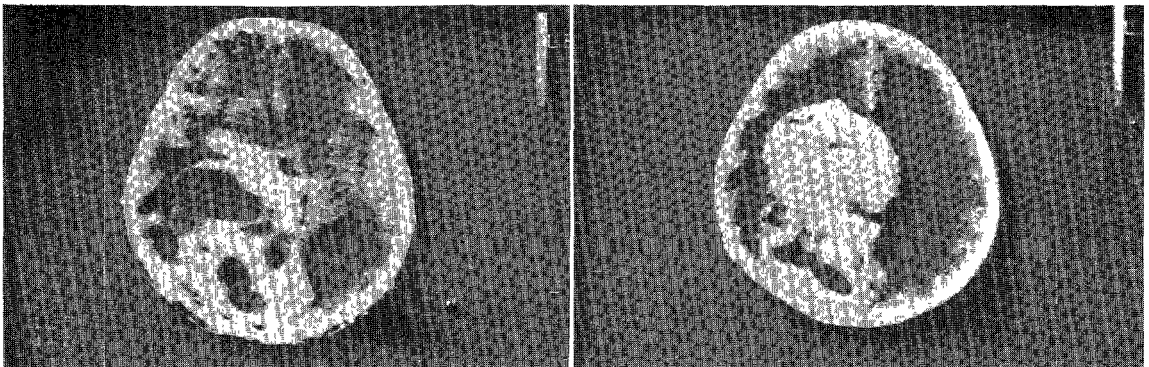


Fig. 5, 6. C-T scan ; It shows mixed low and isodense area with multiple calcification at right paraventricular area. The right ventricle is obliterated and midline is displaced to the left side.



Fig. 7. Small round compact mass of swollen cells intersected by scanty and rather delicate supporting stroma of blood vessels and collagens. (H & E stain 10 ×).

며⁴⁾ 뇌실내에 생기는 경우는 비교적 젊은 연령층으로서 대뇌반구에 생긴 환자보다 약 12년 일찍 증상이 나타난다고 하였으며⁸⁾¹²⁾ 본례에서는 우측 두정부에서 발생하였다.

환자의 약 50%에서 간질발작이 초기증상으로 나타나며¹⁵⁾²⁰⁾ 이 증상이 진단되었을 때는 약 70~90%의 환자가 간질을 경험한다고 보고했다¹¹⁾. 그의 뇌압 상승 증상, 국소신경증상 등이 나타나며, 의식장애, 운동장애 등도 나타난다¹²⁾.

단순 두개골촬영상 석회화 침착, 뇌압상승 소견 등이 주로 나타나지만 가장 큰 특징은 전체의 약 40~60%에서 보이는 석회화 침착이며⁸⁾²⁰⁾ 전산화 단순촬영상 석회화 침착은 90%에서 볼수 있으며 66%에서 조영제 주입후 불규칙한 대조강화가 나타난다¹⁹⁾.

육안적으로 회백색 혹은 회적색의 종양은 대뇌피질과 피질하부의 백질을 침범하며 대개는 견고하고 주위 조직과 구분이 잘되고 석회화 침착은 주로 종양의 가장자리에 잘 생긴다고 한다¹⁴⁾.

핍지신경교세포종은 약 20%에서 남성변성을 일으키며¹⁰⁾, 드물게 자발성 출혈이 발생하여 혼수 및 사망을 초래하기도 한다¹⁴⁾.

현미경학적 소견은 같은 크기로 밀집된 작은 원형세포들이 일률적으로 배열을 이루었으며 염색도가 진한 원형 또는 난원형의 핵을 가지고 있으나 세포질의 염색도는 상당히 연하다.

세포질의 경계는 변성 변화로 급성 부종이 없는 한 불분명하며 조직검사상 석회화 침착은 약 70%에서 발견된다. 핍지신경교세포종의 약 10%는 뇌척수로를 통해 전이된다고 하나⁹⁾ 혈행성이나 임파선로를 통해서도 드물게 전이된다고 한다¹⁰⁾¹⁶⁾.

치료는 다른 종양과 같이 가능한한 완전제거가 제일 좋으며 완전제거가 어려울 때는 부분적 제거후 방사선 치료나 화학요법을 행한다.

본례에서도 수술요법 및 방사선 치료를 병행하였다. Cushing¹²⁾, Shelin¹⁵⁾ 등에 의해서도 수술후 방사선 치료를 시행한 경우에 상당한 호전을 보였다고 하며 또한 부분적 제거술보다는 완전제거를 했을때가 더 생존기간이 길다.

예후는 다른 신경교종에 비해 좋은 편이나 수술후 간질이 약 80%에서 나타난다고 한다⁹⁾.

술후 원격관찰 결과 아직 발작증세는 보이지 않고 있다.

결 론

본 교실에서는 10세된 소아의 우측 두정부에 발생한 핍지신경교세포종을 완전 적출하고 방사선요법을 병행한 후 좋은 결과를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

– References –

- 1) Bailey P, Bucy PC : Oligodendroglioma of the brain. *J Path Bact* 32 : 735 – 751, 1929.
- 2) Bailey P, Cushing H : A classification of the tumors of the Glioma Group on a Histogenic Basis with a Correlated Study of Prognosis. Philadelphia, J. B. Lippincott Co., 1926 : Reprinted, New York, Argosy-Antiquarian Ltd., 1971.
- 3) Chung IH, Yoon HJ, Song SH, Kim Y : A case of large oligodendroglioma in child. *Korean J Neurosurg* 10 : 261 – 266, 1981.
- 4) Critchley M : Brain tumors in children : Their general symptomatology. *Brit J Child Dis* 22 : 251, 1925.
- 5) Cushing H : Intracranial tumors. Springfield, C. C Thomas. p. 49, 1932.
- 6) David M, Constans JP, Tuest J : Considerations a propos d'une serie de 25 oligodendrogliomas. *Neurochirurgie* 4 : 161, 1958.
- 7) Del Rio-Hortega P : Estudios Sobre la neuroglia. La glia de escasas radiocines (oligodendroglioma) *Bol Soc esp Hist Nat* 21 : 63–92, 1921.
- 8) Earnest F, Kernohan JW, Craig WM : Oligodendrogliomas : A review of two hundred cases. *Arch Neurol Psychiat* 63 : 964–976, 1950.
- 9) Hoffman HJ : Supratentorial Brain Tumors in Children : Neurological Surgery. Edited by Youmans JR : W. B. Saunders Co. p. 2702 – 2732.
- 10) James TGI, Pagel W : Oligodendroglioma with extracranial metastases. *Brit J Surg* 39 : 56 – 65, 1951.
- 11) Penfield W, Feindel W : Medulloblastoma of the cerebellum with survival for seventeen years. *Arch Neurol Psychiat* 57 : 481 – 484, 1947.
- 12) Roberts M, Greman WJ : A long term study of patients with oligodendrogliomas : Follow up of 50 cases. *J Neurosurg* 24 : 697 – 700, 1966.
- 13) Roberts M, Greman WJ : A microscopic demonstration of normal and pathological histology of mesoglia cell. *J Ment sci* 46 : 724, 1900.
- 14) Russel DS, Rubinstein LJ : Pathology of tumors of the nervous system. 4th ed London Arnold p. 195 – 203, 1977.
- 15) Shelin GE, Boldrey E, Karlsberg P, Phillips TL : Therapeutic considerations in tumors affecting the central nervous system : Oligodendrogliomas. *Radiology* 82 : 84 – 89, 1964.
- 16) Spataro J, Sacks O : Oligodendroglioma with remote metastases : Case report. *J Neurosurg* 28 : 373 – 379, 1968.
- 17) Svoboda DJ : Oligodendroglioma in a six-week old infant. *J Neuropath ExpNeurol* 18 : 569 – 574, 1959.
- 18) Thomas DGT, Graham DI : Brain tumors. 1st ed London Butterworths p. 126, 1980.
- 19) Vonofakos D, Marcu H, Hacker H : Oligodendrogliomas : CT patterns with emphasis of features indicating malignancy. *J Comput Assist Tomogr* 3 : 783 – 788, 1979.
- 20) Weir B, Elvidge AR : Oligodendrogliomas : An analysis of 63 cases. *J Neurosurg* 29 : 500 – 505, 1968.
- 21) Zulch KJ : Brain Tumors: Their biology and pathology. N. Y. Springer Xi p. 308, 1957.