

## 맥락총 유두종 3례\*

계명대학교 의과대학 병리학교실

김상표 · 박관규 · 권건영 · 이상숙 · 장은숙

### 서 론

맥락총 유두종은 전뇌종양의 1% 미만을 차지하는 매우 드문 종양으로서 거의 항상 뇌실계와 연관되어 발생한다. 주로 10세전 소아에서 호발하나 전 연령층에서 생길 수 있으며 소아는 측뇌실, 성인에는 제 4 뇌실에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>1)</sup>. 또한 종양세포로부터 과도한 뇌척수액 분비 및 순환 폐쇄로 인하여 수두증이 동반되는 경우가 흔하며 종종 이차적인 출혈이 생길 수 있다<sup>2)</sup>. 조직학적으로는 입방상피세포로 구성된 종양세포들이 유두상 증식을 보이는 경우가 대부분이지만 드물게 선방구조를 형성<sup>3)</sup>하거나 종양세포가 호산성 과립세포로 구성된 경우<sup>4)</sup>, 점액을 분비하는 형태<sup>5)</sup> 등과 같은 조직학적 이형들이 관찰될 수 있다. 이와 같은 조직학적 이형 소견을 보이는 경우는 그 빈도가 매우 낮고 경험이 작아 진단에 어려움이 많고, 기타 뇌종양 즉, 맥락총 유두암종, 상의세포종, 전이성 암종 및 두개 인두종 등과의 감별이 중요하다. 그 동안 통상적인 조직 염색방법으로는 이들의 감별에 어려운 점이 많았으나 최근에는 면역조직화학적 염색을 이용하여 감별하려는 시도가 보고<sup>6-7)</sup>되고 있다. 이 연구는 최근 1989년부터 1993년까지 3명의 맥락총 유두종 환자중 전형적인 소견을 보인 2례와 조직학적 이형으로 진단된 1례에 대하여 조직학적 소견을 중심으로 알아보고 조직학적 이형을 보인 1례에 대하여 면역조직화학적 소견과 타 질환과의 감별을 하기 위해서 실시 하였다.

### 증 례

#### 증 례 1

환아는 제태기간 39주 3일만에 제왕절개술로 분만된 2개월된 여아로 기면상태와 커진 머리를 주소로

내원하였다. 이학적 및 신경학적 검사에서 용기된 천문과 Babinski's 징후가 양성을 나타내었다. 뇌 전산화단층촬영사진에서 제 3 뇌실에 조영제 증강이 잘되면서 주변 뇌실질내로 침윤이 없는 3×2×2cm 크기의 등근 종괴가 관찰되었으며 이 종괴는 몬로공을 통해 측뇌실로 돌출되어 있었다. 측뇌실은 수두증을 동반하였지만 제 4 뇌실에는 수두증이 없었다. 혈관 조영술에서 그 종괴는 후대뇌동맥에 의해 공급받고 있었다. 수술소견상 종괴의 후방에 줄기(pedicle)를 가지고 있었다. 조직학적으로 입방상피세포로 배열된 종양세포들이 유두상 구조를 형성하면서 중심부에 혈관성 결체조직이 관찰되었다(Fig. 1). 전반적으로 울혈소견을 보이면서 부분적으로 포말세포가 침윤되어 있었고 사중체는 전혀 볼 수 없었다. 종양세포가 주변조직으로 침윤하거나 악성변화는 인지되지 않았다. 환자의 추적 조사 결과 3년 8개월간 양호한 상태이다.

#### 증 례 2

환자는 17세 남자로 2년전부터 간헐적으로 발생한 두통 및 내원 1년전부터 생긴 우측 손 진전을 주소로 입원하였다. 상기의 두통은 내원 1주일전부터 심해지는 양상을 보였다. 신경학적 검사상 우측 운동거리 이상 및 안구진탕증이 인지되었다. 뇌 자기공명영상 검사상 제 4 뇌실에 2×2×1.5cm 크기의 종괴가 관찰되었으며 수두증은 동반되지 않았다. 수술소견상 종괴는 제 4 뇌실상에 부착되어 있으면서 마젠디공을 통해 소뇌 층부로 돌출되었고 주변과 유착 및 침윤소견은 관찰할 수 없었다. 조직학적으로 종종 칼슘 침착에 의한 동심원성 사중체들을 관찰할 수 있는 소견을 제외하고는 증례 1과 동일한 조직학적 소견을 보였다(Fig. 2). 추적 조사가 가능했던 수술 후 4개월간의 경과는 양호하였다.

#### 증 례 3

환자는 63세 여자로서 6개월간의 두통과 부전실어증

\* 이 논문은 1993년도 계명대학교 응종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

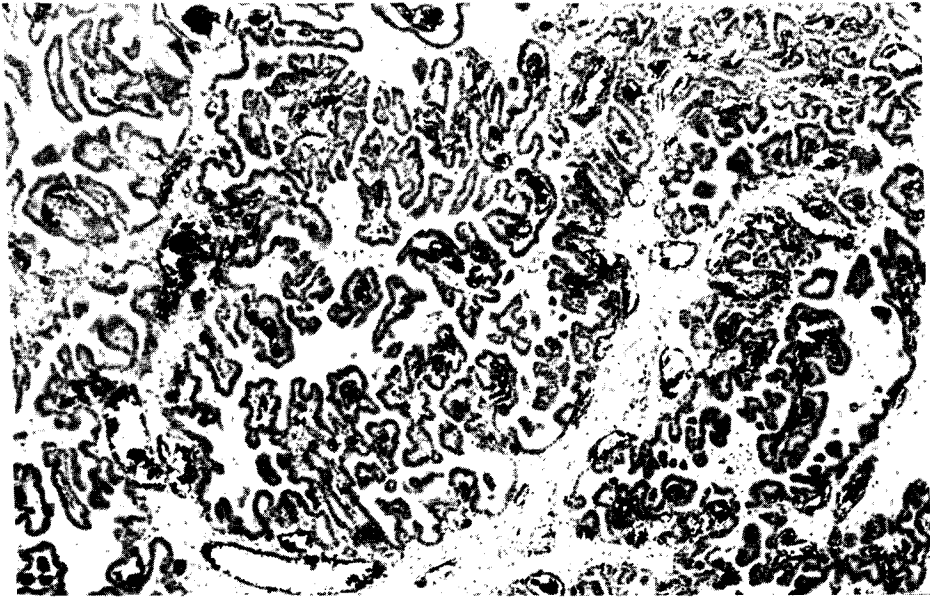


Fig. 1. Choroid plexus papilloma was composed of papillary fronds lined by one or more layers of cuboidal to columnar epithelium.



Fig. 2. Choroid plexus papilloma with multiple psammoma bodies.

을 주소로 내원하였다. 과거력상 13년전에 좌측 전두정부 뇌실질내 종양으로 종양제거술을 받은 병력이 있으며 그 당시 조직학적으로 상의세포종으로 진단되었다. 수술 후 경과는 양호하였다. 입원 후 실시한 뇌 단층촬영상 13년전 수술부위에 출혈과 종양의 재발이 의심되어 재수술을 실시하였다. 수술 소견상

회색의 무른 종괴와 더불어 응고혈액, 점액성 물질들이 관찰되어 제거하였으며 뇌실과의 연결은 없었다. 수술 후 얻어진 조직소견은 13년전의 종양과 동일하였다. 종양세포들은 입방상피세포로 배열되어 선방, 관 및 미세낭성 구조를 형성하였고 그 내강에는 많은 분비 물질을 함유하고 있었다(Fig. 3).



Fig. 3. The acinar or tubular arrangements of tumor cells with sometimes cystic change and abundant intraluminal mucin secretion.

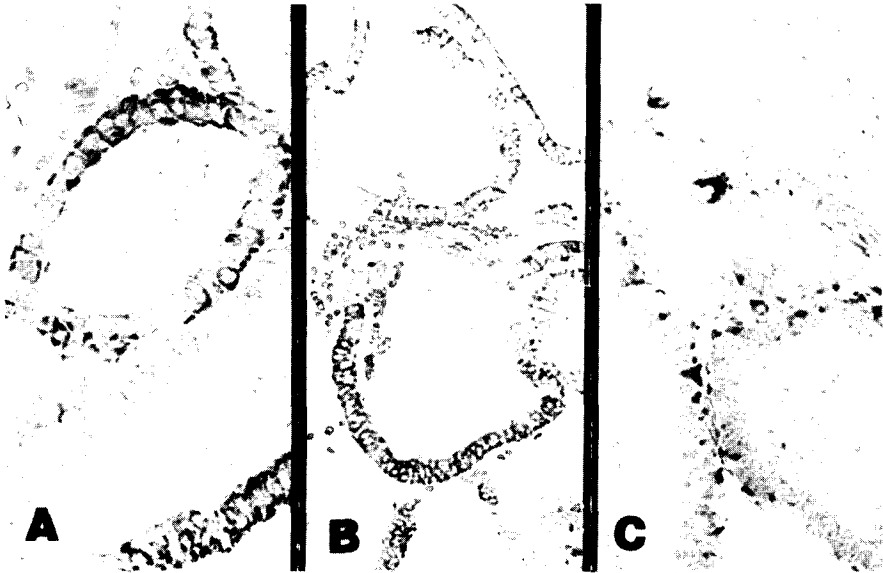


Fig. 4. Immunohistochemical staining for epithelial membrane antigen(A), cytokeratin(B), and vimentin(C) showing positivity in the neoplastic cells (ABC method).

이 분비 물질은 PAS(periodic acid schiff)와 d(diastase)-PAS염색에서 모두 양성을 보였고 mucicarmine 염색에서 붉게 염색되어 점액 성분임을 확인하였다. 어떤 부위에서도 악성변화를 볼 수 없었으며 국소적으로 정상적인 맥락종들이 같이 관찰되었고 많은 부위에서 변성소견을 동반하고 있었다.

EMA(epithelial membrane antigen), cytokeratin, vimentin에 대한 면역조직화학적 염색에서 양성이었으나(Fig. 4), GFAP(glial fibrillary acidic protein), S-100과 CEA(carcinoembryonic antigen)에 대해서는 음성이었다. 전자 현미경 검사에서 조직의 고정 및 준비 상태가 좋지 못하여 소견을 얻을 수 없었다.

### 고찰

본 종양은 성인보다 소아에서 발생빈도가 높으며 다른 선천성 기형 즉, 구개열, 구순열, 뇌량의 발육부전 및 척추기형과 동반된 예가 드물게 보고<sup>8)</sup>되어 있기 때문에 선천성 병변의 가능성이 제시되어 왔다.<sup>9)</sup> 본 보고례 중 증례 1에서도 분만 2개월 후에 종괴가 발견된 점을 미루어 볼 때 선천성 병변의 가능성을 시사하는 소견이라 사료되지만 성인에서도 본 종양이 발생할 수 있기 때문에 후천성 요인도 같이 존재할 것으로 생각된다. 증례 1과 같이 수두증을 동반하는 맥락총 유두종의 예에서는 뇌척수액 순환중에 어떤 부위가 폐쇄되는가 혹은 특별한 폐쇄 없이 종양세포에서 과도한 뇌척수액을 생산할 때 초래되는 것으로 알려져 있다.<sup>10)</sup> 본 종양에서 많은 뇌척수액 생산의 기전은 종양내의 혈관결체조직에 존재하는 모세혈관들의 증가와 뇌척수액 이동에 관여하는 상의 세포 및 증식된 종양세포들간의 비율 변화에 기인할 가능성과 같은 몇가지 가설들이 보고되어 있다.<sup>11)</sup>

본 종양의 성장 양상은 대부분 유두상 구조를 보이며 종종 고형 혹은 낭성 변화를 할 수 있고 혈관결체조직내에 혈관들이 증가될 수 있다. 본 종양은 뇌실상(ventricle floor)과 연결되어 있는 예가 많으며 흔히 줄기(pedicle)를 가지면서 넓은 부위에 증식을 할 수 있다. 특히 제 4 뇌실에서 발생할 경우 뇌교각으로 돌출되면서 소뇌 및 연수까지 이를 수 있으며, 측뇌실에서 발생시에는 다른 부위에서 생긴 경우보다 뇌실내, 거미막하 공간 및 연수막 등으로 파종이 잘 초래되는 것으로 알려져 있다.<sup>12)</sup> 본 증례 1에서는 제 3 뇌실에 줄기를 가진 등근 종괴가 관찰되면서 문로공을 통해 측뇌실로 돌출되었고 증례 2에서도 제 4 뇌실상에 부착되어 있으면서 마젠디공을 통해 소뇌 층부로 돌출되는 양상을 보여주었다. 이는 본 종양이 뇌실계내에서 생긴 후 많은 뇌척수액을 생산함으로써 생산된 뇌척수액의 흐름과 같이 이동되어지는 것으로 판단할 수 있다.

본 종양은 입방상피세포가 유두상 증식을 하는 비교적 단순한 조직학적 소견을 보인다. 그러나 드물게 선방구조를 보이거나<sup>3)</sup> 호산성 과립세포로 구성된 종양세포가 출현되는 경우<sup>4)</sup> 및 점액을 분비하는 형태<sup>5)</sup> 등과 같은 조직학적 이형들이 보고되어 있으며 국소적으로 골<sup>13)</sup> 또는 연골<sup>14)</sup> 출현이 동반될 수 있다. 본 보고례 중 증례 1, 2는 맥락총 유두종의 전형적인

조직소견을 보였다. 그러나 증례 3에서는 많은 점액 물질을 분비하면서 선방 및 관 구조를 보일 뿐 아니라 뇌실질내에서 종괴가 발생한 점등을 생각해 볼 때 이미 보고된 조직학적 이형들과 약간의 차이를 나타내었다. 이와 같은 경우 다른 뇌종양인 맥락총 유두암종, 전이성 암종, 두개 인두종 및 상의세포종 등과의 감별이 필요할 것으로 사료된다. 종양세포에 명백한 악성변화가 존재하지 않고 처음 발생 후에 13년간 생존한 점 등으로 보아 맥락총 유두암종의 가능성은 희박할 것으로 생각되며, 전이성 암종도 다른 원발부위가 존재하지 않고 종양 구성 성분내에 정상적인 맥락총이 같이 혼재되어 있으며 종양세포의 이형성등이 없는 점 등을 보면 쉽게 감별할 수 있다. 또한 두개 인두종도 유사한 조직학적 소견을 보일 수는 있지만 발생부위에 차이가 있어 배제하였다. 궁극적으로 상의세포종과 맥락총 유두종의 감별이 어렵고 중요할 것으로 생각되는데, 통상적인 조직 염색방법으로는 어려운 점이 많으나 면역조직화학적 염색을 이용하면 비교적 쉽게 두 종양을 감별할 수 있다는 보고<sup>6-7)</sup>들이 있다. 보고된 결과를 요약해보면 상의세포종은 GFAP와 vimentin에 양성을 보이며 맥락총 유두종은 EMA, cytokeratin, vimentin에 양성 및 S-100과 CEA에 약양성을 보이는 것으로 기술되어 있다. 증례 3의 면역조직화학적 염색의 결과를 보면 EMA, cytokeratin, vimentin에 양성이었으나 GFAP, S-100, CEA에 대해서는 음성이었다. 이러한 소견들은 상의세포종에서 존재하는 신경교 조직이 아니라 상피세포 기원으로 해석할 수 있다. 그러므로 점액을 분비하면서 선방과 관 구조를 보이는 맥락총 유두종의 조직학적 이형으로 보는 것이 합당할 것으로 판단되며 Rubinstein<sup>5)</sup>이 기술한 점액을 분비하는 맥락총 유두종 3례 중 이하선 조직과 유사한 형태를 보이는 점액분비형 맥락총 유두선종 1례와 형태학적으로 가장 유사할 것으로 생각된다. 그리고 증례 3에서 수술 소견과 뇌 단층촬영 검사상 종괴와 뇌실간의 연결이 없는 것으로 기술되어 있으나 부검으로 보고된 예<sup>15)</sup>에 의하면 뇌실질내의 종괴가 뇌실계와 아주 미세한 연결을 가지면서 발생할 수 있어 본 증례도 이와 같은 경우와 유사할 것으로 생각되었다.

최근에는 본 종양에 대한 초미형태학적 소견들이 보고<sup>16-17)</sup>되고 있으며 더욱더 이 분야에 대한 연구가 활발해야 할 것으로 생각된다. 아쉽게도 보고례 중 증례 3에서 실시한 전자 현미경 검사에서

조직의 고정 및 준비 상태가 좋지 못하여 소견을 얻을 수 없었다.

본 종양은 비교적 완치가 가능하고 오랜 생존율을 가지는 종양으로 알려져 있으나 가끔은 재발을 초래할 수 있다<sup>16)</sup>. 본 보고예 중 1례가 재발되었지만 3례 모두 수술 후 양호한 경과를 보이고 있다.

결론적으로 맥락총 유두종이 임상 및 병리조직학적으로 전형적인 소견을 보이는 경우는 진단이 비교적 용이하지만 종양세포가 이형성을 동반하던가, 증례 3 처럼 뇌실질내에 발생하면서 조직학적 이형으로 나타날시에는 진단에 명백한 어려움이 있고 이와 같은 예에서는 환자의 치료 및 예후를 결정하는데 있어서 절대적으로 다른 종양과의 감별이 필수적이다. 앞으로 비전형적인 소견을 보이는 예에 대한 세밀한 임상추적과 전형적인 증례와의 비교분석 및 많은 증례의 축적이 필요할 것으로 생각된다.

### 요 약

저자들은 1989년부터 1993년까지 맥락총 유두종으로 진단된 세 명의 환자중 2례는 전형인 임상병리학적 소견을 보였으나 나머지 1례는 좌측 전두정부 뇌실질내에서 발생하였고 비특이적인 조직학적 소견을 나타내었으며 종괴 제거 후 13년이 지난 다음에 같은 부위에 재발하였던 드문 비전형적인 예로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Coffin CM, Wick MR, Braun JT, et al: Choroid plexus neoplasms: clinicopathologic and immunohistochemical studies. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 394-404.
2. Fairburn B: Choroid plexus papilloma and its relation to hydrocephalus. *J Neurosurg* 1960; 71: 166-171.
3. Davis RL, Fox GE: Acinar choroid plexus adenoma: case report. *J Neurosurg* 1970; 33: 587-590.
4. Stefanko SZ, Vuzevski VD: Oncocytic variant of choroid plexus papilloma. *Acta Neuropathol (Berl)* 1985; 66: 160-162.
5. Russel DS, Rubinstein LJ: *Pathology of Tumors of The Nervous System*, ed 5. London, Edward Arnold, 1989, p 398.
6. Kouno M, Kumanishi T, Washiyama K, et al:

An immunohistochemical study of cytokeratin and glial fibrillary acidic protien in choroid plexus papilloma. *Acta Neuropathol(Berl)* 1988; 75: 317-320.

7. Mannoji H, Becker LE: Ependymal and choroid plexus tumors: cytokeratin and GFAP expression. *Cancer* 1988; 61: 1377-1385.
8. Robinow M, Johnson GF, Minella PA: Aicardi syndrome, papilloma of the choroid plexus, cleft lip and cleft of the posterior palate. *J Pediatr* 1984; 104: 404-408.
9. Tomita T, Naidich TP: Successful resection of choroid plexus papillomas diagnosed at birth: report of two cases. *Neurosurgery* 1987; 20: 774-779.
10. Eisenberg HM, McComb JG, Lorenzo AV: Cerebrospinal fluid overproduction and hydrocephalus associated with choroid plexus papilloma. *J Neurosurg* 1974; 40: 381-385.
11. Carter LP, Beggs J, Waggener JD: Ultra structure of three choroid plexus papillomas. *Cancer* 1972; 30: 1130-1136.
12. Ashley DJB: *Evan's Histological Appearances of Tumours*, ed 4. New York, Churchill Livingstone, 1990, p 521.
13. Cardozo J, Cepeda F, Quintero M, et al: Choroid plexus papilloma containing bone. *Acta Neuropathol(Berl)* 1985; 68: 83-85.
14. Salazar J, Vaquero J, Aranda IF, et al: Choroid plexus papilloma with chondroma: case report. *Neurosurgery* 1986; 18: 781-783.
15. Okazaki H, Scheithauer B: *Atlas of Neuropathology*, ed 1. New York, JB Lippincott, 1988, pp 97-98.
16. Matsushima T: Choroid plexus papillomas and human choroid plexus: a light and electron microscopic study. *J Neurosurgery* 1983; 59: 1054-1062.
17. Navas JJ, Battifora H: Choroid plexus papilloma: light and electron microscopic study of three cases. *Acta Neuropathol(Berl)* 1978; 44: 235-239.
18. McGirr SJ, Ebersold MJ, Scheithauer B, et al: Choroid plexus papillomas: long term follow-up of a surgically treated series. *J Neurosurg* 1988; 69: 843-849.

=Abstract=

## Three Cases of Choroid Plexus Papilloma

Sang Pyo Kim, MD; Kwan Kyu Park, MD; Kun Young Kwon, MD;  
Sang Sook Lee, MD; Eun Sook Chang, MD

*Department of Pathology, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea*

Choroid plexus papilloma account for less than 1% of all intracranial tumors, and usually occur in the first decade of life. The neoplastic cells were composed of strikingly regular cuboidal cells and seated on the underlying fibrovascular stroma, but acinar structure, oncocytic change, or a mucin secreting variant have been rarely described in choroid plexus papilloma mostly by case reports. We present three cases of choroid plexus papilloma with one mucin secreting variant.

Case 1 was a 2 month-old female baby who was found to have a 3 to 2 cm sized lobulated mass in the third ventricle associated with hydrocephalus, and case 2 was a 17 year-old male who had a 2 to 2 cm sized mass in the fourth ventricle without hydrocephalus. Case 3 was a 63 year-old female who had solid mass in the left frontoparietal lobe, which was recurred 13 years after tumor excision. Histologically, case 1 and 2 showed a pattern of typical choroid plexus papilloma and case 3 revealed a mucin secreting variant of choroid plexus papilloma. In case 3, immunoreactivity against EMA, cytokeratin and vimentin supported that this case derive from the choroid plexus.

Key Words: Choroid plexus papilloma, Mucin secreting variant