

늑간신경에 발생한 신경초종 1예

이두연* · 계기식* · 송계용**

<지도교수 : 조범구*** · 홍승록***>

= Abstract =

A Case of Neurilemmoma of Intercostal Nerve

D.Y. Lee, M.D.,* K.S. Kye, M.D.,* K.Y. Song, M.D.**

(Director Prof. B.K. Cho, M.D.,*** S.N. Hong, M.D.***)

Recently, we experienced a case of rare neurilemmoma originated from intercostal nerve (9th) in the right chest wall in a 25 year old male officer.

The tumor was incidentally found in the routine chest X ray, where the round well circumscribed mass tumor the ninth rib with notching and sclerotic margin, suggesting slowly growing benign benign of chest wall was revealed and the tumor mass was easily extirpated in the exploratory thoracotomy, with uneventful recovery.

Grossly, the tumor was firm, partly soft and well circumscribed, measuring 4.5×3.0×3.0 cm with yellowish smooth outer surface, attached with intercostal nerve trunk.

Cut surface exhibits partly grayish white and largely hemorrhagic areas. Microscopically, the characteristic palisading arrangement of schwann cells and Verocay bodies are seen but dominant features are cystic degeneration and hemorrhage with organization and fibrosis.

The sheath of intercostal nerve and capsule of neurilemmoma were conjoined. There is no evidence of malignancy.

The tumor was confirmed as neurilemmoma of intercostal nerve, Antony type B.

서 론

흉곽에 발생한 종괴는 희귀한 질환이며 또한 늑간신경에 발생한 신경초종은 극히 소수의 예가 보고되었을 뿐이다. 또한 임상적인 증상없이 잠행적으로 성장하므

로 조기진단에 어려움이 많다. 최근 저자들은 장교의 정례신검의 흉부단순 X선촬영소견에서 흉곽종괴를 발견하여 시험개흉으로 절제하여 늑간신경초종으로 확진되어 수술후 경과가 양호하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례

* 육군 제 51 후송병원, 일반외과

** 육군 제 51 후송병원, 병리과

*** 연세 대학교 의과대학 흉부외과학교실

환자 : 대위 김 ○ 동 남자 25세

병력 : 본 장교환자는 1978년 3월 정혜신점에서 우측 9번째 늑골을 부분적으로 결손시킨 음영을 보여 늑골종양의 진단으로 1978년 6월 본 육군 제 51 후송병원으로 후송되었다.

1. 이학적 검사소견 :

후송당시 혈압은 100/50 mmHg로 정상범위였고 흉곽은 좌우대칭으로 흉곽을 변형시키는 어떠한 종괴나 종창(腫脹)은 없었다. 흉부청진소견상 호흡음은 정상범위였고 복부소견상 자장비대, 지라비대는 없었고 그 외 특진되는 특기사항은 없었다.

2. 혈액검사소견 :

혈액은 Hb : 11.2gm/dl Hct : 36% 이었고 백혈구 : 6900/mm³ 이었고 간기능검사 소견에서 SGOT : 15u, SGPT : 20u 이었고 BUN : 15mg/dl, alkaline phosphatase 6 k.A. unit 로 정상범위였다. 혈당치는 65mg %로 低血糖症 소견을 보였다. 수술후 혈당치는 100mg %로 정상범위로 환원된 것이 특이하였다.

3. X선 검사소견 :

흉부단순촬영상 심장비대는 없었고 우측 9번째 늑골각에 5.0×4.0cm 크기의 난형의 음영과 부분적 결손이 발견되어 흉곽내 늑골에 인접한 종괴를 의심하였다. (Fig. 1)

4. 흉부조영 소견 :

흉부조영소견상 우측 아홉번째 늑골하의 음영은 호

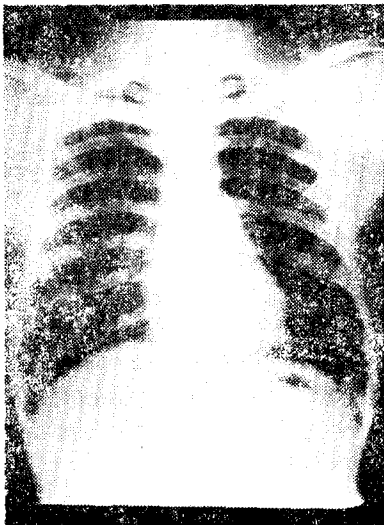


Fig. 1. Well defined round mass beneath the right ninth rib with notched sclerotic margin (chest P-A)

흡동작의 늑골움직임에 따라 움직임을 보여 폐실질의 종괴로 神經性 腫瘍이거나 늑골종양으로 추정하였다. (Fig. 2)



Fig. 2. Same tumor mass attached to the chest wall (lateral view)

5. 수술소견 :

우측 아홉번째 늑골하 폐실질의 종괴의 진단으로 1978년 6월 5일 수술을 시행하였다. 기관삼관전신마취하에서 우측우의측절개를 하여 제 7늑골을 절제하고 개흉하였다. 우측 폐가 虚脫상태가 되면서 아홉번째 늑골하에 4.5×3.0×3.0cm 크기의 타원형 도양의 단단한 종괴를 발견 격출하였다. 늑골의 부분적인 결손은 있었으나 늑골과의 연결은 없었으므로 늑골절제는 하지 않았다.

수술후 경과는 양호하여 수술후 4일째 흉곽내 삼판을 제거하였고 1978년 7월 4일 현재 경과 양호하여 퇴실예정이다.

6. 병리학적 소견 :

육안소견 : 종괴는 피막으로 싸여 있으며 부드럽고, 노란색을 띤 난형의 종괴로 4.5×3.0×3.0cm 크기였다. 이 종괴의 피막엔 신경선유-늑간신경-이 분포되어 있었다. 절단면에는 출혈성이었고 부분적으로 회백색을 띄면서 Cystic 하였다. (Fig. 3, 4)

현미경 소견 :

현미경하에서는 증식된 신경세포들은 Palisading 분포를 하였고 Verocay 체도 존재하였다. 또한 Cystic degeneration으로 핵들이 느슨하게 분포되어 있었고

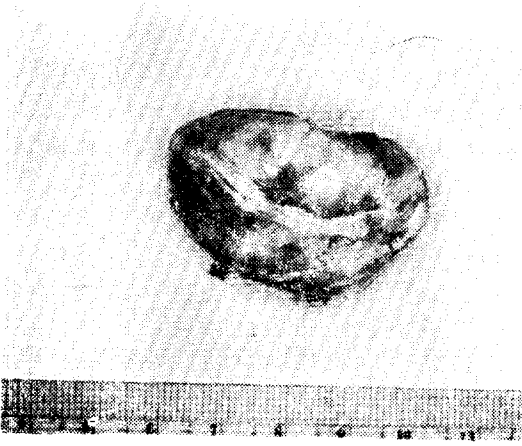


Fig. 3. Soft & well encapsulated, measuring 4.5 × 3.0 × 3.0cm mass, attached with intercostal nerve trunk.



Fig. 4. Partly grayish white & largely hemorrhagic areas in cut surface.

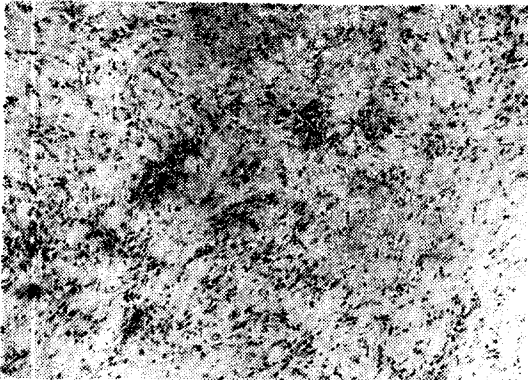


Fig. 6. Palisading arrangements of neoplastic schwann cells (H & E, ×100)

과색소핵—hyperchromatic nucleus—도 산재했다. 악성 중앙세포는 보이지 않았다. (Fig. 6, 7) 육안적으로 출혈성이었던 부위는 혈괴가 조직화되어 일부는 섬유화되었고, Siderotic nodule을 형성하고 있었다. (Fig. 8) 종괴 주위에 부착된 늑간신경초와 종괴피막은 연결되어 있었으므로 늑간신경초에서 발생한 신경초종 An-

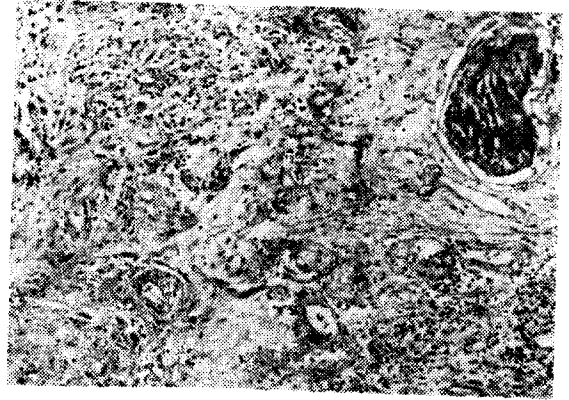


Fig. 7. Area of recent cystic degeneration with vascular proliferation and ectasis (H & E, ×100)



Fig. 8. Old organizing hematoma with diffuse fibrosis and cholesterol clefts (H & E, ×40)

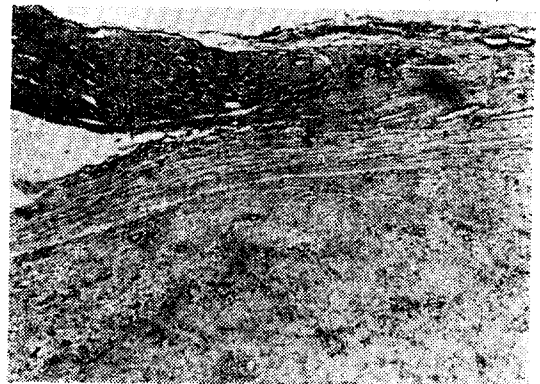


Fig. 5. Intercostal nerve sheath and capsule of the neurilemmoma is conjoined, suggesting its origin (H & E, ×40)

tony type B 라고 진단할 수 있었다. (Fig. 5)

고 찰

흉곽에 발생하는 종괴나 종양은 희귀한 질환으로 대부분이 악성종양이다. 이중 늑간신경에 발생하는 신경초종은 극히 드문 질환이다.

1952년 New York, Brooklyn의 Jewish & Beth-el 병원의 흉부외과 Hochberg는 문헌에서 흉벽에 발생한 22예의 양성 신경성 종괴를 고찰하면서 5예의 신경초종을 보고하였다²⁰⁾.

Hochberg는 흉곽에서 발생하는 종양, 종괴에는 거의가 骨性 腫瘍이며 이들 50% 이상이 肉腫化되어 있다고 했다²⁰⁾. 흉곽종양의 1/3은 신경성이고 거의 모두가 악성이며 1/10에서 양성 신경성 종괴에 해당한다고 했다²⁰⁾. 양성 신경성 종괴에서 조직학적으로 2가지 형태로 구분할 수가 있으며 가장 많은 형태로 신경섬유종—神經纖維腫, 일명 Von Recklinghausen 씨병—이 있고 그 다음으로 신경초종으로 Neurilemmoma, Schwannoma, Neurinoma, Perineural fibroblastoma 등으로 명명된다^{15, 17, 35)}.

신경초종은 말초신경계, 교감신경계, 뇌신경계의 신경초에 대부분 발생하며 Single, Solitary growth를 특징으로 하고 있다. 가끔 다발성 종괴를 보일 수도 있으며 이러한 경우 신경섬유종증을 동반한다고 한다²⁰⁾.

1908년 Verocay는 Neurinoma라고 처음으로 명명하였고 그 이후 많은 제자들에 의해 사용되었다¹³⁾. 신경초종은 신경외배엽—Neuroectodermal—에서 발생되며, Schwann 세포와 결합조직으로 구성되어 있다. 이들 구성비에 따라 다시 Antony A와 Antony B의 2가지로 구분할 수가 있다³⁾.

종괴는 고립성이며, 피낭성이고 황색을 띠고 있으며 크기가 크면 중심부에壞死와變性이 있을 수도 있다¹⁵⁾. 또한 신경초에서 발생하며 보다 큰 신경계에선 perineurium 내에 발생하고 신경섬유가 피낭주의를 감싸고 있다.

신경초종은 양성이며 수술로 치유되며 완전 절제에선 전혀 재발하지 않는다. 1972년 Benjamin의 보고에 의하면 흉곽내에 발생한 신경초종 49예중 3예(6.1%)에서 Von Recklinghausen 씨병을 동반하고 있었고 Von Recklinghausen 씨병을 동반한 신경초종은 악성종양화경향이 많다고 했다⁶⁾. 악성 신경초종에선 저혈당증이 잘 동반되며 신경초종의 수술절제후엔 저혈당증도 호전된다고 했다³⁴⁾.

본 장교환자에선 양성 신경초종이었으나 수술전 혈당치는 45mg%이었으나 수술후 혈당치는 100mg%로

정상으로 호전됨을 알 수가 있다.

양성 흉곽내 종괴의 발생빈도는 남여에서 같거나 남성에서 더욱 빈발한다고 했다^{12, 18, 23, 31)}. 그러나 Hochberg의 보고에선 발생빈도가 여자에서 3:1로 우세하였다. 또한 평균연령은 40세였다¹⁵⁾.

신경초종은 신경조직의 어디에서나 발생이 가능하며 주로 교감신경계, 척수주의, 뇌신경계 그외 늑간신경에서도 발생하였다¹⁵⁾. 1957년 Dahlin은 2276예의 골종양을 검토한 결과 下顎骨에서 발생한 신경초종 1예를 보고하였고¹²⁾ 1962년 Grinels은 흉곽내 신경초종을 보고했으나 이 종괴의 발생원이 늑골인지 늑간신경인지를 구별하지 못했다¹⁸⁾.

그후 1963년 Divertie 등은 늑골에서 발생한 신경초종 1예를 보고하였었다¹⁴⁾. 1951년 Ackermam과 Taylor¹⁾, 1956년 Ringertz와 Lidholm²⁷⁾ 등은 신경성 종양의 발생부위는 우측과 좌측이 거의 비슷함을 보고했으나 1968년 Oosterwijk 등은 우측에서 70예(63%) 좌측에서 41예(37%)로 우측의 발생빈도가 높으며 특히 늑간신경에서 발생된 신경성 종괴에선 우측 흉곽에서 더욱 잘 발생함을 보고하였다²⁶⁾. 저자의 예에서도 우측 흉곽의 아홉번째 늑골하에서 발생한 신경초종이었다. 임상적 증세로서는 종괴부위의 흉곽등통과 종괴가 연관된 신경의 방사통(放射痛)이 있을 수 있으며 통증이 심하며 지속성일 수가 있고 국소통각과 압박증상이 있을 수 있다.

종괴가 크지면 肋骨間隙이 확장되며 주위조직에 압박을 주어 기능장애를 유발시킨다^{20, 2)}. Oosterwijk의 신경성 종양 87예중 임상증상이 존재하였던 예는 단 2예(2.3%)에 불과했으며 압박에 의한 흉부등통이었다. 그외 종격동상부에 종괴가 존재하면 호흡곤란과 기침등이 있을 수 있고 교감신경을 침범하면 호너징후(Horner's Syndrome)가 나타날 수 있다^{16, 23)}. 종괴의 크기역시 다양하여 전 흉곽내에 꽂 매울 수도 있다^{25, 24)}.

그러나 증상지속기간이 양성 종괴와 악성 종양의 구별이 되지는 않는다. 고로 이들 신경성 종양은 단순 흉부촬영에 의해서 조기 발견되며¹⁰⁾ 흔히 등질선의 경계가 뚜렷한 방사선 비투과성이며 내측으로는 증격동까지 연장되며 척수부위까지 진행될 수도 있다¹⁾.

또한 흉곽내에 국한된 종괴에선 석회화가 거의 없으나 석회화는 종괴의 중앙에서 시작되며 희귀성 변화도 볼 수가 있다^{6, 30, 7, 32, 33, 53, 23, 15)}.

폐 실질외의 흉곽내에 발생된 종괴에서는 부분적으로 기흉을 유발시켜 종괴의 위치와 형태를 알 수 있다고 했다²³⁾. 저자는 흉부조영 촬영을 시행하여 우측종괴가

늑골과 접하여 움직이며 폐운동엔 전혀 관계가 없는 것으로 판명되어 폐실질의 종괴로 늑골종양 혹은 신경성 종괴로 추정하였었다. 1951년 Ackerman과 Taylor는 늑골과 척추에 결손이 발견되는 경우는 악성종양의 가능성이 많다고 했으며 척추결손이 심하면 측만증(側彎症)도 유발한다고 했다^{1,9)}. 그러나 흉부단순촬영에서 난형의 방사선 비투과성 음영이 나타나면 선천성 기형—틀출된 검상돌기, 흉곽연골비대—과오종, 섬유종,粘液腫, 脂肪腫, 癌 전위성 폐암, 中皮腫, 낭종류—기관지낭종, 포낭종낭종—, 흉곽내 갑상선종, 흉곽내 간장혹은 비장, 다발성 골수종, 연골종, 연골육종, 결핵성 寒冷膿瘍, 화농성 골수염 부갑상선기능항진에 의한 용해병소 등을 감별해야 한다. 정확한 수술전 진단을 위해선 胸腔鏡檢査를 시행하여 형태적 윤곽과 성질을 통해서 가능하다²¹⁾.

최근엔 수술불가능한 경우를 제외하곤 흉강경검사와 생검을 시행치 않고 시험개흉하여 凍結切片에 의해 진단과 치료를 겸하고 있다.

1968년 Oosterwijk는 10예의 흉강경검사혹은 생검을 시행하였으나 신경초종 1예가 신경섬유종, 악성 신경초종양 1예가 신경초종으로 오진되었었다²³⁾. 늑간신경에서 발생한 신경성 종괴는 늑골 종양과 감별이 어렵다. 간혹 흉부단순 촬영에서 늑골의 압박에 의한 파사나 결손을 볼 수가 있고 늑골하부에 결손을 보인다. 1963년 Minnesota의 Divertie와 Dahlin은 늑골에서 발생한 신경초종 1예를 보고하였었다¹⁴⁾.

저자의 예에선 우측 아홉번째 늑골하부에 위치하면서 늑골을 결손시켰으나 늑골과의 연결은 없었다.

가장 적절한 치료는 완전한 외과적 절제이다. 그러나 신경조직의 손상을 적게하는 방법으로 신경섬유가 지나는 被膜을 분리시켜 종괴만 적출시킨다. 특히 교감신경섬유나, 미주신경, 설하신경, 부신경의 경우 신경기능을 보전할 수가 있다.

1955년 Conley는 절단된 신경을 신경이식으로 단단 분합하여 신경기능을 회복시킨 예를 보고하였었다¹¹⁾.

수술중, 수술후 치사되는 가장 많은 원인으로 종양이 크거나 고령자, 심장기형이 동반된 예였었다. 1968년 Oosterwijk의 보고에 의하면 신경초종의 수술후 치사율은 3% 이하였었다.

이들 신경성 종양의 조기 수술적 제거가 필요한 이유는;

1. 신경성 종양중 악성종양에 발견된다. 1958년 Bariety와 Coury는 흉곽내 신경성 종양 790예를 연구 조사한 결과 20%에서 악성종양이었음을 보고하였었다⁴⁾.

2. 수술시기가 늦어짐에 따라 이들 종괴의 자탐과 크

기의 증가는 주위조직의 기능장애와 압박에 의한 조직 결손을 유발시키며 수술후 치사율이 증가된다는 점이다.

3. 신경초종은 악성화하는 보고는 없었다. 그러나 그외 특히 신경섬유종에서도 악성화하는 예를 보고한 바 있다^{22,35,21,33)}. 즉 신경성 종괴의 악성화를 예방하는데 있다.

4. 조기에 수술을 시행하지 않는 경우 종괴의 신경조직의 지속적 손상과 척추까지 침범하는 점이다. 척추까지 침범하여 수술후에도 척추에 이상소견이 있음을 보고한 바 있다²⁵⁾.

수술후 합병증은 거의 없으나 대체적으로 혈흉, 무기폐, 유기흉, 상완신경총(上腕神經叢)의 기능장애, 호너징후군, 농흉등이 있을 수 있다^{8,26)}.

본 장교환자에선 수술후 합병증은 없었다.

결 론

1. 육군 제 51 후송병원에서는 1978년 6월 5일 기관삽관 전신마취하에서 우측 흉곽내에 발생한 늑간신경초종 1예를 수술시킴하였었다.

2. 본 장교환자는 25세의 건장한 남자로서 임상적 증상은 전혀 없었으나 정태생검인 흉부단순촬영에서 발견되었고 수술전 혈액소견상 혈당치가 45mg%로 저혈당소견을 보였다. 장교, 사병의 정태생검의 중요성을 다시 인식할 수 있다.

3. 본 신경초종은 5.5×4.0×3.0cm 크기의 종괴로 우측 아홉번째 늑골하부에 위치하며 늑골과의 연결은 없었다.

4. 수술후 경과는 양호하였고 혈액소견 특히 혈당치도 100mg%로 정상으로 회복되었었다.

REFERENCES

1. Ackerman, L.V., & Taylor, F.H. : *Neurogenous tumors with in the thorax*, *Cancer*, 4:669, 1951.
2. Aletras, A. & Bjork, V.O. & Intonti, F. & Madsen, R. : *Benign bronchopulmonary neoplasia*, *Dis. Chest*, 44:498, 1963.
3. Anderson, W. (Ed). : *Boyd's pathology for the surgeon* (8th ed.). *philadelphia: Saunders*, 1967.
4. Bariety, M., & Coury, C. (1958). : *Le Mediastin et sa pathologie*. *Masson, Paris*.………cited by *Oosterwijk, W.M.*
5. Bendixen, P. A., & Lamb, F. H. : *Malignant*

- tumors of the adrenal in children. *J. Lad.*, 12: 130. 1926.cited by *Parson, P.B.*
6. Benjamin, S.P., McCormark, L.J., Effler, D. B., & Groves, L.K. : *Primary tumors of the mediastinum. Chest.* 62 : 297, 1972.
 7. Bergström, W. : *Congenital neuroblastoma of the adrenal. Amer. J. Clin. Path.*, 7. 516, 1937.
 8. Binet, J.P., Lemoine, G., Galey, J.J., & Mathy, J : *Les tumeurs nerveuses du thorax chez l'enfant: etude de 61 Cas. Ann. chir. Thorac. Cardiovasc.* 4, P.C. 887, C. T. 383, 1965.cited by *Oosterwijk, W.M.*
 9. Bobretzkaja, W., & Heinismann, J.I. : *Beiträge zur Röntgendiagnostik der mediastinalen Neurinome. Fortschr. Rontgenstr.*, 52, 191. 1935.cited by *Oosterwijk, W.M.*
 10. Buschmann, O., & Millich, E. : *Röntgendiagnostik & Radiotherapie der Neuroblastoma. Fortschr. Rontgenstr.*, 101. 1, 1965.cited by *Lasley, C.M.*
 11. Conley, J.J. : *Neurogenous Tumors in the neck. A.M.A. Arch. Otolaryng.* 61:167, 1955.
 12. Dahlin, D.C. : *Bone tumors: General aspects & an analysis of 2,276 cases. Charles, C. Thomas, Springfield.* 1957.cited by *Grinels, J R.*
 13. Daly, J.F. & Roesler, H.K. : *Neurilemoma of the cervical sympathetic chain. Arch. Otolaryng.* 77 : 42, 1963.
 14. Divertie, M.B. & Dahlin, D.C. : *Neurilemoma of rib, report of a case. Dis. Chest.* 44, 635, 1963.
 15. Foot, N.C. : *Tumors of peripheral nerves. Am. Jour. Cancer,* 25:377, 1935.
 16. Gale, A W., & Jelihovsky, T.F., & Grant, A. F. & Leckie, B.D. & Nicks, R.F. : *Neurogenic tumors of the mediastinum. Ann Thor, Surg.* 17:434, 1974.
 17. Geshicter, G. : *Tumors of peripheral nerves : Am Jour. Cancer,* 25:377, 1935.
 18. Grinels, J.R. : *A case report of neurilemmoma of the fourth rib anteriorly, responding a breast tumor, J. abdom. Surg.*, 4:98, 1962.
 19. Hastings, N., Pollock, W.F., & Snyder, W. Jr. : *Ret-roperitoneal tumors in infants and children. Arch. Sirg.*, 82, 950, 1961.cited by *Oosterwijk, W.M.*
 20. Hochberg, L.A. & Rivkin, L.M. : *Benign neurogenic tumors of the chest wall. Ann. Surg.* 138: 104. 1952.
 21. Holt, J.F. & Wright, E. M. : *The radiologic features of neurofibromatosis Radiology,* 51:647, 1948.
 22. Hosoi, K. : *Multiple neurofibromatosis(Von Recklinghausens disease), with special reference to malignant transformation. Arch. Surg.* 22:258, 19 31.
 23. 김상동, 이동준 : 흉벽종양의 임상적 고찰, 대한 흉부외과 학회지, 10:2, 343, 1977.
 24. Lasley, C.H. : *Excision of massive ganglioneuroma of mediasum. Dis. Chest,* 31:709, 1957.
 25. Liaras, H.J. & Apro시오. : *Neurinome intrathoracique géant. Afr Franc. Chir.* 14:432. 1956.cited by *Oosterwijk, W.M.*
 26. Mandeville, F.B. : *Calcification in smpathoblastoma (neuroblastoma). Radiology,* 53:403, 1949.
 27. Oberman, H.A , & Abell, M.R. : *Neurogenous neoplasms of the mediastinum. Cancer,* 13:882, 1960.
 28. Oosterwijk, W.M. & Swierenga, J. : *Neurogenic tumors with an intrathoracic localization. Thorax.* 3:374, 1968.
 29. Parish, C : *Complications of mediastinal neural tumors. Thorax.* 26:392, 1971.
 30. Parsons, P.B., & Platt, L. : *Calcifications in abdominal neuroblastoma. Amer. J. Roentgenol.,* 44:175, 1940.
 31. Pascuzzi, C.A., & Dahlin, D.C., & Clagett, O. T. : *Primary tumors of the ribs and sternum. Surg Gynec. Obst.*, 104:390, 1957.
 32. Potter, E.L., & Parish, J.M. : *Neuroblastoma, Ganglioneuroma, & fibroneuroma in a stillborn fetus. Amer. J. Path.*, 18. 141, 1942.
 33. Preston, F.W., & Walsh, W.S. & Clarke, T. H. : *Cutaneous neurofibromatosis. Clinical manifestations & incidence of sarcoma in 61 male patients. Arch. Surg.*, 64:813, 1952.
 34. Rossman, E.M : *Mediastinal neurofibrosarcoma causing hypoglycemia. A.M.A. arch. Intern. Med.* 104:640, 1959.
 35. Startz, I.S., & Abrams, J. : *Neuroblastoma.* 30: 232, 1938.cited by *Oosterwijk, W.M*

36. Stout, A.P. : *The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neurilemmonia)*. *Amer. J. Cancer*, 24:751, 1935.
37. Weiss, A.G., & Koebele, F. : *Neurinome geant du mediastin poumon*. 11:109, 1955.cited by Oosterwijk, M.M.
38. Wyatt, G.M., & Farber, S. : *Neuroblastoma sympatheticum roentgenological appearances & radiation treatment*. *Amer. J. Roentgenol.*, 46: 485, 1941.
-