

신경섬유종(Neurofibroma) 환자에서 발생한 악성 Schwannoma —3예 보고—

김 춘* · 이두연* · 조범구* · 홍승록* · 김성규** · 조남훈***

- Abstract -

Malignant Schwannoma in Neurofibroma with or without Neurofibromatosis —3 Cases Report—

H. Kim, M.D.*, D.Y. Lee, M.D.* , B.K. Cho, M.D.*
S.N. Hong, M.D.* , S.K. Kim, M.D.**, N.H. Cho, M.D.***

Neurofibromatosis is very rare syndrome characterized by abnormal cutaneous pigmentation and numerous skin tumors was described by Smith in 1849, which is inherited as an autosomal dominant trait. Von Recklinghausen reported 2 cases of multiple skin and subcutaneous tumors in 1982.

Malignant peripheral nerve tumors, although generally rare, are one of the most characteristic malignant tumors associated with Neurofibromatosis.

We have experienced 3 cases of malignant Schwannoma in neurofibroma patients from 1982 to 1988 for 6 years at Thoracic and Cardiovascular surgery department, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea.

1. One is 62 years old female who was taken total hysterectomy followed by irradiation treatment due to Uterine Carcinoma 21 years ago. She had a large bulging mass on left anterior chest wall and was taken enbloc resection of tumor including rib confirmed malignant Schwannoma.
2. Another is 18 years old female who had large bulging mass on right chest wall and pleural effusion in right thoracic cavity. Thoracentesis revealed a large amount of lymphocytes misdiagnosed of Tbc, pleurisy with Neurofibromatosis. We performed tissue biopsy on bulging mass and the specimen was confirmed malignant Schwannoma 2 months after first diagnosis of Tbc. pleurisy. She was not accessible to radical resection because of far advanced malignant Schwannoma at that time.

* 연세대학교 의과대학 홍부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yonsei University

*** 연세대학교 의과대학 내과학교실

**** Department of Internal Medicine, College of medicine, Yonsei University

***** 연세대학교 의과대학 병리학교실

***** Department of Pathology, College of Medicine, Yonsei University

1988년 11월 21일 접수

3. Third case is 28 years old male who was taken enbloc resection of tumor including rib due to Neurofibroma with Neurofibromatosis at M. hospital 6 months ago. But he had rapid growing mass at operation site again and taken tissue biopsy confirmed of malignant Schwannoma. He was not accessible to enbloc resection due to malignant Schwannoma extending to mediastinal structures.

I. 서 론

Von Recklinghausen씨 다발성 신경섬유종증 (Neurofibromatosis)은 피부색소침착이 증가하는 색소반과 다발성 신경섬유종이 합병된 희귀한 유전성질환이다. 1849년 Smith가 최초로 기술하였으며, 1882년 Von Recklinghausen가 2예를 보고한 바 있다. 이들 다발성 신경섬유종증 환자에서는 악성종양의 병발이 흔하며, 특히 희귀한 악성 말초신경종양의 혼란 병발도 보고되고 있다. 연세대학교 의과대학 홍부외과 학교실에서는 1982년부터 1988년 11월까지 6년간 신경섬유종증 환자에서 악성 Schwann 세포종양이 병발하였던 3예를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

II. 증례

증례 1.

환자는 62세 여자로써 좌측 전흉부에 통증을 동반한 종양이 만져져서 1983년 10월 26일 내원하였다. 환자는 과거력상 21년 전 자궁암으로 진단받고 S병원에서 전자궁 절제술을 시행후 방사선 치료를 받은 기왕력이 있었다. 2년전부터 우측 둔부에 종괴가 촉지되어 Y병원에서 절제수술을 하였으며, 동일한 장소에 수차 재발하여 4차례 절제수술을 시행하였다. Y병원으로부터 보고된 조직은 악성 Schwann 세포종양으로 판명되었다. 2개월 전부터 흉부에 압통과 좌측 흉부에 급속히 성장하는 종괴가 발생하여 본원 흉부외과에 입원하였다. 입원 당시 호흡수가 20회/분, 혈압은 120/80mmHg였다. 혈액검사상 Hb; 12.48%, Hct 36.9%, WBC 8300/cc였다. 기타 간기능, 신기능 검사는 정상범위였다. 흉부단순촬영상 좌측 7늑골에 미란성 병변외에 특이한 소견은 없었다. 흉부전산화단층촬영 소견상 좌측 7늑골에 미란성 병변과 주위 연부조직에 약 10cm×7cm×5cm의 종괴가 보였다. 1983년 11월 1일, 국소마취하에 이 종괴의 일부를 절제하여 보낸 조

직검사 소견상 Cellular Neurofibroma 소견을 보였다 (Fig. 1). 1983년 11월 8일 상기 환자는 신경섬유종 진단하에 개흉하여 종괴를 포함한 늑골절제를 시행하였다. 종괴는 Well encapsulated mass였으며, 크기는 9cm×5.5cm×5cm이었다. 수술은 종괴 및 주위 정상

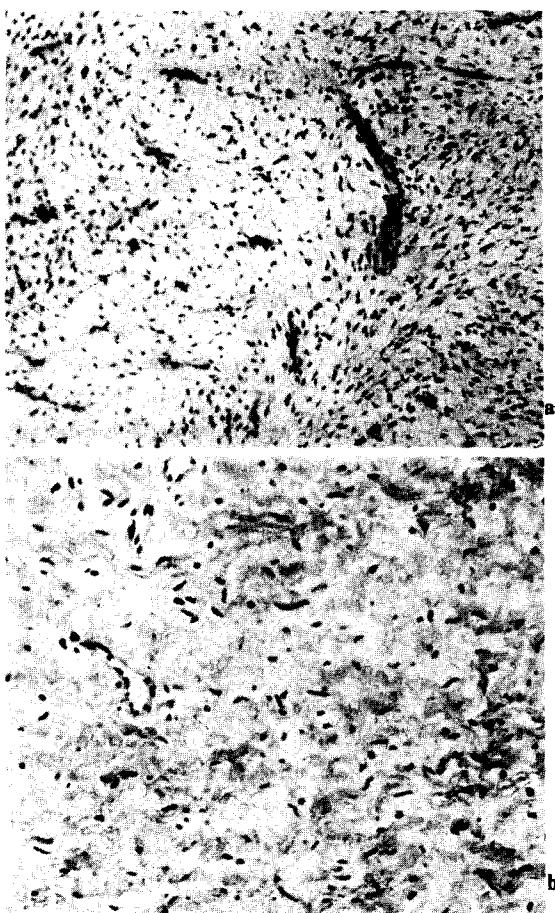


Fig. 1. Interlacing bundles of elongated cells associated with wire-like strands of collagen and moderate amount of stromal mucosubstances.(H-E x100)

The hypocellular area contains pools of acid mucopolysaccharide containing widely spaced schwann cells with prominent vascularity. The nucleus of cell is wavy, dark staining.(H-E x200)

조직과 좌측 7득골까지 광범위하게 절제하였고, 연부 조직은 서로 봉합하였다. 환자는 술후 21일째 합병증 없이 퇴원하였고, 술후 보낸 종양의 병리학적 소견은 악성 schwann 세포종 소견을 보였다(Fig. 2).

이는 신경섬유종에서 악성 Schwann 세포종으로 악성화된 종양으로 생각되었다. 환자는 술후 5년 추적판찰중이며, 현재까지 재발없이 건강하게 생활중이다.

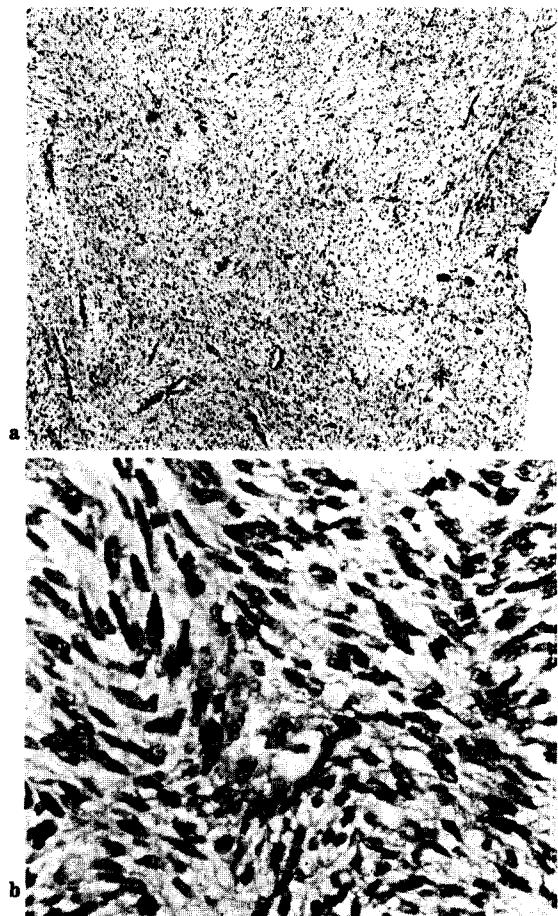


Fig. 2. The tumor mass consists of densely cellular fascicles alternating with hypocellular, myxoid zones. The densely cellular area shows fascicular arrangement.(H-E x40) The nuclei of tumor cells are asymmetrically oval to plump with wavy, buckled, which also shows pleomorphism and numerous mitotic figures.(H-E x400)

증례 2

환자는 28세 남자로써 20일간의 좌측 흉부통증을 주소로 내원하였다. 환자는 어린시절부터 목, 흉배부,

복부 및 사지(특히 우상박부)에 다발성 피부결절이 판찰되었으며, 약 6개월전 M 병원에서 좌흉벽에 발생한 신경섬유종으로 진단받았다. 당시 우측 종격동에도 종괴가 있는 것을 확인하였으나 이와는 무관하게 생각하고 좌측 신경섬유종 및 좌측 제 7득골 절제수술을 받았다(Fig. 3. a,b,c). 가족력상 2남 3녀의 세째로 양친 및 누이에게는 별 특별한 이상이 없었지만 형에게는 환자와 같은 피부에 다발성 결절이 있었다. 입원 당시의 이학적 소견상 영양 상태는 불량하였으며, 경부 및 복부, 측흉부 등에 손톱 크기의 다발성 결절이 있었고, 우측 경부에 결절을 쳐출한 반흔과 좌측 흉부

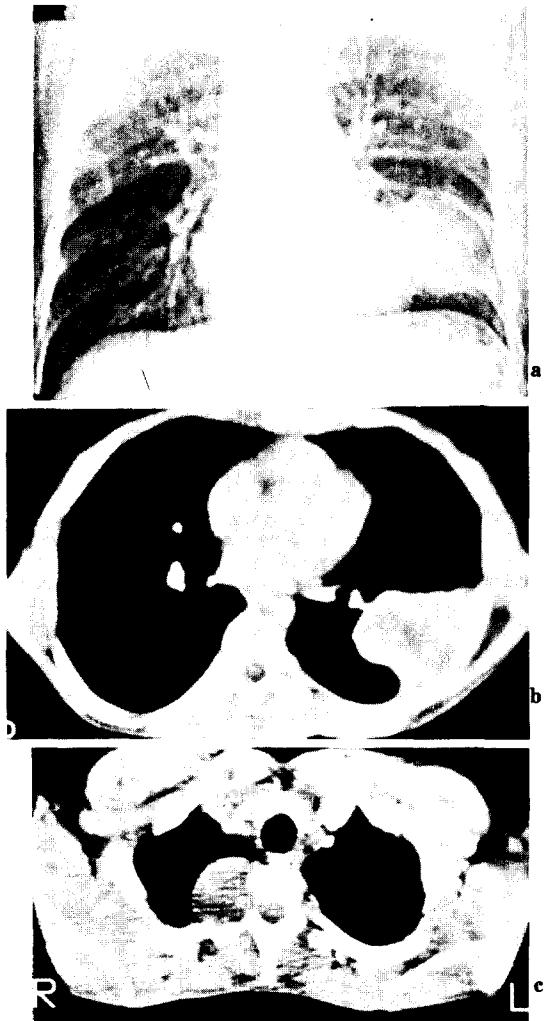


Fig. 3. 좌측 폐하엽의 후측방부위에 경계가 뚜렷한 연부조직 종괴가 보인다. 좌측 후측방 흉벽에서 흉곽으로 자란 종괴의 음영과 좌측 7득골에 미란성 병변이 보인다. 우상종격동부위에 경계가 뚜렷한 종괴음영이 보인다.

에 수술반흔이 관찰되었다. 흉부 소견상 좌측에 호흡음이 전혀 들리지 않았으며, 심음은 좌흉골연에서 가장 잘 들려 우측으로 많이 편중되어 있었다. 피부는 Café-au-lait spot와 주근깨 같은 피부반점이 피부전반에 관찰되었으며, 좌측 흉벽은 많이 부어 있었다.

검사소견으로는 일반 혈액검사상 WBC: $13200/\text{mm}^3$, RBC: $387\text{만}/\text{mm}^3$, Hgb: 10.9g/dl 였으며, 동맥혈 검사에서 PO_2 : 85mmHg , PCO_2 : 30mmHg pH: 7.5 , HCO_3 : 24mmol/l 였다. 소변검사에서는 이상이 없었고, 간기능 검사상에 SGOT: 34IU/l , SGPT: 33IU/l , Alkaline Phosphatase: 200 IU/l 였다. 심전도 소견은 정상 동률성 빈맥이었다. 단순 흉부 X-선상에서 좌측 흉부 전체가 종괴음영이었고, 좌측 폐음영은 전혀 없었으며, 종격동이 우측으로 편중되어 있는 소견을 보였다(Fig. 4). 흉부 전산 단층촬영소견에서도 좌측 흉부



Fig. 4. 입원시 흉부 단순 X-선
좌측 흉부전체가 종괴음영을 보이고 좌측 폐음영이 전혀 보이지 않는다. 종격동이 우측으로 심하게 편중되어 있는 소견을 보인다.

는 전체가 큰 종괴였고, 종격동이 우측으로 편중되어 있었다(Fig. 5).

환자를 1988년 10월 5일 국소마취후 다발성 피부반점이 있는 결절 한 곳을 생검하였다. 생검소견상 복벽의 결절은 신경섬유종 소견을 보였고, 흉벽의 종괴는 악성 Schwann 세포종이었다(Fig. 1, 2). 환자는 수술로써 절제하기는 불가능한 것으로 판단되었고, 방사선 치료와 화학요법을 시행하고자 하였으나 치료를 거부하고 퇴원하였다.

증례 3

환자는 18세 여자로서 약 15일간의 우측 흉부 통증 및 흉벽의 종괴를 주소로 1982년 10월 15일 내원하였다. 환자는 약 2개월전 개인병원에서 결핵성 흉막염으로 진단된 후 병원에서 입원치료한 바 있다(Fig. 6). 이 당시 전신에 다발성 Café-au-lait 피부반점이 있었



Fig. 6. 입원 2개월전 단순흉부 X-선; 우하폐 부위에 드물 삼출액 소견과 종괴의 음영이 의심된다.

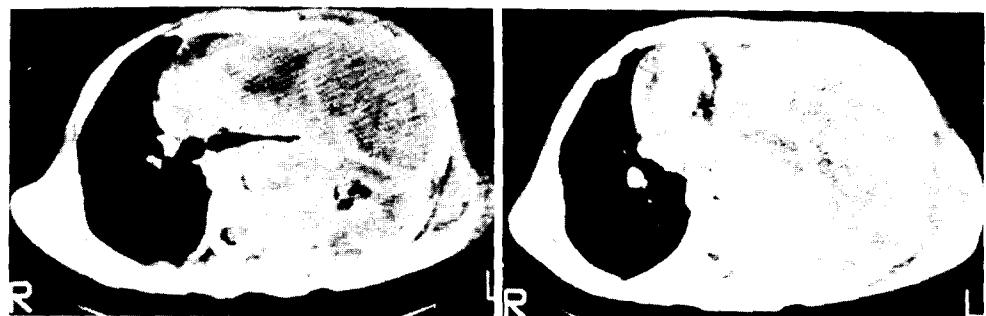


Fig. 5. 흉부 전산 단층 X-선
좌측 흉부는 전체가 큰 종괴로 차있으며, 종격동이 우측으로 심한 편중을 보인다.

으며, 좌측 하지에 있는 피부반점이 있는 결절의 생검 결과는 신경섬유종이었고, 같이 시행한 늑막천자는 exudate의 소견을 보였으며, 임파구가 많아 결핵성 흉막염 진단하에 항결핵제를 처방받고 퇴원하여 2개월간 약물치료 하였으나, 증세의 호전이 없었다. 입원 15일 전부터 우측 흉부동통 및 흉벽의 종괴가 점차 커짐을 주소로 입원하였다. 입원 당시 이학적 소견상 혈압은 110/70mmHg, 맥박 82회/분, 체온 38.6°C였으며, 우하부 폐야에 둔탁음 증가와 호흡음 감소가 있었다. 경부 입파선은 촉지되지 않았다.

입원 당시 혈액검사 소견은 Hgb; 11.9g/dl, WBC; 11600/mm³(중성구 69%, 임파구 24%)이었고, 간기능 검사 및 신기능 검사는 모두 정상범위였다. 입원시 활영한 흉부 X-선 소견상 우하부 폐야에 균일성의 hazy density가 보여, 폐염과 흉막염이 병발한 소견이었으며, 우하엽의 종괴를 의심하였다(Fig. 7). 결핵 피부 반응검사(5TH)는 음성이었다. 입원 4일째 시행한 흉부 전산화 단층활영에서 우하엽 부위의 거대한 종양을 발견하였고, 흉벽의 종괴와 연결되어 있음을 나타내고 있었다(Fig. 8). 입원 7일째 Vim Silverman needle을 사용하여 경피적 생검을 시행하여 조직검사상 신경섬유종으로 판명되었으며(Fig. 1), 입원 9일째 좀더 큰 조직을 얻기 위하여 우측 흉부종괴에서 절제적 생검을 시행하였다. 외과적 생검의 결과는 신경성 육종소견(Fig. 2)이었으며, 외과적 절제는 불가능한 것으로 생각되었고, 방사선치료나 화학요법을 시행하려 하였으나 치료를 거부하고 퇴원하였다.



Fig. 7. 입원시 단순흉부 X-선
우하폐 부위에 본 종괴를 의심하는 hazy density가 보이고 우측 흉벽은 밖으로 약간 돌출되어 있다.



Fig. 8. 흉부 전산화 단층 X-선
큰 종괴음영이 우하엽부와 흉벽에 침범된 소견을 보인다.

III. 고 안

신경섬유종증(Neurofibromatosis)는 1849년 Smith에 의해 기술되었고, 1982년 Von Recklinghausen's disease라는 명칭이 붙게 되었다⁴⁾. 이 질환은 autosomal dominant trait로 유전되지만 산재성으로 발생한 경우도 보고되어 있다⁵⁾.

발생빈도는 2500~3300명 출생에 1명으로 나타나며, 남자에 많은 것으로 되어 있다³⁾. Brasfield⁴⁾ 등에 의하면 직경이 1.5cm 이상인 Café au lait spot을 6개 이상 가지고 있으면 가족력이 없더라도 신경섬유종증의 진단조건이 될 수 있다고 하였다.

신경섬유종증은 임상양상이 다양하여 여러기관을 침범할 수 있고 여러질환과 동반하여 나타날 수 있는데, 나타날 수 있는 부위 및 동반질환을 보면 table 1과 같다³⁾.

악성 말초신경종은 비록 드물지만, 신경섬유종과 동반된 가장 특징적인 악성 종양이다⁵⁾. 보통 이 종양은 사지에서 잘 발생하고 드물게 몸통과 머리, 목 부위에 발생한다. 악성 Schwannoma의 진단은 신경이나 혹은 신경섬유종에서 Schwann's cell을 많은 악성 Spindle cell의 출현을 근거로 한다⁸⁾. 악성 Schwannoma의 진단에 추가적 특징은 얇은 벽의 혈관주위로 Spindled tumor cell이 나선형의 배열을 하고 있고, 혈관주위로 세포의 증식이 있고, 풍부한 hyaluronidase-sensitive glycosaminoglycan(acid mucopolysaccharides)를 함유한 뚜렷한 myxoid stroma가 있다⁸⁾.

많은 보고가 non neural crest 악성종양, 즉 Rhabdomyosarcoma^{11, 12)}, Nephroblastoma¹³⁾, acute no-

Table 1. Areas and types of involvement in neurofibromatosis

Skin	Ophthalmic
Neurofibromas	Pulsating exophthalmos
Cafe au lait spots	Sinuous deformity of eyelid border
Axillary freckling	Glaucoma
Skeleton and soft tissue	Schwannoma and malignant melanoma of choroid
Kyphoscoliosis	Optic nerve glioma
Posterior vertebral body scalloping	Sectoral retinal pigmentation
Skull defects	Intrathoracic
Bony erosion from tumor	Pesterior mediastinal neurofibromas and meningoceles
Robbon deformity and notching of ribs	Interstitial pulmonary fibrosis
Primary marginal defects of long bones	Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis
Intraosseous cystic lesions	Gastrointestinal
Congenital bowing and pseudoarthrosis of tibia	Neurofibromas
Elephantiasis neuromatosa, verrucous or villous skin hypertrophy	Carcinoid
Neurofibromas	Juvenile polyposis coli
Subperiosteal hemorrhage and cysts	Urinary tract
Central nervous system	Neurofibromas of bladder
Intracranial tumors	Neurogenic bladder
Intraspinal tumors	Retroperitoneal neurofibromas affecting ureters
Aqueductal stenosis and hydrocephalus	Endocrine system
Syringomyelia	Pheochromocytoma
Vascular system	Sipple's syndrome
Vessel-wall hyperplasia	Reduced fertility
Microaneurysms	Hyperparathyroidism
Renal artery stenosis and/or abdominal aortic coarctation with hypertension	Hypoglycemia from insulinoma
Retroperitoneal hemorrhage	Myxedema
Mesenteric arterial insufficiency	Obesity
Intracranial arterial occlusive disease	Precocious or retarded sexual development
Cerebrovascular developmental anomalies	Goiter
	Diabetes insipidus

Table 2. Local Disease Control by Method of Initial Treatment

Treatment	Number of patients	Number of not controlled or recurred	Number of local control
Local Excision	6	4	2
Local Excision+XRT	7	4*	3
Local Excision+Chemotherapy	1	0	1
Radical Resection	3	1	2
Radical Resection+XRT+Chemotherapy	3	0	3
Total	20	9(45%)	11(55%)

* patients died at surgery. XRT: Radiotherapy

n-lymphoblastic leukemia²⁾ 뿐만 아니라, Neural Crest 악성종양인 악성 Schwannoma, pheochromocytoma, brain tumor^{6,7,10)}와 신경섬유종과의 관계를 입증하였다. Rhabdomyosarcoma, Wilm's tumor, non-lymphocytic leukemia들도 신경섬유종 환자에서 호발한다^{2,12,16)}. 신경섬유종의 암종 합병증^{3,13)}을 보면 육종성 변이가 가장 흔하고 많아서 2.4%부터 29%까지 다양하게 보고되고 있으며, 성장속도가 빠르거나 주위 장기로 침윤의 증거가 있으면 악성화를 의심하여야 한다. 특히 신경섬유종증 환자에서는 성장기, 여러 가지 자극(방사선 치료) 등에 의해서 악성종양의 발생율이 높다고 본다. 저자의 경우 2예에서는 18세, 28세로 청년기 환자였으며, 1예는 신경섬유종 환자에서 방사선치료를 받은 기왕력이 있었다. McKeen¹²⁾ 등은 자신들이 경험한 신경섬유종 5예와 문현에서 Rhabdomyosarcoma를 가진 9명의 환자를 보고하였다. 이 14명(9명은 어린이, 5명은 어른) 중 3명이 다발성 원발성 악성종양이었고, 원발성 악성종양증 2예에서 이전에 방사선치료를 받은 자리에서 발생하였다. 이 저자들은 신경섬유종을 가진 환자에서, 방사선치료는 발암효과가 있다는 가능성을 제시해 준다. Sordillo¹⁵⁾ 등은 신경섬유이 있던 없던 간에 악성 Schwannoma가 발생한 일련의 환자들을 연구하였다. 악성 Schwannoma 진단시 평균 나이는 신경섬유종과 동반된 경우 32세였고 동반되지 않은 경우가 48세였다. 연구된 164예 중 14예가 이전에 방사선치료를 받은 자리에서 악성 Schwannoma가 발생하였다. 이 연구와 최근의 보고를 보면 신경섬유종의 환자들은 방사선치료의 발암효과에 대해 매우 감수성이 높다는 것을 제시해 준다^{12,16)}. 저자의 경우도 신경섬유종 존재한 62세의 여자 환자에서 자궁암으로 전자궁절제수술 후 방사선 치료를 시행하였고, 그 후에 악성 Schwannoma가 발생하였으나 방사선 조사부위와 악성화된 부위는 일치하지 않았다. 그의 국소충격에 의한 악성화경향이 증가한다는 보고가 있기는 하나 Preston 등은 141예의 신경섬유종 생검후 의의있는 악성화경향의 증가를 발견하지 못했다고 한다. 그러므로 일단 육종성 변이가 일어난 종양은 방사선치료에 저항이 매우 크므로 광범위한 종양의 절제만이 유일하게 환자를 구하는 길이 되므로 악성종양의 의심이 있으면 즉시 조직생검을 시행하여 확인하여야 한다¹³⁾. 저자의 경우 1예에서는 조직생검 당시의 병리학적 소견을 신경섬유종이었으나, 7일 후 수술절제하여 절제한 조직의 병

리소견은 악성 Schwannoma로 육종성 변이한 예로, 국소자극에 의한 악성화 변화인지 동일한 종괴에서 일부 조직을 양성 신경섬유종인 악성 Schwannoma인 경우인지 알 수 없었으나 종괴 전체 병리소견상 양성 신경섬유종 소견을 찾기 힘들었던 것으로 미루어 악성화한 것으로 생각되었으며, 1예는 6개월 전 신경섬유종 절제수술을 받았던 기왕력이 있었던 환자였으나 이러한 국소자극에 의해 악성화한 것인지는 확실히 알 수 없었다.

Hammond⁹⁾ 등은 신경섬유종 환자에서 육종성 변이를 초기에 발견할 수 있는 방법으로 Ga⁶⁷ Scanning을 권장하고 있는데 Ga⁶⁷은 폐암, 호지킨씨병, 악성흑색종, 간암, 고환암 등의 여러 가지 악성종양과 대부분의 육종에서 친화성이 있는 성질을 이용한 것이다.

Storm¹⁷⁾ 등에 의하면 1957년부터 1977년 까지 20년 동안 Neurofibrosarcoma로 치료받은 20명의 환자를 치료방법, 국소재발의 빈도, 전이, 생존율 등으로 나누어 분석하여 보았는데 20명 중 14명(70%)에서 신경섬유종이 동반되어 있었고, 최초 치료방법에 의한 국소재발의 빈도를 보면 Table 2와 같다. American Joint Committe Clinical Staging에 따른 5년 생존율을 보면 Stage Ia 환자는 1명 중 1명, Stage II 환자는 9명 중 5명, Stage III 환자는 5명 중 2명, Stage II를 몰랐던 환자는 5명 중 1명이었다. 아울러 원격전이는 국소절제 후에도 자주 발생하여 44%에서 있었고 수술후 보조적 항암요법이 필요할 것으로 생각된다고 하였다.

본 보고는 신경섬유종 환자에서 흥액에 발생한 악성 Schwannoma가 동반된 3예로 이 중 1예는 적절한 치료시기를 놓친 증례였으며, 1예는 흥액종양으로 수술절제 하였으나, 신경섬유종으로 진단되었지만 6개월 후 다시 동측에 재발하여 재조직 생검한 결과 악성 Schwannoma로 판명된 예로, 첫 수술당시 불완전 절제로 악성화되어 재성장한 것인지 다시 재발한 것인지 알 수가 없었다. 단, 이 환자에서 우측 종격동 종괴가 초기부터 발견되어 이미 우측 종격동 종괴까지 전이되었던 예였는지에 대한 검사도 필요하였다고 보나, 여러 가지 이유로 실행하지 못하였다. 나머지 1예는 생검소견상 신경섬유종 소견을 보여 일단 종괴와 주위의 정상조직 및 늑골을 절제하였으며, 후에 육종성 변이를 한 악성 Schwannoma로 판명되었으나 재발없이 경과 양호하였다.

IV. 결 론

본 연세대학교 의과대학 홍부외과학교실에서는 신경섬유종 환자에서 흉벽에 악성 Schwannoma가 동반되었던 3예를 경험하였다.

1. 1예는 62세된 여자로써 21년전 자궁암으로 전자궁절제수술과 방사선 치료의 기왕력이 있었으며, 좌측 흉부에 돌출된 종괴를 주소로 본원으로 내원하여 일차 조직생검 소견상 신경섬유종 소견을 보여 절제수술을 받았으며, 절제된 종괴의 병리학적 소견은 육종성 변이를 한 악성 Schwannoma였던 환자로 술후 5년이 지난 현재까지 경파 양호하였다.

2. 1예는 18세된 신경섬유종증이 동반된 여자로써 우측 흉부에 돌출된 종괴를 주소로 입원하였다. 환자는 2개월전 개인병원에서 결핵성 흉막염으로 진단받고 항결핵제를 2개월간 투여하였으나, 증상의 호전이 없었다. Needle aspiration으로 종괴생검을 하여 신경섬유종 소견을 보였으나, 종괴의 외과적 생검결과 악성 Schwannoma로 판명되었고, 수술절제가 불가능한 예였다.

3. 1예는 28세된 신경섬유종증이 동반된 남자로써 좌측 흉부에 돌출된 종괴로 6개월전 M병원에서 신경섬유종 절제수술 하였으며, 다시 수술부위에 종괴가 재발하여 조직생검 하였더니 악성 Schwannoma로 판명되었으며, 외과적 수술절제가 불가능한 예였다.

REFERENCES

1. Ateb KS, Barbara B, antonio RP, Robin MB.: *Malignant schwannoma in siblings with neurofibromatosis*. *Cancer* 59:829, 1987
2. Bader JL, Miller RW, *Neurofibromatosis and childhood leukemia*. *J Pediatr* 92:925, 1978.
3. Barone DA: *Neurofibromatosis. A clinical overview*. *Postgraduate Medicine*. 66:73-82, 1979.
4. Brasfield RD, and Das Gupta TK.: *Von Recklinghausen's disease; A clinicopathological study*. *Ann Surg* 175:86-104, 1972.
5. D'Agostoni AM, Soule EH, Miller RM.: *Sarcoma of*

peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis(Von Recklinghausen's disease). *Cancer* 16:1015, 1963.

6. Foley KM, Woodruff JM, Ellis FT, Ponsner JB.: *Radiation induced malignant and stypical peripheral nerve sheath tumors*. *Ann Neurol* 7:311, 1980.
7. Francosis J. A general introduction, In: Virken PMV, Bruyn GW, eds. *The phakomatoses: Handbook of clinical neurology*, Vol. 14, New York: American Elsevier Publishing Co., 1-18, 1972.
8. Guccion JG, Enzinger FM. *Malignant schwannoma associated with von Recklinghausen's neurofibromatosis*. *Virch Archiv(A)* 38:43, 1979.
9. Hammond JA, and Driedger AA.: *Detection of malignant change in neurofibromatosis(Von Recklinghausen's disease) by Gallium 67 Scanning*. *Can Med Ass Journal* 119:352-353, 1978.
10. Herrmann J. *Sarcomatous transformation in multiple neurofibromatosis(Von Recklinghausen's disease)*. *Ann Surg* 131:206, 1950.
11. Lanzkowsky P, Shanske A, Karaylacin G.: *Neurofibromatosis and malignancy(letter)* *J Pediatr* 94:1010, 1979.
12. McKeen EA, Bodurtha J, Meadows AT, Druglass EC, Mulvihill JJ.: *Rhabdomyosarcoma complicating multiple neurofibromatosis*, *J Pediatr* 93:992, 1978.
13. Pantoja E, Llobet RE, and Taveras JE.: *Mulvihill JJ.: Rhabdomyosarcoma complicating multiple neurofibromatosis*, *J Pediatr* 93:992, 1976
14. Perston FW, Walsh WS, and Clarke TH.: *Cutaneous neurofibromatosis*. *Arch Surg* 64:813-827, 1952
15. Sordillo PP, Helson L, Hajdo SL et al.: *Malignant schwannoma, clinical characteristics, survival and response to therapy*. *Cancer* 47:2503, 1981.
16. Stay EJ, Vawter CF.: *The relationship between nephroblastoma and neurofibromatosis(Von Recklinghausen's disease)*. *Cancer* 39:2250, 1977.
17. Storm FK, Eilber FR, Mirra J, and Morton D.L.: *Neurofibrosarcoma*. *Cancer* 45:126-129, 1980.