

말초 신경에 발생한 양성 종양의 비교

건국대학교 의과대학 성형외과학 교실

김 준 범 · 차 진 한

건국대학교 의과대학 병리학 교실

김 상 윤

—Abstract—

The Comparison of the Benign Tumors Originating from the Peripheral Nerves

Joon Buhm Kim, M.D. and Jin Han Cha, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery College of Medicine, Kon-Kuk University

Sang Yoon Kim, M.D.

Department of Pathology College of Medicine, Kon-Kuk University

Benign peripheral nerve tumors, although infrequent, must be considered as a possible cause of pain and disability in the extremities. There are three varieties of these tumors that are of clinical importance: neurilemmomas, neurofibromas, and post-traumatic neuroma. Neurilemmomas are the most common primary solitary tumor of the peripheral nerve trunks, and are almost always benign. Neurofibromas may occur as a solitary nerve tumor, but can present as multiple lesions as in von Recklinghausen's disease. Clinically, this tumor may present as a solitary mass in the subcutaneous tissue which is centrally located with the nerve fibers travelling through the tumor mass. Traumatic neuroma is the proliferation of nerve elements with connective tissue during the process of regeneration from severed nerves undergoing Wallerian degeneration, and is therefore not a true neoplasm. A neuroma-in-continuity is the result of partial severance of a nerve, or of a crushing or traction injury in which all or part of the epineurium and perineurium is intact. We experienced each of the three varieties. With magnification, the neurilemmoma was removed by meticulous dissection from the parent nerve preserving the normal fascicles to which it was attached. The neurofibroma was excised and the nerve was reconstructed with interposed vein graft and the neuroma-in-continuity was excised and reconstructed with sural nerve graft. We report histologic characteristics of each tumor and the methods to repair the nerve defects after tumor excision with brief discussion.

서 론

사지의 말초 신경에 발생하는 양성 종양은 비교적 드물지만, 동통을 유발하며 사지 기능장애의 한 원인으로 임상적 의의를 갖고 있다. 말초 신경 종양은 크게 신경초(nerve sheath)에서 기원하는 신경초종(neurilomoma, Schwannoma), 신경섬유종(neurofibroma)이 대부분을 차지하며 원발성 종양과는 다르나 외상 후 재생과정에서 신경의 비후(hyperplasia)에 의해 유발되는 외상성 신경종(tramatic neuroma) 등이 있고, 악성종양으로는 malignant schwannoma, nerve sheath fibrosarcoma 등이 있으나 악성 종양은 양성 종양에 비해 발생 빈도가 매우 낮으며, 보통 다발성 신경종증(neurofibromatosis)과 동반되어진다. 신경에 발생한 종양을 치료하는데 있어서 종양과 신경을 분리하여 절제할 수 없는 경우에는 단순히 절제를 통한 치료만으로는 만족할만한 결과를 얻을 수 없고 절제된 신경의 재건을 동시에 해주어야 한다. 저자들은 건국대학교 민중병원에서 경험하였던 신경초종, 신경섬유종 및 외상성 신경종 환자의 치험례와 각 신경종의 병리 조직학적 특징, 그리고 신경절제 후 재건술에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례(Table 1)

증 례 1 : (Fig. 1a-1d)

남자 29세 환자로 내원 6개월 전부터 우측 수관절 굴곡면 부위에 땅콩 크기의 종괴가 발생하였는데 이학적 소견상 동통이나 신경학적 장애는

없었다. 수술 소견으로는 1.2×1.0×0.7cm 크기의 연성의 주위 조직과 잘 분리되어지는 황백색 종괴가 정중신경에서 발견되었으며 신경으로부터

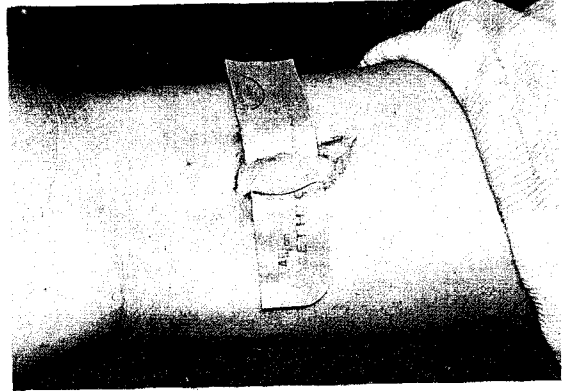


Fig. 1a. Case 1. Intraoperative view. The mass was located within the perineurium of the median nerve, but easily separable from the normal fascicles without damaging the parent nerve, under the microscopic magnification.

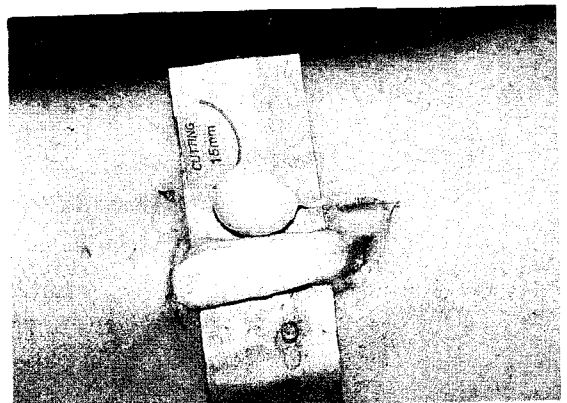


Fig. 1b. Case 1. After removal of the tumor. The mass is whitish-yellow, soft in nature without nerve fascicles.

Table 1. Case presentation

	Sex	Age	Location of mass	Parent nerve	Pathologic diagnosis	Treatment
case 1	Male	29	right wrist volar surface	median nerve	neurilemoma	excision(no need of reconstruction)
case 2	Male	37	dorsum of left foot	lateral branch of sural nerve	neurofibroma	excision and interposed vein graft
case 3	Male	24	right forearm	ulnar nerve	traumatic neuroma	excision and group fascicular nerve graft with sural nerve

현미경 하에서 박리 후 제거하였다. 수술 후 별 합병증이나 신경의 장애는 없었다.

종괴는 병리 조직학적으로 Antoni A와 Antoni B type이 혼재되어 있는 신경 초종의 소견을 보였다.

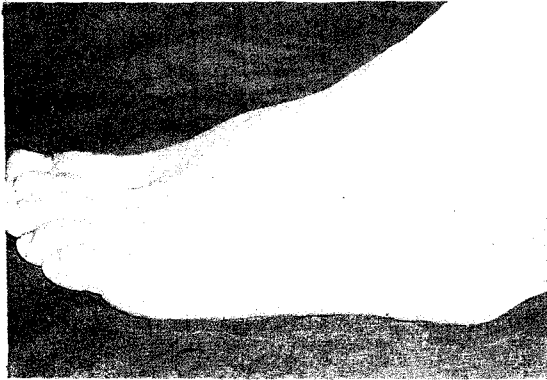


Fig. 2a. Case 2. Preoperative view. The mass was placed on the dorsum of the left foot.

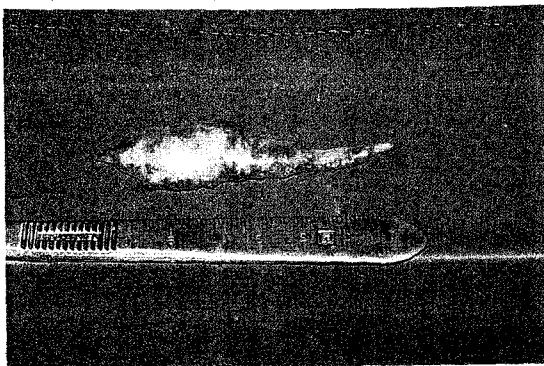
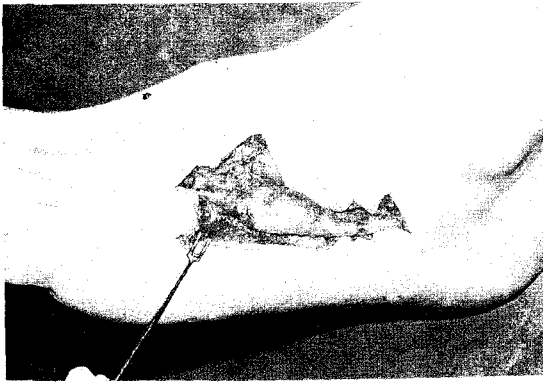


Fig. 2b. Case 2. Intraoperative view. The mass was exposed with zig-zag incision (Above). After excision of the tumor including normal nerve bundles (Lower).

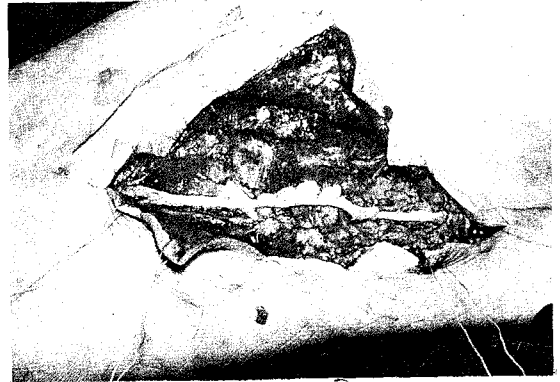


Fig. 2c. Case 2. The nerve defect was reconstructed with interposed vein graft.

증례 2 : (Fig. 2a-2c)

남자 37세 환자로 내원 4년전 부터 서서히 성장하는 밤알 크기의 종괴가 좌측 족배부에 발생하였는데 이학적 소견상 동통 및 압통은 없었고 특별한 운동, 신경학적 장애는 발견되지 않았다. 수술시 종괴는 비복신경의 외측분리의 신경외막에 싸여 있었고 신경삭(neural bundle)과는 분리가 불가능하여 신경을 포함하여 종괴를 제거 후 결손된 비복신경의 외측 분지는 우측 하지의 정맥을 이용하여 삼입이식술(interposed graft)을 통한 entubulization을 시행하였다. 종괴는 $6.0 \times 1.5 \times 1.1\text{cm}$ 의 크기로, 양쪽에 있는 정상 신경조직과 유사한 절단면을 보였으며, 중앙 세포들이 정상 신경 축삭들 사이에 증식해 있는 신경 섬유층이었다.

증례 3 : (Fig. 3a-3c)

남자 24세 환자로 1년전 타병원에서 척골신경의 외상성 완전 절단의 진단으로 신경봉합술을 시행받았던 환자로 우측척골신경 부위의 감각 장애와 제 4, 5 수지의 운동장애가 있었으며 근전도 검사상 척골신경의 완전 마비가 있는 상태였다. 수술 소견상 척골 신경에 $3 \times 2 \times 2\text{cm}$ 크기의 종괴가 있어 5cm의 신경을 포함하여 종괴를 제거한 후 비복 신경(sural nerve)를 이용하여 group fascicular nerve graft를 시행하였다. 이 종괴는 중심원 형태로 증식한 Schwann cell로 이루어진 신경삭들이 혈관과 섬유소가 풍부한 조직에 흩어져

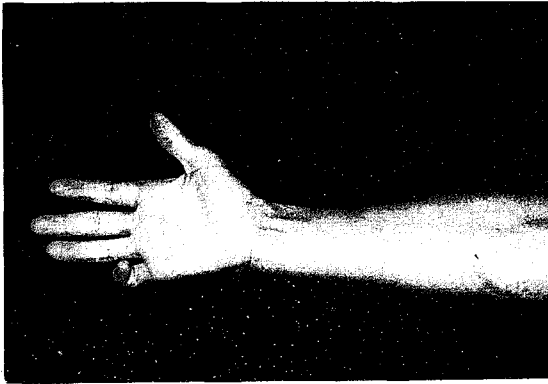


Fig. 3a. Case 3. Preoperative view. The complete paralysis of the ulnar nerve was noticed. The previous operation scar was seen on the ulnar aspect of the proximal forearm.



Fig. 3b. Case 3. Intraoperative view. The mass was located on the ulnar nerve.



Fig. 3c. Case 3. After removal of the tumor, the nerve defect was reconstructed with group fascicular sural nerve graft.

있으나, 신경 축삭은 보이지 않았다.

고 찰

말초 신경에 발생하는 양성 종양은 비교적 드문 질환이나 적절한 처치를 받지 않으면 수술 후 운동, 신경학적 장애를 유발할 수 있으므로 정확한 진단과 올바른 방법의 수술을 요하게 된다. 신경초종(neurilemmoma)은 말초 신경에 발생하는 양성 종양 중 가장 많은 빈도를 차지하고 있으며 사지에 발생하는 경우에는 굴곡면에 호발하며 뇌 신경 중에서는 제8뇌신경(acoustic nerve)에서 다른 신경보다 많이 발생된다¹⁾. 대부분 단일 종양으로 발생을 하나 다발성으로 발생하는 경우도 있으나, 종양의 크기가 큰 경우에도 신경에 압박 효과(pressure effect)나 허혈은 좀체로 유발하지는 않아서 환자들은 특별한 증상 없이 단순한 종괴를 주소로 하지만 때에 따라서는 타진(percussion)시에 바늘로 찌르는 듯한 또는 전기가 오르는 감각을 호소하기도 한다²⁾. 이 종양은 외막에 의해 잘 싸여져 있어 신경속(nerve fascicles)과의 분리는 비교적 용이하나 수술시 현미경을 이용한 미세수술로 모신경(parent nerve)에 손상을 주지 않도록 주의를 해야 한다. 병리 조직학적으로 신경초종은 Schwann씨 세포에서 기원하며 Antoni A와 Antoni B type은 특징적으로 방추형의 세포가 많이 분포하며 세포들이 핵상구조(palisade formation)를 이루어 Vercoay body를 형성한다. Antoni B type은 세포가 적고 방추형 세포가 접액성 기질내에 소성 배열(loose arrangement)를 하고 있다³⁾(Fig. 4). 실제 신경속(neural fascicle)과는 서로 분리되어 종양이 발생하기 때문에 수술 전후 큰 신경학적 장애 없이 치료 될 수 있다.

신경섬유종은 단일 피하 종양으로 또는 neurofibromatosis와 연관되어 다발성으로 발생할 수도 있는데 Hosoi에 의하면 neurofibromatosis 환자의 13%에서 종양의 악성화가 발견되었다고 한다⁴⁾. 또한 한 신경의 주행을 따라 여러 개의 종양이 동시에 발견되어지는 경우가 있는데 이러한 경우 plexiform neuroma라고 명명된다⁵⁾.

현미경 소견상 신경 섬유종은 끝이 뾰족한 긴

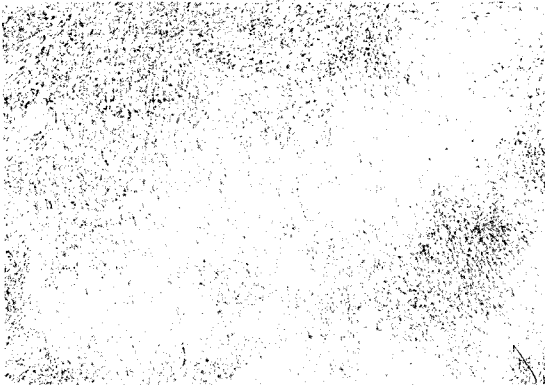


Fig. 4. Case 1. microscopic view of the neurilemmoma. The tumor is admixed with hypercellular (Antoni A) and hypocellular (Antoni B) regions.

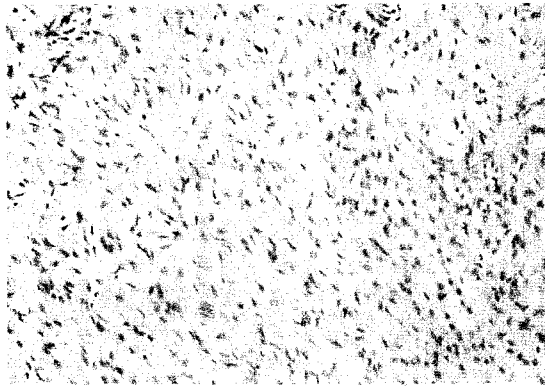


Fig. 5. Case 2. Microscopic view of the neurofibroma. It is composed of twisted or curvilinear spindle cells. The spindle cells are arranged in short intersecting fascicles and are accompanied by wirelike bundles of collagen.

핵을 포함한 방추형 세포로 이루어져 있는데 이 방추형 세포들은 섬유소 다발들과 동반되어 짧은 fascicle을 형성하고 있다(Fig. 5). 간질(stroma)은 보통 점액성이고 비만세포(mast cell)와 임파구를 포함하며 가끔 종양세포들은 Wagner-Meissner tactile corpuscles를 형성하기도 한다¹¹⁾. 이 종양은 Schwann씨 세포에서 기원하나 신경초종과는 달리 perineural fibrocyte에서도 발생하여 신경과 섬유조직을 모두 포함하고 신경섬유가 종양내로 주행을 하게 되므로 수술시 신경섬유와 종양과의 분리가 어렵다. 따라서 종양의 제거 후 primary repair 혹은 fascicular interposed nerve graft를 통한 신경 재건술을 시행해 주어야 한다.

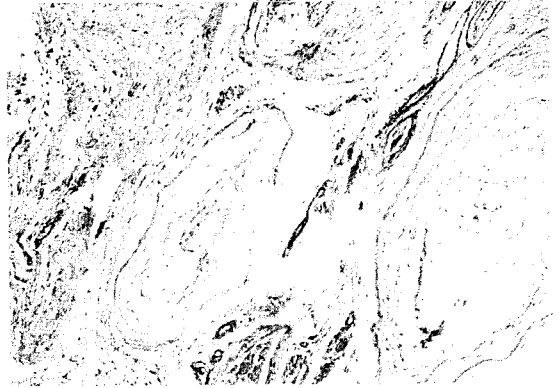


Fig. 6. Case 3. Microscopic view of the traumatic neuroma. The Schwann cells are scattered in the matrix, including abundant vessels and collagen, but axons are not seen.

신경 축삭(axon)이 절단되어 원위부와의 연속성이 유지되지 못하는 경우 외상성 신경종이 형성된다¹²⁾. 이러한 과정은 근위 기부(proximal stump) 성장원추(growth cone)에서 축삭이 자라고 Schwann cell이 증식되며 시작되는데 blood clot, 이물질, 피사 조직에 의해 fibroblast가 증식되며 멈추어진다¹³⁾. 따라서 현미경 소견은 증식되어진 Schwann cell이 반흔 조직과 같이 기질의 풍부한 섬유조직 내에 흩어져 있으나 신경 축삭의 증식은 거의 없는 소견을 특징으로 하며 섬유소 기질내에 정상 신경과 비교하여 더 많은 glycosaminoglycan을 갖고, 비후성 반흔 등에서 볼 수 있는 myofibroblast도 발견되어진다¹⁴⁾(Fig. 6). 외상성 신경종은 terminal bulb와 neuroma-in-continuity로 나눌 수 있는데 Terminal bulb는 신경이 완전히 절단된 경우 발생하며 대표적으로 amputation stump에서 발생하고, neuroma-in-continuity는 부분 절단된 신경 또는 압과 손상을 입은 신경 중 epineurium과 perineurium이 정상일 경우에 발생한다^{6,15)}. 대부분의 신경 손상은 완전 절단 보다 부분적 손상이 많기 때문에 외상성 신경종의 대부분은 neuroma-in-continuity가 차지한다⁶⁾. 외상성 신경종도 신경섬유종과 마찬가지로 종양과 신경섬유와의 분리가 어렵기 때문에 종양의 제거 후 신경 재건술을 시행하여야 한다.

신경 재건술은 크게 신경 결손 부위의 단단 분합술(end-to end anastomosis)과 신경 이식술 그

