

흉벽에 발생한 거대 악성 말초신경초종

-치험 1례-

박진규* · 김민호* · 조종구* · 김공수*

=Abstract=

Chest Wall Giant Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor -One case report-

Jin Kyue Park * . Min Ho Kim * . Jung Ku Jo * . Kong Soo Kim *

A case of chest wall malignant peripheral nerve sheath tumor(MPNST) was reported in the U.S.A by Mark and coworkers⁶⁾(1991), but none in korea. MPNST accounts for approximately 10% of all soft tissue sarcoma, mostly in patients between 20 and 50 years of age.

MPNST arises in association with a major nerve trunk, including the sciatic nerve, brachial plexus, and sacral plexus and the most common anatomical site is the proximal portion of the upper and lower extremity and trunk.

Surgical treatment is local excision of mass in low grade sarcoma but enblock resection is necessary in high grade sarcoma.

We experienced multiple huge low grade MPNST on left chest wall of a 50 years old man. The tumor and invalved chest wall were removed, and the chest wall defect(15×8 cm) was reconstructed with Teflon. Postoperative course was unevenful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:729-32)

Key word : 1. Thorax neoplasm

증례

환자는 농업에 종사하는 50세 남자로 3년 전부터 촉지되어 점차 성장하고 있는 좌측 흉벽의 거대 종괴로 인해 미관상 좋지 않으며 옷을 입기 불편하고 허리를 구부리는 등의 사소한 움직임에 까지 지장이 있으며 농사일을 하는데 심한 장애를 받아 내원하였다. 과거력상 17년 전에 좌측 흉벽에 작은 종괴가 있어서 개인병원에서 절제 받았으며 2년전 폐결핵으로 항결핵제를 복용하였다.

이학적 검사상 좌측 흉벽에 최고 약 23cm 직경의 거대 종괴가 다발성으로 있었으며 통증은 경미하였다(Fig. 1).

흉부 단순 촬영 및 흉부 전산화 단층촬영상 좌측 흉벽에 거대한 연조직 종괴(soft tissue mass)가 관찰되었으며, 이는 흉벽 내부로 성장하는 양상이었으며 양측 폐야에 결핵에 의한 불규칙한 섬유화가 관찰되었다(Fig. 2-A, B).

수술은 전신마취하에서 주 종괴부위에 절개선을 넣었다. 종괴는 주위 조직과 비교적 잘 경계지워져 있었으며 혈관이 잘 발달되어 있었다(Fig. 3). 주 종괴는 좌측 6번째 늑골을

* 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Medical College of Chonbuk National University

논문접수일 : 96년 8월 9일 심사통과일 : 96년 11월 15일

책임저자 : 박진규, (561-182) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18번지, 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Tel. (0652)250-1480, FAX ; (0652)250-1480



Fig. 1. Preoperative anterior view. The huge mass on left chest wall.

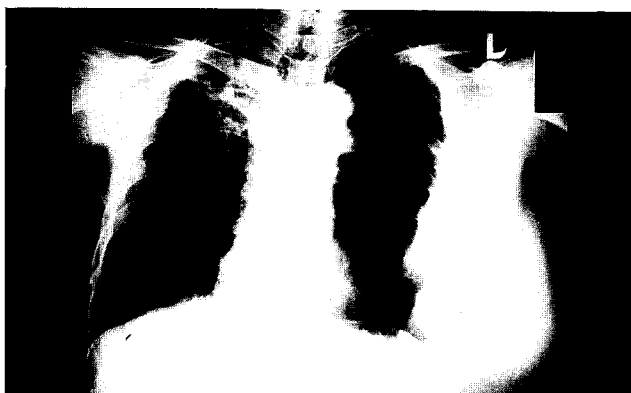


Fig. 2-A. Preoperative chest P-A



Fig. 2-B. Preoperative chest C-T. The huge soft tissue mass on left chest wall.

감싸면서 늑간근육을 뚫고 벽측흉막에 심하게 유착되고 좌측폐를 누르고 있는 양상이었으며, 5번과 7번 늑골은 종괴에 밀려 늑골간격이 넓어져 있었다. 6번 늑골을 종괴로부터 5~7 cm의 경계를 두고 부분적으로 절제하였고, 늑간근육



Fig. 3. Main mass at operation field. The hypervascular surface of main mass.



Fig. 4. Cutted surface of main mass. The central cystic change of main mass.

및 벽측흉막의 일부를 절제하였다. 또 다른 종괴가 좌측 옆구리에 있었으며 아령모양으로 주위 조직과의 유착이 없어 비교적 쉽게 절제하였다.

떼어낸 종괴들은 직경 23 cm부터 1.3 cm 크기에 이르는 다수의 종괴로 총 무게는 1470 gm이었다. 외부소견상 지방 조직 및 근육조직으로 불규칙하게 덮여있었고, 절단면상 피막으로 둘러싸여 있었으며 매끄러운 단면에 연한 살색을 띠며 점액양 변화를 보이고 있었다. 가장 큰 종괴는 중심부에 광범위한 낭성 변화를 보이고 있었다(Fig. 4).

종괴를 절제한 부위의 흉벽은 15 cm×8 cm의 결손을 보여 Teflon을 이용하여 재건하였고, 다시 인접한 대흉근, 광배근 등으로 보강하였으며 좌측 흉강내에 흉관 하나를 거치하고 수술부위에 Silastic drain을 넣은후 수술을 마쳤다. 환자는 수술후 특별한 문제가 없이 회복하였으나 수술 17일째 좌측 액와 부위 및 좌측 경부에 1.5 cm직경의 종괴가 새로



Fig. 5. Microscopic finding of mass. X 100
The cells arranged in sweeping fascicle and the nuclei are twisted, buckled, and irregular in shape.

발견되어 절제하였다. 절제된 종괴는 조직병리 검사상 저급 악성 말초신경초종(Low grade malignant peripheral nerve sheath tumor)으로 판명되었다(Fig. 5). 환자는 술후 21일째 퇴원하였으며, 수술후 2개월에 시행한 폐기능 검사상 FEV1(%pred)는 90%, FVC(%pred)는 85%, MVV(%pred)는 78%로 정상 범위였으며 수술부위의 흉벽은 견고하였다. 환자는 현재 재발이나 합병증 등의 특별한 문제가 없이 외래 추적중이다(Fig. 6).

고 찰

악성 말초신경초종은 20~50대에서 호발하며 연부조직 육종의 10% 비율로 발생하며 전신에서 발생할 수 있으나 상지나 하지의 근위부, 체간에서 많이 발생하며 드물게 경부나 두부에서도 발생한다. 남녀의 비율은 다양하며 대개는 좌골신경(sciatic nerve), 상완신경총(brachial plexus), 천추총(sacral plexus)등의 신경과 연관되어 발생한다. 증상은 다양한 양상으로 통증이 있으며 대개 진단 수개월 전에 성장 종괴(growing mass)를 인식하는 경우가 많다.

진단시는 크기가 5 cm 이상인 경우가 많으며 육안적으로 종괴 표면은 출혈 및 괴사의 소견을 보인다. 현미경적 소견으로 세포들이 섬유속(Sweeping fascicle) 배열을 하며 핵은 불규칙하고 꼬인 모양을 하고 세포질은 경계가 불분명하며, 섬유육종(fibrosarcoma), 단형성 활막육종(monophasic synovial sarcoma), 평활근육종(leiomyosarcoma)과 감별을 요한다¹⁾.

흉벽에 발생하는 육종은 저급육종(low grade sarcoma)과 고급육종(high grade sarcoma)으로 나눌 수 있다. 후자의 경우는 종양의 경계에서 최소 4 cm까지 가능한 광범위 절제하는 것이 원칙이며 전자의 경우는 2 cm만 절제해도 치유 가능하다²⁾. 하지만 예외적으로 유건종(desmoid)나 연골



Fig. 6. Chest P-A at discharge day

육종은 광범위 절제가 요구된다. 종양의 절제후 가능하면 일차봉합(primary closure)이 좋으나, 광범위 절제한 경우에는 흉벽결손에 의한 기이운동(paradoxical movement)을 방지하고 그 생리적 경도(rigidity)를 유지하기 위하여 결손부를 보완하는 재건술이 필요한 경우가 많다. 이선희 등³⁾은 늑골 4개 이상 크기의 결손부는 늑골전위에 의한 흉벽재건술만으로 덮기 힘들며 인조화학섬유 등을 이용한 피복이 필요하다고 했으며 Alexander 등⁴⁾은 결손부가 큰 경우라 할지라도 후,상부에 있는 경우에는 견갑골 및 근육 등으로 덮을 수 있으므로 인조물질(prosthesis) 등은 필요치 않지만 전측방의 늑골을 2개이상 절제하는 경우는 자가골이나 인조화학섬유물의 피복이 필요하다고 하였다. 광범위 절제후 흉벽재건에는 유경 근육편 이식(대흉근, 광배근, Fascia lata), 금속판, 금속망(tantalum mesh, stainless steel wire mesh), 인조물질(Ivalon sponge, Teflon felt, Nylon, Dacron), 자가 골 등이 이용된다⁵⁾.

MPNST의 가장 중요한 예후인자는 종양의 등급(Tumor grade)으로 저급육종은 단순 절제만으로 좋은 치료성적을 얻을 수 있다. Mark 등⁶⁾은 흉벽에 발생한 연부조직 육종 189례의 연구에서 90례는 고급육종였고 99명은 저급육종였으며 이중 악성말초신경초종(MPNST)은 13례(9%)였으며 고급육종이 9례, 저급육종이 4례 이었다. 5년, 10년 생존율은 고급육종에서 각각 49%, 39%, 저급육종에서 각각 90%, 82%로 나타났으며 치료는 고급육종의 경우 광범위 절제와 함께 화학요법 및 방사선 요법등의 보조요법이 필요하나 저급육종의 경우는 절제만으로 치유 가능하다고 발표하였다.

참 고 문 헌

1. Franz ME, Sharon WW. Malignant tumor of the peripheral nerves. In: Franz ME, Sharon WW. Soft Tissue Tumors. 3rd ed. St Louis, Missouri: Clarinda Company. 1995; 889-928.

2. Peter CP. *Surgical management of Neoplasm of the chest wall*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the Chest*. Sixth ed. Philadelphia, Pennsylvania: W.B.Saunders company. 1995; 516-20
3. 이선희, 김세화, 이홍균. 흉벽에 발생한 종양; 흉벽 재건술 4례. *대흉외지* 1975;8:29-36
4. Alexander SG, Phillip EB, Lewis BW. *Bronchogenic carcinoma. involving the thoracic wall*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1967;54:394-402
5. 김근호. 흉부 및 심장혈관외과학 1판, 서울: 최신의학사. 1992;89-93
6. Mark SG, Steven IH, Manjit SB, Michael EB. *Soft tissue sarcomas of the chest wall*. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1991;101:843-54

=국문초록=

흉벽에 발생한 악성 말초신경초종은 미국에서 Mark 등⁶⁾(1991)이 17례를 보고하였으나 한국에서는 아직까지 발표된 예가 없다.

악성 말초신경초종은 악성 연부 육종의 10%에서 발생되며 대개 20세에서 50세 사이에 발생한다. 악성 말초신경초종은 주로 좌골신경, 상완신경총, 천추총과 연관되어 발생하며, 가장 흔한 발생위치는 상지와 하지의 근위부, 체간 등이며 드물게는 두경부에도 발생한다. 악성 연부조직 육종의 치료는 저급육종(low grade sarcoma)의 경우는 종양의 절제만으로 치유 가능하나 고급육종(high grade sarcoma)의 경우는 광범위 절제가 요구된다.

저자의 경우에는 50세 남자에서 다발성 거대종괴가 좌측 흉벽에 광범위하게 있었으며 병리소견상 저급 악성 말초신경초종으로 판명되었다.

종괴들을 절제한후 발생한 흉벽결손은 15×8 cm정도였으며 Teflon을 이용하여 재건하였다. 수술후 환자는 큰 문제 없이 회복되었다.

중심단어 : 흉벽종양