

□ 증 레 □

기관지 벽에 발생한 신경초종 1예

전북대학교 의과대학 내과학교실

문치영, 이흥범, 이용철, 이양근

= Abstract =

A Case Report of Neurilemmoma in the Bronchial Wall

Chi Young Moon, M.D., Heung Bum Lee, M.D.,
Yong Chul Lee, M.D., and Yang Keun Rhee, M.D.

Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical School, Chonju, Korea

Neurilemmoma, also called schwannoma, neurinoma, and perineural fibroblastoma is a rare benign tumor originated from the schwann cell of nerve sheath. They occur commonly at 20-50 aged person and involved the head and neck and flexor surface of the extremity. Histologically, they are characterized by Antoni A and Antoni B tissue composed of high and low cellularity. Primary neurilemmoma involved in the bronchial wall is extremely rare and few cases have been reported previously. We experienced neurilemmoma of the bronchial wall in a 72 year old woman. The pulmonary radiology showed the right middle lobe collapse with single lymphadenopathy, and bronchoscopic biopsy was performed to confirm the neurilemmoma. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1998, 46 : 619-623)

Key words : Neurilemmoma in the bronchial wall, Bronchoscopic biopsy

서 론

신경초종은 신경초의 Schwann 세포에서 유래하는 양성종양으로서 schwannoma, neurinoma, perineural fibroblastoma라고도 불리운다. 호발연령은 20세에서 50세이고 성별의 차이는 없다¹⁾. 호발부위는 주로 두경부와 사지의 굴곡부이나, 골이나 위장관의 벽, 폐실질, 심지어 혀에도 생길 수 있으며 심부에 위치하는 경우는 후복막강이나 흉곽내 후종격동에 흔

히 생긴다²⁾. 우리나라에서 흉벽에 발생한 1례가 보고되었으나³⁾ 기관지 벽에 발생한 경우에 대한 보고는 없다. 이에 본 저자들은 기관지 내시경을 이용한 생검술로 진단된 기관지 벽의 신경초종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 이○순, 여자 72세

주 소: 객혈(약 300cc 정도), 기침
현병력: 환자는 내원 3일전부터 악화된 상기 주스로
입원하심.

과거력: 3년전 담석증으로 수술 받으심.

흡연력: 하루 1갑이상 약 50년간 흡연.

진찰소견: 입원 당시 혈압은 150/90mmHg, 맥박수
80회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 37.4도였다. 전신
상태는 급성병색을 보였으며 각막에 빈혈소견을 보였
고 청색증과 곤봉지, 늑간함몰의 증상은 보이지 않았
다. 경부 촉진상에서도 특이한 임파절 비대소견은 보
이지 않았다. 흉부 청진상에서는 우측 폐야에서 전반
적으로 거친 기관지 폐포 호흡음이 청취되었다. 복부
진찰상 좌상복부에 통각을 호소하였으나 간비장 증대
등 다른 이상소견은 관찰되지 않았다.

검사실 검사 소견: 입원 당시 말초 혈액검사에서 혈색
소 8.6 mg/dL, 백혈구 4800/mm³ (분별검사상 중
성구 61.8%, 임파구 22.3%, 단핵구 10.8%), 혈소
판 125,000/mm³이었다. 내원당시에 측정된 동맥혈
가스 검사상에서는 pH 7.466, PaO₂ 80.4mmHg,
PaCO₂ 34.9mmHg, HCO₃⁻ 25.3mmol/L, SaO₂
96.6%이었다. 혈청 생화학 검사, 소변 검사는 정상이
었고 대변 잠혈반응 검사상 양성반응을 보였다. 혈액
응고검사상 프로트롬빈 시간 14.2 초로 약간 연장된
소견보였고, 피브리노젠은 80 mg/dL이하로 감소된
소견을 보였다. 객담검사에서 결핵균과 암세포는 발견
되지 않았고 배양검사상 Gemella morbillorum이 검
출되었다. 심전도 검사상 분당 72회의 정상 심율동
소견을 보였다.

방사선학적 소견: 단순흉부 X선 촬영상 (Fig. 1) 우
측 심장 변연부의 경계가 소실되어 불명확하게 보이고
우측 중엽 허탈이 의심되는 소견을 보였다.

흉부 전산화 단층 촬영소견에서는 우측 중엽 기관지
가 거의 완전히 막혀있고 우측중엽 폐허탈이 관찰되었
으며 또한 인접해 있는 림프절이 커져 있는 소견이 보
였다(Fig. 2).

기관지 내시경 소견: 우측 중엽의 진입부가 좁아진 소
견을 보였고 두꺼운 혈액 덩어리와 다형의 한 용기부

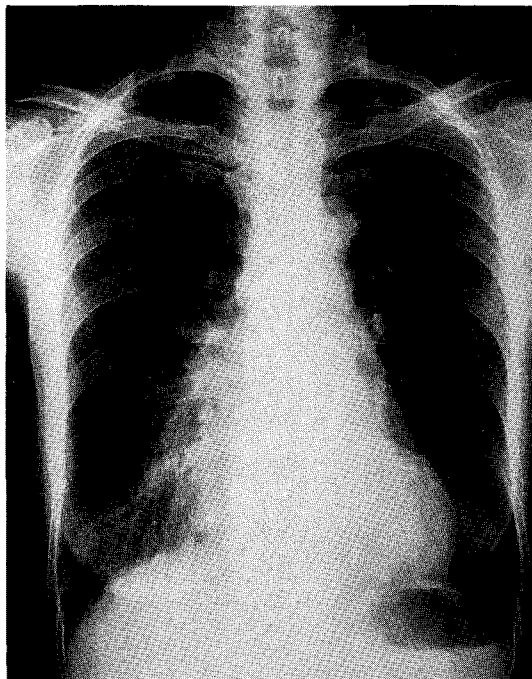


Fig. 1. Chest PA finding shows indistinct demarcation of the right cardiac border and collapse of the right middle lobe.



Fig. 2. Chest CT finding shows near-total obstruction of the right middle bronchus and an enlarged neighboring lymph node.

가 관찰되었으며 기관지 점막의 파괴현상이 보였다
(Fig. 3). 좌측 기관지는 정상 소견을 보여 주었다.
기관지 폐포 세척액 검사상 결핵균과 암세포는 발견되

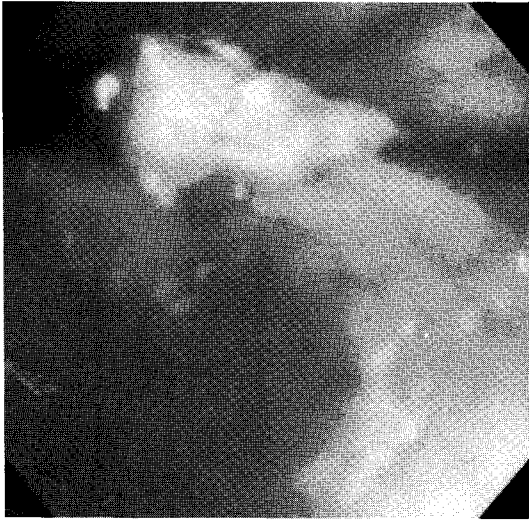


Fig. 3. Bronchoscopic finding shows near-total obstruction of the right middle bronchus with mucosal destruction, blood clots, and cauliflower-like mass lesion.

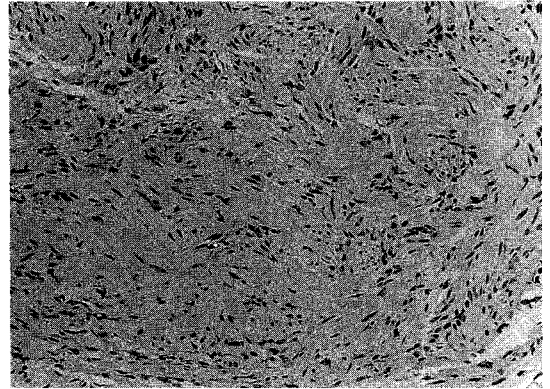


Fig. 4. The microscopic finding shows tumor cells arranged in short bundles of interlacing fascicles which indicate Antoni area of neurilemmoma.

지 않았다.

병리 조직학적 소견 : 폐조직은 우측 중엽 기관지 벽의 용기돌출부에서 기관지 내시경 생검술을 통해 얻어졌으며 미세 현미경적 소견으로 Antoni A area of neurilemmoma이며 면역 조직 특수염색에서 S-100 protein에 양성, vimentin에 음성이었으며 신경초종에 합당한 소견을 보여 주었다(Fig. 4).

치료 및 경과 : 환자는 내원 20일전부터 시작되어 내원 3일전 악화된 기침과 객혈을 주소로 입원하여 흉부 방사선 소견과 기관지 내시경 및 생검술상에서 우측 중엽 기관지 내강 용기부에 발생한 신경초종이 발견되어 그 치료방안으로 대증 요법 및 수술 등을 권유하였으나 거부하였고 대량의 객혈증상 지속되어 기관지 동맥 색전술(Bronchial artery embolization)만 시행하고 자의퇴원 하였다.

고 찰

신경초종은 신경릉(nervous crest) 기원의 신경초에서

유래되는 양성종양으로 축색(axon)의 증식을 동반하지 않는 신경초세포의 결정성 신생물이며 신경내막강(endoneural space)에 국한되어 증식하므로 신경외막(perineurium)에는 손상을 일으키지 않는다⁴⁾.

원인 및 발생기전은 확실치 않으나 외상이나 만성자극 혹은 방사선 조사 후에 2차적으로 발생할 수 있다^{2,5,6)}. 호발연령은 20세에서 50세이지만 어느 연령에서나 발생가능하고 성별의 차이는 크게 없는 것으로 되어 있다.

일반적으로 단발성이며 말초신경 및 뇌신경의 주행을 따라서 발생하며 말초신경계보다는 중추신경계에 더 흔히 발생한다. 흉곽내에서 폐실질을 포함하는 원발성 신경초종은 매우 드물며 1980년 이전까지 2례가 보고되었으며^{7,8)}, 1989년 국내에서 27세 남자에서 양측 상완부, 음낭부, 그리고 폐실질에 다발성으로 발생한 신경초종 1례를 보고한 바 있다⁹⁾. 흉벽에 발생하는 경우는 드물며 국내에서는 1995년에 고 등³⁾이 72세 남자에서 우폐상엽 부위 늑막에 발생한 신경초종 1례를 보고하였다.

기관지 벽에 발생하는 경우는 극히 드물며 국내에서는 이에 대한 보고는 아직 없다. 외국의 경우는 1994년 일본에서 Kojima 등¹⁰⁾이 좌측 분절 기관지(B3)

에 발생한 신경초종 1례를 보고하였고 1996년 Nesbitt 등¹¹⁾이 기관지내의 3cm크기의 종물 생검상 발견한 신경초종 1례를 보고하였다. 그 외에 골, 위장관의 벽, 대동맥에도 발생되며 혀에 발생한 경우도 보고되고 있다^{2, 6, 12)}.

신경초종은 대개 단발성으로 발생하지만 드물게는 다발성으로 또는 Von Recklinghausen's disease (neurofibromatosis)와 같이 병발할 수 있다. 다발성으로 발생하는 경우는 두개강내 병변(meningioma, glioma, astrocytoma, neurilemmoma)의 동반 유무에 따라 2가지 형태를 취하게 된다. 첫번째 형태는 청력장애와 두개강내 종양을 동반한 cutaneous neurilemmoma이고, 두번째 형태는 신경주행에 따라 다발성으로 산재하는 cutaneous neurilemmoma로 두개강내 병변을 동반하지 않는 양상을 띄게 된다. 그러나 이 두형태의 질환이 별개의 질환인지 동일한 증후군인지는 아직 밝혀져 있지 않다^{13, 14)}.

신경초종은 서서히 자라나는 종양으로 진단 수년전 이미 발생한 경우가 대부분이다. 증상으로 통증이나 신경학적 증후군들은 종양이 크지 않는 한 드물며 심부에 위치하는 경우 주변 구조물의 압박이나 종양자체의 크기에 의해 증상이 유발된다.

형태학적으로 신경초종은 신경초에서 유래하기 때문에 신경외막 및 잔류된 신경섬유로 구성된 섬유성 진성피막에 의해서 둘러싸여져 있다. 침범한 신경 크기에 따라 종양형태가 다른데 작은 신경을 침범한 경우는 neurofibroma를 닮은 방추형의 성상을 띄는가 하면 비교적 크기가 큰 신경을 침범한 경우는 편심적인(eccentric) 종물형태를 취하며 종물위에 산재한 신경섬유들을 볼 수 있다¹⁵⁾. 신경초종은 그 발생위치와 관계없이 육안적 또는 현미경적 성상이 같게 관찰된다. 절단면상 신경초종은 단단한 분홍색, 백색, 또는 황색의 종괴양상을 띄며 그 크기는 대개는 5cm 이하이다.

신경초종은 임상적으로 다른 종양과 구별하기 힘들어 조직학적 특이 소견에 의해 진단이 가능하게 된다. 현미경학적으로 신경초종은 특징적인 2가지 형태의

혼합양상을 보이는데 그 중 하나는 Antoni A type으로 세포질 돌기를 가지는 길쭉한 세포들이 중등도 이상의 세포 충실성으로 간질부위가 거의 없이 촘촘히 배열한 섬유다발 형태로 되어 있고, 이때 Verocay body라 불리는 핵이 없는 부위가 존재한다. 다른 하나는 Antoni B type으로서 Antoni A type이 변성됨으로써 생기며 세포들이 보다 불규칙적으로 배열되어 있고 또한 저밀도로 구성되어 있다¹⁶⁾.

신경초종은 위에서 기술한 조직학적인 소견으로 신경섬유종(neurofibroma)이나 신경종(neuroma) 같은 다른 신경인성 종양들과 구별하는데 임상적으로는 구분하기 힘들다. 신경초종 대부분의 세포들에서는 Schwann 세포의 항원성 표현형(antigenic phenotype)을 지니는데 S-100 protien이 그 예로서 이 단백질이 면역염색상에서 고르고 강하게 나타나는 소견으로 신경섬유종과 구별할 수 있다¹⁶⁾. 본 환자에서 진단을 위해 기관지 내시경을 이용한 조직검사상 방추형 세포로 구성된 종양이 기관지 상피하층에 위치하고 있었으며, 구성세포는 twisted nuclei를 갖는 방추형 세포로서 짧은 다발(short bundles)이나 얽힌 섬유속(interlacing fascicles) 형태로 배열하고 있었다. 이러한 부위는 주로 Antoni A type의 조직학적 형태를 띄며 세포의 이형성이나 유사분열 소견 등은 관찰되지 않았고 S-100 protein에 강력하게 면역 염색되었다.

신경초종의 치료는 완전절제가 원칙이지만 완전절제로 인한 주변 정상 신경조직에 영구적인 손상을 줄 수 있는 경우에는 불완전 절제가 고려되기도 한다. 완전절제 이후 재발은 드물고, Stout¹⁷⁾가 보고한 바에 의하면 신경초종환자 50례에서 단순 적출술 심지어 불완전 제거술 이후에도 재발은 한례도 없었다고 한다. 또한 악성화 변성은 매우 드물며 Carstens 등¹⁸⁾과 Hanada 등¹⁹⁾이 보고했을 뿐이다. 저자들의 예에서는 기관지 내시경을 이용한 조직검사로 확인하고 완전절제술을 시도하려 하였으나, 환자와 보호자들이 고령의 나이와 수술 공포감을 이유로 수술을 거부하고 자의퇴원 하였다.

요 약

신경초종은 비교적 드문 종양으로 주로 사지와 두경부에 호발하며 폐실질이나 기관지 벽에 발생하는 경우는 드물다. 본 교실에서는 72세 여자에서 우측 중엽 기관지 벽에 발생한 신경초종을 기관지 내시경 생검술로 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Ackerman LV, Taylor FH : Neurogenic tumors within the thorax. *Cancer* 4 : 669, 1951.
2. Mercanti ES, Mopper C : Neurilemmoma of the tongue. *Arch Derm* 79 : 542, 1959.
3. 고현우, 이용철, 이양근, 이동근 : 흉벽에 발생한 신경초종 1례 : 전북의대 논문집 2 : 20 ; 277, 1995.
4. Reed, R.J., Fine, R.M., and Meltzer, H.D. : Palisaded, Encapsulated Neuromas of the skin. *Arch Derm*. 106 : 865, 1972.
5. Sogg, R.L., Nikoskeraninen, E. : Parotic carcinoma and posterior fossa schwannoma following irradiation. *J.A.M.A.* 237 : 2098, 1977
6. Kuske, H., Soltermann, W. : Neurinoma der zunge nach zungenbiss. *Dermatologica*, 116 : 386, 1958.
7. Gerhard DS, and Joseph LC : Schwannoma of the trachobronchial tree. *Ann otol Rhinol Larygo* 60 : 242, 1951.
8. Bartlett JP, Adams WE : Solitary primary neurogenic tumor of the lung, *J Thorac Surg* 15 : 251, 1946.
9. 박승규, 김종원 : A case report of intrapulmonary schwannoma, *대한흉부외과학회지* 28 : 8 ; 778, 1995.
10. Kojima, A., Yoshii, S., Kato, J., Hosaka, S., Hashimoto, R., Tada, Y., Matsukawa, T. : Intrabronchial neurilemmoma : a case report, *Kyobu-Geka*. 47 : 13 ; 1097, 1994.
11. Nesbitt JC, Vega DM, Burke T, Mackay B : Cellular schwannoma of the bronchus. *Ultrastruc-Pathol*. 20 : 4 ; 349, 1996.
12. Gallo WJ, Moss M, Shapiro DM, et al : Neurilemmoma ; Review of the literature and report of five cases. *J. Oral Surg*. 35 : 235, 1977.
13. Buenger KM, Porter NC, Dozier SE : Localized multiple neurilemmoma of the lower extremity. *Cutis* 51 : 36, 1993.
14. Shishibo T, Niimura M, Ohtsuka F : Multiple cutaneous neurilemmomaa as a skin manifestation of neurilemmomatosis. *J Am Acad Dermatol* 10 : 744, 1984.
15. Franz M. Erzinger, Sharon W. Weiss : *Soft Tissue Tumors*, 3th Ed. 829.
16. Cotran, Kumar, Robbins : *Robbins pathologic basis of disease*, 4th Ed 1385. Saunders, 1994.
17. Stout AP : The peripheral manifestations of specific nerve sheath tumor(neurilemmoma). *Am J Cancer* 24 : 751, 1935.
18. Carstens PHB, Schrodt GR : Malignant transformation of benign encapsulated neurilemmomas. *Am J Clin Pathol* 51 : 144, 1969.
19. Hnada M, Tanaka T, Kanayama S : Malignant transformation of intrathoracic ancient neurilemmoma in a patient without Von Recklinghausen's disease. *Acta Pathol Jpn* 32 : 527, 1982.
20. MacCiggage WG, Bharucha H : Primary pulmonary tumors of nerve sheath origin, *Histopathology*. 26 : 3 ; 247.