

□ 증 레 □

흉벽에 발생한 신경초종 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

고용호, 김명익, 한민수, 유지홍, 강홍모

= Abstract =

A Case of Neurilemmoma of the Chest Wall

Yong Ho Koh, M.D., Myoung Im Kim, M.D., Min Soo Han, M.D.,
Jee Hong Yoo, M.D., Hong Mo Kang, M.D.

Department of Internal Medicine, School of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Neurilemmoma is a benign nerve sheath tumor derived from Schwann cells and occurs in the head, neck, flexor regions of the extremities, posterior mediastinum but extremely rare in the chest wall. They occur at all ages but are most common in persons between the ages of 20 and 50 years and develop spontaneously or possible as a result of trauma or irritation. The diagnosis of a neurilemmoma is confirmed histologically by the findings of Verocay bodies, Antoni A and B tissue patterns and the presence of S-100 protein. We experienced a case of chest wall neurilemmoma which was treated by local excision and report it with a brief review of the literature. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 46 : 580-585)

Key words : Chest wall tumor, Neurilemmoma.

서 론

신경초종은 신경초의 Schwann세포의 국소적 증식에 의해 발생하며 현미경학적으로 Antoni A type과 B type이 혼합된 소견과 S-100 protein에 대한 면역조직학적 염색에서 양성반응을 보이는 특징적인 소견을 가지고 있다¹⁾. 모든 연령층에서 발생이 가능하나 대부분 20-50세에서 호발하고 원인 및 발병기전은 잘 모르나 자연적으로 혹은 외상, 만성 자극에 의해 이차적으로 발생할 수도 있다²⁾. 대개는 단발성으로서 주로

5, 7, 8, 9, 10, 11, 12뇌신경(특히 8뇌신경)과 말초신경의 주행을 따라서 두경부, 사지의 굴곡부, 흉곽의 후종격동에 발생하거나 드물게 다발성으로 발생하기도 하는데 이 경우는 신경섬유종과 흔히 동반된다³⁾.

신경초종이 흉곽에 발생하는 경우는 대부분이 후종격동에 호발하고⁴⁾ 흉벽에 발생할 때는 빈도가 드물고 무증상인 경우가 대부분이기 때문에 본 질환을 의심하기는 쉽지 않으나, 중년의 나이에 흉부 X-선 검사에서 종괴가 일측성이며 둥글고 경계가 분명하고 석회화를 동반하지 않고 상하로 흡을 가지며⁴⁾ 경피적세침흡

인술시 심한 통증을 호소하는 경우에는 의심할 수 있다^{5,6)}. 저자들은 폐실질내의 종양과 감별을 요했던 흉벽의 원발성 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례

환자: 정○옥, 55세, 여자.

주소: 우연히 발견된 폐종괴.

현병력: 내원 20일전부터 잇몸에 종창이 발생하여 인근병원에서 치료받고 있던 도중에 시행한 흉부 X-선 촬영에서 폐우상엽에 종괴음영이 관찰되어 자세한 검사를 위해 본원에 내원하였다.

과거력: 10년전에 당뇨병으로 진단받고 인슐린으로 치료받고 있었다.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 검사: 내원시 활력증후는 혈압 130/70 mmHg, 맥박수 분당 72회, 호흡수 20회, 체온은 36.5℃였다. 체중감소는 없었고 전신 건강 상태는 양호하였다. 경부 임파절은 촉진되지 않았고 유방 촉진상 특이 소견 없었다. 흉부진찰상 호흡음은 정상이었고 복부 진찰소견은 정상이었다.

검사실 소견: 말초혈액검사상 백혈구 5,300/mm³(다핵구 53%, 임파구 37%, 단핵구 6.7%), 혈색소 12.4 mg/dL. 혈구용적 36.8%, 혈소판 181,000/mm³이었다. 혈청 전해질, 생화학적 검사, 뇨, 대변검사 및 심전도는 정상이었다. 폐기능검사에서는 노력성 폐활량(FVC)이 2.15 L(85%), 1초간 노력성 호기량(FEV₁) 2.0 L(108%), 총폐용량(TLC) 3.73 L(100%)로 정상 소견이었다. 5회 시행한 객담 항산균검사와 세포검사는 음성이었다.

흉부 X-선 검사: 단순 흉부 X-선 소견은 우상폐야 변연부에 주위와 경계가 명확하고 흉벽과 완만한 경사를 이루면서 균일한 음영을 가진 반월형의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1).

흉부전산화단층촬영: 우폐상엽 후분절에 흉막과 인접해 있고 주위 근육과 비슷한 정도의 음영을 보이며 조

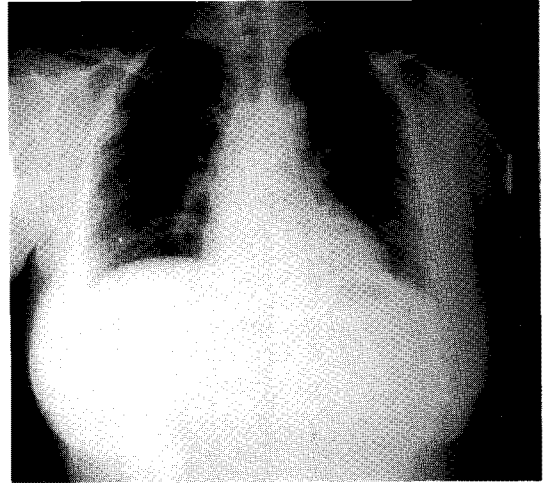


Fig. 1. Chest PA showed a well-margined, semilunar shaped mass on right upper lung field.

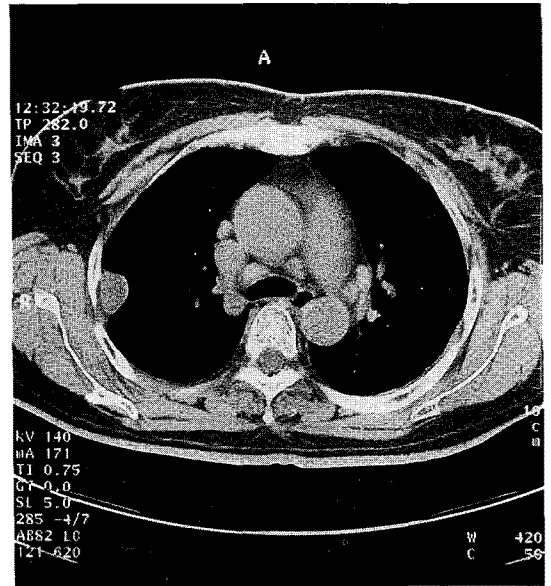


Fig. 2. Chest CT showed 2×2×1.6cm sized mass with low attenuation. There is no calcification and necrosis within the mass

영증강이 되지않고 석회화, 괴사된 부위가 없는 2×2×1.6cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 흉벽과 단각을 이루고 있었으나 주변 혈관주행이 병변주위

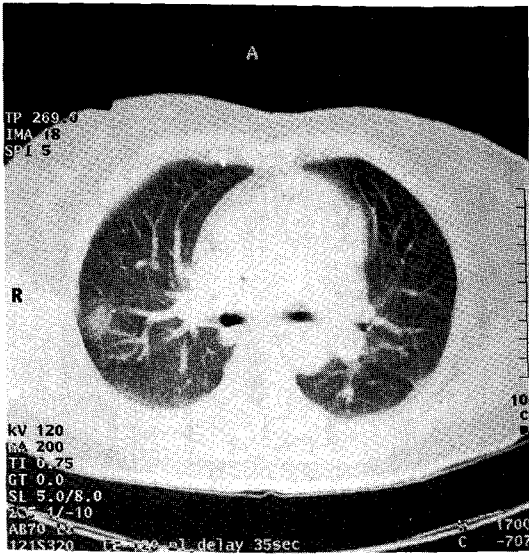


Fig. 3. Chest CT showed adjacent vascular structures were not displaced by mass.

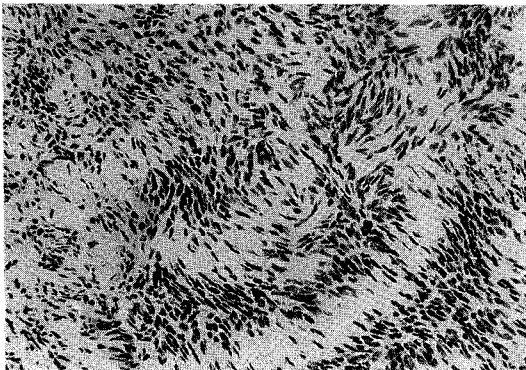


Fig. 4. Microscopic finding of the tumor showed palisading arrangement of the nuclei(Antoni type A) and Verocay bodies (H & E stain, $\times 200$).

에서 빚겨나가기보다는 병변으로 직접 들어가는 소견이 관찰되어 폐실질내의 종괴를 배제할 수 없었다. (Fig. 2, 3).

경피적세침흡인술 : 암세포는 관찰되지 않았으며 소수의 임파구만 관찰되었다.

수술 소견 : 우측 흉벽을 절개한 후, 흉막강에 흉강경

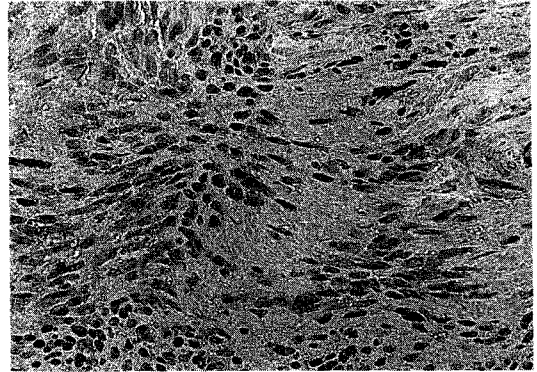


Fig. 5. Immunohistochemical staining for S-100 protein($\times 400$).

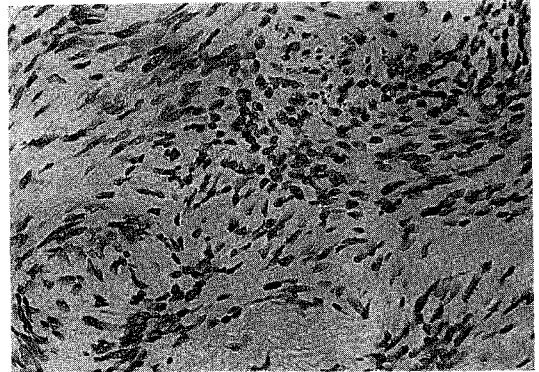


Fig. 6. Immunohistochemical staining for cytokeratin ($\times 400$).

을 삽입하여 병변을 관찰하였다. 폐실질내에는 종괴 형성이 없었고, 흉부 X-선 및 흉부전산화단층촬영 소견과 일치하는 부위에 벽측흉막에 둘러싸여서 흉강내로 돌출된 종괴가 관찰되었고 종괴의 표면은 평활하고 피막이 잘 형성되어 있었다. 종괴는 벽측흉막등 주위 조직과의 유착이 없어서 쉽게 적출 하였다.

병리학적 소견 : 육안적으로 종괴의 크기는 $2.1 \times 1.8 \times 2$ cm 이고 얇은 섬유성 피막에 둘러싸여 있고 절단면은 황색을 보였다. 출혈이나 낭성변화는 없었고 균일한 성상을 보였다. 현미경적으로 종양은 방추형세포가 착상배열(palisading)을 하며 그내부에 Verocay body를 형성하는 신경초종의 Antoni type A 소견을 보였다(Fig. 4). 면역조직학적 염색에서 S-100

protein에 양성(Fig. 5), cytokeratin에 음성으로(Fig. 6) 신경초종에 합당한 소견이었다.

치료 및 경과 : 수술 시행 후 7일째 특별한 합병증이 건강한 상태로 퇴원하였고 외래에서 추적관찰중이다.

고 찰

흉벽종양은 골, 연골, 및 연부조직에서 유래하는 원발성 종양(양성 및 악성)과 전이암, 그리고 폐, 흉막, 종격동, 유방, 근육에서 발생한 종양과, 기타 다른 질환에 의해서 흉벽이 침범된 경우를 일컫는 포괄적인 용어이다⁷⁾. 발생빈도는 전체 원발성 종양중 2% 정도로 비교적 드물지만 절반이상이 악성종양이고^{8,9,10)} 성별과 연령별 분포는 Sabanathan¹¹⁾ 등에 의하면 양성종양인 경우 남녀의 비율은 동일하였고 평균 연령은 32세, 악성종양인 경우 남자에서 발생빈도가 다소 증가하고 연령은 48.4세로 국내에서 이⁸⁾ 등이 보고한 바도 이와 유사하다.

임상증상을 살펴보면 각례에서 빈도의 차이는 있지만 국소종창, 흉통이 가장 흔하였고^{8,10,12)} 이외에도 압박, 종양의 발육증상, 그리고 종양이 커지면서 주위 장기를 압박하여 신경증상과 호흡기계, 순환기계 및 소화기계의 압박증상을 야기할 수 있다. 흉벽종양에서 문제가 되는 것은 방사선상으로 진단되기 수개월 전부터 동통이 생길 수 있으며 이러한 증상발현과 방사선학적 진단사이에 평균적으로 6개월간의 지연이 생길 수 있다는 것이다¹⁰⁾.

흉벽에서 유래하는 원발성 종양중 신경초종은 늑간 신경에서 유래하며^{4,10)} 대부분 양성종양으로 흉부 X-선 검사에서 우연히 발견된다.

신경초종은 Verocay에 의해 처음으로 현미경학적 소견이 보고되었으며 그후 Stout에 의해 신경초의 Schwann세포에서 조직학적 기원이 되므로 신경초종으로 명명되었다²⁾. 축색의 증식을 동반하지 않는 결절성 신생물이며 신경내막에 국한되어 증식하고 피막이 잘 형성되어 있고 절단면은 분홍색, 백색, 황색을 띠

며 현미경학적으로는 Antoni type A와 type B가 혼합된 특징적인 소견을 가지고 있다¹⁾. Antoni type A의 조직학적 형태는 방추형의 핵을 가진 세포들이 촘촘히 뭉쳐 서로 섞여 짜여진 것처럼 규칙적으로 배열되고 핵이 울타리를 두른 듯한 착상배열을 하는 Verocay body가 관찰되며 Antoni type B는 Antoni type A가 변성되어 생기며 세포수가 적고 불규칙적으로 배열되고 낭성부위나 출혈이 관찰되어진다. 또한 면역조직특수염색에서 S-100 protein에 강하게 염색되어 신경섬유종과 구별할 수 있다. 대부분의 양성 신경초종은 악성변화를 하지 않으며 이에 대해서는 아직 논란이 많은데 Evans¹³⁾는 양성 신경초종에서 다형태성세포 침윤, 세포분열 증가, 피막의 결여, 신경내막 및 외막의 진행성 침윤이 있는 경우를 악성변화의 진단 기준으로 제시하였다.

신경초종의 발생원인은 알려져 있지 않지만 자연적으로, 외상 혹은 만성 자극에 의해 이차적으로 발생할 수도 있으며 모든 연령층에서 발생이 가능하나 20-50세에 주로 호발하며²⁾ 성별의 차이는 크게 없는 것으로 생각된다^{3,14)}.

대개는 단발성으로서 5, 7, 8, 9, 10, 11, 12늑간경(특히 8늑간경)과 말초신경의 주행을 따라서 두경부, 사지의 굴곡부에 발생하고^{1,3)} 말초 신경계보다는 중추 신경계에 더 흔히 나타나고 드물게 다발성으로 발생하기도 하는데 이 경우는 신경섬유종과 흔히 동반된다. 고립성 양성 신경초종의 발생부위와 빈도는 Gupta 등¹⁴⁾의 보고에 의하면 두경부(44.8%), 상지(19.1%), 하지(13.5%), 종격동과 복막후강을 포함한 기타(13.8%), 흉벽에서 유래된 경우는 4.9%였다.

흉곽 내에서 발생하는 신경초종의 호발부위는 후종격동이며 Reed 등⁴⁾에 의하면 흉곽내 신경성 종양중 31%가 신경초종이고, 이중에서 61%가 후종격동에서 15%가 흉벽에서 발생한다고 보고하였다. 국내에서는 흉곽내 신경성종양의 대부분이 후종격동에 호발하였고 신경초종과 신경섬유종이 많은 빈도를 차지하였으며 남녀의 차이는 없었으나 흉벽에 발생한 신경초종에 대한 보고는 드물었다^{15,16)}.

신경초종의 임상증상은 두경부에 발생할 경우에는 침범된 뇌신경에 따라서 안면마비, 청력소실, 어지러움, 기침, 호흡곤란, 혀의 기능 장애 등³⁾이 나타날 수 있으며 흉곽에서 유래한 경우에는 본례에서처럼 무증상으로 우연히 흉부 X-선 검사에서 발견되는 경우가 대부분인데¹⁷⁾ 동통이 있는 경우에는 주위 신경을 압박하여 발생되며³⁾ 신경초종에서는 극히 드물었으며 이외에도 호흡곤란, 기침, 객혈, 애성, 연하곤란 등이 생길 수 있다. 따라서 흉벽에서 발생한 신경초종은 흉부 X-선 검사가 진단에 있어 유용하며 연령이 20-50세의 중년의 나이에 종괴가 일측성이며 둥글고 경계가 분명하고 석회화를 동반하지 않으며 상하로 흡을 가지고 있는 경우에 신경초종을 의심할 수 있다⁴⁾. 본례에서는 흉벽과 완전한 경사를 이루면서 주위와 경계가 명확하고 석회화, 늑골의 파괴나 침범, 흉막의 이상소견 등이 관찰되지 않았고 김 등¹⁸⁾과 고 등¹⁹⁾의 예와 비슷한 소견을 보였다.

흉벽에서 발생한 신경초종은 연부조직에서 유래하는 지방종, 혈관종과 늑막 증피암, 고립성 폐결절, 폐암 등과의 감별과 수술시 필요한 주위 장기와의 관계, 악성여부의 감별을 위해 흉부전산화단층촬영과 자기공명영상촬영이 도움이 된다. 흉부전산화단층촬영으로 쉽게 악성과 양성을 구분하기는 어려우나 Coleman 등²⁰⁾은 신경초종내의 중심부위에 저밀도는 악성을 시사한다고 하였으나 Cohen 등²¹⁾은 불균질(inhomogeneity)은 양성과 악성 모두에서 나타날 수 있다고 하였고 양성 신경초종에서 흉부전산화단층촬영시 보이는 불균질은 병리학적으로 밀집한 세포나 교원질조직과 인접한 저세포 지역, 낭성 변성, 괴사, 황색종성(xanthomatous)변화에 의한 것이며 악성에서는 괴사와 출혈에 의해 나타난다고 하였다. 일반적인 악성 신경초종의 소견은²²⁾ 저밀도의 불균질한 부위와 흉막삼출액이나 흉막결절과 같은 흉막의 이상소견이 관찰되며 전이성 폐결절, 주위 장기를 침범하거나 압박하는 것이며 종양의 크기는 중요하지 않다. 본례에서는 종괴에 의한 주위 구조물의 침범이나 압박이 없었고 흉막이나 폐실질의 전이성 결절 등과 같은 이상

소견은 관찰되지 않았으며 혈관이 직접 종괴로 들어가는 소견이 관찰되어 폐실질에서 유래된 종괴와의 완전한 감별이 어려웠다.

신경초종이 흉벽에서 유래된 경우에는 다른 흉벽종양과의 감별과 적절한 치료방침을 결정하기 위해서 반드시 조직학적 진단이 필요하고 이처럼 흉곽내 종괴의 진단에는 경피적세침흡인술이 도움이 된다. 김 등⁵⁾과 Jones 등⁶⁾의 보고에 의하면 경피적세침흡인술시 신경원성 종양의 경우에 심한 통증이 유발될 수 있고 통증의 기전에 대해서는 확실하게 밝혀진 바는 없지만 이들 종양에서 기시한 모신경이나 종양의 신경외막을 바늘이 통과할 때 유발되는 것으로 추정된다.

신경초종의 치료원칙은 수술적 제거이며 피막에 의해 주위조직과의 박리가 쉽고 악성화의 가능성이 거의 없기 때문에 완치될 수 있으며 본례에서는 비디오 흉강경수술을 시행하여 흉벽에서 발생한 종괴를 완전히 적출하였다.

요 약

흉벽에 발생한 신경초종은 매우 드물고 대부분 증상이 없기 때문에 우연히 발견되는데, 중년의 나이에 흉부 X-선 검사에서 종괴가 일측성이며 둥글고 경계가 분명하고 석회화를 동반하지 않고 상하로 흡을 가지며 경피적세침흡인술시 심한 통증을 호소하는 경우에 의심할 수 있다. 저자 등은 55세 여자환자에서 흉부 X-선 검사, 흉부전산화단층촬영상 폐실질내의 종양과 감별을 요했던 흉벽에서 발생한 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Franz M. Enzinger, Sharon W. Weiss : Soft tissue tumors. 3th Ed. p 829, Mosby 1995
2. Kim CR, Moon DC, Kwon KS, Chung TA : Neurolemmoma occurring in the skin and lung. Ann Dermatol 2 : 121, 1990

3. Gallo WJ, Moss M, Shapiro DN, Gaul JV, Woods H : Neurilemmoma : review of the literature and report of five cases. *J Oral Surg* 35 : 235, 1977
4. Reed JC, Hallett KK, Feign DS : Neural tumors of the thorax : subject review from the AFIP. *Radiology* 126 : 9, 1978
5. 김성훈, 천경아, 김영주, 박석희, 신경섭, 이은정 : 경피적 폐생검시 심한 통증이 수반된 신경초종 : 1예보고, *대한방사선의학회지* 33 : 565, 1995
6. Jones HM, Conces DJ, Tarver RD : Painful transthoracic needle biopsy : A sign of neurogenic tumor. *J Thorac Imaging* 8 : 230, 1993
7. Pairolero PC, Arnold PG : Chest wall tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90 : 367, 1985
8. 이문금, 오태운, 장운하 : 흉벽종양 33례에 대한 임상적 고찰. *대한흉부외과학회지* 28 : 8 ; 778, 1995
9. Evans KG, Miller RR, Muller NL, Nelems B : Chest-wall tumors. *CJS* 33 : 229, 1990
10. Stelzer P, Gay WA : Tumors of the chest wall. *Surg Clin North Am* 60 : 779, 1980
11. Sabanathan S, Salama FD, Morgan WE, Harvey JA : Primary chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 39 : 4, 1985
12. 김상형 : 흉벽종양의 임상적 고찰. *대한흉부외과학회지* 10 : 343, 1977
13. Carstens PH, Scorodt GR : Malignant transformation of a benign encapsulated neurilemmoma. *Am J Clin Pathol* 51 : 144, 1969
14. Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI : Benign solitary schwannomas. *Cancer* 24 : 355, 1969
15. 김성규, 김경희, 강명식, 김기호 : 원발성종격동종양 및 낭종의 임상적 고찰. *대한의학협 회지* 26 : 851, 1983.
16. 권오정, 한성구, 허인목 : 종격동 종양의 임상적 고찰. *대한내과학회지* 29 : 222, 1985
17. Davidson KG, Walbaum PR, McCormack RJ : Intrathoracic neural tumours. *Thorax*. 33 : 359, 1978
18. 김도영, 조철호, 안철민, 손희영, 이두연, 윤정훈 : 흉벽에 발생한 양성 고립성 신경초종 1예. *대한내과학회지* 33 : 119, 1987
19. 고현우, 이용철, 이양근, 이동근 : 흉벽에 발생한 신경초종 1례. *전북의대 논문집* 20 : 277, 1996
20. Coleman BG, Arger PH, Dalinka MK, Obringer AC, Raney BR, Meadow AT : CT of sarcomatous degeneration in neurofibromatosis. *AJR* 140 : 383, 1983
21. Cohen LM, Schwartz AM, Rockoff SD : Benign schwannomas : pathologic basis for CT inhomogeneities. *AJR* 147 : 141, 1986
22. Moon WK, Im JG, Han MC : Malignant schwannomas of the thorax : CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 17 : 274, 1993