

신경초종의 진단과 수술적 치료

부산대학교 의과대학 정형외과학교실

서정탁 · 박병국 · 유충일

- Abstract -

Diagnosis & Surgical Treatment of Neurilemmoma

Jeung Tak Suh, M.D., Byung Guk Park, M.D. and Chong Il Yoo, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea

Neurilemmoma is a benign encapsulated nerve sheath tumor originated from peripheral nerve. Previously its preoperative diagnosis had mainly depended on the history, physical examination, electrodiagnostic test, ultrasonography, bone scan. But only with these diagnostic modalities, exact preoperative diagnosis was nearly impossible. Therefore operation was performed under the impression of lipoma or just simple soft tissue tumor. Recently, the advent of magnetic resonance imaging(MRI) has made it easier to diagnose neurilemmoma before surgery. MRI also helps to determine the extent of lesion and operative procedures. We performed marginal excision in 24 cases, evaluated those cases with respect to the sex, age, location, chief complaint, duration of illness, preoperative diagnosis, involved nerve, imaging studies, size of mass, complication, duration of follow-up and report with review of the literature.

Key Words : Neurilemmoma, Magnetic resonance imaging, Marginal excision

서론

말초신경의 대부분의 종양은 신경섬유를 싸고 있는 다양한 schwann 세포의 증식에 기인한다. 신경초종은 schwann 세포에서 기원하는 신경초에 발생

하는 원발성 양성종양으로 잘 피막되어 있으며 말초신경에 생기는 종양 중에서는 가장 많지만 전체종양 중에서는 드물게 보고되고 있다. 신경초종을 진단함에 있어 기존에는 병력, 이학적 검사, 근전도 검사, 초음파검사, 골주사 검사 등이 사용되어 왔지만 이러한 방법들만으로는 진단이 힘들었고, 대개 연부조

※통신저자 : 서 정 탁
부산광역시 서구 아미 1가 10번지
부산대학교 의과대학 정형외과학교실
Tel : (051) 240-7248, Fax : (051) 247-8395

직 종양 또는 지방종 등으로 간주되어 수술하였다가 조직 현미경 검사상 신경초종으로 확진되기 일수였으나 최근 자기공명영상의 적용으로 진단, 병변 범위 및 술식결정에 결정적인 역할을 하게 되었다. 이에 저자들은 1991년 1월부터 1997년 1월까지 6년간 24례를 치험하였기에 그 결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

연구대상 및 방법

부산대학교 병원 정형외과학교실에서 1991년 1월부터 1997년 1월까지 변연부 절제술로 치료를 받았던 24례의 신경초종 환자를 대상으로 하였고, 수술 후 추시 기간은 평균 24개월(9-50개월)이었으며 신경초종의 성별, 연령, 해부학적 위치, 이환기간, 주

소, 사용된 영상검사, 수술명, 크기, 추시기간, 합병증 등에 대하여 분석하였다(Table 1).

증례

증례 1

40세 여자 환자로 2년 전에 우연히 좌측 전대퇴부에 6×8cm의 촉지되는 부드러운 종물로 발견되었다. 압통이 있었고, 감각이 둔한 것 같다는 호소를 하였으며 자기공명영상의 T2강조영상상 중간 광대근 내에 중심에는 중간신호강도, 변연부는 고신호강도로 보이는 격막으로 구분된 다엽성 병소로 발견되어 신경초종이라는 의증으로 수술이 시행되었고 수술장에서 흰색의 잘 피막된 종물이 발견되어 변연부 절제술을 행하였고 조직 현미경 검사상 Antoni A,

Table 1. Data profile of the patients

Case	Sex/Age	Location	Duration	C/C*	Imaging	Operation	Size	Complication	F/U †
1	M/37	Axilla	10M	Palpable mass		Maginal excision	1 * 1		20M
2	M/42	Calf lateral	8Y	Palpable mass	MRI ‡	Maginal excision	4 * 6	Motor weakness	19M
3	F/55	Popliteal fossa	1Y	Palpable mass		Maginal excision	1 * 1		15M
4	M/39	Arm medial	2M	Palpable mass		Maginal excision	1 * 1		9M
5	M/31	Palm	10Y	Palpable mass		Maginal excision	2 * 2		12M
6	F/40	Thigh anterior	2Y	Palpable mass	MRI, US§, Bone scan	Maginal excision	6 * 8		9M
7	F/31	Axilla	2M	Palpable mass		Maginal excision	2 * 3		9M
8	F/27	Forearm anterior	2Y	Palpable mass		Maginal excision	1 * 1		22M
9	M/51	Thigh anterior	11M	Palpable mass	MRI, US	Maginal excision	6 * 4	Superficial infection	17M
10	F/46	Arm anterior	6Y	Palpable mass		Maginal excision	1 * 1		12M
11	M/53	Ankle medial	3Y	Palpable mass		Maginal excision	1 * 2		31M
12	F/54	Forearm anterior	2Y3M	Palpable mass	MRI	Maginal excision	3 * 3		12M
13	F/48	Palm	1Y2M	Palpable mass	US	Maginal excision	1 * 2		36M
14	M/49	Calf Medial	3Y2M	Palpable mass	US	Maginal excision	4 * 3		26M
15	M/29	Elbow dorsal	4Y1M	Palpable mass	MRI	Maginal excision	3 * 2		12M
16	F/39	Forearm anterior	3Y2M	Palpable mass	US	Maginal excision	3 * 3		33M
17	M/59	Thigh posterior	7Y	Palpable mass	MRI, US	Maginal excision	8 * 7		36M
18	F/46	Forearm posterior	1Y2M	Palpable mass		Maginal excision	2 * 2		36M
19	M/43	Arm medial	3Y	Palpable mass		Maginal excision	5 * 3		28M
20	F/55	Popliteal fossa	5Y	Palpable mass	MRI, US	Maginal excision	3 * 3		29M
21	F/42	Wrist volar	7M	Palpable mass		Maginal excision	3 * 3	Hypesthesia	36M
22	F/28	Forearm anterior	1Y5M	Palpable mass		Maginal excision	2 * 3		39M
23	M/51	Axilla	3Y	Palpable mass	MRI	Maginal excision	4 * 5	Superficial infection	42M
24	F/55	Arm medial	2Y5M	Palpable mass		Maginal excision	4 * 4		50M

* Chief complaint

† Follow up

‡ Magnetic resonance imaging

§ Ultrasonography

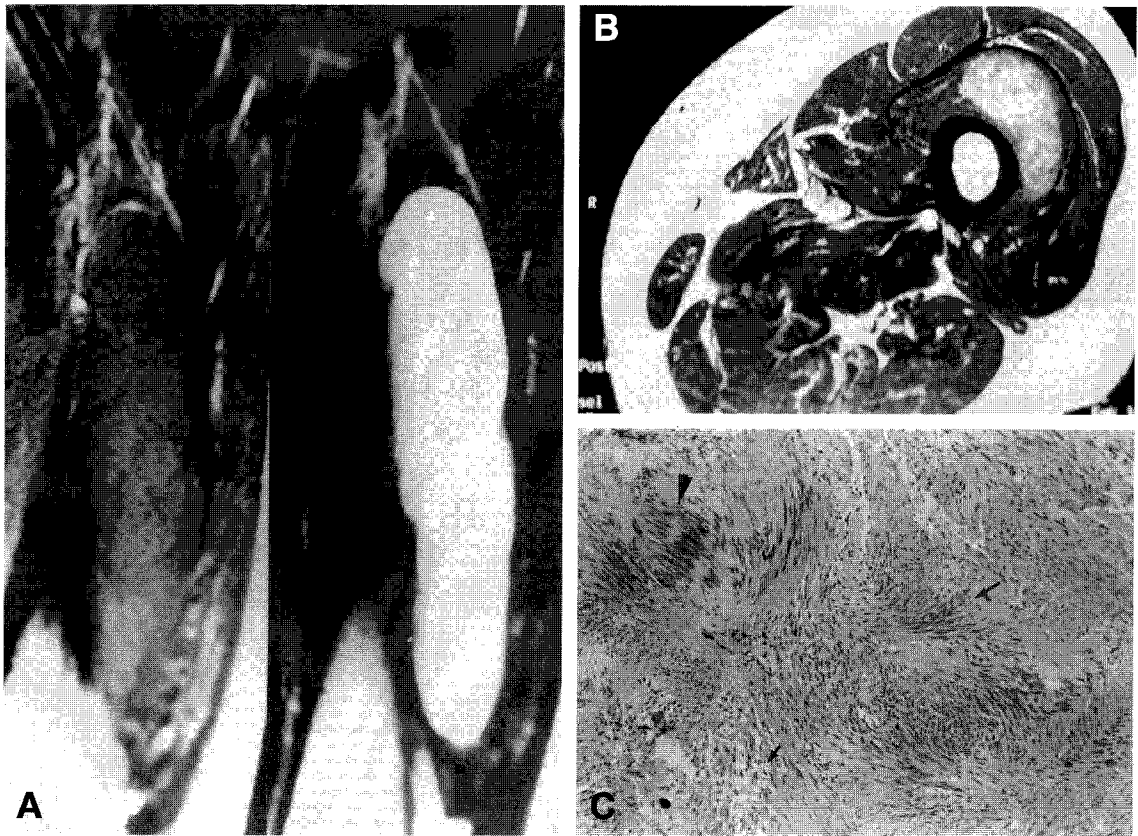


Fig. 1-A. Elongated intramuscular mass of low signal intensity on T1W1 and elongated intramuscular mass with central intermediate signal intensity region surrounded by peripheral high signal intensity region on T2W1.
B. On Gd DTPA-Enhancement, peripheral margin was densely enhanced and inner mass was irregularly enhanced.
C. Antoni A area : Palisading spindle nucleus with formation of fascicle bundle(long arrow), Antoni B area : Wavy and angulated nucleus with myxoid background(short arrow), Verocay bodies among palisading nucleus(arrow head)(H&E stain, × 100).

Antoni B구역과 Verocay체가 나타나는 신경초종으로 확진되었다(Fig. 1A-C).

증례 2

42세 남자 환자로 10년 전에 좌하퇴부 근위 지점의 외측부에 무통성 종물로 발생되어 그냥지내다 점점 크기도 커지고, 종물의 근위부에 압통도 있어 내원하게 되었고 내원 당시 이학적 검사상 운동 장애는 전혀 발견되지 않았으나 저림감도 있었고 신경·근전도 검사상 근위 하퇴부 지역에서 좌 심비골신경의 말초 신경병증 소견이 보였고 자기 공명 영상 시행결과 비골근내와 피하조직에 6×3×2.5cm의 T2강조 영상상 중심은 중간신호 강도의 비균일성 물질로 변연부

는 고신호 강도의 조영증강되는 종물로 나타나 수술이 권유되었고 수술장에서 장비골근과 단비활근내에 주변과 경계 지어지는 잘 피막된 방추형 종물이 심비골신경 섬유 일부에 싸고 있는 것이 발견되어 변연부 절제술로 완전히 제거한 후 조직 현미경 검사상 신경초종으로 확진되었다(Fig. 2A-D).

결 과

총 24례 중 남자가 11례, 여자가 13례로 여자가 남자에 비해 많았으나 큰 차이는 없었고, 평균연령은 43.8세(26-59세)였다. 발생부위는 상지 굴곡면에 14례(58%), 신전면 2례(8%)로 상지의 굴곡면에

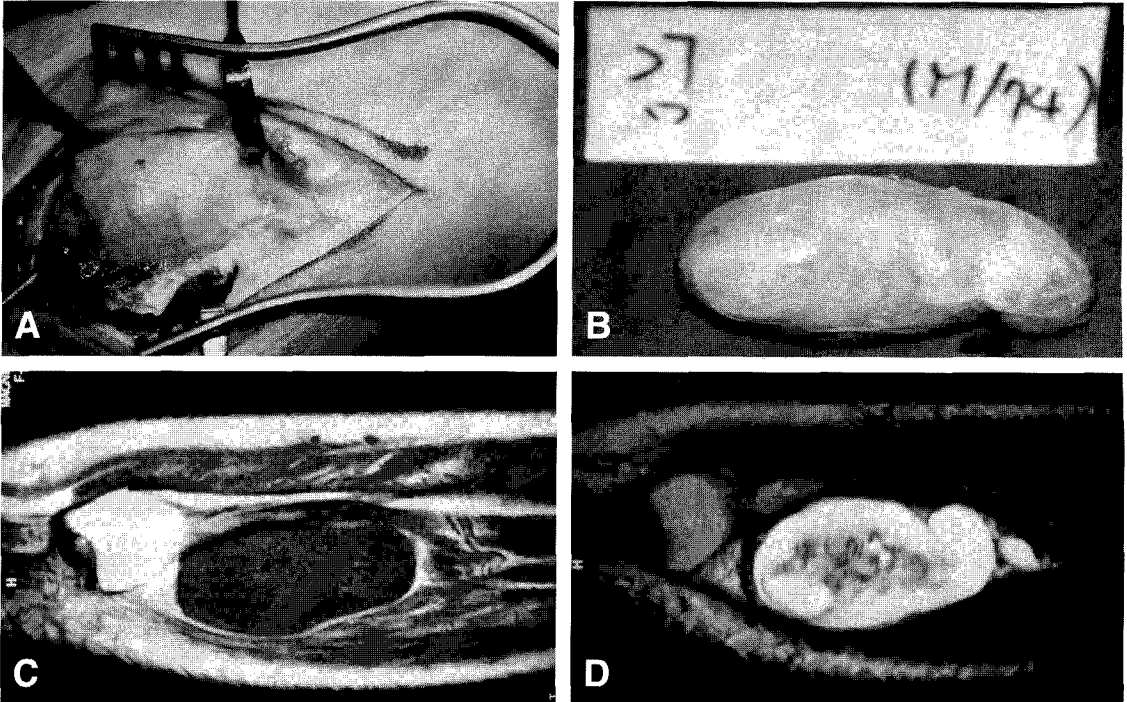


Fig. 2-A. Operative finding of enucleation of neurilemmoma developed on the deep peroneal nerve.

B. Well circumscribed encapsulated mass (6 × 4 cm).

C. On T1W1 intramuscular mass of low signal intensity was seen.

D. On T2W1 heterogenous central mass of intermediate signal intensity surrounded by the rim of high signal intensity was seen.

Table 2. Symptom and sign of Neurilemmoma

Symptom & sign	Cases(%)
Palpable mass	24(100)
Pain	2(8)
Tenderness	8(33)
Hypesthesia	5(20)
Motor weakness	0(0)

서 호발하였고, 단일신경별로는 정중신경이 6례(25%)로 가장 많았다(Table 1). 진단은 임상소견, 방사선 소견, 근전도 소견, 병리적 소견을 바탕으로 결정되었는데, 임상증상으로는 촉지되는 종물이 24례(100%)로 가장 큰 주소였고, 압통이 8례(33%), 동통이 2례(8%), 감각이상 5례(20%)였고(Table 2), 근전도 검사는 대개의 신경초종이 신경증상이 미미하였던 관계로 5례에서만 시행이 되었고 결과는 대퇴신경증 1례, 비골신경증 1례, 정중신경증 1례로 나타났다. 단순 방사선상에서는 특이 소견을 발견할

수 없었고, 초음파가 7례(29%)에서 시행되어 비균질의 분명한 경계의 echogenic한 종물로 나타났으며 자기공명 영상촬영은 8례(33%)에서 이루어졌는데 T1강조 영상에서 저신호 또는 중간 정도의 신호강도였고 proton density와 T2강조영상에서는 고신호 강도의 종물로 보였다. 자기 공명 영상으로 신경섬유종종의 다른 종양과도 구분이 용이하게 되었고 특히 변연부 절제를 함에 있어 반응대(reactive zone)를 파악하게 함으로써 정확한 절제 범위 결정을 가능하게 하였다. 절제된 종물의 크기는 장축을 측정 기준으로 했을 때 2cm 미만이 7례(29%), 2-4cm이 9례(37%), 4-6cm이 5례(20%), 6cm 이상이 3례(12%) 2-4cm이 가장 많았다. 종물의 육안적 소견은 부드러운 표면의 잘 형성된 피막으로 둘러싸였고 종물을 종으로 절개했을 때 황색을 띄었으며 5례(20%)에서는 낭포성 변화를 보였다. H&E 염색으로 광학현미경으로 보았을 때 Verocay체가 inter-lacing fascicle에 흩어져 있는 것이 보였고 조밀한

세포 구조의 Antoni A와 세포가 적고 기질이 점액질인 Antony B의 소견도 관찰되었다. 둘의 비율은 각 증례에 따라 달랐다. 치료는 모두 변연부 절제술을 시행했는데 이는 신경섬유에 붙어있는 종물을 박리한 후 덮고 있는 신경초를 종으로 절개하고 신경섬유를 확인하여 종축을 따라 박리한 후 종양만을 적출함으로써 신경을 보존할 수 있었다. 수술 합병증으로는 감각장애가 2례(8%)와 일시적 근력저하 1례(4%) 및 표재성 감염 2례(8%)가 있었다.

고 찰

신경초종은 신경초에서 발생하는 피막성 양성종양으로 Jenkins⁹에 의하면 schwannoma, perineural fibroma, neurinoma, perineural glioma라고도 불리워지며, 사지에 발생시 굴곡면에서 호발하고 단일 종양으로 생기고 남녀 발생 비율은 비슷하나 중년기에 호발하여 Das Gupta 등⁶에 의하면 치료를 받는 나이는 30-60세 사이라고 하였다. 저자들의 경우도 평균 연령은 43.8세(26세-59세)로 40, 50대에 16례(67%)가 발생하였고, 정중신경, 요골신경, 척골신경등 사지 특히 상지의 굴곡면에 발생한 경우가 14례(58%)로 대부분이었으며, 단일 종물로 생기는 경우가 22례(91%)로 거의 대부분이었다. Buck-Gramcko⁸는 사지에 발생하는 경우가 많고 Levy 등¹⁰은 하지에 발생하는 경우가 많다고 하였으나 말초신경계 어디에나 분포할 수 있고 대개는 큰 말초신경을 관계하지만 신경학적 증상은 거의 없는 것이 보통이고 종물의 존재가 주소일 때가 많으나 그 외 국소동통, 압통, Tinel징후 및 근위축 등을 갖는 경우도 있다. Barrett와 Cramer⁴는 처음으로 병을 알게 되는 임상증상은 우연히 알게 된 무통성 종물이 가장 많다고 하였고 Jenkins⁹는 임상 증상 없이 종창만 존재하고 종양이 골에 접해 있거나 근막에 싸여 있을 때보다는 근육속에 존재시 압박증세가 적다고 하였고, White¹⁷는 동통이나 압통 또는 두 증상이 함께 있기도 하고 Tinel 징후와 같은 신경학적 이상이 나타날 수도 있다고 하였으며 Smith와 Amis¹²는 후경골 신경에서 발생한 신경초종이 족근관증후군과 유사한 증상 및 증후를 보인 1례를 보고하기도 하였다. 저자들의 경우 무통성 종물이 24례(100%), 압통 8례(33%), 감각장애 5례(20%), 동통 2례(8%)가 나타났다. 신

경·근 전도 검사는 대개의 신경초종에서 신경증상이 미미했었기에 시행된 예가 극히 적고 그 이유로 이 등²은 신경초종이 모신경섬유에의 침입 없이 편심성으로 존재한다는 것과 느슨한 근간면에 존재하여 압박 효과가 크지 않다는 것이라 했고, Jenkins⁹는 주변 뼈와 접촉하거나 제한된 근막구획내에 종양이 있을 경우에만 감각 운동 장애, Tinel 징후 등이 나타날 수 있다고 하였으며 저자들도 5례에서만 시행했었고, 시행이유로 2례는 환자의 신경학적 증상이 있었기 때문이었고 3례는 경험상 의심이 되었기 때문이었으며 그 외 5례는 환자가 검사를 거부하여 시행 못했다. 1996년에 본원에 자기 공명 영상 장치가 설치된 이후에는 의증 환자에 자기 공명 영상이 환자의 동의 하에 시행되었는데 이로써 술전에 거의 확진이 가능하게 되었고 다른 종물과 감별도 용이하여 경계 구분도 명확하게 되어 수술 계획 수립에 지대한 공헌을 하고 있다.

현미경적으로 종양은 두 구역 즉 방추형의 세포가 많으며 간질은 거의 없는 Antoni A조직과 세포가 적고 간질은 풍부한 Antoni B조직으로 구성되어 있다. 이때 Antoni A조직에서는 전형적인 핵의 울타리 모양 배열과 호산구세포질이 개입하는 Verocay 체도 보이며 Antoni B 조직은 장액성이고 퇴행성이며 혈관벽이 두꺼워져 있고 낭포성 공간이 있다. 육안적으로는 신경초종은 신경에 붙어있고 경계가 좋은 둥근 피막성 종양이었다. 그 크기는 White¹⁷는 6cm 미만이라 하였고 김 등¹은 5cm 이하가 13례, 5cm 이상이 6례로 평균 3.6cm이라 하였으며 최 등³은 2cm에서 12cm이라 보고했다. 신경초종은 신경섬유종과 감별을 요하며 Stout¹⁵는 신경섬유종은 피막되어 있지 않고 여러 세포들이 섞여 있고, 신경다발이 신경섬유종의 중심을 지나며 주위조직과 유착되고 주로 다발성으로 발생하며 악성화 될 수 있다 했고 신경초종은 잘 피막되어 있고 단발성이며 조직학적으로 Antoni A와 B 조직, Verocay 체를 볼 수 있고 신경 다발이 신경초종의 측면을 지나고 악성화하지 않는 것으로 보고하였다. 신경초종의 치료로 Jenkins⁹와 White¹⁷는 적출술(Enucleation)이 가장 좋은 병변이라고 소개하였고 전도 장애를 야기하지 않고 완벽한 종양적출을 하기 위해 이화된 신경양단을 자르고 신경봉합을 할 것을 권유한 바 있고 김 등¹, 최 등³과 이 등²도 변연부 절제술인 적출술

을 시행하였다고 했다. 변연부 절제술을 시행할 때에는 가능한 신경섬유에 손상이 가해지지 않도록 조심스럽게 해야하고¹²⁾, 신경의 연속성을 보존하기 위해서 불완전한 종양 제거가 될 수도 있지만 Gore⁶⁾의 보고처럼 술후 악성변화나 재발은 드물고 Stout¹⁴⁾와 이 등²⁾도 각각의 144례와 56례 보고에서 이것이 신경초종에서 악성화 변화를 야기한 예는 한 예도 없었다고 했다. 따라서 신경초종은 육안적으로도 대개 진단이 가능하고 신경 중심에 존재할 때는 방추형이고 신경외측에 존재할 때는 구형이다. 하지만 양자를 조직 검사 이전에 확진하기는 힘들고 Jenkins⁹⁾가 언급한 대로 수술상에서 뚜렷이 적출되어지지 않는 신경종양을 신경초종 진단에서 배제하는 것도 방법이 될 수 있지만 자기공명영상을 이용하는 것이 매우 큰 도움이 될 수 있다. Goldwin⁷⁾은 상완신경총에 발생한 14례의 신경초종중 3례에서 주신경을 희생하여 영구적 장애가 된 것을 보고하여 침 생검술에서 양성종양이나 다형성증을 보여 악성으로 오인하여 불필요한 근치적 절제술이 시행되었음을 보고했는데 이 등²⁾은 동결표본을 포함한 생검을 통해 정확한 진단을 내린 후 적출술을 시행하여 이러한 것을 해결할 수 있다고 하였다. 자기공명영상에서 병변은 경계가 분명한 연부조직 종양으로 관찰되고 신경의 주행방향을 따라 위치하고 T1강조영상에서 저신호 강도, T2강조영상에서 고신호강도를 보이며 T2강조영상이나 조영증강후 T1 강조영상에서 병변의 주위는 증가된 신호강도, 중심은 저신호강도의 표적 모양을 보일 수 있는데 이는 주변의 장액성 조직과 중심의 섬유성 조직에 의한 것으로 이러한 소견은 낭성, 출혈성 또는 괴사성 병변에서는 관찰되지 않는다. Magaret 등¹¹⁾은 22례의 신경초종에 대해 자기공명영상을 시행하여 12례가 T1강조영상에서 중간 신호강도와 비균일감을 나타내었고, 전례에서 T2강조영상과 proton density에서 고신호강도와 비균일감을 보였다고 하였다. 자기공명영상은 또한 종양이 기시한 신경을 구별할 수도 있어 도움이 되며 이와 관련된 근육의 위축소견도 진단에 도움이 된다. 그 크기와 예후와의 관계에 있어 아무리 크기가 크더라도 신경학적인 이상이 있는 것은 극히 드물다고 하며 대개는 병소가 신경을 해부학적으로나 기능적으로 차단하지는 않고 신경섬유를 서로 벌어서게 하므로 조심스런 박리에 의해 제거될

수 있고 따라서 술후 신경기능장애는 거의 없다. 때로 재발을 하기는 해도 이는 신경섬유의 상당량을 희생함이 없어도 잘 제거 될 수 있다. 술후 합병증으로는 신경섬유손상에 따라 일시적 근력 약화 또는 감각이상을 일으킬 수 있으나 곧 회복된다고 하며¹⁶⁾ 저자들도 2례(8%)에서 발생하였으나 4, 6개월에 각각 소실되었다. 그외 봉합부의 표재성 감염이 2례(8%)에서 있었으나 세척술과 항생제 사용으로 모두 회복되었다.

요 약

부산대학교 병원 정형외과학 교실에서는 24례의 신경초종 환자를 치험하였고 다음과 같은 결론을 얻었다. 신경초종은 성인에 대개 단일성으로 발생하며 주로 상지의 굴곡면에서 축진가능한 무통성 종괴를 주소로 내원하게 되며 자기공명영상을 이용하면 거의 확진 가능하고 수술상에서도 신경에서 흔히 편심성으로 위치하며 병소 변연부 절제술로 적출이 용이하였으며 합병증으로 감각이상과 표재성 감염이 드물게 발생했지만 일시적이었고, 악성화하거나 재발한 경우는 없었다. 따라서 자기공명영상은 병소의 부위와 범위 파악에 유용하며 병소 변연부 절제술은 재발없이 신경초종을 치유할 수 있는 방법으로 권장될 수 있다.

REFERENCES

- 1) 김익동, 김풍택, 박병철, 유영구, 박일형, 오창욱 : 신경초종의 수술적 치료. *대한정형외과학회지*, 26:899-906, 1991.
- 2) 이상훈, 정홍근, 이한구 : 사지 및 구간에 발생한 신경초종. *대한정형외과학회지*, 31:556-563, 1996.
- 3) 최일용, 김성준, 최경진 : 사지에 발생한 신경초종. *대한정형외과학회지*, 26:1841-1845, 1991.
- 4) Barret R and Cramer F : Tumors of the peripheral nerves and so-called "Ganglia" of the peroneal nerve. *Clin Orthop*, 27:135-146, 1963.
- 5) Buck-Gramcko D : Zur Behandlung des Neurinome(Schwanom) peripherer Nerven. *Der Chirurg*, 29:511, 1958.
- 6) Das Gupta TK, Brasfield RD and Strong EW et al : Benign solitary schwannomas(neurilemmomas). *Cancer*, 24:355-366, 1969.

- 7) **Goldwin JT** : Encapsulated neurilemmoma(schwannoma) of the brachial plexus. Report of eleven cases. *Cancer*, 5:708, 1952.
- 8) **Gore I** : Primary malignant tumors of nerve. *Cancer*, 5:279-295, 1952.
- 9) **Jenkins SA** : Solitary tumors of peripheral nerve trunks. *J Bone and Joint Surg*, 34-B:401-411, 1952.
- 10) **Levy M, Seelenfreund M, Maor P and Lotem M** : Neurilemmoma of peripheral nerves. A report of fourteen cases including three of the lateral popliteal nerve. *Acta Orthop Scand*, 45:337-345, 1974.
- 11) **Magaret A, Stull, Richard P, Moser and Mark JK** : Magnetic resonance of peripheral nerve sheath tumors. *Skeletal Radiology*, 20:9-14, 1991.
- 12) **Smith W and Amis JA** : Neurilemmoma of the Tibial Nerve. *J Bone and Joint Surg*, 74-A:443-444, 1992.
- 13) **Stout AP** : Discussion. *New England J. Med.*, 225: 314-316, 1941.
- 14) **Stout AP** : Neurofibroma and Neurilemmoma. *Clinical Proceedings*, 5:1, 1945.
- 15) **Stout AP** : The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor(Neurilemmoma). *Am J cancer*, 24:751, 1935.
- 16) **Whitaker WG and Droulias C** : Benign encapsulated neurilemmoma:A report of 76 cases. *Am J Surg*, 42:675-678, 1976.
- 17) **White NB** : Neurilemmomas of the Extremities. *J Bone and Joint Surg*, 49-A:1605-1610, 1967.