

## 하퇴부에 발생한 고립성 퇴행성 신경초종 -증례 보고-

서울보훈병원 정형외과, 서울보훈병원 진단방사선과\*, 서울보훈병원 병리과†

김택선 · 김학준 · 김완태\* · 김윤정† · 윤재은

신경초종이 오래되어서 퇴행성 변화를 일으키면 이를 퇴행성 신경초종이라고 명칭하며, 드물게 보고되고 있다. 혈관주변의 초자화, 출혈, 석회화, 낭성 괴사, Antoni A 구역의 축소, 핵의 변형 등의 퇴행성 변화가 나타날 수 있으며, 이러한 퇴행성 변화로 인해 육종 등으로 잘못 진단되기 쉽다. 본원에서는 75세 남자 환자의 하퇴부에서 광범위한 출혈과 혈종, 낭성 변화, 석회화, Antoni A 구역의 축소 등의 퇴행성 변화가 진행된 퇴행성 신경초종을 경험하였기에 문헌적 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

**색인 단어:** 하지, 신경초종, 퇴행성 신경초종

신경초종은 신경막의 schwann 세포에서 발생하는 양성 연부 조직 종양이다<sup>2,6)</sup>. 대부분 굵은 말초신경 특히 골반내의 천골 신경이나 좌골 신경에 발생하며, 사지에서는 굴곡근쪽에 발생한다. 증세로는 경한 동통과 이환된 신경의 마비가 발생할 수 있으며, 종괴의 타진시 이환된 신경의 주행을 따라 저린 통증이 방사하는 특징이 있을 수 있다. 말초신경과의 연결이 단절된 고립성 신경초종은 신경섬유종과 거의 같은 증상 및 징후를 보이며, 질병 특유의 특징이 없어 임상적으로 감별이 대단히 어렵다. 더욱이 신경초종이 오래되어서 퇴행성 변화를 일으키면 육종 혹은 다른 연부조직 종양으로 오진하기 쉽다<sup>4)</sup>. 본원에서는 하퇴부에 발생한 고립성 퇴행성 신경초종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

75세 남자 환자로 10년 전부터 서서히 커지는 좌측 하퇴부의 근위부 후외측에서 촉진되는 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이 소견이 없었으며, 내원시 시행한 이학적 검사상 압통은 관찰되지 않았고, 신경학적 검사소견은 정상이었다. Tinel sign은 음성 소견으로 관찰되었다. 종물은 6×5 cm 크기로 촉진되었고, 고무와 같은 감촉을 느낄 수 있었다. 자기공명영상검사상 좌측 외측 가자미근 내에서 3.7×2.4×6.4 cm 크기의 종괴가 주변과 경계가 분명한 양상으로 양분화되어 있었으며 T1 강조영상에서는 비균일성의 중간신호 강도를 나타내었고 (Fig. 1A), T2 강조영상에서는 비균일성의 밝은 높은 신

※통신저자: 김 학 준

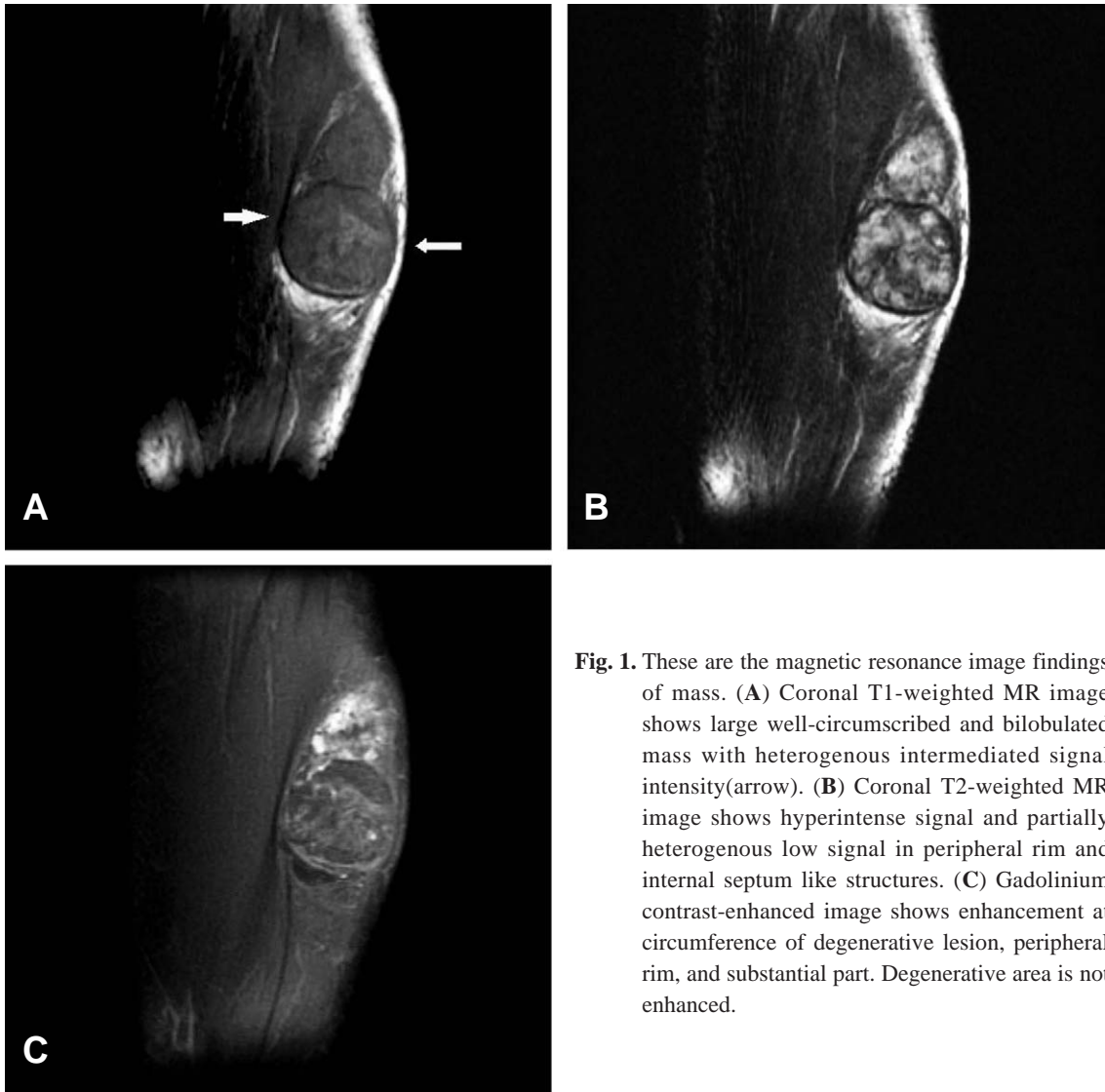
서울특별시 강동구 둔촌동 6-2

서울보훈병원 정형외과학교실

Tel: 02) 2225-1352, Fax: 02) 487-0754, E-mail: Dakjul@hanmail.net

호강도를 나타내었다(Fig 1B). 조영제 삼입 후 퇴행성 부분의 주변으로 조영제 증강 소견이 관찰되었으나, 퇴행성 부분에서는 증강소견이 관찰되지 않았다 (Fig. 1C). 초음파 영상 검사상 3 cm 및 4 cm 크기의 경계가 분명한 비균일성의 반사성 종괴가 관찰되었고, 종괴의 내부에서는 피사부위도 부분적으로 관찰되었다(Fig. 2). 이학적 검사 및 방사선학적 소견상 악성 섬유성 조직구종이 의심되었고, 종괴의 경계가 명확하고, 크기가 비교적 작다고 판단하여 절제생검술을 시행하였다. 수술 소견상 6×4×3 cm 크기의 종괴가 주위의 연부조직과 경계가 분명한 상

태로 양분화되어 있는 양상으로 관찰되었으며, 종괴 내로 들어가는 영양혈관이 관찰되었다. 절제술 후 종괴를 절개하여서 관찰한 종괴의 내부는 혈액 응괴 및 섬유조직으로 구성된 작은 크기의 여러 개의 방들이 격막으로 나뉘어져 있었고, 일부에서는 석회화 소견도 관찰되었다(Fig. 3). 현미경소견으로는 방추형의 종양세포가 중등도 정도의 세포밀도로 모여있는 부위(Antoni A)가 종괴의 일부에서만 관찰되었고, 종괴의 많은 부분은 출혈과 혈종을 형성하며 변성되어 있었는데(Antoni B), 석회화된 부분과 함께 골화 소견으로 의심할 만한 부분도 함께 관찰되었



**Fig. 1.** These are the magnetic resonance image findings of mass. (A) Coronal T1-weighted MR image shows large well-circumscribed and bilobulated mass with heterogeneous intermediate signal intensity (arrow). (B) Coronal T2-weighted MR image shows hyperintense signal and partially heterogeneous low signal in peripheral rim and internal septum like structures. (C) Gadolinium contrast-enhanced image shows enhancement at circumference of degenerative lesion, peripheral rim, and substantial part. Degenerative area is not enhanced.

다. Antoni A 영역에서 방추세포의 핵들이 울타리 모양으로 배열되어 있었으며, Verocay체도 함께 관찰되었다(Fig 4A). 이들 종양세포들은 S-100 단백질 면역염색에 양성반응을 보였다(Fig 4B).

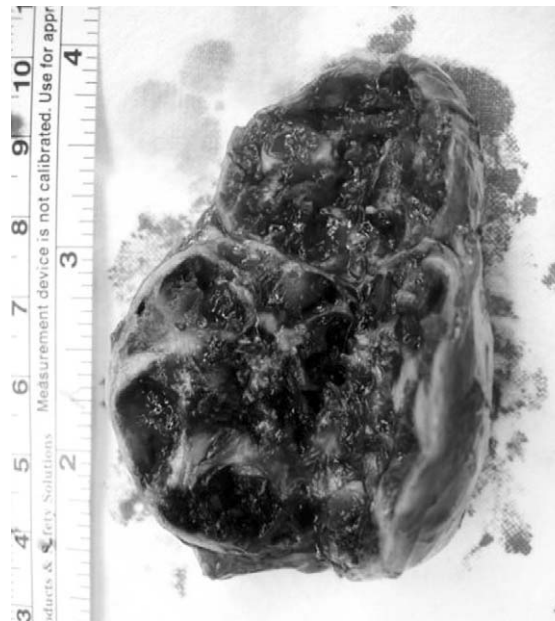
### 고 찰

신경초종은 신경막의 schwann 세포에서 발생하는 양성 연부 조직 종양이다<sup>2,6)</sup>. 대부분 굵은 말초신경 특히 골반내의 천골 신경이나 좌골 신경에 발생하며, 사지에서는 주로 굴곡근쪽에 발생하고<sup>1, 6,7,10)</sup>, 하지보다는 상지에서 더 많이 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>5)</sup>. 축진시 모신경의 주행방향에 종적으로는 고정되어 있으나, 횡적으로는 유동적인 경우가 많고, 증세로는 대부분 무통성 종괴이며, 크기가 충

분히 큰 경우에는 동통, 저림증, 감각이상, 드물게는 근력약화를 초래할 수도 있다<sup>1)</sup>. 말초신경과의 연결이 단절된 고립성 신경초종은 질병 특유의 특징이 없어 임상적으로 감별이 대단히 어렵다. 더욱이 신경초종이 오래되어서 퇴행성 변화를 일으키면 퇴행성 신경초종이라고 칭하며 혈관주변의 초자화, 석회화, 낭성 괴사, Antoni A 구역의 축소, 그리고 퇴행성 핵 등의 변성이 나타나게 되고<sup>4)</sup>, 낭성 변성을 일으키는 경우가 많아서 악성 섬유성 조직구종, 말초신경의 악성종양, 지방육종, 활막육종, 혈관외피세포종 등으로 잘못 진단하기 쉽다<sup>3,4)</sup>. 퇴행성 신경초종은 고령의 환자에서 두부, 경부, 흉부, 후복막강, 골반, 사지 등에 깊숙이 위치하는 경우가 많고, 특히 후복막강에서 발생하는 경우에는 촉지가 어렵고 증상이 나타나는 경우가 드물어서 종괴의 크기가 상당한 크기로 증가될 때까지 발견이 늦어지는 경우가 많다<sup>4)</sup>. 본 증례의 경우에는 환자가 고령이었으며, 하퇴부의 굴곡근쪽에 종괴가 존재하고 있었고, 크기가 비교적 큰 경우였으나 종괴가 촉지되는 이외의 다른 임상증상은 관찰되지 않았다.



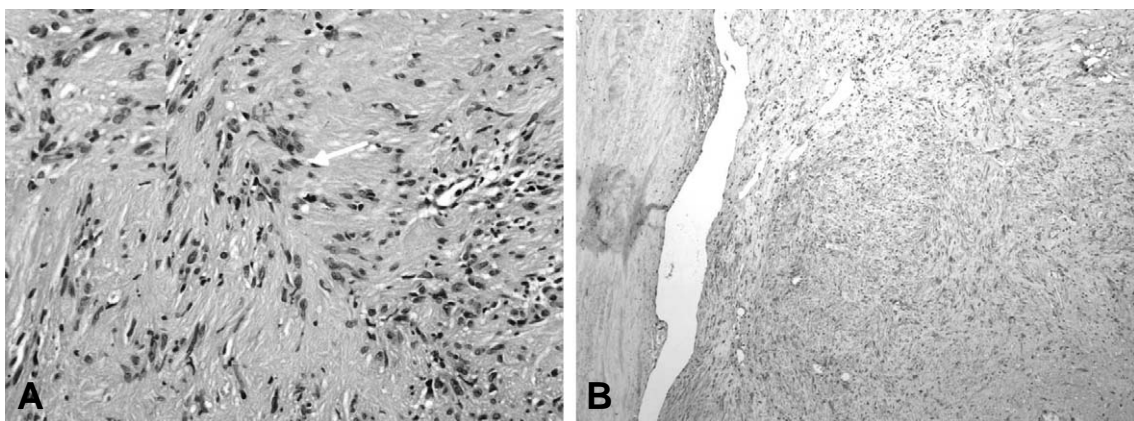
**Fig. 2.** This is the ultrasonography image finding of mass. The longitudinal ultrasonography image shows bilobulated and well defined heterogenous echogenic mass with extensive cystic or necrotic foci.



**Fig. 3.** This is the gross finding of mass. After dissection of mass, we found that the mass was multi-septate pattern, and each alveolus was filled with hemorrhagic clot and fibrous tissue, and in some alveolus, calcification was detected.

Nicholas 등은 신경초종의 진단은 수술 전에 정확한 진단이 가능한 경우는 많지 않다고 하였으나<sup>5)</sup>, 초음파검사 및 자기공명영상검사를 통해서 비교적 정확한 진단을 시행할 수가 있다<sup>7)</sup>. 초음파 검사소견은 낮은 반사성을 나타내게 되며<sup>5)</sup>, 자기공명영상검사소견은 T1 강조영상에서는 중간 신호강도와 경미한 비균일감, T2 강조영상에서는 높은 신호강도와 다양한 강도의 균일감을 나타내는 경계가 분명한 방추형의 연부 조직 음영이 근육들 사이에서 나타낸다고 알려져 있다<sup>1,7)</sup>. T2 강조영상에서 주변부는 고강도 신호로, 중심부는 저강도 신호로 나타나는 Target pattern이 나타나는 경우도 있으나 이는 신경섬유종에서도 나타나므로 신경초종의 진단에 도움이 되지만 특징적 소견이라고는 할 수 없다<sup>1,4)</sup>. 하지만 퇴행성 신경초종의 자기공명영상검사소견은 일반의 신경초종과는 다른 소견을 보이는 경우가 많다. 국한성 복합성 낭성 종괴 소견 및 다른 신호강도 형태를 나타내며, 퇴행성 혈종, 낭포 및 종괴의 섬유피막의 국한성 소견이 나타난다. 조영제 삽입 후 비균일성의 조영제 증강 소견은 악성 종양과의 감별을 필요로 한다<sup>4)</sup>. 본 증례의 경우에는 T1 강조영상에서는 중간신호 강도를 나타내었고, 부분적으로 높은 신호강도를 나타내었으며, T2 강조영상에서는 비균일성의 밝은 높은 신호강도를 나타내었고, 조영제 삽입 후 종괴의 상부에서는 강한 비균일성의 조영제 증강 소견이 관찰되었고, 종괴의 하부에서는 파행성의 조영제 증강 소견이 관찰되었다.

퇴행성 신경초종의 크기가 증가하면 종괴를 절단했을 때 비균일적 분엽화, 회색 혹은 흰노랑 색상을 나타내며, 종종 낭포가 나타나며, 이러한 낭포의 일부에서는 혈종의 형태가 나타나기도 한다. 본원의 경우에는 절제한 종괴의 절개시 혈액 응괴 및 섬유조직으로 구성된 작은 크기의 여러 개의 방들이 격막으로 나뉘어진 소견을 확인하였고, 일부분에서 석회화 반응도 관찰되었다. 조직학적으로 신경초종은 방추형의 종양세포들이 높은 세포밀도로 관찰되는 Antoni A 구역과 세포밀도가 낮으며 점액성이나 여러 다른 변성소견을 동반하기도 하는 Antoni B 구역으로 구성된다. 또, Antoni A 구역에서는 특징적으로 종양세포의 핵들이 울타리모양으로 배열하거나, 일렬로 Verocay체를 형성하기도 한다<sup>6,7)</sup>. 또한 혈관조영술상 혈액공급이 감소된 소견을 나타낸다<sup>8)</sup>. 하지만 퇴행성 신경초종은 Antoni A 구역에서 혈종이나 낭종으로 퇴행성 변화를 거치게 되면서 Antoni B 구역이 종괴의 대부분을 차지하게 되고 Antoni A 구역은 줄어들게 되고, 퇴행성 변화의 주변부에서만 보이게 된다<sup>4)</sup>. 또한 혈액공급이 증가된 소견도 나타난다<sup>8)</sup>. 이러한 조직학적 변화에 의해서 자기공명영상검사 소견이 일반적 신경초종의 소견과 다르게 되는 것이다. 연부조직종양에서 S-100 단백질 염색의 가치에 대해서 신경초종이 가장 강력하게 염색된다고 보고하였고<sup>9)</sup>, 본 증례의 경우에서도 S-100 단백 염색을 시행하여 방추세포에서 양성 소견을 확인할 수 있었다.



**Fig. 4.** These are the microscopic findings of mass. (A) Spindle tumor cells display palisaded arrangement (arrow) with Verocay body (left upper) (H&E stain,  $\times 400$ ). (B) Immunohistochemical stain reveals that the tumor cells have reactivity for S-100 protein ( $\times 100$ ).

신경초종의 기원신경을 알 수 있는 경우가 대부분이나 Gupta 등은 소수의 경우에서만 알 수 있다고 하였고<sup>2)</sup>, Schultz 등은 퇴행성 신경초종의 증례를 보고하면서 기원신경을 알 수 없다고 하였고<sup>8)</sup>, 본 증례의 경우에서도 기원신경을 알 수 없었다.

신경초종의 치료는 대부분의 경우에서 외과적 절제술을 시행하고, 완전한 제거가 이루어지지 않아도 종양의 재발은 드물고, 악성변화도 거의 없는 것으로 알려져 있다<sup>6,7,10)</sup>.

술 후 합병증으로는 절제술시 신경 섬유 손상에 의한 일시적인 근력 또는 감각저하가 나타날 수 있으나 대부분의 경우에서 추시 관찰 중 호전된다고 보고되고 있고<sup>6,7)</sup>, 본 증례의 경우에서도 술 후 6개월 동안 추시 관찰을 시행하였으나 합병증은 나타나지 않았다.

## REFERENCES

- 1) **Bahk WJ, Rhee SK, Kang YK and Lee AH:** Schwannoma of the extremities. *J. of Korean Bone & Joint Tumor Soc*, 9: 148-154, 2003.
- 2) **Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW and Hajdu SI:** Benign solitary schwannomas (Neurilemomas). *Cancer*, 24: 355-366, 1969.
- 3) **Graviet S, Sinclair G and Kajani N:** Ancient schwannoma of the foot. *J Foot Ankle Surg*, 34: 46-50, 1995.
- 4) **Isoke K, Shimizu T, Akahane T and Kato H:** Imaging of ancient schwannoma. *AJR Am J Roentgenol*, 183: 331-336, 2004.
- 5) **Kehoe NJ, Reid RP and Semple JC:** Solitary benign peripheral-nerve tumours. *J Bone Joint Surg Br*, 77: 497-500, 1994.
- 6) **Lee SH, Jung HG and Lee HK:** Neurilemoma of trunk and extremities. *J. of Korean Orthop. Assoc.*, 31: 556-563, 1996.
- 7) **Pyun YS, Kim SR and Joh YR:** Surgical treatment of the neurilemoma in extremities. *J. of Korean Bone & Joint Tumor Soc*, 4: 88-93, 1998.
- 8) **Schultz E, Sapan MR, McHeffey-Atkinson B, Naidich JB and Arlen M:** Case report 872. "Ancient" schwannoma (degenerated neurilemoma). *Skeletal Radiol*, 23: 593-595, 1994.
- 9) **Weiss SW, Langloss JM and Enzinger FM:** Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant schwann cell tumors. *Lab Invest*, 49: 299-308, 1983.
- 10) **White NB:** Neurilemomas of the extremities. *J Bone Joint Surg Am*, 49: 1605-1610, 1967.

**Abstract**

**Solitary Ancient Schwannoma in Lower leg  
-Case Report-**

**Taek-Seon Kim, M.D., Hak Jun Kim, M.D., Wan Tae Kim, M.D.\*,  
Yoon-Jung Kim, M.D.<sup>†</sup>, and Jae-Eun Yoon, M.D.**

*Department of Orthopaedic Surgery, Seoul Veterans Hospital, Seoul, Korea*  
*Department of Radiology, Seoul Veterans Hospital, Seoul, Korea\**  
*Department of Pathology, Seoul Veterans Hospital, Seoul, Korea<sup>†</sup>*

---

When the old schwannoma has the degenerative changes, it is named as the ancient schwannoma which was rarely reported. The degenerative changes are perivascular hyalinization, calcification, cystic necrosis, marked decrease of Antoni type A area, and degenerative nuclei and the ancient schwannoma may be misinterpreted as sarcomatous pleomorphisms. We experienced the ancient schwannoma which has massive hemorrhage and hematoma, cystic change, calcification, and marked decrease of Antoni A area in leg on 75 year old male patient, and report it.

**Key Words:** Leg, Schwannoma, Ancient Schwannoma

---

**Address reprint requests to**

Hak Jun Kim, M.D.  
Department of Orthopaedic Surgery, Seoul Veterans Hospital  
6-2, Dunchon-dong, Gangdong-gu, Seoul, Korea  
TEL: 82-2-2225-1352, Fax: 82-2-487-0754, E-mail: Dakjul@hanmail.net