

## 두피에 발생한 악성말초신경초종양

이기영<sup>1</sup> · 배준성<sup>1</sup> · 전영준<sup>1</sup> · 이희정<sup>2</sup> · 김영진<sup>1</sup>

가톨릭대학교 의과대학 성형외과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

### Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of Scalp

Ki Young Lee, M.D.<sup>1</sup>, Joon Sung Bae, M.D.<sup>1</sup>,  
Young Joon Jun, M.D.<sup>1</sup>, Hee Jeong Lee, M.D.<sup>2</sup>,  
Young Jin Kim, M.D.<sup>1</sup>

Departments of <sup>1</sup>Plastic Surgery and <sup>2</sup>Pathology, College of  
Medicine, The Catholic University of Korea, Gyeonggi, Korea

**Purpose:** Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNSTs) are rare neoplasms, usually arising from somatic soft tissues or peripheral nerves. Primary MPNST of the scalp is extremely rare. The case is being reported for its rarity.

**Methods:** A 53-year-old female was presented with a scalp mass on vertex area. The tumor was localized in scalp skin and did not invade underlying periosteum or skull and treated with complete surgical excision followed by adjuvant chemotherapy and radiotherapy.

**Results:** Histologically, the tumor showed malignant spindle cells with focal S-100 positivity on immunohistochemistry and a diagnosis of MPNST was made.

**Conclusion:** Authors experienced a rare case of primary scalp MPNST and report the case.

**Key Words:** Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST), Soft tissue sarcoma, Neurofibrosarcoma, Neurofibroma, Scalp mass

### I. 서 론

악성말초신경초종양(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)은 perineural fibroblasts 또는 슈반세포에서 기원하는 것으로 생각되는 연부조직 악성 방추세포 종양이다.<sup>1,2</sup> 전체 연조직육종의 5-10%를 차지하며 신경섬유종증(neurofibromatosis) 환자에서 발생 빈도가 높다. 전체 인구에서 MPNST의 발병률은 0.001%이고, 신경섬유종

증 환자에서의 발병률은 3-4.6%로 보고된다.<sup>3</sup> MPNST는 악성도가 높고 국소 침습성이며, 다발성으로 재발하고 최종적으로 원격 전이를 일으킨다. MPNST는 하지와 배막뒤 공간(retroperitoneum)에 호발하며, 몸통, 상지의 순으로 발생한다. 두경부의 발병률은 10-12%로 드문 것으로 보고된다.<sup>4</sup> 두경부에서 발생하는 경우 5번 뇌신경에서 흔히 병발하며 팔신경얼기(brachial plexus), 교감신경 줄기(sympathetic chain)과 다른 뇌신경에서의 발생빈도는 낮다. 신경줄기(nerve trunk)나 신경섬유종과의 관련 없이 피부에 국한된 표재성 연조직 악성말초신경초종양은 문헌상의 보고도 매우 드물다.<sup>5</sup> 저자들은 두피에 발생한 원발성 악성말초신경초종양을 진단하고 치료한 경험을 문헌고찰과 함께 보고한다.

### II. 증 례

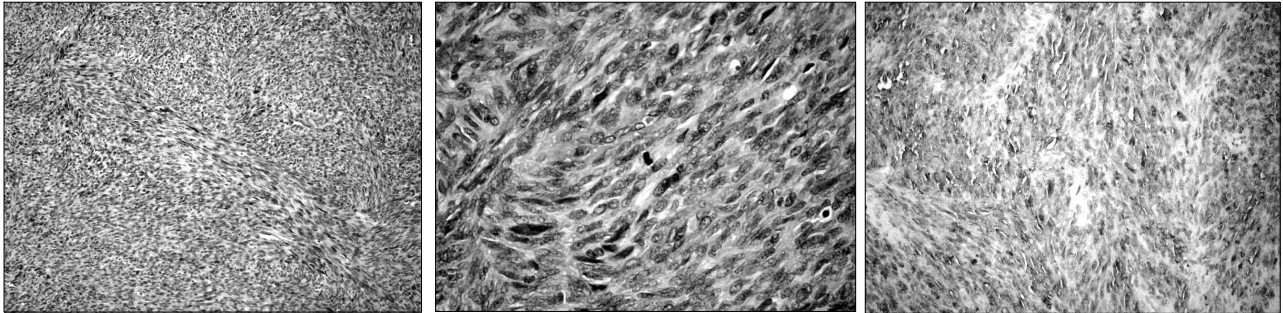
환자는 53세 여자로서 8년간 서서히 커지는 두정부(vertex)의 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 최근 1개월간 빠르게 커졌다. 외상의 과거력은 없었으며 궤양, 출혈, 분비물, 국소 발열은 없었다. 진찰상 두정부의 두피(scalp)에 직경 3 cm 크기의 비압통성, 비박동성이고 약간 단단한 종괴가 만져졌다. 조영증강 컴퓨터단층촬영에서 비균질하게 조영증강 되는 직경 약 3 cm 크기의 두피 종괴가 관찰되었다. 종괴 아래 머리뼈의 골미란이나 두개강내로의 침범은 관찰되지 않았다. 수술 소견 상 종괴는 경계가 불분명하고 단단했다. 골막 바로 위에서 종괴를 육안적으로 완전히 절제하였다.

육안 상 종양의 크기는 3×2 cm였다. 경도는 단단하였고 피막은 없었다. 절단면은 회색이었고 조직은 치밀하였다. 현미경 검사 상 다발(fascicle)형태로 배열된 치밀한 방추(spindle)세포가 관찰되었다(Fig. 1, Left). 세포분열은 고배율시야당 10개로 관찰되었다(Fig. 1, Center). 세포가 치밀한 부위와 그렇지 않은 부위가 교대로 나타나는 부위가 관찰되었다. 면연조직화학 검사에서 국소적인 S-100 양성을 보여 악성말초신경초종양으로 최종 진단했다(Fig. 1, Right). 환자는 술후 보조 항암요법과 방사선요법을 병행

Received April 19, 2007

Revised May 8, 2007

**Address Correspondence:** Young Jin Kim, M.D., Department of Plastic Surgery, Holy Family Hospital, 2 Sosa-dong, Wonmi-gu, Bucheon-si, Gyeonggi-do 420-717, Korea. Tel: (032) 340-7050 / Fax: (032) 340-2666 / E-mail: yjkim@hfh.cuk.ac.kr



**Fig. 1.** (Left) Microscopically, the tumor is composed of dense fascicles of spindle cells (H&E,  $\times 40$ ). (Center) The spindled tumor cells show nuclear atypism and mitosis (H&E,  $\times 400$ ). (Right) By immunohistochemistry, the tumor cells are positive for S-100 protein ( $\times 200$ ).

하였다. 수술 후 현재 10개월의 추적관찰에서 재발은 없었다.

### III. 고 찰

MPNST는 악성 슈반세포종(malignant schwannoma), 악성 신경집종(malignant neurilemmoma), 신경섬유육종(neurofibrosarcoma), 신경성육종(neurogenic sarcoma), 비정형 말초 신경아교종(atypical peripheral glioma), 악성신경종(malignant neuroma) 등으로 다양하게 불린다.<sup>1</sup> MPNST는 perineural fibroblast 또는 슈반세포와 같은 신경초(nerve sheath)에서 기원하는 것으로 생각되는 연부조직 악성방추세포종양이다.<sup>1,2</sup> 종양은 새로 발생(de novo)할 수도 있고 신경섬유종이 악성화를 일으킬 수도 있다. 원인은 neurofibromatosis-1 유전자의 불활성화를 일으키는 염색체 17q의 소실로 추정된다.<sup>4</sup> 1형 신경섬유종증(neurofibromatosis)에서 보통 10-20년의 긴 잠재기 후에 2-13%의 신경섬유종이 최종적으로 악성화하는 것으로 추산된다.<sup>4,6,7</sup> 대개 종양은 방추세포로 이루어져 있으나 점액성(myxoid), 경화성(sclerotic), 출혈성 부위를 흔히 볼 수 있다.<sup>1,2</sup> 혼한 형태와 달리 샘악성슈반세포종(glandular malignant schwannoma), 악성상피모양슈반세포종(malignant epitheloid schwannoma) 또는 악성트리톤종양(malignant Triton tumor) 등과 같은 조직학적 형태도 볼 수 있다.<sup>2,8</sup> 양성 슈반세포종과 MPNST의 감별진단은 어려운데 국소괴사(necrotic foci), 다수의 비정형 세포분열(atypical mitosis), 분화세포(differentiated cell) 결여를 확인해야 한다.<sup>7</sup> 이 세 가지 요소는 종양의 예후를 판단하는 조직학적 등급을 결정한다.<sup>7</sup> 드물게 신경섬유종(neurofibroma)의 흔적이나 신경섬유종이 육종으로 변화하는 것도 확인할 수 있다. MPNST를 감별진단하기 위해서는 면역조직화학검사를 시행하는 것이 확실하다. 슈반세포에 존재하는 칼슘 결합단백(calcium-binding protein)인 S-100 단백질이 MPNST의

2/3에서 양성을 보인다. S-100 단백질의 발현은 보통 약하고 국소적이다. 반면 양성 말초신경초종양(benign peripheral nerve sheath tumor, BPNST)은 항 S-100 항원에 강한 염색을 나타내는 것으로 보고되어 있다.<sup>2</sup> 또한 MPNST는 30%에서 Ki67에 양성을 보이는 반면 BPNST는 1% 이하에서 양성을 나타낸다. p16의 expression은 MPNST의 경우 음성을 보이지만 BPNST의 경우 강하게 발현되어 감별에 도움이 된다.<sup>3</sup> 신경집종, 신경섬유종, 신경종 등 대부분의 양성 신경종양뿐만 아니라 MPNST의 75%가 Leu-7 염색에 양성을 보인다.<sup>2</sup>

MPNST는 몸쪽 팔다리와 몸통에 호발한다. 종양은 전형적으로 궁둥신경(sciatic nerve), 팔신경얼기(brachial plexus), 영치신경얼기(sacral plexus)를 포함하여 목과 몸쪽 팔다리의 큰 신경뿐만 아니라 배막뒤공간(retroperitoneum), 가슴세로칸(mediastinum), 내장에도 발생한다.<sup>5,7,9</sup> MPNST의 발병 연령은 20-50세이다. 40-50%의 MPNST에서 1형 신경섬유종증의 가족력이 보고된다.<sup>4</sup> 감별진단이 필요한 두피의 큰 종괴는 Ewing 육종, 신경섬유종, 수막종, 림프종, 고름집(abscess) 등이다. 본 증례의 환자는 과거 8년 전부터 종괴가 존재했고 최근 1개월간 급속히 성장한 것으로 보아 기존의 신경섬유종이나 수막종과 같은 비교적 양성인 종양이 악성세포 전환을 한 것으로 생각된다. 치료는 적극적인 수술이지만 국소 재발이 흔한 것으로 알려져 있다. 항암요법, 방사선요법은 효과가 적으며 신경섬유종증과 동반된 경우 악성도가 높다. 일반적으로 예후는 불량하고 전체 생존율은 40-75%이다.<sup>4</sup> 불량 예후 인자는 5cm 이상의 종괴 크기, 조직학적으로 2등급이나 3등급, 신경섬유종증의 동반여부, 부위 또는 원거리전이 여부이다.<sup>10</sup>

### REFERENCES

1. Sanguenza OP, Requena L: Neoplasms with neural differentiation: a review. Part II. Malignant neoplasms.

- Am J Dermatopathol* 20: 89, 1998
2. Dabski C, Reiman HM Jr, Muller SA: Neurofibrosarcoma of skin and subcutaneous tissues. *Mayo Clin Proc* 65: 164, 1990
  3. Fukushima S, Kageshita T, Wakasugi S, Matsushita S, Kaguchi A, Ishihara T, Ono T: Giant malignant peripheral nerve sheath tumor of the scalp. *J Dermatol* 33: 865, 2006
  4. Patil K, Mahima VG, Ambika L: Malignant peripheral nerve sheath tumour: an elusive diagnosis. *Indian J Dent Res* 18: 19, 2007
  5. Demir Y, Tokyol C: Superficial malignant schwannoma of the scalp. *Dermatol Surg* 29: 879, 2003
  6. Sorensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A: Long-term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms. *N Engl J Med* 314: 1010, 1986
  7. Osborn AG: Miscellaneous tumors, cysts and metastases. In Osborn AG: *Diagnostic Neuroradiology*, St. Louis, Mosby, 1994, p 626
  8. Crosbie DC, Carney PG, Sage MR: Sacral neurofibrosarcoma-a case report. *Australas Radiol* 30: 54, 1986
  9. Cabay JE, Collignon J, Dondelinger RF, Lens V: Neurosarcoma of the face: MRI. *Neuroradiology* 39: 747, 1997
  10. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM: Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 57: 2006, 1986