

흉수를 동반한 양성 고립성 신경초종 2예

¹부산대학교 의과대학 내과학교실, ²진단방사선과학교실, ³흉부외과학교실
조진훈¹, 김기욱¹, 박혜경¹, 정연주², 김영대³, 김윤성¹, 이민기¹, 박순규¹

Two Cases of Benign Solitary Schwannoma with Pleural Effusion

Jin Hoon Cho, M.D.¹, Ki Uk Kim, M.D.¹, Hye-Kyung Park, M.D.¹, Yeon Joo Jeong, M.D.², Young Dae Kim, M.D.³, Yun Seong Kim, M.D.¹, Min Ki Lee, M.D.¹, Soon Kew Park, M.D.¹

¹Department of Internal Medicine, ²Diagnostic Radiology, and ³Thoracic Surgery, Pusan National University College of Medicine, Busan, Korea

Schwannoma represents approximately 40% of neurogenic tumors arising in the mediastinum, and develops along the sympathetic or parasympathetic chain, intercostals nerve, and spinal ganglia. It is usually asymptomatic, and is confronted accidentally but can produce chest pain, cough and dyspnea. However, dyspnea with pleural effusion is rare in patients with benign schwannoma. We encountered two cases of benign schwannoma with pleural effusion. Both cases had similar initial symptoms and the characteristics of a mass but the characteristics of pleural effusion analysis were different. The benign schwannoma was confirmed in two cases using VATS (video-assisted tharawswpic surgery). (*Tuberc Respir Dis 2007; 63: 78-82*)

Key Words: Schwannoma, Pleural effusion.

서 론

신경성 종양은 종격동 종양의 약 15-30%를 차지하며 이 중 신경초종(schwannoma)은 신경성 종양의 약 40%를 차지하는 비교적 흔한 종양으로 교감, 부교감 신경줄기, 늑간신경 또는 척수신경절의 신경초세포(schwann cell)에서 발생한다. 대개 무증상으로 우연히 발견되거나 흉통, 기침, 호흡곤란을 동반할 수 있다. 그러나, 신경초종이 흉수를 동반하는 경우는 매우 드물어 국내에서도 혈흉을 동반한 양성 신경초종 1예만이 보고되어 있다. 저자들은 최근 흉통과 호흡곤란을 주소로 내원하여 흉수를 동반한 양성 신경초종으로 진단된 환자 2예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 1

환 자: 47세, 여자

Address for correspondence: **Min Ki Lee, M.D.**
Department of Internal Medicine, Pusan National University, College of Medicine, 1-10 Ami-dong, Suh-gu, Busan, 602-739, Korea
Phone: 82-51-240-7225, Fax: 82-51-254-3127
E-mail: leemk@pusan.ac.kr
Received: May. 3. 2007
Accepted: Jun. 15. 2007

주 소: 10일 전부터 발생한 우측 흉통과 호흡곤란
과거력 및 가족력: 당뇨병, 고혈압, 폐결핵 등의 다른 질환은 없었으며 가족력에도 특이사항은 없었다.

흡연력 및 음주력: 흡연력과 음주력 없음.

현병력: 10일간 지속된 흉통, 호흡곤란과 두통이 있어 근처 병원에서 시행한 흉부 X-선 검사와 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 흉수를 동반한 폐종괴가 관찰되어 흉수배액을 시행하고 본원으로 전원되었다. 최근 2달 동안 3 kg의 체중감소가 있었다.

진찰소견: 우측 폐야에서 호흡음이 감소되어 있었으며 내원 당시 환자의 혈압은 140/90 mmHg, 체온 36.5°C, 맥박수는 분당 80회, 호흡수는 분당 20회 이었으며 전신상태는 양호하였다.

검사소견: 혈액 검사에서 백혈구 6,310/mm³, 혈색소 10.6 g/dl, 혈소판 197,000/mm³, 생화학 검사에서 LDH 653 IU/L, protein 6.3 g/dl이었다. 내원 당시 흉수분석에서 WBC 50/mm³(lymphocyte 10%, neutrophil 90%), RBC 16-20 /mm³, LDH 23 IU/L, glucose 23 mg/dl, protein 0.1 g/dl, ADA 42 IU/L이었다. 혈청 BNP는 46.1 pg/ml(0-100 pg/ml)로 정상범위였으며 종양 표지자 검사에서 CEA, SCC, NSE, Cyfra 21-1 모두 정상 범위였다.

방사선소견: 흉부 X-선 검사에서 우하폐야에 커다란 종괴음영이 관찰되었으며 흉부 전산화 단층촬영에

서 우폐 하엽에 늑막에 인접해 있으며 양측 흉수를 동반하고 있는 약 6.4×6 cm 크기의 종괴가 관찰되었다 (Figure 1A, 1B). 경피적 침생검을 시행하였으나 결과를 얻지 못하였고 신경인성 종양을 의심하여 흉부 외과에 의뢰하여 비디오 흉강경을 통한 종괴제거술을 시행하였다.

병리 검사: 술 후 5조각으로 나뉘어 얻어진 조직들은 전체적으로 약 5.0×5.0×4.0 cm 크기였으며 다소 갈색을 띠는 연부 조직이었다. H&E 염색에서 방추형세포의 착상배열이 관찰되었으며 핵다형성(nuclear pleomorphism)이나 유사분열(mitosis)은 관찰되지 않았다. S-100염색은 양성이었으며 Ki-67염색에서 표지지수(labeling index)는 5% 이하로 양성 신경초종으로 진단되었다(Figure 1C, 1D).

임상경과: 퇴원 후 3개월 동안 아무런 투약 없이 경과 관찰하였으며 특별한 증상이나 재발의 징후는 보이지 않았다. 이후 환자가 타 지역으로 이사하여 추적 관찰이 이루어지지 않았다.

증 례 2

환 자: 52세, 여자

주 소: 2주일 전부터 발생한 좌측 흉통과 호흡곤란
과거력 및 가족력: 특이사항 없음

흡연력 및 음주력: 흡연력 및 음주력 없음

현병력: 내원 2주일 전 호흡곤란으로 타의원에서 흉부 X-선 검사를 시행한 후 결핵성 흉수로 치료하였으나, 흉통과 호흡곤란이 악화되어 본원 내원하였다.

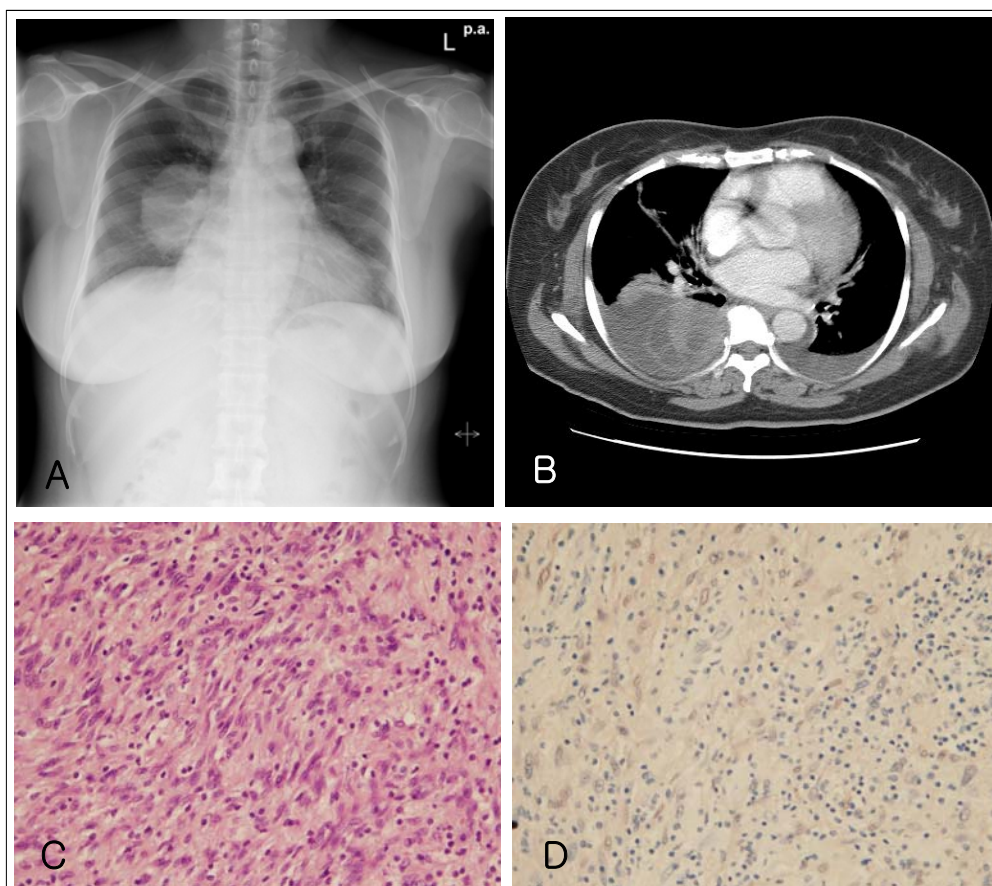


Figure 1. (A) Posteroanterior chest radiograph shows large mass on right lower lung field. (B) Computed tomography shows bilateral pleural effusion and round-ovoid shaped mass on right paravertebral area. (C) Photomicrograph of the specimen. Palisading appearance of spindle cells are seen (H&E stain, ×100). (D) Tumor cells are uniformly reactive for S-100 (S-100 stain, ×100).

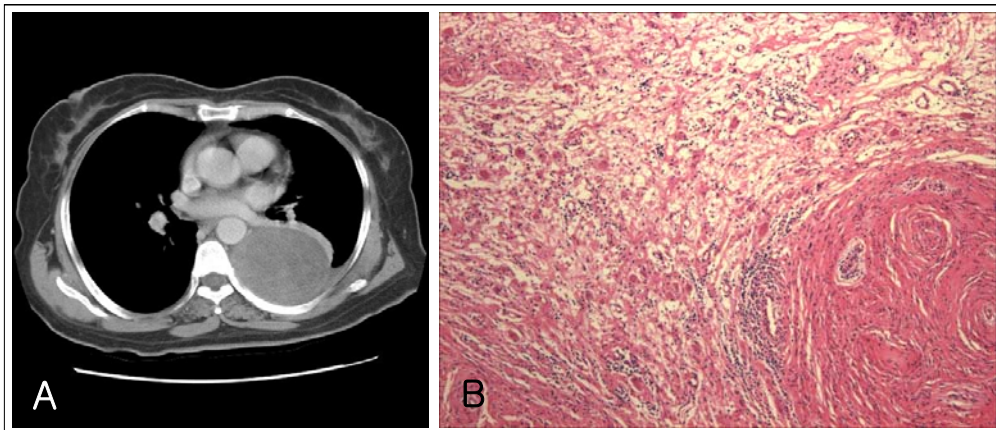


Figure 2. (A) Chest CT scan after drainage shows rounded huge mass in left paravertebral region. (B) Photomicrograph of the specimen. Schwannoma showing sharp partitioning of tumor into cellular Antoni A and myxoid Antoni B areas. Hypocellular zones have microcystic change and inflammatory cell infiltrations (H&E stain, $\times 100$).

진찰소견: 좌측 흉부의 호흡음이 감소되어 있었으며, 생명징후는 혈압 130/80 mmHg, 체온 36.7°C, 맥박수는 분당 94회였고, 호흡수는 분당 24회 이었다.

검사소견: 내원 당시 혈액검사에서 백혈구 4,490/mm³, 혈색소 11.3 g/dl, 혈소판 283,000/mm³, 생화학 검사에서 LDH 465 IU/L, protein 6.3 g/dl이었다. 흉수천자를 시행하였을 때 육안적으로 혈성 흉수가 관찰되었으며, 흉수분석에서 WBC 820/mm³(lymphocyte 90%, neutrophil 10%), RBC 30/mm³, LDH 276 IU/L, glucose 132 mg/dl, amylase 70 IU/L, protein 4.0 g/dl, ADA 8 U/L이었다. 흉수의 세포검사에도 특이사항은 없었다.

방사선소견: 흉부 X-선 검사에서 좌폐의 대량흉수가 관찰되었으며 흉수 천자를 시행하여 약 1,500 cc가량의 흉수를 배액하였다. 이어 시행한 흉부 전산화 단층촬영에서 불규칙한 내부 조영증강 음영을 보이면서 폐실질을 전방으로 밀고 후방으로 7번 늑골과 인접한 8×6 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Figure 2A). 골주사검사는 정상소견이었다.

병리검사: 경피적침생검에서 방추형세포종양으로 진단되어 1주일 후 비디오흉강경을 이용해 종괴를 제거하였다. 수술 소견에서 종괴를 둘러싼 피막이 잘 형성되어 있었으나 약간의 찢어진 부위가 있어 종괴 과열이 관찰되었다. 종괴의 단면은 고무 같은 경도를 지

녔고 국소적 출혈소견을 보였다. H&E 염색에서 핵다형성이나 유사분열은 관찰되지 않으며 SMA(smooth muscle specific-actin) 염색은 음성이고 S-100 염색은 양성이었다(Figure 2B).

임상경과: 환자는 퇴원 후 6개월 동안 특별한 증상이나 재발의 징후 없이 경과 관찰중에 있다.

고 찰

신경초종(schwannoma)은 Verocay에 의해 처음 기술되었으며 신경초세포에서 기원하여 말초신경이 분포하는 신체 어느 부위에서도 발생 가능한 것으로 알려져 있으며 상하지, 두부, 체부, 골반강, 복강, 후복막강, 위장관 등에서 다양하게 나타난다². 특히 흉부에 발생한 경우에는 판코스트증후군(pancoast's syndrome)을 보인 경우³, 횡경막 신경에 발생하여 횡경막성 내장전위(diaphragm eventration)를 보인 경우⁴, 흉벽에 발생한 경우⁵, 기관지내에 발생하여 무기폐와 폐경화를 보인 경우⁶, 흉수를 동반한 경우¹ 등 다양한 임상 양상으로 발현한다.

신경초종의 원인과 발병기전은 잘 알려져 있지 않으나, 자연적으로 혹은 외상에 의해 이차적으로 발생하는 것으로 여겨지며 모든 연령에서 발생가능하나 주로 30대에서 50대의 중년층에 호발하며 남녀의 발

생 비율은 비슷하다는 견해와 함께 여자에게 흔하다는 보고도 있다⁷.

신경초종은 육안적으로 피막이 잘 형성된 고형질의 종괴로 크기가 커질 경우 낭성변화, 석회화, 출혈을 동반한 괴사를 보일 수 있다. 조직학적으로 잘 짜여진 천모양의 비교적 치밀한 방추형세포들로 밀집되어 있는 Antoni A형 조직과 풍부한 점액성 기저 물질에 적은 수의 세포가 섞여 있는 Antoni B형 조직이 함께 관찰된다. 면역조직화학염색으로는 S-100단백 염색에 양성인 반면 smooth muscle actin 염색에 음성소견을 확인하여 다른 간질세포 기원의 종양이나 평활근종을 감별할 수 있다⁷.

외국 문헌에 몇몇의 흉수를 동반한 양성 신경초종이 보고⁸⁻¹⁰ 되어 있으나 국내에는 자발성 혈흉을 동반한 후종격동 신경초종 1예만이 보고¹ 되어있다. 흉수를 동반한 양성 신경초종의 경우 대부분이 혈흉을 동반한 증례였으며 삼출성 흉수를 동반한 경우는 일본 문헌에 1예¹⁰만이 보고 되어있다. 지금까지 보고된 증례들은 대부분 동반된 흉수의 기전이 명확하지 않다. 혈흉의 경우에는 커다란 종괴의 압박에 의해 늑골간 동정맥의 괴사를 유발하거나⁸ 주먹가격과 같은 외상에 의한 피막파열이 있었던 경우⁹ 그 외 아무런 원인을 알 수 없었던 경우¹ 등이 보고 되었으며 삼출성 흉수를 보고하였던 일본 증례의 경우 종양 자체의 염증반응 또는 종양의 압박에 의한 폐, 흉막의 염증성 변화를 원인으로 제시하였으나 대량 흉수를 일으킨 원인으로서는 불명확하다고 하였다¹⁰. 좌측 흉수를 동반한 위후벽의 신경초종을 수술적 제거 후 흉수 발생이 없었던 증례에서는 복강 내 주위조직의 염증반응에 의해 발생하였다고 저자들은 보고하였다¹¹.

본 보고에서 첫 번째 증례의 경우 누출성 흉수의 원인을 알기는 어려웠다. 내원 당일 누출성 흉수로 나타났다으나 이를 유발할 만한 심질환, 간질환 등의 과거력이 없었고 심초음파에서도 좌심실 구혈률 70%이었으며 혈청 BNP도 정상 수치였다. 그러나 내원 초기 4일 동안 혈압이 160/90 mm/Hg에서 180/100 mmHg까지 높았으며 내원 6일째 혈청 BNP는 245 pg/ml로 높은 소견을 보였다. 입원중 이뇨제와 안지오텐신전환효소억제제를 투여하였으며 두통과 흉수의 감소를

보였다. 내원 14일째 두 번째 시행한 흉수분석의 경우 육안적으로 혈성 흉수였으며 WBC 1,885/mm³ (lymphocyte 80%, neutrophil 20%), RBC 30개 이상/mm³, LDH 1,117 IU/L, glucose 80 mg/dl, protein 3.8 g/dl, ADA 25IU/L로 처음과는 전혀 다른 양상을 보였다. 내원 당시 누출성 흉수는 양측성으로 발생하였고, 입원 후 혈청 BNP가 높게 측정되었으며, 이뇨제를 사용한 후 호전을 보인 점 등을 고려할 때 내원 당시 심장초음파에서 좌심실 구혈률이 정상이라하더라도 심장 기능의 저하에 의한 흉수일 가능성이 있으며, 이후 시행한 흉수분석은 폐쇄흉강삽관술을 시행한 후의 소견이므로 삼출성을 보인 원인의 하나로 폐쇄흉강삽관술로 인한 이차적인 염증성 변화의 가능성을 고려해야겠다. 두 번째 증례의 경우 초기 흉수 분석에서 삼출성 흉수의 소견을 보였는데 일본 증례의 보고와 같이 종괴 압박에 의한 염증성 변화와 함께 수술중 관찰되었던 피막 파열이 가능한 원인으로 생각된다.

종격동의 신경초종은 무통성 종괴인 경우가 대부분으로 우연히 흉부 X-선 검사에서 발견되는 경우가 많으나, 호흡곤란을 주소로 내원하여 흉수를 동반한 양성 고립성 신경초종으로 진단된 드문 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

요 약

대개 양성 고립성 신경초종의 경우 무증상으로 우연히 발견되며, 흉수로 인한 호흡곤란을 동반하는 증례는 매우 드물다. 저자들은 호흡곤란과 흉통을 주소로 내원하여 흉수를 동반한 양성 고립성 신경초종으로 진단된 2예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Kim H, Yang JM, Chung KC, Kim YH, Kang JH, Chung WS. Spontaneous hemothorax in a patient with posterior mediastinal neurilemmoma: a case report. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 37:1019-21.
2. Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI.

- Benign solitary Schwannoma (neurilemmomas). *Cancer* 1969;24:355-66.
3. Bozkurt AK. Schwannoma as a cause of Pancoast's syndrome. *Intern Med J* 2002;32:108-9.
 4. Moinuddeen K, Baltzer JW, Zama N. Diaphragmatic eventration: an uncommon presentation of a phrenic nerve schwannoma. *Chest* 2001;119:1615-6.
 5. Kim DY, Cho CH, Ahn CM, Sohn HY. A case of benign solitary schwannoma of the chest wall. *Korean J Med* 1987;33:119-23.
 6. Kwon YS, Koh WJ, Kim HJ, Han JH, Lee KS, Shim YM. Two cases of Endobronchial Neurilemmoma and Review of the Literature in Korea. *Tuberc Respir Dis* 2007;62:129-33.
 7. Kim HG, Park SJ, Kwon SH, Hong SJ, Lee JS, Lee MS, et al. A case of schwannoma induced stenosis of superior mesenteric artery. *Korean J Med* 2004; 66:86-90.
 8. Tanita T, Ohkuda K, Nitta S, Hashimoto K, Nakada T. A case of intrathoracic neurinoma presenting as hemothorax. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1981;19:127-30.
 9. Lee MH, Graham AN, Nicholson AG, Pastorino U. Solitary cellular schwannoma presenting with haemothorax. *J R Soc Med* 1998;91:596-7.
 10. Ishibashi H, Akamatsu H, Sunamori M, Komori H, Shirasawa S. A case of giant dumbbell shaped schwannoma with massive pleural effusion. *Kyobu Geka* 2001;54:742-6.
 11. Janowitz P, Meier F, Reisig J. Gastric schwannoma as a rare differential diagnosis of pleural effusion. *Z Gastroenterol* 2002;40:925-8.
-