

엄지 두덩 덩이로 발생한 근육내 신경섬유종

강문석 · 최환준 · 남승민 · 이형교

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실

An Intramuscular Neurofibroma Presenting as a Thenar Mass

Moon Seok Kang, M.D., Hwan Jun Choi, M.D.,
Seoung Min Nam, M.D., Hyung Gyo Lee, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Soonchunhyang University, Cheonan, Korea

Purpose: Neurofibromas may present as multiple or solitary lesions. Although there is no predilection site for solitary lesions, they are rare on the hand. In addition, solitary intramuscular neurofibromas are a very rare pathological type. Here, we report a rare solitary intramuscular neurofibroma in the hand. This paper examines the clinical characteristics of intramuscular neurofibroma arising from the lumbricalis in order to enable a correct diagnosis and treatment.

Methods: A 32-year-old male presented with a painless mass on the palm. The physical examination revealed a 3 × 2 cm protruding mass that was non-tender to palpation. The vascular and sensory examinations were unremarkable, while the motor examination showed mild difficulty with flexion and extension. Magnetic resonance imaging demonstrated an enhancing solid mass between the thenar eminence and second metacarpophalangeal joint. The diagnosis of an intramuscular neurofibroma was confirmed following surgical excision and histological evaluation.

Results: The pathological examination was consistent with a neurofibroma, with delicate fascicles and loose fusiform cells in a fibrous stroma, with oval or spindle-shaped nuclei and scant cytoplasm. The background matrix was pale staining and had focal myxoid stroma. There was no significant nuclear pleomorphism and no mitoses. Immunohistochemistry with S-100 was slightly

positive. At the 6-month follow-up, motor and sensory function were intact and the range of motion was full.

Conclusion: A neurofibroma is a rare tumor of the hand, especially the intramuscular type. Hand surgeons should consider the diagnosis of this tumor based on the examination and imaging.

Key Words: Neurofibroma, Nerve tumor, Intramuscular, Hand

I. 서 론

신경섬유종(neurofibroma)은 특발성(sporadic) 신경섬유종과 전신 장기를 침범하는 유전성 신경섬유종증(neurofibromatosis, Von Recklinghausen's disease)의 형태로 나타난다.¹ 신경섬유종은 다발성 또는 단발성으로 나타날 수 있는데, 단발성 신경섬유종은 유전성 신경섬유종증에 비해 가족력이나 전신적 장기 침범이 없으나, 임상적 양상이나 조직학적 소견에서는 차이를 보이지 않는다.¹ 단발성 병변은 신경섬유종의 약 90%를 차지하며, 신체의 어느 부위에서나 발생할 수 있으며, 주로 몸통과 머리에 잘 발생하고 손에서 발생하는 경우는 드물다.^{2,3} 또한 단발성 신경섬유종이 수부 및 상지 신경섬유종의 경우 전 세계적으로 드물게 수십 차례 보고된 바 있으나,³ 손에서 근육내(intramuscular)에 발생한 고립성 신경섬유종은 매우 드물다. 이에 저자들은 손의 내재근(intrinsic muscle)인 충양근(lumbricalis muscle) 내에 발생한 단발성 고립성 신경섬유종을 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

II. 증 례

32세 오른손잡이인 남자 환자는 5년 전부터 발생한 왼쪽 손바닥의 단발성 종물을 주소로 내원하였다. 가족력이나 내과적인 질환, 외상의 과거력 등은 없었다. 제1형 신경섬유종의 가족력은 없었고 혈액학적 검사에서도 특이소견은 없었다. 전신적인 검사에서 밀크커피색반점이나 색소 침착, 다른 부위에 덩이 등의 병변은 관찰되지 않았다. 육안 소견에서 왼쪽 손바닥의 엄지 두덩(thenar eminence)과 제2 손허리뼈관절(second metacarpophalangeal joint)사이에 약 3 ×

Received July 28, 2010

Revised October 18, 2010

Accepted October 25, 2010

Address Correspondence: Hwan Jun Choi, M.D., Ph.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 23-20 Bongmyung-dong, Cheonan 330-721, Korea. Tel: 041) 570-2195/Fax: 041) 574-6133/E-mail: medi619@hanmail.net

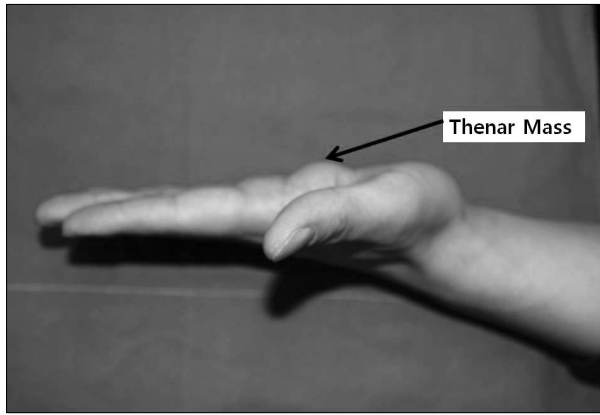


Fig. 1. Photograph shows a 32-year-old male with solitary palpable mass on the left palm.

2 cm 크기의 단발성 덩이가 관찰되었다. 엄지 두덩에 위치한 덩이는 부드럽게 만져졌으며, 압통, 반발통, 종창, 근력저하, 주변 피부 및 감각 이상의 소견은 관찰되지 않았다. 엄지 손가락의 운동 범위는 정상이었으나 중립자세에서 집게손가락의 경우 손허리뼈관절의 약간의 굽힘 운동장애와 편운동 및 굽힘 운동 시 집게손가락에 약간의 불편함만 호소하고 있었다. 초음파 소견에서 깊은손가락굽힘건과 경계가 명확한 덩이를 확인할 수 있었고, 충양근은 덩이 효과(mass effect)로 인하여 손바닥 쪽으로 밀려있는 양상으로 관찰되었다. 자기공명영상에서 T1 강조영상에서는 저 신호강도, T2 강조영상에서는 소엽성의 고 신호강도를 보였고, 조영제를 이용한 자기공명영상에서 T1 강조영상에서 고 신호강도를 보였으나, 신경섬유종의 특징적인 소견인 Target sign은 관찰되지 않았다.

전신마취 하에 수술하였고, 엄지 두덩의 손금을 따라서 유선형으로 피부 절개를 가하고, 수술현미경을 이용하여 신경 및 혈관의 손상을 최대한 피하려고 노력하였다. 수술 중 소견에서 덩이를 둘러싸고 있는 피부 및 피하 조직을 절개하였으나 이상 소견은 없었다. 하지만 바닥에 위치하고 있는 충양근은 비대 되어 있는 양상이었다. 수술현미경을 보면서 충양근의 근막 및 근육을 종축으로 세밀하게 절개를 가하니, 충양근 근육 내에 덩이가 존재하였다. 약 3.0×2.0 cm 크기의 갈색의 덩이가 존재하였고, 덩이는 손바닥 쪽에서는 비교적 충양근과 경계가 명확하였지만, 손등 쪽은 경계가 불분명하였다. 충양근이 깊은손가락굽힘건에 부착되어 있으므로, 깊은손가락굽힘건 기시부와 부착 부위에서 덩이와 충양근을 모두 한 덩이로 제거하였다. 병리 소견에서 명확한 피막은 존재하지 않았고, 섬유화를 동반한 방추상 세포(spindle cell)가 미만성으로 증식하고 있었으며, 그 세포의 핵은 파동성을 보였다. 신경초종(schwannoma)에서 특징적으로 보이는 verocay body나 일렬로 진행되는 양상의 세

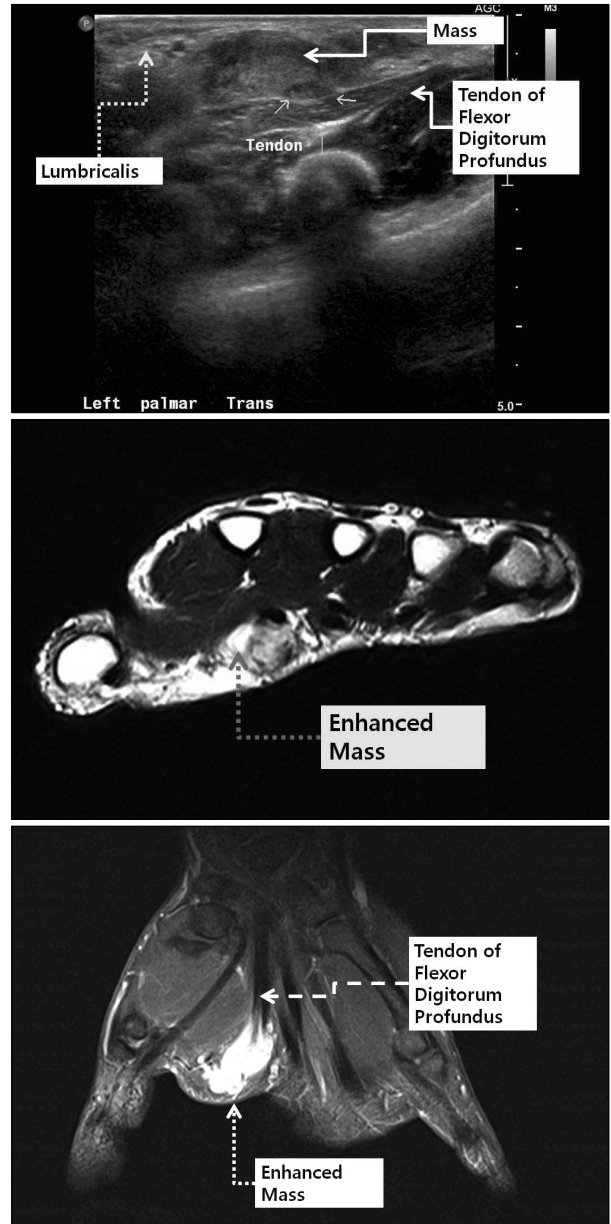


Fig. 2. Preoperative radiologic findings. (Above) Ultrasound sonography shows intramuscular mass. (Center) Gadolinium-enhanced magnetic resonance image. An axial view reveals enhanced solid mass. (Below) Sagittal view shows well enhanced mass within the lumbricalis.

포핵 (palisading nuclei) 등은 관찰되지 않았다. 추가로 실시한 면역조직화학 염색에서 S-100 단백 특수 염색 및 Neuron-Specific Enolase (NSE) 특수 염색에서 종양의 방추상세포는 양성반응을 보였고, actin과 desmin에 대한 특수 염색에서 음성반응을 보여 신경기원성 종양(neurogenic tumor)인 신경섬유종으로 진단하였다. 환자는 수술 후 초기에 손 운동 시 약간의 통증이외에는 손의 관절운동 범위의 제한소견은 보이지 않았다. 근력 및 감각이상도 보이지 않아 수술

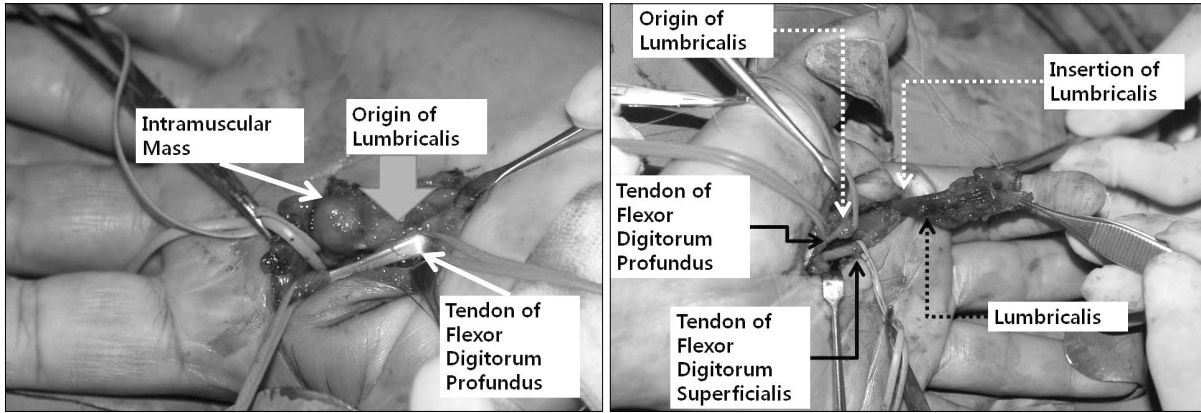


Fig. 3. Intraoperative findings. (Left) Photographic finding shows enlarged 1st lumbricalis muscle and intramuscular mass. (Right) This photograph shows lumbricalis muscle with mass before resecting the lumbricalis.

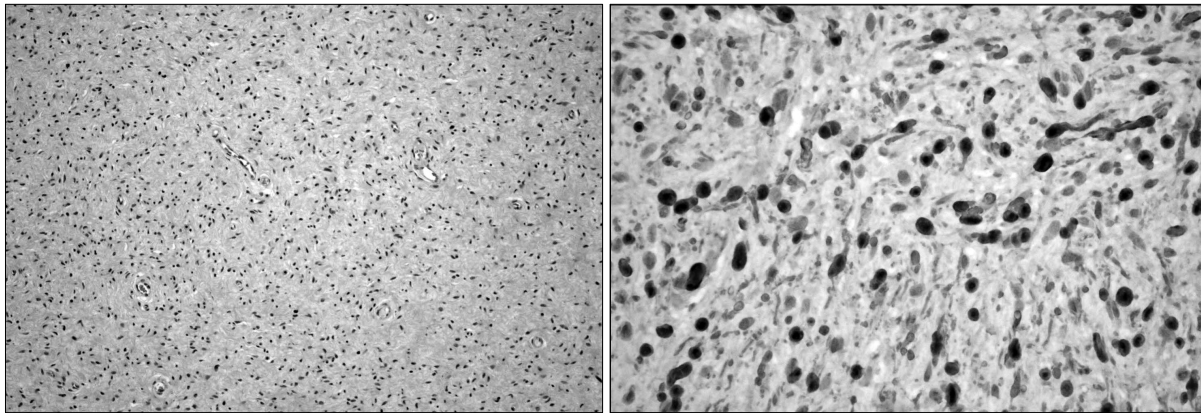


Fig. 4. Pathologic findings. (Left) Neurofibroma consisting of spindle cells with slight to moderate pleomorphic hyperchromatic nuclei (Hematoxylin and eosin stain, × 100). (Right) Immunohistochemistry with S-100 was positive. Spindle cells reveal brown staining of their cytoplasm, thus confirming their neural origin (S-100 protein stain, × 400).

후 5일째 퇴원하였고, 현재 6개월 이상 추적관찰 도중 재발이나 합병증은 관찰되지 않았다.

III. 고 찰

신경섬유종은 신경중간엽의 슈반세포, 신경주위막 세포, 신경 섬유막 섬유아세포, 비만세포 등의 신경중간엽 조직의 증식에 의해 발생하는 종양으로 단발성이나 다발성으로 발생할 수 있는데, 약 90%가 단발성으로 발생하고 나머지는 다발성인 제1형 신경섬유종의 형태로 나타난다.¹ 단발성인 경우에는 밀크커피색 반이나 제1형 신경섬유종의 가족력을 동반하지 않는다. 임상적으로 단발성과 다발성의 차이가 없이 단단하지 않고 반구형 또는 용종성 덩이이며, 피부색 또는 갈색으로 서서히 자라는 결절로 나타난다.² 병리조직학적으로는 특발성 신경섬유종과 신경섬유종 사이에 차이가 없다.² 대개 피막이 없는 종양이 관찰되는 신경의

(extraneural)형이며, 덩이 내부는 가늘고 성글게 배열된 교원섬유사이에 많은 방추상의 핵이 흩어져 있고 다수의 비만세포가 관찰된다.⁴ 대개 작은 신경에서 기원하여 주위 연조직으로 확장하면서 증식하는데, 조직학적으로 주위 조직과 경계가 뚜렷하나 피막이 없는 점이 특징이다.² 주로 양 끝이 길쭉한 방추형 핵을 가진 세포들이 물결모양으로 무질서하게 분포하며, 그 사이로 호산성의 가느다란 그물모양의 교원섬유질이 섞여 있다. 비만세포와 염증성 단핵세포들이 침윤된 소견이 관찰될 수 있으며, 면역조직화학 염색상 S-100 단백질에 30~50% 정도로 양성소견을 보일 수 있다.² 신경섬유종의 치료는 통증이나 마비 증상이 동반되거나 지속적으로 병변이 증식하는 경우 단순절제를 시행하는 것이 도움이 된다.⁴

상지에 발생하는 종양 중 신경에서 기원한 경우는 성인에서 5%, 소아에서 2%로 비교적 드물게 관찰되며, 대개 천천히 자라고 신경학적 증상을 동반하는 경우가 적기 때문에

임상적으로 다른 종양으로 진단되어 제거되는 경우가 흔하다.⁵ 신경초종은 상지의 신경에서 더 많이 발생하며, 특히 손에 발생하는 신경 기원의 종양 중 가장 흔히 관찰되는 것에 비해, 신경섬유종은 신체의 어디에서나 발생할 수 있으나 몸통과 머리 부위에 호발하고 손바닥이나 발바닥에는 비교적 드물게 발생하는 것으로 알려져 있으나, 신경섬유종이 손이나 발에 적게 발생하는 이유에 대해서는 알려져 있지 않다.³⁶ 종양이 발생하는 해부학적 위치와는 별개로 골내나 신경내 (intra-neural) 및 근육 내에 발생하는 고립성 신경섬유종의 경우는 매우 드물며 고립성 골내 신경섬유종, 고립성 신경내 신경섬유종이 전 세계적으로 드물게 보고되고 있지만 고립성으로 근육 내에 발생한 신경섬유종은 문헌에서 보고된바 없다.

Megahed 등⁷은 114례의 신경섬유종을 조직학적 구조에 따라 나누었는데, 일반 신경섬유종 이외의 특이한 소견을 보이는 덩이를 점액성 (myxoid), 세포성 (cellular), 상피양 (epitheloid), 초자성 (hyalinized), 총상형 (plexiform), 미만성 (diffuse), 과립성 (granular), 파시니형 (pacinian)으로 분류하였다. 이 분류에서도 신경내형 (intra-neural type)은 언급되어 있으나 근육내형 (intramuscular type)이나 심부의 경계가 명확한 형 (deep circumscribed type)에 대한 구분

및 언급은 없었다. 저자들이 경험한 증례는 손의 내재근에 발생한 고립성 근육내 신경섬유종으로 수부의 단발성 종물의 진단에 있어서는 드물기는 해도 신경섬유종의 진단 가능성도 고려해야할 할 것으로 사료되며, 발생 부위, 병리형태상 매우 희귀하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Lincoski CJ, Harter GD, Bush DC: Benign nerve tumors of the hand and the forearm. *Am J Orthop* 36: E32, 2007
2. Prasad-Hunasehally RY, Motley R: Bulbous swelling on the finger pulp. *Clin Exp Dermatol* 34: 279, 2009
3. Ilyas AM, Nourissat G, Jupiter JB: Segmental neurofibromatosis of the hand and upper extremity: a case report. *J Hand Surg Am* 32: 1538, 2007
4. Lohmeyer JA, Kimmig B, Gocht A, Machens HG, Mailander P: Combined manifestation of a neurofibroma and a nerve sheath ganglion in the ulnar nerve after radiotherapy in early childhood. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 60: 1338, 2007
5. Forthman CL, Blazar PE: Nerve tumors of the hand and upper extremity. *Hand Clin* 20: 233, 2004
6. Rockwell GM, Thoma A, Salama S: Schwannoma of the hand and wrist. *Plast Reconstr Surg* 111: 1227, 2003
7. Megahed M: Histopathological variants of neurofibroma: a study of 114 lesions. *Am J Dermatopathol* 16: 486, 1994