

기관에 발생한 신경초종 1예

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실

이한빈 · 장재원 · 신유섭 · 김철호

A Case of Tracheal Schwannoma

Han-Bin Lee, Jae Won Chang, Yoo Seob Shin and Chul-Ho Kim

Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

As benign tumor originating in Schwann cells of nerve sheath, Schwannoma can rise in any site involving cranial nerve, sympathetic nerves, peripheral nerves excepting optic nerves and olfactory nerves. Schwannoma rarely occurs in trachea, and although can appear in any part, most often seen in the lower third of the trachea. Here, we reported a case of intra-tracheal schwannoma misdiagnosed and treated as bronchial asthma, later identified and successfully excised through an external approach.

Korean J Bronchoesophagol 2012;18:24-26

KEY WORDS Schwannoma · Tracheal tumor.

서 론

신경초종은 신경초(nerve sheath)의 신경초세포(Schwann cell)에서 발생하는 양성종양으로 시신경과 후각신경을 제외한 뇌신경, 교감신경 및 말초신경이 분포된 어느 부위에서나 발생할 수 있다.¹⁾ 기관에서 발생하는 신경초종은 드문 질환으로 기관내 어느 부위에서나 발생할 수 있지만 기관 하부 1/3 부위에서 가장 높은 빈도로 발생하며 발생 부위에 따라 증상 차이가 보인다.^{2,3)} 증식 속도가 느려 진단이 늦어지는 경우가 많으며 천식과 증상이 유사하여 천식으로 오진되어 치료받는 경우가 흔하다. 저자들은 천식으로 오진되어 치료받다가, 기관내 신경초종으로 확인되어 기관 절개를 통해 성공적으로 절제하여 치료한 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

28세 여자 환자가 2주전 시작된 호흡 곤란을 주소로 본원

논문접수일: 2012년 7월 10일 / 심사완료일: 2012년 7월 31일

교신저자: 김철호, 443-721 경기도 수원시 영통구 원전동 산 5번지

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화: 031-219-5269 · 전송: 031-219-5264

E-mail: ostium@ajou.ac.kr

알레르기 내과에 내원하였다. 과거력상 약 2년 전부터 시작된 잦은 기침, 호흡곤란으로 타 병원에서 천식으로 진단을 받고 약물 치료 중에, 호흡 곤란과 밤에 심해지는 기침이 발생하여 알레르기 내과에 입원하여 스테로이드 치료를 시작하였으나 천명, 거친 호흡음, 애성이 지속되어 이비인후과에 의뢰되었다. 후두 내시경 검사상 후두에는 특이 병변이 관찰되지 않았고 성대 운동도 정상 이었으나, 시행한 경부 및 흉부 컴퓨터단층촬영(computed tomography; CT) 소견상 제 2 경추 부위 기관내 종물이 발견되었다. 종물은 1.5×1.2 cm 크기의, 비교적 매끄러운 표면을 가진 폴립 모양으로 약한 조영 증강을 보였으며 기관 내강의 80% 이상을 폐쇄하고 있었다(Fig. 1). 종물의 정확한 진단과 주변 조직과의 위치 관계 판정을 위해 굴곡형 내시경을 통한 조직 검사를 고려하였으나, 경부 CT 시행 바로 다음날 오전부터 환자가 심한 호흡 곤란을 호소하여 응급 수술을 결정하였다. 마취 유도시 기관내 삽관후에 환기가 제대로 이루어 지지 않을 수 있다고 판단되어 응급 기관 절개술을 준비한 상태로 수술실에서 기관내 삽관을 시행하였으며, 다행히도 환기에 특별한 문제는 없었다. 전신 마취 하에 전경부에 약 4 cm 수직 피부 절개 후 strap muscle을 양측으로 견인하였다. 기도를 노출시키고 기관(trachea)을 T자 모양으로 절개를 한 후에 양측으로 벌리자, 노란색을 띠고 매끄러운 표

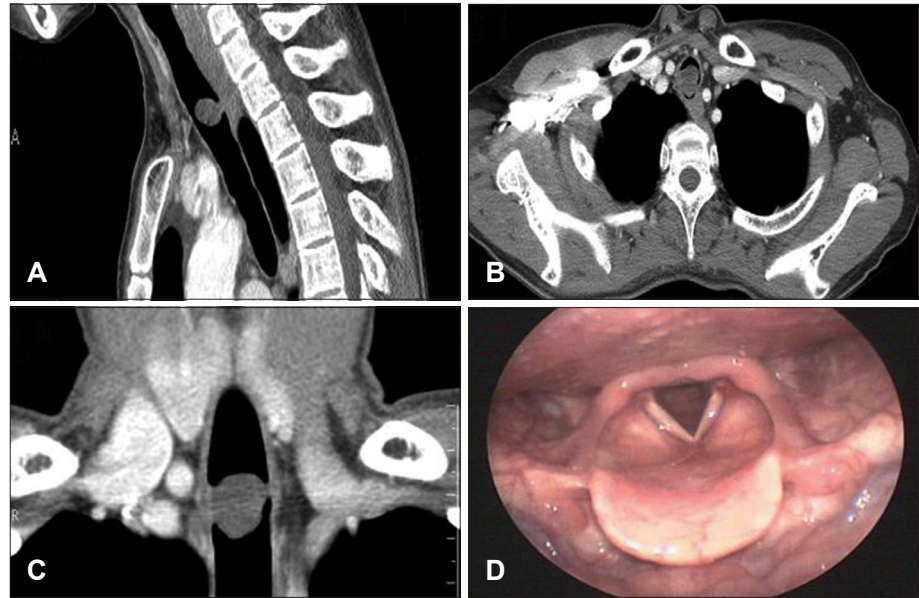


Fig. 1. Radiologic and endoscopic finding of tracheal tumor & endoscopic finding. CT scan (A: sagittal, B: axial, C: coronal view) showed a 1.5×1.2 cm sized, smooth surface, weak enhancement, well circumscribed, intraluminal protruding mass in the trachea at the level of 2nd cervical vertebra. Endoscopic finding showed that there was no abnormal findings in the larynx (D).

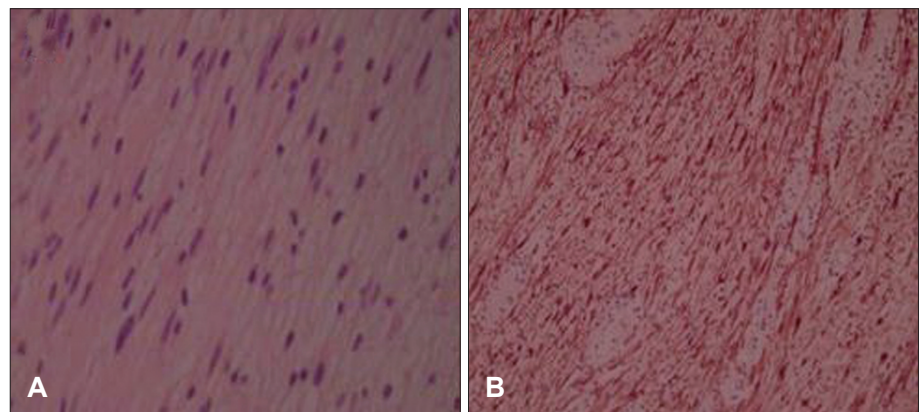


Fig. 2. Microscopic finding & immunohistochemical stain. The spindle cells of schwannoma showed hyperchromatic elongated nuclei in fascicular arrangement without significant atypism (H&E, ×400)(A). The tumor cells had a positive reaction for S-100 protein (Immunohistochemical stain, ×200)(B).



Fig. 3. Postoperative neck CT scan. Eight weeks after operation, axial CT scan showed that tracheal mass was completely removed and the tracheal lumen was clear.

면을 보이는 1.5 cm 가량의 종물이 관찰되었다. 종괴는 피막 내측을 따라서 잘 박리되었고 비교적 쉽게 제거가 가능하였으며, 동결절편 검사에서 신경초종이 확인되었다. 절개를 가한 기도의 전벽을 봉합한 후에 수술을 종료하였다.

병리학적 검사상 방추상 세포들로 구성된 세포 성분이 많은

부분(Antoni A)과 세포밀도가 낮은 부분(Antoni B)이 관찰되었고, S-100 단백을 이용한 면역 조직 화학 염색에서 양성 을 보여서 신경초종으로 최종 진단되었다(Fig. 2). 수술 후 호흡곤란, 잦은 기침은 사라졌고, 술 후 6일째 특별한 문제 없이 퇴원하였다. 외래 추적 관찰시에 시행한 후두 내시경 검사상 성대의 움직임은 정상이었으며, 술 후 8주째 경부 CT를 통해 수술 부위를 확인하였고(Fig. 3), 현재 술 후 24개월째 재발 소견 없이 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

신경초에서 기원하기 때문에 schwannoma 또는 neurilemmoma로 불려지는 불려지는 신경초종은 기도에 발생할 수 있는 매우 드문 질환으로 신경초가 없는 시신경 및 후각 신경을 제외한 모든 신경 섬유외의 신경초 세포에서 기인하는 양성 종양이다.⁴⁾ 전체의 약 25% 정도에서 두경부에 발생하며 경부에서

는 미주신경이나 교감신경에서 대개 발생하며 흔히 경부 종물을 주증상으로 발견된다.⁵⁾ Lim 등의 발표에 따르면 경부 신경초종은 경부 교감신경에서 가장 흔하게 발견되었으며 그 외 미주신경, 기원 미상, 상완 신경총, 안면신경 순으로 많다고 한다.⁶⁾ 기도 내에서 가장 흔하게 발생하는 부위는 원위 기도이며 근위 기도, 중간 부위 순으로 발생하는데 아직 정확한 발생 기전은 알려져 있지 않다.^{2,3)} 또한 30, 40대에서 흔한 것으로 알려져 있고 성비에는 차이가 없는 것으로 알려져 있다.⁷⁾

신경초종은 신경섬유를 직접 침범하지 않고 정상 신경 섬유와 경계를 가지고 있기 때문에 신경전도 검사상 이상 소견이 나타나는 경우는 드물며, 특별한 증상 없이 천천히 자라는 경우가 많다.⁸⁾ 위치에 따라 증상의 차이가 있으나 기도에 발생하는 경우는 기침, 간헐적인 혈담, 호흡곤란, 천명음을 유발하게 되는데, 임상적으로 진단이 어려워서 영상학적인 진단도 늦어지는 경우가 흔하다. Samuel 등도 천식으로 오진되어 치료하다가 기관지 내시경으로 우연히 발견된 기관 신경초종에 대한 증례를 소개하였으며, Karlan 등은 약물치료에 반응이 없으면서 기도 폐쇄 증상을 보이는 환자는 기관내 종물을 의심해야 된다고 보고한 바 있다.^{9,10)} 본 증례도 2년간 천식으로 오인되어 약물 치료를 받던 중 호전 없어 시행한 방사선 검사로 기도 종물이 확인되었고 병리소견으로 신경초종으로 진단된 경우이다.

진단은 임상증상, 이학적 검사, 종양의 육안 소견, 방사선 검사 및 흡인 세포 검사로 감별 진단 할 수 있는데, 확진은 병리 조직 검사로 할 수 있다.¹¹⁾ 육안 소견상 단발성으로 다양한 크기를 가지며 난형이나 구형으로 유연하고 피막에 잘 싸여져 있으며 혈관 분포가 풍부하고 갈색이나 옅은 회색을 띠고 있다.¹²⁾ 병리 소견은 다른 부위에서 나타나는 신경초종과 마찬가지로 Antoni A형과 Antoni B형이 다양한 비율로 혼재해서 나타난다. Antoni A형은 정연한 방추세포가 모여 봉상 배열을 이루고 추자체로 구성된 작은 입자(Verocay body)를 볼 수 있고, Antoni B형에서는 Antoni A형에서보다는 세포질이 빈약하며 소적혈구를 함유한 부종성액이 나타나 낭종성 변화나 출혈성 괴사를 동반한다.⁷⁾ 본 증례에서도 신경초종에서 나타나는 위와 같은 조직학 소견을 보였으며 면역조직화학 염색에서 S-100 단백질 양성 소견이 관찰되었다. 감별진단으로는 신경섬유종과의 감별이 필요한데 신경초종은 신경섬유내 원심성 분포를 보이고 단발성이며 피막에 잘 싸여 있으며 악성 변화가 거의 없으며 때로 통증을 동반하는 반면에, 신경 섬유종은 신경섬유내 구심성 분포를 보이고 다발성이며 피막이 없고 드

물게는 von Recklinghausen's disease와 동반시에는 악성화가 가능하며 대개 무증상이다.¹³⁾

방사선 치료에 저항성이 있으므로 수술적 치료를 일차적으로 고려한다. 수술을 위해서 일반적으로 전신마취를 시행하며, 기도삽관이 쉽지 않을 것을 고려하여, 기관절개술을 준비하는 것이 필요하다. 외과적 절제술로는 내시경적 제거술, 기관절제술(tracheal resection) 등이 우선적 치료로 받아들여지고 있다. 종양의 크기가 작은 경우는 내시경적으로 접근하여 절제하는 것이 가능하지만, 크기가 큰 경우는 기도 외부에서 접근하여 절제를 시도한다.¹⁴⁾ 하지만, 기도에 발생하는 신경초종은 드문 질환이기에 아직 명확하게 제시되고 있는 수술적 치료법이 없는 실정이다. 신경초종은 양성 종양으로 절제만으로도 치료가 충분하고, 수술 시 피막으로 싸인 상태로 제거해야 되지만 피막이 일부 남아 있어도 재발이 극히 드물기 때문에, 가능한 보존적인 수술을 한 후에 추적관찰 하는 것이 일반적이다.

REFERENCES

- 1) Kim MS, Kim YH, Hong WP. A case of neurilemmoma of the posterior wall of the hypopharynx. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1998;41:274-7.
- 2) Rusch VW, Schmidt RA. Tracheal schwannoma: management by endoscopic laser resection. Thorax 1994;49:85-6.
- 3) Pang LC. Primary neurilemmoma of the trachea. South Med J 1989; 82:785-7.
- 4) Nanson EM. Neurilemmoma of the larynx: A case study. Head Neck Surg 1978;1:69-74.
- 5) Gore DO, Rankow R, Hanford JM. Parapharyngeal neurilemmoma. Surg Gynecol Obstet 1956;103:193-201.
- 6) Lim SH, Lee KS, Hwang BU, Park HT, Yang YS, Hong KH. A clinical analysis on schwannoma in head and neck. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:278-82.
- 7) Choi YS, Jun JH, Kwon SW, Kim IS. A case of neurilemmoma of the larynx. Korean J Otolaryngol 2001;44:780-2.
- 8) Lee SH, Jung HG, Park YC, Kim HS. Results of neurilemmoma treatment: a review of 78 cases. Orthopedics 2001;24:977-80.
- 9) Thomas R, Christopher DJ, Thangakunam B, Samuel R. Tracheal schwannoma as a mimic of bronchial asthma. Singapore Med J 2012; 53:95-6.
- 10) Karlan MS, Livingston PA, Baker KC. Diagnosis of tracheal tumors. Ann otol 1973;82:790-9.
- 11) Kim YK, Chung KH, Kim JH, Yoon YJ. Two cases of neurilemmoma of the external auditory canal. Korean J Otolaryngol 1996;39:870-4.
- 12) Lee BJ, Wang SG, Yoon SH, Kim KT. A case of schwannoma of the tonsil. Korean J Otolaryngol 2003;46:787-9.
- 13) Kim YH, Oh JS, Yoo JB, Shin HS. A case of Schwannoma of the trachea. Korean J Otolaryngol 2002;45:1023-6.
- 14) Takumida M, Taira T, Suzuki M, Yajin K, Harada Y. Neurilemmoma of the larynx. J Laryngol Otol 1986;100:847-50.