

상완에 발생한 고립성 고대 신경초종: 증례 보고

Solitary Ancient Schwannoma in Upper Arm: A Case Report

이운태 · 김 철* · 박상훈 · 기정혜[†]

국민건강보험 일산병원 정형외과, *연세대학교 의과대학 정형외과학교실, [†]국민건강보험 일산병원 병리과

고대 신경초종(ancient schwannoma)은 신경초종의 변이(variant)로서 천천히 자라나고 퇴행성 변화를 동반한 양성종양으로 알려져 있다. 또한 신경초종은 신전부에서는 상대적으로 드물게 발생하는 것으로 보고되어 왔다. 저자들은 50세 남자 환자의 상완 신전부 삼두근에서 발생한 고립성 고대 신경초종을 경험하였기에 이를 보고하고자 하였다.

색인단어: 고대 신경초종, 상완

신경초종(schwannoma)은 신경조직의 슈반 세포에서 발생하는 양성종양으로 말초신경, 뇌신경, 교감신경 등의 신경초에서 기원하여 대개는 단발성으로 천천히 자라며 피막으로 잘 둘러싸여 있는 종양이다.¹⁾ 말초신경에서 발생하는 종양 중에는 가장 흔한 양성 종양이며 사지에서는 굴곡근 부위에 주로 발생한다.^{1,2)} 종양의 크기가 비교적 작은 경우에는 운동 및 감각 기능면에서 증상이 없는 경우가 흔하고, 경우에 따라 동통과 함께 이환된 신경의 마비가 발생할 수 있으며, 종괴의 타진 시 이환된 신경의 주행을 따라 저린 통증이 방사하는 특징을 보일 수 있다. 말초 신경과의 연결이 단절된 고립성 신경초종의 경우에는 특히 고유한 특징이 없어 다른 연부 조직 종양과의 임상적인 감별이 어렵다.^{1,3,4)}

신경초종의 변이 중 하나인 고대 신경초종의 경우 신경초종의 퇴행성 변화를 잘 보이며 주로 이환 기간이 오래되어 조직학적으로 혈관주변의 초자화, 석회화, 낭성 괴사, Antoni A 구역의 축소, 그리고 퇴행성 핵 등의 변성을 보인다.^{1,3-6)}

고대 신경초종은 조직학적 퇴행성 변화뿐만 아니라 영상 검사상 불균질한 신호강도때문에 악성 섬유성 조직구종, 말초신경의 악성종양, 지방육종, 활막육종, 혈관외피 세포종 등으로 잘못 진단하기 쉽다.⁵⁻⁸⁾ 본원에서는 상완 신전부위인 삼두근에서 발생한 고립성 고대 신경초종을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 보고

50세 남자 환자로 4년 전 발생하여 서서히 커지는 우측 상완의 원위부 후내측에서 촉지되는 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이 병력이나 가족력은 없었으며, 혈액 검사는 모두 정상 범위였다. 내원 시 시행한 이학적 검사 상 압통은 관찰되지 않았다. 신경학적 검사소견은 정상이었고, Tinel sign은 음성소견으로 관찰되었으며 우측 상지에 근위축이나 운동장애 및 감각 저하 등의 증상도 없었다. 종물은 단단한 느낌이었으며 종횡으로 움직임이 관찰되었다. 단순방사선 사진상 우측 상완 삼두근의 후내측에 연부 조직 종괴 음영이 관찰되었으나 그 음영 내에 석회화 등의 변화는 관찰되지 않았다(Fig. 1).

자기공명영상검사상 우측 내측 삼두근 내에서 종괴가 주변경계와 분명한 양상으로 양분화되어 있었으며 T1 강조영상에서는 이질성의 낮은 신호 강도를 나타내었고(Fig. 2A), T2 강조영상에서는 비균질성의 밝은 높은 신호 강도를 나타내었다(Fig. 2B).

이학적 검사 및 방사선학적 소견상 점액종이 의심되었으며, 종괴의 절제와 조직 생검을 위하여 수술을 시행하였다. 우측 상완 원위 후내측에 5 cm 정도의 절개를 가한 후 침범이 의심되었던 삼두근을 탐색하였으며 삼두근 내에 선홍색 종괴가 주위조직과 경계가 분명한 상태로 관찰되었다.

조직학적 소견은 육안상 25×20×17 mm의 선홍색 낭성 종괴였고(Fig. 3), 종괴를 절개하여 관찰한 내부는 괴사변형이 관찰되었다. 현미경 소견으로는 피막내부로의 출혈과 verocay 소체, 그리고 방사형 세포 등을 관찰할 수 있었다.

고대 신경초종에 대해 변연적 절제술을 시행하였으며, 수술 후 1년간 추시 관찰한 결과 재발이나 합병증은 관찰되지 않았다.

접수일 2013년 3월 29일 심사수정일 2013년 5월 20일

게재확정일 2013년 5월 24일

교신저자 박상훈

경기도 고양시 일산동구 일산로 100, 국민건강보험 일산병원 정형외과
TEL 031-900-0540, FAX 031-900-0343

E-mail orthomania@gmail.com

고 찰

신경초종은 신경초(Schwann cell)에서 발생하는 피막성 양성 종양으로 사지에 발생 시 굴곡면에서 호발한다.^{1,2,5)} 단일 종양으로 생기는 경우가 많고, 남녀 발생 비율은 비슷하나 중년기에 호발하여 일부 저자들은 치료 받는 나이가 30-60세 사이라고 제시한 바 있다.¹⁾ 대개는 큰 말초 신경에 발생하지만 신경학적 증상은 거의 없는 것이 보통이고 종물의 존재가 주소일 때가 많으나 그 외 국소 동통, 압통, Tinel 증후 및 근위축 등을 보이는 경우도 있다. 말초신경과의 연결이 단절된 고립성 신경초종은 특히 촉진시 관찰될 수 있는 징후나 환자가 호소하는 증상이 없거나 비특이적인 경우가 많아 임상적으로 감별이 어렵다. Phalen⁹⁾은 17예의 신경초종 중 단지 4예에서, Rinaldi¹⁰⁾은 5예 중 오직 1예에서만 술전 진단이 가능했다고 하였다

일반적인 신경초종의 진단은 초음파검사 및 자기공명영상검사를 통해서 비교적 정확한 진단을 시행할 수가 있다. 초음파 검사 소견은 경계가 분명한 방추형의 감소된 에코음영, 혹은 비균질의 음영이 특히 모신경에 연결되어 보일 경우 진단에 도움이 된다.



Figure 1. Plain elbow lateral x-ray shows soft tissue tumor density in extensor area without calcification.

자기공명영상 소견은 T1 강조영상에서는 중간 신호강도와 경미한 비균일감, T2 강조영상에서는 높은 신호강도와 다양한 강도의 균일감을 나타내는 경계가 분명한 방추형의 연부 조직 음영이 근육들 사이에서 나타난다고 알려져 있다.^{1,2,7)}

신경초종의 조직학적 소견으로는 잘 정렬된 많은 세포들로 구성된 Antoni A 구역과 세포가 적은 점액성(myxoid)의 Antoni B 구역으로 구성되며, Antoni A 구역에는 핵이 서로 마주보고 일렬로 정렬되는 Verocay body가 보인다. 특수 염색의 경우 S-100 단백질이 신경계 지지세포에 풍부하므로 신경초종의 Antoni A 구역에서 쉽게 나타날 수 있어 진단에 도움을 줄 수 있다. 또한 혈관 조영술 상에서는 종양 내부로 혈액공급이 감소된 소견을 나타낸다.⁴⁾

고대 신경초종이란 신경초종의 일종으로, 오랜 기간 동안 서서히 자란 크기가 큰 종양으로서 조직학적으로 출혈, 낭형성, 석회화, 혈관 주위 유리질화, 황색종 침투 등의 퇴행성 변화를 보이는 신경초종을 말한다.^{4,5,7)} 또한 고대 신경초종은 세포 및 핵의 이형성이 뚜렷하며 이러한 조직학적 변화로 인해 악성 섬유성 조직구종, 말초신경의 악성종양, 지방육종, 활막육종, 혈관외피 세포종 등으로 잘못 진단되기 쉽다. 고대 신경초종에서 보이는 Schwann 세포는 핵이 크고 과색소성을 띄며 다분엽화 되어 있지만 핵분열

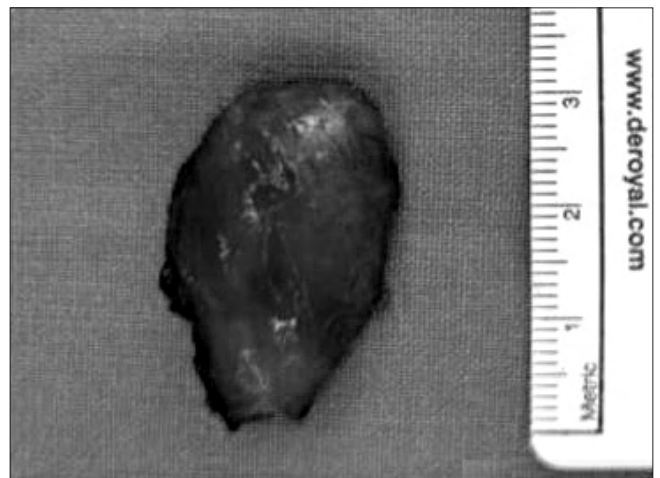


Figure 3. The specimen consists of a pinkish encapsulated cystic mass from the right elbow, measuring 2.5 × 2 × 1.7 cm.

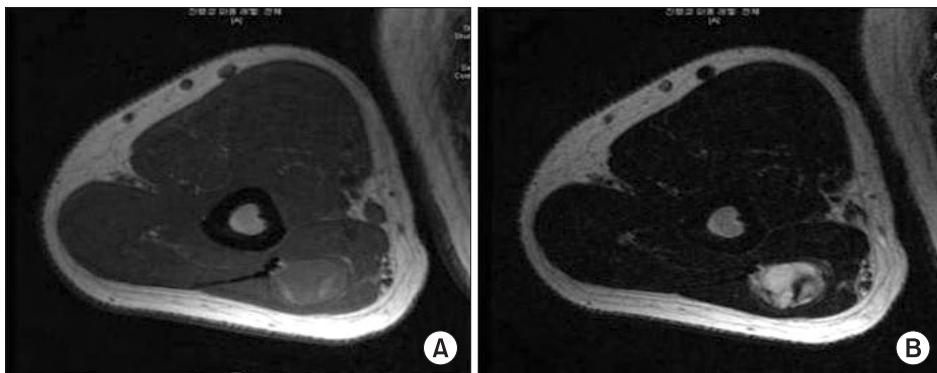


Figure 2. These are the magnetic resonance image findings of mass. (A) Axial T1-weighted MR image shows inhomogeneous low signal intensity. (B) Axial T2-weighted MR image shows heterogenous high signal intensity.

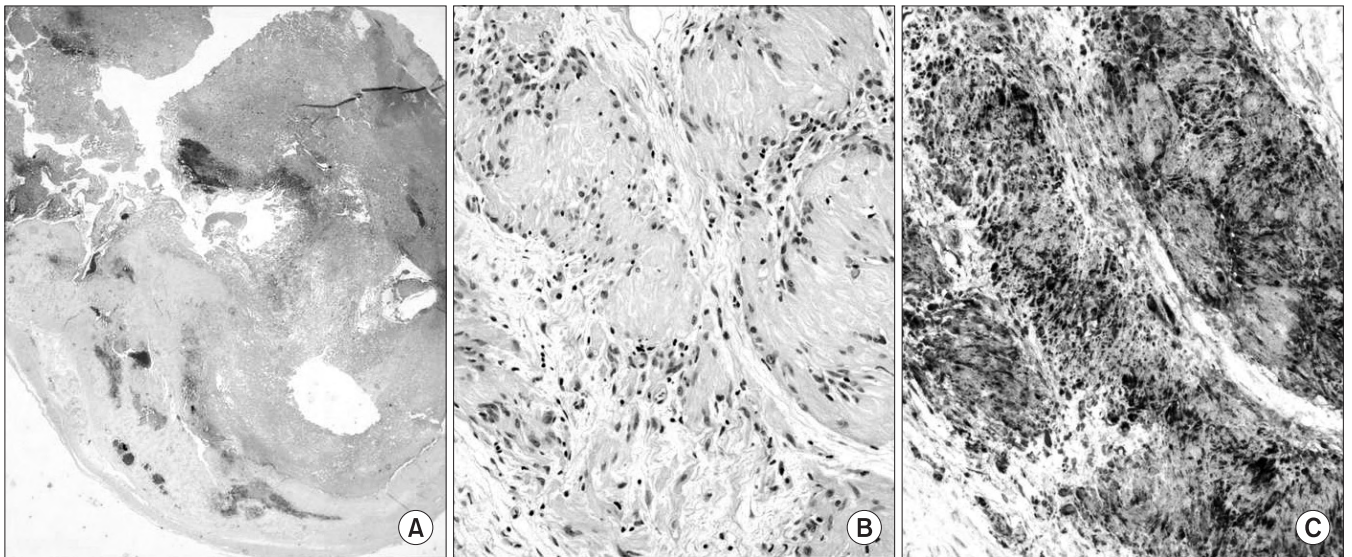


Figure 4. (A) Well encapsulated with diffuse hemorrhage (H&E, $\times 14$). (B) Verocay bodies, which are acellular areas surrounded by nuclear palisades composed of spindle cells (H&E, $\times 200$). (C) Spindle cells show diffuse and strong immunoreactivity for S-100 protein ($\times 200$).

형상은 적은 점이 특징이다.⁴⁾ 퇴행성 신경초종은 Antoni A 구역에서 퇴행성 변화를 거치게 되면서 Antoni B 구역이 종괴의 대부분을 차지하게 되고 Antoni A 구역은 줄어들면서 퇴행성 변화의 주변부에서만 보이게 된다.⁴⁾ 자기공명영상검사소견 또한 일반적인 신경초종과는 다른 소견을 보이는 경우가 많다. 복합성 낭성 종괴 소견 및 다른 신호강도 형태를 나타내며, 퇴행성 혈종, 낭포 및 종괴의 섬유피막의 국한성 소견이 나타난다.⁷⁾ 또한 혈관 조영술 상에서 혈액공급이 증가된 소견도 나타난다.⁴⁾ 본 증례에서는 T1 강조영상에서는 이질성의 저신호 강도를 나타내었고, T2 강조영상에서는 비균질성의 높은 신호강도를 나타내었다. 종양 내부에서 보이는 조직학적 변화에 의해 자기공명영상검사 소견이 일반적인 신경초종의 소견과 다르게 되는 것으로 생각되고 있다.

신경초종의 치료는 신경섬유를 이동시키고, 종양을 통과시키지 않고 완전 절제를 하는 것인데, 신경초종이 피막화되어 있기 때문에, 신경 기능의 중대한 장애 없이 이환된 신경으로부터 비교적 잘 제거되며 불완전한 절제를 하더라도 신경초종이 재발되는 경우는 거의 없는 것으로 보고되었다.^{2,3)} 그러나 종양의 중심으로 모신경이 지나가는 경우는 신경의 손상을 초래할 수 있으므로 주의를 요한다. 수술 후 합병증으로는 절제술 시 신경 섬유 손상에 의한 일시적인 근력 또는 감각저하가 나타날 수 있으나 대부분의 경우에서 추시 관찰 중 호전된다고 보고되고 있다.^{6,8)}

본 증례에서는 초기 진단에 있어서 임상 양상과 자기 공명 영상을 토대로 점액종으로 진단하였으나, 추후 변연 절제술 이후 고대 신경초종으로 진단이 가능하였다. 또한 고대 신경초종이 비교적 흔하게 나타나지 않는 부위인 사지의 신전부인 삼두근쪽에 나타났다는 것이 특이할 만한 점이다. 전체 신경초종에서 상지에 발생하는 경우는 19% 정도라 하였으며,¹⁾ 상지에서 발생한 신경초종의 12예를 후향적으로 보고하였던 이전의 연구에서는, 견관절 및

액와부, 주관절부 상방의 상완부, 전완부, 수부와 수근관절부에서 다양하게 나타났으나 모든 예에서 종양은 상지의 굴곡면에 위치하였다.^{1,2)} 따라서 본 환자와 같이 신전부에 위치하여 발견된 신경초종은 드문 경우로 생각된다.

결론적으로 고대 신경초종은 드문 양성종양으로 그 비전형성 때문에 악성 종양으로 오인되거나, 진단이 비교적 어려울 수 있어 이에 대한 주의가 필요하다.

참고문헌

- Adani R, Bacarani A, Guidi E, Tarallo L. Schwannomas of the upper extremity: diagnosis and treatment. *Chir Organi Mov.* 2008;92:85-8.
- Louis DS. Peripheral nerve tumors in the upper extremity. *Hand Clin.* 1987;3:311-8.
- Kehoe NJ, Reid RP, Semple JC. Solitary benign peripheral-nerve tumours. Review of 32 years' experience. *J Bone Joint Surg Br.* 1995;77:497-500.
- Schultz E, Sapan MR, McHaffey-Atkinson B, Naidich JB, Arlen M. Case report 872. "Ancient" schwannoma (degenerated neurilemoma). *Skeletal Radiol.* 1994;23:593-5.
- Graviet S, Sinclair G, Kajani N. Ancient schwannoma of the foot. *J Foot Ankle Surg.* 1995;34:46-50.
- Kim SM, Seo SW, Lee JY, Sung KS. Surgical outcome of schwannomas arising from major peripheral nerves in the lower limb. *Int Orthop.* 2012;36:1721-5.
- Isobe K, Shimizu T, Akahane T, Kato H. Imaging of ancient schwannoma. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;183:331-6.

-
8. Park MJ, Seo KN, Kang HJ. Neurological deficit after surgical enucleation of schwannomas of the upper limb. *J Bone Joint Surg Br.* 2009;91:1482-6. Orthop Relat Res. 1976;(114):219-22.
9. Phalen GS. Neurilemmomas of the forearm and hand. *Clin* 10. Rinaldi E. Neurilemmomas and neurofibromas of the upper limb. *J Hand Surg Am.* 1983;8:590-3.

Solitary Ancient Schwannoma in Upper Arm: A Case Report

Yun-Tae Lee, Chul Kim*, Sang-Hoon Park, and Jeong Hae Kie[†]

Department of Orthopedic Surgery, National Health Insurance Service, Ilsan Hospital, Goyang,

**Department of Orthopedic Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul,*

†Department of Pathology, National Health Insurance Service, Ilsan Hospital, Goyang, Korea

Ancient schwannoma is a variant of schwannoma and is characterized slowly growing tumor with degenerative change. And it is reported that schwannoma is relatively rare in extensor area. As a rare cause of solitary ancient schwannoma in extensor area of upper arm, we report it.

Key words: ancient schwannoma, upper arm

Received March 29, 2013 **Revised** May 20, 2013 **Accepted** May 24, 2013

Correspondence to: Sang-Hoon Park

Department of Orthopedic Surgery, National Health Insurance Service, Ilsan Hospital, 100, Ilsan-ro, Ilsandong-gu, Goyang 410-719, Korea

TEL: +82-31-900-0540 **FAX:** +82-31-900-0343 **E-mail:** orthomania@gmail.com