

橫隔膜에서 發生한 原發性 神經纖維腫

— 1例 報告 —

변형섭·오봉석·이동준

- Abstract -

Primary Neurofibroma of Diaphragm

- 1 case report -

H.S. Byun, M.D.*, B.S. Oh, M.D.*, D.J. Lee, M.D.*

Primary tumors of the diaphragm are very rare. From a clinical point of view, they do not present a specific symptomatology and the radiologic aspect is not characteristic. Their etiology is often obscure.

The authors experienced one case of primary neurofibroma of the diaphragm.

The patient was 52 year old male, and detected preoperatively abnormal round mass shadow in the middome portion of the left diaphragm in routine chest X-ray.

A left posterolateral thoracotomy through the 7th I.C.S. was performed.

The mass and surrounding tissues were completely removed, and diagnosed as a primary neurofibroma by the histopathologic findings.

Postoperative course was uneventful.

序 論 症 例

橫隔膜에 發生하는 原發性腫瘍은 매우 드문 疾患으로 1968年 Grancher¹⁾가 剖檢에서 橫隔膜의 纖維腫을 처음 報告한 이래 現在까지 世界的으로 約 100例 程度 報告되었으며, 國內에서도 一例가 報告된 바 있다. 臨床的으로 原發性 橫隔膜腫瘍은 特異한 症狀이 없으며, 放射線의 所見도 特記할만 하지 않고 그 病因도 다른 腫瘍에서와 같이 確實히 밝혀지지 않았다.

本 胸部外科學 敎室에서는 橫隔膜에 發生한 原發性 神經纖維腫을 1例 治驗했기에 報告하는 바이다.

患者는 52歲 男子로써 지난 10年동안 高血壓의 既往 歷外에 特記할만한 所見은 없었다. 約 2個月前에 高血壓의 治療를 위해 內科에 入院하여 여러 檢査를 받던 中 Routine chest X-ray film에서 左下部肺野에 原形 陰影이 發見되어 本科로 轉科되었다. 入院당시 呼吸數가 24~28回/分, 體溫은 36.5℃ 心搏動數가 92回, 血壓은 180/140이었다. 血液檢査上 Hb; 11.3g% Hct; 33.7 Vol% WBC; 9,800/cc(分劃像은 分葉狀中球; 68%, 淋巴球; 26%, 好酸球; 5%)였다. 動脈가스 分壓檢査上 pH; 7.35 PaCO₂; 38mmHg, PaO₂; 98mmHg로 正狀範圍였으며 肺機能 檢査上에서도 輕度의 閉鎖性 所見外에 기타 肝機能, 尿檢査 등 모두 正狀範圍였다. 患者의 胸部 單純攝影上 左下部肺野에

* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Chonnam National University Hospital
1988년 3월 28일 접수

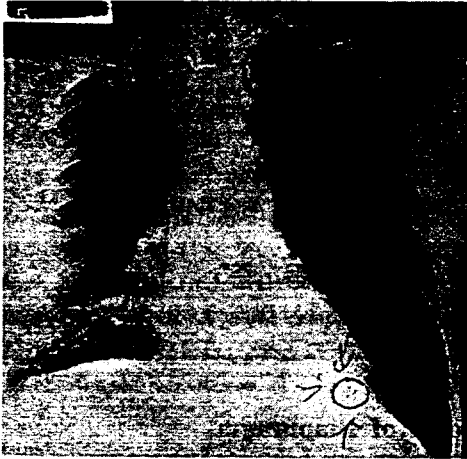
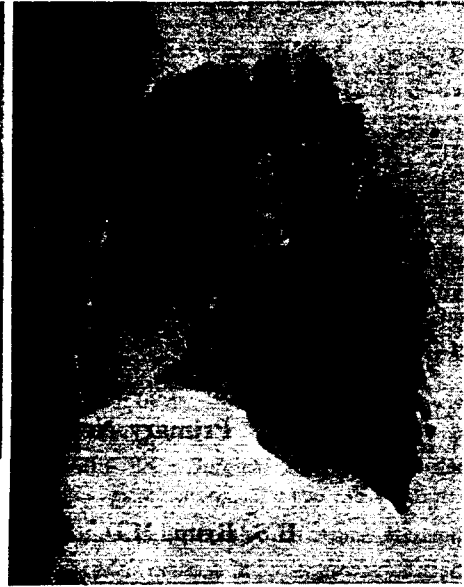


Fig. 1. Preoperative chest P-A and left lateral view: An about 5cm sized soft tissue mass like density in left mid lung base with preservation of left diaphragmatic border.



比較的 境界가 分明한 달걀크기의 腫瘍陰影이 보이
며, 左側 橫隔膜 境界도 잘 나타나 있었다(Fig. 1).

Stomach free air shadow는 若干 下方으로 轉位된
所見을 보여주었다. fluoroscopy上에서도 左側 橫隔
膜의 運動이 若干 減少되어 있었으나 paradoxical
morement는 없었고 橫隔膜과 같이 움직이고 있는 所
見을 보여주었다. 氣管枝造影檢査上 左下部 細氣管枝



Fig. 2. Preoperative bronchogram(left):
No abnormal findings in opacified segmental
and subsegmental bronchi of left lower lobe.
Well visualization of soft tissue mass based
on left diahpragm.

의 異常所見은 보이지 않았으며, 肺實質外的 腫瘍을
暗示하였다(Fig. 2). 電算化 斷層撮影에서도 境界가
明確한 腫瘍으로 左側 橫隔膜의 dome에서 起始하였
으며 橫隔膜下部로도 突出되어 있는 所見을 보여 주었
다(Fig. 3). 以上の 所見으로 橫隔膜에 原發한 腫瘍의
診斷下에 1988年 1月 17日 手術이 施行되었다. 患者는
右側臥位 狀態에서 左側 7번째 肋間 開胸을 實施하였
다. 肋膜에 若干의 炎症性癒着外에 別다른 病的所見
은 없었으며 腫瘍은 左橫隔膜의 dome部位에 位置한 3
×5×7cm 크기의 회백색 색깔을 보이는 比較的 結晶
性的의 단단한 腫瘍을 보여 주었다. 腫瘍의 下部는 넓게
橫隔膜에 着床되어 있었으며, 橫隔膜을 切除하여 腹
腔 觀察時 橫隔膜 下方으로 2×5×7cm 크기로 突出되
어 있었으며, 腹腔內 臟器와의 癒着이나 浸潤의 所見
은 보이지 않았다(Fig. 4.5). 手術은 腫瘍과 腫瘍周圍
正常組織까지 廣範圍하게 切除하였고 缺損部位의 橫
隔膜은 非吸收性 縫合糸로 interrupted mattress with
over & over suture를 사용하여 直接 縫合하였다. 手
術野의 止血을 確認한 後 chest tube를 挿入하고 開胸
창을 縫合하였다. 手術後經果는 良好하였으며 術後 7
日째 合病症없이 退院하였다.



Fig. 3. Chest C-T:
Well defined and homogenously contrast enhanced soft tissue mass lesion(3x5x7cm) arising in the mid-dome of the left diaphragm.



Fig. 4. Operative Field View:
After left 7th posterolateral thoracotomy, Egg-sized, whitish gray color, relatively firm nodular mass arising in the mid-dome of the left diaphragm.



Fig. 5. Resected specimen:
Mass (3x5x7cm) implanted broadly base on diaphragm and protruded mass(2x5x7cm) formation below diaphragm

考 察

橫隔膜腫瘍은 극히 드물게 發生하는 疾患으로^{1,3)} 現在까지 世界的으로 約 100例 程度 報告되고 있다²⁾. 橫隔膜의 實質性腫瘍은 原發性腫瘍과 二次性腫瘍으로 區分되는데 二次性腫瘍의 發生頻度가 높은 것으로 報告되고 있다²⁾. 대부분의 二次性腫瘍은 隣接臟器에서 直接 侵犯된 境遇가 대부분인데 肺, 肝, 胃, 後腹膜, 食道 등에서 起原될 수 있다^{4,5,6)}. 또한 血流性 轉移도 報告되나 드물다^{4,6)}. 原發性腫瘍은 文獻에 따라 多小 差異가 있으나 惡性對 良性의 比率이 3:2로 報告되고 있다^{2,7)}. 良性腫瘍은 lipoma, fibroma, angiofibroma, neurofibroma 등이 代表的이며^{2,8)}, angiofibroma 境遇 單純 X-ray film에서 典型的인 石炭化所見을 보여주기도 한다⁹⁾. 惡性腫瘍으로는 纖維組織에서 起原한 fibrosarcoma가 代表的이며^{7,8)}, 血管組織이나 筋肉組織에서 起原하는 惡性腫瘍도 發見할 수 있다²⁾. 一般的으로 惡性腫瘍은 成長速度가 빠르고 周圍臟器를 侵犯하는 境遇가 많으며 侵犯時에는 심한 胸部疼痛과 放射性 肩胛疼痛 및 上腹部疼痛을 나타낸다. 또한 肋膜刺戟이나 淋巴腺循環 障礙로 pleural effusion을 同伴하는 수가 있으며 Ackermann⁹⁾에 의하면 pleural fluid에서 tumor cell을 發見하였다고 報告하고 있다.

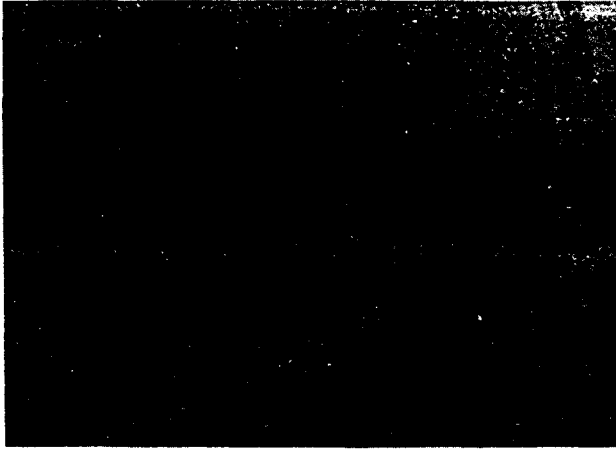
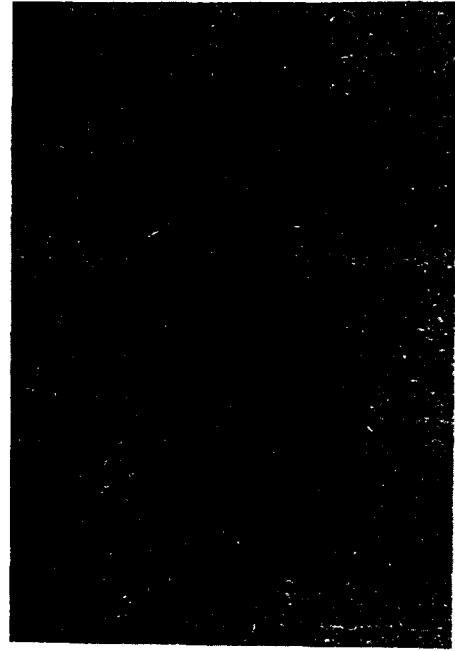


Fig. 6. Histopathologic findings:

There is characteristic well-circumscribed cellularity tumor, and tumor cells revealed palisading arrangement and collagen product.



實質性腫瘍外에 橫隔膜疾患으로 囊腫, 炎症性病變, 子宮內膜增殖症 등이 報告되고 있다. 橫隔膜囊腫은 先天性 또는 後天性으로 發生하는데 mesothelial cyst, bronchogenic cyst, teratoid cyst 등 先天性囊腫과 橫隔膜의 外傷後에 생긴 血腫의 變性結果로 생긴 囊腫이나 parasitic cyst 등의 後天性 囊腫이 報告되고 있다. parasitic cyst의 境遇 肝 및 肺에 侵犯後에 二次性으로 橫隔膜에서 發見되는 境遇가 많으며 hydatid cyst는 單純胸部攝影에서 不規則한 반달형의 石炭化 所見을 보여 주기도 한다. 橫隔膜腫瘍의 發生年齡은 新生兒에서 부터 成人까지 모든 年齡에서 發生할 수 있으나 40~50歲 사이에 好發하며 女子에서 良性腫瘍이 더 好發하나 一般적으로 男女比가 비슷하고 左側에 若干 더 好發한다.

橫隔膜腫瘍의 症狀는 特異性이 없으며, 約 20%에서는 症狀없이 單純胸部攝影에서 우연히 發見된다고 報告된다¹⁾. 胸部疼痛이 가장 많이 나타나는 症狀으로 患者에 따라 有病期間이나 疼痛의 程度差異가 있으나 一般적으로 深呼吸, 運動 등에 의하여 症狀이 甚해진다. 放射性 肩胛疼痛은 惡性腫瘍의 二次的 轉移를 意味한다. 기침은 橫隔膜神經, 胸膜, 氣管枝 등의 直接 또는 間接的 刺戟에 의하여 發生되며 그외에 呼吸困難, 左側橫隔膜腫瘍이 胃를 壓迫함으로써 胃臟管症狀 등이 나타날 수 있다. 드물게 clubbing finger와 關節

痛 등이 報告되고 腫瘍에 依한 肺門部の 血管壓迫으로 肺循環 障礙를 招來하여 慢性酸素 缺乏으로 Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy을 나타내기도 하는데 Klassen¹⁵⁾ 등은 腫瘍의 外科的 切除後 clubbing finger나 joint pain 등이 사라졌다고 報告하고 있다. clubbing을 同伴하는 腫瘍은 一般적으로 크기가 크며 neurogenic type으로 報告되고 있다. 또한 Paylica¹⁶⁾는 嘔吐時 lipoma 位置에 橫隔膜破裂 등의 病的過程을 報告하기도 하였다.

理學的所見上 病變側 橫隔膜運動 減少 등의 障礙를 나타내며 큰 腫瘍일 境遇 呼吸音의 減少, dullness의 增加가 나타날 수 있다. 單純胸部攝影診斷에 있어서는 2.0cm 以上の 腫瘍부터 發見이 可能하며 左側病變時 더욱 쉽게 發見이 可能하다. Javara 등¹⁷⁾은 橫隔膜腫瘍은 몇가지 放射線的 所見을 지니는데 (1) 陰影은 橫隔膜의 呼吸運動과 같이 움직이고 (2) 腫瘍의 上部境界는 肺의 透明性으로 輪廓되고 (3) 腫瘍의 着床部分이 넓게 자리잡으며 (4) 下部境界는 橫隔膜陰影에 連續된다. 그의 診斷을 위해서 人工氣腹, 人工氣胸 등이 利用되나 最近 斷層攝影으로 쉽게 診斷할 수 있으며 囊腫과 實質性腫瘍 등도 區別될 수 있다.

治療는 外科的 切除로 腫瘍을 完全히 除去하는 完全切除와 囊腫 등에서 橫隔膜 着床部位를 그대로 放置한 狀態에서 囊腫만을 摘出해내는 單純切除 등이 있으며

症狀의 有無에 關係없이 診斷과 治療의 目的으로 早期 外科的治療가 必要하다.

結 論

本 全南大學校 醫科大學 胸部外科學校室에서는 原發性 橫隔膜 神經纖維腫을 治驗했기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Wiener, M.F., and Chou, W.H.: *Primary Tumors of the Diaphragm. Arch Surg*, 90:143-152, 1965.
2. Olafsson, G., Rausing, Alf., and Molen, Otto.: *Primary tumors of the diaphragm. Chest*, 59:568-570, 1971.
3. Sbokes, C.G., Salama, F.D., Powell, V., et al: *Fibrosarcoma of the diaphragm. Br. J Dis Chest*, 71:49, 1977.
4. Brennen, J.L.: *Metastatic tumors of diaphragm. Brit. Surg*, 58:458-460, 1971.
5. Meyer, P.C.: *Metastatic carcinoma of pleura. Thorax*, 21:437-443, 1966.
6. Muslow, F.W.: *Metastatic carcinoma of skeletal muscle. Arch. Path.*, 35:112-114, 1943.
7. Nicholson, F., and Gephart, T.: *Tumors of diaphragm. Brit. T. Surg.*, 43:633-637, 1955-1956.
8. Sweet, R.H., and Gephart, T.: *Neurofibroma of diaphragm. New England Med.*, 249:939-940, 1953.
9. Ackerman, A.J.: *Primary Tumors of Diaphragm Roentgenologically Considered. Amer J Roentgen.* 47:711-716, 1942.
10. Aaron, B.L.: *Intradiaphragmatic cyst. J. Thorac. Cardiovasc Surg.*, 49:531, 1965.
11. Clough, D.M., and Beirne, M.: *Benign mesothelial cyst of the diaphragm. J. Thorac. Surg.*, 29:212, 1955.
12. Limjoco, U.R., Longley, B.J., and Mendengall, J. T.: *Cystic hematoma of the diaphragm. Ann. Thorac. Surg.*, 6:82, 1968.
13. Maurer, E.R., Schaal, J. A., and Mendez, R.L., Jr.: *Chronic recurring spontaneous pneumothorax due to endometriosis of diaphragm. J.A.M.A.*, 168: 2013-2014, 1958.
14. Taiana, J.A.: *Thoracic hydatid echinococcosis; diagnosis and treatment. Dis. Chest*, 49:8, 1966.
15. Klassen, K.P., and Bemen, F.M.: *Neurofibroma of Diaphragm. J. Thorac Surg*, 14:407-413, 1945.
16. Pavlica, F.: *Lipoma of Diaphragm with Unusual Fatal Complication. Neoplasma(British)*, 9:429-433, 1962.
17. Juvara, I., and Priscu, A.: *Primary congenital diaphragmatic tumors. Surgery*, 60:255, 1966.