

## 악성신경초종 2례

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실  
김찬우 · 최중욱 · 정광윤 · 유홍균

= Abstract =

### 2 Cases of Malignant Schwannoma

Chan Woo Kim, M.D., Jong Ouck Choi, M.D.,  
Kwang Yun Jung, M.D., Hong Kyun Yoo, M.D.

*Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Korea University,  
Seoul, Korea*

Malignant schwannoma is a rare tumor arising from the schwann sheath of the nerve fibers.

It spreads early to regional node and metastasis to the lung.

Radical surgery have performed for treatment of choice but combined modalities such as radiotherapy or adjuvant chemotherapy have been recommended recently.

The authors experienced two cases of malignant schwannoma originating from the ethmoid sinus and ventricular fold of larynx, and we report these cases briefly.

**KEY WORDS :** Malignant schwannoma · Ethmoid sinus · Ventricular fold of larynx.

## 서 론 증 례

신경초에 발생하는 악성신경초종은 비교적 드문 질환으로 신경초를 따라 주위 조직으로 침습이 심하며 폐장으로 원격 전이가 많다.

치료는 광범위한 외과적 절제술과 술후 방사선 치료 및 보조적 항암화학요법 등의 병합요법이 널리 이용 되고 있으나 예후는 불량한 것으로 보고되고 있다.

저자들은 최근 사골동과 후두의 진성대에 발생한 악성 신경초종 2례를 경험하였기에 요약하여 보고 하는 바이다.

### 증 례 1 :

환 자 : 서○○, 35세, 여자.

초진일 : 1990년 11월 7일.

주 소 : 비폐색.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 환자는 약 1년전 부터 서서히 진행되는 우측 비폐색으로 2개월전 타 병원에서 비용 진단 하에 수술을 시행받았는데 병리조직검사상 악성신경초종으로 판명되어 본원으로 전원됨.

전신소견 : 전신 상태가 양호하고 영양 상태는

정상이었다.

국소소견: 우측 비강의 가피 형성과 수술에 의한 반흔이 관찰되었다.

방사선학적 소견: 단순 부비동방사선 검사상 우측 사골동의 증가된 음영과 좌측으로 만곡된 비중격이 관찰되었고, 전산화단층촬영 검사와 자기공명영상촬영 검사상 우측 사골동과 우측 비강 상부에서 연부 조직의 증가된 음영과 종양에 의해 좌측으로 만곡된 비중격 그리고 접형동 전벽의 파괴가 관찰되었다(Fig. 1, Fig. 2).

치 료: 사골동접형동 비외수술을 시행하였는데

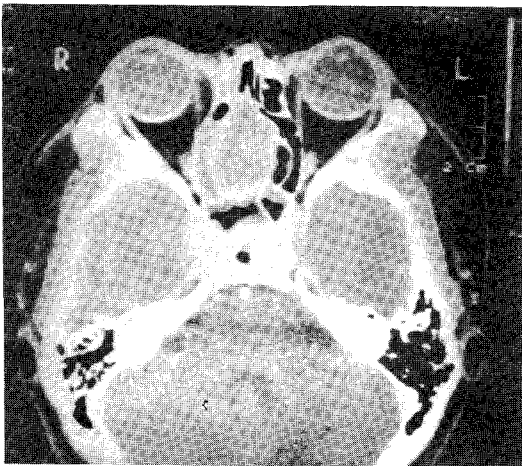


Fig. 1. Axial CT scan shows expansion and replacement of the right ethmoid sinus by soft tissue mass.

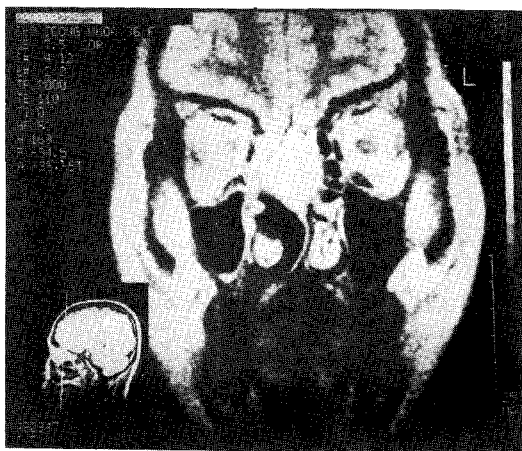


Fig. 2. T2 weighted coronal MR scan shows hyperintense mass occupying the Rt. ethmoid sinus and nasal cavity.

수술 소견상 종양은 우측사골동과 우측 전두동 그리고 우측 비강을 침범하였으나 접형동과 반대측 비강은 정상이었다. 또한 환자는 수술 30일째부터 6640cGy의 방사선 치료를 받았다.

병리조직학적 소견: 호산성 세포질과 진기한(bizarre) 세포핵을 가진 방추형세포는 섬유속상을 보이고(Fig. 3) S-100 단백질에 강하게 염색되는 시반세포(Schwann cell)가 관찰되었다.

수술 경과: 환자는 수술 비폐색이 소실되었으며 특별한 합병증은 없었다. 수술 18개월째인 현재까지 외래 추적관찰에서 재발의 증거는 없으나 향후 더욱 관찰을 요할 것으로 생각된다.

증 례 2:

환 자: 설○○, 36세, 여자.

초진일: 1991년 3월 3일.

주 소: 애성.

과거력 및 가족력: 특이 소견 없음.

현병력: 환자는 약 1년 전 부터 점차 악화되는 애성으로 내원 1개월 전 타병원에서 현수후두경하 후두미세수술을 시행받았으나 증상의 호전이 없어서 내원하였다.

전신소견: 전신 상태가 양호하고 영양상태는 정상이었다.

국소소견: 화이버후두경상 우측 진성대의 쉽게 출혈하는 유두상 종물이 관찰되었으며 성대의 움직임은 정상이었다(Fig. 4).

방사선학적 소견: 후두조영술의 "E" phase에서 우측 후두실에서 조영제가 잘 차지 않았고(Fig. 5) 후두 전산화 단층촬영상 우측 후두실에서 연부 조직의 증가된 음영이 관찰되었다(Fig. 6).

치 료: 입원후 현수후두경하 미세수술로 조직 검사를 시행하였는데 병리조직검사상 악성신경초종으로 판명되어 우측 성대 적출술을 시행하였는데 수술소견상 우측 진성대와 우측 후두실의 중간부분을 차지하고 있는 유두상종물을 관찰할 수 있었다. 수술 30일째 6800cGy의 방사선 치료를 시행하였다.

현미경학적 소견: 세포들이 파형의 속(束)에서 방추형 성장을 보이고 있었다(Fig. 7).

수술경과: 환자는 특별한 합병증은 없었으며 정기적인 관찰에서 현재까지 재발의 증거는 없다.

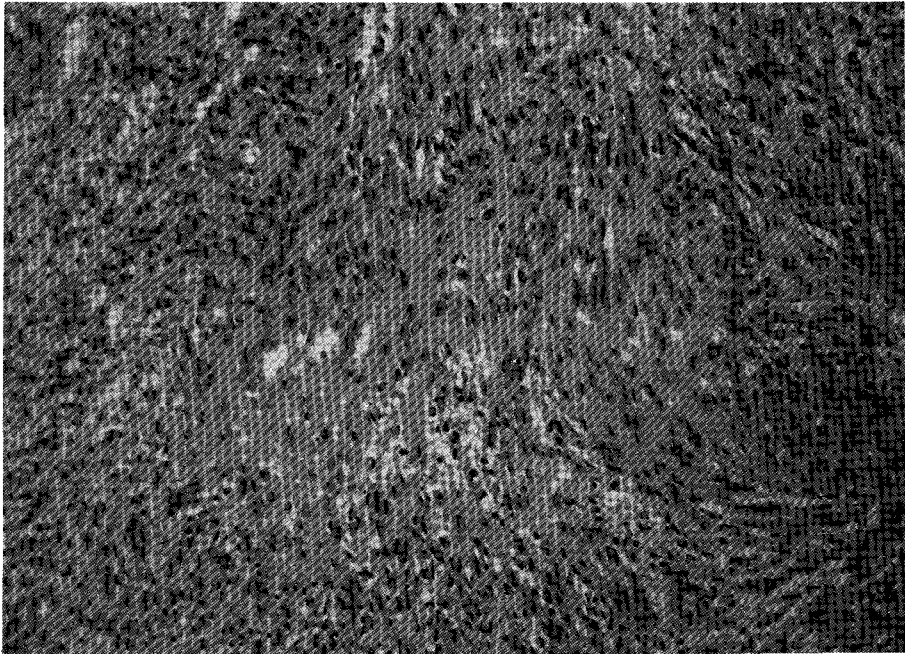


Fig. 3. Wavy interlacing bundles of atypical spindle cells were observed in a malignant schwannoma(H & E,  $\times 100$ ).

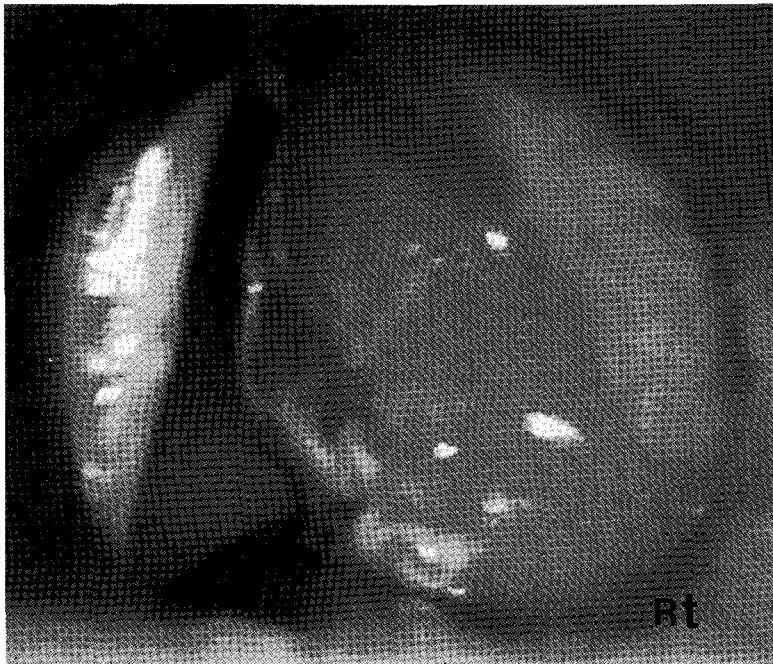


Fig. 4. Fiberoptic laryngoscope shows papillary \* easy bleeding tendency mass of the right true vocal cord.

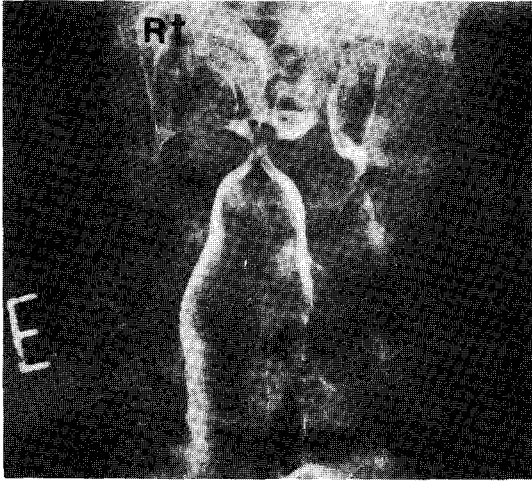


Fig. 5. Laryngogram(E-phase) shows filling defect of the right ventricle.

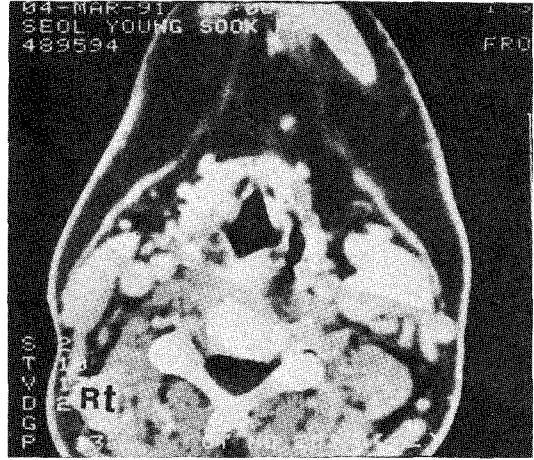


Fig. 6. CT scan shows enlargement and increased soft tissue density of the right true vocal cord.

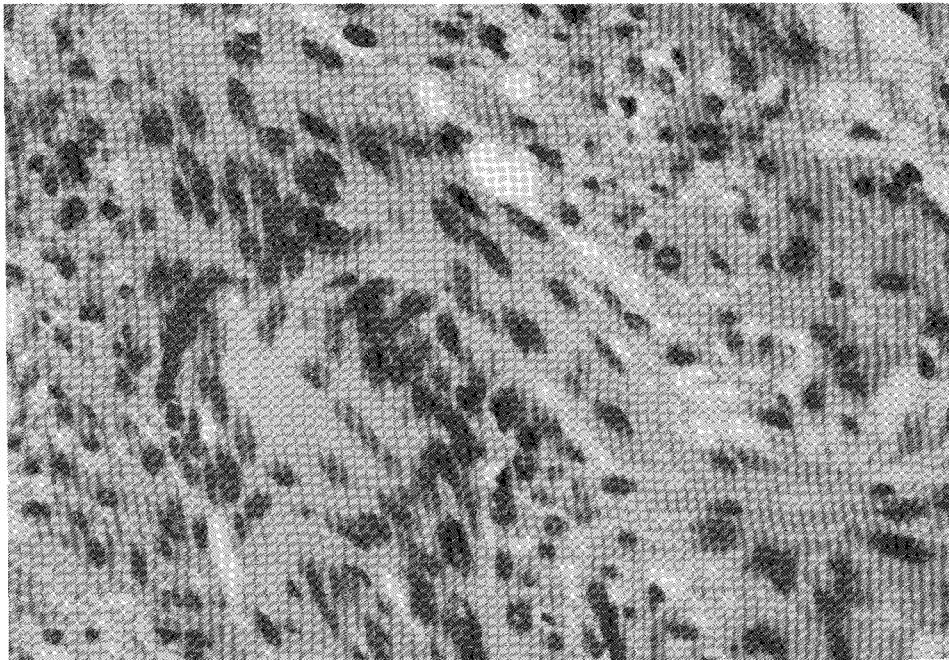


Fig. 7. Bizarre, plump cells with tumor giant cells and nuclear mitosis were observed(H & E  $\times 400$ )

## 고 안

악성신경초종(synonym : malignant schwannoma, malignant neurilemmoma, neurofibrosarcoma, neurogenic sarcoma)은 신경초에 발생하는 매우 진행

성인 종양으로 모든 연령에서 발생할 수 있으나 50대에서 호발하며<sup>7)</sup> 남녀간의 차이는 없는 것으로 보고되어 있다<sup>7)10)</sup>.

악성신경초종은 대부분 사지에서 발생하며 다음으로 흉추와 요추 주위부에서 발생한다<sup>5)</sup>. Ghosh 등<sup>7)</sup>은 115례의 악성신경초종의 분석보고에서 16례

(13.9%)가 두경부에서 발생하였다고 보고하였다.

악성신경초종의 기원에 대하여 Stout 등은 신경초의 시반세포(Schwann cell)에서 기원한다고 하였고 다른 보고자들은 신경주위의 세포에서 기원한다고 하여 아직논란이 많은 실정이다<sup>1)2)</sup>.

방사선조사(irradiation)의 기왕력이 악성신경초종을 일으키는 원인으로 보고한 저자도 있으나 양성신경초종에서 악성으로 변하는 예는 드물다고 알려져 있다<sup>4)10)</sup>.

두경부 악성신경초종의 대부분은 뇌신경 특히 삼차신경의 분지나 상완신경총의 근위부에서 시작하여 점점 커지는 무통성의 경부종물을 특징으로 한다<sup>12)14)</sup>. 비강과 부비동에서는 매우 드문 질환으로 알려져 있고 이 경우에는 삼차신경의 안분지와 상악분지에서 발생한다<sup>9)17)</sup>.

Das Gupta와 Brasfield<sup>5)</sup>는 232례중 국소 임파전은 한 예도 없다고 보고하였고, White<sup>18)</sup>은 폐전이와 골전이등의 혈관을 통한 원격 전이가 약 33% 정도로 흔하다고 보고하였다.

악성신경초종의 병리조직학적 특성은 세포들이 파형의 속(束)에서 방추형으로 있고 난원형의 세포속에 호산성세포질과 비대하고 진기한(bizarre) 핵을 가지고 있다<sup>2)</sup>. 신경외배엽에서 기원한 상피세포가 여러 저자들에게에 밝혀졌고<sup>6)7)10)</sup> Babara 등<sup>6)</sup>은 대상례의 14.7%에서 횡문근육종, 골육종, 연골육종, 맥관육종등이 부분적으로 포함되어 있다고 보고하였는데, 이러한 이상분화(divergent differentiation)가 있는 예에서는 대부분 신경섬유종이 동반되어 있었으며 예후는 불량하였다<sup>6)</sup>.

정확한 진단과 병기의 분류를 위하여 생검을 통한 병리조직학적 검사가 필수적이며 전산화단층촬영과 자기공명영상촬영 등은 종양의 침범범위를 파악할 수 있어 치료방침을 결정하는데 도움을 줄 수 있으며 치료후 추적관찰과 재발을 판정하는데 중요한 지침이 된다<sup>10)</sup>.

Hoffmann 등<sup>10)</sup>은 악성신경초종의 진단을 위한 조직학적 기준을 아래와 같이 서술하였다.

- 1) 신경섬유종 또는 신경초종의 현미경적 구조와 유사한 방추세포형의 종양.
- 2) 거시적으로 신경섬유에서 기원한 것이 증명되거나 신경섬유 내에 국한된 종양.
- 3) 과거에 신경섬유종 또는 신경초종이 있었던

부위에서 다시 발생한 방추세포형 종양.

4) 시반세포(Schwann cell)와 합당한 전자현미경학적 소견을 보이는 방추세포형 종양.

D'Agostino 등은 거시적으로 신경에서 기원된 것이 확인될 때 중요한 진단적 가치가 있고, S-100 단백을 확인하기위한 면역과산화효소염색으로 신경섬유기원의 종양을 확진할 수 있다고 보고하였다<sup>4)15)</sup>.

치료는 광범위한 외과적 절제술이 주된 방법이다<sup>1)7)8)10)18)</sup>. 과거에는 방사선 치료가 악성신경초종에 효과가 없는 것으로 알려졌으나 Goepfert 등<sup>8)</sup>은 술후 방사선요법이 국소 재발률을 낮추었다고 보고하였고, 폐전이와 국소재발을 한 예에서 사용하여 좋은 성적을 보고하였다<sup>8)</sup>. adriamycin을 술전에 동맥내로 주입하여<sup>16)</sup> 국소 재발률을 낮추었다는 저자도 있었으나 악성신경초종에 대한 항암 화학요법의 치료효과는 입증되지 않았다.

예후는 대개 불량하며 특히 두경부에 발생한 예의 예후는 일반적으로 나쁘다고 알려져 있다. Ghosh 등<sup>7)</sup>과 White 등<sup>18)</sup>은 악성신경초종이 섬유아세포종과 동반되어있는 예에서 더욱 생존률이 나쁘다고 보고하였고 D'Agostino 등<sup>3)</sup>도 5년생존률이 약 30%로 동반되어 있지 않은 예의 5년생존률 65%보다 예후가 나쁠뿐만아니라 조직학적으로도 악성도가 높다고 보고하였다. White<sup>18)</sup>는 15례중 9례가 20개월 내에 사망하였다고 하였고 Hutcherson 등<sup>12)</sup>은 7례중 4례가 5년 내에 사망하였다고 보고하였으나 Goepfert 등<sup>8)</sup>은 2년에서 7년사이의 추적 관찰에서 7례 모두가 무병생존 하였다고 보고하여 보고자에 따라 많은 차이를 보이고 있다.

저자들의 성적에서는 2년 간의 추적관찰 기간중에서 2례 모두 무병생존하였지만 앞으로 계속적인 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

## 결 론

최근 저자들은 사골동과 진성대에 발생한 악성신경초종 2례를 경험하였는데 악성신경초종은 서서히 나타나는 임상증상으로 병기가 진행된 후 발견되었고 진단은 생검을 통한 병리조직학적으로 내려야 될 것이고 광범위한 외과적 절제술과 술후 방사선요법으로 치료하는 것이 유효할 것으로 사

료된다.

## References

- 1) 김종선 · 정성환 · 장선오 : 두경부 신경성 종양에 관한 임상적 고찰. *한이인지 1* : 113-122, 1987
- 2) Chen KTK, Latorraca R : *Malignant Schwannoma ; A light microscopic and ultrastructural study. Cancer 45* : 1585-1593, 1980
- 3) D'Agostino AN, Soule EH : *Sarcoma of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen disease). Cancer 16* : 1015-1027, 1963
- 4) D'Agostino AN : *Primary malignant neoplasms of nerves in patient without manifestations of multiple neurofibromatosis. Cancer 16* : 1003-1014, 1963
- 5) Das Gupta TK, Brasfield RD : *Solitary malignant schwannoma. Annals Surg 171* : 419-428, 1970
- 6) Ducatman BB, Scheithauer BW : *Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation. Cancer 54(6)* : 1046-1057, 1984
- 7) Ghosh BC, Huvos AG : *Malignant schwannoma : A clinopathologic study. Cancer 31* : 184-190, 1972
- 8) Goepfert H, Lindberg RD, Sinkovics JG : *Soft tissue sarcoma of the head and neck after puberty : Treatment by surgery and postoperative radiation therapy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 103* : 365-368, 1977
- 9) Hillstorm RP, Zabro RJ : *Nerve sheath tumors of the paranasal sinuses ; electron microscopy and histopathologic diagnosis. Otolaryngol Head Neck Surg 102* : 257-262, 1990
- 10) Hoffman DF, Everts EC : *Malignant nerve sheath tumors of the Head and Neck Surg 99* : 309-314, 1988
- 11) Horak E, Szentirmay Z : *Pathologic features of nerve sheath tumors with respect to prognostic signs. Cancer 51* : 1159-1167, 1983
- 12) Hutcherson RW, Jenkins HA : *Neurogenic sarcoma of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 105* : 267-270, 1979
- 13) Russel WO, Cohen J : *A clinic and pathologic staging system for soft tissue sarcoma. Cancer 40* : 1562-1570, 1977
- 14) Shapiro MJ, Rickert RR : *Malignant parapharyngeal schwannoma. Otolaryngol Head Neck Surg 87* : 653-658, 1979
- 15) Stefansson K, Wollmann R : *S-100 protein in soft tissue tumors derived from schwann cells and melanocytes. Am J Pathol 106* : 261-268, 1982
- 16) Storm FK, Eilber FR, Mirra J : *Neurofibrosarcoma. Cancer 45* : 126-129, 1980
- 17) Vieta JO, Park GT : *Malignant neurilemmomas of peripheral nerves. Am J Surg 82* : 416-431, 1951
- 18) White HR : *Survival in malignant schwannoma : An 18 years study. Cancer 27* : 720-729, 1971