

기도내 발생한 원발성 신경초종

박영훈** · 노윤우* · 홍종면*

=Abstract=

Primary Neurilemoma of the Trachea

Young Hoon Park, M.D.** , Yoon Woo Noh, M.D.* · Jong Myeon Hong, M.D.*

Neurilemomas of the tracheobroncheal tree are extremely rare. Most are located in the lower trachea, and cause chronic cough and wheezing. They usually have a very long natural history, causing symptoms only after they have attained a considerable size. Current treatment of primary intratracheal tumor is surgical removal.

Recently, we experienced a case of primary intratracheal neurilemoma which was successfully treated by tracheal resection and anastomosis. We report this case with a brief review of literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 1166-9)

Key words: 1. Trachea neoplasm
2. Neurilemoma

증 례

66세된 남자 환자가 3년 전부터 기침과 경한 호흡곤란이 있었으나 특별한 치료없이 지내다 3주 전부터 악화된 호흡곤란 및 농성 객담을 주소로 내원하였다. 과거력이나 가족력에서 특이한 병력은 없었으며, 이학적 소견상 혈압은 140/100mmHg, 맥박수 84회/분, 호흡수 28회/분, 체온이 38.5℃였고, 청진 소견상 양측 폐하부에 수포음 및 천명음이 청진되었고 심잡음은 없었다. 단순 흉부 X-선상 양측 폐 하엽에서 증가된 방사선 비투과성 회백음영 소견이 보이고 기관지는 좌측으로 편위 되었다(Fig. 1). 내원 당시 동맥혈 가스검사상 pH 7.453, 산소 분압 53.8mmHg, 이산화탄소 분압 41.6 mmHg, 산소 포화도 88.9%이고 일

반 혈액검사 소견상 백혈구가 30,300/uL로 증가되었으며, 심전도는 좌측편위 되었고 그의 일반 화학검사, 소변검사 및 간기능검사는 정상소견 보였다.

폐기능검사서 강제폐활량(FVC) 2.44L, 1초간 강제호기량(FEV1) 1.95L로 폐쇄성(obstructive) 및 구속성(restrictive) 환기장애를 보였다. 기관지내시경에서 성대하방 7cm에서 매끈하고 붉은 표면을 띠는 용종성의 종괴가 기관지 내경의 약 95% 이상을 막고 있었고(Fig. 2), 수술전 시행한 전산화단층촬영상 역시 대동맥궁의 위치에서 기도내에 한계가 명확하고 음영이 균질한 용종성의 종괴를 보이고 있었다(Fig. 3). 그동안 타병원에서 대증요법으로 치료했으나 환자는 증상이 호전되지 않고 기좌호흡이 더욱 악화되어 입원 12일째 기관지 내시경을 통한 Nd-YAG

* 충북대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of medicine, Chungbuk National University.

** 리라병원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Lee Rha General Hospital.

논문접수일: 96년 5월 13일 심사통과일: 96년 월 일

책임저자: 박영훈, (360-568) 충북 청주시 주중동 589-5, Tel.(0431) 212-5000, Fax.(0431) 212-1334



Fig. 1. Preoperative chest PA. Ill-defined patch density at left parahilar portion and left lower lobe.

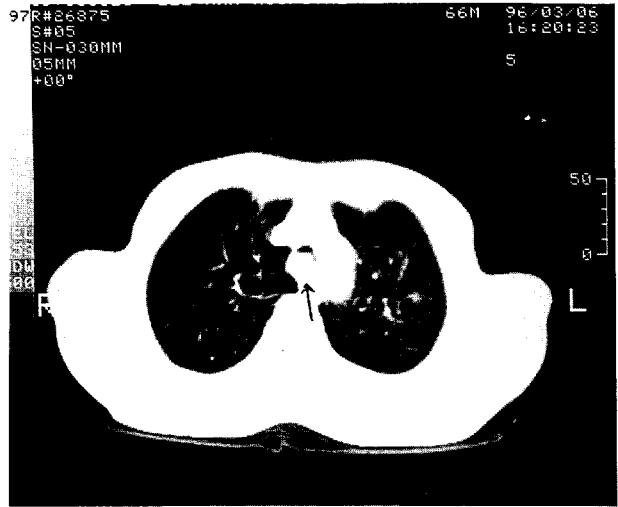


Fig. 3. Preoperative chest CT. A well defined lobulated tumor is seen in trachea at the level of aortic arch (arrow).

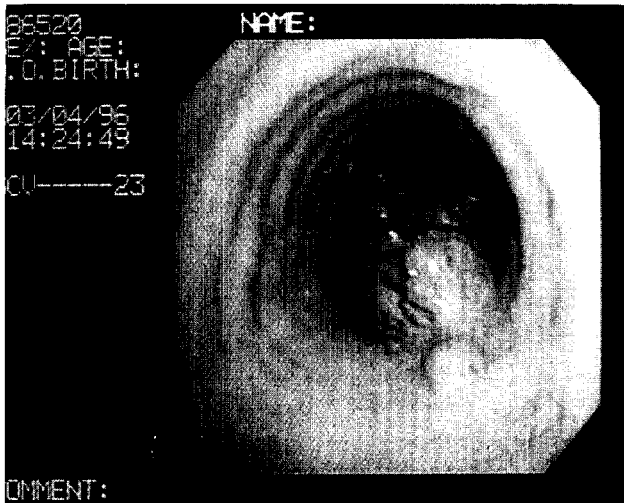


Fig. 2. Pre-operative bronchoscopic finding; well-demarcated and lobulated mass in trachea.



Fig. 4. On operative field, trachea was transected and the neurilemoma was exposed (arrow).

Laser 소작술로 내시경이 통과 될 정도의 크기로 기도를 확보 후 화농성 분비물을 충분히 제거한 후 일시적으로 증상이 경감되었으나 다시 누워있기가 힘들 정도의 호흡곤란이 재발되어 7일후 종양을 포함한 기관 절제술을 시행했다. 수술은 기도확보를 위하여 직달식 기관지경(Ventilating Bronchoscopy)을 시행했으나 실패하여 통상의 기관 삽관술로 튜브 끝을 종양 직상부에 위치한채로 전신마취

하에서 우측 4번째 늑간을 통한 측후방 개흉술로 미주신경을 확인하고 기관 하반부와 좌우측의 주기관지를 박리 유리하고, 또한 우측 하 폐인대와 폐문부(hilum of lung) 및 폐정맥 주위를 박리한 후, 기관 분기부 상방 2cm(병변 하방)에서 기관을 절단하여 사전에 준비한 corrugated line을 이용해서 좌우측의 기관지에 각각 6-F의 삽관 튜브를 넣은 후 호흡을 유지시켰다(Fig. 4). 5개의 기관 연골륜이 포함된 기관의 병변부위를 절제한 후, 기관절단의 상하 1cm 정도를 박리 유리하고 두 개의 견인 봉합사(2-0 PDS)로 서로 당김과 동시에 경부척추를 굴곡시킨 상태에서 4-0

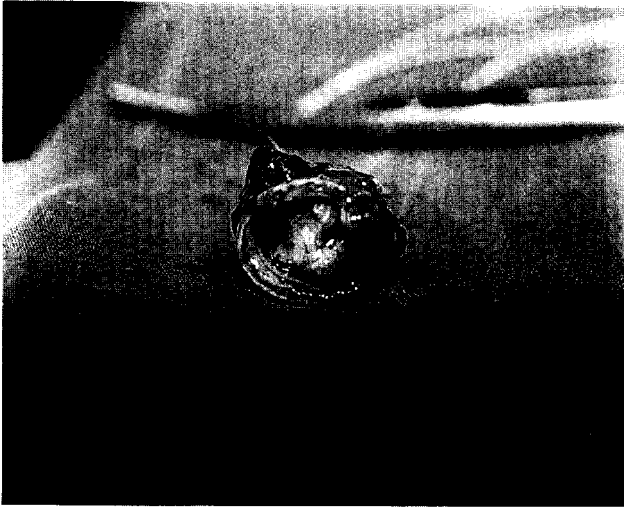


Fig. 5. Gross finding of the tracheal tumor with 5 cartilagenous rings



Fig. 6. Histologic findings; The Verocay bodies with palisading nuclei(arrows).

PDS로 3mm 간격으로 기관벽 전층을 관통시켜 걸어 놓은 후 경구기관용 삽관으로 바꾼 후 견인용 봉합사를 당겨서 절단단이 서로 겹치지 않도록 주의하면서 모든 봉합사를 결찰하였다.

수술 직후 중환자실에서 실시한 기관지내시경 소견상 기도 봉합 부위는 깨끗하였으나, 우측 기관지 및 좌측 기관지내에 황갈색의 더러운 분비물이 많아 기관 삽관 기간이 연장되었으나, 큰 어려움없이 회복할 수 있었다.

절제된 종괴는 크기가 15×25mm로 잘 피포 되어 있고 표면은 회백-황갈색을 띠고 있었다(Fig. 5). 조직검사에서 경계가 뚜렷하고 피막에 잘 싸여져있는 점막하 종괴로 신

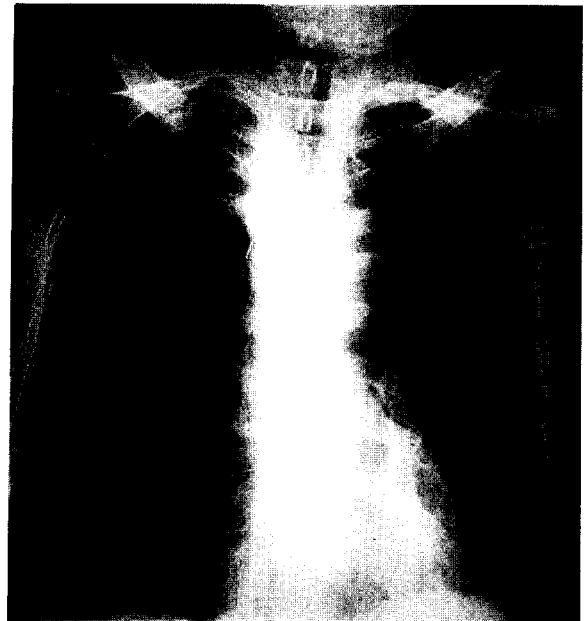


Fig. 7. Postoperative chest PA

경초종의 특징인 세포수가 많은 Antoni A 지역과 세포수가 없는 Antoni B 지역이 함께있고 Verocay body가 관찰되며, 또한 혈관 주위의 유리질화(hyalinization)를 보이고 있는 원발성 신경초종으로 보고 받았다(Fig. 6). 술후 7일째 인공 호흡기를 제거 했으며, 합병증없이 술후 14일째 퇴원하였다(Fig. 7).

고 찰

신경초종은 Verocay 등에 의해 처음으로 보고 되었으며 그후 Stout 에 의해 신경초 (neural sheath)의 Schwann cell 이 조직학적 기원이 되므로 neurilemmoma(신경초종)로 명명하였다¹⁻³⁾. 또한 최근에는 신경외막(epineurium)의 섬유모세포(fibroblast)에서도 기원한다는 것이 밝혀졌다⁴⁾. 기관내 발생한 신경초종은 1951년도에 Straus와 Guckien에 의해 처음으로 보고된 후 현재까지 세계적으로 14례 보고된 바 있으며, 우리나라에서는 첫 보고이다²⁾. 신경성 종양은 두경부에서 가장 빈번히 발생하며 흉부영역에서는 후종격동에서 가장 호발하고 기관에는 아주 드물게 발생한다³⁾.

신경초종은 양성이나 드물게 악성화로 되는 경우도 있다. ²⁾ 기관내의 신경성 종양은 기관의 하부, 상부, 중부 기관의 순서로 호발하며, 성(sex)비는 여자에서 많이 발생한다²⁾. 기관 내의 신경초종은 기도벽내의 신경조직으로부터

발생되며 기관륜(tracheal ring)의 영향으로 주로 기관강 내로 성장하게 된다²⁾.

신경초종(neurilemomas)과 신경섬유종(neurofibromas)은 조직 기원은 일치하나, 전자는 축색(neurites)을 포함하지 않으며, 신경에 부착되어 잘 피막된 단일성의 병변을 이루는 반면, 후자는 축색(neurites)을 포함하며 신경막내의 피막을 형성하지 않는 다발성 병변을 이루는 차이점이 있다. 또한 신경 섬유종은 빈번히 von Recklinghausen's 질환과 연관성이 있고 12%에서 악성화 한다²⁾.

임상증상은 병변의 위치에 따라서 차이가 있을 수 있는데, 기관내의 신경초종의 가장 중요한 임상특징은 기관지 폐쇄증상인데, 무기폐, 폐쇄성 폐실질염등으로 인한 기침, 천명, 호흡곤란, 객담, 객혈, 흉통등을 호소하며 체열도 발생할 수 있다. 이러한 증상들은 아주 서서히 진행되며, 계속되는 마르고 자극적인 기침은 진정제나 거담제의 약물 치료로도 효과를 볼 수 없다.

흉부방사선 검사로 기도내 종양의 진단은 민감도(sensitivity)는 떨어지지만 기도내의 종양의 크기에 따라서 종물의 대강의 모양이 보여질 수 있으며 2차적 합병증으로 인한 무기 폐, 폐렴, 늑막삼출 등을 관찰할 수 있다. 연속적인 흉부 방사선학적 검사상 느린 성장을 하며, 또한 다른 질환과 감별의 어려움이 따른다. 흉부 전산화 단층촬영이 종물의 정확한 위치, 크기, 모양, 및 기도 밖으로의 진행 정도를 진단하는데 도움이 된다⁴⁾. 가장 믿을 수 있는 진단 방법은 기관지 내시경을 통한 직접적인 확인방법이다. 만일 기관지경에 의한 조직 검사가 확진에 문제가 있다면 외과적 방법에 의존한다⁵⁾.

조직학적으로, Antoni는 신경초종을 2가지 형태로 분류하였는데, 하나는 A 형으로 무디고 길쭉한 세포들이 규칙

적으로 배열되어 있으며, 각각의 세포들은 문합(anastomosis)되어 있고, 또한 핵(nuclei)이 책상배열(palisading)을 하고있다. B 형은 세포가 조밀하지 않고 불규칙적으로 배열하고 있는 모습이 특징적이다. 한 종양에서 이 2가지 형태를 복합적으로 구성하고 있는 것도 있다⁶⁾.

치료원칙은 신경초종은 대부분 양성종양이므로 기관지 내시경을 통한 레이저 절제술⁵⁾ 및 외과적으로 분절 절제술, 췌기형 절제술, 기관지 절개술을 통한 종괴제거술⁷⁾ 등이 있는데 예후는 아주 좋다고 되어 있다²⁾.

저자들은 최근 66세 남자에서 기관에 발생한 신경초종 1례를 수술 치험한 바 있으며, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Pang LC. Primary neurilemoma of trachea. South Med J 1989; 82:785-7
2. Horovitz AG, Khalil KG, Verani RR, Guthrie AM, Cowan DF. Primary intratracheal neurilemoma. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 85:313-20
3. Livingston PA, Baker DC. Diagnosis of tracheal tumors. Ann Otol Rhinol Laryngol 1973; 82:790-9
4. Houston HE, Payne SP, Harrison EG, Olsen AM. Primary cancer of trachea. Arch Surg 1969; 99:132-40
5. Gelb AF, Tashkin DP, Epstein JD, Fairshier R, Zamel N. Diagnosis and Nd-YAG laser treatment of unsuspected malignant tracheal obstruction. Chest 1988; 94:767-71
6. Nass RL, Cohen NL. Neurilemoma of trachea. Arch Otolaryngol 1979; 105:220-1
7. Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: Treatment and Results. Ann Thorac Surg 1990; 49:69-77

=국문초록=

신경초종은 아주 희귀한 질환으로 기관 하방 1/3 부분에서 호발하며 수술로 치료가 가능하다는 면에서 상당히 의미가 있는 질환이다. 국소 증상이 늦게 발현하므로 기도 폐쇄가 심하게 진행되기 전까지는 진단되기 어렵고 호발증상으로는 지속적인 마른 기침과 호흡곤란이다. 신경초종의 궁극적 치료방법은 외과적 절제술이다.

최근 저자들은 기관내 신경초종을 외과적 절제술로 특별한 합병증 없이 완치하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 기관종양
2. 기관내 신경초종