

# 흉벽에 발생한 악성 신경초종

-1례 보고-

황의두 \*· 황경환 \*· 나명훈 \*· 유재현 \*· 이영 \*

=Abstract=

## Malignant Schwannoma on the Right Chest Wall

- 1 Case Report -

Eui Doo Hwang, M.D. \*, Kyung Hwan Hwang, M.D. \*, Myung Hoon Na, M.D. \*

Jae Hyun Yu, M.D. \*, Young Lee, M.D. \*

Malignant schwannoma is rare tumor which is derived from schwan cells or nerve sheath cells, and it is frequently associated with Von Rechlinghausen's disease.

We experienced one case of malignant schwannoma on the right chest wall without Von Rechlinghausen's disease.

Patient was 64-year-old man who presented painless palpable mass on the right lower chest wall for about 2 months. On chest computed tomography, the mass which was  $6 \times 6$  cm in size and had central necrosis, involved 11th rib with destruction, invaded the diaphragm and displaced the kidney anteriorly.

He underwent en-bloc resection of the tumor and discharged without any problem after 20 days.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1051-3)

**Kew word:** 1. Thorax neoplasm  
2. Nerve neoplasm

## 증례

64세 남자로 우측 흉벽에 촉지되는 종물을 주소로 내원하였다. 내원 2개월전부터 가끔 우측 하부 흉통이 있었으나 별 불편없이 지내다 흉통이 우측 옆구리로 내려가면서 종물이 촉지되었다. 내원시 종물의 크기는 약  $10 \times 10$  cm이었고 무 통성이었으며 고정되어있었고 비교적 단단하였다.

파거력상 30년전에 폐결핵이 있었다. 이학적 검사상 피부에 Cafe-au-lait spot는 보이지 않았다. 혈압은 130/70 mmHg, 맥박은 분당 100회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 36.7°C였으며

호흡음은 깨끗하였고 수포음은 들리지 않았다. 혈액학적 소견은 정상범위였으며, 소변 검사상 적혈구 3~5/HPF, 백혈구 1~2/HPF였으며, 간기능, 전해질, 혈청학적 검사에서도 이상 소견 보이지 않았다.  $^{99m}$ Tc-MDP 20mci로 시행한 핵의학주사 검사상 양측 신장이 약하게 보였다. 폐기능 검사상 FVC 2.98L(예상치의 79%), FEV<sub>1</sub> 2.55L(예상치의 95%)로 정상 범위였다. 단순 흉부 X-선에서는 특이 소견이 없었으며, 흉부와 복부 컴퓨터 단층 촬영상 종물은 오른쪽 횡격막에서 요근(Psoas muscle)까지 비교적 조영이 잘 되었으며, 크기는  $6 \times 6$  cm였고 중심성 괴사를 보이고 있었는데 11번째 늑골을

\* 충남대학교 병원 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chung Nam University Hospital

논문접수일 : 97년 1월 28일 심사통과일 : 97년 7월 18일

책임저자 : 황의두, (301-040) 대전광역시 중구 대사동 640, 충남대학교 병원 흉부외과학교실, Tel. (042) 220-7371, Fax. (042) 220-7373



Fig. 1. Preoperative chest CT shows chest wall mass. The mass was 6 X 6 cm in size and central necrosis, involved 11th rib with destruction, abutted on the diaphragm, and displaced the kidney anteriorly.

파괴하면서 우측 신장을 앞쪽으로 밀고 있었다(Fig. 1).

수술은 종물의 외부 표면을 따라 타원형으로 10 × 8 cm 크기로 피부를 절개하여 접근하였다. 수술 소견상 종물은 11 번째 늑골을 침범하였으며 대부분 우측 상복부 후복강내에 위치하였고, 위로 횡격막을 뚫고 우측폐하엽과 유착되어 있었는데, 우측 신장을 앞쪽으로 밀고 있었으나 신장과의 경계는 분명하였다.

종물내에 포함된 11번째 늑골과 함께 10, 12번 늑골을 부분 절제하고, 횡격막과 함께 유착된 우측하엽 일부를 제거하였으며 횡격막 결손 부위는 10 × 5 cm 크기의 Gore-Tex patch를 사용하여 복원하였다. 사강(dead space)내 흉관을 거치한 후 창상을 봉합하였으며 흉관은 술후 4일째 제거하였다.

종물의 절단면은 백색표면에 부분적인 괴사조직들이 있었으며, 현미경적 소견상 세포의 배열은 물결치는 듯하며 서로 엇갈리어 나타나는 모양이었으며 방추형세포의 농염된 핵은 불규칙하고 유사분열을 보였다(Fig. 2). 면역조작학적 염색에서 S-100 염색에 양성, Myelin-basic protein 염색에 양성을 나타내 병리학적으로 Malignant Schwannoma에 해당하였다. 술후 20일째 퇴원하였으며 7주 동안 7000rads 방사선치료 후 내과 화학요법 예정이다.

## 고 쟤

악성신경초종은 Schwan 세포 또는 신경초 세포의 종양이며, 모든 연부조직 육종의 10% 정도를 차지하는데, 26~40%

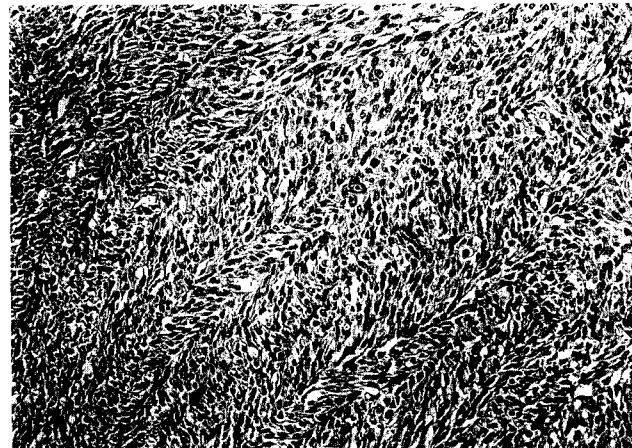


Fig. 2. Wavy interlacing bundles of spindle cells in a malignant schwannoma(H & E, X150).

에서 신경섬유종증(neurofibromatosis)과 동반발생이 보고되고 있다. 신경섬유종증이란 cafe-au-lait spot가 1.5 cm 이상의 크기로 6개 이상 존재하거나 신경섬유종이 2개 이상 존재할때를 말하는데, 신경섬유종증이 동반된 경우 5년 생존률은 악성신경초종만 있는 경우의 47%에 비해 23%로 낮다<sup>1, 2)</sup>. 그리고 드물게는 방사선 치료후 14년 후에 발생하는 악성신경초종 또는 신경섬유종증의 경우도 있으며 진단후 평균 생존기간은 14½ 개월이다<sup>3)</sup>. 7% 환자에서 다른 악성 종양이 동반되는데 이것에는 대장암, 유방암, 림프육종, 색소암, 자궁경부암, 유방암 등이 보고되고 있으며 남녀비는 비슷하다<sup>1~5)</sup>. 연령분포는 1세에서 80세까지로 다양하며, 대부분 30~50세에 발생한다<sup>3~5)</sup>. 해부학적 분포는 하지가 가장 흔하며, 상지, 몸통, 두경부순으로 발생빈도를 나타낸다<sup>1, 3~5)</sup>. 임상증상은 무통성 종물(73%), 말초신경을 따라 발생되는 방사통(7%), 통증이 동반되는 종양(9%) 등이다. 방사통, 감각이상, 무기력등이 나타나는 경우는 진단이 일찍 될 수도 있다.

종양의 크기는 1 cm 미만(0.8%), 1~2 cm(6.9%), 2~5 cm(26%), 5~10 cm(29.5%), 10 cm 이상(36.8%)으로 Ghosh 등은 보고하고 있으며, Das Gupta 등<sup>5)</sup>은 5 cm 이하(32%), 5~10 cm(25%), 10~15 cm(7.7%), 15~20 cm(4.3%), 20 cm 이상(5.2%)로 다양하게 보고하고 있는데 대부분 종물을 인식하고 6개월내(65%) 병원을 찾게 된다.

Das Gupta 등<sup>5)</sup>은 병기를 3기로 나누었는데 제1기는 어찌한 전이도 없는 경우, 제2기의 (a)는 전이 없이 부분재발된 경우, (b)는 부분재발 전이된 경우, 제3기는 원격전이가 있는 경우로 나누었으며 5년 생존률은 제1기는 51%, 제2기의 (a)는 40%, 제2기의 (b)와 제3기는 보고된 바 없다. Sordillo 등<sup>3)</sup>은 52%에서 국소 재발되며 후에 원격전이 한다고 보고하고

있다. 폐전이가 대부분이고 뇌나 림프절 전이는 드문 것으로 되어 있다.

병리 조직학적 검사로 확진하고, 병리학 소견 중 악성 신경초종에 특이한 육안적 소견은 없으며, 신경을 따라 방추상 또는 타원형의 종양을 볼 수 있다<sup>4)</sup>. 절단면은 출혈과 괴사된 부분이 있고 백색의 소용돌이 모습이나 균질한 회백색 모습을 보인다. 현미경적 소견으로는 방추형 세포의 성장모습을 갖고, 세포의 배열은 물결치는 듯하며 서로 엇갈리어 나타난다. 핵들은 다형태를 이루고 유사분열은 고배율 시야에서 1개 정도이다.

치료는 광범위 국소절제술이 치료율을 높이는 가장 좋은 방법이며<sup>4)</sup>, 보조요법으로 방사선 치료 또는 화학요법을 시행하지만 그것에 대한 반응은 아주 미약한 상태다. Sordillo 등<sup>3)</sup>은 64명의 환자에서 방사선 치료에 반응한 경우는 9예이고, 74명의 환자 중 7명이 화학요법에 반응했다고 보고했다. 방사선량의 용량은 3,000~9,000 rads로 다양하며, 화학요법은 Adriamycin, Vincristine, cyclophosphamide, methotrexate, leukeran, Actinomycin D, imidazole carboxamide 등을 단독요법 또는 복합요법으로 사용한다<sup>3)</sup>.

국소전이가 잘 가는 곳은 폐이고, 뇌나 림프절은 드문 것으로

충남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 치험한 악성신경초종은 그동안 보고되었던 신경섬유종증을 동반(26~40%)한 악성신경초종과는 달리 신경초종증을 동반하지 않은 악성신경초종을 치험하였기에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. 김 혼, 이두연, 조범구, 등. 신경섬유종(Neurofibromatosis) 환자에서 발생한 악성 Schwannoma. 대흉외지 1988;21: 1103-10
2. Sordillo PP, Nelson L, Hajdu SI, et al. *Malignant schwannoma-clinical characteristics, survival, and response to therapy*. Cancer 1981; 47:2503-9
3. Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG, Fortner JG. *Malignant schwannoma: a clinicopathologic study*. Cancer 1973;31: 184-90.
4. Brasfield RD, Das Gupta TK. *Von Recklinghausen's disease, a clinical pathological study*. Ann Surg 1972; 175: 86-104
5. Das Gupta TK, Brasfield RD. *Solitary malignant schwannoma*. Ann Surg 1970; 171:49-428.

### =국문초록=

악성신경초종은 Schwan cell 또는 신경초 세포(nerve sheath cell)에서 발생하는 아주 드문 종양으로 빈번히 신경섬유종증(Von Rechlinghausen's disease)과 연관되어 있다.

환자는 64세 남자로 우측 가슴에 내원 2개월전부터 있던 무통성 종물을 주소로 내원하였으며 신경섬유종증과의 동반은 없었다. 전산화 단층촬영상 종물의 크기는 6 × 6 cm였으며, 11번 늑골과 횡경막을 침범하였고 우신을 앞쪽으로 밀고 있었다.

본 교실에서는 흉벽에 발생한 악성신경초종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

중심단어: 1. 악성 신경초종