

기관에 발생한 원발성 신경섬유종

김 준 현*·송 태 승*·김 동 관*·박 승 일*·손 광 현*

=Abstract=

Primary Neurofibroma of Trachea -A case Report-

Jun Hyun Kim, M.D. *, Tae Seoung Song, M.D. *, Dong Kwan Kim, M.D. *,
Seung-Il Park, M.D. *, Kwang-Hyun Sohn, M.D. *

Benign tumors of the trachea are rare and are usually misdiagnosed as bronchial asthma because of the similarity of the symptoms and signs. Although the prognosis of neurofibroma which originates from Schwann cells is good, it may recur or undergo malignant change, so segmental resection of the trachea is recommended.

Recently, we experienced a case of primary neurofibroma of the trachea treated successfully by segmental resection of the trachea and end-to-end anastomosis. We report it with a brief review of literatures.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:82-5)

Key word : 1. tracheal neoplasm

증 례

37세 남자가 내원 3개월 전부터 NYHA 기능분류 III의 호흡곤란이 있었고 1개월 전부터는 상기도감염의 증상이 발생하고 호흡곤란이 악화되어, 타 병원에 입원하여 기관지천식으로 진단받고 치료하였으나 호전이 없어, 흉부 전산화 단층촬영 결과 기관 종물의 소견을 보여 내원하였다.

환자는 과거력상 특별한 병력은 없었다.

내원 당시 이학적 소견상 호흡회수는 분당 20회였으며 전폐야에서 흡입성 천명이 들렸고 특히 기관에서 저명하게 들렸다. 검사실 소견 및 심전도는 정상이었다.

흉부 단순촬영상 기관분기부 2 cm상방에 기관 후벽에 붙은 직경 2 cm 크기의 종물이 관찰되었고(Fig. 1), 전산화 단

층촬영과 3차원 재구성 입체영상 소견상 대동맥궁 위치의 기관내에 폴립양 연조직의 종물이 관찰되었다.(Fig. 2)

폐기능 검사상 FVC는 정상이었으나 FEV1 0.55l/min(1%), FEV_{25~75%} 0.58 l/min(15%)로 감소된 소견을 보였다. 호흡곤란을 우선 감소시키기 위해서 2차에 걸친 종물내 에탄올 주입으로 종물의 직경이 60%로 감소하였고 천명도 감소하였다. 기관지 내시경상 기관분기부 2 cm상방 축 길이가 2 cm 정도의 종물이 4시 방향에서 7시 방향에 기저부를 두고 내경을 약 90%정도 막고 있었다. 조직검사 결과 신경성종양으로 판명되었다. 수술은 7.5Fr. Univent 삼관하에 환자를 좌측 측와위로 고정하고 목을 굴신시킨 상태에서 우후측 흉부절개 후 종격흉막을 박리하고 기관을 노출한 후 폐문부와 기관분기부를 조심스럽게 박리하여 유리시켰다. 병소는 기관분기부

* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan

논문접수일 : 97년 6월 27일 심사통과일 : 97년 8월 26일

책임저자 : 김동관, (138-040) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 서울중앙병원 흉부외과. (Tel) 02-224-3580, (Fax) 02-224-6966

e-mail : kamje. kor

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1 Chest PA shows the mass above the carina.



Fig. 2. Three Dimensional reconstruction of the tracheal tumor

15 cm상방에 어른 엄지손가락만한 크기의 종물이 기관 주위에 있었다. 종피에서 양쪽으로 0.5 cm정도의 정상조직을 포함하여 약 3 cm의 길이로 절제한 후 4-0 Vicryl로 후방에서부터 전층의 기관벽을 단속봉합하여 단단문합을 시행하였다. (Fig. 3) 기관절제시 환기는 고속 제트환기술(jet ventilator)로 하였다. 술후 기관 문합부위의 열개를 방지하기 위하여 목을 과굴신하여 턱을 전흉부에 Ethilone 1-0로 고정한 후 수술장에서 기관내관을 제거하였다.

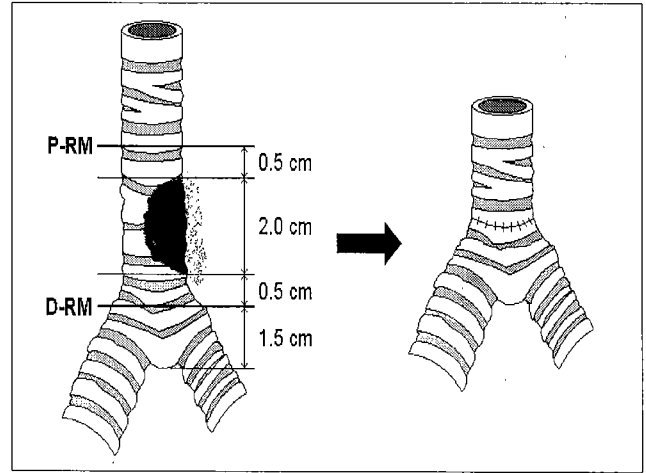


Fig. 3. Schematic drawing of the neurofibroma and tracheal reconstruction(P-RM ; proximal resection margin, D-RM ; distal resection margin)

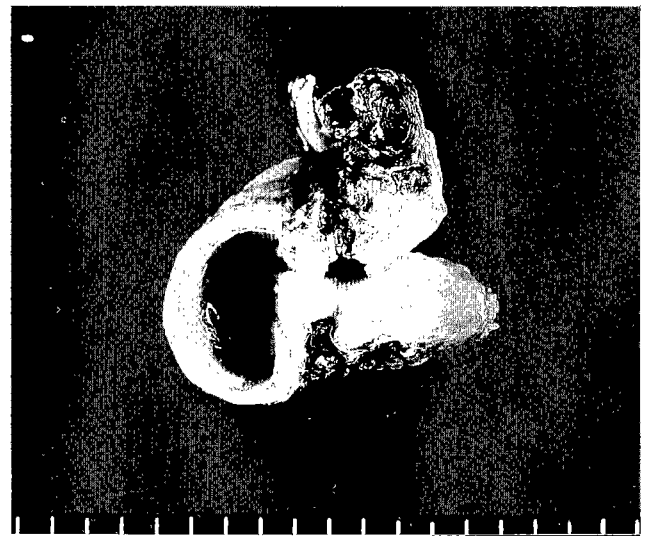


Fig. 4. Gross finding of the tracheal tumor

병변의 육안소견상 기관벽에 2.5×1.2×0.8 cm 크기의 경계가 비교적 좋은 난원형의 고형성 종괴가 관찰되었다. 종괴는 피막을 형성하지 않았으며 종괴의 많은 부분은 기관의 바깥쪽으로 자라는 양상이었고 부분적으로 기관 내강쪽으로 돌출하면서 점막에 표재성 궤양을 형성하였다. 절단면상 종괴는 회백색으로 매끈하였고 출혈이나 괴사는 없었다(Fig. 4).

조직학적으로 종괴는 긴 방추형 세포들이 다발을 이루면서 교차하는 양상을 보였다. 방추형세포들 사이로 콜라겐섬유와 점액물질이 관찰되었고 림파구들도 간혹 관찰되었으며 (Fig. 5) 면역화학적 염색에서 종양세포들은 Vimentin과 S-100 단백질에 양성반응을 보여(Fig. 6) 신경섬유종에 합당한 소견을 보였다.

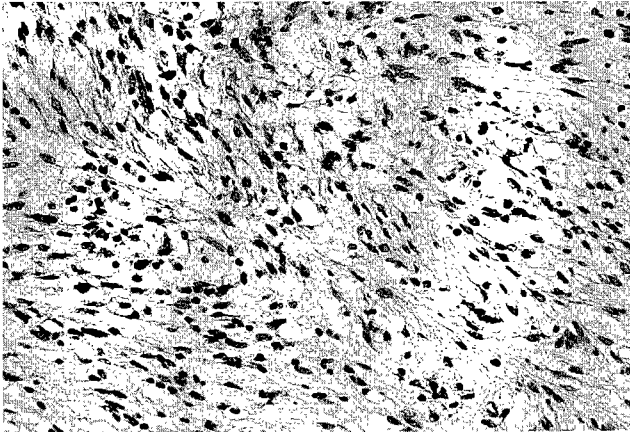


Fig. 5 The tumor consists of interlacing bundles of elongated cells associated with strands of collagen and mucoid material.(×100, H & E stain)

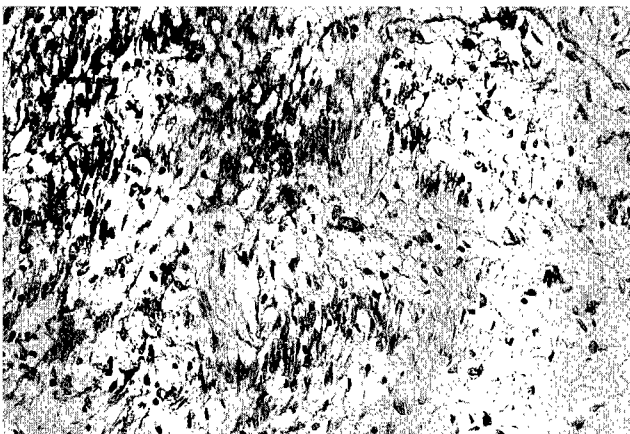


Fig. 6 The tumor cells are strongly positive for S-100 protein.(×100, Immunohistochemical stain)

환자는 슬후 3일째 중환자실에서 일반병실로 전실되었고 슬후 16일째 별 문제없이 퇴원하였다. 환자는 현재 외래에서 추적관찰중이며 합병증이나 종양의 재발없이 잘 지내고 있다.(Fig. 7)

고 찰

원발성 기관종양은 매우 드물고 상피세포암이나 선양 낭성상피암이 대부분을 차지하고 있다¹⁾.

기관종양은 첫째, 그 자체 병변의 발생이 드물며 잘 인지되어 있지 못하고, 둘째, 연골링 및 막성 부분과 연골링 사이의 연조직의 탄성이 매우 좋아 기관의 기능 보존(reserve)이 커서 내경의 50%에서 75%까지의 기관폐쇄가 일어나도 호흡곤란이 거의 없어 병변의 진행 초기에는 증상이 나타나지 않으며¹⁾ 셋째, 종양이 기관 내경에 위치함으로 인하여 이학

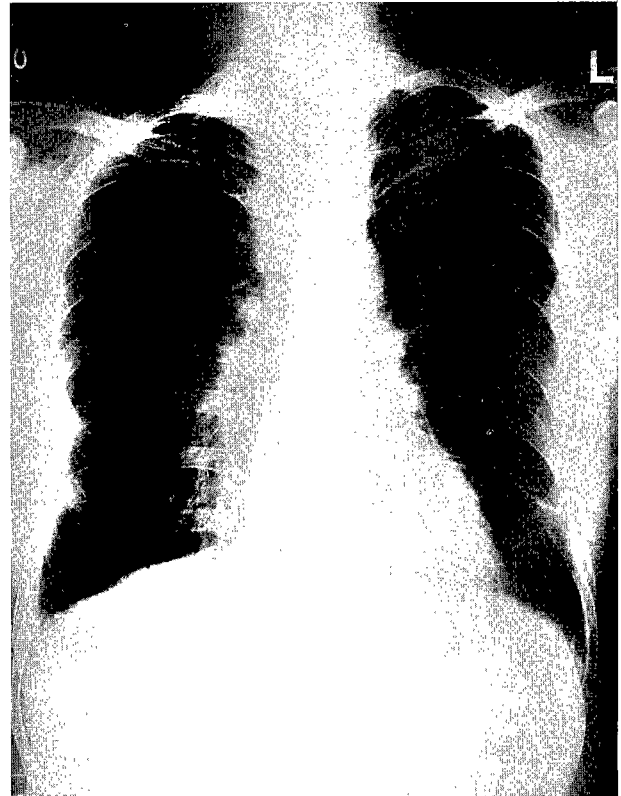


Fig. 7 Postoperative follow-up chest PA

적 검사나 흉부 방사선 촬영상 음성으로 나타나기 때문에 진단이 대개 늦어진다.

기관에 발생하는 종양과 기관지에 발생하는 종양의 임상양상이 다르게 나타나는데 기관지에 발생하는 종양은 만성화농성 폐감염으로 잘못 진단되어지기 쉬운 반면, 기관에 발생하는 종양은 양성이든 악성이든 간에 대개 상기도 폐쇄증상을 야기하므로 호흡곤란, 천명, 마른기침 등의 증상을 나타내어 천식으로 오인하여 치료하는 수가 많다. 본례의 경우도 환자를 기관지 천식으로 잘못 치료한 경우이다. 따라서 환자가 기관지 천식의 증상을 보이면서 흉부촬영이나 단층촬영에서 음성을 보이면 기관 종양의 가능성을 항상 염두에 두고 기관지내시경이나 기관상(Tracheogram)을 시행해야한다¹⁾.

신경세포에서 발생하는 종양은 신경초종과 신경섬유종이 있는데 둘 다 신경축색 종양이며 슈만세포에서 기원한다. 조직학적으로 신경초종은 축색(neurites)을 포함하지 않으며 신경에 부착되어 잘 피막된 단일성 병변을 이루는 반면, 신경섬유종은 축색을 포함하며 신경막내에 피막을 형성하지 않고 다발성 병변을 이루는 차이점이 있으며, 빈번히 von Recklinghausen 씨 질환과 연관성이 있고 12%에서 악성화된다고 한다²⁾.

기관종양의 주요 수술목표는 병소의 절제, 호흡기폐쇄의

해소와 환기의 회복이다³⁾. 이론적으로 각 병소는 완전히 절제되어야 하지만, 악성의 단계, 수술의 위험, 술후 생활의 질등을 고려하여 호흡기폐쇄의 고식적 경감이 필요할 때도 있다⁴⁾.

신경섬유종은 예후가 좋아 기관지내시경을 통한 제거나 소매절제술(Sleeve resection)도 가능하다고 하나, Ma 등은 국소재발이 보고되기 때문에 기관 분절 절제술이 더 안전한 방법이라고 하였다⁵⁾. 본 레에서도 기관절제술후 단단문합술을 시행하였다.

국내에서는 박영훈등이 기도내 발생한 원발성신경초종 1례를 보고한 바 있으나 신경섬유종은 아직 보고되어 있지 않다⁶⁾.

저자들은 최근 37세 남자환자에서 기관에 발생한 신경섬유종 1례를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Xu LT, Sun ZF, Li ZJ, Wu LH, Wang ZZ. *Tracheobronchial tumors: An eighteen-year series from capital hospital, Peking, China.* Ann Thorac surg 1983;35:590-6
2. Horovitz AG, Khalil KG, Verani RR, Guthrie AM, Cowan DF. *Primary intratracheal neurilemmoma.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:313-20
3. Grillo HC. *Tracheal tumors:Surgical management.* Ann Thorac Surg 1978;26:112
4. Le-Tian X, Zhen-Fu S, Ze-Jian L, Lian-Hong W, Zhi-Young Z, Xung-Quan Y. *Clinical and pathologic characteristics in patients with tracheobronchial tumor: Report of 50 patients.* Ann Thorac Surg 1987;43:276-8
5. Ma CK, Raju U, Lewis JW. *Primary tracheal neurilemmoma. Report of a case with ultrastructural examination.* Arch Pathol Lab Med 1981;105:187-9
6. 박영훈, 노윤우, 홍종면. 기도내 발생한 원발성 신경초종. 대흉외지 1996;29:1166-9

=국문초록=

기관지 양성종양은 드물고 증상과 증후가 비슷하므로 대개 기관지 천식으로 잘못 진단된다. 원발성 신경섬유종은 슈반세포(Schwann cell)에서 기원하며 예후는 좋으나 재발할 수도 있고 악성으로 변할 수도 있기 때문에 기관 분절절제와 단단문합술이 권장되어진다.

최근 기관에 발생한 원발성 신경섬유종을 기관 분절절제와 단단문합술로 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 기관 신생물