

양측 가슴벽에 동시에 발생하고 일측의 덩어리는 피부로 진행된 원발성 신경집종 1예

순천향대학교 의과대학 ¹내과학교실, ²흉부외과학교실, ³영상의학교실, ⁴병리학교실

김 철¹, 박상모⁴, 박의주¹, 정은정¹, 장원호², 김양기¹, 이영목¹, 김기업¹, 김현조², 황정화³, 진소영⁴, 어수택¹

A Case of Double Primary Neurilemmoma on Both Chest Wall, One of Them is Bulging to Skin from Intercostal Nerve

Chul Kim, M.D.¹, Sang Mo Park, M.D.⁴, Eui Ju Park, M.D.¹, Eun Jung Jung, M.D.¹, Won Ho Jang, M.D.², Yang Ki Kim, M.D.¹, Young Mok Lee, M.D.¹, Ki-Up Kim, M.D.¹, Hyun Zo Kim, M.D.², Jung Hwa Hwang, M.D.³, So Young Jin, M.D.⁴, Soo-taek Uh, M.D.¹

Departments of ¹Internal Medicine, ²Chest Surgery, ³Radiology, and ⁴Pathology, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Neurilemmomas are benign nerve sheath tumors derived from Schwann cells that rarely occur in the chest wall. Neurilemmomas of the chest wall are usually solitary lesions that bulge toward the pleural cavity. Neurilemmomas are confirmed histologically based on the presence of Verocay bodies, Antoni A and Antoni B tissue patterns and S-100 protein. Bilateral neurilemmomas in the chest wall are extremely rare, as are those that grow in the subcutaneous tissue but not the pleural area. We report here a case of bilateral chest wall neurilemmomas in which the tumors bulged out to the skin and were palpable. (*Tuberc Respir Dis* 2008;65:318-322)

Key Words: Bilateral neurilemmomas, Chest wall

서 론

신경집종(neurilemmoma)은 신경초의 Schwann 세포의 국소적 증식에 의하여 발생하며 병리학적으로 Antoni A type과 Antoni B type이 혼합된 소견과 S-100 단백질에 대한 면역염색에서 양성을 보이는 질환이다¹. 주로 20~50대에 발생되지만 모든 연령에서 발생이 가능하며 성별의 차이는 없는 것으로 알려져 있다². 흉곽에 발생하는 경우는 드물고, 발생하더라도 대부분이 후종격동에 발생하며 갈비사이공간에 발생하는 경우는 10% 미만이다³. 흉벽에 발생한 신경집종의 경우 대개 일측성 병변이며 주로는 흉곽 안으로 성장하는 것이 특징이다⁴.

검진 중에 발견된 덩어리로 검사 중 양쪽의 가슴벽에 원발성 신경집종이 의심되었던 환자로 한쪽의 덩어리는

흉곽 내로 성장하지 않고 가슴벽 바깥쪽으로 성장하여 진찰에서 만져졌던 이중 원발성 신경집종 환자를 경험하였기에 보고 하는 바이다.

증 례

환 자: 62세, 남자

주 소: 건강검진에서 발견된 고립성 폐결절

현병력: 9개월 전 건강 검진 단순 흉부촬영에서 왼쪽 폐 상엽의 고립성 폐결절이 있었으나 검사를 미뤘었던 환자로, 6개월 전 방문에서 하였던 흉부전산화단층촬영에서 왼쪽 과 오른쪽의 가슴벽 종양이 의심되었다. 개인사정으로 추적 검사를 하던 중 오른쪽 가슴 7번째 갈비사이공간에서 덩어리가 촉진되어 병리적 진단 및 근치적 제거가 필요하였다.

과거력: 50갑년의 흡연력 외에 특이 사항 없음.

가족력: 특이 사항 없음.

진찰 소견: 활력증후는 혈압 120/80 mmHg, 맥박수 분당 78회, 호흡수 분당 18회, 체온은 36.6°C였다. 이상으로 간주될 체중감소는 없었고 건강상태는 양호하였으며 경부나 액와부에 림프절은 촉진되지 않았다. 흉부진찰에서

Address for correspondence: Ki-Up Kim, M.D.

Division of Pulmonary and Allergy Medicine, Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University Hospital, 657 Hannam-dong, Yongsan-gu, Seoul 140-743, Korea
Phone: 82-2-709-9027, Fax: 82-2-709-9554
E-mail: kukim@hosp.sch.ac.kr

Received: Jul. 23, 2008

Accepted: Aug. 11, 2008

호흡음은 정상이었으나 오른쪽 앞가슴의 7번째 갈비사이 공간에서 말랑말랑한 원형의 덩어리가 만져졌다. 배 및 등, 그리고 팔, 다리의 진찰소견은 정상이었다.

검사 소견: 말초혈액검사에서 백혈구 $5,300/\text{mm}^3$ (다핵구 40%, 림프구 49%, 단핵구 5%), 혈색소 12.4 mg/dl, 적혈구용적 43.8%, 혈소판 $254,000/\text{mm}^3$ 였다. 혈청화학 검사, 소변검사, 대변검사 및 심전도는 정상이었다. 객담 세포진 검사 및 종양표지자 검사에서 모두 이상소견은 없었다. 폐기능 검사에서 강제폐활량(forced vital capacity, FVC) 3.95 L (예측치의 93%), 1초간 노력날숨폐활량(forced expiratory volume of 1 second, FEV₁) 2.56 L/sec

(예측치의 87%), 1초간 노력날숨폐활량 비 강제폐활량은 65%로 정도의 폐쇄소견을 보였다.

영상학적 소견: 6개월 전과 현재의 단순 흉부 방사선 검사 및 흉부전산화단층촬영을 비교하였을 때 단순 흉부 방사선 검사에서는 왼쪽 가슴 위-뒤쪽의 4번째 갈비사이 공간에 약 2 cm의 경계가 명확하고 균일한 음영을 가진 원형의 덩어리가 관찰되었으며 크기의 차이는 없었다 (Figure 1). 흉부전산화단층촬영에서는 왼쪽 가슴벽의 뒤쪽 4번째 갈비뼈를 침범하는 2×1 cm의 균일한 난원형으로 가슴벽과 둔각을 이루고 있어 가슴벽에서 시작된 덩어리로 추정되었다(Figure 2A). 오른쪽 덩어리는 앞쪽 7번

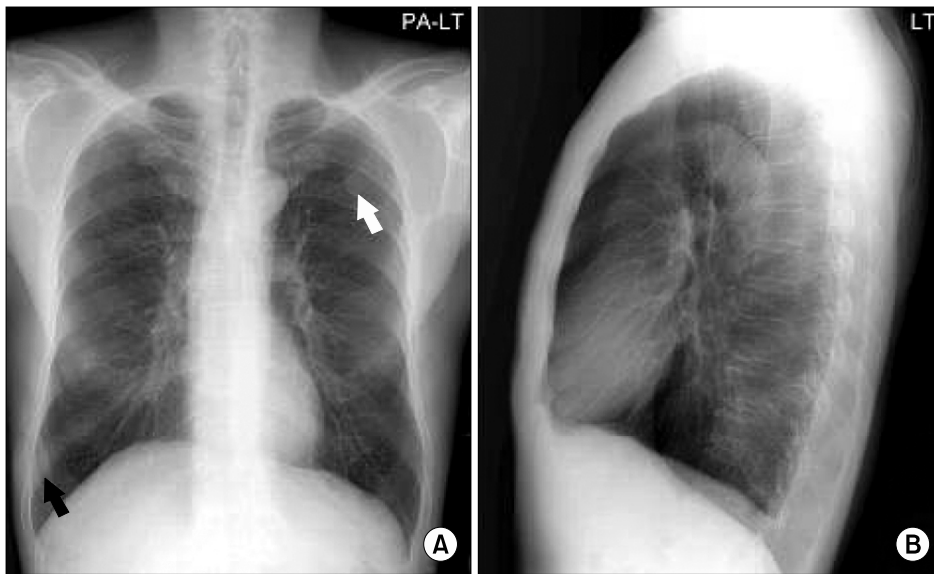


Figure 1. Chest PA and left lateral radiographic findings of 62 year old patients who had already known pulmonary nodules. Faint mass like density are found at left 4th intercostal space (white arrow) and soft tissue swelling in right lower chest (black arrow).

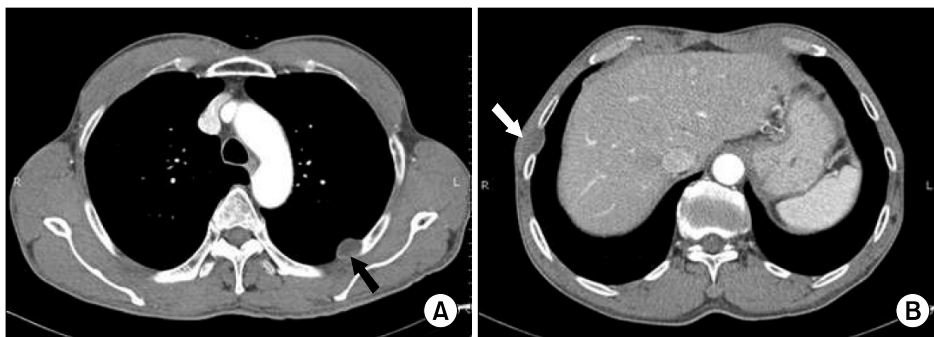


Figure 2. Chest computed tomography of the presented patients show soft and oval shape homogenous low density mass at the intercostal area, protruding to lung (A). Lower right chest area same density mass are detected in the pleura which is protruded toward subcutaneous tissue (B).

재 갈비사이공간에 1.4×1.9 cm 크기로 경계가 비교적 모호하며 주변의 정상 조직을 바깥쪽으로 밀어내어 돌출되는 양상이었다(Figure 2B).

수술 소견: 왼쪽 가슴벽의 덩어리는 전신마취 하에 흉강경(video-assisted thoracic surgery, VATS)으로 제거하였고 오른쪽 가슴사이공간 덩어리는 피부를 절개하여 박리하였다. 두 덩어리 모두 벽측 가슴막이나 가슴사이근육의 유착이 없었다.

병리학적 소견: 흉강경을 이용하여 제거한 왼쪽 덩어리는 약 2 cm로 얇은 섬유성 피막에 둘러싸여 있었고 (Figure 3A), 절단면은 연한 노란색을 띄면서 약간의 출혈

을 동반하였으나 낭성 변화는 없었고 균일한 성상을 보였다. 오른쪽 갈비사이공간의 덩어리는 여러 개의 타원형 결절로 이루어진 집합체로 가장 큰 결절은 장경 3 cm 크기였다(Figure 3B). 이는 연한 노란색의 반짝이는(glittering) 균일 성상의 절단면을 보였고, 얇은 피막으로 덮여 있었다. 현미경 검사에서는 방추형세포가 치밀한 세포 밀도를 보이면서 모여있는 부위(Antoni type A)와 세포 밀도가 낮고 변성을 보이는 부위(Antoni type B)가 섞여 있는 양상을 보이며, 세포 밀도가 높은 부위에서 핵은 울타리 배열(palisading) 양상을 보여 Verocay body를 형성하였다(Figure 4B). 면역조직학적 염색에서는 S-100 protein

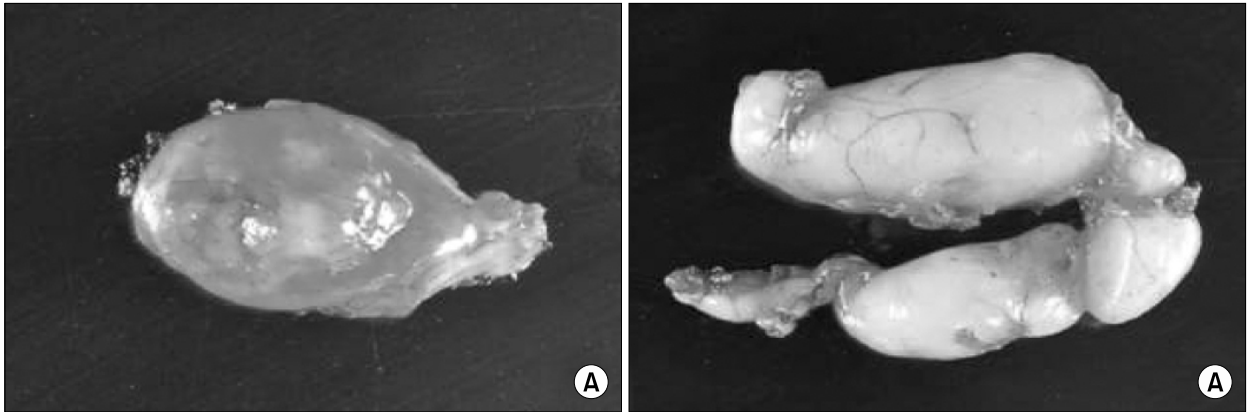


Figure 3. Specimens from the patient by surgical extirpation are well encapsulated about 2 cm sized single mass from left chest wall (A), and conglobulated five ovoid soft masses from right, 3 cm, the largest one (B).

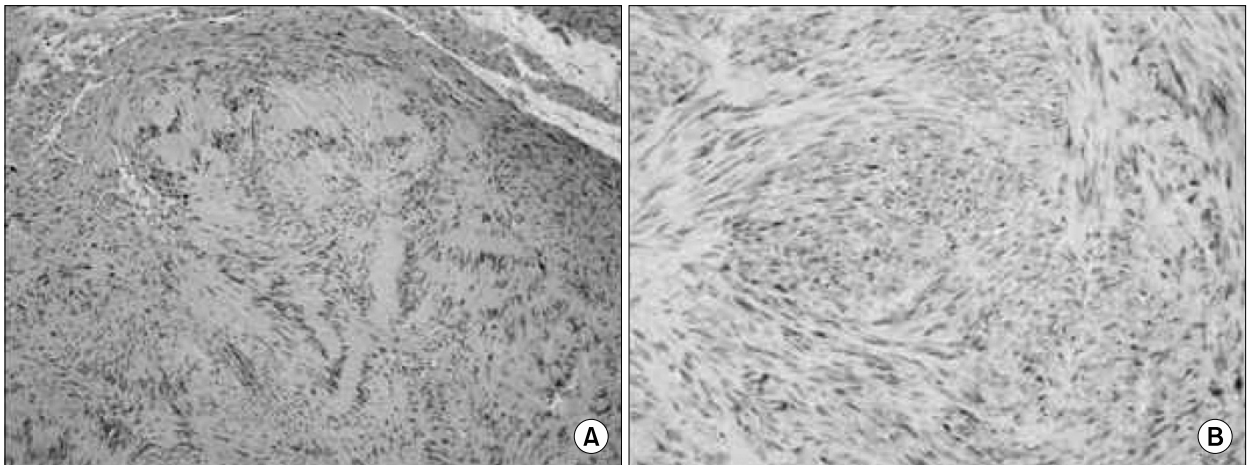


Figure 4. Microscopic examination from the sectioned specimen, tumor was composed two parts, the compact area (Antoni type A) which was condensed spindle cell clusters and less compact area (Antoni type B) which was less condensed and degenerated area. The hyalinized acellular area and the rows of parallel nuclei were specific findings of Verocay body (A) (H&E stain, ×100). Immunohistochemical staining showed positive (brown color) for S-100 protein which is stained melanoma and neuron cells (B) (×100).

에 양성을 보였고, 세포의 증식 표식자 Ki-67 면역염색은 3%, 악성종양 표식자는 음성이었다(Figure 4B).

임상경과: 수술 시행 후 외래에서 관찰중이다.

고 찰

가슴벽에 발생하는 종양은 대부분이 악성이고 20%가 양성 종양이다. 신경집종은 가슴벽의 양성 종양에서 가장 흔하게 접할 수 있는 종양으로서 Verocay에 의하여 처음으로 기술되었고 말초신경이 분포하는 신체 어느 부위에서도 발생 가능하나 두경부, 상하지의 굴측에 비교적 흔하며 흉부, 복부, 후복막강, 위장관 등에서 다양하게 나타난다고 알려져 있다¹. 흉부에 발생하는 신경집종은 주로 후종격동에서 발생하고 가슴벽에 발생하는 것은 10% 미만으로 보고되고 있다³.

신경집종의 발생원인은 알려져 있지 않으며, 외상 혹은 만성 자극에 의해 이차적으로 발생하리라 추정되고 있다. 20~50세에 주로 발생하나 모든 연령에서 나타날 수 있으며, 여자에게서 약간 흔하다는 보고도 있으나 성별의 차이는 없는 것으로 보고되고 있다². 주로 단일 덩어리로 발생한다고 알려져 있고 흉강 내로 덩어리가 커지는 것으로 알려져 있다. 우리나라에서 흉벽에 발생한 신경집종에 대한 보고는 주로 단일 신경집종이며 수례의 보고가 있다^{5,7}. 또한 다발성 병변이 확인되면 신경섬유종증(neurofibromatosis)이 동반되었는지 확인하여야 한다^{1,4}. 본 증례는 신경섬유종증을 동반하지 않는 신경집종이 양측 가슴벽에 원발성으로 발생하였으며, 한 덩어리는 흉곽 외부, 즉 피부 방향으로 진행되어 축진이 가능하였던 증례로 이는 현재까지 보고된 예가 극히 적다⁴.

신경집종의 임상증상은 주변 구조물의 압박이나 종양 자체의 크기에 의해 유발되며, 흉곽에서 발생할 경우 동통, 호흡곤란, 기침, 객혈 등이 생길 수 있으며 기관지 내에 발생한 경우 기관지 점막자극에 의한 만성기침, 객담과 기관지 폐쇄에 의한 폐허탈 등이 드물게 나타날 수 있지만, 종양의 크기가 크지 않은 한 대부분은 증상이 없다^{1,8}. 또한 특징적으로 조직검사 할 때 심한 통증을 호소한다. 본 증례에서도 외부에서 덩어리가 축진은 되었으나 대부분의 증례처럼 증상은 보이지 않았다.

영상의학적 소견은 단순흉부방사선촬영에서 경계가 명확하고 일측성이며 둥근 모양이고 석회화를 동반하지 않는 경우 의심할 수 있다. 흉부전산화단층촬영에서는 가슴벽에 근접하여 있는 균일하며 낮은 감쇠계수(attenuation)

를 보이는 원형 또는 난원형의 덩어리로 관찰되며 가슴벽과 둔각을 이루며 대개의 경우 흉강 내로 자라는 양상으로 종괴가 커진다^{4,9}. 흉곽에서 바깥쪽으로 자라는 신경집종은 아주 드물며 일본에서 1예의 증례가 보고되었다⁴.

병리학적 소견은 Antoni type A와 type B가 혼합된 특징적인 소견을 가지고 있다¹. Antoni type A의 조직학적 형태는 방추형의 핵을 가진 세포들이 촘촘히 뭉쳐 서로 섞여 짜인 것처럼 규칙적으로 배열되고 핵이 울타리를 두른 듯한 착상배열을 하는 Verocay body가 관찰되며 Antoni type B는 Antoni type A가 변성되어 생기고 세포수가 적으며 불규칙적으로 배열되고 낭성부위나 출혈이 관찰된다⁸. 신경섬유종이나 신경종과 같은 다른 신경인성 종양들과 감별을 위해서 면역화학염색이 필요하며 S-100 단백질에 강하게 염색된다. 이는 신경초집종 세포들이 S-100 단백질에 강한 항원성을 나타내기 때문이다¹⁰. 악성을 의심할 수 있는 소견은 흉부전산화단층촬영에서 저밀도의 불균질한 부위와 흉막 삼출액이나 흉막 결절과 같은 흉막의 이상소견과 전이성 폐결절, 주위 장기를 침범하거나 압박하는 것이며 종양의 크기는 중요하지 않다¹¹.

신경집종의 치료원칙은 수술적 제거이며 피막에 의해 주위조직과 박리가 쉽고 악성의 가능성이 거의 없으므로 완치가 가능하며 최근에는 본 증례의 경우처럼 비디오 흉강경을 이용하여 적출을 시행하기도 한다.

요 약

저자들은 가슴벽의 양측 갈비뼈사이 공간에 발생한 신경집종으로 한쪽의 갈비사이 공간에 발생한 덩어리는 일반적인 신경집종과 달리 피하 방향으로 진행되는 양상을 보였던 양측성 신경집종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Weiss SW, Goldblum JR. Schwannoma (neurilemmoma). In: Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM, editors. Enzinger and Weiss's soft tissue tumor. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001. p. 1146-672.
2. Kim CR, Moon DC, Kwon KS, Chung TA. Neurilemmoma occurring in the skin and lung. Ann Dermatol 1990;2: 121-5.
3. McClenathan JH, Bloom RJ. Peripheral tumors of the intercostal nerves. Ann Thorac Surg 2004;78:713-4.

4. Sakurai H, Hada M, Mitsui T, Ashizawa I. Extrathoracic neurilemmoma of the lateral chest wall mimicking a subcutaneous tumor: report of a case. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2006;12:133-6.
 5. Kim DY, Cho CH, Ahn CM, Sohn HY, Lee DY, Yoon JH. A Case of benign solitary schwannoma of the chest wall. *Korean J Intern Med* 1987;33:119-24.
 6. Lee TY, Park JS, Sung YR, Kim WS, Lee JK, Park MK, et al. A case report of neurilemmoma of the chest wall. *Tuberc Respir Dis* 1997;44:649-54.
 7. Koh YH, Kim MI, Han MS, Yoo JH, Kang HM. A case of neurilemmoma of the chest wall. *Tuberc Respir Dis* 1999;46:580-5.
 8. Ahn CM, Lee HB, Lee YC, Rhee YK. Two cases of intra-bronchial neurilemmoma. *Tuberc Respir Dis* 2000;49:225-30.
 9. Sakai F, Sone S, Kiyono K, Maruyama A, Ueda H, Aoki J, et al. Intrathoracic neurogenic tumors: MR-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1992;159:279-83.
 10. Gay RE, Gay S, Jones RE Jr. Histological and immunohistological identification of collagens in basement membranes of Schwann cells of neurofibromas. *Am J Dermatopathol* 1983;5:317-25.
 11. Evans KG, Miller RR, Muller NL, Nelems B. Chest-wall tumours. *Can J Surg* 1990;33:229-32.
-