

수지첨부에 발생한 신경초 점액종

이용석·김철한·강상규·탁민성

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실

A Case of Nerve Sheath Myxoma on the Fingertip

Yong Seok Lee, M.D., Chul Han Kim, M.D.,
Sang Gue Kang, M.D., Min Seong Tark, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Soonchunhyang University, Seoul, Korea

Purpose: Nerve sheath myxoma is a rare cutaneous neoplasm originating from the peripheral nerve sheath and divided into three groups : myxoid, cellular and mixed type. There is a controversy on it's origin whether schwannian cell or perineurial differentiation, or anything else. Myxoid nerve sheath myxoma is asymptomatic, soft, papule or nodule in middle-age adults. We report a case of myxoid nerve sheath myxoma on the fingertip.

Methods: A 53-year-old woman presented with a painful, 0.4 × 0.4 × 0.6 cm sized, corn shaped nodule on the left 3rd fingertip. We put into surgical excision and studied it by histopathologically and specific immunohistochemical stain.

Results: The tumor has well defined nodules separated by thin fibrous connective tissue with abundant myxoid stroma and were positively stained for S-100 protein, NSE and GFAP. After surgical treatment it was healed without recurrence.

Conclusion: Nerve sheath myxoma is rare neoplasm and located mainly on face, but very rarely on the fingertip. We report a case of painful myxoid nerve sheath myxoma located on the 3rd fingertip.

Key Word: Nerve sheath myxoma

I. 서 론

신경초 점액종 (nerve sheath myxoma)은 말초신경의 신

Received September 22, 2009

Revised October 19, 2009

Accepted December 1, 2009

Address Correspondence : Chul Han Kim, M.D., Department of
Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine,
Soonchunhyang University, Hannam-dong, Yongsan-gu,
Seoul 140-743, Korea. Tel: 02) 709-9283 / Fax: 02) 796-3543 /
E-mail: kchann@hanmail.net

경초 기원의 드물게 발생하는 종양으로 임상적으로는 중년층의 연령에서 남자보다 여자에서 2-3배 정도 많이 발생하며 대부분 증상이 없이 경계가 명확하게 약 1 cm 정도 크기의 구진이나 결절의 형태로 나타나고 주로 안면부 특히 두피에 잘 발생하는 것으로 알려져 있다. 조직학적으로 세포충실도 (cellularity), 점액 함유도 (mucin content), 성장 형태 (growth pattern)에 따라 다양한 유형이 존재하는데, 일반적으로 세포형 (cellular type) 신경초 점액종, 점액양 (myxoid type) 신경초 점액종과 혼합형 (mixed type) 신경초 점액종의 3가지 아형으로 분류된다.¹

본 저자들은 수지 첨부에 심한 통증을 동반한 점액양 신경초 점액종을 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

53세 여자 환자로 내원 3개월 전부터 왼쪽 중지 수지 첨부에 동통을 동반한 결절을 주소로 내원하였다. 환자는 심한 통증을 호소하였으며 과거력 및 가족력 상 특이사항은 없었고 평소 기저질환이나 다른 피부 이상 소견은 관찰되지 않았다. 피부소견 상 병변은 수지 첨부에 약 0.4 × 0.4 × 0.6 cm 크기로 돌출된 단발성의 백색의 결절로 동통을 동반하였다 (Fig. 1). 국소마취 하에 종괴는 외과적으로 완전 절제를 시행하였으며 조직검사 상 진피층에 존재하며 피막에 둘러싸이지는 않았지만 주위 조직과 경계가 분명한 종괴의 형태로 관찰되어졌다. 종괴는 섬유성 결합조직에 의해 분리된 다수의 세포소엽의 형태로 세포 기질 내에 풍부한 점액을 포함하고 있는 방추상 혹은 성상의 세포들이 존재하였다 (Fig. 2).

면역조직화학 검사에서 S-100, neuron specific enolase (NSE), glial fibrillary acidic protein (GFAP)에서 양성 소견을 보였으며 (Fig. 3), epithelial membrane antigen (EMA)에는 음성소견을 보여 점액양 신경초 점액종으로 진단하였다. 12개월 간의 추적관찰 상 재발소견은 보이지 않았다 (Fig. 4).

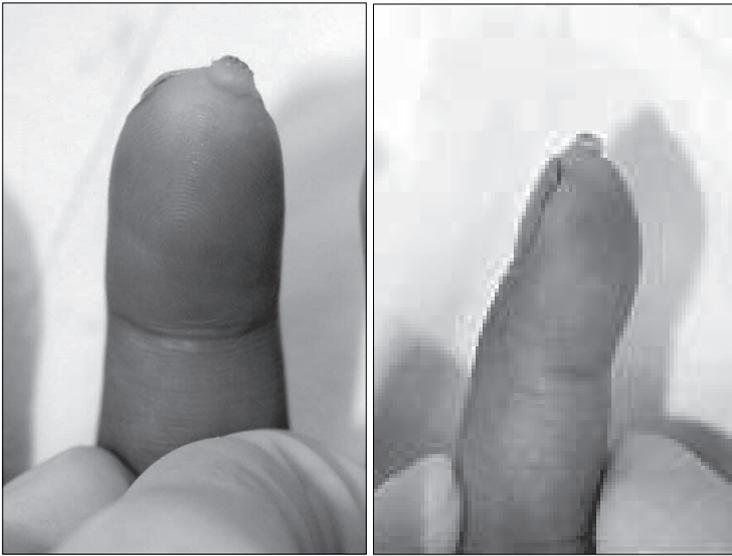


Fig. 1. Preoperative view. Cone shaped solitary nodule on tip of the 3rd finger.

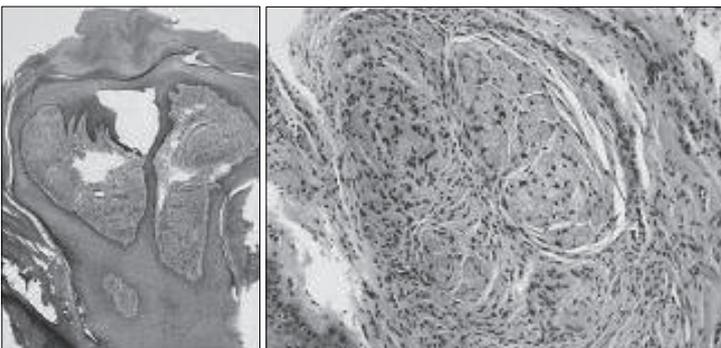


Fig. 2. The tumor consists of well defined encapsulated lobules with prominent myxoid stroma separated by fibrous connective tissue in dermal layer (Hematoxylin and eosin stain: left, × 40; right, × 400).

III. 고 찰

신경초 점액종은 드물게 발생하는 진피내 양성종양으로 주로 젊은 연령층에 발생하고 남성보다 여성에서 많이 발생하며 대부분 무증상으로 1cm 미만의 크기를 보이며 피부색이나 투명한 결절의 형태로 존재하게 된다. 주로 안면부위 특히 두피에 호발하나 사지와 체간 등 신체 어느 곳에도 발생할 수 있다.¹

신경초 점액종의 발생이 말초신경의 슈반세포 (schwannian)인지 혹은 신경주위 세포 분화 (perineurial differentiation)에서 기원한 것인지에 대해서는 불확실하다. 이에 따라 신경초 점액종이라고 처음 기술된 이후에도 neurothekeoma², pacinian neurofibroma³, perineurial myxoma⁴, bizarre cutaneous neurofibroma⁵ 등의 다른 명칭으로도 보고되고 있다.

신경초 점액종은 병리조직학적으로 점액양, 세포형, 혼합형 신경초 점액종으로 분류하지만, 성숙한 점액형 (mature myxoid type)과 미성숙한 세포형 (immature cellular type)

를 양단으로 하는 형태학적 스펙트럼으로 구분하기도 하여 세포형 신경초 점액종을 잠재적으로 신경초 또는 섬유조직구로 분화할 수 있는 배아세포에서 기원한 종양으로 간주하기도 한다.⁶ 점액양 신경초 점액종은 병리조직학적으로 주위 조직과 경계가 명확하며 방추형 혹은 성상 형태의 세포 형태를 띠며 세포간질 내에는 점액이 풍부하고 다수의 소엽으로 구성되어 있다.¹ 세포형 신경초 점액종은 피막의 형성 없이 경계가 불명확하며 주변 교원섬유사이로 침윤하는 양상을 보이며 피하지방층까지 침범하기도 한다. 세포의 기질 내에는 점액 성분이 거의 없으며 원형의 핵을 갖는 상피양 혹은 다각형의 세포의 형태로 관찰된다.¹ 혼합형 신경초 점액종은 점액양과 세포형 신경초 점액종의 특징을 모두 관찰할 수 있으며 피막의 형성이 뚜렷하지 않고 국소적으로 세포가 밀집해 있으면서 세포질 내 점액이 풍부하고 주변의 교원섬유로 침윤하지 않는 차이를 보이고 있다.¹

면역조직화학염색 상 모든 아형에서 vimentin 양성반응을 보이며, 점액양 신경초 점액종은 신경기원을 시사하는 표지자인 S-100 단백, EMA, GFAP 등에 양성반응을 보이지

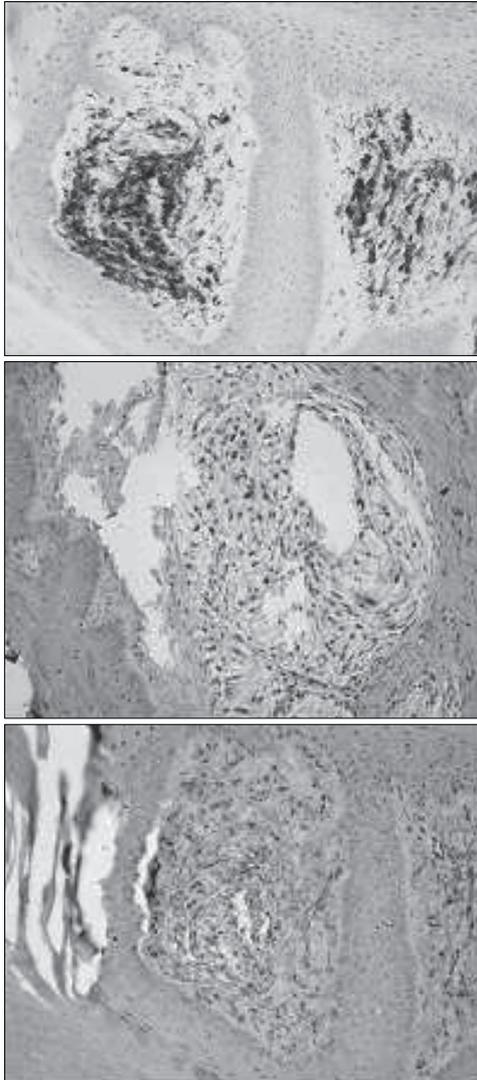


Fig. 3. Immunohistochemical analysis (× 400). Tumor cells show positive for S-100 protein (Left), NSE protein (Center), and GFAP (Right).

만 EMA는 대개 종양세포에는 염색되지 않으나 종양세포 주위에 인접한 간질의 방추상세포에 염색될 수 있어 슈반세포 혹은 신경주위세포에서의 분화를 보이는 반면, 세포형 신경초 점액종인 경우 S-100 단백질, EMA, GFAP 등에는 음성 소견을 보이며 전형적이지는 않지만 일부에서 Factor XIIIa, NSE, smooth muscle actin에 양성소견을 보여 신경초에서의 기원보다는 국소적으로 근섬유 혹은 섬유모세포에서의 분화를 보이는 미분화된 간엽성세포로부터의 기원을 생각해 볼 수 있다.⁶ 그러나, H&E 염색에서 점액양으로 보이지만 면역조직화학검사상 S-100 단백질에 음성이면서 NK1 / C3에 양성을 보이는 점액양 세포형 신경초점액종 (myxoid cellular neurothekeoma)가 보고되어 점액양과 세포형의 구별은 형태학적 측면보다는 면역조직학적 방법에 의해 해

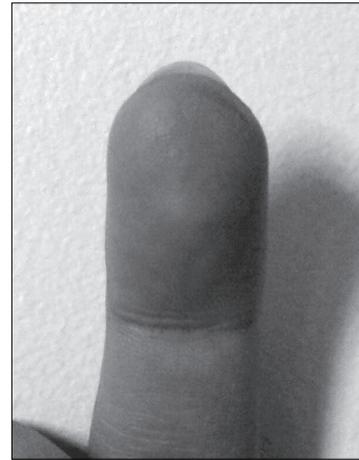


Fig. 4. Postoperative view in 12 months.

야 한다고 제시되기도 하였다.⁷

신경초점액종은 문헌상 주로 두피에서 발생하고, 대부분 무증상의 결절로 발생하였으나 본 증례처럼 심한 통증을 동반하며 수지 침부에 발생한 보고는 없었다. 본 증례에서는 수지 침부에 발생한 동통을 동반한 종양으로 면역조직화학 검사에서 S-100 단백질, NSA, GFAP에 양성을 보이며 EMA에서는 음성을 보이고 조직검사 상 점액양 신경초 점액종의 소견을 보이고 있었다.

신경초 점액종은 점액종 (myxoma), 점액양 지방육종 (myxoid liposarcoma), 점액양 신경섬유종 (myxoid neurofibroma), 악성 점액양 섬유성 조직구종 (myxoid malignant fibrous histiocytoma), 국한성 점액증 (focal mucinosis) 등과 감별해야 한다.

신경초점액종은 양성경과를 취하나 자연적으로 퇴화되지 않기 때문에 외과적으로 절제해야 하며 불완전하게 절제하였을 경우에만 재발하기 때문에 완전히 절제해야 한다.⁷

저자들은 중년 여성의 수지 침부에 동통을 동반한 점액양 신경초 점액종 1례를 경험하고 드문 증례로 사료되어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Argenyi ZB, LeBoit PE, Santa Cruz D, Swanson PE, Kutzner H: Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the skin: light microscopic and immunohistochemical reappraisal of the cellular variant. *J Cutan Pathol* 20: 294, 1993
2. Gallager RL, Helwig EB: Neurothekeoma-a benign cutaneous tumor of neural origin. *Am J Clin Pathol* 74: 759, 1980
3. MacLennan SE, Melin-Aldana H, Yakuboff KP: Pacinian neurofibroma of the hand: A case report and literature review. *J Hand Surg* 24: 413, 1999
4. Pulitzer DR, Reed RJ: Nerve-sheath myxoma (perineurial

- myxoma). *Am J Dermatopathol* 7: 409, 1985
5. King DT, Barr RJ: Bizarre cutaneous neurofibromas. *J Cutan Pathol* 7: 21, 1980
 6. Mahalingam M, Alter JN, Bhawan J: Multiple cellular neurothekeomas-a case report and review on the role of immunohistochemistry as a histologic adjunct. *J Cutan Pathol* 33: 51, 2006
 7. Strumia R, Lombardi AR, Cavazzini L: S-100 negative myxoid neurothekeoma. *Am J Dermatopathol* 23: 82, 2001