

총상악성말초신경초종양으로 오인한 넓적다리에 생긴 고대 신경초종: 1예 보고

이연수¹ · 박상은² · 이정익³

고대신경초종(ancient schwannoma)은 신경초종의 변이(variant)로서 천천히 자라나고 퇴행성 변화를 동반한 드문 양성종양으로 알려져 있으며 자기공명영상상 큰 크기와 불균질한 신호강도 때문에 악성 종양으로 오인될 수 있다. 연부조직 종양이 열기모양(plexiform)을 보일 때, 총상신경섬유종, 또는 악성말초신경초종양 등을 감별해야 한다. 이에 저자들은 63세 여자 환자의 왼쪽 넓적다리에 발생한 고대신경초종 1예를 경험하였기에 자기공명영상 소견을 보고하고자 한다. 자기공명영상에서 불균질한 신호강도와 다결절 소견을 보여 총상(plexiform) 악성말초신경초종양으로 오인하였다.

서 론

신경초종은 말초신경초(nerve sheath)의 슈반세포(schwann cell)에서 기원하는 양성 신경원성 종양으로서 피막에 싸여있는 경우가 흔하고 일반적으로 상하지의 굽힘근육, 두경부, 몸통내에서 발견된다(1). 악성변화를 하는 경우는 극히 드문 것으로 알려져 있다. 신경초종은 전형적으로 크기가 작을 때는 막에 잘 싸여 있고 고형성이나, 크기가 클 때는 이차적인 퇴행성 변화, 즉 출혈과 괴사가 잘 일어난다. 고대신경초종(ancient schwannoma)은 신경초종의 변이(variant)로서 천천히 자라나고 퇴행성 변화를 동반한 드문 양성종양으로 그 비전형성 때문에 악성 종양으로 오인될 수 있으며(2), 그 영상적 보고는 드물게 보고되어 왔다(2, 3). 연부조직 종양이 열기모양(plexiform)을 보일 때는 신경섬유종(neurofibroma)이나 악성말초신경초종양(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST) 등을 감별하여야 한다(4). 이에 저자들은 총상 모양의 악성말초신경초종양으로 오인한 63세 여자 환자의 왼쪽 넓적다리에 발생한 고대 신경초종 1예를 경험하였기에 자

기공명영상 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다. 열기모양을 동반한 고대신경초종은 국내에서 아직 보고된 예가 없다.

증례 보고

63세 된 여자환자가 1년전부터 왼쪽 넓적다리의 후방에 만져지는 종괴를 주소로 내원하였다. 진찰 소견에서 환자의 종괴는 고무같고 부드러운 이동성이었고, Tinel 증후가 양성이었으며, 압통이 동반되었다. 환자의 피부에 담갈색반점(cafe-au-lait spot) 등 신경섬유종증을 시사하는 소견은 없었다. 왼쪽 하지에 근 위축이나 운동장애는 없었으며, 감각 저하(hypesthesia) 등의 증상도 없었다. 과거력상 특이한 병력이나 가족력은 없었으며, 혈액 검사에서 ESR이 37 mm/hr 로 증가되어 있었고, CRP는 정상범위였다. 그 외 검사소견은 정상이었다. 왼쪽 대퇴부의 전후단순촬영에서 대퇴부 하부에 연부조직 종괴음영이 관찰되었으나, 그 음영내에 석회화등의 음영은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 자기공명영상 소견상(Fig. 2), 왼쪽 넓적다리의 후부에 좌골신경을 따라 약 4.2 × 4 × 3.4 cm 크기의 경계가 좋은 연부조직 종괴가 보였는데, T2 강조영상에서

대한자기공명의과학회지 15:170-175(2011)

¹가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 영상의학과

²가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 정형외과

³가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 해부병리과

접수 : 2011년 5월 30일, 수정 : 2011년 7월 22일, 채택 : 2011년 7월 28일

통신저자 : 이연수, (301-723) 대전시 중구 대흥동 520-2, 가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 영상의학과

Tel. (042) 220-9644 Fax. (042) 220-9087 E-mail: yslee1074@medimail.co.kr

내부의 몇몇 부위들의 고신호강도를 제외하고는 T1과 T2강조영상 모두에서 비균질성의 저신호강도를 보였으며, 바깥쪽으로는 저신호강도의 테두리가 있었다. 조영증강 후 종괴 내부의 일부분 및 근위부와 원위부가 결절 모양으로 조영증강이 되었고, 종괴의 주변 테두리도 조영증강을 보였다. 종괴 내부에 조영증강이 되지 않는 저신호강도의 부위가 있었는데 이 부위는 T2 강조영상에서 고신호강도로 보이는 부위와 일치하여 내부에 낭성 변화가 있음을 알 수 있었다. 또한 T1 강조영상에서 종괴 내부에 약간 증가된 신호강도와 저신호 강도 부위가 혼합되어 있었으며, 조영증강 시 이 부위는 조영증강이 안되어 출혈이나 혈철소(hemosiderin) 부위로 생각하였다. 또한 특이하게 이 종괴의 주변 및 근위부와 원위부로 다결절(multinodular) 또는 여러 방추형의 병변들이 좌골신경과 위,아래로 서로 연결되어 보였는데, T1 강조영상에서 저신호강도, T2 강조영상에서 고신호강도를 보이면서 조영증강이 되지 않았다. 종괴 자체가 비균질 신호강도를 보이고 결절모양의 조영증강을 보이면서, 그 근위부와 원위부로 다결절 모양의 병변들이 연결되어 있어, 수술 전 진단은 악성말초신경초종양(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST), 또는 총상신경섬유종(plexiform neurofibroma), 그외에 악성 종양으로 악성섬유조직구증(malignant fibrous histiocytoma) 등을 감별하였다.

환자의 종괴적출술을 시행하기 위해 좌측 대퇴부 후방에서 종괴를 중심으로 하여 15 cm의 중방향 절개를 가한 후 대퇴이두근(biceps femoris muscle) 및 반막형근(semimembranous muscle) 사이로 박리를 진행하여 좌골 신경을 노출하였다.

수술소견상(Fig. 3), 종괴는 검붉은 형태로 비교적 피막이 잘 형성되어 있었고, 주위 조직과의 유착이 없이 쉽게 제거 될 수 있었다. 그러나, 이 종괴를 중심으로 그 근위부 및 원위부로 MRI 에서 보였던 다결절 모양의 병변이 보였는데, 지방 조직이 침투한 것 처럼 노란 빛을 띠고 있었으며, 이 병변 내에 부풀어 있는 좌골 신경이 지나가고 있어 이것으로부터 신경 섬유속을 박리할 수 없었다. 즉, 종괴 자체는 잘 제거되어 제거 후 좌골 신경과의 연결성이 비교적 양호하였으나, 종괴의 위아래로 연결된 다결절 병변은 종괴가 아니라 그자체가 부풀어오른 좌골 신경이었으므로 제거할 수 없었다. 제거된 종괴의 조직 소견상, 종양의 90%이상이 섬유화(fibrosis), 변성과 출혈(degeneration and hemorrhage)로 대체되어 있어서 원래 있었던 종양세포의 모양을 관찰하기 어려웠지만 살아있는 종양조직에서는 총상신경섬유종의 부분은 관찰되지 않았고, S-100 단백질반응에 양성반응을 보였으며, 악성 세포나 유사분열(mitosis)의 소견은 보이지 않아, 고대신경초종(ancient schwannoma)으로 진단되었다(Fig. 4). 총상신경종(plexiform neuroma)으로 오인된 다결절 모양 병변은 종괴 근위부 및 원위부에서 부풀어 있는 좌골 신경으로 노란빛의 덩어리는 점액양 변화와 염증세포 침윤(inflammatory cell infiltrate)이 관찰되었으며 지방조직은 없어, 부풀어 오른 신경초 자체의 염증변화로 판명되었다(Fig. 5). 환자는 수술 후 7개월째 외래 추후 검사에서 증상이 사라졌

으며 재발의 흔적은 보이지 않고 있다.

고찰

신경초종은 신경섬유종과 함께 말초신경의 신경초(nerve sheath)의 결합조직에서 기원하며 서서히 성장하는 양성의 종괴로서, 대개 단독으로 발생하고 경계가 잘 지워지며 막으로 싸여 있다. 연령 분포는 젊은층에서 중년층까지 다양하며 연조직 또는 장벽(viscera) 어느 곳에서나 나타날 수 있으나 보다 흔한 위치는 두경부의 연조직, 사지의 굴곡면, 몸통, 종격동 그리고 후복막강 등이다(5). 신경초종의 크기는 보통 직경이 5 cm 이하이나 종격동 혹은 후복막강에서 발생한 경우는 크기가 크다. 전형적으로 크기가 작을 때는 막에 잘 싸여 있고 고형성이나, 크기가 클 때는 이차적인 퇴행성 변화, 즉 출혈, 괴사, 섬유화가 잘 일어난다. 현미경학적으로 Antoni A형과 B형이 혼재하는데, A형은 방추형 세포들과 세포간 섬유가 일정한 배열을 이루어 Verocay체를 형성하고 B형은 조직간질이 엉성하고 불규칙한 배열을 이루며 점액성 성분이 많다(6). 또한 S-100 면역반응은 슈반 세포에서 유래된 것임을 시사하는 소견이다. 신경초종의 MR 소견은 Antoni A 영역은 세포 밀도가 높은 부위로 T2 강조영상에서 상대적으로 신호강도가 낮고, Antoni B 영역은 세포가 적고 점액 조직(myxoid tissue)이 많은 부위로 높은 신호 강도를 보인다. 신경에 대하여 편심성으로 발생하여 신경을 밀고 있는 모양이며 신경손상 없이 수술적으로 제거가 가능하다. 반면에, 신경섬유종은 국소(localized), 미만성



Fig. 1. Plain lateral radiograph of the left femur shows a noncalcified soft tissue mass (arrows) in the posterior thigh.

이연수 외

(diffuse) 및 열기모양(plexiform)의 세가지 종류로 나누며, 국소 모양이 가장 흔하다. 신경초종과는 달리 신경을 파괴하는 모양으로 자라므로 신경을 유지하면서 종양을 제거하는 것은 불가능하고 조직학적으로 Antoni A, B 영역을 가지지 않는다(1, 6).

오랜 기간동안 자란 깊은 부위의 큰 신경초종의 경우 낭성, 석회화, 출혈, 섬유화 등 퇴행(degeneration)을 잘 일으키고 이러한 병변을 고대신경초종(ancient schwannoma)이라고 한다(1, 3, 6, 7). 대개 모든 연부조직종양의 0.8%로 알려져 있으며(8), 미만성 저세포부위(diffuse hypocellular areas), 상대적인 Antoni A 영역의 소실, 유리질 물질의 국소 침착(focal accumulation of hyaline material), 석회화, 낭성 괴사(cystic necrosis), 출혈과 지방변성 등을 특징으로 한다. 게다가 많은 양의 siderophages, 조직구(histiocytes), 세포성 변

성변화(cellular degenerative change) 및 핵의 비정형성(nuclear atypia), 다형성(pleomorphism) 등이 악성종양으로 오인될 수 있다(2, 7, 9). 이 종양은 많은 양의 낭성 부위를 포함하므로, 악성섬유조직구종, 악성말초신경초종양(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST), 지방육종, 활액막육종(synovial sarcoma) 등으로 오진될 수 있다. 고대신경초종의 MR 소견에 대해서는 드물게 보고되어 왔으며, Isobe 등(2)에 의하면 대부분 Antoni B형으로 구성되어 있어 복잡한 낭성 종양으로 이루어져 있고 적은 양의 Antoni A형도 출혈 및 낭성 변화로 대체되어 있었다고 하였다. 본 증례의 경우도 종괴의 MR 소견상 T1 강조영상에서 증가된 신호강도의 출혈부위와 조영증강이 안되는 저신호강도의 낭성부위가 혼합되어 보였다. Lee 등(3)은 고대 신경초종을 다른 악성 종양으로부터 감별할 수 있는 MR 소견으로 저신호강

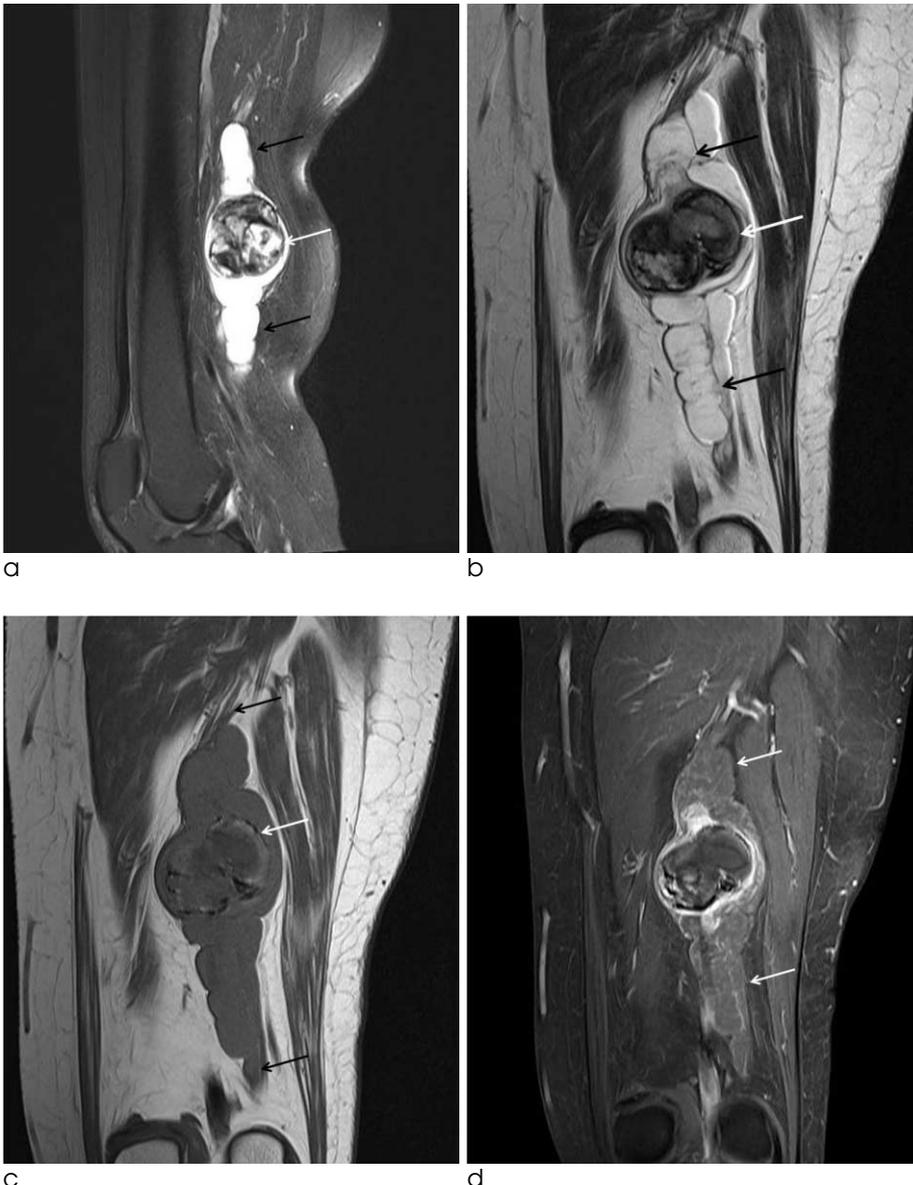


Fig. 2. Sagittal fat suppressed T2-weighted (a) and coronal T2-weighted (b) MR images show heterogeneous signal intensity mass (white arrow) associated with the multinodular, non fat-suppressed high signal lesions with proximal and distal extension in the sciatic nerve (arrows). The mass shows heterogeneous low signal intensity with mixed high signal intensity and peripheral dark signal rim (white arrow) on coronal T2 and T1-weighted image (b, c). Longitudinal extension of the low signal intensity fusiform or multinodular lesions adjacent to the mass along the sciatic nerve (arrows) on coronal T1-weighted image. Contrast enhanced coronal fat suppressed T1-weighted image (d) shows heterogeneous nodular and peripheral enhancement of the mass including non enhanced focus. However, plexiform-multinodular lesions along the sciatic nerve show no enhancement (white arrows).

총상악성말초신경초종양으로 오인한 넓적다리에 생긴 고대 신경초종

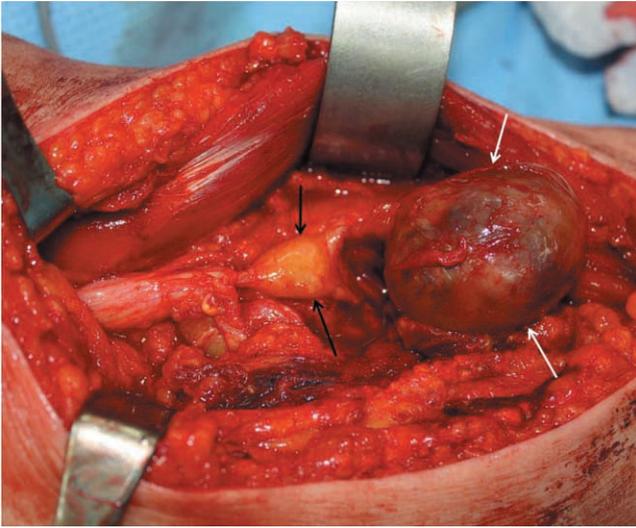


Fig. 3. Intraoperative photograph demonstrates an encapsulated mass (white arrows) associated with proximal extending multinodular yellowish lesion (black arrows) involving the sciatic nerve.

도의 섬유피막(fibrous capsule)과 split-fat 증후를 설명하고 있다. Split-fat 증후는 신경혈관다발(neurovascular bundle)이 지방면(fat plane)에 위치하므로 신경에서 기원한 종괴는 지방으로 둘러싸인 모양을 보이게 된다. 그러나 이 증후는 신경성 종양에 특이한 것은 아니며, 근육사이 지방면에서 발생하는 각종 종괴가 유사한 모양을 보일 수 있다(3, 6). 본 증례의 경우, 비균질 신호강도의 종괴를 보였으나 섬유피막을 의미하는 저신호강도의 테두리가 보였다. 그러나, Lee 등(3)의 논문과는 달리, 다결절 모양들의 연부조직병변들이 종양의 주변 및 상하부위와 연결되어 보이고 저신호강도의 테두리 주변에도 조영증강을 보여, 수술전 감별진단은 총상악성말초신경초종양, 총상신경섬유종, 그 외에 악성섬유조직구증 등이었다. 이러한 열기모양의 연부조직 종양을 보일 경우 악성말초신경초종양, 총상신경섬유종, 총상신경초종 등을 감별해야 하는데(4, 10), 총상신경섬유종은 대개 제1형 신경섬유종증(Neurofibromatosis type I)을 동반한다. 표적징후(target sign)는 신경섬유종의 특징적인 소견으로 알려졌으며, T2 강조영상에서 종양 중심부

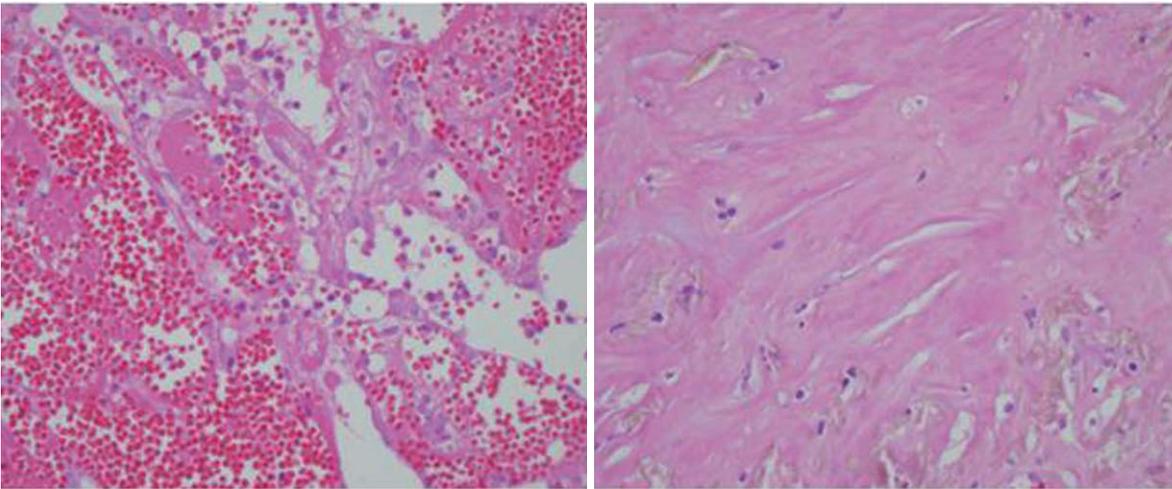
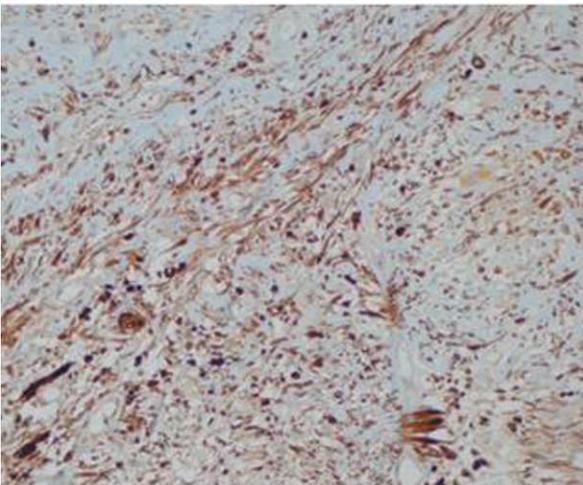


Fig. 4. Photomicrograph of the encapsulated mass demonstrates hemorrhage (a), fibrosis (b), myxoid change and inflammatory cell infiltrate (hematoxylin and eosin staining, $\times 100$). This tumor is positive immunostaining for S100 protein (c).



c

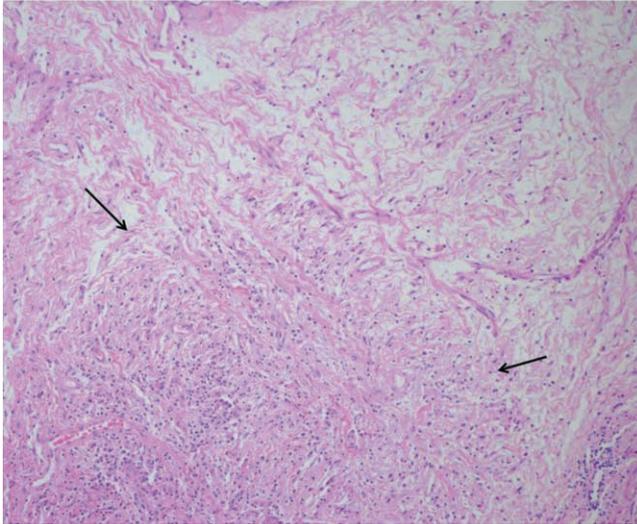


Fig. 5. Photomicrograph of multinodular yellowish lesion shows myxoid change and inflammatory cell infiltrate (arrows) in the nerve tissue (hematoxylin and eosin staining, $\times 100$).

에 섬유조직에 의한 저신호 강도와 변연부의 점액조직(myxoid tissue)에 의한 고신호강도를 보이는 것을 말한다. 조영증강 후 영상에서는 반대로 중심부는 조영증강되고 변연부는 조영증강되지 않는 역행 표적징후(reversed target sign)를 나타낸다. 표적징후는 신경초종에서도 볼 수 있고, 가장 흔히 보이는 경우는 총상신경섬유종이나 본 증례에서는 표적징후는 보이지 않았다. 그러나 신경초종과 신경섬유종의 감별은 어려우며, 종양과 신경과의 관계를 살펴보는 것이 중요하다. 신경초종의 경우는 종양이 신경을 한쪽으로 밀고 있는 형태를, 신경섬유종은 내부로 신경이 통과하는 모양을 보이게 되나 일반적으로 영상검사에서 이러한 차이를 구별하기는 어렵다. 악성말초신경초종양은 25-70%의 경우에 있어서 제 1형 신경섬유종증에 동반되어 생기며 고도의 육종으로서 재발이나 전이가 흔하다(6). 자기공명 영상에서는 비특이적인 소견으로 T1 강조영상에서 저신호강도, T2 강조영상에서 다양한 고신호강도를 보이며 조영증강 후에는 비균질한 조영증강을 보이는 것으로 알려져 있다. 양성 신경성 종양과 구별할 수 있는 악성말초신경초종양의 소견은 종피내의 괴사와 주변의 부종, 침윤 등이다. 그러나 양성종양에서 낭성변화, 출혈, 그리고 괴사 등으로 인하여 비균질한 신호강도를 보이는 경우 악성종양과 감별이 어려우므로 조직학적 검사가 필요하다. 본 증례의 경우는 T1 및 T2 강조영상에서 비균질한 신호강도, 그리고 조영증강 후에 종피 내부의 일부분 및 주위에 결절모양의 조영증강을 보였고, 종피의 상하부위로 두터워진 신경

조직이 다결절 또는 열기모양을 보여, 수술 전 진단을 악성말초신경초종양으로 오인하였다. MR 소견의 후향적 평가에 의하면 종피 자체가 비균질한 신호강도 및 결절 모양의 조영증강을 보이나 저신호강도의 피막이 있고 주변으로의 부종이나 침윤도 보이지 않으며 종피 위아래의 다결절 모양의 병변들이 조영증강이 안되고 있어, 이러한 소견들이 양성병변임을 시사하는 소견으로 생각된다.

결론적으로 저자들은 비균질한 신호강도의 종피 및 그 상하부위로 연결되어 열기모양 병변을 동반한 고대신경초종을 경험하였기에 보고한다. 비록 크기가 크고 다결절 모양의 병변이 연결되어 있어도, 종피 자체는 저신호 강도의 피막을 포함하고 있고, 연결된 다결절 모양의 병변은 조영증강이 안된다면 조영증강을 보이고 주변의 부종이나 침윤을 보이는 악성 말초신경초종양과의 감별이 가능하고, 고대신경초종 및 염증에 의해 두터워진 신경조직의 가능성을 생각해야 한다.

참 고 문 헌

1. Woertler K. Tumors and tumor-like lesions of peripheral nerves. *Semin Musculoskelet Radiol* 2010;14:547-558
2. Isobe K, Shimizu T, Akahane T, Kato H. Imaging of ancient schwannoma. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:331-336
3. Lee YS, Kim JO, Park SE. Ancient schwannoma of the thigh mimicking a malignant tumour: a report of two cases, with emphasis on MRI findings. *Br J Radiol* 2010;83:e154-157
4. Agaram NP, Prakash S, Antonescu CR. Deep-seated plexiform schwannoma: a pathologic study of 16 cases and comparative analysis with the superficial variety. *Am J Surg Pathol* 2005;29:1042-1048
5. 구희연, 이명준, 이창준, 유정현. 드문부위에 발생한 신경초종: 2예 보고. *대한방사선의학회지* 2001;45:571-574
6. Kransdorf MJ, Murphey MD. Neurogenic tumors. Imaging of soft tissue tumors. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:328-380
7. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St Louis: Mosby, 1995:821-888
8. Dahl I. Ancient neurilemoma (schwannoma). *Acta Pathol Microbiol Scand Sect A* 1977;85:812-818
9. Klijanienko J, Caillaud JM, Lagace R. Cytohistologic correlations in schwannomas (neurilemmomas), including "ancient," cellular, and epithelioid variants. *Diagn Cytopathol* 2006;34:517-522
10. Hébert-Blouin MN, Amrami KK, Scheithauer BW, Spinner RJ. Multinodular/plexiform (multifascicular) schwannomas of major peripheral nerves: an underrecognized part of the spectrum of schwannomas. *J Neurosurg* 2010;112:372-382

Ancient Schwannoma of the Thigh mimicking a Plexiform Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: A Case Report

Yeon Soo Lee¹, Sang Eun Park², Jung Uee Lee³

¹Department of Radiology, Daejeon St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea

²Department of Orthopedic Surgery, Daejeon St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea

³Department of Pathology, Daejeon St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea

Ancient schwannoma is a rare variant of schwannoma and a slow growing benign tumor associated with degeneration that may be diagnosed as a malignant tumor, because it presents with a large size and an inhomogeneous signal intensity. The main differential diagnosis of plexiform soft tissue tumor includes plexiform neurofibroma, malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST). In this case, we describe the MRI findings in a case of ancient schwannoma involving left thigh of a 63-year-old woman mimicking a plexiform MPNST. The tumor appeared as an inhomogeneous signal intensity and multinodular appearance, causing misdiagnosis as a plexiform MPNST.

Index words : Schwannoma
Plexiform
Thigh
Magnetic resonance (MR)

Address reprint requests to : Yeon Soo Lee, M.D., Department of Radiology, Daejeon St. Mary's Hospital,
The Catholic University of Korea, 520-2, Deaheung-dong, Jung-gu, Daejeon 301-723, Korea.
Tel. 82-42-220-9644 Fax. 82-42-220-9087 E-mail: yslee1074@medimail.co.kr