

총상 신경초종

—3증례 보고 및 문헌고찰—

고려대학교 의과대학 병리학교실

이규범 · 채양석 · 원남희 · 백승룡

서 론

말초신경의 plexiform (총상) 종양의 대부분은 신경 섬유종이며 이러한 총상 신경섬유종은 거의 모두에서 von Recklinghausen 병과 동반된다¹⁾. 그러나 육안 소견이나 현미경 소견상 plexiform 형태를 취하면서 Antoni A 또는 B의 혼합 형태를 보이는 총상 신경초종이 있음을 1978년 Harkin²⁾ 등이 보고 하였으며, 이후 약 20에 이내가 외국문헌에 보고되어 있다. 그러나 국내에는 아직 문헌 보고가 없고 조동³⁾의 초록 발표가 있었을 뿐이다.

저자들은 최근 고대부속 혜화병원에서 3예의 총상 신경초종을 경험하고, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 1: 17세 남자 환자가 좌측 옆구리에 호두알 크기의 용기된 종괴로 내원하였다. 종괴는 4살때 부터 있었으나 통증은 없었고 천천히 크기가 증가하였으며 과거력이나 가족력에서 von Recklinghausen씨 질환을 의심할 소견은 없었고 이학적 소견으로 흉부에 직경이 0.5 cm 되는 색소성 반점이 3개가 관찰되었다.

신경섬유성 종괴라는 임상 진단하에 피부전절제 생검을 실시하였다.

육안소견 및 현미경적 소견: 종양의 크기는 3.2×2.2×1.5 cm인 갈색의 피부 및 피하 지방의 조직으로써 절단면은 비교적 경계가 좋은 다발성의 황백색 결절이 피부에 있었다. 피부 전피층에 비교적 경계가 불명한 크고 작은 다수의 결절이 관찰되었으나, 피막은 없었다(Fig. 1). 구성하는 세포는 전형적인 Antony A의 소견으로 palisading 하는 핵과 Verocay소체가 뚜렷하였다(Fig. 2).

증례 2: 25세 남자 환자가 주로 우측에 심한 비폐쇄를 주소로 내원하였다. 환자는 5년전부터 코가 자주 막히고 냄새를 잘 맡지 못했으며 최근에 둔중감이 동반하였다고 한다. 가족력이나 과거력에서 특이 소견은 없었고 비경 검사상 후비강에 비교적 경계가 좋은 6 cm 크기의 종괴가 관찰되었으며 단층 촬영상 등근 종괴의 음영이 후비강에 위치하였다. 수술시 종괴는 말초신경에 부착되어 있었고 주위 조직과의 박리는 비교적 용이하였다.

육안소견 및 현미경적 소견: 절제된 조직은 장경이 6 cm이며 표면이 울퉁불퉁한 황색의 연부 조직으로 부분적으로 피막에 의해 덮혀 있었고 절단면상 다양한 크기의 결절로 이루어져 있었으며 가장 큰 결절은 크기가 직경이 1.0 cm이었다. 절단면은 전반적으로 매끄럽고 부분적인 점액양 형태를 보였지만 괴사나 출혈은 없었다. 역시 Antony A 부위와 조성의 망상 구조를 갖는 유리질의 기질에 세포가 산재되어 있는 Antony B 부위가 혼재해 있으며, 혈관벽이 불규칙하게 두꺼워져 있었다. 악성을 의심할 만한 소견은 없었다.

증례 3: 59세 여자 환자가 10년간의 오른쪽 옆구리의 둔중감과 함께 식후 복부 팽만감으로 본원에 내원하였다. 환자는 내원 2개월전부터 동통이 동반되면서 5 kg의 체중 감소가 있었으며, 과거력이나 가족력상 특이사항은 없었고, 이학적 소견으로 우측 후복막을 점유하는 악성 육종이라고 생각하였다. 수술전 시행한 검사소견은 경도의 빈혈을 제외하고는 정상이었다. 수술 소견상 성인의 주먹만한 등근 종괴가 후복막의 장막과 장간막에 유착되어 있었으나 주위 조직과의 박리는 비교적 용이했으며 박리 도중 종괴의 한쪽 끝에 말초신경 섬유와 부착되어 있는 것이 관찰되었다.

육안소견 및 현미경적 소견: 절제된 조직된 피막에 의해 둘러 싸여진 황적색의 연부조직 종괴로써 장경은 15

*이 논문의 요지는 1986년 3월 21일 월례집담회에서 발표되었음.

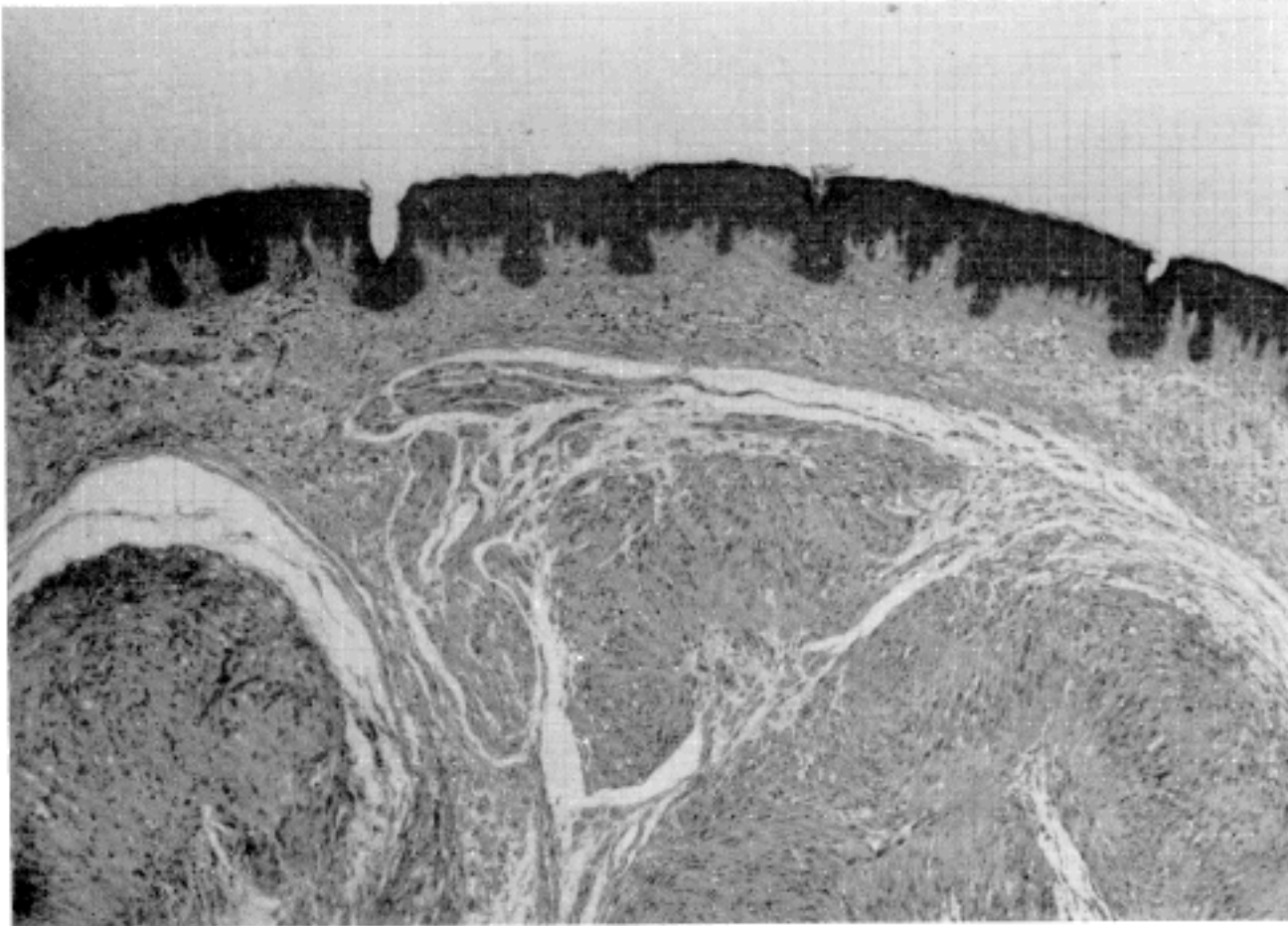


Fig. 1. Plexiform nodules in the dermis. H&E, x40)

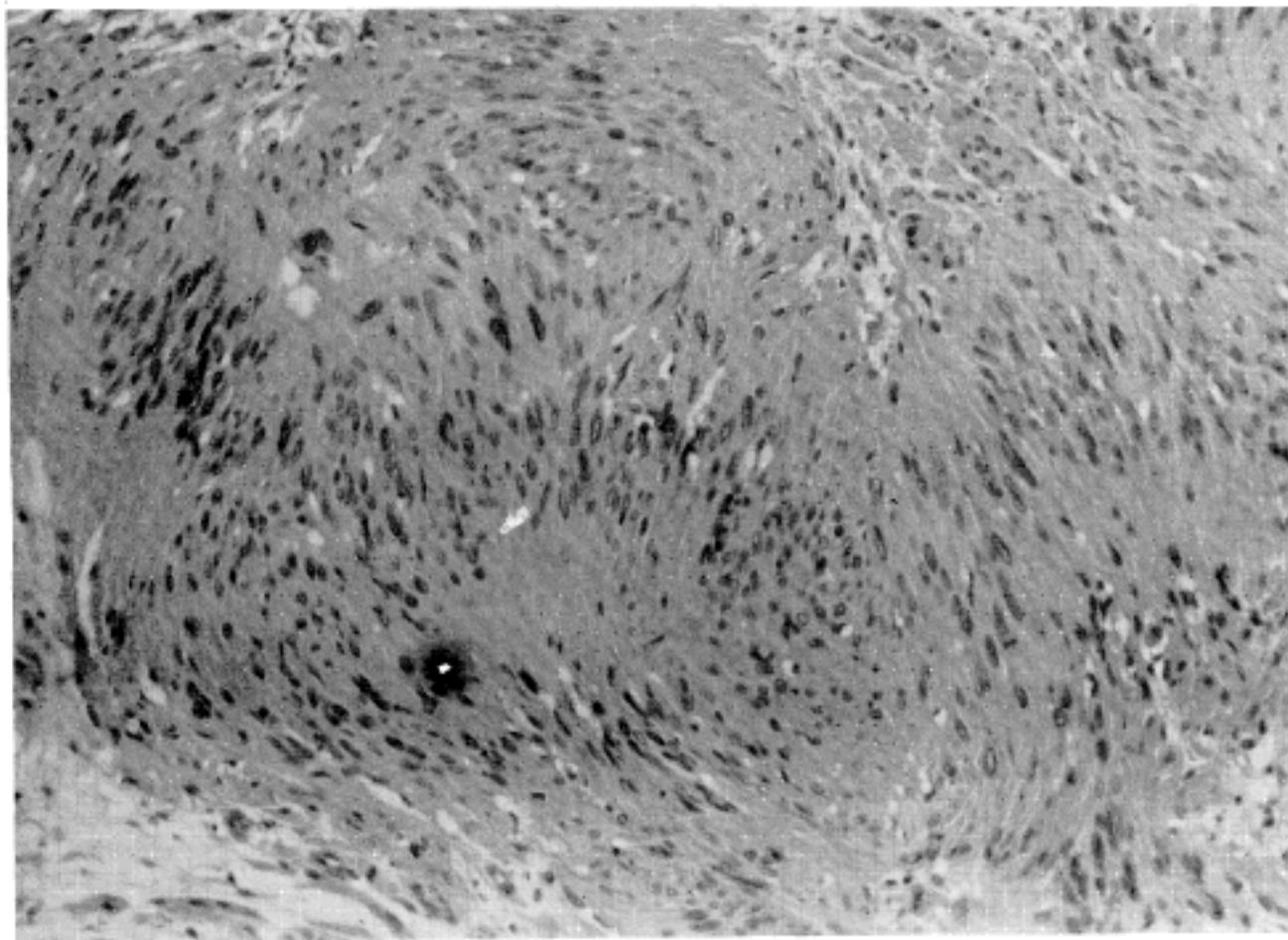


Fig. 2. High power view shows palisading nuclei and Verocay's bodies.

cm이었다. 절단면은 다양한 크기의 원형 또는 난원형의 다발성 결절로 형성되어 있었고 가장 큰 것은 직경이 8 cm이었다. 결절들의 사이는 얇은 섬유성 격막으로 나누어져 있었으며 출혈 부위도 함께 보였다(Fig. 3).

대부분이 피막에 의해 둘러 싸여져 있으며, 말초신경

과의 확실한 연결도 관찰되었다. 핵의 끝이 뾰족하고 염색질이 균등한 방추형 세포가 palisading하게 배열되어 있고, Verocay소체가 다수 관찰되는 부위가 뚜렷하였다(Fig. 4). 출혈성 괴사가 있었으나, 핵분열상은 거의 관찰되지 않았다.

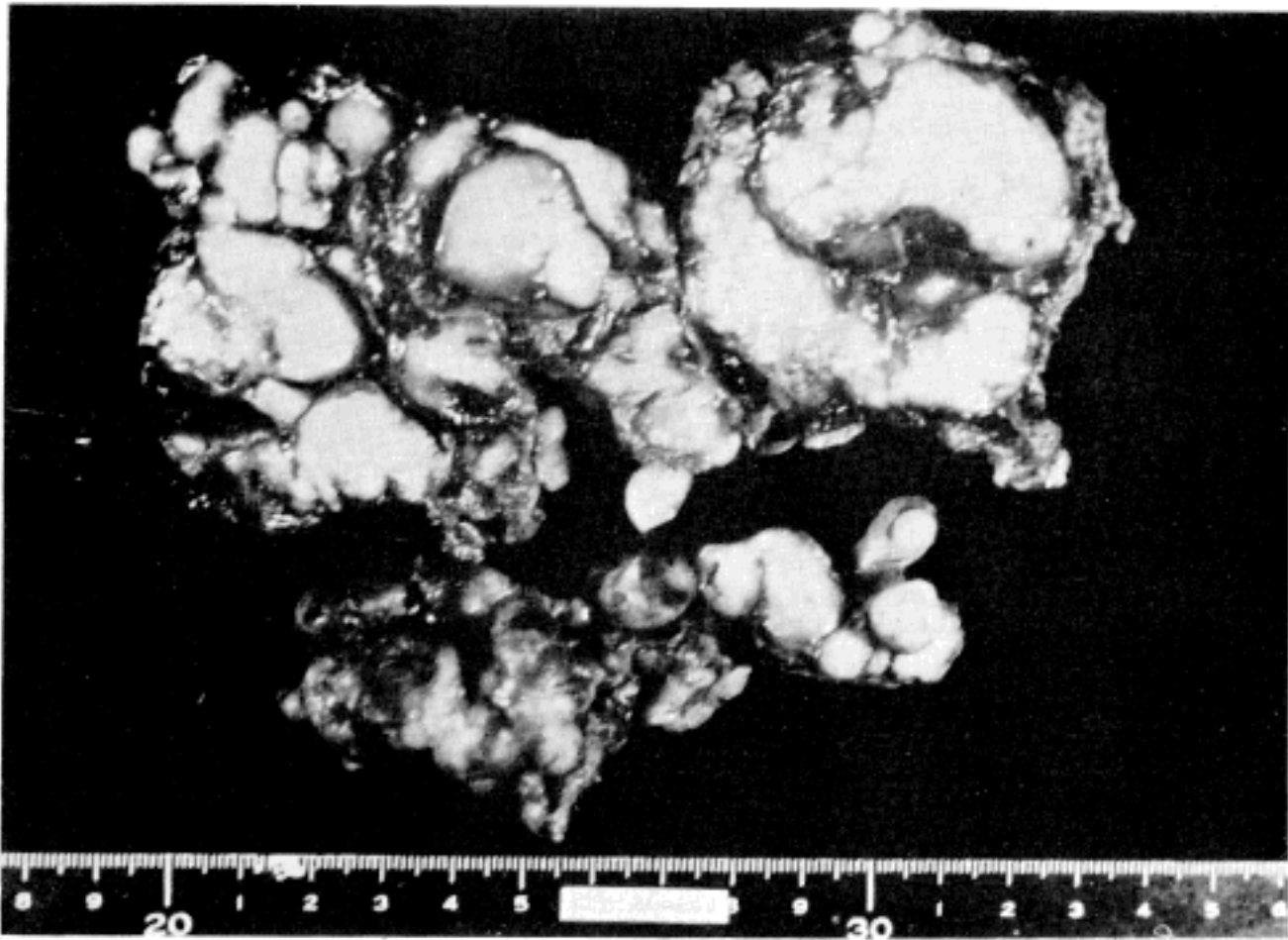


Fig. 3. Varying sized plexiform nodules with hemorrhage and cystic change.

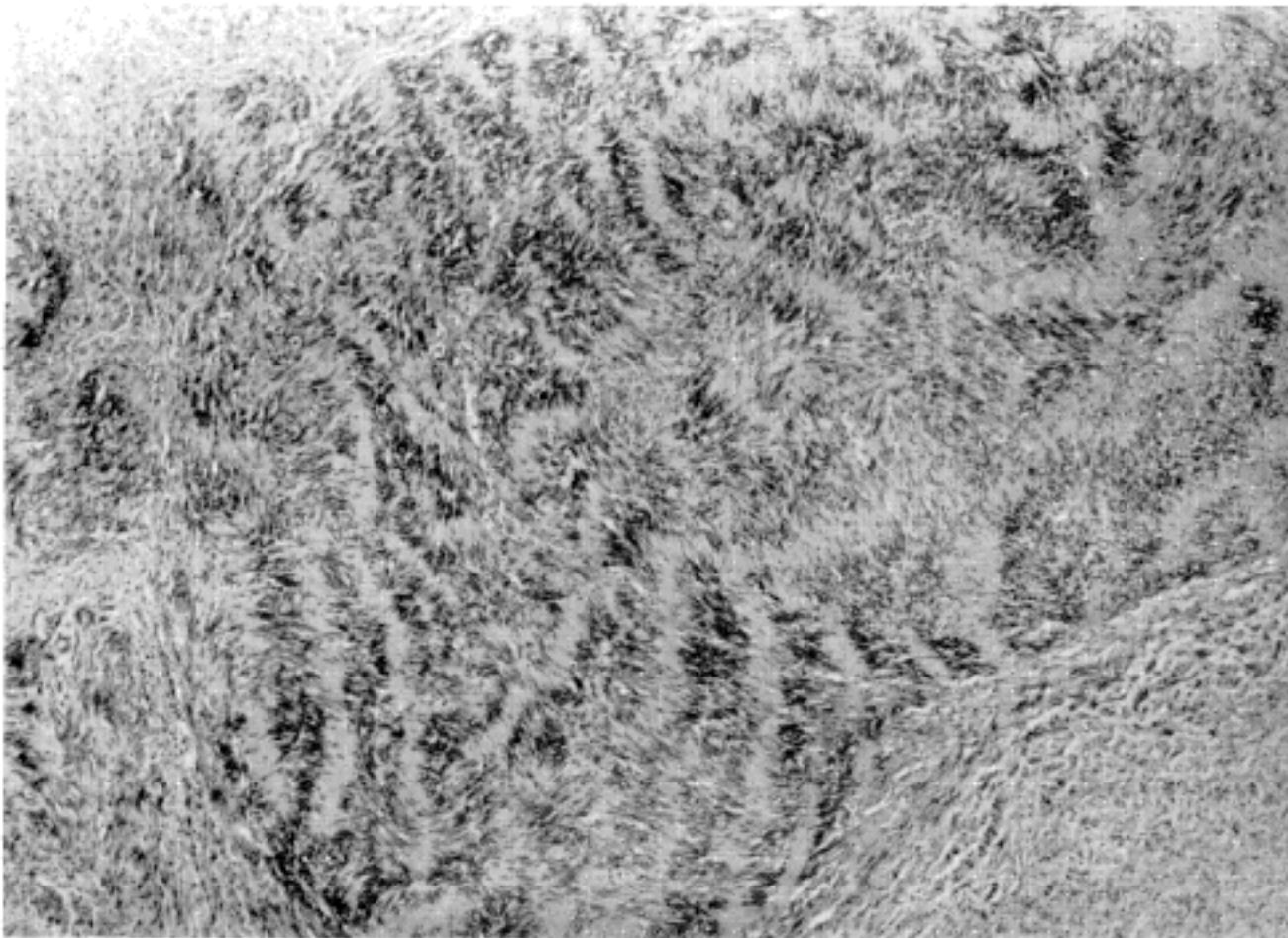


Fig. 4. Typical palisading patterns with Verocay's bodies (Antony A) and alternating loose myxoid area. (H&E, x100).

고 찰

신경초종과 신경섬유종은 모두 신경 외배엽성인 신경

수초의 세포에서 기원하는 종양으로 알려져 있다⁴⁾. 병리조직학적 소견으로 신경초종은 단일성으로 존재하고 피막에 의해 싸여있으며 세포가 밀집된 부위에서 종양세포는 핵들이 선상 또는 palisading 형태를 이루고 유리

질화한 무세포성의 Verocay 소체를 형성하는 Antoni A 부위와 종양 세포가 드물게 산재 하면서 점액성 간질을 많이 가진 Antoni B 부위가 교대로 나타나지만⁸⁾, 신경 섬유종은 단일성 또는 다발성으로 존재하며 피막은 거의 없고, 종양 세포는 파동 형태이며 농염색의 핵을 갖는 방추형 세포이고 이들이 서로 교차되어 다발을 형성하고 섬유 아세포를 비롯한 축삭등 여러 세포가 혼합된 양상을 보이며 점액성의 간질을 가져서 양자를 쉽게 감별할 수가 있다.

임상적으로 신경초종은 신경 수초가 있는 말초 신경인 뇌신경, 척추신경 또는 교감 신경에서 발생하거나, 이와 관련하여 신체의 어느 부위에서도¹⁵⁻¹⁷⁾ 발생하며 극히 드문 예를 제외하고 von Recklinghausen 병을 거의 동반하지 않으나 신경 섬유종은 이 질환을 흔히 동반하고, 또한 악성으로의 변성은 신경 초종에서는 극히 드문 예가 보고되어 있지만¹⁴⁾ 신경 섬유종에서 더욱 빈번한 것으로 알려져 있다.

한편 von Recklinghausen 병과의 연관은 병리조직학적 소견보다 가족력이나 병변의 위치와 양상, 방사선학적 소견등이 뒷받침 되어야 하지만 육안 소견상 대신경에서 발생하여 plexiform을 나타내거나, 병변이 작아서 육안적으로 plexiform을 보이지 않지만 조직학적 소견상 다엽성을 이루면서 plexiform을 보이면 그 병변의 위치가 어느 곳이든 이 종양은 von Recklinghausen 병인 plexiform 신경 섬유종인 것으로 알려져 왔다¹¹⁰⁾. 그러나 1978년 Harkin²¹⁾등이 plexiform 신경섬유종과 구별해야되는 양성 신경초종 6예를 초록 보고한 이래, Woodruff¹¹⁾는 육안소견상 plexiform 신경섬유종과 비슷한 plexiform을 보이며 병리조직학적 소견상 신경초종의 양상을 보이는 다발성 신경초종을 발표했고 또한 Barbosa¹²⁾등은 구강에서 발생한 3예의 다엽성 신경초종을 발표하였는데 이들은 모두 가족력이나 과거력에서 von Recklinghausen 병이 동반되지 않았다.

크기는 0.5 cm에서 1.5 cm인 작은 종양이었고 현미경적 소견은 전형적인 신경초종이었다. 이 종양은 3년간 추적조사 되었지만 재발하거나 악성화하지 않았다.

최근 Fletcher¹³⁾등도 568예의 말초신경 종양을 재조사하였는데 이중 1.1%인 7예가 plexiform 신경초종이었고, 환자의 연령은 22세에서 71세로 평균 36.8세, 발생 부위는 두경부, 흉부와 복부이었다.

이 종양은 임상적으로 특이 증상이 없었으며 종괴는 크

기가 완만하게 증가하였고, 과거력이나 가족력상 특이사항이 없었고 von Recklinghausen씨 질환과의 연관도 모든 예에서 없었다. 종괴는 경계가 좋으며 크기는 직경 0.4 cm에서 8 cm 정도로 다양했다. 큰 종괴는 다엽성의 결절로 구성되어 있었고 이러한 결절들은 섬유성 피막에 의해 둘러싸여 있었고 괴사나 출혈은 없었다. 병리조직학적 소견은 종양 세포가 조밀하게 모여 있고 핵의 palisading과 Verocay 소체의 유리질의 무세포 구조가 보이는 부위와 부분적으로 낭성 변화를 보이면서 종양 세포가 성글게 분포한 Antoni B 부위와 함께 황색종 세포들도 관찰되었고, 혈관벽은 비후되어 유리질화 되어 있었다. 종양 세포는 방추형 또는 파동형의 핵과 경계가 불분명한 호염기성의 세포질을 보였다. 세포가 과밀한 부위에서는 현저한 호염기성 핵인과 핵이 다형태성이 있었지만 핵분열상은 없었다. Fletcher 등의 7예는 추적조사 기간이 1.5년에서 33년으로 평균 14.3년이었고 이 기간 동안 어느 환자도 von Recklinghausen 병을 나타내지 않았다. 저자들의 3예는 환자의 연령이 17세, 25세와 59세 이었고 발생부위는 피부, 후비강과 후복막이었다. 모든 예에서 가족력과 과거력에서 특이소견은 없었고, 특히 von Recklinghausen 병을 동반하지 않았다. 육안소견과 병리조직학적 소견은 보고된 증례들과 거의 동일한 형상을 보였지만 증례 3은 후복막강에서 발생하고 크기가 장경 15 cm이었고 괴사와 출혈을 수반하였다. 이러한 점으로 악성 종양과의 감별을 요하나 조직학적 소견으로 이를 배제할 수 있었다. 따라서 종양의 크기가 큰 것은 후복막강에서 천천히 자랐기 때문에 증상이 늦게 발현되었으며 괴사와 출혈은 이차적인 소견으로 생각하였다.

이와 같은 고찰을 종합하여 저자들은 총상 형태를 갖는 신경초세포 기원의 종양종 총상신경초종(plexiform schwannoma)은 총상 신경섬유종(plexiform neurofibroma)과는 다르게 von Recklinghausen 병을 동반하지 않는 것으로 사료되었다.

결 론

저자들은 임상소견과 가족력에서 von-Recklinghausen 병을 동반하지 않으면서, 육안소견상 다발성의 결절을 보이고, 현미경 소견에서 Antony A, Verocay 소체 및 Antony B의 소견을 보이는 총상신경초종 3예를 경

협하고, 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 1은 17세 남자로 좌측 옆구리 피부에 13년동안 서서히 자라는 호두알 크기의 다발성 결절을 갖고 있었다.

증례 2는 25세 남자로 후비강에 장경 6세 정도의 불규칙한 다발성의 종괴가 있었다. 증례 3은 56세 여자로 우측 후복부에 장경이 15 cm되는 다발성의 회백색 종괴로 말초신경과의 연결이 관찰되었다.

참 고 문 헌

- 1) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors, 1st edition, St Louis, CV Mosby 1983, p 580*
- 2) Harkin JC, Arrington JH: *Benign plexiform schwannoma. J Neuropath Exp Neurol 37:622, 1978*
- 3) 조남훈, 윤정훈, 정현주 : 총상 신경초종의 병리조직학적 분석. 대한병리학회 초록집 p 91
- 4) Reed RJ, Harkin JC: *Tumors of the peripheral nervous system. Fascicle 3, second series, atlas of tumor pathology, Washington, Armed Forces Institute of Pathology, Supple p 11*
- 5) Dahl I, Hagman B, Idvall I: *Benign solitary neurilemmoma (schwannoma) Acta Path Microbiol Immunol Scand 92(A):91, 1984*
- 6) Ducatman BS, Schithaner BW: *Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation. Cancer 54:1049, 1984*
- 7) Schmale MC, Hensley G, Udey LR: *Animal model of human disease, neurofibromatosis von Recklinghausen's disease, multiple schwannoma, malignant schwannoma. Am J Path. 112:236, 1983*
- 8) Möller MB, Jensen OM: *A consecutive series of 30 malignant schwannomas. Acta Path Microbiol Immunol Scand 92 (A):147, 1984*
- 9) Hörak E, Szentirmay Z, Sugár Z: *Pathologic features of nerve sheath tumors with respect to prognostic signs. Cancer 51:1159, 1983*
- 10) Harkin JC, Reed RJ: *Tumors of the peripheral nervous system. Fascicle 3 second series, atlas of tumor pathology. Washington, Armed Forces Institute of Pathology, p 67*
- 11) Woodruff JM, Marshall MI, Godwin TA, Funkhouser JW, Thompson NJ, Erlandson RA: *Plexiform (multinodular) schwannoma. Am J Surg Path 7: 691, 1983*
- 12) Barbosa J, Hansen LS: *Solitary multinodular sch-*

wannoma of the oral cavity J Oral med 39:232, 1984

- 13) Fletcher CDM, Davies SE: *Benign plexiform (multinodular) schwannoma, a rare tumor unassociated with neurofibromatosis. histopathology 10:971, 1986*
- 14) Yoseum SA, Colby TV, Urich H: *Malignant epithelioid schwannoma arising in a benign schwannoma. Cancer 55:2799, 1985*
- 15) Goldstein J, Tovi F, Sidi J: *Primary schwannoma of the thyroid gland. Int Surg 67:433, 1982*
- 16) Rosso R, Colombo R, Ricevuti G: *Neurilemmoma of the ciliary body. Br J Ophthal 67:585, 1983*
- 17) Huang HJ, Yamabe T, Tagawa H: *A solitary neurilemmoma of the clitoris. Gyn Oncol 15:103, 1983*
- 18) Bruni P, Esposito S, Greco R, Oddi G: *Solitary intracerebral schwannoma in von Recklinghausen's disease. Surg Neurol 22:360, 1984*

= Abstract =

Plexiform Schwannoma

Kyu Beom Lee, M.D., Yang Seok Chae, M.D.
Nam Hee Won, M.D. and Seung Yong Paik, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine
Korea University

Three cases of plexiform schwannoma displayed multinodular masses and microscopically a multicentric pattern of growth featuring Antoni A cellular component, Verocay bodies and presence of Antoni B areas. Clinically von Recklinghausen's disease was not observed in all cases.

The first patient was a 17 year old male who had a protruding nodule of walnut size which was located at the dermis of the left flank for 13 years. The second case, a 25 year old male, had an irregular whitish brown multinodular mass in the choana for 5 years. The last case, a 56 year old woman, had an ovoid yellowish brown mass with multiple small nodules in the retroperitoneum.

Key Words: Schwannoma, plexiform, von Recklinghausen's disease