대한병리학회지 1997; 31: 79~82

기관에 발생한 신경초종

-1 예 보고-

충북대학교 의과대학 병리학교실 및 흉부외과학교실*

정화숙 · 홍종면* · 노윤우* · 송형근

Endotracheal Neurilemmoma

-A case report-

Hwa Sook Jeong, M.D., **Jong Myeon Hong**, M.D.*
Yoon Woo Noh, M.D.* and **Hyung Geun Song**, M.D.

Department of Pathology and Thoracic Surgery*
College of Medicine, Chungbuk National University

Neurilemmomas of the trachea are extremely rare. The most common site of them is the distal third of the trachea and the age of the patients at presentation varied from 6 to 78 years old. They usually have a freqeuntly very long natural history, causing symptoms only after they have attained a considerable size. We experienced a case of near-total obstruction of the trachea by an intraluminal sessile neurilemmoma. The patient was a 66-year-old man with 2-year history of progressive exertional dyspnea and had several episodes of pneumonitis associated with productive cough. Grossly, the tumor was a well-circumscribed mass. Microscopically, typical cellular Antoni A and myxoid Antoni B areas were revealed. **(Korean J Pathol 1997; 31: 79~82)**

Key Words: Neurilemmoma, Trachea, Dyspnea

기관 및 기관지에서 생기는 양성 종양은 대부분 유아와 어린이에 생기며, 어른의 경우에는 가장 흔하게 유암종이 발생하며 그 외에 편평상피 유두종, 섬유종, 연골종, 지방종, 과오종, 과립세포 종양과 혈관종 등이 생길 수 있다[1]. 신경초종은 신경이 있는 부위는 신체 어느 곳에서든지 생길 수 있으나 폐 및 기관지와 기관 내에서 생기는 경우는 매우 드물어, 지금까지 문헌 보고상 폐 및 기관지에는 20예, 기관에는 17예 만이 보고되어 있으며 국내에는 아직 보고된 바가 없다[2~7]. 저자들은 기관 및 기관지를 막는 종양으로, 방추세포 종양 중 특히 신경초종의 발생 예 자체가 매우 희귀하므로 처음에 내시경 생검 만으로 진단에 쉽게 접근하지 못하였으며, 결국 심한 호흡 곤란으로 인하여 수술로 절제 후 최종 진단된 경우인, 기관 내에 원발성으로 생긴 신경초종을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

접 수: 1996년 5월 3일, 게재승인: 1996년 8월 27일
주 소: 충북 청주시 흥덕구 개신동 산 62, 우편번호 360-240
충북대학교 의과대학 병리학교실, 정화숙

증 례: 환자는 66세 남자로 2년 전부터 간간히 미열과 오한으로 폐렴 치료를 받아왔는데 8개월 전부터는 호흡 곤란이 있는 것을 인지하였다. 그 후 별

치료없이 지내오다가 2개월 전부터는 기침, 가래와 함께 호흡 곤란 증상이 더욱 심해지서 내원하였다. 환자는 누웠을때 숨을 거의 쉴 수 조차 없었으며, 앉거나 특히 앞으로 구부릴때 증상이 조금이나마 좋아졌다. 과거력상 혹은 가족력상 von Recklinghausen병(다발성 신경섬유종증)을 포함하여 특이사항 없었다. 단순 흉부 X선 촬영에서 폐의 우하엽에 음영의 증가가 관찰되었고, 식도 내시경상 외부에서 누르는 양상이었다. 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 기관 내강의 95% 정도를 막고 있는 종괴가 관찰되었으며 폐의 우하엽은 무기폐로 되어 있었다. 기관 내시경상 종괴는 기관의 하부 삼분의 일 지점에 위치하며, 용종형이고, 표면은 기찰있다. 동맥혈 가스 검사상 PCO2 35.7 mmHg, PO2 55.6 mmHg, SaO2 91.5%, PH 7.487이며 폐기능 검사상 FVC 46%, FEV1 23%, FEF 25~75% 11%, DLCO 95%로 심한 기도폐쇄 소견을 보였다. 기관 내시경하에 생검하고 레이저 소작술을 시행하여 기도를 넓혀주었다. 하지만 환자는 심한 호흡 곤란을 호소하였고 기관 내시경 생검 조직 소견상 "방추세포 종양" 이라고 진단받았으나, 임상적 빈도상 악성 종양도 완전히 감별할 수 없었고 종괴가 기관 내강 거의 다를 채우고 있어서 정확한 진단 및 치료 목적으로 기관분절 절제술 시행하였다. 수술 소견상 종괴는 기관 분기부로부터 1.5 cm 상방에 위치하였다. .

절제된 기관의 길이는 2.3 cm이고 장경은 2.2 cm으로 4개의 기관 연골을 포함하고 있었으며, 기관 내강의 대부분을 채우는 장경 2 cm의 용종이 관찰되었다. 표면은 레이저 소작술로 인해 괴사되어 있었으며, 절개시 이 용종은 피막으로 잘 싸여있는 점막하로 융기된 난원형의 연부조직 종괴였다. 종괴는 기관의 후 외방 벽에 단단히 부착되어 있으며 근육층까지 뻗쳐 있었다. 종괴를 절단시 표면쪽의 반 정도는 연노랑 혹은 갈색으로 괴사되어 있었으며 나머지 부위는 회백색이며 미끈기렸다(Fig. 2). 다른 절단면에서, 주 종괴와는 5 mm 떨어진 위치에서 0.3 cm의 경계가 좋은 또 다른 종괴가 관찰되었다(Fig. 3). 조직학적으로 두 종괴 모두 진형적으로 방추형 세포가 치밀하게 있는 Antoni A형과 세포의 배열이 느슨해지고 점액성인 Antoni B형으로 이루어져 있었으며, 혈관 주위에는 유리진화가 빈번하게 관찰되었다. Antoni A형에서는 방추형 세포의 핵이 울타리같이 모이는 책상배열 구조와 핵이 기의 없는 부위가 교대로 나타나는 진형적인 Verocay 소체를 형성하였다. 종양 세포의 피막으로의 침윤, 핵의 다형성 및 세포분열은 관찰되지 않았다

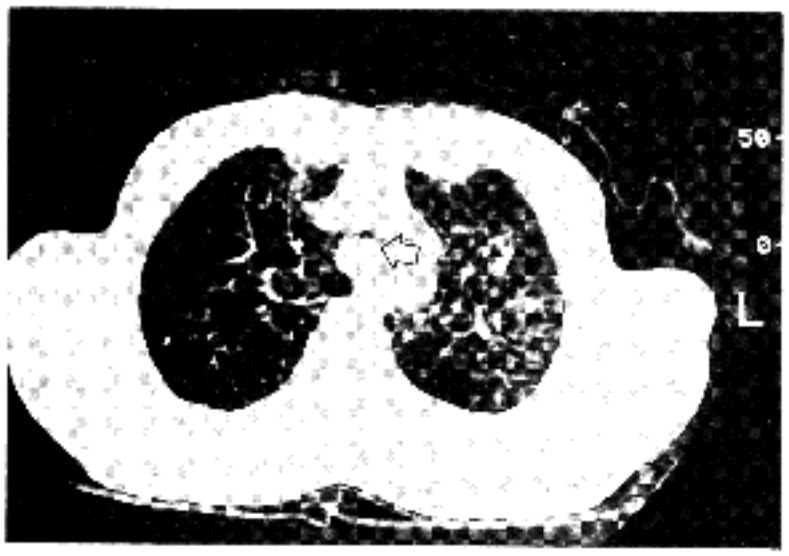


Fig. 1. CT scan shows an intraluminal spherical sessile mass of lower trachea, with approximately 95 % occlusion of tracheal lumen(arrow).

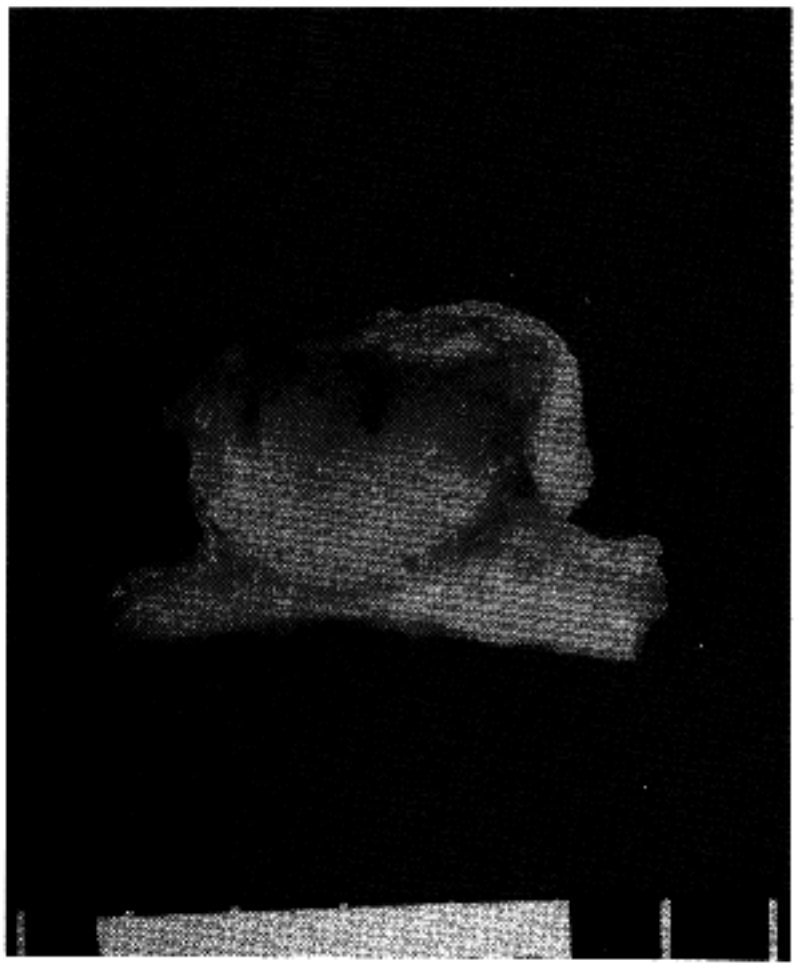


Fig. 2. The excised submucosal sessile mass is encapsulated, rubbery, gray white and myxoid.

(Fig. 3, 4A). 면역조직화학 염색상 종양 세포는 대부분 S-100 단백에 양성이었고, vimentin, smooth muscle actin 및 desmin 등에는 모두 음성이었다(Fig. 4B).

고 찰: 신경초종은 모든 나이, 특히 20세와 50세

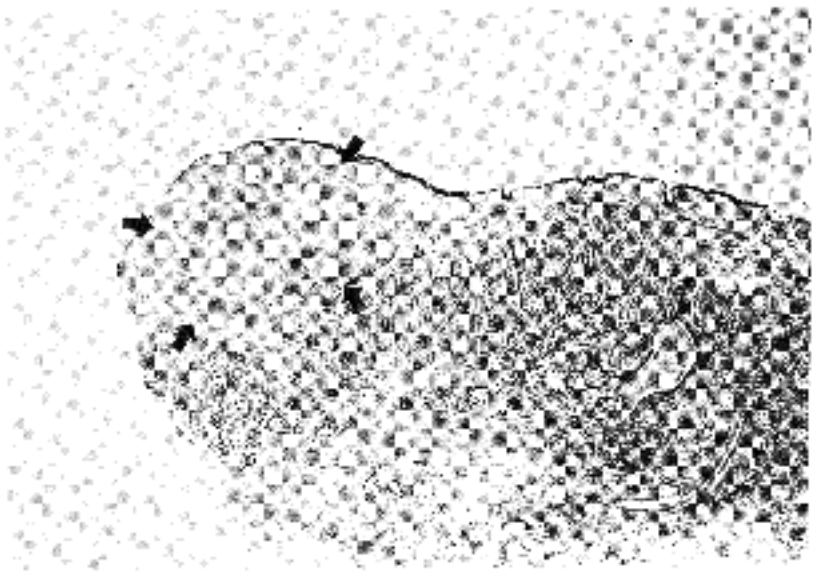
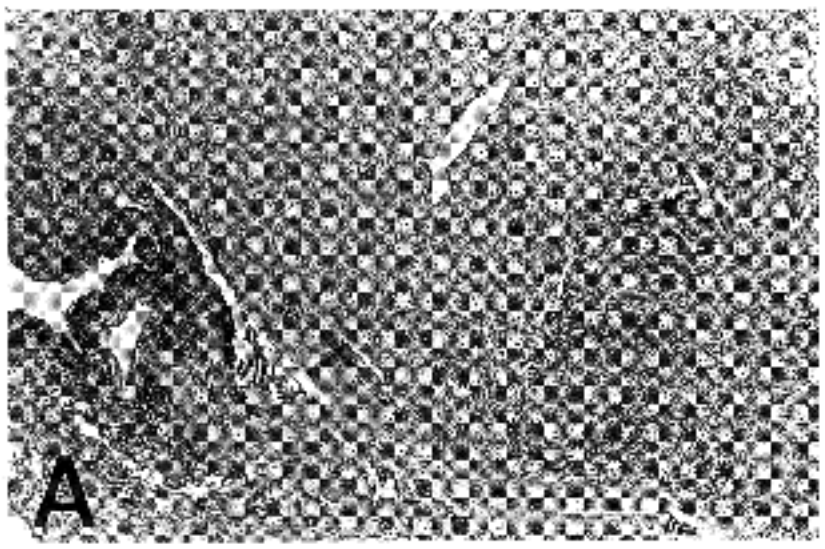


Fig. 3. Another small sized mass(arrows).



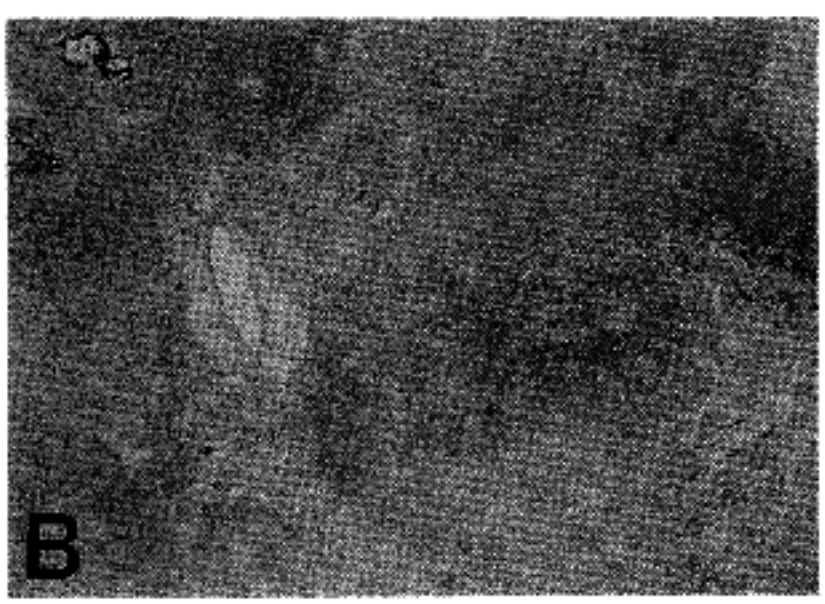


Fig. 4. A: Two masses reveal typical cellular Antoni A and myxoid Antioni B areas.
B: Tumor cells are strongly reactive for S-100 protein.

사이에 가장 잘 생기는 신경기원의 양성 종양으로 머리외, 목 및 사지의 굴곡면에 호발한다. 이 종양은 작은 크기에서 중증도 크기의 신경에서 발생하는데 신경이 있는 곳은 어디에서든지 생기며 매우 천천히 자라는 양성 종양이다. 흔히 단발성으로 생기나, 드물게 다발성으로 생길 경우에는 von Recklinghausen병과 연관되어 생긴다[6].

흔히 기관 혹은 기관지에 폐쇄성으로 생기는 종양은 빈도상 아성 상피암이 가장 호발하며 양성 종양으로는 가장 흔하게 유암종이 발생하고 그외에 편평 상피 유두종, 섬유종, 연골종, 지방종, 과오종, 과립세포 종양과 혈관종 등이 발생된다[1]. 심부에 깊이 위치한 신경초종은 후부 종격동이나 후복막강에 원발성으로 빈번하게 발생하며, 원발성으로 기관지, 기관 및 폐 내에 신경기원 종양이 생긴 예는 매우 드물며, 기관 내에는 1951년 Straus와 Guckien이 처음 1예를 보고한 이후 현재까지 세계적으로 17예만이 보고되어 있다[2-5].

저자들은 빈도상 기관 내에서 신경기원 종양이 매우 드물다고 생각되는 편입전 때문에 처음에 기관지 내시경하 생검된 매우 작은 조직에서, 신경기원의 양성 종양으로 의심은 했지만 확신을 내리는데 면역화학염색 실시를 시행하며 다소 지체하였고, 기도 폐쇄로 인한 호흡 곤란으로 완전 절제한 신생조직의 육안적 소견을 보고서야, 신체 어디에나 생기는 전형적인 신경초종이었음을 알 수 있었다. 지금까지 보고된 기관 내의 신경초종은 다른 어느 부위에서 생긴 신경초종과 아주 동일한 육안적 및 현미경적 소견을 보였다[2-5]. 본 증례도 육안적으로 피막에 싸여있는 경계가 좋은 종괴로 절단면은 회백색이며, 점액성이고, 현미경적으로는 많은 Verocay 소체들을 보이는 Antoni A구역, 점액성의 Antoni B 구역 및 혈관 주위의 유리질화 등을 보였다.

기관에 아령형 모양으로 생겨 호흡 곤란을 유발시키는 종양은 모두 악성이며, 기관 내강과 기관 바깥으로의 확장성 증식은 기관 점막 병변의 기관 근육 침범을 보통 생각하게 한다. 그러나 이러한 일반적인 경우의 예외로 신경기원 종양이 있으며 이것은 근육층, 점막하층 및 점막고유층 내의 신경 조직에서 기원한다. 기관에 발생한 신경기원의 종양으로 신경초종과 신경섬유종이 보고되어 있는데 신경섬유종은 3예 만이 보고되어 있으며 이때 다발성 신경섬유종증은 동반되지 않았다[7]. 기관에 위치한 신경초종은 다른 부위에서와 마찬가지로 단발성으로 생기며 지금까지 보고된 17예 중 von Recklinghausen 병과 연관되어 생긴 경우는 한번도 없었다[2-6]. 본

증례는 1 cm 간격을 띄우고 각각 따로 피막으로 싸여 있는 2개의 종괴였으며, 2개 모두 전형적인 신경초종이었다. Horovitz등[5]은 13예의 기관 내에 발생한 신경초종 중 악성변화한 예는 없었고, 추적관찰한 기간은 다양하지만 수술로 절제하든, 내시경상으로 제거하든지, 대부분 재발하지 않았으며 기관 내시경으로 절제한 1예가 12년 후 재발하였다고 보고하였다. 본 예에서는 2 cm 용종은 쉽게 발견되어 내시경상으로 제거하였더라도 종괴의 근위부에 기관 내시경상 관찰되지 않았던 또 다른 0.3 cm의 종괴가 수술로써 확인되었으며, 이것으로 인하여 추후 재발할 여지가 있었다. 그러나 다른 부위에 발생한 신경초종과 마찬가지로 기관 내에서 원발성으로 기원한 경우에도 종괴의 자라는 속도가 매우 늦으므로 무증상인 경우가 많아 거의 발견되지 않으며, 종괴가 기도 폐쇄를 일으켜 수술받기까지는 8년까지 걸렸다는 보고도 있다[4]. 기관에 생긴 종양과 연관되어 생긴 임상 증상은 통증을 동반할 경우는 매우 드물며, 먼저 일정한 자극성의 마른 기침, 천명, 가쁜 호흡, 각혈과 가끔 열이 발생된다[2-6]. 이학적 검사상 천명의 형태로 나타나며, 천명이 생겼을 때의 감별진단으로 기관 내 종양은 거의 생각하지 못하므로 임상적으로 먼저 기관지 천식 치료로 많은 시간을 보내며, 감별진단 사항으로 기관 내 종양의 가능성은 거의 생각하지 않으므로, 진단받기 전에 통상적인 약물치료로 평균 10~15개월 정도를 보낸다고 보고되어 있다[6].

본 증례를 포함하여 지금까지 보고된 기관 내에서 발생한 신경초종 18예를 살펴보면, 환자의 나이는 6세에서 71세까지 다양하였고, 평균 나이는 34.1세였다. 남자와 여자는 각각 6예와 12예로 여자가 좀 더 많았다. 기관의 하부에 13예, 중부에 2예 및 상부에 3예로 기관의 하부분절 삼분의 일 부위에서 가장 흔하게 위치했다. 종괴와 관련된 증상은 대부분의 환자에서 호흡 곤란을 호소하였고, 그 외 기침이나 발열과 같은 폐렴 증상을 동반하였다[2-6]. 그중 1예는 14세 여자 환자로 심한 발작성 천식과 비슷한 형태로 나타났다[3].

기관 내에 폐쇄성으로 생긴 종양 중 기관 내시경 생검상 악성 종양이 가장 흔하지만, 양성 종양으로는 유암종이나 편평상피 유두종이 생길 수 있으며, 그 외에 드물지만 방추세포 종양으로 원발성 신경초종 또한 발생할 수 있다는 것을 여념해두고 감별진단해야 할 것으로 생각되어, 저자들은 기관 내에서는 매우 희귀하게 발생하는 신경초종 1예를 지금까지 보고된 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Felson B. Neoplasms of the trachea and main stem bronchi. Semin Roentgenol 1983; 18: 23-7.
2. Straus GD, Guckien JL. Schwannoma of the tracheobronchial tree. Ann Otol Rhinol Laryngol 1951; 60: 242-6.
3. Brunel F, Fourmaintraux A, Mariette JB et al. Tracheal neurinoma simulation status asthmaticus in a child. Arch Francaises de Pediatrie 1993; 50: 319-21.
4. Pang LC. Primary neurilemoma of the trachea. Southern Med J 1989; 82: 785-7.
5. Horovitz AG, Khalil KG, Verani RR, Guthrie AM, Cowan DF. Primary intratracheal neurilemoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg 1983; 85: 313-7.
6. Karlan MS, Livingston PA, Baker DC. Diagnosis of tracheal tumors. Ann Otol Rhinol Laryngol 1973; 82: 790-9.
7. Kojima A, Yoshii S, Hosaka S et al. Intrabronchial neurilemmoma. Kyobu Geka-Japanese J Thorac Surg 1994; 47: 1097-9.
8. Stout AP. The peripheral menifestations of specific nerve sheath tumor(neurilemoma). Am J Cancer 1935; 24: 751-96.