

후복막강에 발생한 신경초종 1례

고신대학교 의학부 비뇨기학 교실
유소진 · 안정환 · 최 성 · 류현열

A case of Retroperitoneal Neurilemmoma

So Jin Yoo, M.D., Jeong Hwan An, M.D.,
Seong Choi, M.D., Hyun Yul Rhew, M.D., Ph.D

Department of Urology, Kosin Medical College, Pusan, Korea

= Abstract =

Neurilemmomas are tumors of the neurilemma or nerve sheath of Schwann. They rarely occur in the retroperitoneal space. It is usually solitary and may be benign or malignant, solid or cystic, encapsulated or diffuse. We report here a case of retroperitoneal neurilemmoma in a 40-year-old man and discuss the clinical and pathological features.

Key word: Neurilemmoma, retroperitoneum

서 론

신경초종은 말초신경의 Schwann세포에서 유래하는 양성종양으로 드물게 악성화하며 1935년 Stout에 의해 처음 발표된 이래 많은 례가 보고되었다¹⁹⁾. 그러나 대부분이 목, 사지, 체간의 중추신경계의 청신경초종, 척추종양으로 나타나며¹²⁾ 후복막강에서의 발생은 극히 드물다. 보통 수술전에는 진단하기가 어렵고 조직검사로 확진이 가능하며 치료는 종양의 완전적출로 충분하다.

본 교실에서는 1990년 38세 여자에서 좌신상부 후복막강에 발생한 신경초종 1례를 보고한 이래 최근 1년간의 좌측하복부 둔통

을 주소로 내원한 40세 남자에서 좌신하부에서 발생한 신경초종 1례를 추가로 치험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자는 40세 남자로 1년간의 좌측하복부 둔통을 주소로 입원하였다. 환자는 입원 1년전부터 간헐적인 좌측하복부 둔통을 호소하였으며 좌측하복부 둔통이 점차 진행되어 본원에 입원하게 되었다. 가족력 및 과거력은 특이사항 없었으며 이학적 소견은 전신 상태는 건강한 상태였으며 종물이 촉진되지

나 압통은 없었다. 검사소견에서 혈액검사, 뇨검사, 혈액화학검사상 모두 정상 범위였다. X-선 소견은 흉부 X-선촬영상과 배설성 요로촬영상은 정상적인 소견이었으나(Fig. 1) 복부전산화단층촬영상에는 좌측요근내에 종격을 갖는 낭포에 병소가 나타났으며(Fig. 2) 복부초음파촬영상에서는 좌측신장 뒤에 저반향의 병소가 나타났다(Fig. 3). 전신마취하에 12늑골절개를 가하여 후복막강을 노출하였다. 종물은 비교적 주위조직과 잘 분리되는 피낭으로 둘러싸였으며 11 x 10 x 8cm크기로 좌신의 하부로부터 좌측 횡격막 아래까지 위치하였다. 주위조직과의 침윤은 없어서 대부분 박리제거에 큰 어려움은 없었으나 요추부주위에서는 유착이 있었다. 병리조직학적 소견은 낭포성 변화를 하고 있었으며, 방추형세포가 밀집되어 울타리처럼 배열되어 있었다. 피막에는 섬유성 조직속에 말초신경속이 섞여 있었으며 많은 임파구도 보였고, 지방조직을 포함한 결합조직도 보이고 있었다(Fig. 4). 술후 경과는 양호하여 술후 10일째에 퇴원하였다.

고 안

요로생식기 계통이나 후복막강에 나타나는 양성 및 악성 신경초종은 임상적으로 드문 후천적 질환이다. 1910년 Verocay는 신경초종을 조직학적으로 처음 설명하였고 neurinoma로 명명하였으며 종양이 신경초에서 발생한다고 설명하였으나, 신경섬유종양을 의미하는 neurinoma라는 용어가 수년간 널리 사용되었다. 1932년 Masson은 종양이 Schwann세포에서 발생하였다고 믿고 Schwannoma라 명명하였으며¹⁴⁾, 1935년 Stout는 Neurilemmoma라고 명명하였다¹⁹⁾. 그후 신경초종양을 나타내는 이름으로 Schwannom과 Neurilemmoma가 함께 사용되어지고있다. Stout는 Neurilemmoma

가 말초에서 발생할때는 직경이 6cm이상인 것이 거의 없으며, 종격동이나 후복막강에서 발생할때는 종종 큰 크기를 보인다고 하였다¹⁹⁾. Gupta등¹²⁾은 303명의 양성 neurilemmoma를 대상으로 발표한 논문에서 44.8%가 머리와 목, 19.1%가 상지, 8.5%가 체간, 13.5%가 하지에 분포하였다고 발표하였다. 후복막강 종양중 신경초종은 희귀하며 Pack등은 120예중 1예¹⁶⁾, Donnelly는 95예중 1예⁷⁾를, Stout는 75예중 1예 만이 신경초종이라고 보고하였고¹⁹⁾, Braasch는 101예중 1예도 없었다고 보고하였다²⁾. 국내 문헌으로는 정등¹⁾이 1980년 1예를 처음으로 보고한 이래 1995년 현재 까지 12례의 보고가 있다. 신경초종은 모든 연령층에 발생할 수 있으며 20-50세 사이에 발견율이 높다고 하며 남녀별 발생차이에는 현저한 차이가 없다고 했다. 신경초종은 중추신경계, 특히 청음신경, 척수신경에 반발하며, 말초신경은 목, 종격동, 사지의 굴근면에 호발하고, 희귀한 경우나 Von Reckling - Hausen's disease때 다발성으로 나타나는 경우도 있다¹⁰⁾. 비뇨생식기 계통으로 후복막강, 요근²⁰⁾, 신¹⁷⁾, 음경, 회음부³⁾에서 발견했다는 보고가 있다. 후복막강에서의 그 발병율은 매우 낮으며^{5,21)} 드물게 방광, 전립선이나 직장등에 발생하기도한다. 후복막강의 신경초종은 발생하는 위치 때문에 주위 장기에 압력을 가하여 초기증세는 오심, 구토, 트림, 식욕감퇴등의 소화기계 이상이나 점진적인 체중의 감소, 전신적인 권태감과 허약이 나타날 수 있으나, 모르고 지내는 수가 많으며, 종양이 커짐에 따라 종물을 촉진할 수 있고 종양이 신이나 요관, 장관에 압박을 가함으로써, 통증, 소화장애, 신경학적 증상이 나타나며, 본 예에서는 좌측하복부둔통을 호소하였고, 신경학적 증상은 없었다. 수술전에는 진단하기가 어렵고 조직검사에 의해 확진할 수 있는데, 진단방법으로는 배설성 요로촬영술, 역행성

신우촬영술, 흉부 X-선, UGI, barium enema, aortogram, selective renal arteriography등이 있으며 전산화단층촬영이 근래에는 많이 이용되고 있다¹⁵⁾.

병리학적 소견은 육안적 소견으로는 피막에 싸여있고 그 크기가 작을 때에는 단단하고 고형질의 내부가 황백색을 띠게되며, 큰 종양인 경우 균질의 회색 또는 불규칙한 황색조직과 낭종을 볼 수 있고 종양내에 두꺼운 벽을 갖는 혈관이 보이기도 하고 출혈과 괴사를 보이기도 한다. 종양의 기시부인 말초신경이나 신경근은 대부분 발견할 수 있으나 종격동이나 후복막강의 큰 종양에서는 기시부를 찾기가 어렵다. 방추형 세포가 치밀하게 구성되어 있는 Antoni type A는 밀집된 속을 포함하는 결합조직으로 되어 있으며 서로 잘 싸여 진것처럼 배열되어 있고 울타리를 두른듯한 감을 주며 지방조직을 포함하고 있다⁸⁾. Antoni type B는 소성의 조직으로 여러 형태의 종양세포와 일부 낭종변성 및 출혈부위를 나타내며^{1,12,15)} 저자들의 경우에서도 광학현미경적 소견에서 피막이 잘 이루어져 있었고 치밀한 방추세포영역과 소성점액성영역으로 구성되어 있었다. 전자현미경의 소견이 진단에 도움을 많이 주며, Chen등⁵⁾은 신경초종의 전자현미경학적 소견상 기저막이 보이고 세포사이의 접합부가 형성돼 있는 것을 관찰하였으며 원형질내 'dense-core파립'이 나타날때 악성신경초종이 강력히 의심된다고 하였다. 양성신경초종은 악성변이가 거의 없다고 했으나 Carstens는 악성변이를 보고한 적이 있다⁴⁾. 치료방법은 양성인 경우 종물의 완전한 적출로 치료가 가능하며, 불완전한 피막제거 때는 재발하지 않으나¹¹⁾, 종양자체의 불완전한 제거는 높은 재발율을 보였다. 악성인 경우 종양을 포함한 주위의 정상으로 보이는 조직을 포함한 절제술이 필요하다. 항암요법이나 방사선 치료는 효과가 없다고 하였으나^{9,15)} 방사선치료는 피막이 풍부한 혈관의

크기를 감소시켜 적출술을 용이하게 해주고 수술시 과다한 출혈을 방지해 준다고한다¹³⁾. 그러나 저자들은 종물의 완전한 적출로 충분하며 항암요법이나 방사선치료 같은 부가적인 치료는 효과가 없을것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. 정은용, 김호성, 오갑렬: 음경 및 회음부에 발생한 신경섬유초종 1례. 대한비뇨회지 21: 94-98, 1980
2. Braasch JW and Mon, AB : Primary retroperitoneal tumors. Surg Clin N Amer 47: 663-678, 1967
3. Calson HE : Neurilemmoma of the perineum. J Urol 94: 158-161, 1965
4. Carstens HB, Schrodt GR : Malignant transformation of a benign encapsulated neurilemmoma. Am J Clin Pathol 51: 144-149, 1969
5. Chen KTK, Latorraca R, Fabich D, Hafez GR and Gilbert EF : Malignant schwannoma : a light microscopic and ultrastructural study. Cancer 45 : 1585-1593, 1980
6. Donnal JF, Baker ME, Mahoni BS and Leight GS : Benign retroperitoneal schwannoma. Urology 31 : 332-334, 1988
7. Donnelly BA : Primary retroperitoneal tumors: a report of 95 cases and a review of the literature. Surg Gynec and Obst 83: 705-708, 1946
8. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: Enzinger FM, Weiss SW: Soft tissue tumors. 2nd ed. St Louis. Mosby company 725-735, 1988
9. Fein RL and Hamm FC : Malignant

schwannoma of the renal pelvis:a review of literature and a case report. J Urol 94:356 - 359 ,1965

10. Foote MN, Luongo V and Marino E: Benign giant retroperitoneal neurilemmoma. Ann Surg 157: 719-722, 1963
11. Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG and Fortner JG : Malignant schwannoma, a clinicopathologic study. Cancer 31: 184-190, 1973
12. Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW and Hajdu SI : Benign solitary schwannomas. Surgery 24 : 355-366, 1969
13. Harrington JL and Edwards LW : Massive Retroperitoneal neurilemmoma, with empasis on technical problems encountered during surgical removal. Surgery 57 : 366-369, 1965
14. Masson P: Experimental, and spontaneous schwannoma. Am J Pathol 8:367-388, 1932
15. Miller PL, Alexander S and Pinck BD : Retroperitoneal neurilemmoma. Urology 11 : 619-623, 1978
16. Pack GT and Tabah EJ : Collective review : primary retroperitoneal tumors : study of 120 cases. Int Abstr Surg 99: 401-409, 1953
17. Phillips CAS and Baumrucker G: Neurilemmoma arising in hilus of left kidney. J Urol 73: 671-675, 1955
18. Regan JF, Juller GL and Schmuzer KJ : Retroperitoneal neurilemmoma. Am J Surg 124 : 140-145, 1977
19. Stout AP : The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor(neurilemmoma). Am J Cancer 24: 751-796,1935
20. Syred DR : Nerilemmoma within Psoas, Brit J Urol 25: 108-111, 1952
21. Takatera H, Takaha M, Takiuchi H, Ohnishi S, Namiki M and Sonoda M: Retroperitoneal schwannoma. Urology 28 : 529-531, 1986

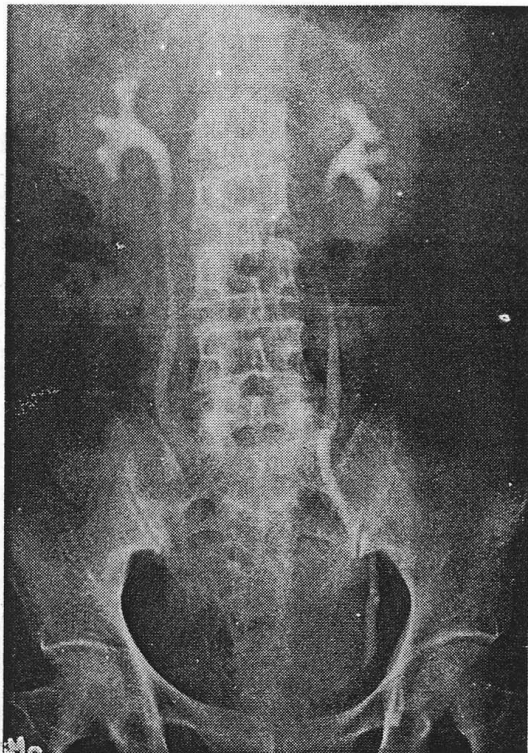


Fig. 1. Intravenous pyelography shows unremarkable upper urinary tract.



Fig. 2. Abdominal CT shows inhomogenous left retroperitoneal mass(*) anterior to left psoas muscle and displacing left kidney.

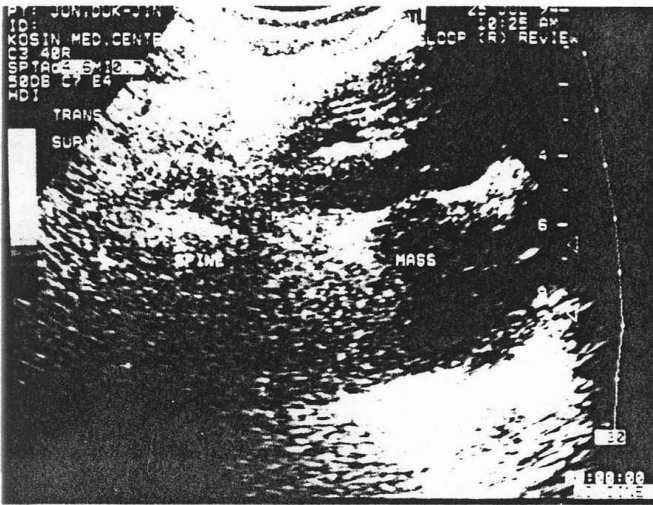


Fig 3. Abdominal USG shows hypoechoic retroperitoneal mass displacing the left kidney.

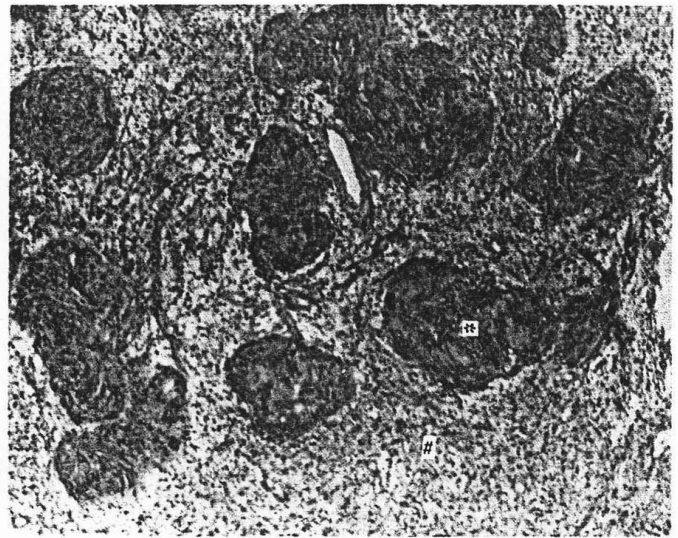


Fig. 4. Photomicrograph of tumor shows two components of tumor, highly cellular Antoni type A tissue(*) and loose hypocellular Antoni type B tissue(#).