

후복막강에 발생한 퇴행성 신경초종

아주대학교 의과대학 비뇨기과학교실, ¹병리학교실, ²영상의학교실

김일한 · 김선일 · 임현이¹ · 이은주² · 김영수 · 김세중

Retroperitoneal Ancient Schwannoma

Il Han Kim, Sun Il Kim, Hyunee Yim¹, Eun Ju Lee², Young Soo Kim, Se Joong Kim

Departments of Urology, ¹Pathology and ²Radiology,
Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

An ancient schwannoma is a rare variant of schwannoma characterized by degenerative changes and diffuse hypocellularity. Because a retroperitoneal schwannoma is usually asymptomatic, the diagnosis is often casual and difficult to determine preoperatively. Magnetic resonance imaging is the most valuable radiologic technique for its evaluation. The treatment of choice is complete surgical excision. Herein, we report a case of retroperitoneal ancient schwannoma in a 52-year-old woman presenting with an incidentally found retroperitoneal tumor. The patient has no evidence of disease 6 months after the surgery. (Korean J Urol Oncol 2008;6:39-42)

Key Words: Schwannoma, Retroperitoneal space

신경초종 (schwannoma)은 신경초세포에서 발생하는 종양으로, 대개 양성 종양이다. 대부분이 뇌신경이나 상지의 신경에서 발생하며, 후복막강에 발생한 경우는 드물어서 전체 신경초종의 0.5-5%를 차지한다.^{1,3} 퇴행성 신경초종 (ancient schwannoma)은 신경초종의 드문 변형으로 조직학적으로 퇴행성 변화와 광범위한 저세포성 (hypocellularity)을 특징으로 한다.^{3,4} 1951년에 Ackerman과 Taylor⁵가 최초로 퇴행성 신경초종을 보고한 이래, 후복막강에 발생한 퇴행성 신경초종이 드물게 보고되고 있으며 국내에서는 1례가 보고되어 있다.⁶ 후복막강에 발생한 신경초종은 대개 증상이 없고 우연히 발견되는 경우가 많으며 술 전에 진단하기가 어렵다.^{1,3}

저자들은 52세 여자에서 우연히 발견된 후복막강 종물을 절제한 후 병리조직검사서 퇴행성 신경초종으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

52세 여자가 건강검진으로 시행한 복부전산화단층촬영에서 우연히 발견된 우측 신장 상부의 후복막강 종물을 주소로 내원하였다. 과거력에서 당뇨병으로 약 10년 전부터 인슐린 치료를 받고 있었으며, 계통적 문진과 신체검사서 특이 소견은 없었다. 혈액화학검사서 공복 혈당이 256mg/dl로 증가되어 있는 것 이외에는 모든 검사실 검사 결과는 정상이었다.

복부전산화단층촬영에서 우측 신장의 상부에 하대정맥의 뒤쪽을 감싸고 있는 직경 7cm 크기의 종물이 관찰되었다. 종물은 비균질성으로 신실질에 비해 음영이 약간 낮거나 동일한 부위가 섞여 있었고, 조영제 투여 후에는 점차적으로 조영증강되는 소견을 보였다 (Fig. 1). 자기공명영상에서 종물은 우측 부신과는 분리되어 부신의 직하방에 위치하였고 분엽 (lobulation) 형태의 매끈한 변연을 보였으며, T1 강조영상에서는 신실질과 등신호강도로, T2 강조영상에서는 전체적으로 불균질의 고신호강도 양상으로 나타났으며, 지방억제 조영증강 T1 강조영상에서는 신실질과 유사한 조영증강이 나타났다 (Fig. 2).

논문접수일 : 2008년 3월 17일, 채택일 : 2008년 4월 2일
교신저자 : 김세중, 아주대학교병원 비뇨기과
경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지, ☎ 443-721
Tel: 031-219-5272, Fax: 031-219-5276
E-mail: sejoong@ajou.ac.kr

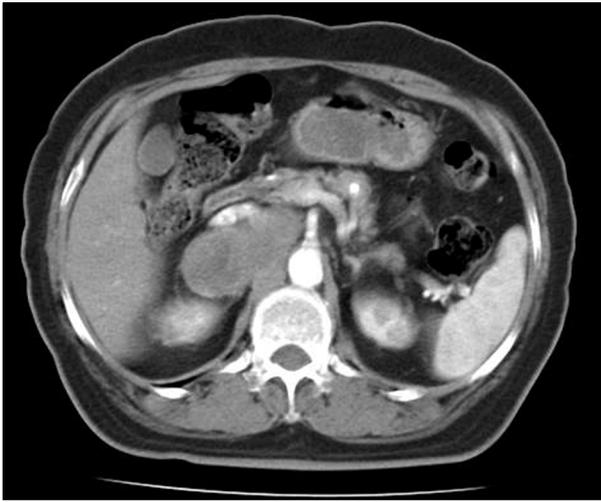


Fig. 1. Contrast-enhanced CT scan shows a 7cm sized heterogeneously enhanced solid mass on the right suprarenal and retrocaval area.

이상의 소견으로 원발성 후복막강 종양으로 진단하고 우측 측복부절개를 통하여 종물절제술을 시행하였다. 수술 소견에서 종물은 단단하였으며, 우측 부신의 하방으로 신장 상부의 내측에서 하대정맥의 뒤쪽을 감싸고 있었으며, 주위조직과 유착이 있었으나 완전 절제하였고 림프절 비대 소견은 없었다.

적출된 종괴는 난원형으로 표면은 황갈색을 띄었고, 크기는 8.2x4.6x2.5cm이었다. 절단면에서 종괴의 대부분은 밝은 노란색을 띄었고 국소적으로 낭성 변화가 관찰되었으며 종괴의 주변에서 정상 소견의 부신이 관찰되었다 (Fig. 3). 광학현미경 소견에서 종양은 방추형 세포가 긴 다발의 형태로 배열하였고, 특징적인 핵의 울타리모양 배열은 보이지 않았다. 종양의 일부에서는 세포의 핵이 크고, 진하게 염색되며, 분엽상을 보이는 등 퇴행성 비정형 소견이 관찰되었고, 세포 유사분열은 보이지 않았다. 기질의 섬유화 또는 유리질화, 출혈, 림프구 또는 조직구 침윤도 빈번하게 관찰되

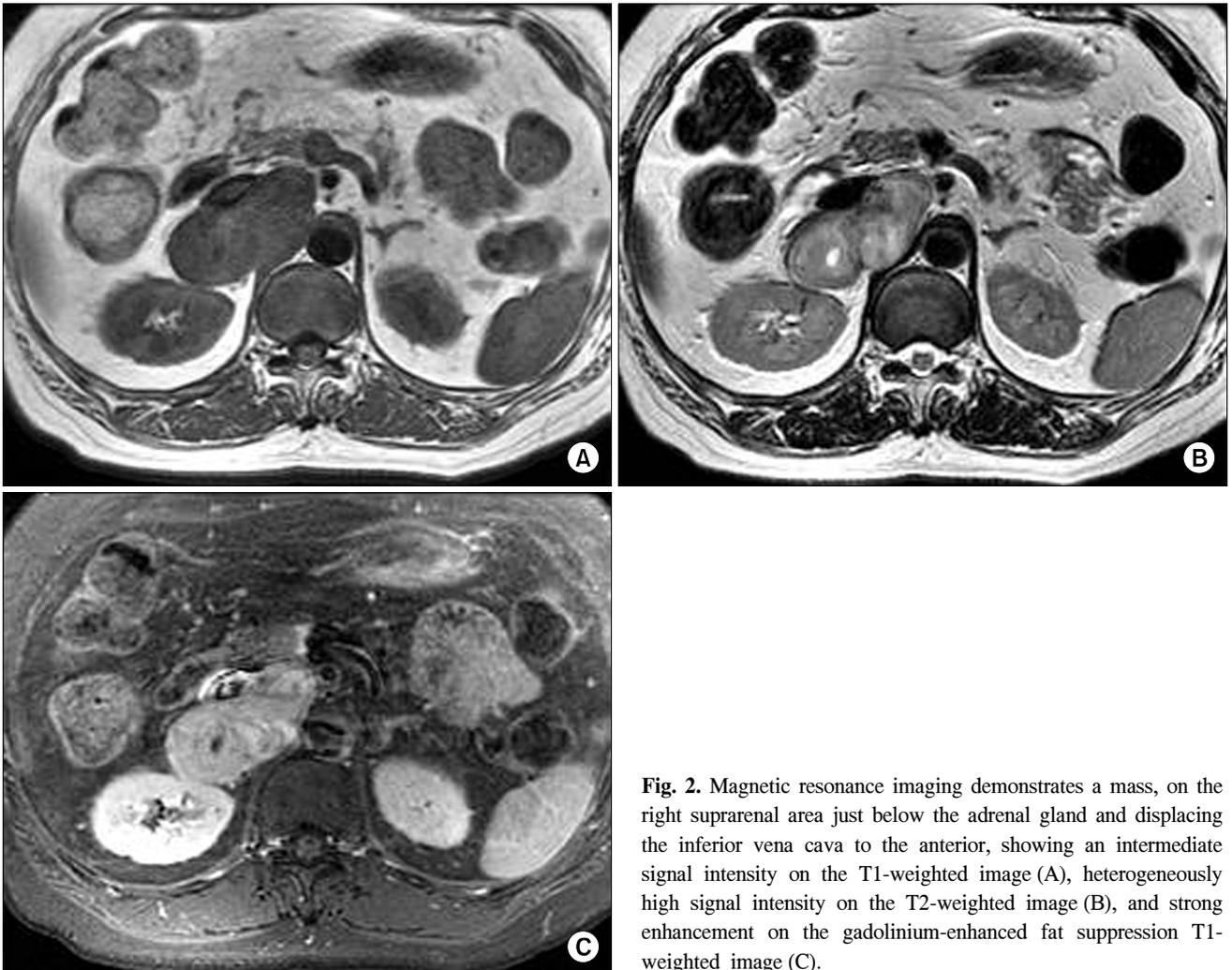


Fig. 2. Magnetic resonance imaging demonstrates a mass, on the right suprarenal area just below the adrenal gland and displacing the inferior vena cava to the anterior, showing an intermediate signal intensity on the T1-weighted image (A), heterogeneously high signal intensity on the T2-weighted image (B), and strong enhancement on the gadolinium-enhanced fat suppression T1-weighted image (C).

었다 (Fig. 4). 면역조직화학염색에서 방추형 종양 세포는 S-100 단백질에 양성 반응을 보였고, CD68, desmin, actin, CD34에는 음성 반응을 보여 퇴행성 신경초종으로 진단하였다. 환자는 술 후 6개월이 경과한 현재까지 재발 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

퇴행성 신경초종은 일반적으로 고령 환자의 두경부, 흉부, 후복막강, 골반, 사지 등에서 발생한다. 퇴행성 신경초종은 혈관주위 유리질화, 석회화, 낭성 괴사, Antoni type A 조직의 상대적 소실, 핵 변성 등과 같은 퇴행성 변화를 특징으로 하는데, 이러한 변화는 신경초종이 장기간에 걸쳐 서서히

진행하기 때문인 것으로 생각된다.^{4,7}

후복막강에 발생한 퇴행성 신경초종은 대개 증상이 없고 본 레와 같이 방사선검사서 우연히 발견되는 경우가 많으나 종물의 크기나 위치에 따라 복부 혹은 옆구리 통증을 호소할 수 있고, 주위 조직이나 신경 압박에 의한 증상이 나타날 수 있다.^{3,7} 검사실 검사에서 신경초종의 진단에 도움이 되는 소견은 없다.³

방사선검사서 퇴행성 신경초종의 초음파촬영, 전산화단층촬영 및 자기공명영상 소견은 종물 내부가 불균질한 경우가 좀 더 흔하게 관찰되기는 하지만 통상의 신경초종과 다르지 않다.³ 초음파촬영 및 전산화단층촬영에서는 경계가 명확한 복잡 낭성 종물로 보이며, 격벽은 존재하는 경우도 있고 존재하지 않는 경우도 있다. 자기공명영상은 퇴행성 신경초종의 평가에 가장 중요한 방사선검사인데, T1 강조영상에서는 골격근과 등강도로 나타나고, T2 강조영상에서는 불균질의 고강도로 나타난다. 종물 내부에 석회화가 관찰되면 퇴행성 신경초종의 진단에 중요한 소견이라는 의견도 있지만 항상 관찰되지는 않는다.^{3,4,7}

육안적으로 종양은 주위와 경계가 명확한 단일 종물로 고형 부위와 낭성 부위가 혼합되어 있고, 현미경적으로 낭 형성, 석회화, 출혈, 유리질화 등의 퇴행성 변화를 동반하며, 이로 인한 여러 형태의 비정형 세포가 관찰된다. 면역조직화학염색에서는 신경초세포의 표지자인 S-100 단백질에 양성 반응을 보이고, 근육세포에서 기원하는 종양에서 양성 반응을 보이는 desmin, actin 등에는 염색되지 않는 소견이 진단에 도움을 준다.^{3,6,8,9}

퇴행성 신경초종에서 드물게 악성 변화가 보고되어 있는데,^{7,10} 이를 방사선검사로 정확히 감별하기는 힘들며, 또한 술 전 진단을 위한 미세침흡인세포검사는 세포의 퇴행성 비정형성을 악성종양으로 오인할 가능성이 있으므로, 부정확하고 신뢰할 수 없다.^{3,7}

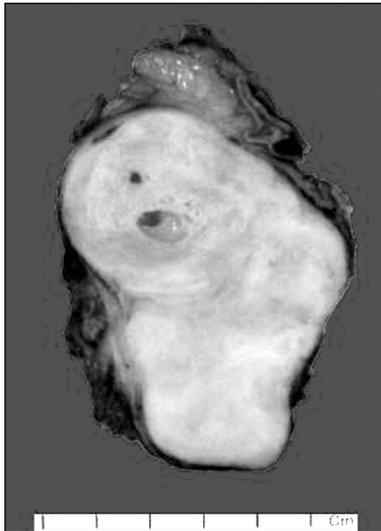


Fig. 3. Cut section shows bright yellow surface with hyalinization and focal cystic change. Note the adrenal gland at the periphery.

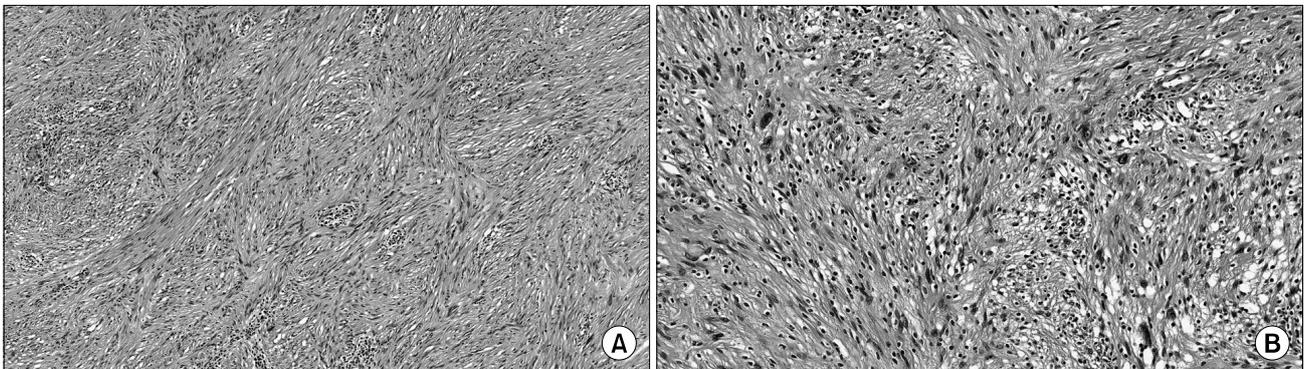


Fig. 4. (A) Spindle cells arranged in interlacing fascicles without nuclear palisading (H&E, x200). (B) High power view shows scattered degenerative atypia (H&E, x400).

퇴행성 신경초종의 치료로는 외과적 완전 절제가 가장 좋은 치료방법이며, 불완전 절제된 경우에 약 10%에서 재발 혹은 잔존 종양이 보고되어 있다.^{3,9}

REFERENCES

1. Cury J, Coelho RF, Srougi M. Retroperitoneal schwannoma: case series and literature review. *Clinics* 2007;62:359-62
2. Fass G, Hossey D, Nyst M, Smets D, Saligheh EN, Duttman R, et al. Benign retroperitoneal schwannoma presenting as colitis: a case report. *World J Gastroenterol* 2007;41:5521-4
3. Inokuchi T, Takiuchi H, Moriwaki Y, Ka T, Takahashi S, Tsutsumi Z, et al. Retroperitoneal ancient schwannoma presenting as an adrenal incidentaloma: CT and MR findings. *Magn Reson Imaging* 2006;24:1389-93
4. Isobe K, Shimizu T, Akahane T, Kato H. Imaging of ancient schwannoma. *AJR* 2004;183:331-6
5. Ackerman LV, Taylor FH. Neurogenous tumors within the thorax: a clinicopathological evaluation of forty-eight cases. *Cancer* 1951;4:669-91
6. Park BJ, Lee ST, Kim DS, Lee YG, Kim KK, Park HW, et al. Retroperitoneal ancient schwannoma. *Korean J Urol* 2002;43:1096-9
7. Hide IG, Baudouin CJ, Murray SA, Malcolm AJ. Giant ancient schwannoma of the pelvis. *Skeletal Radiol* 2000;29:538-42
8. Kljanienko J, Caillaud JM, Lagace R. Cytohistologic correlations in schwannomas (neurilemmomas), including "ancient", cellular, and epithelioid variants. *Diagn Cytopathol* 2006;34:517-22
9. Maneschg C, Rogatsch H, Bartsch G, Stenzl A. Treatment of giant ancient pelvic schwannoma. *Tech Urol* 2001;7:296-8
10. Rasbridge SA, Browse NL, Tighe JR, Fletcher CD. Malignant nerve sheath tumor arising in a benign ancient schwannoma. *Histopathology* 1989;14:525-8