

족부와 족관절의 재발한 총상 신경초종

이정환 • 정형진[✉] • 배서영 • 김경일

인제대학교 상계백병원 정형외과

Recurrent Plexiform Schwannoma of the Foot and Ankle

Jung-Hwan Lee, M.D., Hyung-Jin Chung, M.D., Ph.D.[✉], Su-Young Bae, M.D., Ph.D., and Kyungil Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Inje University Sanggye Paik Hospital, Seoul, Korea

Schwannomas are benign neoplasms with a Schwann cell origin. A plexiform schwannoma is a rare variant of a schwannoma with a plexiform or multinodular growth pattern. The condition occurs mostly as a solitary lesion in the skin or subcutaneous tissue, or uncommonly located in the deep soft tissue. We report a rare case of recurred multiple plexiform schwannomas arising from the posterior tibial nerve and its branch, which was located in a deep anatomic location and accompanied by a bony deformity.

Key words: ankle, foot, schwannoma, plexiform, recurrence

신경초종은 신경초 세포(Schwann cell)에서 유래하는 양성 연부 조직 종양으로 양성 연부조직 종양의 약 5%를 차지한다.¹⁾ 그 중 총상 신경초종(plexiform schwannoma)은 신경초종의 2%-5%를 차지하는 드문 아형이다.²⁾ 대부분의 총상 신경초종은 다결절 형태로 비교적 경계가 뚜렷하고 그 크기가 2 cm 미만의 작은 종괴를 보이는 것으로 보고되고 있으며 보통은 특별한 증상 없이 천천히 자라고 일부에서 동통을 유발하기도 한다. 총상 신경초종은 일반적으로 30-40세의 젊은 연령에서 호발하며 성별에 관계없이 발생하고 대부분은 두부, 경부, 사지의 피부와 피하조직에 고립성 병변(solitary lesion)을 보이지만 드물게 심부조직 내에 위치하기도 한다.³⁾ 비록 이 종양이 지금까지 악성화의 보고는 없었지만 불완전하게 제거할 경우 국소 재발이 드물지 않으며 심부조직에서 발생할 경우 국소 재발률은 약 절반 정도로 보고되고 있다.⁴⁾ 본 저자들은 후경골 신경과 이의 원위부 분지인 내측 족저 신경과 외측 족저 신경을 따라 심부조직에 다발성으로 위치하는 매우 드문 총상 신경초종을 경험하였으며, 재발한 증례로 문헌 고찰과

함께 이를 보고하고자 한다.

증례보고

41세 남자 환자로 우측 족관절 내측부와 족저부에 동통을 동반한 종괴를 주소로 내원하였다. 환자에서 외상의 과거력은 없었다. 환



Figure 1. Clinical photograph shows a previous curved surgical scar on the right ankle and foot. The mass is seen in the medial aspect of the right ankle, and atrophy of the plantar soft tissue is observed.

Received March 1, 2018 Revised June 27, 2018 Accepted July 16, 2018

[✉]Correspondence to: Hyung-Jin Chung, M.D., Ph.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Inje University Sanggye Paik Hospital, 1342 Dongil-ro, Nowon-gu, Seoul 01757, Korea

TEL: +82-2-950-1399 FAX: +82-2-950-1397 E-mail: orthoman@paik.ac.kr

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7745-7194>

자는 16년 전 국내의 타 병원에서 동일 부위의 종괴에 대해 수술을 시행한 병력이 있었다. 수술 후 시행한 조직 검사에서 신경에서 기원하는 양성 종양이라는 결과를 확인하였지만 환자가 정확한 진단명을 기억하지 못하였고 의무 기록 보존 기간 문제로 수술 받은 병원에서 의무 기록을 확인할 수 없었다. 환자는 수술 후 족저부에 전반적인 경미한 감각 둔화가 남아 있었지만, 일상 생활에 지장은 없었다. 환자는 인제대학교 상계백병원에 내원하기 4개월 전부터 종괴의 크기가 커지는 것을 인지하였으며 통증이



Figure 2. Coronal T2-weighted magnetic resonance imaging demonstrates space-occupying multiple lesions extending to the sinus tarsi with adjacent bony erosion (arrows).

심해지고 족저부의 저린감 및 감각 저하가 심해져 내원하였다.

과거력상 내과적 질환이나 종양성 병변, 난청, 균형 장애, 시력 장애는 없었으며 가족력에도 특이 소견은 없었다. 신체 검사상 족관절 내과 후방의 근위부 약 7 cm에서 중족부 족저부 내측까지 이어지는 곡선형의 이전 수술 상처를 확인하였다(Fig. 1). 족관절 내과 후방에서 다소 단단하고 잘 움직이지 않는 직경 약 3.0 cm 정도의 종물이 촉진되었으며, 압통은 뚜렷하지 않았다. 신경학적 검사에서 Tinel 징후 양성이었으며 내측 족저 신경 및 외측 족저 신경 분지를 따라 이상 감각이 확인되었으며 족저부 연부조직의 전반적인 위축을 관찰하였으나 족지의 굴근 근육의 약화는 보이지 않았다. 혈액 검사는 정상 수치를 보였다. 단순 방사선 사진에서 제2 중족골 기저부 내측부에 골성 융기(bony projection) 이외에는 정상이었다. 자기 공명 영상 사진에서 후경골 신경의 주행과 이의 분지인 내측 및 외측 족저 신경의 주행을 따라 다발성 종괴를 보였다. 종괴는 거골하 관절 부위의 족근관(tarsal canal)을 통해 족근동(tarsal sinus)까지 심부로 위치해 있었고, 주변 골변형을 동반하고 있었다(Fig. 2). 족저부 외측으로는 족저근막의 바로 족저 부위까지 종괴를 형성하고 있었다. T1 강조 영상에서 등 신호 강도로, T2 강조 영상에서 고 신호 강도를 보였으며, T2 강조 영상에서 종양의 중심부는 저 신호 강도를 보이고, 변연부는 고 신호 강도를 보이는 과녁 징후(target sign)를 보였다(Fig. 3). 조영 증강 영상에서 고도의 조영 증강을 보였다.

이와 같은 소견으로 신경초종 또는 신경섬유종 등의 원인 질환에 대한 감별 진단이 필요하였고 조직학적 확진과 치료를 위해 절제 생검술을 시행하였다. 종괴의 완전한 적출을 위해 근위부에서부터 원위부로 세심하게 확인하며 수술을 계획하였다. 따라

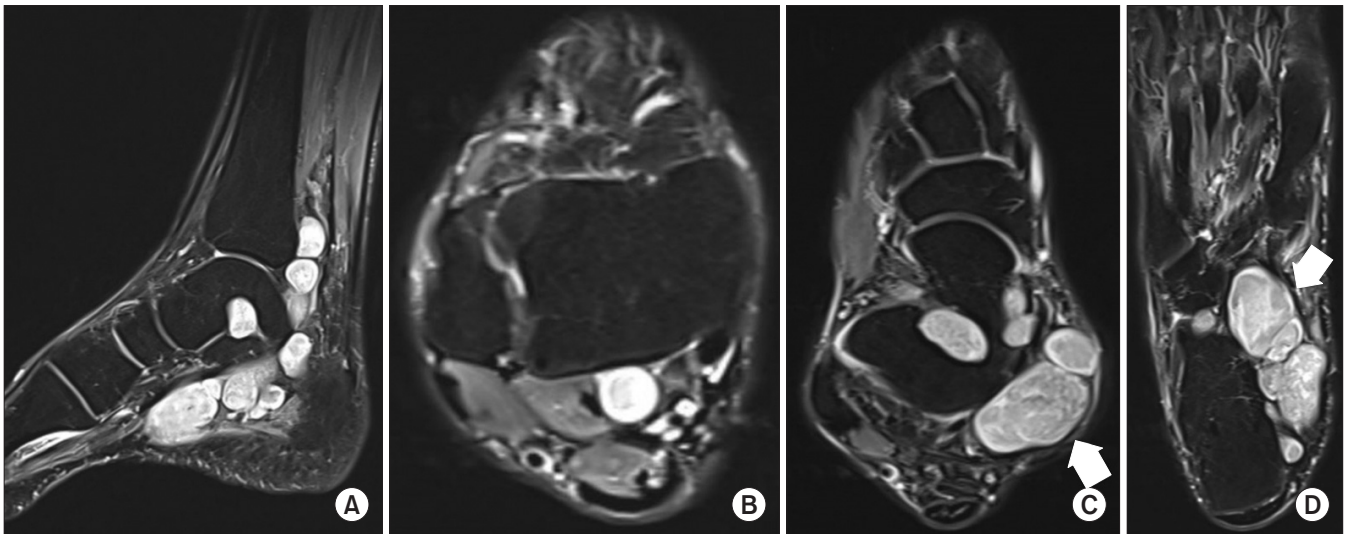


Figure 3. Sagittal T2-weighted (A) and axial T2-weighted magnetic resonance imaging at the level of the ankle (B), sinus tarsi (C), and plantar fascia (D) demonstrate multiple hyperintense lesions with bony deformity along the posterior tibial nerve, as well as the medial and lateral plantar nerve. The arrows indicate the Target sign.

서 수술 시 절개는 이전 수술 상처 부위를 이용하였으며 족저부 내측 및 외측에 있는 종괴의 절제를 위해 족저부 내측의 이전 수술 상처 부위에서 절개선을 원위부로 연장하였다(Fig. 4A). 종괴는 후경골 신경부터 원위부로 내측 및 외측 족저 신경의 주행을 따라서 다발성으로 존재하였다. 족관절 내과 후방에 있는 종물은 피하조직에 위치하였으며 다결절 모양으로 피막에 싸여 있었다(Fig. 4B). 후경골 신경 손상에 주의하며 신경외막(epineurium) 부위에 조심스럽게 종절개를 가한 후 윤기 있는 연노란색의 종괴

를 확인하였고, 이를 절제하였다. 원위부로 내려가면서 순차적으로 위와 같은 방식으로 종괴를 절제하였으며 거골하 관절의 족근관(tarsal canal) 및 족근동(tarsal sinus)에 있는 종괴를 절제하였고 재거돌기(sustentaculum tali) 족저부에 있는 종괴 및 외측 족저 근막의 족저부에 있는 종괴까지 모두 절제하였다. 신경외막 부위의 절개는 봉합하지 않고 남겨두었다. 가장 큰 종물의 크기는 $4.9 \times 2.8 \times 2.0 \text{ cm}^3$ 로 측정되었으며 종물을 모두 합쳤을 시 $8.5 \times 6.3 \times 2.3 \text{ cm}^3$ 크기를 보였다(Fig. 5).

병리학적으로 경계가 분명하고 얇은 피막에 싸여 있는 고형성 종괴였으며 연노란색을 띠고 있었다. 종괴에서 괴사나 출혈 소견은 관찰되지 않았다. 현미경적으로 방추형의 종양세포로 구성되어 있었고 핵의 비정형성이나 다형성은 관찰되지 않았다. 방추상의 세포핵들이 울타리 모양으로 정렬하여(palisading) 세포밀도가 높은 Antoni A 부분과 세포밀도가 극히 낮은 Antoni B 부분이 서로 교대로 나타나는 형태였다. 면역조직화학적 염색상 S-100 단백질에 강한 미만성 양성 소견이 관찰되었다(Fig. 6). 이와 같은 소견을 바탕으로 종상 신경초종으로 확진할 수 있었다. 수술 후

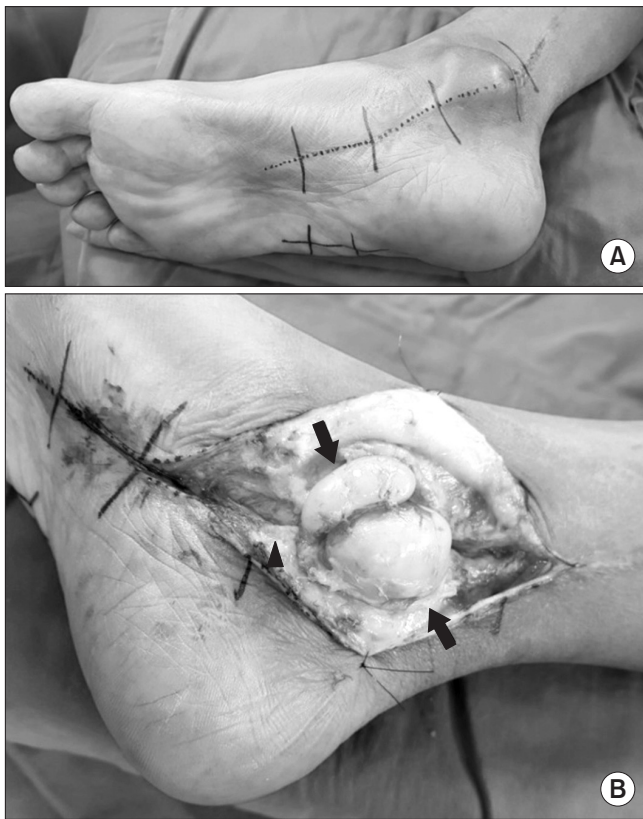


Figure 4. (A) Surgical incision marking. (B) Gross intraoperative appearance of two schwannomas (arrows) observed along the posterior tibial nerve (arrowheads).

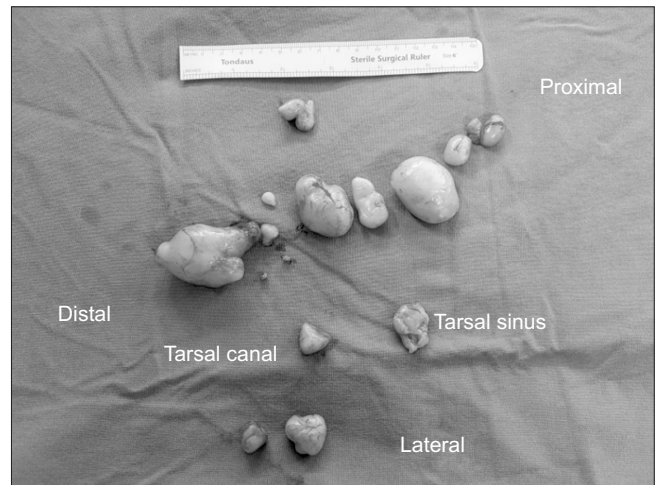


Figure 5. Gross appearance of all distinct schwannomas in the right foot and ankle of the patient.

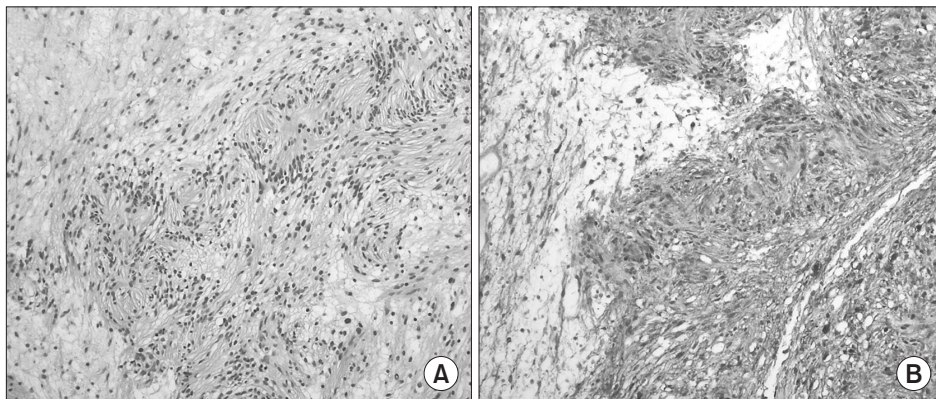


Figure 6. (A) Microscopic histological features show a characteristic biphasic pattern of Antoni A and B of neurogenic spindle cell proliferation (H&E, $\times 100$). (B) Immunostaining for the S-100 protein is strong and diffuse ($\times 10$).

우측 족관절 내측부와 족저부에 저린감 및 감각 저하는 상당 부분 호전되었다. 수술 후 2주간 단하지 부목 고정을 시행하였고 이후 봉합사 제거 후 일상 생활을 허용하였다. 수술 후 6개월째 통증은 사라졌고 족저부에 미미한 감각 저하만 남아있는 상태로 보행이나 일상생활에 불편함은 없었으며 재발의 증거는 찾을 수 없었다.

고 찰

신경초종은 신경을 둘러싸는 관상의 구조인 신경초 세포에서 유래하는 양성 연부조직 종양으로 20-50세 연령에서 흔히 발생하며, 양성 연부조직 종양의 약 5%를 차지한다.¹⁾ 또한 신경초종은 약 90%에서 고립성 병변으로 발견되며 경계가 명확하다.⁵⁾ 그 중 총상 신경초종은 매우 드문 아형으로서 모든 신경초종의 2%-5%를 차지한다.²⁾ 총상 신경초종은 Schwann 세포가 진피와 피하조직에서 총상형 배열을 이루기 때문에 일컬어진 명명이며, 1978년 Harkin 등⁶⁾이 처음으로 총상 신경초종이라는 명칭으로 증례를 보고하였다. 대부분의 총상 신경초종은 그 크기가 2 cm 미만의 작은 종괴를 보이는 것으로 보고되고 있고 보통 특별한 증상 없이 천천히 자라며 다결절 형태로 비교적 경계가 뚜렷하고 일부에서 동통을 유발하기도 한다.

총상 신경초종은 일반적으로 30-40세의 젊은 연령에서 호발하며, 표재성인 경우에는 성별에 관계없이 발생하지만, 심부성인 경우 여성에서 다소 호발하는 것으로 알려져 있다. 대부분의 경우 두부, 경부, 사지의 피부와 피하조직에 고립성 병변을 보이지만 드물게 심부조직 내에 위치하기도 한다. 해부학적으로 심부조직에 위치한 경우 임상적으로 문제가 된다.⁴⁾ 심부에 위치한 신경종은 세포충실도(cellularity)가 높고, 비전형적인 유사핵분열(mitotic activity)이 다수 관찰될 수도 있기 때문에 악성 말초 신경초종(malignant peripheral nerve sheath tumor)과 감별이 어려울 수도 있기 때문이다. 총상 신경초종은 주로 자연적으로 발생하지만 외상이 원인 인자일 수도 있다는 보고가 있고, 제2형 신경섬유종증(neurofibromatosis type 2) 등의 유전병과 관련(5%)이 있을 수 있다. 중요한 감별 진단으로 총상 신경섬유종(plexiform neurofibroma)과 악성 말초 신경초종이 있다. 총상 신경섬유종은 악성화의 가능성이 있고,⁵⁾ 악성 말초 신경초종은 치료시 광범위 절제(wide excision)가 필요하므로 감별 진단이 중요하다. 총상 신경초종의 경우 현재까지 악성화 변화를 보인 증례는 발표되지 않았다. 국외 및 국내에서는 족부 족관절에 발생한 총상 신경초종에 대해 각각 5 증례와 1 증례⁷⁾가 보고되었다. 그 중 2 증례는 고립성 병변이었으며, 나머지 4 증례는 다발성 병변(multiple lesions)이면서 피하조직에 위치하고 있었다. 단일 병변에서 종괴의 가장 큰 직경은 Jacobson 등⁸⁾의 증례에서 보고한 7 cm이고, 다발성 병변에서 가장 많은 종괴의 개수는 Nishio 등⁹⁾의 증례에서 보고한 58개이다. 위

치에 따라 국외 논문 4예에서는 족부 부위에서 발견되었고, 1예는 족관절 부위에서 나머지 1예는 족부와 족관절 부위 모두에서 발견되었다. 모든 증례에서 절제 생검술을 시행하였고 증상 호전을 보였다. 경과 관찰 기간 동안 재발은 없었다. 본 증례처럼 후경골 신경과 이의 원위 분지에 걸쳐 나타나는 다발성 병변이면서 심부에 위치하며 단일 병변의 가장 큰 직경이 3 cm 이상인 재발성이었던 증례는 우리가 조사한 바에 따르면 없었다.

자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)은 연부조직 종양을 발견하는 데 유용한 검사이며 총상 신경초종의 진단에 있어 많은 도움을 준다. MRI는 병변의 형태 및 위치를 확인하고 주변 구조물과의 관계를 확인할 수 있기 때문에 수술 전 계획에 있어 유용한 검사이다. 신경초종은 MRI에서 T1강조 영상에서 저 신호 또는 등신호 강도를 보이며, T2강조 영상에서 비균질한 고신호 또는 등신호 강도를 보인다. 총상 신경초종의 경우 T1과 T2 강조 영상에서 다결정성 종괴의 각각의 결절 사이에 얇은 섬유성 격막(fibrous septum)을 시사하는 곡선형의 저신호 강도를 보이는 띠가 관찰된다. MRI상 신경초종은 일반적으로 신경이나, 신경초에 근접하여 위치하지만, 공간 점유 병변을 만들기도 한다.¹⁰⁾ 본 증례에서는 종괴가 족근관 및 족근관 내에 위치하면서 거골과 종골의 골 변형을 보였고, 후경골 신경과 그 분지인 내외측 족저 신경을 따라 다결정성 성장 형태(multinodular growth pattern)를 보였다. 과녁 징후는 T2 강조 영상에서 종양의 중심부는 저신호 강도를 보이고, 변연부는 고신호 강도를 보이는 것으로 양성 말초 신경초종의 경우 52% 이상에서 나타나며, 과녁 징후가 보이지 않을 경우 신경초종 이외 다른 종양에 대한 가능성을 염두에 두고 접근해야 한다는 보고도 있다. 본 증례에서는 과녁 징후가 관찰되어 양성 말초 신경초종인 신경초종이나 신경섬유종을 생각할 수 있었다. 하지만 총상 신경섬유종의 경우에는 신경이나 신경 분지를 따라 미만성으로 ‘bag of worms’의 형태를 보이고 T2 영상에서 병변 내에 신호 회피(flow void)를 거의 보이지 않는 소견을 보이며,²⁾ 위의 소견을 바탕으로 본 증례의 경우 총상 신경초종에 더 합당한 소견이었으며, 조직 검사를 통해 이를 확진하였다.

심부조직에서 발생한 총상 신경초종의 경우 국소 재발률은 모든 경우의 약 절반 정도에서 보일 정도로 높을 수도 있다는 보고가 있으며 완전히 절제하지 못할 경우 종양의 재발을 유발할 수 있음을 본 증례를 통해 확인할 수 있었다. 따라서 총상 신경초종의 경우 종괴의 완전한 절제가 될 수 있도록 시행하며 수술 시 신경의 손상에 주의하여야 하겠다.

저자들은 매우 드물게 후경골 신경과 이의 원위부 분지인 내측 족저 신경과 외측 족저 신경에서 발생하였고 심부조직에 위치하여 골 변형을 동반한 다발성 총상 신경초종이 재발한 1예를 경험하였다. MRI 검사는 다발성 총상 신경초종의 평가 및 진단, 수술 전 계획을 세우는 데 유용한 검사이며, 심부에 위치하면서 재발한 경우에도 수술 시 신경 손상에 주의하며 완전한 절제를 한다

면 좋은 결과를 얻을 수 있을 것으로 생각한다.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors have nothing to disclose.

REFERENCES

1. Ozdemir O, Ozsoy MH, Kurt C, Coskunol E, Calli I. Schwannomas of the hand and wrist: long-term results and review of the literature. *J Orthop Surg (Hong Kong)*. 2005;13:267-72.
2. Li XN, Cui JL, Christopasak SP, Kumar A, Peng ZG. Multiple plexiform schwannomas in the plantar aspect of the foot: case report and literature review. *BMC Musculoskelet Disord*. 2014;15:342.
3. Hirose T, Scheithauer BW, Sano T. Giant plexiform schwannoma: a report of two cases with soft tissue and visceral involvement. *Mod Pathol*. 1997;10:1075-81.
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;29:1042-8.
5. Mohammed SA, Pressman MM, Schmidt B, Babu N. Case presentations and review of plexiform schwannoma in the foot. *J Foot Ankle Surg*. 2014;53:179-85.
6. Harkin JH, Arrington JH, Reed RJ. Benign plexiform schwannoma, a lesion distinct from plexiform neurofibroma. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1978;37:622.
7. Lee KH, Kim YS, Jeong CH, et al. Plexiform neurilemmoma unassociated with neurofibromatosis - 2 cases report - . *J Korean Bone Joint Tumor Soc*. 2005;11:82-7.
8. Jacobson JM, Felder JM 3rd, Pedroso F, Steinberg JS. Plexiform schwannoma of the foot: a review of the literature and case report. *J Foot Ankle Surg*. 2011;50:68-73.
9. Nishio J, Mori S, Nabeshima K, Naito M. Successful enucleation of large multinodular/plexiform schwannoma of the foot and ankle. *Springerplus*. 2015;17:260.
10. Yamada K, Harada M, Kunitoku N, Goto S, Kochi M, Ushio Y. MR imaging features of a scalp plexiform schwannoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:291-4.

족부와 족관절의 재발한 총상 신경초종

이정환 • 정형진[✉] • 배서영 • 김경일

인제대학교 상계백병원 정형외과

신경초종은 Schwann 세포에서 기원하는 양성 종양이다. 총상 신경초종은 총상형이나 다결정성의 성장 형태를 보이는 신경초종의 드문 아형이다. 총상 신경초종은 대부분은 피부와 피하조직에 고립성 병변(solitary lesion)을 보이지만 드물게 심부조직 내에 위치하기도 한다. 저자들은 매우 드물게 후경골 신경 및 원위부 분지 신경에서 발생하였으며, 심부조직에 위치하여 골 변형을 동반한 다발성 총상 신경초종이 재발한 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

색인단어: 족관절, 족부, 신경초종, 총상, 재발

접수일 2018년 3월 1일 수정일 2018년 6월 27일 게재확정일 2018년 7월 16일

[✉]책임저자 정형진

01757, 서울시 노원구 동일로 1342, 인제대학교 상계백병원 정형외과

TEL 02-950-1399, FAX 02-950-1397, E-mail orthoman@paik.ac.kr, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-7745-7194>