대한방사선의학회지 2001;45:421 - 424

엄지발가락에 발생한 악성 신경초종: 1예 보고[1]

석지연 · 최윤선 · 이경태[2] · 주종은[3] · 윤용규

악성 신경초종은 말초 신경초에서 발생되는 종양으로 발에 발생하는 경우는 매우 드물다. 저자들은 60세된 여자환자에서 신경섬유종증 동반없이 오른쪽 엄지발가락에 동통성 부종 및 삼출성 궤양을 주소로 내원하여 악성 신경초종으로 진단된 1예를 경험하였기에 자기공명영상 소견과 함께 보고하고자 한다.

악성 신경초종(malignant schwannoma)은 전체 연부조직 종양 중에서 6%를 차지하며 악성 신경초종 중 특히 발 및 발목에 생기는 경우는 4%에 이른다 (1, 2). 악성 신경초종의 25 - 70%의 경우에 있어서는 신경섬유종증(neurofibromatosis)에 동반되어 생기며 신경섬유종증 환자의 3 - 13%정도에서 악성 신경초종이 발생한다 (2). 1931년 Stewart와 Copeland등(3)에 의해 발에 생긴 악성 신경초종이 처음으로 보고되었으며 1995년 Kransdorf등(1)에 의해 774례의 악성 신경초종에서 발 및 발목에 발생한 29예가 보고된 바 있다. 그러나 저자들의 조사에 의하면 발에 발생한 악성 신경초종에 대한 MRI소견은 보고된 바 없다 (1 - 8).

이에 저자들은 신경섬유종증이 동반되지 않은 60세 여자환자에서 오른쪽 엄지발가락에 발생한 악성 신경초종 1예를 경험하였기에 자기공명영상 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

60세 된 여자환자가 오른쪽 엄지발가락의 동통성 부종과 삼출성 궤양을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 5년 전부터 오른쪽 엄지발가락의 단순한 신경통이 점차 심해져서 신발을 신을 수 없을 정도의 극심한 통증과 부종이 동반되었고 엄지발가락 배측 내부에 삼출성 궤양이 발생하였다. 환자의 피부에 담갈색반점(cafe - au - lait spot)등 신경섬유종증을 시사하는 소견은 없었다. 양측 하지에 근위축이나 운동장애는 없었으나 후경골신경 내족저 가지의 지배부위인 발바닥 내측부위에 감각저하(hypesthesia)가 있었다.

혈액검사에서 백혈구는 6500/ul로 백혈구증다증(leukocytosis)은 없었으며 ESR은 31 mm/hr로 증가되어 있었으며 CRP는 정상범위였다. 그 외 검사소견은 정상이었다.

오른발의 전후단순촬영에서 엄지발가락에 연부조직 종괴음영이 관찰되었고 원위지골의 완전한 골파괴와 근위지골 두부에 좀먹은 양상의 골용해가 관찰되었다 (Fig. 1A). 자기공명영상 소견으로는 오른쪽 엄지발가락의 배내측에 연부조직 병변이 관찰되었고 원위지골 전체와 근위지골 배측부의 피질골 파괴와 골수침범이 관찰되었다. 근위지골 두부의 신전근 및 피하 연부조직 또한 침범되었다. 병변의 신호강도는 T1 - 강조영상에서 저신호강도, T2 - 강조영상에서 불균일한 고신호강도를 보였으며 조영증강 후에는 강한 조영증강을 보였다 (Fig. 1B - E).

환자는 오른쪽 첫 번째 중족지절관절부위(first metatarsophalangeal joint level)에서 엄지발가락절단술을 시행하였고 수술 소견상 절단된 엄지발가락의 크기는 약 5.5×4.0 cm으로 배내측에 궤양이 있었고 벨벳같은 삼출액이 엄지발가락을 덮고 있었다. 조직절단면은 흐린 회색의 단단하고 고무같은 조직(pale gray firm rubbery tissue)과 국소적 점액양 부위(focal myxoid area)로 구성되어 있었다. 조직소견은 담배(cigar)모양의 핵을 가진 방추형의 악성세포였고 유사분열이 많았다. S - 100 단백질반응에 양성반응을 보였고 desmin과 smooth muscle actin에는 음성반응을 보여 악성 신경초종으로 진단되었다 (Fig. 2). 조직학적으로 악성세포는 근위지골 및 절단부위에서도 관찰되었다. 환자는 수술 후 9개월째 단순흉부촬영에서 폐전이 소견을 보여 6차례 항암치료를 받았으며 수술부위가 재발되어 수술 20개월째 전무릎절단술(below knee amputation)을 시행 받았다.

고 찰

악성 신경초종은 말초 신경초에서 발생되는 악성종양으로 발에 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다 (1). 악

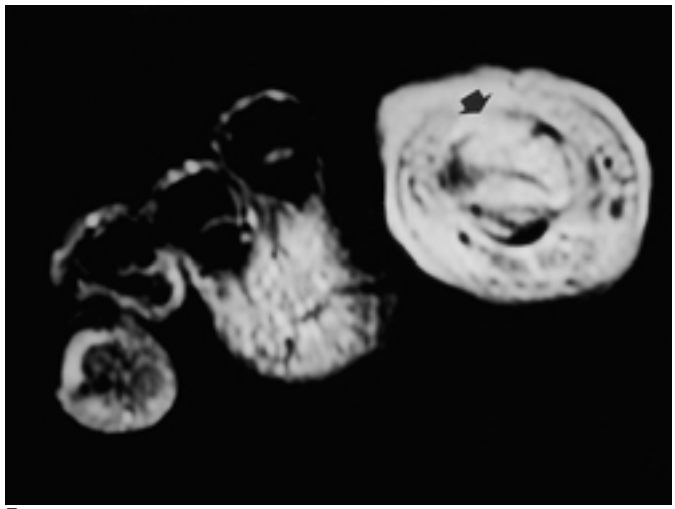
[1]을지 의과대학 을지병원 진단방사선과
[2]을지 의과대학 을지병원 정형외과
[3]을지 의과대학 을지병원 해부병리학과
이 논문은 2001년 4월 30일 접수하여 2001년 8월 11일에 채택되었음.

A

B

C

D



E

Fig. 1. 60-year-old woman with malignant schwannoma of right great toe.

A. The right foot AP view shows a soft tissue mass density with bony desruction(large black arrow) of distal phalanx, and moth-eaten destruction of proximal phalanx(small black arrows).

B. Axial T1-weighted spin echo image(TR/TE = 600msec/14msec) shows the ill defined mass(white arrow) with heterogeneous low signal intensity at great toe.

C. Axial T2-weighted spin echo image(TR/TE = 3200msec/105msec) shows the mass with heterogeneous high signal intensity. The mass contains central high signal intensity foci(white arrow) suggesting myxoid degeneration.

D. Axial T1-weighted image with gadolinium enhancement shows intense enhancement of the mass(open arrow). The first proximal phlanx(small black arrow) is also enhancement.

E. Coronal gadolinium enhanced T1-weighted image at proximal phalangeal head level shows cortical destruction(black arrow), and involvement of bone marrow and soft tissue.

Fig. 2. The neoplastic cells are strongly postive for S-100 protein(arrow) on immunohistochemical stain (X200).

성 신경초종에서의 평균연령은 42세이고 본 증례에서는 60세로 평균연령보다 높았다 (2).

악성 신경초종의 육안병리소견은 발생부위에 따라 다양하다. 일반적으로 방추형(fusiform) 혹은 난원형(oval shape)으로 보이고 신경간(nerve trunk)을 따라 분포하며 신경외막(epineurium)을 침범한다. 종양은 회백색을 띠고 단단하며 소엽상 형태를 보이며 침범된 신경 내에 둘러싸여 있다. 현미경소견으로는 방추형의 종양세포내에 교원질성 혹은 점액성 성분이 함유되어 있고 세포핵은 통통하거나 담배형 혹은 난원형을 보이고 유사분열을 나타내는 경우가 많다. 면역조직화학소견상 악성신경초종은 강력한 신경표지자인 S - 100 단백질 등에 양성반응을 보인다 (9).

임상증상은 대부분의 환자에서 초기에 무통성 종괴를 호소하지만 진행되면 통증을 호소하게 된다. 악성 신경초종은 발견당시 크기가 보통 5 cm이상이며 혈행성 전이가 많아서 국소 재발이나 폐전이가 흔히 동반된다. 또한 신경내(intraneural) 전이를 보이며 임파성 전이는 아주 드물어서 림프절 종대는 거의 관찰할 수가 없다 (4, 5). 악성 신경초종은 주로 하지의 굴근부위(flexor site)에 발생하는 것으로 되어 있으나 본 증례의 경우 하지인 엄지발가락의 신전부위(extensor site)에 발생하였다 (2).

예후와 직접적으로 관련된 몇 가지 요인을 살펴보면 첫째로 신경섬유종증의 동반유무가 예후결정에 중요한데 악성 신경초종이 신경섬유종증에 동반되어 발생한 경우 종양의 악성도가 높고 예후가 나쁘다. 5년 생존율은 신경섬유종증이 동반된 경우 약 30%이고 동반되지 않은 경우 약 65%로 보고되어 있다(6). 둘째는 조직학적으로 고도의 이형성증을 보이는 경우에는 근치적 절제술에도 불구하고 국소 재발 혹은 원위부위로 전이가 잦아 예후가 나쁘다 (4, 6). 반면 저등급의 이형성 세포로 구성된 경우는 전이가 드물어 비교적 예후가 좋은 편이다. 셋째로 병변의 크기가 클수록 예후가 나빠서 병변크기가 5cm 이상인 경우는 5년 생존율이 낮다 (4). 본 증례의 경우는 신경섬유종증이 동반되지 않았고 크기가 3.0×4.0 cm였지만 조직학적 검사에서 고도의 이형성을 보였고 수술 후 절단부위에 재발과 폐전이를 보여 예후가 나쁠 것으로 예상되었다.

수술방법으로는 최근 즉각적 근치적 절제술(immediate radical ablative surgery)을 시행하고 있으며 그로 인해 환자의 5년 생존율이 향상되었으나 방사선 치료(radiation therapy)는 종양 치료에 큰 도움이 되지 않는 것으로 보고되어 있다 (6).

악성 신경초종은 자기공명영상에서 침윤성 경계를 보이고 불규칙한 골 파괴를 동반하며 T1 - 강조영상에서 저신호강도, T2 - 강조영상에서 다양한 고신호강도를 보이며 조영증강 후에는 주변부에 불균질한 조영증강을 보이는 것으로 알려져 있다(10). 양성 신경초종인 경우는 T2 - 강조영상에서 중심부는 저신호강도를 보이고 주변은 고신호강도의 테두리를 보여 과녁형태(target pattern)를 나타내며 조영증강 후에는 중심부에 조영증강을 보이는 경향이 있다. 그러나 양성종양에서 낭성변화, 출혈, 그리고 괴사 등으로 인하여 불균질한 신호강도를 보이는 경우 악성종양과 감별이 어려우므로 조직학적 검사가 필요하다 (6).

본 증례의 경우는 T1 - 강조영상에서 저신호강도, T2 - 강조영상에서 불규칙한 고신호강도, 그리고 조영증강 후에 강한 조영증강을 보였고 엄지발가락의 근위지골 파괴와 인접조직으로 침윤이 관찰되어 악성종양에 합당한 소견을 보였으나 연부조직의 다른 악성종양과 구별되는 특이한 소견은 관찰되지 않았다.

결론적으로 악성 신경초종은 동통성 종괴로 엄지발가락에도 드물게 발생할 수 있으며 다른 연부조직 종양과 비슷하게 T1 - 강조영상에서 저신호강도로 보이고 T2 - 강조영상에서 고신호강도, 그리고 강한 조영증강을 보이며 인접조직을 침윤하고 파괴하기 때문에 다른 연부조직 종양과의 감별이 요구된다.

참 고 문 헌

1. Kransdorf MJ. Malignant soft tissue tumors in a large referral population: Distribution of diagnoses by age, sex, and location. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164:129-134
2. Parizel PM, Simoens WA. *Tumors of peripheral nerves*. In DeSchepper AM. *Imaging of soft tissue tumors*. Heidelberg: Springer 1997:271-298
3. Stewart FW, Copeland MM. Neurogenic sarcoma. *Am J Cancer* 1931;15:1235-1320
4. Giannestras NJ, Bronson JL. Malignant schwannoma of the medial plantar branch of the posterior tibial nerve(unassociated with von Recklinghausen's disease). A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1975; 57:701-703
5. Das Gupta TK, Bransfield RD. Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* 1970;171:419-428
6. Zivot ML, Pitzer S, Pantig-Felix L, Nathan LE Jr. Malignant schwannoma of the medial plantar branch of the posterior tibial nerve. *J Foot Surg* 1990;29:130-134
7. Fisher GR, Stone PA. Solitary malignant schwannoma of digital proper nerve. *J Am Podiatric Med Assoc* 1994;84:416-419

8. Ogata H, Sawada Y, Narita T, Nomura K, Akita N. Solitary malignant schwannoma of the lower extremity. A case report. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:383-387
9. Robson DK, Ironside JW. Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in a schwannoma. *Histopathology* 1990;16:295-297
10. Levine E, Huntrakoon M, Wetzel LH. Malignant nerve sheath neoplasm in neurofibromatosis: Distinction from benign tumors by using imaging technique. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149:1059-1064

J Korean Radiol Soc 2001;45:421 - 424

Malignant Schwannoma of the Great Toe: A Case Report[1]

Ji Yeon Seok, M.D., Yun Sun Choi, M.D., Kyung Tai Lee, M.D.[2],
Jong Eun Joo, M.D.[3], Yong Gyu Yoon, M.D.

[1]Department of Diagnostic Radiology, Eulji Universivity School of Medicine
[2]Department of orthopedics, Eulji Universivity School of Medicine
[3]Department of Anatomic Pathology, Eulji Universivity School of Medicine

Malignant schwannomas arising from the peripheral nerve sheath of the foot are very rare. We encountered a case of malignant schwannoma of the great toe in a 60-year-old woman with painful swelling and exudative ulceration, and report the findings of MR imaging and review the literature.

Index words : Foot, neoplasms
Foot, MR
Schwannoma
Neoplasms, MR

Address reprint requests to : Yun Sun Choi, M.D., Department of Radiology, Eulji Hospital,
280-1, Hagye 1-dong, Nowon-gu, Seoul 139-231, Korea.
Tel. 82-2-970-8290 Fax. 82-2-970-8346 E-mail: cys0128@eulji.or.kr