

大腿骨 骨膜에 發生한 神經鞘細胞腫 1例 報告

서울대학교 醫科大學 放射線科學教室

柳 星 烈·延 敬 模·尹 燁·金 周 完

서울대학교 醫科大學 病理學教室

金 勇 一·李 正 彬

—Abstract—

A Case of Extraosseous Neurilemmoma of Femur

Seong Yul Yoo, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D., Yeop Yoon, M.D. and Chu Wan Kim, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

Yong Il Kim, M.D. and Jeong Bin Lee, M.D.

Department of Pathology

Neurilemmoma is a benign encapsulated tumor arising from the sheath of Schwann, occurring along the course of the peripheral, cranial, and sympathetic nerves. It was first described histologically by Verocay in 1908 and called neurinoma. In 1935 Stout reviewed his 52 cases and coined the term "neurilemmoma," emphasizing the origin of the tumor from the nerve sheath.

Neurilemmoma in other tissues are not rare, but they have been reported only infrequently in bone. Neurilemmoma involves the bone as three ways: central, peripheral and extraosseous. The authors are presenting one case arising in the periosteum of femur at S.N.U.H. recently.

The patient was 22 years old female and admitted with complaint of slowly growing mass at thigh during 10 months. Radiologic finding reveals well circumscribed cortical destruction by the expanding extraosseous mass. But there is no evidence of endosteal proliferation and destruction of medullary cavity. En bloc excision was done and its gross finding was well encapsulated mass measuring 9.5×7.5×5 cm. Microscopic findings reveal typical palisading appearance under the formation of Verocay body (Antoni Type A) in the mixture of more looser and haphazard fashion of cell arrangement (Antoni type B).

I. 緒 論

神經系統組織에서 發生하는 腫瘍에는 神經纖維腫, 神經鞘細胞腫, (外傷性)神經腫 및 神經節神經腫 등이 있다. 그中 神經鞘細胞腫은 良性 皮膜性 腫瘍으로서 Schwann氏 神經鞘에서 發生하고, 末梢神經, 腦神經 및 交感神經의 走行을 따라 增殖한다.^{5, 8)}

著者들은 近間, 서울대학교 醫科大學 附屬病院에서 大

腿骨 骨幹에서 發生한 神經鞘腫 1例을 經驗하였기에 그 放射線學的 및 病理學的 考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者: 22歲 女子

主訴: 10個月間 서서히 자라는 腫瘍이 左側 大腿部 下에서 觸知되는것 뿐이었다.

理學的 및 檢査所見: 腫瘍 外에는 特記할만한 所見이

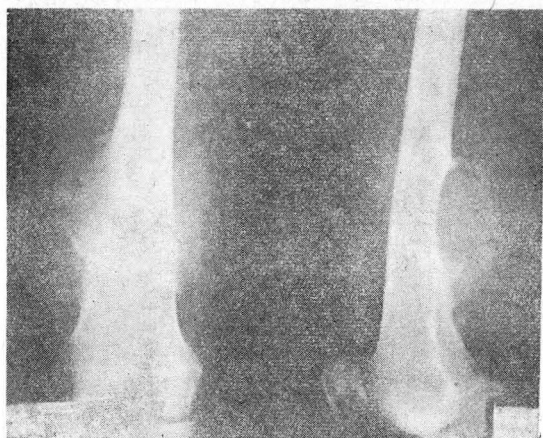


Fig. 1. Radiographic finding of femur reveals well circumscribed cortical destruction by expanding extraosseous mass. However there are no endosteal proliferation and destruction of medullary cavity.

없고 臨床檢査所見도 모두 正常이었다.

放射線學的 所見: 大腿骨 下方 後面에 7.5×6.5×4 cm의 크기의 腫塊를 볼 수 있고 그 腫塊는 骨皮質을 破壞하며 膨脹하는 樣相을 띠었다. 骨皮質은 약간 두꺼워져 있으나 endosteal proliferation 및 骨髓腔內破骨像은 보여 주지 않았다. 正常骨組織과의 境界는 뚜렷하며 腫塊 周邊部에 腫瘍皮膜을 둘러싸는 棘狀의 骨增殖이 보이나 이것은 一般 骨肉腫 등에서 볼 수 있는 sunray appearance나 Codman's triangle과는 다른 것이었다 (Fig 1).

手術所見: 腫瘍의 完全切除만 했으며, 成人주먹 크기의 腫塊가 皮膜으로 잘 싸여 있었고 多葉化되어 있었다. 색깔은 灰白色이며 腫瘍의 直下部의 骨組織은 硬化되고 거칠었으나 皮骨部에 腫瘍의 浸潤은 肉眼的으로

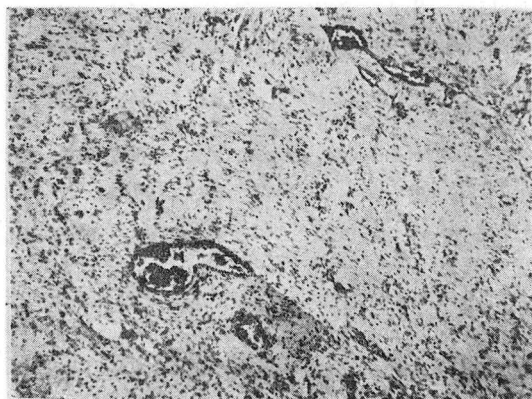


Fig. 2. Microphotograph of the neoplasm, showing characteristic palisading arrangement of spindle cells. H-E, X50.

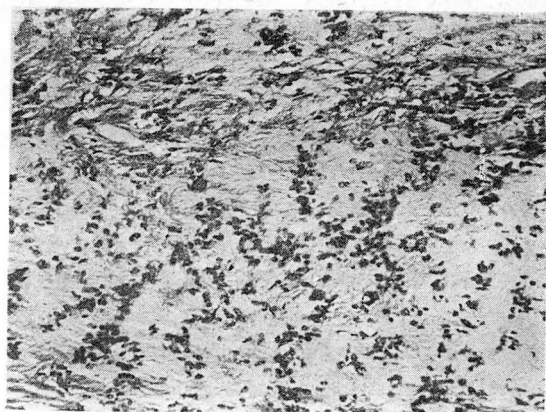


Fig. 3. Irregularly traversing bundles of Schwann cells with palisading arrangement. H-E, X 120.

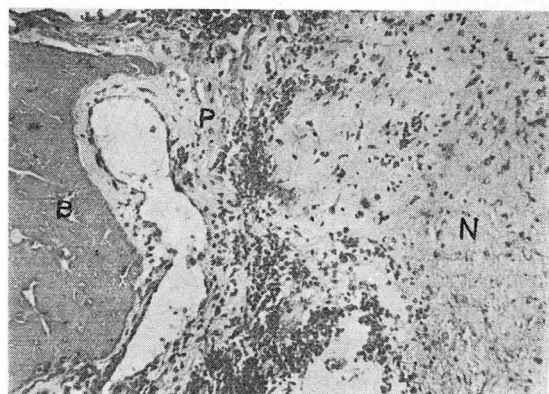


Fig. 4. Neoplasm attached to the periosteum where considerable degree of lymphocytic infiltration is seen. (N: neoplasm, P: periosteum, B: cortical bony trabecula) H-E, X120.

있었다.

病理學的 所見: 肉眼的으로 腫瘍은 淡紅色으로 둥글며 9.5×7.5×5 cm의 크기였고 皮膜으로 잘 싸여 있었다. 表面은 multiple protruding mass가 多葉狀으로 나와 있었다. 斷面은 灰白色 내지 淡黃色을 띠며 여러 곳의 出血像이 단단한 纖維質組織에 섞여 있었다.

顯微鏡的 所見은 神經鞘腫의 特徵인 palisading樣을 보여 주는 紡錘型 細胞가 Verocay體를 나타내었고 血管周圍의 hyalinization 및 血栓性 血管閉鎖를 보였다 (Fig 2-4).

Ⅲ. 考 按

神經鞘腫은 다음 세가지 方法으로 骨組織을 侵犯한다
*) 첫째 中央型으로 骨髓腔內 侵犯으로서 骨組織의

破骨現狀을 招來하는것, 둘째 周邊型으로 骨皮質의 營養孔에서 發生하여 dumb-bell 樣의 腫瘍을 보이는것, 셋째 外骨型으로 骨外에서 發生하여 骨을 浸蝕하는것 등이며 外骨型은 가끔 볼 수 있으나 內骨型은 매우 드물며 本症例는 骨膜에서 發生하여 骨皮質을 破壞한 것이다.

內骨型 즉 原發性 骨腫瘍으로서의 神經鞘腫은 極히 드물고 지금까지 世界的으로 報告된 것은 1966年 Dahlin³⁾ 等에 依하면 그의 7例를 合하여도 38例 정도이다.

神經鞘腫은 1908年 Verocay 에 依하여 最初로 組織學의 名稱을 neuroma 로 불리운 後⁸⁾, 여러 學者들에 依하여 neurilemmoma, schwannoma, neurinoma, perineural fibroblastoma, palisading neuroma, periphereal glioma 等으로 불리웠다^{5, 8)}. 그러나 1935年 Stout⁹⁾가 52例의 分析을 한 後 neurilemmoma (neuro-nerve, lemma-a closely adhering sheath, oma-a tumor)가 神經鞘에서 發生한 腫瘍으로 가장 適合한 名稱임을 主張한 후 現在까지 그대로 쓰고 있다. Masson (1932)과 Stout⁹⁾ (1935)의 主張은 이 腫瘍은 Schwann 鞘細胞에서 根原했으며, Schwann 鞘細胞에서 腫瘍內 細胞들 사이에 파고 들어가 있는 collagen 및 reticulin fibers의 母體가 된다고 하였다. 이 觀點은 Murray와 Stout (1940)⁶⁾의 組織培養研究에 依해 證明되었고 其他 많은 學者들의 研究가 뒷바침 되었다^{5, 6)}.

病理學의 所見: 神經鞘腫은 特徵의으로 皮膜形成을 잘하며 主로 大部分이 單發性이나 때로 多發性일 수도 있다. 어떤 경우는 Von Recklinghausen氏病의 一環으로 나타날 수도 있다^{2, 4, 8)}. 一般의으로 腫瘍은 solid하나 特히 肥大할 경우 囊腫性 空洞을 만들 수도 있다. 周圍 正常骨組織과의 境界는 뚜렷하다¹⁻⁸⁾.

顯微鏡의 所見¹⁻⁸⁾의 特徵의인 것은 두가지의 細胞分布 狀態이며 1920年 Antoni가 分類한 type A와 B 組織으로 大別된다. Type A 組織은 길쭉한 紡錘型 細胞들이 서로 密集하여 꼬여진 다발 혹은 cord 모양을 보여 준다. 이 細胞들의 核은 때로 무수한 例를 지어 있고 이 形態를 所謂 palisading 이라 한다. 細胞의 列과 細胞다발의 꼬여진 모양이 어떤 構造를 떠올 때 (organoid appearance) 이를 Verocay體라 한다. type B 組織은 같은 Schwann 鞘細胞로 構成되어 있기는 하나 細胞의 羅列이 성글고 非規則의이다. 때로 硝子變性 (hyalin degeneration) 혹은 囊腫變性 (cystic degeneration)을 보이기도하며 組織球 혹은 lipid의 浸着을 볼 수 있다^{3, 8)}.

血管은 壁이 두꺼워져 지고 hemosiderin이 浸着되며 微小血栓이 있을 수 있다³⁾. 神經纖維는 腫瘍의 周邊部에 있을 수는 있으나 原則的으로 皮膜에서만 發見되며 腫瘍自體의 構成成分이 되지 않는다⁸⁾. 이 點이 神經纖維腫과 다른 점이다.

放射線學의 所見: 骨 破壞像이 보이고 正常部位와의 境界가 分明하다. 때로 境界部에 硬化된 緣이 있을 수도 있다. 이러한 所見은 內骨型인 경우는 他 良性骨腫瘍과 鑑別이 힘들지만 外骨型으로 骨皮質의 破壞像을 보일 때는 parosteal sarcoma와 비슷하게 나타난다.

臨床所見³⁾: 어느 연령에도 發生할 수 있고 性別차이도 없다. 局所 痛症이 가장 많은 症勢이며 관련된 神經을 따라 放射 (radiate)된다. 局所 腫脹이 가끔 보이며 壓痛이 있을 수 있다. 病的骨折이 가끔 나타난다. 筋肉萎縮이 발견되는 수도 있다. 때로 異常感覺 등 神經症勢가 同伴되기도 한다. 局所 完全切除와 可能하면 神經을 남겨두는 것이 最善의 治療法이며 再發은 없다.

IV. 結 論

大腿骨 骨膜에서 發生한 神經鞘細胞腫 1例를 文獻考察과 함께 報告한다.

REFERENCES

1. Conley, A.H. and Miller, D.S.: *Neurilemmoma of Bone: A Case Report. J. Bone & Joint Surg.* 24:684-689, 1942.
2. Divertie, M.B. and Dahlin, D.C.: *Neurilemmoma of Rib: Report of a Case. Dis. Chest.* 44:635-637, 1963.
3. Fawcett, K.J. and Dahlin, D.C.: *Neurilemmoma of Bone. Am. J. Clin. Path.* 47:759-766, 1967.
4. Hart, M.S. and Basom, W.C.: *Neurilemmoma Involving Bone. J. Bone & Joint Surg.* 40-A: 465-468, 1958.
5. Jenkins, S.A.: *Solitary Tumours of Peripheral Nerve Trunks. J. Bone & Joint Surg.* 34-B: 401-408, 1952.
6. Murray, M.R. and Stout, A.P.: *Schwann cell versus Fibroblast as the Origin of the Specific Nerve Sheath Tumor. Am. J. Path.* 16:41, 1940.
7. Peers, J.H.: *Primary Intramedullary Neurogenic Sarcoma of the Ulna: Report of a Case. Am. J. path.* 10:811-820, 1934.
8. Samter, T.G., Vellios, F. and Shafer, W.G.: *Neurilemmoma of Bone: Report of 3 cases with a Review of the Literature. Radiology* 75:215-222, 1960.