

Schwannomatosis with Cystic Degeneration Arising from a Single Intercostal Nerve: A Case Report<sup>1</sup>단일 늑간신경에서 발생한 낭성변성을 동반한 다발성 신경집종증: 증례 보고<sup>1</sup>Kun Woo Kim, MD<sup>1</sup>, Young Kyung Lee, MD<sup>1</sup>, Dae-Hyun Kim, MD<sup>2</sup>, Dong Wook Sung, MD<sup>3</sup>Departments of <sup>1</sup>Radiology, <sup>2</sup>Thoracic & Cardiovascular Surgery, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, Kyung Hee University College of Medicine, Seoul, Korea<sup>3</sup>Department of Radiology, Kyung Hee Medical Center, Kyung Hee University College of Medicine, Seoul, Korea

An intrathoracic schwannoma is a benign neurogenic tumor that arises from the posterior mediastinum and is commonly found to be solitary. Schwannomatosis that manifests as multiple cysts is extremely rare. In this case study, we report a rare case of a 36-year-old man with no respiratory symptoms, with multiple cystic tumors in the posterior chest wall and pathologically confirmed schwannomatosis with cystic degeneration arising from a single intercostal nerve.

## Index terms

Schwannomatosis

Neurilemmoma

A Single Intercostal Nerve

Received November 3, 2011; Accepted January 1, 2012

**Corresponding author:** Young Kyung Lee, MD  
Department of Radiology, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, Kyung Hee University College of Medicine, 892 Dongnam-ro, Gangdong-gu, Seoul 134-727, Korea.  
Tel. 82-2-440-6933 Fax. 82-2-440-6932  
E-mail: ykradio@medimail.co.kr

Copyrights © 2012 The Korean Society of Radiology

## 서론

흉강 내 신경집종은 주로 후종격에서 발생하는 양성 신경원성 종양이다. 대부분이 단일 종양으로 발현하며 다발성 양성 종양으로 보이는 경우는 매우 드물다(1). 저자들은 39세 남자에서 건강 검진 목적으로 시행한 흉부 X선 사진과 흉부단층촬영(CT)상에서 우측 흉벽을 따라 여러 개의 양성 종양을 발견하였다. 이 양성 종양은 흉강경하에서 수술적으로 완전히 제거되었으며 조직병리학적으로 단일 늑간신경에서 발생한 다발성 양성 신경집종으로 확진되었다. 이에 상당히 드물다고 알려진 단일 늑간신경에서 발생한 낭성변성을 보인 다발성 신경집종으로 확진된 1예를 보고하고자 한다.

## 증례 보고

39세 남자가 건강검진상 시행한 흉부 X선 사진에서 이상소견으로 호흡기내과 외래에 방문하였다. 환자는 동반되는 호흡기 증상은 없었고 다른 기저 질환의 병력이나, 외상, 입원, 수술

의 기왕력은 없었다. 가족력상에도 특이사항이 없었다.

흉부 후전 사진상에서 왼쪽 폐첨부에 흉막하종양 또는 폐종양이 의심되었다(Fig. 1A). 이후 시행된 흉부전산화단층촬영(Chest CT; 이하 CT)상에서 경계가 명확한 여러 개의 타원형 종양이 좌상부 흉강에서 발견되었으며 두 번째 늑골에 연하여 흉막에 넓게 접하고 있었으며 주변조직과의 경계는 명확하였다. 조영증강 후 CT에서 여러 개의 타원형 종양은 조영증강이 안 되는 균질한 저음영을 보였으며 내부에 조영증강되는 고형 부분은 없었다(Fig. 1B).

흉강경상에서 두 번째 늑골사이 공간에 위치하며 두 번째 늑간신경을 따라서 분포하는 다발성 종양이 있었고(Fig. 1C) 종양을 완전 절제하였으며 다발성 종양은 흉막, 늑간근과 늑골로부터 쉽게 분리되었다.

육안상 종양은 연한 노란색을 띠고 매끈한 피막으로 둘러싸여 있었으며 내부에는 많은 수의 양성 종양과 여러 개의 작은 결절들이 있었다(Fig. 1D). 작은 결절들에 대한 현미경 검사에서는 여러 개의 결절 모두에서 방추형 세포가 주로 보였으며, 세포 밀도가 낮고 여러 개의 양성변성을 보였다(Fig. 1E). 이에



**Fig. 1.** A 39-year-old man with schwannomatosis with cystic degeneration arising from a single intercostal nerve.  
**A.** Chest radiograph shows well-demarcated mass (arrows) in left apex.  
**B.** A contrast enhanced axial CT image shows multiple homogeneous, well-defined, cystic masses on the left posterior chest wall (arrows).  
**C.** Thoracoscopic view during surgery revealed multiple cystic tumors along left 2nd intercostal space (arrows).  
**D.** Gross pathologic photograph shows multiple small cystic tumors along the single intercostals nerve (arrows).  
**E.** Photomicrograph of histopathological specimen shows the presence of cigar-shaped spindle cells with sparse distribution representing cystic change (arrows) (hematoxylin and eosin staining,  $\times 100$ ).

조직병리학적 검사상 낭성변성을 보이는 다발성 신경집종증으로 최종 진단되었다.

## 고찰

신경집종(schwannoma, neurilemmoma)은 신경집의 슈반세포에서 기원하는 가장 흔한 신경원성 양성종양이다. 신체 내의 어느 부분에서도 발생할 수 있으며 대부분 말초신경의 단일 종괴로 발견된다(1).

신경집종은 흉강에서 발생하는 신경원성 종양 중에 가장 흔하고, 주로 후종격에서 발생한다. 흉벽에서 발생하는 것은 10% 미만으로 보고되고 있으며, 주로 단일 종괴로 발생하고 흉강 내로 커지는 것으로 알려져 있다(2). 흉벽에 발생한 다발성 신경집종은 매우 드물게 보고되고 있다(3, 4). 본 예와 같이 단일 늑간신경에서 발생한 다발성 낭성 변화를 보이는 신경집종은 극히 드물며 현재까지 한국에서 보고된 예는 없다.

신경집종증(Schwannomatosis)은 조직병리학적으로 2개 이상의 신경집종들이 진단되고, 18세 이상의 성인에서 전정신경집종(vestibular schwannoma)을 동반하지 않고 가족력상 제2형 다발성 신경초종이 없는 경우에 진단된다. 또한 전정신경집종과 관련하여 영상검사를 따로 시행하지 않은 경우에도 30세 이상의 성인이고 전정신경과 관련한 증상이 없고, 조직병리학적으로 2개 이상의 신경집종들이 발견되는 경우 신경집종증이라고 진단할 수 있다. 또한 이러한 병변이 몸의 한 부분에 국한되어 발생할 경우 분절 신경집종증(segmented schwannomatosis)이라고 하며 신경집종증의 3분의 1에서 나타난다고 보고되어 있다(5). 본 예의 환자는 30세 이상의 성인 남자였으며 신경섬유종증(neurofibromatosis)과 관계된 가족력이 없고, 전정신경과 관련한 임상증상이 없었다. 좌측 두 번째 늑간신경에서 발생한 다발성 낭성 변화를 보이는 신경집종들이 조직병리학적으로 진단되어 신경집종증으로 임상적으로 진단할 수 있었다. 또한 몸의 다른 부분에 병변이 발견되지 않았고, 일정 부분에

국한되어 발견된 2개 이상의 신경집종들 등으로 분절형 신경집종증으로 분류할 수 있었다.

신경집종증은 매우 드문 질환으로 이전에는 제2형 다발성신경섬유종증에 해당하는지 혹은 그 약화된 형태 내지는 분절형으로 보아야 하는지에 대한 여러 연구가 있었으나 최근에는 제2형 다발성신경섬유종증과는 다른 질병 분류에 구분하고 있다. 신경집종증의 원인은 알려져 있지 않으며, 외상 혹은 만성 자극에 의해 이차적으로 발생하리라 추정되고, 20~50세에 주로 발생하나 모든 연령에서 나타날 수 있으며, 성별의 차이는 없는 것으로 보고되고 있다. 유전적 특징으로는 제2형 다발성신경섬유종이 22번 염색체의 NF2 gene의 변이에 의하여 발생하는 것에 비하여 신경집종증은 1 tumor suppressing gene (INI1)의 변이에 의해 발생하는 것이 일부 가족형 신경집종증에서 증명되었다(6).

늑간신경에서 발생하는 다발성 신경집종은 대부분 징후나 증상이 없기 때문에 본 증례에서처럼 영상 검사에서 우연히 발견된다. 증상이 있는 경우에는 드물게 늑간신경 분포에 따라 척추신경근통을 동반할 수 있다고 보고하고 있다(2, 4).

방사선학적으로 대부분의 신경집종은 등골고 매끈한 경계를 보이는 연부조직 종괴로 보이며 CT에서 종양 내부가 균일 혹은 불균일한 음영을 보이며 조영제 주입시 균일, 비균일성 혹은 변연부의 조영증강 등의 다양한 소견을 보여 신경섬유종, 혈관종, 종괴종이나 전이암과의 감별이 어렵다(7). 본 증례와 같이 종양 내부에 균일한 저음영을 보이고 조영증강 후 CT에서 조영증강이 되는 부분이 뚜렷하지 않은 경우 흉곽 내에 생길 수 있는 다른 낭성 종양과의 감별이 필요하겠다.

신경집종증은 약 10%에서 악성변화가 보고되고 있어 수술에 의한 종양의 완전 제거가 필요하다. 본 예와 같이 흉강 내 신경성 종양의 수술에는 흉강경을 통한 종양의 완전 절제가 시행되며 수술적 완전 제거 후에는 재발은 드문 것으로 알려져 있다(8, 9).

본 증례에서는 흉강경을 통한 수술에서 두 번째 늑간신경을 따라서 분포하는 여러 개의 낭성 종양과 함께 여러 개의 작은 결절들이 함께 발견되었다. 이 결절들은 조직병리검사에서 비교적 피막화가 잘 되어 있었으며 내부에 방추세포들이 울타리 배열의 모습을 보이는 신경집종들로 진단되었다. 수술 전 시행한 조영증강 후 CT에서 여러 개의 타원형 종양은 조영증강이

안 되는 균질한 저음영을 보였으며 내부에 조영증강되는 고형 부분은 없었다. 낭성 변화를 동반하고 있는 신경집종에서 남아 있는 고형 부분은 CT검사에서 뚜렷하지 않을 수 있으며 흉벽의 단일 늑간신경을 따라 다발성 낭성 종양이 있는 경우에는 드물지만 다발성 신경집종의 가능성을 고려하여 수술적 완전 절제가 필요하다고 생각된다.

저자들은 단일 늑간신경에서 발생한 다발성 신경집종의 낭성 변성의 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 흉벽의 단일 늑간신경을 따라 다발성 낭성 종양이 있는 경우에 매우 드물지만 신경종증의 가능성도 고려해야 할 것이다.

## 참고문헌

1. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001:1146-1167
2. McClenathan JH, Bloom RJ. Peripheral tumors of the intercostal nerves. *Ann Thorac Surg* 2004;78:713-714
3. Chen F, Nakayama E, Okubo K, Date H. Intrathoracic multiple schwannomas of a single intercostal nerve. *Ann Thorac Surg* 2008;86:660-661
4. Lee JW, Hsu JY. Schwannomatosis of a single intercostal nerve: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2009;25:405-408
5. Jacoby LB, Jones D, Davis K, Kronn D, Short MP, Gusella J, et al. Molecular analysis of the NF2 tumor-suppressor gene in schwannomatosis. *Am J Hum Genet* 1997;61:1293-1302
6. Hulsebos TJ, Plomp AS, Wolterman RA, Robanus-Maandag EC, Baas F, Wesseling P. Germline mutation of INI1/SMARCB1 in familial schwannomatosis. *Am J Hum Genet* 2007;80:805-810
7. Choi YW. Radiological findings of pleural and mediastinal diseases. *Tuberc Respir Dis* 2005;58:543-553
8. Ishida T, Maruyama R, Saitoh G, Mitsudomi T, Sugimachi K. Thoracoscopy in the management of intrathoracic neurogenic tumors. *Int Surg* 1996;81:347-349
9. Davidson KG, Walbaum PR, McCormack RJ. Intrathoracic neural tumours. *Thorax* 1978;33:359-367

## 단일 늑간신경에서 발생한 양성변성을 동반한 다발성 신경집종증: 증례 보고<sup>1</sup>

김건우<sup>1</sup> · 이영경<sup>1</sup> · 김대현<sup>2</sup> · 성동욱<sup>3</sup>

흉강 내 신경집종은 후종격에서 발생하는 흔한 양성 신경원성 종양이다. 보통 단일 종양으로 발현하며 여러 개의 낭종 형태로 보이는 경우는 매우 드문 것으로 보고되어 있다. 저자들은 39세 남자에서 건강검진을 위해 시행한 흉부 후전 사진과 흉부전산화단층촬영(CT)에서 우측 흉벽을 따라 여러 개의 양성 종양을 발견하였고 흉강경하에서 수술적으로 제거 후 조직병리학적으로 단일 늑간신경에서 발생한 다발성 양성 신경집종으로 확진되어 이를 보고하고자 한다.

경희대학교 의과대학 강동경희대학교병원 <sup>1</sup>영상의학과학교실, <sup>2</sup>흉부외과학교실, <sup>3</sup>경희대학교 의과대학 경희의료원 영상의학과학교실