

기관지내 신경집종 2예 및 국내에서 보고된 증례에 대한 조사

성균관대학교 의과대학 내과학교실 삼성서울병원 호흡기내과, ¹병리과, ²영상의학과, ³흉부외과
권용수, 고원중, 김호중, 한정호¹, 이경수², 심영목³

Two cases of Endobronchial Neurilemmoma and Review of the Literature in Korea

Yong Soo Kwon, M.D., Won-Jung Koh, M.D., Hojoong Kim, M.D., Joung-ho Han, M.D.¹,
Kyung Soo Lee, M.D.², Young Mok Shim, M.D.³

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Medicine, ¹Pathology, ²Radiology,
and ³Thoracic Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Neurilemmomas are benign tumors that originate from Schwann cells. These tumors rarely occur in the trachea or bronchus. Although small peripheral lesions cause no symptoms, they usually cause dyspnea, cough, wheeze, and atelectasis. We encountered two cases of endobronchial neurilemmoma, and reviewed 10 cases previously reported in Korea in order to clarify the characteristics of this disease, and to determine the appropriate treatment. The median age of the 12 patients reviewed were 36.5 (range 16-75). Cough and dyspnea were the most common initial symptoms (40%), and two cases had no symptoms. Regarding the diagnostic methods, bronchoscopic biopsy was found to be inadequate for diagnosis in two cases. A review of the cases revealed the following treatments: bronchoscopic removal in two cases, surgery in six cases, and combined bronchoscopic removal and surgery in one case. (*Tuberc Respir Dis* 2007; 62: 129-133)

Key words: Neurilemmoma, Bronchus, Bronchoscopy.

서 론

신경집종(neurilemmoma)은 Schwann 세포에서 기원하는 양성종양¹으로 기관지 내에서 발생하는 경우는 매우 드물다. 기관지내 발생한 신경집종의 흔한 증상은 종양의 크기와 위치에 따라 기침과 객혈과 호흡 곤란이 발생할 수 있으며, 그 크기가 크지 않은 경우는 증상이 없을 수 있다. 치료는 대부분 수술로 제거를 하지만 최근에는 기관지내시경을 이용한 국소적 치료도 시도하고 있다²⁻⁴. 본 저자들은 기관지내 발생한 신경집종 2예를 경험하여 이를 보고하며 현재까지 국내에서 보고된 10례의 환자들과 함께 12명의 기관지내 신경집종 환자에 대한 증상, 진단, 치료에 대해 검토하여 보고하는 바이다.

Address for correspondence: **Won-Jung Koh, MD**
Division of Pulmonary and Critical Care Medicine,
Department of Medicine, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, 50
Ilwon-dong, Gngnam-gu, Seoul 135-710, Korea.
Telephone: (822) 3410-3429 Fax: (822) 3410-3849
E-mail: wjkoh@smc.samsung.co.kr
Received: Jan. 15. 2007
Accepted: Feb. 6. 2007

증 례 1

환 자: 36세 남자.

주 소: 7개월 전부터 발생한 기침.

현병력: 환자는 만성기침 때문에 타병원에서 시행한 흉부 엑스레이 검사에서 우상엽의 무기폐가 관찰되었다. 기관지내시경 검사에서 우측 주기관지를 막고 있는 종양이 관찰되었고 조직검사서 염증성 거짓종양(inflammatory pseudotumor)이 의심되어 본원으로 전원 되었다.

흡연력: 하루 1갑 15년간 흡연.

진찰 소견: 입원 당시 혈압은 101/68 mmHg, 맥박수 77 회/분, 호흡수 24 회/분, 체온은 37.1도였다. 청진상 우상엽의 호흡음이 감소되어 있었으나 썩썩거림은 들리지 않았다.

방사선 소견: 흉부 엑스레이 검사에서 우상엽의 무기폐가 관찰되었고, 흉부 전산화단층촬영에서 우상엽 기관지를 완전히 막으면서 우측 주기관지로 자라나오는 지름 3 cm 크기의 기관지내 종양이 관찰되었다. 종격동내와 양측 폐문에 커진 림프절이나 폐실질에 전이를 의심할 만한 결절들은 발견되지 않았다

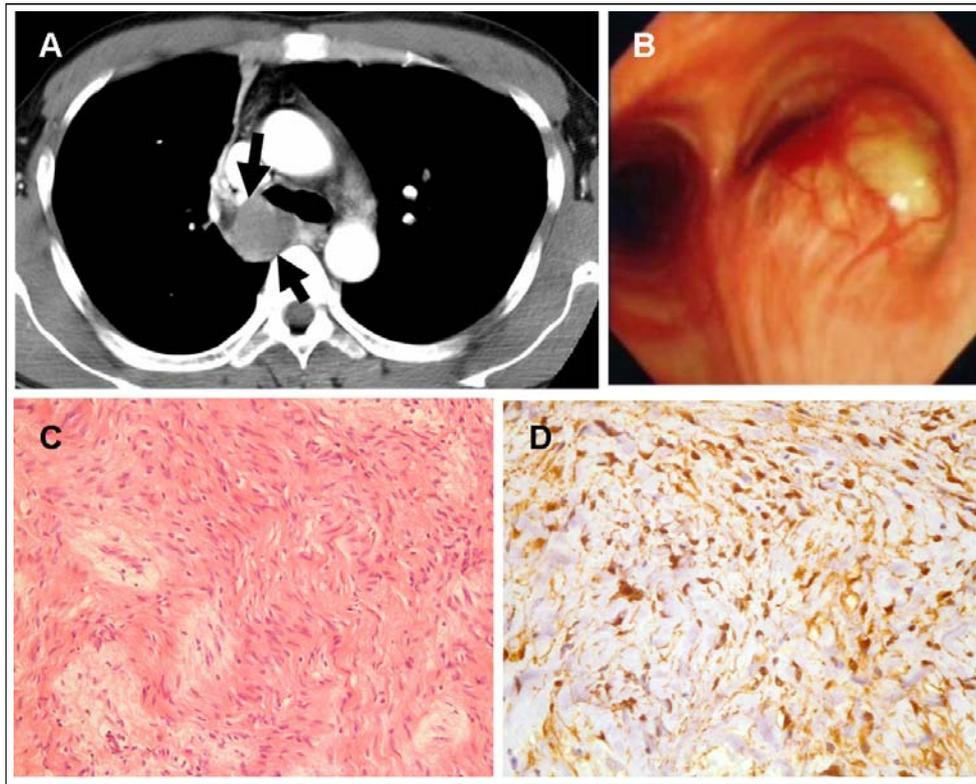


Figure 1. (A) Enhanced chest CT scan (5.0 mm section thickness) obtained at the level of the main bronchi shows homogeneous endobronchial nodule (arrows) obliterating right upper lobar bronchus. (B) Bronchoscopic finding shows a round hypervascular mass with smooth surface in the right main bronchus. (C) Photomicrography of endobronchial neurilemmoma consists of elongated bipolar cells disposed in fascicles (H&E, $\times 100$). (D) Tumor cells are uniformly reactive for S-100 protein (ABC method, $\times 100$).

(Figure 1A).

임상경과: 우측 주기관지를 폐쇄하는 기관지내 양성종양의 가능성이 높다고 판단하고 치료를 위해서 환자를 전신마취 아래 경직성 기관지내시경 검사를 시행하였다. 육안적으로 우측 주기관지를 막고 있는 3 × 3 cm 크기의 표면이 매끈하고 혈관이 발달되어있는 종양이 발견되었다(Figure 1B). 기관지내시경을 통해 yttrium aluminum garnet (YAG) 레이저를 이용한 소작술을 시행한 후 올라미를 이용하여 종양을 제거하였다.

병리 소견: 제거된 조직의 병리조직검사에서 S-100 단백질에 강한 양성을 보이는 방추형의 세포들이 관찰되어 기관지내 신경집종으로 진단되었다(Figure 1C,D). 환자는 시술 후 합병증 없이 퇴원하였고 8개월 후 검사한 흉부 전산화단층촬영에서 제거된 부위에 잔여 종양이나 재발이 관찰되지 않았다. 환자는 재발

없이 외래에서 관찰 중이다.

증 례 2

환 자: 16세 남자.

주 소: 흉부 엑스레이 검사에서 우연히 발견된 폐결절.

현병력: 평소 건강히 지내던 16세 남자환자로 증상 없이 건강검진에서 시행한 흉부 엑스레이에서 좌하엽의 폐결절이 발견되어 본원으로 내원하였다.

사회력 및 흡연력: 특이소견 없음.

진찰 소견: 내원 당시 영양 및 전신 상태는 양호하였고 혈압은 114/63 mmHg, 맥박수 66 회/분, 호흡수 20 회/분, 체온은 36.5도였다. 그 외 특이소견은 없었다.

방사선 소견: 흉부 엑스레이에서 지름 2.3 cm 크기의 폐결절이 좌하엽에 관찰되었다. 흉부 전산화단층

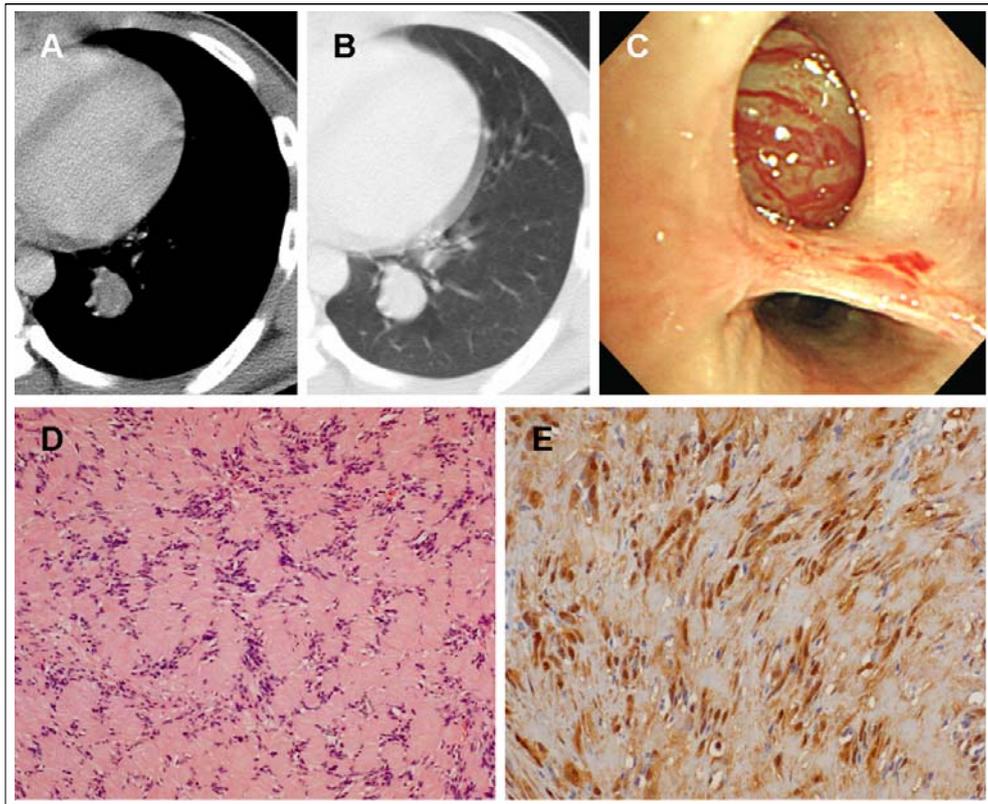


Figure 2. (A, B) Mediastinal- (A) and lung-window (B) images of unenhanced CT scan (5.0-mm section thickness) obtained at the ventricular level shows a homogeneous nodule in left lower lobe. (C) Bronchoscopic finding showed a obstructing mass with hypervascular surface in the posterobasal segmental bronchus of the left lower lobe. (D) Photomicrography of endobronchial neurilemmoma shows prominent rows of cells with nuclear palisading (H&E, ×100). (E) Tumor cells are uniformly reactive for S-100 protein (ABC method, ×200).

촬영에서 좌하엽 뒷바닥구역 기관지(posterior basal segmental bronchus)에 위치한 조영제 주사 후 강한 조영증강을 보이는 결절이 관찰되었다. 다른 폐실질에 이상소견은 없었고 종격동과 양측 폐문에 커진 림프절은 없었다(Figure 2A,B).

기관지내시경 소견: 기관지내시경 검사에서 좌하엽의 분절 기관지를 막고 있는 표면이 매끈하고 혈관이 발달되어 있는 기관지내 종양이 관찰되었다(Figure 2C).

병리 소견: 기관지내시경을 이용한 조직검사에서 방추형세포의 증식이 관찰되었으나 정확한 병리학적인 진단을 확정하기 어려웠다.

임상 경과: 정확한 진단 및 치료를 위하여 수술을 결정하였고 흉강경을 이용한 좌하엽 절제술을 시행하였다. 수술 후 제거된 조직의 병리조직검사에서

S-100 protein에 강한 양성을 보이는 방추형세포가 관찰되어 신경집종으로 진단되었다(Figure 2D,E). 환자는 수술 후 합병증 없이 퇴원하여 외래에서 관찰 중이다.

고 찰

기관지내에서 발생하는 신경집종은 매우 드물다. 증상이 발생하는 위치와 크기에 따라 다양하게 나타나서 진단하기가 쉽지 않다. 국내에서 보고된 10예의 증례보고⁴⁻¹¹와 상기 기술한 2예의 증례들을 검토하면 연령의 중앙값은 36.5세(16-75세)이고, 남녀 비율은 1.4:1, 증상은 기침과 호흡곤란이 각각 4예에서 있어서 가장 흔한 증상이며, 2예에서는 증상이 없었다. 방사선학적 소견은 종양의 크기와 위치에 따라 정상, 고

Table 1. Clinical, radiologic, diagnostic methods and treatment of patients with endobronchial neurilemmoma reported in Korea

Case	Age	Sex	Symptoms	Locations	Size (cm)	Radiologic findings	Diagnostic methods	Treatments	Reference
1	66	M	Dyspnea	Trachea	2.5	Intra-tracheal mass	Operation	Tracheal resection	5
2	19	F	Chest pain	LUL	2	LUL nodule with atelectasis	Bronchoscopic biopsy	LUL lobectomy	6
3	23	F	Dyspnea	Trachea	2	Normal	Bronchoscopic biopsy	Bronchoscopic laser therapy	4
4	72	F	Hemoptysis	RML	N/A	RML atelectasis	Bronchoscopic biopsy	No	7
5	37	M	Dyspnea	Trachea	2.5	Intra-tracheal mass	Operation	Tracheal resection	8
6	36	M	Dyspnea	Trachea	3	Intra-tracheal mass	Bronchoscopic biopsy	Bronchoscopic laser therapy with tracheal resection	9
7	75	M	Cough	RLL	N/A	RML pneumonic infiltration	Bronchoscopic biopsy	No	10
8	75	M	Cough	RUL, RML	N/A	Normal	Bronchoscopic biopsy	No	10
9	55	F	None	LUL	3	LUL nodule	Operation	LUL lobectomy	11
10	25	F	Cough	RLL	2.8	RLL nodule with atelectasis	Bronchoscopic biopsy	RLL lobectomy	11
11	36	M	Cough	RUL	3	RUL atelectasis	Bronchoscopic biopsy	Bronchoscopic snaring	This study
12	16	M	None	LLL	2.3	SPN in LLL	Operation	RLL lobectomy	This study

M: male, F: female, LUL: left upper lobe, RLL: right lower lobe, RML: right middle lobe, RUL: right upper lobe, N/A: not available.

립성 폐결절, 무기폐 등과 같이 다양하게 나타났다. 종양의 크기는 지름 2.5 cm (2-3 cm)이고, 대부분 기관지내시경으로 진단되었으며, 치료는 2예에서 기관지내시경을 이용한 국소적 치료가 시행되었고, 6예에서 폐엽절제술 또는 기관절제술과 같은 수술적 치료가 시행되었으며, 1예에서는 기관지내시경을 이용한 국소적 치료 후 기관절제술이 시행되었다(Table 1).

Kasahara 등²이 보고한 일본에서의 보고를 보면 기관지내에서만 발생한 신경집종 25예에서 남, 여 비율이 1.2:1로 국내 보고와 큰 차이가 없었고, 증상은 기침(88%, 22/25)이 가장 흔하였으며 크기는 1-3 cm 사이가 40%(10/25)로 가장 많아서 국내의 증례들과 비슷한 결과를 보였다. 치료 또한 기관지내시경을 이용한 국소적 치료가 32%(8/25)에서 시행되었고 수술이 60%(15/25)에서 시행되어 국내의 증례들과 비슷한 결과를 보였다.

그러나, 진단에 있어서 기관지내시경을 이용한 진단율이 57%(12/21)로 국내(80%, 8/10)보다 낮았다. 기관지내시경에 의한 신경집종의 진단이 부정확할 수 있다는 것에 대해 Kasahara 등은 기관지내시경에 의

한 조직검사가 충분한 양의 검체를 얻을 수 없는 것이 원인이 될 수 있다고 설명하고 있다. 실제 신경집종은 병리소견을 바탕으로 진단하는데 Hematoxylin-Eosin 염색에서 방추형 세포들이 일정한 배열을 이루고 세포핵은 울타리 배열(palisade arrangement)을 이루는 Antony type A 배열 또는 세포가 조밀하지 않고 세포간 섬유질의 규칙적인 배열이 없이 조직 간질이 영성하고 공포의 형성을 보이는 Antony type B를 보이며 면역조직학적 염색방법으로 S 100 단백질에 양성을 보이는 것으로 진단¹²하기 때문에 검체가 충분하지 않으면 정확한 진단이 힘들 수 있다. 본 증례들에서도 1번 증례에서는 진단 및 치료를 위해 시행한 경직성 기관지내시경검사를 통해 제거한 조직에서는 신경집종으로 진단되었으나, 타병원에서 시행한 굴곡성 기관지내시경을 이용한 조직검사에서는 신경집종으로 확진이 되지 않았으며, 2번 증례에서도 기관지내시경 검사를 이용한 조직검사에서 신경집종이 확진되지 않아서 기관지내시경을 이용한 조직검사가 불충분할 수 있음을 보여주고 있다.

기관지내 신경집종의 치료는 외과적 절제술과 기관

지내시경하에 전기나 레이저를 이용한 종양 절제술이 사용되어 왔다^{2-4,8}. 신경집종은 악성화가 드물어 기관지내시경을 통한 국소적 치료로 성공적인 제거가 가능하지만 기관지외부에까지 종양이 진행된 경우에는 외과적 절제술이 필요할 수 있다. 국내 보고에서 기관지내시경을 이용한 국소적 치료 후 재발이 보고된 적은 없지만 신경집종은 서서히 자라기 때문에 오랜 기간 동안 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

요 약

기관지내에 발생하는 신경집종은 매우 드물고 증상과 방사선학적 소견이 다양하게 나타난다. 진단을 위해서 기관지내시경을 통한 조직검사가 필요하지만 기관지내시경을 통한 조직검사에서도 확진이 되지 않을 수 있음을 고려해야 한다. 치료로는 기관지내시경을 통한 국소적 치료와 외과적 절제술이 있으며 환자의 상태, 종양의 위치 및 진행 정도 등을 고려하여 결정해야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI. Benign solitary Schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 1969;24:355-66.
2. Kasahara K, Fukuoka K, Konishi M, Hamada K, Maeda K, Mikasa K, et al. Two cases of endobronchial neurilemmoma and review of the literature in Japan. *Intern Med* 2003;42:1215-8.
3. Horovitz AG, Khalil KG, Verani RR, Guthrie AM, Cowan DF. Primary intratracheal neurilemmoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:313-7.
4. Park CS, Ahn JH, Shin WS, Lee SJ, Suh BJ, Kwon SS, et al. A case of tracheal neurilemmoma which was completely removed by bronchoscopic laser therapy. *Tuberc Respir Dis* 1997;44:942-8.
5. Park YH, Noh YW, Hong JM. Primary neurilemmoma of the trachea. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;29:1166-9 .
6. Baek JC, Meong JI, Kang HS, Kim YR, Lee S, Kim W, et al. A case of benign solitary endobronchial neurilemmoma. *Korean J Med* 1997;53:244-9.
7. Moon CY, Lee HB, Lee YC, Rhee YK. A case report of neurilemmoma in the bronchial wall. *Tuberc Respir Dis* 1998;45:619-23.
8. Kim JH, Song TS, Kim DK, Park SI, Sohn KH. Primary neurofibroma of trachea. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;31:82-5.
9. Park SM, Kim KT. Clinical experience of tracheal resection after laser ablation in a patient having tracheal neurilemmoma with tracheal stenosis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;32:947-50.
10. Ahn CM, Lee HB, Lee YC, Rhee YK. Two cases of intrabronchial neurilemmoma. *Tuberc Respir Dis* 2000;49:225-30.
11. Hong SC, Park IK, Kim DJ, Chung KY. Primary Schwannoma of bronchus. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;37:1036-9.
12. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robbins and Cotran: pathologic basis of disease. 7th ed. Philadelphia: Saunders 2005. p.1411.