

## 부비동에서 기원한 악성 말초 신경초종 1예

전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실  
김종승 · 양운수 · 조영주 · 홍기환

### A Case of Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Paranasal Sinus

Jong Seung Kim, MD, Yun Su Yang, MD, Young Joo Jo, MD and Ki Hwan Hong, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Chonbuk National University, Jeonju, Korea

#### —ABSTRACT—

Solitary malignant schwannoma of the paranasal sinuses is an extremely rare tumor in the head and neck region. We report a case of a 55-year-old woman with solitary malignant schwannoma arising in a paranasal sinus. The patient was successfully treated with surgical resection and postoperative radiotherapy. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:103-106)

KEY WORDS : Malignant peripheral nerve sheath tumor · Paranasal sinus.

## 서 론

악성 말초 신경초종은 자율신경, 뇌신경 및 말초신경의 신경초에 존재하는 슈반세포(Schwann cell)에서 기원하는 드문 종양으로 악성도와 침습성이 매우 높은 것으로 알려져 있다.<sup>1)</sup> 이 종양은 신체의 어느 부위에서나 발생할 수 있지만 주로 팔다리, 몸통, 가슴 또는 후복막에 많이 발생하며, 신경섬유종증(Von Recklinghausen's disease)이나 방사선의 노출과 연관되어 발생빈도가 높아진다고 보고된다.<sup>2,3)</sup> 두경부 영역에는 전체 종양의 10% 미만으로 발생하며, 특히 부비동 또는 비강내의 발생은 극히 드물게 보고되고 있다.<sup>4,5)</sup> 국내에서는 지금까지 3예가 보고되었고, 1예는 신경섬유종증에 동반되어 발

생하였고, 2예는 각각 부비동과 후두에 발생하였다.<sup>6-8)</sup>

저자들은 최근에 신경섬유종증과 양성의 신경초종이 없었던 환자에서 발생한 부비강의 악성 말초 신경초종을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

55세 여자 환자로 우측 비강에서 서서히 자라는 재발성의 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 환자는 5년 전에 개인의원에서 우측 비강의 용종절제술을 받았고, 최근 3개월 동안 우측의 부비동염과 재발성 부비동염 및 비강내 용종의 치료를 위해 2번의 수술을 받았다. 환자는 비강내 용종절제술과 상악동 자연공의 광범위한 확대술을 시행 받았다고 하였다. 두 번째 수술 2개월 후에 다시 우측에서 농성 비루와 비폐색이 발생하였고, 비내시경 검사에서 종물이 발견되어 조직검사와 치료를 위해 전원 되었다. 그 외의 환자의 과거력 및 가족력상 특이 병력은 없었다.

비내시경 검사에서 용종성 종괴가 우측 비강과 부비동에 걸쳐 관찰되었다. 경부의 임파선 종대는 관찰되지 않

논문접수일 : 2008년 3월 3일  
심사완료일 : 2008년 5월 2일  
교신저자 : 양운수, 561-712 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18  
전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실  
전화 : (063) 250-1980 · 전승 : (063) 250-1986  
E-mail : yang2002@chonbuk.ac.kr

았고, 그 외에 시행한 통상적 술 전 검사는 모두 정상의 범위이었다. 국소마취 하에서 비내시경을 이용하여 조직검사를 시행한 결과 악성 신경초종으로 확인되었다.

수술 전에 시행한 조영 전 전산화단층촬영에서 주위 조직의 신호강도와 비슷한 음영의 종물이 우측 비강과 상악동에서 관찰되었지만 경계는 명확하지 않았다(Fig. 1A). T1 강조 자기공명영상에서 우측 비강과 상악동을 채우고 있는 비동질성의 고형성 종괴가 관찰되었다(Fig. 1B). T2 강조 자기공명영상에서 우측 상악동에 경계가 명확한 3×3×3 cm 크기의 종괴가 비강내로 돌출되어 관찰되었다(Fig. 1C). 악성 신경초종의 진단 하에 우측 상악동 전절제술을 시행하였고, 수술 소견상 주위 조직과 안구의 침범은 관찰되지 않았다. 수술 후 조직검사 결과

불명확한 세포경계와 중등도의 세포질을 가진 방추상세포가 관찰되었고(Fig. 2A), 면역조직화학염색에서 S-100 단백질에 양성, actin과 CD34에 음성의 반응을 보였다(Fig. 2B).

수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 회복되었고, 수술 4주 후부터 5주간 56 Gy의 방사선 치료를 시행하였다. 방사선 치료 후 12개월에 시행한 전산화단층촬영에서 재발의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1D).

### 고 찰

악성 말초 신경초종은 전체 연부조직 종양의 약 5-10% 정도를 차지한다.<sup>1)2)</sup> 정상 신경초는 슈반세포(Sch-

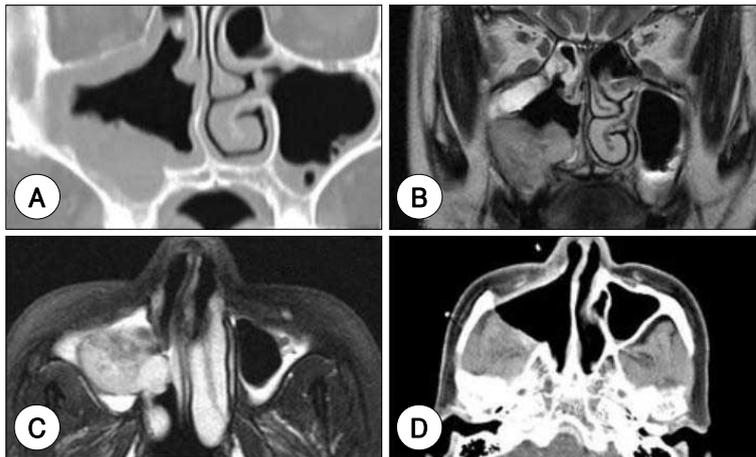


Fig. 1. A : Nonenhanced coronal CT scan showing the irregular lobulated mucosal thickening in the right maxillary sinus. B : T1-weighted coronal MR imaging demonstrates the large mass in the right maxillary sinus. C : T2-weighted axial MR imaging demonstrates the well circumscribed inhomogenous mass and fluid accumulation in the right maxillary sinus. D : Nonenhanced axial CT scans at post-radiation treatment shows no evidence of lesions.

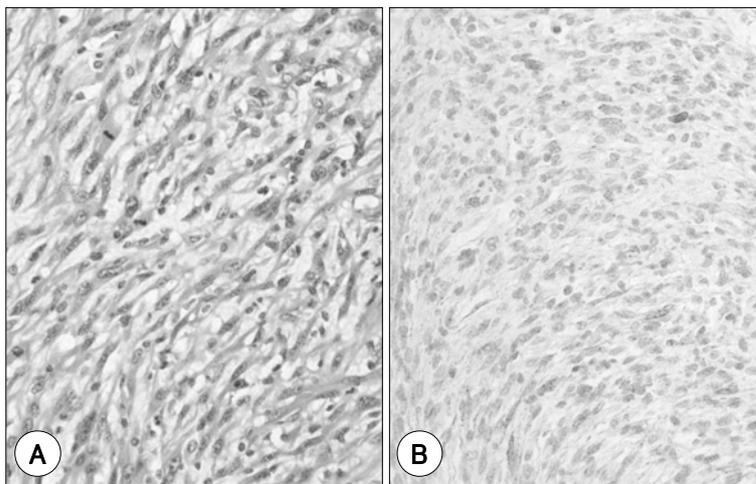


Fig. 2. A : Photomicrography shows a low grade spindle cell sarcoma (H & E, × 200). B : S-100 protein immunostaining shows the focal nuclear positivity in the tumor cells (× 200).

wann cell), 신경주위세포 및 섬유아세포, 내피세포, pericytes, epineurial lipocyte와 같은 간엽세포로 구성되어 있다. 악성 말초 신경초종은 악성 신경초종, 신경섬유육종(neurofibrosarcoma) 또는 신경성 육종(neurogenic sarcoma)으로도 불리며, 쉬반세포의 분화를 가지고 있다. 악성 말초 신경초종은 정상의 말초신경과 신경섬유종에서 모두 발생할 수 있다.

부비동에서 악성 신경초종은 삼차신경의 안외분지 또는 상악분지에서 발생하며, 발생 빈도가 극히 드물어 임상적 특성은 충분히 밝혀지지는 않았다. 환자의 대부분은 신경의 주행을 따라서 또는 종괴 부위에 통증이 동반된 팽창성의 종괴로 발현된다.<sup>9)</sup> 주로 20~50대 사이의 연령에서 발생하며, 성별과 인종의 차이는 없는 것으로 보고되고 있다.<sup>10)11)</sup> 신경섬유종증을 가진 환자의 경우 발생연령이 비교적 빠른 편이며, 이러한 경우 악성으로의 전이율은 약 15% 정도로 발생한다.<sup>12)</sup> 본 증례의 경우 비교적 고령의 여자였고, 신경섬유종증이나 방사선 노출의 기왕력은 없었으며, 신경을 따라 발생하는 통증은 동반되지 않아 전형적인 악성 신경초종의 임상 양상을 보이지는 않았다.

악성 신경초종은 육안적으로 구형 또는 방추형이면서 비교적 단단하고, 절단면상 국소적인 괴사가 동반된 회백색으로 관찰된다.<sup>13)</sup> 광학 현미경 소견에서 과염색질이면서 다형성의 방추상세포가 밀집된 양상 또는 속상배열의 형태로 보이며, 때때로 다형핵거대세포가 관찰되기도 한다.<sup>13)</sup>

조직학적으로 섬유육종, 평활근육종, 악성 섬유성 조직세포종 및 양성의 신경초종과의 감별이 필요하다.<sup>6)</sup> 섬유육종은 악성 신경초종에 비해서 비교적 균일한 속상배열을 보이고, 섬유아세포를 닮은 대칭적인 방추상세포가 종종 관찰되고, 신경 분화가 없는 특징이 있다. 평활근육종은 핵주위의 뚜렷한 공포를 가지기 때문에 악성 신경초종과 비교적 쉽게 감별이 된다. 면역조직화학염색은 악성 신경초종을 진단하는 데 결정적인 역할을 한다. Vimentin과 S-100 단백질에 대한 양성반응과 상피세포, 신경내분비 또는 근육세포의 분화와 관련된 항체에 음성반응을 보이는 경우 악성 신경초종으로 진단할 수 있다. 본 증례의 경우 S-100 단백질에 양성반응, actin과 CD34에 음성의 반응을 보여 진단할 수 있었다.

CT와 MRI는 병의 파급정도와 중요 기관의 침범 유무

를 확인하고, 병기 결정을 위해 필요하다. 악성 말초 신경초종은 다른 육종처럼 빠르게 주위 조직으로 광범위하게 침투하며, 림프관을 통한 전이보다는 혈관을 통해 간, 폐 및 골부위로 전이가 잘 된다.<sup>12)</sup> 주위 림프절의 침범은 드물며, 종양이 조직 깊숙이 위치한 경우 1% 미만의 빈도로 발견된다.<sup>14)</sup> 본 증례의 경우도 최근에 빠르게 성장하는 종괴를 주소로 내원하였고, 주위 림프절의 침범은 관찰되지 않았다.

치료로는 원발부위에 대한 광범위 절제술이 원칙이다.<sup>3)</sup> 림프절의 침범은 드물기 때문에 경부 림프절 청소술은 추천되지 않는다. 수술 후에 방사선 치료가 추천되며, 특히 완전절제가 어려운 경우나 수술 후 절제연이 불확실한 경우는 고용량의 방사선 치료가 필요하다.<sup>3)</sup> 항암화학요법의 효과는 아직 확실하지는 않지만 수술이 불가능한 재발성 환자나 전신 전이가 있는 환자에서 시도해 볼 수 있다.<sup>15)</sup> 본 증례의 경우 수술 전에 반복적인 비강 수술을 받았기 때문에 미세전이로 인한 수술 후 재발을 감소시키기 위해서 예방적 방사선 치료를 시행하였다.

예후는 원발부위 종양의 크기, 세포의 다형성과 유사분열 활성도에 관계가 있다. 조직학적으로 악성도의 기준은 세포의 밀집도, 핵의 다형성 및 역형성, 유사분열능, 미세혈관 증식 및 괴사의 정도에 따라 결정된다. 조직학적으로 악성도가 낮은 경우는 비교적 좋은 예후를 보이지만, 종양의 크기가 5 cm 이상, 신경섬유종증에 동반된 경우 또는 불완전 절제된 경우에는 예후가 아주 불량한 것으로 보고되고 있다.<sup>1)</sup> 두경부 영역의 5년 생존율은 15~34%로 보고되고 있다.<sup>1)12)</sup>

**중심 단어 :** 악성 말초성 신경초종 · 부비동.

## REFERENCES

- 1) Storm FK, Eilber FR, Mirra J, Morton DL. *Neurofibrosarcoma*. *Cancer* 1980;45 (1):126-9.
- 2) Ducatam BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. *Malignant peripheral nerve sheath tumours: A clinicopathologic study of 120 cases*. *Cancer* 1986;57 (10):2006-21.
- 3) D'Agostino AN, Soule EH, Miller RH. *Primary malignant neoplasms of nerves (malignant neurilemmomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease)*. *Cancer* 1963;16:1003-14.
- 4) Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG, Fortner JG. *Malignant schwannoma. A clinicopathological study*. *Cancer* 1973;31

- (1):184-90.
- 5) Nagayama I, Nishimura T, Furukawa M. *Malignant schwannoma arising in a paranasal sinus. J Laryngol Otol* 1993; 107 (2):146-8.
  - 6) Kim HJ, Kim JY, Kim CH, Yoon JH. *A case of malignant peripheral nerve sheath tumor on paranasal sinus. Korean J Otolaryngol* 2005;48 (2):263-6.
  - 7) Cho SH, Kim HT, Yoo WJ, Kim MS. *Malignant peripheral nerve sheath tumor of larynx. Korean J Otolaryngol* 1997; 40 (3):450-6.
  - 8) Yoon YH, Roh JL. *Malignant peripheral nerve sheath tumor arising from plexiform neurofibroma in neurofibromatosis type I. Korean J Otolaryngol* 2005;48 (4):551-3.
  - 9) Das Guapta TK, Brasfield RD. *Solitary malignant schwannoma. Ann Surg* 1970;171 (3):419-28.
  - 10) Robitaille Y, Seemayer TA, El Deiry A. *Peripheral nerve tumors involving paranasal sinuses: a case report and review of literature. Cancer* 1975;35 (4):1254-8.
  - 11) Trimas SJ, Stringer SP, Jordan JR. *Malignant schwannoma of the ethmoid sinus associated with AIDS. Ear Nose Throat J* 1993;72 (5):362-4.
  - 12) Punjabi AP, Haug RH, Chung-Park MJ, Likavek M. *Malignant peripheral nerve sheath tumor of the parotid gland: report of case. J Oral Maxillofac Surg* 1996;54 (6):765-9.
  - 13) Woodruff JM. *Pathology of tumors of the peripheral nerve sheath in type I neurofibromatosis. Am J Med Genet* 1999; 89 (1):23-30.
  - 14) Dabski C, Reiman HM Jr, Muller SA. *Neurofibrosarcoma of skin and subcutaneous tissues. Mayo Clin Proc* 1990;65 (2):164-72.
  - 15) Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, Magill GB, Kosloff C, Golbey RB, et al. *Malignant schwannoma-clinical characteristics, survival, and response to therapy. Cancer* 1981; 47 (10):2503-9.