

부신 우연종으로 오인된 후복막 신경초종 1예

연세대학교 의과대학 ¹내과학교실, ²병리학교실, ³외과학교실

이용규¹ · 유정선¹ · 한정우¹ · 진성준¹ · 박종숙¹ · 구자승² · 윤동섭³

Retroperitoneal Schwannoma Mimicking an Adrenal Mass

Yong Kyu Lee¹, Jeong Seon Yoo¹, Jung Woo Han¹, Sung-Joon Jin¹, Jong Suk Park¹, Ja Seung Koo², and Dong-Sup Yoon³

Departments of ¹Internal Medicine, ²Pathology, and ³Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

A schwannoma is a benign neoplasm originating from the Schwann cells of the neural sheath. The most common type of benign schwannomas is the acoustic neuroma presenting with deafness. We report a rare case of schwannoma mimicking an adrenal mass. A 66-year-old woman was diagnosed with an adrenal incidentaloma measuring 10 cm in length on a health checkup. The hormonal study revealed that the adrenal mass was non-functioning. Due to a high risk of adrenal malignancy, a retroperitoneal mass excision, distal pancreatectomy, splenectomy, wedge resection of stomach, and left adrenalectomy were conducted. The subsequent histopathologic examination revealed it to be a benign schwannoma. (Korean J Med 2017;92:411-414)

Keywords: Adrenal gland; Incidentaloma; Schwannoma

서 론

신경초종(schwannoma, neurilemmoma)은 말초신경의 신경 집세포(schwann cell)에 생기는 종양으로 대개는 양성이나 5-18% 정도에서 신경섬유종증(neurofibromatosis)과 관련하여 악성 소견을 보이기도 한다[1]. 신경섬유종증과 연관이 없는 경우 후복막에서 발견되는 경우는 0.5-5%로 매우 드물다[2]. 후복막 종양이 부신 주위에 발생하였을 때, 특히 크기가 크거나 경계가 불분명한 경우 그 기원을 판단하기 어려운 경우가 있다. 따라서 혼치는 않지만 수술 전 비부신 기원 후복막 종양을 부신 종양으로 오진하는 예가 발생하고 있다.

저자들은 부신 우연종으로 오인되었으나, 수술 후 후복막 신경초종(retroperitoneal schwannoma)으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 66세 여자

주 소: 건강 검진에서 발견된 거대 부신 종양

현병력: 특이 과거력 및 약물 복용력이 없고, 10대 때부터 하루 10 L 이상의 다뇨 및 다뇨 증상이 있었으나 검사 및 치료 없이 지내오던 중, 건강 검진에서 우연히 발견된 10 cm

Received: 2008. 9. 20

Revised: 2008. 10. 2

Accepted: 2008. 10. 16

Correspondence to Jong Suk Park, M.D., Ph.D.

Department of Internal Medicine, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 211 Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 06273, Korea

Tel: +82-2-2019-3338, Fax: +82-2-3463-3882, E-mail: pjs00@yuhs.ac

Copyright © 2017 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

크기의 좌측 부신 종괴(Fig. 1)가 있어 내분비내과에 내원하였다.

사회력과 가족력: 특이 사항 없음

진찰 소견: 이학적 검사상 혈압 132/74 mmHg, 맥박 77회/분, 체온 36.0°C였다. 만성 병색을 띠었으나, 의식은 명료하였다. 전신 쇠약감을 호소하였고, 혀와 입술은 건조하였으며, 피부 긴장도는 감소되어 있었다. 좌상복부에 종괴가 촉진되었으나, 통증이나 감각 이상은 없었다.

검사실 소견: 입원 당시 시행한 말초혈액 검사상 백혈구 5,600/mm³, 혈색소 12.6 g/dL, 혈소판 333,000/mm³, 혈청 생화학 검사 결과 혈액요소질소 6.6 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, 혈청 전해질 검사상 나트륨 154 mEq/L, 칼륨 4.2 mEq/L, 클로라이드 117 mEq/L였다.

복부 전산화단층촬영상 갈색세포종 혹은 부신의 악성 종양으로 의심되는 길이 10 cm의 거대 부신 우연종이 관찰되었다. 종괴의 경계는 매끈하였으나, 내부의 음영이 불균일하였다(Fig. 1). 혈청 호르몬 검사상 혈장레닌 3.53 ng/mL, 알도스테론 59.9 pg/mL였고, 24시간 소변 검사상 메타네프린 293.0 mg/day (정상범위: 0-300), 에피네프린 9.1 µg/day (정상범위: 0-20), 바닐릴만델산(vanillylmandelic acid) 3.84 mg/day (정상범위: 0-8.0)였다.

24시간 소변 검사상 코르티솔 127.8 µg/day (정상범위:

20.0-90.0)로 증가되어, 하룻밤 덱사메타손 억제 검사(overnight dexamethasone suppression test) 결과 코르티솔 1.0 µg/dL로, 5 µg/dL 이하로 낮게 측정되어 비기능성 부신 종양으로 판단하였다.

혈청 삼투압 310 mOsm/Kg, 소변 삼투압 74 mOsm/Kg, 혈청 항이노호르몬 1.11 pg/mL로 요붕증이 의심되어 시행한 vasopressin challenge test상 vasopressin® (Hanlim Pharm. Co., Ltd., Seoul, Korea) 5단위 투약 후 소변 삼투압이 395

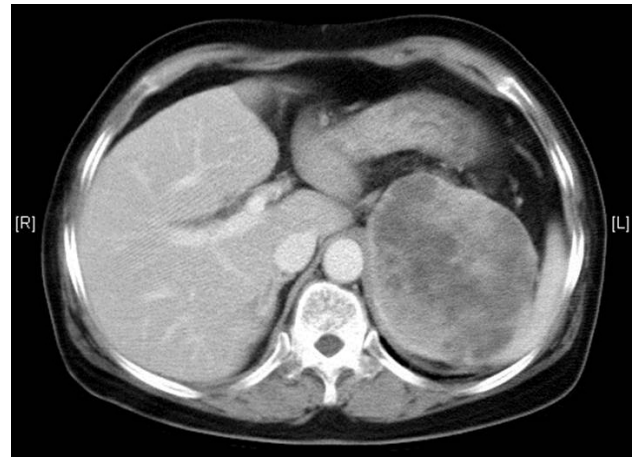


Figure 1. Abdominal computed tomography's axial image shows a heterogeneously enhancing, and well-circumscribed mass measuring 10 cm.

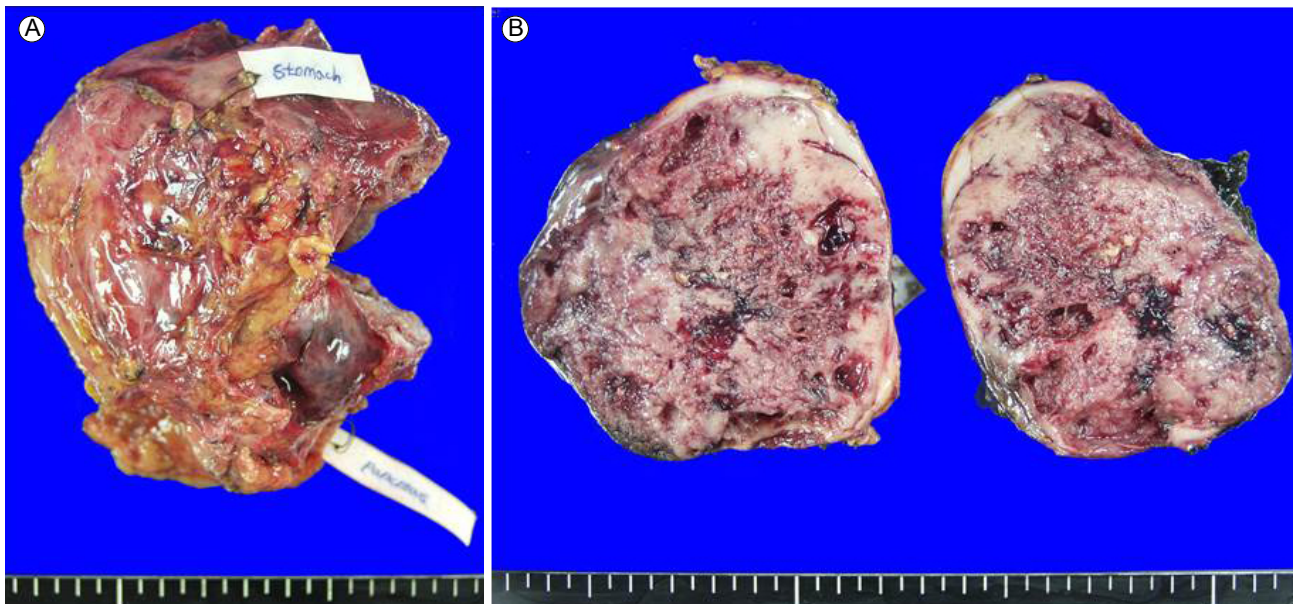


Figure 2. Gross findings of retroperitoneal mass. (A) Tumor was well encapsulated. (B) Cut surface showed ivory color with central degenerative changes such as hemorrhage.

mOsm/kg로, 50% 이상 증가하여 중추성 요붕증으로 진단되었다. 안장 자기공명영상 검사(sella magnetic resonance imaging)를 시행하였으나 특이 소견은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과: 내원 4일째부터 경구용 항이노호르몬 desmopressin acetate, minirin® (Ferring Pharmaceuticals Korea Co., Ltd., Seoul, Korea), 0.2 mg bid를 투약하기 시작하였고, 다음, 다뇨 증상은 호전되었다.

부신 종양의 크기가 4 cm 이상으로 악성일 가능성을 배제할 수 없어 후복막 종양 절제술, 원위 췌장 절제술, 비장 절제술, 위의 췌기 절제술, 좌측 부신 절제술을 시행하였다. 조직병리 결과 육안적으로 부신과 구분되는 종괴로서(Fig. 2), 후복막 신경다발에서 발생한 양성 신경초종(schwannoma)으로 진단되었다(Fig. 3).

고 찰

부신 우연종(adrenal incidentaloma)은 부신 질환이 의심되지 않는 상태에서 그 외의 다른 이유로 시행한 복부 영상 결과, 우연히 발견된 임상적으로 기능이 없는 부신의 종괴로 정의된다. 초음파, 컴퓨터전산화단층촬영, 자기공명영상의 사용이 현저히 증가하면서, 부신 우연종은 흔한 임상적 문제로 대두되고 있다. 보고마다 차이는 있으나, 부신 우연종의 유병률은 컴퓨터전산화단층촬영을 시행하는 환자의 3-5% 정도로 알려져 있으며[3,4], 의료 영상 기술의 발전 및 첨단 의료장비의 보급률 증가에 따라 이 수치는 더욱 증가할 것으로 예상된다. 부신 우연종의 발생률은 환자의 나이와 비례하여 증가하며, 30세 이하의 환자들에서는 드물고 50-70대에서 가장 높다[5].

양성 및 비기능성 부신 우연종은 치료가 필요하지 않고,

악성 및 호르몬 분비 종양은 중재술이 필요하기 때문에, 치료의 방향을 설정하기 위하여 감별진단이 매우 중요하다[6]. 기존 자료에 의하면 4 cm 이하의 균일하고 매끈한 경계를 가진 부신 종양은 양성 부신 선종을 강력히 시사한다. 4-6 cm 크기의 종양에 대해서는 평가의 기준이 마련되어있지 않지만, 본 증례의 경우처럼 6 cm가 넘는 경우는 거의 악성으로 간주되어 수술을 고려하게 되는데[7], 이때 en bloc 절제술을 하게 되므로 수술 범위는 상당히 커지게 된다. 컴퓨터 전산화단층촬영 유도하 세침흡입 검사(computed tomography-guided fine needle aspiration)는 암의 병력이 있거나 불균일한 고음영의 부신 종양이 있을 때, 갈색선종이 배제된다면 시도해볼 수 있으나 위음성률이 높아[7] 널리 사용되지는 않는다.

최근 방사선학적 검사의 해상도가 향상되고 경험이 축적되면서 그 진단적 정확도가 많이 높아졌지만, 아직까지도, 특히 크기가 크거나 경계가 불분명한 후복막 종양이 부신 주위에 발생하였을 때는 그 기원을 판단하기 어려운 경우가 있어, 최근에도 수술 전 비부신 기원 후복막 종양을 부신 종양으로 오진하는 예가 발생하고 있다.

신경초종은 말초신경계보다 주로 중추신경계에 호발하는데, 중추신경계에 발생할 때는 제8뇌신경인 청신경초종이 가장 흔하고, 일부 종격동에서의 발생이 보고되었으나, 후복막강 내에서 발생하는 경우는 전체 신경초종의 3% 정도만을 차지하고 있다. 후복막 신경초종은 컴퓨터전산화단층촬영상 경계가 명확한 원형의 종괴로서 다양한 정도의 음영을 보이고, 석회화와 낭종성 변화가 흔히 관찰된다[8].

신경초종의 임상 경과와 몇 주에서 몇 년으로 다양하나, 대개는 오랜 기간이 소요되며, 본 증례의 경우와 같이 신경초종의 증상 없이 우연히 발견되는 경우가 많다. 후복막 신

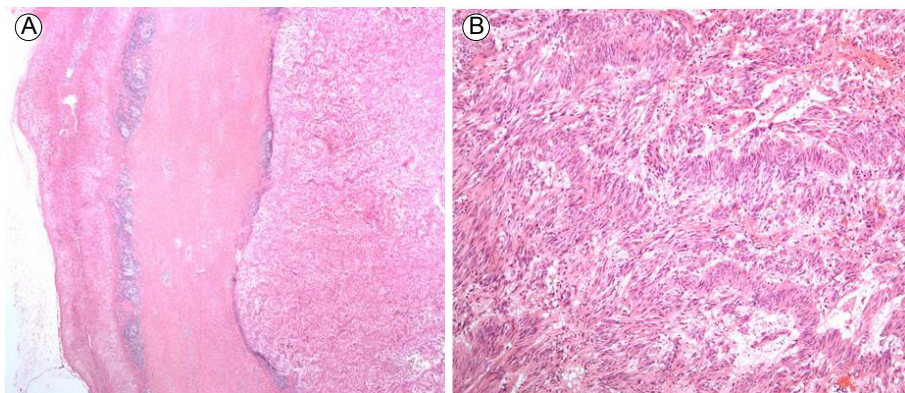


Figure 3. Microscopic finding. (A) Fascicles of Schwann cells surrounded by capsule (H&E stain, ×12). (B) Antoni type A. Palisading appearance of spindle cells (H&E stain, ×100).

경초종의 크기가 큰 경우가 많아서 환자의 증상은 주로 복부의 종괴로서 나타나고, 위치에 따라 병변이 주변 구조물을 압박하였을 때 압통이 있을 수 있으며 영향을 받는 신경부위에 통증, 이상감각, 무감각 등이 발생할 수도 있다[9].

신경초종의 예후는 매우 좋으며 수술 후 재발은 거의 일어나지 않으나, 불완전한 수술적 절제로 인하여 10% 내외에서 국소적 재발을 나타낸다. Giglio 등[9]은 양성 신경초종에서 악성 신경초종이 발생하는 일은 극히 드물며 퇴행성 조직에서는 종양세포의 분화와 극단적으로 느린 세포 주기를 보인다는 것을 고려할 때 퇴행성 신경초종도 양성 신경초종과 같이 양성 경과를 보인다고 하였다. 따라서 수술 중 적절한 시점에서 동결조직 절편 검사를 시행할 경우 적절한 수술 범위를 결정하는 데 도움이 될 수도 있다.

신경초종의 전형적인 특징으로 Antoni A와 Antoni B의 두 가지 조직형태가 불규칙하게 섞여서 나타나게 되는데, Antoni A는 비교적 세포 밀도가 높으며 방추형 세포들이 책상배열을 이루어 Verocay체를 형성한다. Antoni B는 조직간질이 엉성하고 불규칙한 배열을 이루며 점액 성분이 많다. 그리고 면역 조직 화학 검사로서 S-100 단백 염색에 양성 반응을 보이는 것이 신경초세포 유래 종양의 특징이다. 그러나 신경초종이 퇴행 변화가 오면 Antoni A와 Antoni B가 모두 존재하지만 Antoni B에 낭종 변화가 많아지며 Verocay체와 세포들의 책상배열이 관찰되지 않는 경우가 많다[10]. 이번 증례에서 Antoni B는 종괴에서 적은 부분을 차지하고 대부분이 Antoni A로 구성되어 아직 퇴행 변화가 진행되지 않은 경우라고 생각된다.

이처럼 후복막 신경초종은 비록 흔하지 않지만 항상 부신 우연종의 진단에서 고려해보아야 할 것이다.

요 약

저자들은 10 cm 크기의 부신 우연종을 수술한 후, 조직병리 결과 후복막 신경초종이 진단된 1 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 부신; 우연종; 신경초종

REFERENCES

1. Parfitt HE Jr, Hammond ME, Middleton AW Jr. Perirenal malignant schwannoma: a case report and review of the literature. *J Urol* 1982;128:1299-1301.
2. Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, et al. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology* 2003;62:993-997.
3. Young WF Jr. Management approaches to adrenal incidentalomas. A view from Rochester, Minnesota. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2000;29:159-185, x.
4. Linos DA. Adrenal incidentaloma (adrenoma). *Hormones (Athens)* 2003;2:12-21.
5. Kransdorf MJ. Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164:395-402.
6. Bülow B, Åhrén B; Swedish Research Council Study Group of Endocrine Abdominal Tumours. Adrenal incidentaloma—experience of a standardized diagnostic programme in the Swedish prospective study. *J Intern Med* 2002;252:239-246.
7. NIH state-of-the-science statement on management of the clinically inapparent adrenal mass ("incidentaloma"). *NIH Consens State Sci Statements* 2002;19:1-25.
8. Kim SH, Choi BI, Han MC, Kim YI. Retroperitoneal neurilemoma: CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1992;159:1023-1026.
9. Giglio M, Giasotto V, Medica M, et al. Retroperitoneal ancient schwannoma: case report and analysis of clinico-radiological findings. *Ann Urol (Paris)* 2002;36:104-106.
10. Dodd LG, Marom EM, Dash RC, Matthews MR, McLendon RE. Fine-needle aspiration cytology of "ancient" schwannoma. *Diagn Cytopathol* 1999;20:307-311.