

전두엽하 신경초종: 증례 보고

계명대학교 의과대학 동산의료원 영상의학교실, 신경외과학교실¹, 병리학교실²

김주환 · 노병학 · 장혁원 · 임만빈¹ · 김상표²

Subfrontal Schwannoma: A Case Report

Joo Hwan Kim, M.D., Byung Hak Rho, M.D., Hyuk Won Chang, M.D.,
Man Bin Yim, M.D.¹, Sang Pyo Kim, M.D.²

*Department of Radiology, Keimyung University School of Medicine,
Department of Neurosurgery, Keimyung University School of Medicine¹,
Department of Pathology, Keimyung University School of Medicine²,
Daegu, Korea*

Abstract : Schwannoma is a benign mass, which is common originated in Schwann cell, at the nerve sheath of cranial nerve. It is 8% of primary brain tumor and usually invade 8th cranial nerve. But subfrontal schwannoma is relatively rare, and we have experience one case. In this report we present an unusally case of a subfrontal schwannoma with its radiologic, histologic findings, and review of the related previous articles.

Key Words : Olfactory groove, Schwannoma.

서 론

일반적인 신경초종(schwannoma)은 원발성 종양의 약 8%를 차지 한다. 주로 소뇌뇌교각부

(cerebellopontine angle) 종양의 80%를 차지하는 청신경초종(acoustic neurilemmoma)의 형태로 발병하며 40~60대의 여자에서 발생률이 높게 관찰된다. 그 외 삼차신경초종(trigeminal

교신저자: 장혁원, 700-712 대구광역시 중구 달성로 216, 계명대학교 의과대학 영상의학교실
Hyuk Won Chang, M.D., Department of Radiology, Keimyung University School of Medicine
216, Dalseongno, Jung-gu, Daegu, 700-712 KOREA
Tel: +82-53-250-7770 E-mail: hyukwonchang@korea.com

Schwannoma)은 두개강내 신경초종의 0.8~8%, 안면신경초종(facial nerve schwannoma)은 1.9%, 경정맥공(jugular foramen) 신경초종이라 불리는 설인신경(glossopharyngeal nerve), 미주신경(vagus nerve), 부신경(accessory nerve)에서 발생하는 신경초종은 1.4~2.9%의 비율로 발생한다. 그러나 시각신경(optic nerve)과 후각신경(olfactory nerve)에는 슈반세포(Schwann cell)가 없어 신경초종이 발생하지 않는다고 알려져 있었으나, 몇몇 보고에서 일반적인 신경초종과 다른 호발 나이와 성별을 보이는 전두엽하 신경초종(subfrontal schwannoma)들에 대한 보고가 있었다.[1] 저자들도 이들과 유사한 신경초종 대한 증례를 경험하여 이를 보고 하고자 한다.

증례

72세 여자가 점점 악화되는 2개월 간의 두통을 주소로 내원하였다. 환자는 약 5년 전부터 코막힘(nasal stuffness)이 있었으며 내원 2개월 전부터 간헐적인 두통(intermittent headache)이 있어 왔으나 특별한 치료는 받지 않았다. 내원 1개월 전부터 두통이 더욱 악화되는 소견을 보여, 개인 병원을 방문하여 시행한 자기공명영상에서 우전사골동(right anterior ethmoid sinus)에 덩이(mass)가 관찰되어 큰 병원 방문을 권유 받고 본원 외래를 방문 하였다. 환자는 4년 전 고혈압을 진단 받은 것 이외에 특이 병력은 없었으며 가족력상에도 특이 소견은 없었다. 본원 내원 후 시행한 이학적 검사에서 이상소견 관찰되지 않았으며 후각과 시각 등도 비교적 잘 유지되어 있었고 그 외 다른 신경학적 검사 상 특이 소견은 관찰되지 않았다. 환자는 추가적인 검사와 수술을 위해 입원을 권유 받았고 입원 후 시행한 전산화 단층 촬영(Computed Tomography)과 자기공명영상(Magnetic Resonance Imaging)에서 우측 후각 신경구 부위(olfactory groove)에 내 약 2cm 크기의 등근 모양의 비교적 좋은 경계를 보이며, T1 강조영상에서 비균질한 등신호 강도[Fig.3-(A)(B)]와 T2 강조

영상에서 고신호 강도[Fig.3-(D)]를 보이며 두개강 내로 확장하는 양상의 종괴가 관찰되었다. 또한 주변 사골판(cribriform plate)은 부분적 파괴소견(destructive lesion)을 보이며 양측 사골동(ethmoidal sinus), 상악동(maxillary sinus), 전두동(frontal sinus)내 점막비후(mucosal thickening)등 만성범부비동염(chronic pansinusitis)의 소견도 관찰되었다. 그 외 뇌실질(brain parenchyma)에는 특이 소견이 관찰되지 않았다.

만성범부비동염(chronic pansinusitis)과 동반된 후각 후각신경구로 추정진단하고 내시경 경접형동접근법(trans-sphenoidal approach)를 통해 종괴를 제거 하였으며 수술장에서 관찰된 종괴는 흰색의 피막으로 둘러 쌓인 축외종양(extra-axial mass)으로 전두엽(frontal lobe)과 종괴의 피막 사이의 혈관과의 유착이 관찰되었다. 수술 중 검체의 동결 생검(frozen biopsy) 조직학적 검사에서 방추세포(spindle cell)가 관찰되어 신경세포성 종양의 가능성이 높음을 추정하게 되었다. 술 후 시행한 조직검사에서 책상배열을 보이는 종양핵의 끝이 날카로운 방추형세포들과 이들 핵의 경한 이형성(mild nuclear atypia)이 관찰되었으며 면역조직학적 염색에서 S-100 단백질에 미만성 강양성을 보여 섬유수막종을 배제하고 신경초종으로 확진 할 수 있었다[Fig. 1]. 수술 후 환자는 이마 부위의 감각변화와 미약한 오른쪽 안검하수를 보였으나 이후 주기적인 추적 검사 기간 동안 점차 호전되었다. 1년 후 시행한 추적 검사상의 자기공명영상에서 재발된 종괴는 관찰되지 않았으며 수술 부위는 육아조직으로 치환된 것으로 관찰되었으며 만성범부비동염도 크게 호전된 것으로 관찰 되었다.

고찰

신경초종은 극히 드문 질환으로 Adachi[1]의 보고에 따르면 2007년 까지 불과 26개의 전두엽하 신경초종의 보고만이 있었다고 한다. 평균발생 나이는 32세, 남자에서 2배 가량 더 높은 빈도로 발

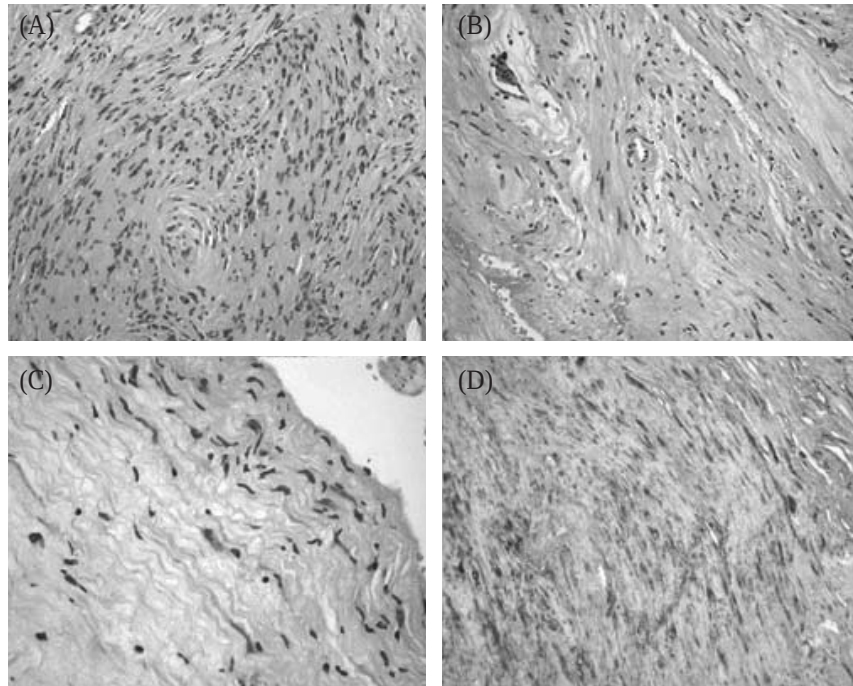


Fig. 1. Pathologic findings

(A) Photomicrograph showing fascicles of elongated tumor cells with palisading pattern and mild nuclear atypia. (B) Photomicrograph showing fascicles of elongated tumor cells with vascular wall hyalinization. (C) The tumor cells show wavy or serpentine nuclei with eosinophilic cytoplasm. (D) Diffuse positive S-100 immunoreactivity is noted.

생하며 일반적인 신경초종과는 달리 내부에 석회화는 잘 관찰되지 않는다[2]. 후각신경과 시각신경을 제외한 모든 뇌신경은 슈반세포(Schwann cell)을 가진 신경집(sheath)을 지니고 있어 신경초종은 이들 두 신경을 제외 한 어느 부위의 뇌신경에서도 발생 할 수 있다. 신경초종은 주로 두개강내에서는 주로 전정신경(vestibular nerve)에서 발생하며 다음으로 삼차신경(trigeminal nerve), 설하신경(glossopharyngeal nerve), 미주신경(vagus nerve), 안면신경(facial nerve) 등의 순으로 관찰된다. 그 외 다른 뇌신경에서 관찰되는 경우는 드물고 대부분 von Recklinghausen's disease 와 관련되어 있다. 시신경과 후신경에는 조직학적으로 슈반세포가 존재 하지 않는 것으로 알려져 있으며 따라서 신경초종은 발생 할 수 없다고 알려져 있다[2]. 그러나 드물게 전두엽하에서 발생한 신경초종

이 보고 되었으며 이에 종양의 기원 장소에 대한 연구가 필요 할 것으로 생각된다. 1968년 후각 신경구 신경초종이 보고 된 이래 그 기원 장소에 대한 보고는 크게 2가지의 이론이 제시되었다. 발생학적으로 비교적 젊은 연령층에서 발생하는 점으로 보아 배아조직을 기원 장소로 추정하여 중간엽기원의 연막세포(mesenchymal pial cells)가 외배엽기원의 슈반세포(ectodermal Schwann cells)로 형질전환(transformation)하거나 중추신경계의 비정상적인 신경능선세포(aberrant neural crest cells)의 이동(migration)에 의한 것으로 제시되었다[2~3]. 또 다른 이론으로는 비발생학적인 주장으로 Timothy 등은 후각기능이 보존되고 후신경을 침범하지 않은 사례를 통해 전사골신경(anterior ethmoid nerve)를 기원장소로 제시하였다[2]. Christin와 Naville은 후구(olfactory bulb)에서

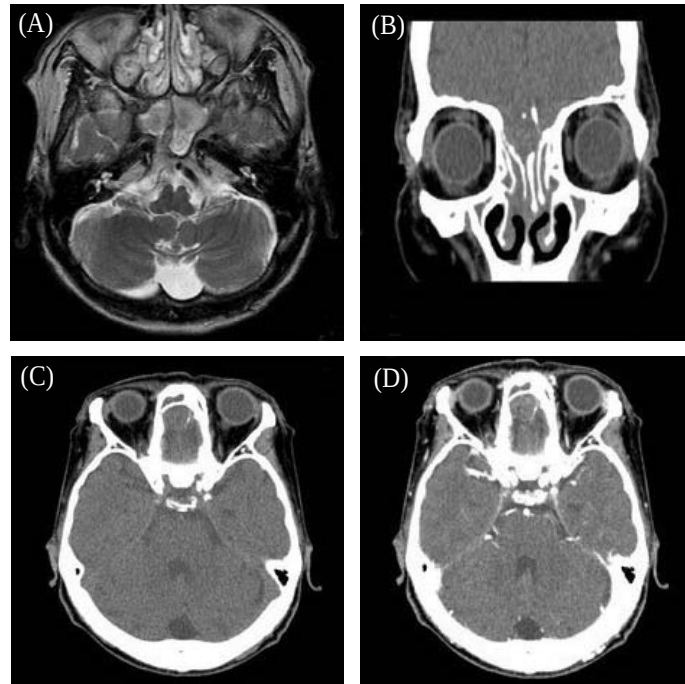


Fig. 2. (A) T2 weight axial image reveals sinusitis involved in the both ethmoid, maxially and sphenoid sinuses. (B) Non enhanced CT coronal: Brain computer tomography shows bony destruction with subtle enhancing mass in the olfactory groove. (C) Non enhanced CT axial: Brain computer tomography shows bony destruction with subtle enhancing mass in the olfactory groove. (D) Contrast enhanced CT axial: Brain computer tomography shows bony destruction with subtle enhancing mass in the olfactory groove.

기원한 양측성 후신경 신경초종의 증례를 보고 하면서 후구(olfactory bulb)를 기원 장소로 제시하였다[4]. Nelson과 Rennes는 지주막하공간(subarachnoid space)의 큰 동맥주위의 신경섬유에서 기원한다고 보고 하였으며[3], 삼차 신경의 뇌막 가지(meningeal branch) [5~6]도 그 기원 장소로 제시되기도 하였다. 그러나 아직 정확한 원인은 알려지지 않고 있다.

저자들이 경험 한 종양은 앞선 보고들에서 보여진 전두엽하 신경초종의 특징과 정확하게 일치하지 않는 방사선학적 소견을 보였다. 주로 30대 젊은 남성에게서 비교적 큰 크기를 보이며 주변 골변화를 동반하지 않으며 발생하는 것으로 보고 되었던 것과는 달리 70대의 여성에서 주변 골 변화를 동반한 비교적 작은 크기의 병변으로 관찰되어 추정 진단으로 후신경구 수막종(olfactory meningioma)

을 먼저 고려하였다.

수술 시야에서도 해부학적 관계와 기원 장소를 명확하게 파악 하는것이 불가능 하여 수술의 범위 결정을 위해서는 술전 추정진단의 정확성이 보다 중요하다. 이 종양의 경우 대부분의 증례에서 전절제가 가능하고 예후 또한 좋은 것으로 알려져 있고[6], 적절한 치료 방법의 선택에는 많은 논란의 여지가 있겠지만 신경초종의 경우 뇌막과 비교적 긴밀하게 붙어 있는 과혈관성 병변으로 일반적인 경접형동접근법(trans-sphenodal approach)으로는 출혈을 잘 일으킬 수 있어 술 전 진단에서 빈도가 낮지만 신경초종에 대한 가능성도 반드시 고려 되어야 할 것이다.

임상소견과 방사선학적 소견으로는 수막종 등과 신경초종의 감별에는 제한이 있다고 알려져 있었으나 앞으로 더욱 많은 증례를 통한 연구가 시행

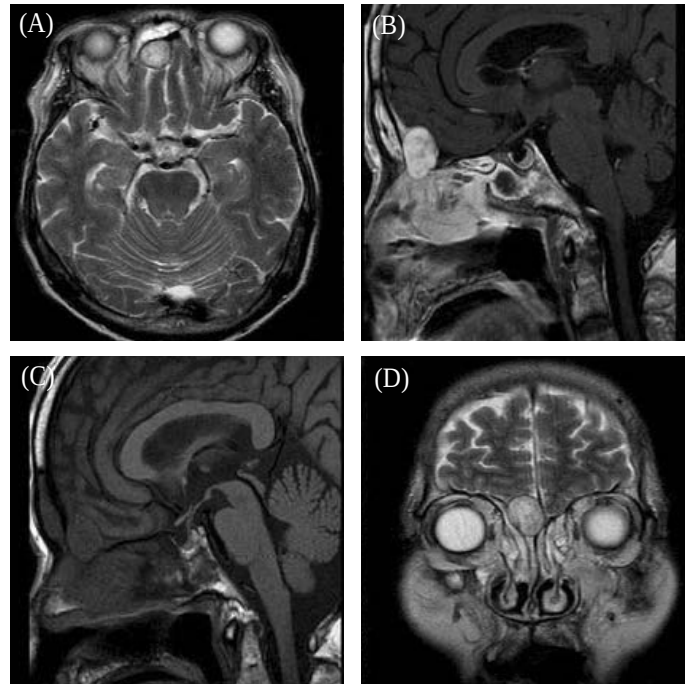


Fig. 3. (A) T1 weighted enhanced axial image: MRI showing a rounded contour with enhancing extra-axial located subfrontally mass lesion in the olfactory groove. (B) T1 weighted enhanced sagittal image: MRI showing a rounded contour with enhancing extra-axial located subfrontally mass lesion in the olfactory groove. (C) T1 weighted nonenhanced sagittal image: MRI showing a rounded contour with enhancing extra-axial located subfrontally mass lesion in the olfactory groove. (D) T2 weighted coronal image: MRI showing a rounded contour with enhancing extra-axial located subfrontally mass lesion in the olfactory groove.

된다면 보다 정확한 술 전 진단을 통해 적극적인 수술적 치료 혹은 정위방사선적 접근(stereotactic approach) 등을 통한 다른 안전한 방법으로의 접근을 통한 수술과 보다 비침습적인 방사선적 치료 등에 도움을 줄 수 있을 것으로 본다.

지만 임상소견과 방사선학적 소견으로는 감별 진단에 제한이 따르며 환자의 예후와 치료 방법에도 큰 차이가 있을 수 있다. 그러므로 발생 빈도는 낮으나 신경초종에 대한 가능성도 고려하여야 할 것으로 생각된다.

요 약

72세 여자가 점점 악화되는 2개월 간의 두통을 주소로 내원하였다. 시행한 MRI상 후신경구에 종괴가 관찰되었으며 수술 후 얻어진 종괴의 병리소견에서 신경초종으로 진단되어 졌다. 전두엽하 신경초종은 일반적으로 슈반세포가 없는 후각 신경에서는 발생되지 않는다고 알려져 있으며 한 보고에 따르면 2007년 까지 26증례만이 보고 되었다. 하

참 고 문 헌

1. Adachi K, Yoshida K, Miwa T, Ikeda E, Kawase T. Olfactory schwannoma. *Acta Neurochir (Wien)* 2007;**149**:605-10.
2. Timothy J, Chakrabarty A, Rice A, Marks P. Olfactory groove schwannoma revisited. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;**141**:671-2.
3. Nelson E, Rennels M. Innervation of intracranial

- arteries. *Brain* 1970;**93**:475-90.
4. Christin E, Naville F (1920) A propos de neurofibromatosis centrales. *Ann Med* **8**:31-50.
 5. Harada T, Kawauchi M, Watanabe M, Kyoshima K, Kobayashi S. Subfrontal schwannoma-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1992;**32**:957-60.
 6. Huang PP, Zagzag D, Benjamin V. Intracranial schwannoma presenting as a subfrontal tumor: case report. *Neurosurgery* 1997;**40**:194-7.
 7. Praharaj SS, Vajramani GV, Santosh V, Shankar SK, Kolluri S. Solitary olfactory groove schwannoma: case report with review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 1999;**101**:26-8.