

악하선 부위에 발생한 신경초종의 치험례

조준현 · 이용규 · 장현중 · 김진수 · 이상한

경북대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Abstract

THE UNUSUAL OCCURRENCE OF A LARGE NEURILEMMOMA IN THE AREA OF SUBMANDIBULAR GLAND : A CASE REPORT

Jun-Hyun Cho, Yong-Gyoo Lee, Hyun-Jung Jang
Chin-Soo Kim, Sang-Han Lee

Dept of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Kyungpook National University

Neurilemmoma is a benign tumor of nerve sheath origin, apparently derived from the Schwann cells, which may arise from any myelinated nerve fiber. Although it is a relatively common tumor, it is rarely seen in the oral cavity. Actually the greatest majority of oral neurilemmomas have been reported in tongue and cheek, and most of them have been in small size. The following case is reported because of the large tumor size and its unusual location in the area of submandibular gland. It seems to arise from the mylohyoid nerve of the fifth cranial nerve.

A 35-year-old man came to the department of oral and maxillofacial surgery of Kyung-pook University Hospital in October, 1994, for treatment of an egg-sized mass in the left submandibular area which had been noticed 7 months before.

The mass was excised under general anesthesia, and the postoperative course was uneventful. The gross specimen was ovoid, measuring 38×18×15 mm, and well encapsulated with thin fibrous capsule.

Histopathological finding indicated neurilemmoma composed of Antoni type A and type B tissue.

Key words . Neurilemmoma, Submandibular gland, Antoni type A and type B

I. 서 론

신경초종은 쇠반세포(Schwann cell)에서 기원되며 신경초에 발생하는 양성 종양으로, 1910년 Verocay¹⁾에 의해 단순히 신경조직에서 발생한 종양이라는 뜻의 Neurinoma라는 이름으로 병리학적 소견이 정립되었다. 그후 1935년 Stout²⁾에 의해 Neurilemoma라고 명명되었으며, 이외에도 Schwannoma, encapsulated Neurofibroma 또는 peripheral Fibroblastoma 등의 이름으로 명명되어 왔다³⁾.

쇠반세포는 축삭을 관모양으로 둘러싸는 신경초를 구성하며, 서로 융합되어 다핵성의 합포체로 존재한다. 신경초의 기능은 완전히 밝혀져 있지는 않지만, 신경조직의 수복과 대사작용에 중요한 역할을 한다고 추측되며, 주위조직으로 흥분파(Nerve impulses)의 확산을 막는 절연체(Insulator)의 역할을 한다⁴⁾.

이 종양은 신경섬유종과 구별을 요하는데, 신경섬유종의 경우에는 경계가 불분명하고 관련된 신경이 종양을 관통하여 지나므로 종양을 제거하기 위해서는 종양과 연관된 신경을 회생하여야 한다. 그러나 신경초종의 경우에는 경계가 분명하고 관련된 신경이 종양의 주위를 지나므로 관련된 신경을 보존하면서 종양조직을 완전히 제거할 수 있다⁵⁾.

신경초종의 임상적 특징을 살펴보면, 신경섬유종에 비해서는 딜 단단하나 지방종, 혈관종에 비해서는 더 단단한 양상을 나타낸다. 또한 경계가 분명하고 서서히 자라며 무통성이다⁶⁾. 대부분 단발성이나 아주 드물게는 다발성일 수도 있고 약 18% 정도에서 신경섬유종증과 동반되어 나타나기도 한다⁷⁾. 그리고, 후신경 및 시신경을 제외한 모든 뇌신경, 자율신경 및 말초신경을 따라 발생할 수 있다. 발생한 신경이 작을 경우에는 그 신경을 인지하기 어려우나, 큰 경우에는 종양의 외면을 따라 신경섬유가 부챗살 형태로 분포된 양상을 관찰할 수 있다. 또 침투형이라기보다는 팽창형으로 성장하고 종양의 크기가 어느 정도 커지지 않을 경우에는 신경의 기능장애를 발생시키지 않는다⁴⁾. 그리고 종양의 크기가 작은 경우에는 종양 실질이 단단하나, 종양의 크기가 클 경우에는 괴사 및 낭포성변성이 발생하여 더 부드러워질 수 있다⁸⁾. 또한 다른 부위의 신경에는 비교적 흔하게 발생하지만 구강악안면부위에서는 매우 드물게 발생한다.

병리조직학적으로는 Antoni type A와 Antoni type B의 서로 다른 양상을 나타내는 두 조직으로 이루어져 있다⁹⁾.

이러한 임상병리학적 특징을 갖는 신경초종에 관한 국외보고로는 Swanson¹⁰⁾, Gore⁵⁾, Friedman⁴⁾ 외에 많은 보고가 있으며, 국내에서는 최등¹¹⁾이 측두하와에 발생한 신경초종에 관하여 보고하였다. 그러나, 악하부위에 발생한 신경초종에 관한 보고는 드물며, 그 크기가 매우 커서 문현고찰과 함께 좌측 악하선 전방에 발생한 신경초종 1종례를 보고하는 바이다.

II. 증례

* 환자: 최 ○ 열, 35세 남자

* 초진일: 1994년 10월 12일

* 주소: 좌측악하부의 무통성 종괴

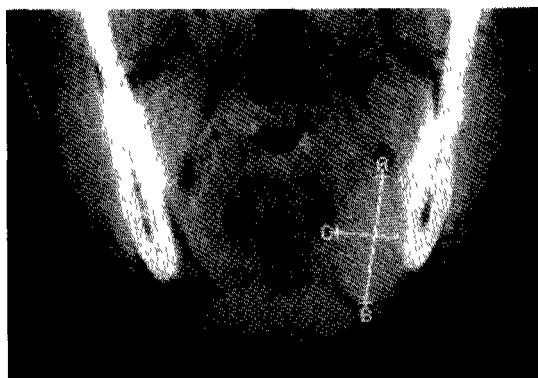


Fig. 1. Coronal CT Scan. 좌측 악하선 부위에 주위 조직과 잘 경계지어진 계란형의 종괴가 확인됨.



Fig. 2. Axial CT Scan

* 병력 : 본원에 내원하기 약 7개월 전에 치음으로 발견하였고, 시간에 따라 크기가 증가하였다.

* 임상소견 : 좌측 악하부에 종창을 보였고 양손 촉진법에 의하여 단단한 종괴를 촉진할 수 있었다.

* 가족력 : 특이사항 없음.

* 파노리마상 소견 : 특이사항 없음.

* CT 소견 : 광견근과 악설골근 사이에 주위조직과 잘 경계 지워진 난형의 종물이 관찰되었다.(Fig. 1,2).

* 치치 및 경파 : 임상 및 방사선학적으로 양성종양으로 진단하고 1994년 10월 24일 비기관삽관을 이용한 전신마취를 시행하였다. 통법의 악하절개를 가하고 광견근을 거상하여 종물을 노출시켰다(Fig. 3,4). 종물은 섬유성 막으로 살 피낭되어 인접조직과 용이하게 박리 되었으며 한 덩어리로 적출하였다.



Fig. 3. Submandibular incision을 시행하여 종물을 노출시킨 모습.

적출물의 크기는 $38 \times 18 \times 15\text{mm}$ 정도였고 황적색이었다(Fig. 5,6). 적출 후 지혈을 시행하고 충별봉합을 시행하였다.

술후 예방적 항생제를 투여하였고 특별한 합병증 없이 1주후 퇴원하였다. 약 2년간의 정기적 관찰을 시행한 결과 개구장애, 재발 등의 특이 합병증은 나타나지 않았다.

* 조직학적 소견 : 종양은 섬유성 피막으로 싸여 있으며, 세포의 밀도가 치밀하고 방추형의 핵을 가진 세포들 사이로 간질섬유들이 일렬로 배열된 특징을 가지는 Antoni type A와 세포들이 치밀하지 않으면서 소성기질내에 산재된 양상을 보이는 Antoni type B가 혼재되어 관찰되었으나 Antoni type A가 우세하였다. Verocay body라는 특징적 구조물도 관찰되었다(Fig. 7).

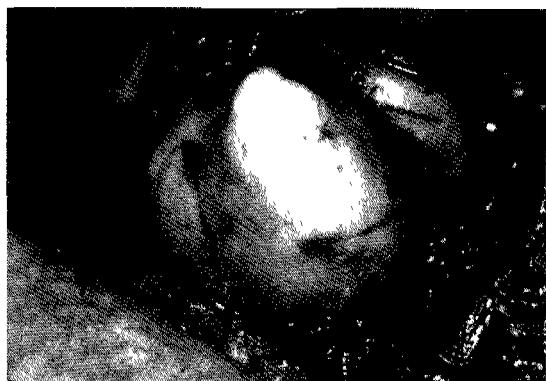


Fig. 4. 확대한 종물의 모습.



Fig. 5. 적출후 종물의 모습으로 황적색을 띠며, 섬유성막으로 둘러싸여 있음.

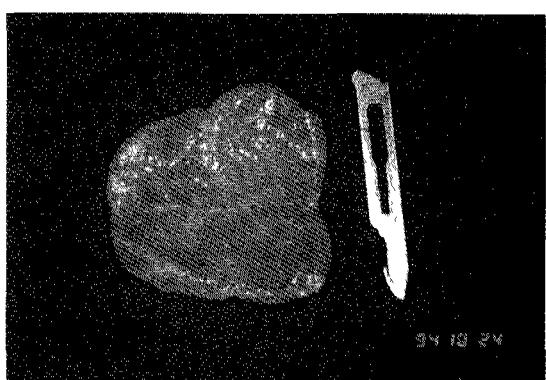


Fig. 6. 절개후 종물의 내부모습으로 윤기있는 황색 절단면을 보임.

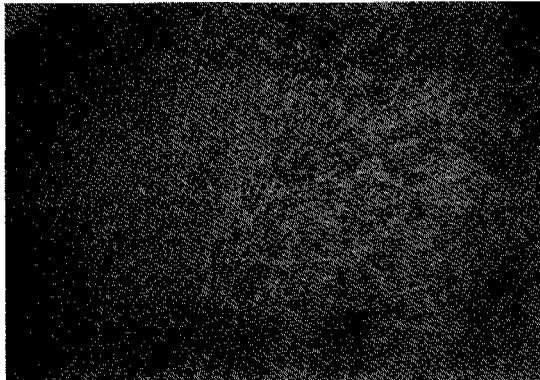


Fig. 7. 좌측 상부에 얇은 섬유성의 막이 보이고, 주로 Antoni type A로 구성되어 있으며, Verocay body가 사진 중앙에 관찰됨. (H-E stain, $\times 150$)

III. 총괄 및 고찰

신경조직에서 발생하는 양성종양으로는 외상성신경종, 신경섬유종 및 신경초종 등이 있고, 악성종양으로는 신경계육종을 들 수 있는데, 여기에는 신경섬유종증에서 악성변이 된 신경섬유유종과 신경섬유종증과는 관련이 없는 악성유상피신경초종(malignant epithelioid schwannoma)이 있다¹³⁾.

외상성신경종은 종양이라기 보다는 과오종성의 질환이다. 그리고 신경초종과 단발성의 신경섬유종을 같은 부류의 질환으로 분류하기도 하나, 오늘날의 대부분의 병리학자들은 다른 질환으로 구분한다¹⁴⁾. Anderson¹⁴⁾은 신경초종의 명확한 조직학적 소견을 기술하였으나 신경섬유종의 변형된 형태로 간주하였고, Willis¹⁵⁾는 신경초종은 분명히 신경섬유종과는 다른 종양이라고 주장하였다. 이런 견해차이로 신경초종이 Encapsulated Neurofibroma, Neurinoma, Perineural Fibroblastoma 등의 여러 가지 명칭으로 불리게 되었으며, 이렇게 여러 가지의 명칭을 갖는다는 것은 이 종양이 매우 혼돈스러운 질환이었음을 암시한다¹⁶⁾.

신경섬유종은 경계가 불분명하며 주로 다발성으로 나타나고 von Recklinghausen disease와 인관되어 나타나는 종례가 많으며 8~10% 정도의 높은 악성변이율을 보인다. 이에 반해 신경초종은 경계가 분명하고 단발성의 병소이며 von Recklinghausen di-

sease와 관련되어 나타나는 증례가 드물고 악성으로의 변이는 거의 없다¹⁶⁾.

신경초종의 정확한 발생원인은 알려져있지 않으나, Quintarelli¹⁷⁾는 외상이 중요한 원인요소라고 하였다.

신경초종의 구강내 발생빈도를 살펴보면, Stout 등¹⁸⁾이 130증례 중 2증례만 구강 및 인후부에 발생하였다고 1926년~1944년 동안의 콜럼비아대학 병리학교실의 보고서를 인용하여 보고하였고, Kragh 등¹⁹⁾은 1910년~1957년 사이에 Mayo Clinic에 내원한 143증례의 두개와 신경초종환자 중 10증례의 구강내 발생을 보고하였다. Jacobelli 과 Valletta²⁰⁾는 구강내 양성종양의 0.76%를 차지한다고 보고하였다. Gupta 등²¹⁾은 303증례의 신경초종에서 136증례가 두경부에 발생하였으며 이중에서 4증례만 악하선부위에 발생하였다고 보고하였다. 이러한 보고를 미루어 보면 구강내에서는 드물게 발생하며 특히 악하선부위에 발생은 매우 희귀하다.

임상양상에 관한 연구를 살펴보면, 성별에서는 다소 차이는 있으나 대부분의 연구에서는 남녀 차이는 거의 없으며^{21) 20) 21)}, 모든 연령층에서 발생하나 30~60세에 많고²²⁾. 구강내 발생한 경우에는 20대~40대에서 가장 많다²³⁾. 증상으로는 무통성의 종괴가 가장 많으나, 약 8% 정도에서는 신경의 주행부위를 따라 통증 또는 이상감각을 동반하기도 하며^{20) 23)}, 특정한 부위에 발생한 경우에는 저작, 연하, 발음 및 호흡장애 등이 나타나기도 한다²²⁾.

발생부위별로는 두경부 영역에서 25~40%로 비교적 높고²²⁾, 그 중에서도 특히 경부측면에 호발한다. 뇌신경 중에서는 내이도부위를 지배하는 내이신경에 가장 많이 발생하고, 이 경우에는 청각장애를 유발할 수 있다²⁴⁾. 그리고, 안면신경에 발생시에는 안면麻痹 등을 유발한 보고가 있다²⁵⁾. 구강내에서는 드물게 발생하는데 설부에서 가장 많고^{20) 26)}, 꿈조직내에서는 매우 드물다²⁷⁾. 구강내에 발생한 경우에 병력기간은 대부분 1년 미만이고 크기는 직경 15~20mm정도이다^{16) 20)}.

육안적 소견으로는, 섬유성피막으로 싸여 있으며, 절단면이 임갈색, 황적색, 황색 등의 색상을 띠는 부드러운 젤라틴 양상이다. 그리고, 병소가 클 경우에는 중앙부위에서 출혈, 낭포성변성 및 괴사현상을 관찰할 수 있다^{5) 8)}. 광학현미경적 소견으로는, Antoni type A와 Antoni type B라고 불리는 차이가 분명한

두 종류의 조직으로 구성되어 있다.

Antoni type A는 장방형 혹은 방추형의 핵이 평행하게 배열된 양상의 섞반세포로 구성되어 있으며, 세포사이의 결합조직 섬유들도 핵의 배열에 평행하게 존재하며, 어떤 부위에서는 나선상의 배열을 나타낸다. Antoni type B는 소낭포와 레티큘린 심유들로 구성된 세망조직에 느슨하게 배열된 섞반세포를 보이며, 일부에서는 헤모시데린과 지방조직을 함유하는 마크고페이지가 나타난다²⁸⁾.

전자현미경적 소견에서 종양의 구성세포는 다수의 회선상의(Convoluted) 세포질 돌기를 가지며 세포기저판의 중첩성을 관찰할 수 있다. 초기의 미세구조 연구에서는 신경섬유종, 신경초종 공히 섞반세포에서 발생한다고 하였으나, 최근의 연구에서 신경초종은 섞반세포만으로, 신경섬유종은 섞반세포와 섬유보세포의 혼합체로 구성된 것으로 밝혀졌다^{29,30)}.

치료는 외과적 적출술이 추천되며, 적출시 세심한 신경박리를 통하여 관련된 신경을 보존할 수 있다. 만약 신경이 절제된 경우에는 신경이식술등의 미세현미경수술을 고려하여야 한다^{5,19,31)}. 그러나 실제 임상에서는 대부분의 경우 관련된 신경이 매우 작아서 육안적 관찰이 되지 않는 경우가 많다⁴⁾.

예후는 양호하고 악성으로의 전이는 아주 희박한 것으로 알려져 있으나, Millard 와 Busser³²⁾는 유풍으로의 변성을 보고한 바 있다.

그러나 신경섬유종은 관련된 신경조직의 모든 구성성이 종식한 것으로 주위조직과 경계가 불분명하므로 신경조직을 박리할 수 없으며, 주위조직을 포함하는 절제술을 요한다³³⁾. 수술후 예후는 신경초종에 비해 불량하며, 악성으로의 변이율도 12%, 5.5%, 13% 등으로 높게 보고되고 있다^{4,5,34)}.

신경초종이 경부측면에 발생한 경우에는 악성임파종, 지방종, 세열낭포, 악성종양의 경부전이 등과 감별진단을 요하며³⁵⁾, 본 증례처럼 악하선부위에 발생한 경우에는 봉화직염, 타석증, 임파선염등과의 감별진단을 요할 것으로 사료된다.

IV. 결 론

경북대학병원 구강악안면외과에 좌측 악하부의 무통성 종괴를 주소로 내원한 35세 남자환자에서 악하절개를 시행하여 섬유성 피마으로 둘리싸인 종

물을 적출하였고, 조직검사결과 Antoni type A와 type B가 혼재된 신경초종으로 진단되었다.

술후 정기적 관찰을 시행한 결과 개구장애나 재발등의 합병증은 없었다.

참 고 문 헌

- 1 Verocay, J. : Zur Kenntnis der N-eurofibroma. Ziegler zur Path Anat 48 : 1, 1910.
- 2 Stout, A.P. : The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor(neurilemmoma). Am J Cancer 24 : 751, 1935.
- 3 Hatziotis, J.C., and Asprides, H. : Neurilemmoma(Schwannoma) of the oral cavity. Oral Surg., 24 : 510, 1967.
- 4 Friedman, M. : Intraosseous schwannoma. Oral Surg 18 : 90, 1964.
- 5 Gore, D.O., Rankow, R., and Hanford, J.M. : Parapharyngeal Neurilemmoma. Surg. Gynecol. Obstet., 103 : 193, 1956.
- 6 Shklar, G., and Meyer, I. : Neurogenic tumors of the mouth and jaws. Oral Surg., 16 : 1075, 1963.
7. Idem. ' Neurofibroma and neurilemmoma. Clin Proc., 5 : 1, 1946.
8. Kragh, L.V., Sowle, E.H., and Masson, J.K. : Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck. Surg. Gynecol. Obstet., 111 : 211-218, 1960.
9. Antoni, N.R.E. : Uber Ruckenmarkstumoren und Neurofibroma, J F. Bergmann, Munchen, 1920.
10. Schwanson, A.E., and White, J.B. : The unusual occurrence of a large sublingual neurilemmoma. Oral Surg., 13 : 1163, 1960.
11. 류선열, 오희균, 김건중, 윤재현, 최홍란 : 측두하와에 발생한 신경초종. 대한구강악안면외과학회지. 18(4) : 81-87, 1992.
12. Wright B.A., and Jackson D. ' Neural tumors of the oral cavity. Oral Surg. 49 : 509, 1980.
13. Ellis C.L., Abrams A.M., and Melrose R.J. : Intratrabecular benign neural sheath neoplasms of

- the jaw. *Oral Surg.* 44 : 731, 1977.
14. Anderson, W.A.D. : Pathology, 4th ed., St. Louis, The C. V. Mosby Company, 1961, p.1323.
 15. Willis, R.A. : Pathology of tumours, 3rd ed., London, Butterworth & Co., Ltd., p.832.
 16. Oberman, H.A., and Sullenger, G. : Neurogenous tumors of the head and neck. *Cancer*, 20 : 1992, 1967.
 17. Quintarelli, G. : Contributo allo studio dei neurinomi del cavo orale, *Acta stomtol. Patav.* 3 : 1, 1956.
 18. Rossi, G.B., De Sanctis, A., and Vecchione, A. : Sue neurilemmomi del cavo orale, *Riv. anat. pat. e one.* 22 : 1047, 1962
 19. Das Gupta, T.K., Brasfield, R.D., Strong, E.W., and Hajdu, S.I. : Benign solitary schwannomas. *Cancer*, 24 : 355, 1969.
 20. Cherrick, H.M., and Eversole, L.R. : Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity, *Oral Surg.*, 32 : 900, 1971.
 21. McMillan, D.R. : Neurilemmoma. *Oral Surg.*, 16 : 194, 1963.
 22. Barnes, L. : Surgical pathology of the head and neck, New York, Marcel Dekker, Inc., 1986, p. 662.
 23. Couch C.D. : Neurilemmoma of the head and neck. *J. Oral Surg.* 12 : 19, 1954.
 24. Boyd, w. : Pathology for the Surgeon, 7th ed., Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1955, p.515.
 25. Loeliger, H.T. : Uber Fazialoneurinoma, *Act oto-laryng.* 35 : 543, 1948.
 26. Baetz, F.O., and Shackelford, J. : A Schwannoma of the Inferior Alveolar Nerve : Report of Case, *J. Oral Surg.* 9 : 331, 1951.
 27. Ackerman, S.V., and Taylor, F.H. : Neurogenous tumors within the Thorax, *Cancer* 4 : 669, 1951
 28. Shafer, G.W., Hine, M.K., Levy, B.M., Tomich, C.E., : A Text Book of Oral Pathology, 4th ed., Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1983, p.208.
 29. Chen, S.Y., and Miller, A.S. : Neurofibroma and Schwannoma of the oral cavity, *Oral Surg.*, 47 : 522, 1979.
 30. Lazarus, S., and Trombetta, L. : Ultrastructural identification of a benign perineural cell tumor. *Cancer*, 41 : 1823, 1978.
 31. White, N.B. . Neurilemmomas of the extremities. *J. Bone Joint Surg.*, 49 : 1605, 1967.
 32. Millard, P., and Busser, F. : Schwannome du maxillaire Supérieur d'évolution maligne, *Ann. oto-laryng.* 69 : 706, 1952.
 33. Whitlock R.I.H., et al : Neurilemmoma in the infratemporal fossa. *Oral Surg.* 24 : 291, 1967.
 34. Garre, C. : Über Sekundär Maligne Neurome, Beitr. Klin. Chir. 9 : 465, 1892.
 35. Hosoi, K. : Multiple Neurofibromatosis (von Recklinghausen's Disease) With Special Reference to Malignant Transformation, *Arch. Surg.* 22 : 258, 1931.
 36. Holt, J.F., and Wright, E.M. : Radiologic Features of Neurofibromatosis, *Radiology* 51 : 647, 1948.