

악하선에 발생한 고대 신경초종 1예

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실
여 창 기

A Case of Ancient Schwannoma of the Submandibular Gland

Chang Ki Yeo, MD

Department of Otolaryngology, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

ABSTRACT

Ancient schwannoma is a benign neoplasm of nerve origin and may cause difficulties in the differential diagnosis with other benign or malignant tumors. It is also a rare variant of schwannoma with atypical tumor cells with nuclear pleomorphism and hyperchromatism. In this report, a 44-years-old female patient with an ancient schwannoma of the submandibular gland is presented, discussed, and the literature is reviewed for head and neck location of this tumor. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51:758-60)

KEY WORDS : Nerve sheath neoplasms · Submandibular gland.

서 론

신경초종은 신경초가 없는 후각신경 및 시신경을 제외한 모든 신경세포에서 생길 수 있는 양성종양으로 두경부 영역에서 생길 경우 주로 청신경과 미주신경에서 발생한다.¹⁻³⁾ 고대 신경초종은 오랜 기간 동안 서서히 자라 퇴행성 변화를 보이는 신경초종으로 심한 낭성변화, 출혈, 초자질화, 석회화 등을 나타내는데 신경초세포의 핵이 크고 과염색성과 다형성을 보여 악성으로 전환된 신경초종과의 감별이 필요하다. 악하선에서 발생한 신경초종은 극히 드물어 국내 보고는 아직 없으며 국외 영문보고 1예⁴⁾가 있을 뿐이다. 이에 저자들은 좌측 악하선에서 발생한 고대 신경초종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

본 환자는 44세 여자로 수개월간의 좌측 악하부 종물을 주소로 내원하였다. 타병원에서 시행한 컴퓨터단층촬영검사상 좌측 악하부 양성종양이 의심되어 2006년 9월 본원 이

비인후과로 전원되었다. 환자는 과거력 및 가족력에서 특이 소견이 없었으며 신체검사에서 좌측 악하선 부위에 2×2 cm 크기의 무통성이며 단단한 종괴가 촉지되었고 촉진되는 경부 림프절은 없었으며 그 외 이비인후과적 신체 검사에는 특이 소견이 없었다. 흉부단순촬영, 심전도, 혈액 검사 및 소변검사는 모두 정상 범위였다. 외래에서 시행한 세침흡인검사서 약간의 염증세포만 천자되었지만 컴퓨터단층촬영에서 종양이 의심되어 좌측 악하선 적출술을 권유하였으나 환자가 세포검사결과에서 염증 소견이므로 수술을 거부하였다. 그 후 추적관찰이 되지 않다가 2007년 11월 최근 좌측 악하선 종양이 커지는 양상을 보여 다시 본 이비인후과로 내원하였다. 당시 촬영한 컴퓨터단층촬영 소견은 좌측 악하선에 21×25×28 mm의 경계가 분명한 불균질(heterogenous) 조영 증강이 되는 다형선종이 의심되어 2007년 12월 전신마취하에 좌측 악하선 및 종양적출술을 시행하였다(Fig. 1). 술 중 안면신경의 변연분지(marginal mandibular nerve), 설하신경 및 설신경과의 유착은 없었으며 모두 보존하였다. 조직검사 소견은 저배율에서 피막에 잘 둘러싸인 종양이 악하선과 유착되어 있었으며 고배율에서 세포가 줄을 서는 듯한(palisading) 양상 및 Antoni A, Antoni B 영역이 있는 전형적인 신경초종의 소견이었다. 하지만 핵의 모양이 일부에서 비정상적(atypical)이어서 악성종양과의 감별이 필요하였으며 유사분열(mito-

논문접수일 : 2008년 2월 22일 / 심사완료일 : 2008년 6월 4일
교신저자 : 여창기, 700-712 대구광역시 중구 동산동 194
계명대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (053) 250-7711 · 전송 : (053) 256-0325
E-mail : ckyeo@dsmc.or.kr

sis) 및 핵소체(nucleoli)가 없었고 종괴의 곳곳에서 양성 변화, 석회화, 출혈, 유리질 변성 등이 있었으며 S-100단백에 양성반응을 보여 악성종양보다는 신경초종이 오래된 경우에 볼 수 있는 퇴행성 변화이므로 고대 신경초종으로 진단되었다(Fig. 2). 수술 후 신경학적 이상 소견은 발견되지 않았으며 현재 재발 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

고찰

신경초종은 신경초세포 기원의 양성종양으로 뇌신경, 말초신경, 자율신경이 분포하는 어느 곳에서도 발생할 수 있으며 중추신경계에서는 주로 청신경초종으로, 말초에서는 두경부, 종격동, 사지의 굴곡면에서 주로 발생한다.^{5,6)} 본 증례에서는 안면신경의 변연분지(marginal mandibular nerve), 설하신경 및 설신경 기원이 아닌 악하선내 신경에서 생긴 고대 신경초종이라는 점에서 의미가 있다.

신경초종은 모든 연령층에서 나타날 수 있으나 주로 청

년 및 중년기에 호발하며 성별에 따른 차이는 없다.

임상증상은 몇 주에서 몇 년으로 다양하며 단일증상으로 무통성의 종괴가 촉지되는 것이 가장 흔하고, 종괴가 서서히 커지면서 주위 조직이나 신경을 압박하게 되면 종양의 위치 및 기원하는 신경에 따라 기침, 호흡곤란, 애성, 연하장애, 감각 이상 및 영향 받는 신경부위에 통증, 무감각 등이 발생할 수 있다.^{7,8)}

신경초종의 진단은 임상증상, 방사선 소견 및 세침 흡입 세포검사로 감별 가능하며, 특징적인 병리조직학적 소견으로 확진할 수 있다.^{9,10)} 자기공명촬영상 고대 신경초종은 T1강조영상에서 근육과 등강도로 나타나나, T2강조영상에서는 고강도로 나타난다.⁹⁾

조직검사를 상 신경초종은 방추형 세포 다발을 형성하며 간혹 비정형 핵의 소견을 보이고 종양의 가장자리에 두꺼운 림프구층을 보인다. 방추형의 신경초세포의 핵이 책상 배열을 이루고 있으며, 세포가 밀집되어 Verocay 소체를 관찰할 수 있는 Antoni A 영역과 세포가 망망조직 사이에 느슨한 분포를 이루는 Antoni B 영역이 혼재되어 있다. 그러나 퇴행성 변화가 오면 Antoni A와 Antoni B가 모두 존재하지만 Antoni A에 낭종 변화가 많아지며 Verocay body와 책상배열이 관찰되지 않는 경우가 많다. 즉 고대 신경초종은 낭성형, 석회화, 출혈 및 초자양 변성 등의 다양한 퇴행성 변화를 동반하며 이들 종양의 존속기간이 길어질수록 핵의 비정형 정도는 심해지게 된다. 그리고 면역조직화학검사로 신경초종은 특징적으로 신경초세포의 표지자인 S-100 단백질에 양성 소견을 보이며, myelin, GFAP, Leucin-7 등에 대한 검사가 진단에 도움이 된다. 본 증례에서도 유사분열(mitosis) 및 핵소체(nucleoli)가 없었고 종괴의 곳곳에서 양성 변화, 석회화, 출혈, 유리질 변성 등이 있었으며 S-100단백에 양성반응을 보여 악성종양보다는 신경초종이 오래된 경우에 볼 수 있는 퇴행성 변화를 보여 고대 신

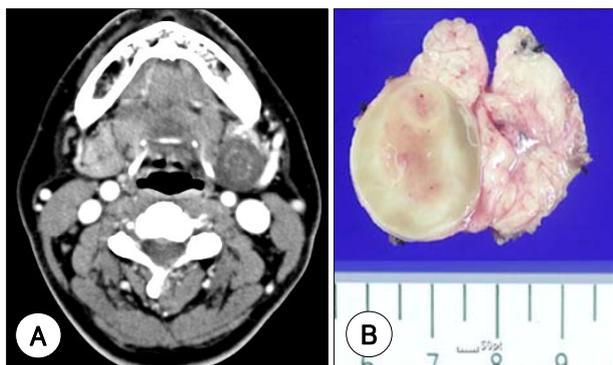


Fig. 1. A : Postcontrast CT shows an about 21×25×28 mm sized fairly circumscribed heterogeneously enhancing solid mass in the left submandibular gland. B : The gross specimen consists of well encapsulated, smooth soft tissue mass at-tached with left submandibular gland, 37×30×23 mm. The cut surface of the mass shows solid, tan to mucoid appearance.

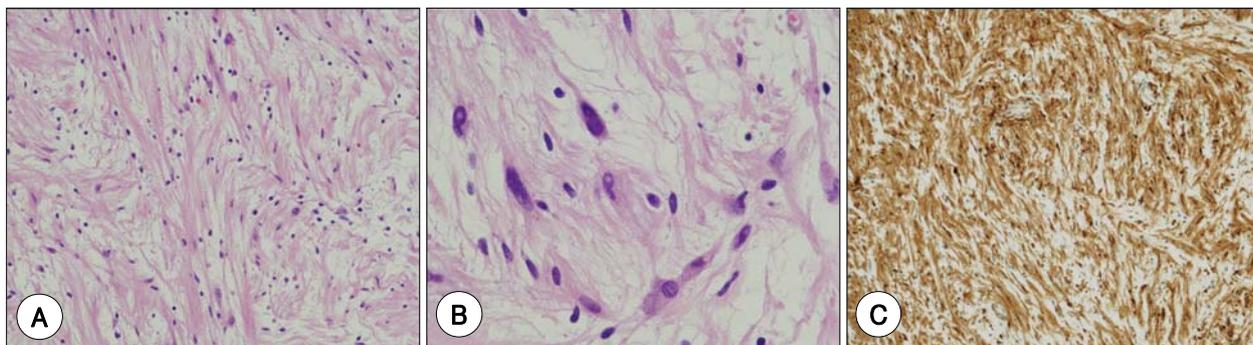


Fig. 2. Microscopic findings of tumor. A : The photomicrograph shows hypercellular area with palisading nuclei (H & E, ×100). B : High power field of tumor shows hyalinization and cellular atypia with hyperchromatic and bizarre nuclei, but no mitotic figures (H & E, ×400). C : Immunohistochemical investigation shows diffuse, strongly positive staining S-100 protein.

경초종으로 진단할 수 있었다. 감별해야 할 질환으로는 림프종, 신경모세포종, 신경섬유종, 지방종, 지방육종 등이 있다.

신경초종은 방사선 치료에 저항성을 보이므로 외과적 절제술이 원칙이며, 다른 악성종양과의 감별 진단 및 적절한 치료를 위한 수술적 절제가 필요하다. 신경초종의 진단과 악성종양과의 감별을 위해 많은 검사들을 시행하지만, 신경초종의 특징적 방사선학적 및 조직학적 소견이 부족하기 때문에 술 전 진단이 어려운 경우가 많다. 수술 시에는 신경초종의 재발이나 악성화가 드물지만 보고되고 있어서¹¹⁾ 양성 신경초종의 절제는 피막을 포함하여 종양을 완전히 적출하는 것이 중요하다. 고대 신경초종은 양성종양으로 외과적 완전 절제술만으로 좋은 경과를 보이거나 약 10%에서 재발하거나 종양이 남아 있는 경우가 있는데 이는 불완전 절제로 인한 결과로 생각된다.

중심 단어 : 신경초종 · 악하선.

REFERENCES

- 1) Kim TW, Go CH, Song BU, Yang CM. A case of ancient schwannoma of the lingual nerve. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2000;43(5):559-61.
- 2) Yoon TM, Kim HD, Lee JK, Lim SC. A case of ancient schwannoma masquerading as originating from cervical spinal nerve. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50(7):643-5.
- 3) Hong KH, Moon SY, Kim BK. Ancient schwannoma in the tracheoesophageal groove. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(5):553-5.
- 4) Bondy PC, Block RM, Green J. Ancient schwannoma of the submandibular gland: A case report. *Ear Nose Throat J* 1996;75(12):781-3.
- 5) Bayindir T, Kalcioğlu MT, Kizilay A, Karadag N, Akarcay M. Ancient schwannoma of the parotid gland: A case report and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg* 2006;34(1):38-42.
- 6) Nakayama H, Gobara R, Shimamoto F, Kajihara H. Ancient schwannoma of the oral floor and ventricular portion of the tongue: A case report and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol* 1996;26(3):185-8.
- 7) Tzagkaroulakis A, Stivaktakis J, Nikolopoulos T, Davilis D, Zervoudakis D. Ancient schwannoma of the true vocal cord. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003;65(5):310-3.
- 8) Zachariades N, Skoura C, Papageorgiou G, Chrissomali E. Giant ancient neurilemmoma of the cervical region: Report of case. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59(6):668-72.
- 9) Isobe K, Shimizu T, Akahane T, Kato H. Imaging of ancient schwannoma. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183(2):331-6.
- 10) Dodd LG, Marom EM, Dash RC, Matthews MR, McLendon RE. Fine-needle aspiration cytology of "ancient" schwannoma. *Diagn Cytopathol* 1999;20(5):307-11.
- 11) Mikami Y, Hidaka T, Akisada T, Takemoto T, Irei I, Manabe T. Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in benign ancient schwannoma: A case report with an immunohistochemical study. *Pathol Int* 2000;50(2):156-61.