대한영상의학회지 2006;55:539 - 542

말안장내 신경초종(Intrasellar Schwannoma): 증례 보고[1]

신유리 · 유원종 · 임연수 · 김진아[2] · 성미숙 · 이해규

신경초종은 청신경에서 주로 발생하며 매우 드물게 말안장 내나 말안장 주위에서 발생할 수 있는데 이때 뇌하수체 거대선종과 유사한 소견을 보여 영상 소견으로는 감별이 어렵다. 저자들은 말안장 내에 위치하면서 말안장 위로 연장한 소견을 보이는 말안장 내 신경초종 1예를 경험하였기에 이를 보고한다.

두개 내 신경초종(intracranial schwannoma)은 일차성 두개 내 종양의 약 8%를 차지하는 종양으로 대부분 소뇌교각(cerebellopontine angle)이나 내이도(internal auditory canal)에서 8번 뇌신경의 전정부(vestibular component)의 신경초(nerve sheath)에서 발생하고, 좀 더 낮은 빈도로 5번, 7번, 하부뇌신경으로부터 발생하며, 매우 드물게 뇌실질 내, 또는 안장 옆 구역(parasellar area)에서 발생한 신경초종의 연장이 아닌 일차성으로 말안장에서 발생할 수 있다(1 - 5).

저자들은 말안장 내에서 생겨서 말안장 위로 연장한 소견을 보여 뇌하수체 거대선종(pituitary macroadenoma)과 유사한 소견을 보인 말안장 내 신경초종에 대한 증례를 경험하여 자기공명영상 소견 및 병리소견을 보고하고자 한다.

증례 보고

33세 남자 환자가 4개월 전부터 간헐적인 두통이 있었으나 치료 없이 지내다가 종합검진에서 실시한 뇌전산화단층촬영에서 말안장 구역에 종괴가 발견되어 정밀 검사를 위해 입원하였다. 환자의 의식은 명료하였으며 신경학적 검사와 이학적 검사는 정상이었다. 내분비검사에서 프로락틴(prolactin), 성장호르몬(growth hormone), 황체형성호르몬(luteinizing hormone), 난포자극호르몬(follicle stimulating hormone), 테스토스테론(testosterone), 코르티솔(cortisol)은 정상수치였고 갑상선자극호르몬 분비호르몬(thyrotropin releasing hormone) 자극검사에서 갑상선자극호르몬(thyroid stimulating hormone)은 정상적인 반응을 보여 뇌하수체기능의 장애는 없었다.

내원하여 시행한 뇌자기공명영상에서 약 1.1×2×1.8 cm 크기의 종괴가 뇌하수체오목(pituitary fossa)에 있고 말안장 위로 연장하여 시신경교차(optic chiasm)를 압박하고 있었다. 조영제 주입 후 시행한 역동적 자기공명영상(dynamic images)에서 종괴는 앞쪽으로 밀려있는 정상 뇌하수체에 비해 초기에 좀 더 빠르고 균등한 조영증강을 보였다(Fig. 1A - C). 지연(delayed) 시상 및 관상 T1 - 강조영상에서 종괴는 초기 조영증강보다는 신호강도가 약간 감소하였고 종괴에 의해 압박을 받고 있는 정상 뇌하수체가 좀더 고신호강도로 종괴의 앞쪽에서 잘 구분되어 보였다(Fig. 2A, B). 내원 일주일 후 경접형동접근 방법에 의한 종양제거술(transsphenoidal approach with tumor removal)을 시행하여 종괴 바로 앞쪽에 눌린 정상 뇌하수체조직을 확인한 후 종괴를 대부분 제거하였다.

수술 검체는 육안으로 약 1.8×1.5×1.4 cm 크기의 여러 조각의 노란빛을 띤 점액성 종괴로 보였다. 조직학적 검사에서 종괴는 세포질의 끝이 날카로운 방추형 세포로 구성되어 있어 두개 내 생길 수 있는 육종들, 신경초종, 그리고 섬유 수막종과의 감별이 필요하였으나 육종에서 관찰되는 이형성이나 다형성은 보이지 않았고, 면역조직화학적 염색에서 섬유수막종과는 다르게 S - 100 단백에 양성 반응을 보이고 cytokeratin과 EMA는 음성반응을 보여 신경초종으로 확인되었다(Fig. 3A, B).

고 찰

말안장에서 발생하는 일차적 병변의 대부분은 뇌하수체선종으로 비뇌하수체성(nonpituitary gland) 기원으로는 두개인두종(craniopharyngioma), 생식세포종(germ cell tumor), 수막종(meningioma), 척삭종(chordoma)과 신경아교종(glioma) 등이 있으며 그 외 혈관성 질환인 뇌동맥류도 등이 있다. 말안장이나 말안장 위의 신경초종은 극히 드물기 때문에 일반적

[1]가톨릭대학교 의과대학 성가병원 진단방사선과
[2]가톨릭대학교 의과대학 성가병원 병리과
이 논문은 2006년 8월 6일 접수하여 2006년 10월 11일에 채택되었음.

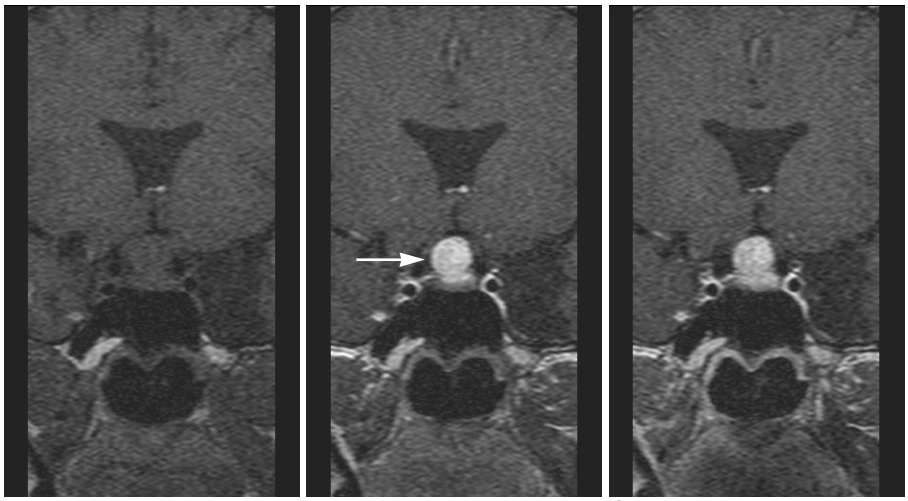


Fig. 1. Dynamic contrast-enhanced coronal T1-weighted MR images (**A, B, C**) show an intrasellar mass (arrow) with suprasellar extension that enhances more rapidly than the adjacent normal pituitary gland.

인 감별 대상에 포함되지 않으며 주로 안장 옆 구역의 삼차신경(trigeminal nerve)이나 다른 뇌신경에서 생긴 신경초종이 연장하여 이차적으로 말안장 구역을 침범한 안장 옆 신경초종(parasellar schwannoma)이 대부분을 차지한다(1, 3). 보통 말안장 구역에서 생긴 병변들은 뇌하수체로의 압박 정도에 따라 나타나는 다양한 정도의 뇌하수체기능저하증(hypopituitarism)과 주변 구조물을 압박해서 생기는 여러 증상을 일으킬 수 있다. 비분비성 뇌하수체선종(nonsecretory hypophyseal adenoma)과 임상적 특징 및 검사실 소견이 매우 비슷하고 자기공명영상 등 영상소견만으로는 대부분의 뇌하수체 거대선종과 구별하기 어려워 수술 검체의 광학 현미경 검사와 면역 화학 염색을 이용해 확진할 수 있다(2, 5).

조직병리학적으로 뇌신경과 관련이 없는 일차성 말안장 내 신경초종의 발생에 관해 아직 정확히 밝혀져 있지 않지만 다음의 몇 가지 가설을 들 수 있다. 첫째로 Maartens 등이 신경초종의 기원에 대한 여러 논문의 연구에서 말안장 내 신경초종은 말안장의 내측벽과 인접한 신경얼기(nerve plexus), 혈관주위 신경세포(perivascular nerve cell), 또는 자율맥관운동신경총(autonomic vasomotor nerve plexi)에 있는 슈반세포의 증식에 의해 발생한다고 설명했다(1). 둘째로 Russell 등(6)은 말안장 내의 이소성 슈반세포(ectopic schwann cell)로 부터 기원한다고 생각했고 말안장 신경초종이 경막(dura)에 단단하게 붙어있는 특징 때문에 경막을 신경 지배하는 작은 신경가지(small nerve twig)를 둘러싸는 슈반세포의 증식에 의해 발생할 수 있다는 가설도 제안했다. 마지막으로 Feigin 등(7)은 변형된 연막세포(transformed pial cell)나 다능성 중간엽 세포(pluripotential mesenchymal cell)가 신경외배엽성 슈반세포(neuroectodermal schwann cell)로 변환되어 생긴다는 가설을 제시했다.

말안장 내 신경초종의 증상은 대부분 인접한 시신경교차 압박에 의해 시야결손이 나타날 수 있고 뇌하수체와 시상하부-뇌하수체 줄기(hypothalamic-pituitary stalk)의 압박의 결과로 임상적 또는 검사실 소견에서 뇌하수체기능저하증이 약

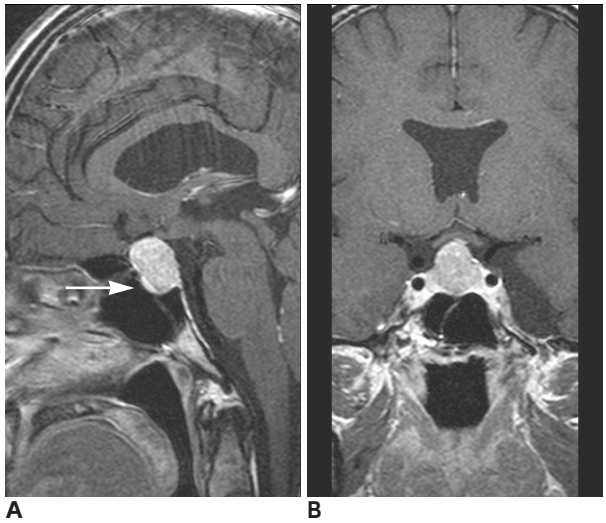
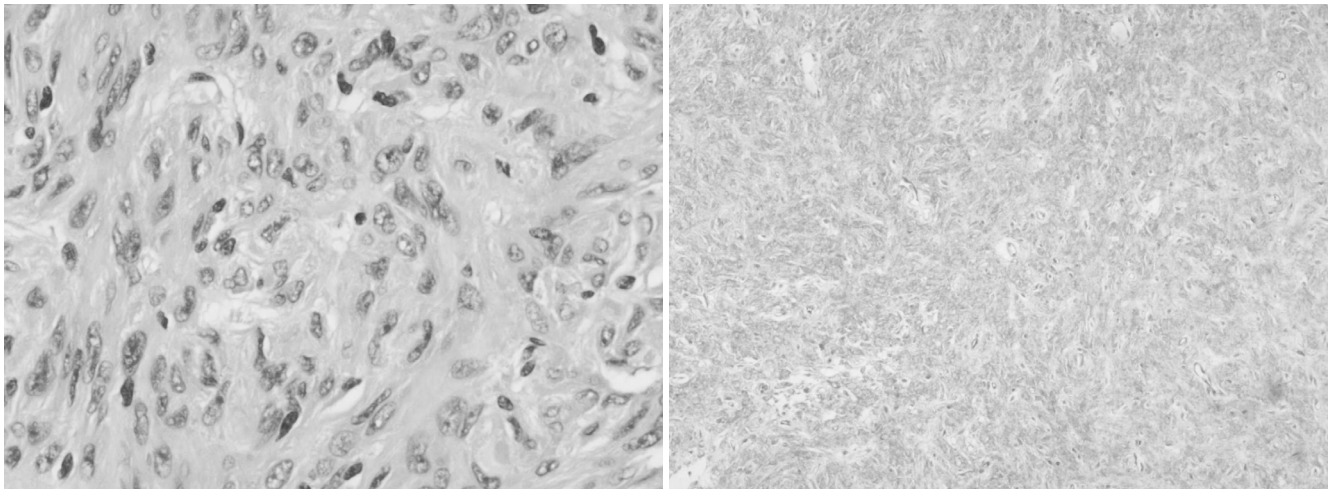


Fig. 2. Contrast-enhanced sagittal (**A**) and coronal (**B**) T1-weighted MR images.
The normal pituitary gland (arrow) is compressed and anteriorly displaced by the mass. The signal intensity of the mass is less than the normal pituitary gland.

50% 정도에서 보이는 것으로 보고되었다(2, 5).

Maartens 등(1)이 보고한 자기공명영상 소견은 병변이 주로 말안장 내에 위치하면서 말안장 위로 진행한 다중격 낭성병변(multiseptated cystic lesion)으로 시신경교차를 압박하고 있어 뇌하수체 거대선종이 말안장 위로 연장한 경우와 감별이 안 되는 소견을 보였다. Perez 등은 경계가 분명하고 균질하게 조영증강 되면서 시신경교차를 압박하고 있는 종괴로, Whee 등(5)은 T1-강조영상에서 뇌 피질과 비교하여 동등 또는 저 신호강도를 보이고 T2-강조영상에서는 고 신호강도를 보이며 비교적 균등한 조영 증강을 보이는 종괴로 보고했다. 그러므로 방사선학적 소견만으로는 뇌하수체선종과 말안장내 신경초종 사이의 감별은 어려울 것으로 생각된다. 본 증례에서는 조영제 주입 후 시행한 초기 역동적 영상에서 종괴



A B

Fig. 3. Photomicrography of pathologic specimen
A. The spindle cells of schwannoma show hyperchromatic elongated nuclei in fasicular arrangement without signinficant atypism (H & E, ×400).
B. The tumor cells are immunoreactive for S-100 protein (S-100 protein, ×100).

는 정상 뇌하수체보다 빠르고, 균등하고 강한 조영증강을 보였다. 종괴는 지연 시상 T1-강조영상에서는 조영증강된 정상 뇌하수체보다 낮은 신호강도를 보여 시간에 따른 신호강도의 역전 현상을 보였고, 비교적 경계가 명확하게 그려지는 정상 뇌하수체가 종괴의 앞쪽에서 압박받고 있는 소견이 보여 흔히 보는 뇌하수체 거대선종과는 다른 양상을 보였다.

말안장 내 신경초종은 경질막에 단단하게 붙어있는 과혈관성 병변으로 출혈을 잘 일으키기 때문에 일반적인 뇌하수체 선종처럼 경접형동접근법을 통한 완전한 수술적 제거가 어려운 것으로 보고된다(1-3, 5). 일반적으로 뇌하수체 종양과 임상증상, 내분비검사 소견, 영상소견만으론 감별하기 어렵고 장기간 추적검사가 부족해 적절한 치료 방법의 선택에 많은 논란의 여지가 있지만 수술 전에 조금이라도 말안장 내 신경초종이 의심된다면 임상적인 상황에 따라 정위방사선 수술(stereotactic radiosurgery)이나 방사선 치료 등도 고려해볼 수 있다(2). 그러므로 말안장 구역에 생긴 병변을 감별하는 데 있어서 매우 드물기는 하지만 기존의 광범위한 감별진단에 말안장내 신경초종도 포함해야 할 필요가 있다.

감사의 글

먼저 논문의 주제선정과 더불어 자료의 수집, 자료의 구성에 이르기까지 기초부터 많은 지도를 해주신 책임저자 유원종 교수님께 감사를 드립니다. 또한 여러모로 많이 부족한 제가 작은 결실을 맺을 수 있도록 심사해 주신 여러 편집위원님과 심사위원님께도 감사를 드립니다.

참 고 문 헌

1. Maartens NF, Ellegala DB, Vance ML, Lopes MB, Laws ER, Jr. Intrasellar schwannomas: report of two cases. *Neurosurgery* 2003;52:1200-1205
2. Perez MT, Farkas J, Padron S, Changus JE, Webster EL. Intrasellar and parasellar cellular schwannoma. *Ann Diagn Pathol* 2004;8:142-150
3. Wilberger JE Jr. Primary intrasellar schwannoma: case report. *Surg Neurol* 1989;32:156-158
4. Zagardo MT, Castellani RJ, Rees JH, Rothman MI, Zoarski GH. Radiologic and pathologic findings of intracerebral schwannoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:1290-1293
5. Whee SM, Lee JI, Kim JH. Intrasellar schwannoma mimicking pituitary adenoma: a case report. *J Korean Med Sci* 2002;17:147-150
6. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of the tumour of the nervous system*, 5th ed. London: Edward Arnold, 1989:533-89
7. Feigin I, Ogata J. Schwann cells and peripheral myelin within human central nervous tissues: the mesenchymal character of Schwann cells. *J Neuropathol Exp Neurol* 1971;30:603-612

J Korean Radiol Soc 2006;55:539 - 542

Intrasellar Schwannoma: A Case Report[1]

Yu Ri Shin, M.D., Won Jong Yoo, M.D., Yeon Soo Lim, M.D., Jean A Kim, M.D.[2],
Mi Sook Sung, M.D., Hae Giu Lee, M.D.

[1]*Department of Radiology, Holy Family Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea*
[2]*Department of Pathology, Holy Family Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea*

Schwannomas usually arise from sensory nerves, and most often from the vestibular component of the acoustic nerve. Intrasellar and parasellar schwannomas are exceedingly rare. It is difficult to distinguish them from typical pituitary macroadenomas because of their clinical and radiological resemblance. In this report, we present an unusual case of an intrasellar schwannoma with a suprasellar extension that radiographically simulated a pituitary macroadenoma.

Index words : Schwannoma
Sella turcica
Magnetic resonance (MR)
Neuroma

Address reprint requests to : Won Jong Yoo, M.D., Department of Radiology, Holy Family Hospital, College of Medicine,
The Catholic University of Korea, 2 Sosa-dong, Wonmi-gu, Bucheon city, Gyunggi-do 420-717, Korea
Tel. 82-32-340-7082 Fax. 82-32-340-2187 E-mail: wjyu@catholic.ac.kr