

비중격 미부에 발생한 재발성 다발성 신경초종 1예

중앙보훈병원 이비인후과,¹ 병리과²

곽슬기¹ · 김춘동¹ · 김윤정² · 김승우¹

A Case of Recurrent and Multiple Schwannomas in the Caudal Septum

Seul Gi Kwak¹, Choon Dong Kim¹, Yoon Jung Kim² and Seung Woo Kim¹

¹Departments of Otolaryngology-Head and Neck Surgery and ²Pathology, Veterans Health Service Medical Center, Seoul, Korea

ABSTRACT

Schwannomas are benign neoplasms arising from the sheath of myelinated nerve fibers and may occur in any part of the body. They mostly occur in the head and neck region, accounting for about 25% to 45% of all cases. The eighth cranial nerve is the most common site of origin. About 4% of all head and neck schwannomas originate in the nasal cavity and paranasal sinuses. The best treatment of schwannomas is surgical excision. Since it is an encapsulated tumor, difficultly is rarely encountered in its complete removal, and recurrence is unlikely. We present a unique and rare case of a 71-year-old man with a recurrent septal mass, finally diagnosed as a schwannoma, with a review of the literature.

KEY WORDS : Schwannoma · Recurrence · Nasal septum.

서 론

신경초종은 수초화 되어있는 신경 섬유에서 기원하며 인체의 모든 부분에 발생할 수 있다.¹⁾ 두경부 영역에서는 비교적 흔하게 발생하며 약 25~45%를 차지한다.¹⁾²⁾ 그 중 8번 뇌신경에서 기원하는 청신경종이 대부분이며,¹⁾²⁾ 비강 및 부비동에 발생하는 신경초종은 약 4%로 드물다.³⁾ 비강과 부비동에 발생하는 경우 대부분은 삼차신경의 안분지나 상악분지, 자율신경에서 기원한다고 알려져 있다.¹⁾³⁾⁴⁾ 위치적으로는 비강과 부비동에서 기원한 경우 사골동이 가장 큰 비율을 차지하고 상악동, 비강, 접형동의 순으로 발생한다.⁵⁾ 주로 단발성으로 존재하고 재발은 흔하지 않다고 알려져 있으며,⁶⁾ 현재까지 국내에서는 재발성, 다발성의 비중격 신경초종에 대한 보고는 없다. 최근 저자들은 재발성 비중격의 종물을 주소로 내원한 71세 남자 환자에서 최종 조직검사상 신경초종으

로 진단된 드문 증례를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

71세 남자 환자가 1년 전부터 인지된 비중격 미부의 종물을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 과거력상 7년전 경 타병원에서 같은 부위의 종물로 수술 받았다고 하며, 타병원 조직검사 기록지상 신경초종으로 진단되었다. 좌측 비폐색과 구강호흡이 있었고 다른 특이사항은 없었다. 이학적 소견상 좌측 비중격 미부에 약 1.5×1.2 cm 크기의 표면이 매끄럽고 경계가 명확한 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 전산화 단층촬영 상 조영이 잘 되지 않고 경계가 분명한 비중격에서 기원한 것으로 보이는 1.7×1.5 cm 크기의 종괴가 발견되었고(Fig. 2), 타과에서 시행한 두부 자기공명영상에서 같은 위치에 T1 강조영상에서는 중등도의 신호강도를 보이며(Fig. 2C), T2 지방소거영상에서는 고신호 강도를 보이는 종괴가 발견되었다(Fig. 2D). 악성을 시사할만한 급격한 크기의 증가나 통증, 신경학적 증상 등이 보이지 않으며 이전의 수술 기왕력과 이

논문접수일: 2015년 1월 23일 / 수정완료일: 2015년 4월 15일

심사완료일: 2015년 5월 22일

교신저자: 김승우, 143-791 서울 강동구 진행도로61길 53

중앙보훈병원 이비인후과

Tel: +82-2-2225-1384, Fax: +82-2-2225-1385

E-mail: entzzang1020@hanmail.net

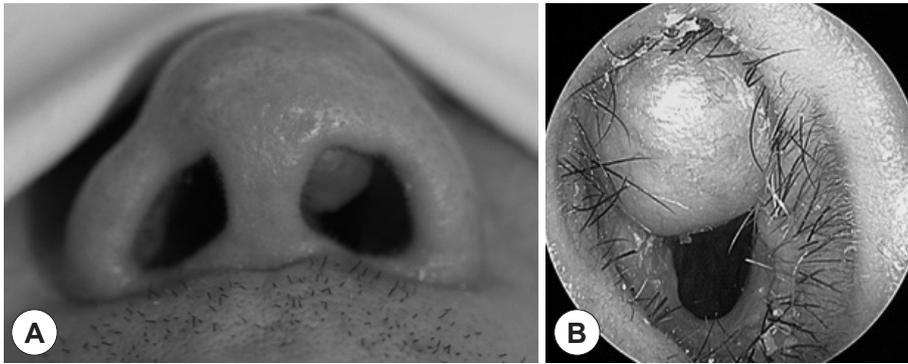


Fig. 1. These photos show about 1.5×1.2 cm sized mass on left side of nasal septum. A: Basal view. B: Endoscopic finding.



Fig. 2. The PNS CT and Brain MRI findings. These show about 1.5×1.2 cm sized non-enhanced mass in caudal septum. A: Enhanced axial view. B: Enhanced coronal view. C: The mass shows intermediate signal intensity in T1 weighted image. D: T2 Fat-saturation image shows the mass with high signal intensity.

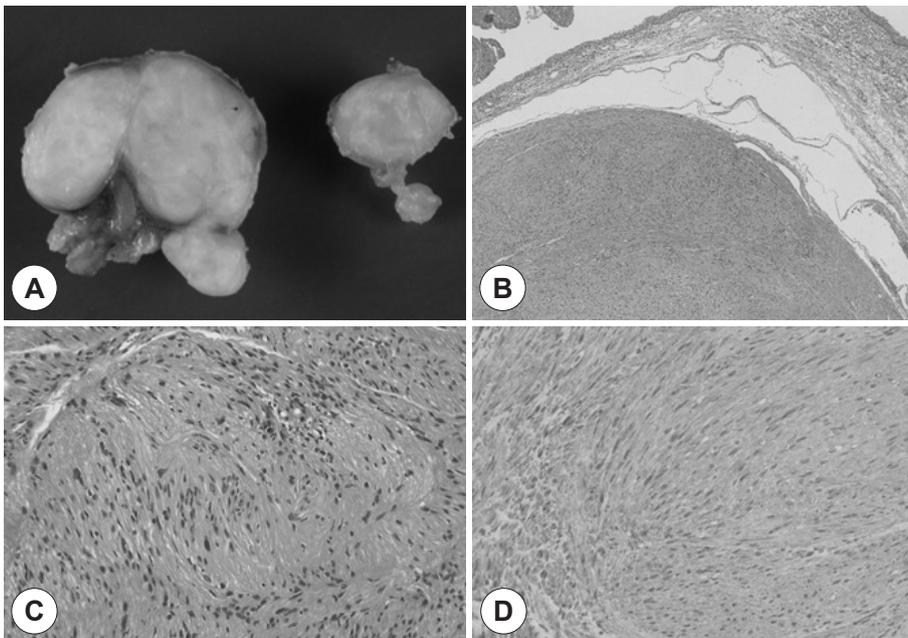


Fig. 3. Pathologic findings. A: Gross photo shows two well-circumscribed masses. One is about 1.8×1.3 cm sized and the other is 1.0×0.8 cm sized. B: The tumor is well circumscribed (H&E, ×40). C: This shows characteristic nuclear palisading (Verocay bodies) (H&E, ×200). D: The tumor cells are immunoreactive for S-100 protein (S-100, ×200).

학적 및 영상학적 검사 소견을 종합하여 재발성 신경초종을 의심하였고, 술 전 조직검사 없이 비강 내 절제를 계획하였다. 비중격의 좌측면에서 종괴의 앞쪽에 절개를 가하고 점막하 박리를 진행하였다. 비교적 출혈이 많고 비중격의 미부에서 비중격 연골과 유착이 심한 소견이었다. 점막 피판 거상 이후 노

출된 종물의 양상은 각각 별도의 피막을 가진 전후에 위치하는 두개의 종물이었다(Fig. 3A). 최종 조직검사상 Verocay body 가 보이며(Fig. 3B) S-100 단백에 양성을 보이는(Fig. 3D) 신경초종으로 진단되었으며, 별다른 합병증 없이 퇴원하였다. 술 후 14개월이 지난 현재 재발 소견 없이 외래 추적관찰중이다.

고 찰

말초에 발생하는 신경원성 종양은 신경섬유종과 신경초종으로 분류된다.⁷⁸⁾ 신경섬유종은 다발성이고 피막화되어 있지 않으며 육종성 변화가 잘 나타나는 반면 신경초종은 단발성으로 서서히 자라며 피막화 되어있고 악성변화가 거의 없는 것으로 알려져 있다.⁷⁸⁾

흔하지는 않으나 비강과 부비동에 발생하는 신경초종은 대부분 삼차신경의 안분지나 상악분지, 자율신경에서 기원한다고 알려져 있다.¹⁾³⁾⁴⁾ 본 증례의 경우 종괴의 위치상 삼차신경의 첫번째 분지인 안신경에서 기원한 전사골신경의 내측속코가지에서 기원한 신경초종으로 여겨진다.

비강에 발생하는 신경초종의 증상은 초기에 특이한 증상이 없으며, 대부분이 신경학적 증상 없는 무통성의 양상을 보인다.⁴⁾⁹⁾ 종물이 크기가 증가하며 주변 구조물을 압박하여 증상이 나타날 수 있고, 종물의 분포나 지배 신경의 기원에 따라 다양한 증상을 나타낼 수 있다.⁴⁾⁹⁾ 비강에서는 점차 진행되는 편측 비폐색과 비출혈, 후각이상 및 비루 등이 나타날 수 있다.²⁾¹⁰⁾

이학적 검사상 피막에 잘 싸여진 점액질 혹은 낭성의 비 특이적인 용종상의 종물로 관찰되며 이는 일반적인 비강 내 용종 및 혈관성 종물, 혹은 흑색종 및 후각 신경모세포종과 같은 종양과 감별이 쉽지 않다.¹⁾²⁾

영상학적 소견으로 신경초종을 진단하기는 어렵고, 종물의 위치와 범위를 확인하여 수술적 절제의 범위를 결정하는데 도움을 준다.¹⁰⁾ 그 소견은 비특이적인 경우가 많으나, 일반적으로 전산화 단층촬영에서 종물 내 주변 낭성 조직과 구분되는 부분적인 고밀도의 조영증강을 보이며, 자기공명 영상 촬영상 T1 강조 영상에서 중등도, T2 강조 영상에서 다양한 신호강도를 보일 수 있다.¹⁾¹¹⁾

신경초종은 두가지 특징적인 병리학적 소견을 가지고 있는데, Antoni A형과 B형으로 구분되며, 임상적으로는 대부분 두가지 형태가 혼재된 양상을 보인다.¹⁾⁶⁾¹¹⁾ Antoni A 형은 고밀도의 방추형 세포가 잘 배열되어 있으며 가늘고 긴 핵이 줄지어 있는 이른바 책상 배열(palisading pattern)을 이루고 핵의 중앙에 Verocay body가 존재한다. Antoni B형은 점액질 같은 간질에 방추형 세포가 상대적으로 엉성하게 배열되어있다.¹⁾⁶⁾ 또한 신경초종은 S-100 단백 면역 화학 염색의 양성을 보이는 것이 특징이다.¹⁾

신경초종은 외과적 적출을 원칙으로 하며,¹⁾²⁾⁹⁾¹²⁾ 악성 신경초종의 경우 광범위 절제술 후 방사선치료가 추천되고 있다.¹²⁾ 비강 내 신경초종은 대부분 단발성이며 피막화 되어 있어, 수술적 제거술의 결과가 좋으며 일부 피막이 남아 있어

도 재발은 거의 하지 않는다고 알려져 있으나, 수술적 제거 시 피막에 싸인 채 적출해야 재발율을 낮출 수 있다.⁴⁾¹³⁾ Tsai 등의 보고에서 두경부 영역의 신경초종의 재발률은 약 8.6%로, 이 연구에는 비강이나 비중격의 신경초종은 포함되어있지 않지만 두개내와 두개외에서의 재발률은 각각 7.2%와 1.4%로 보고되었다.¹⁴⁾

본 증례는 이전에 비강내 신경초종을 진단받았던 병력이 있는 재발된 다발성 종물이란 점이 일반적인 신경초종의 임상양상과는 차이가 있었다. 본 증례의 교훈은 이러한 비중격에 발생한 재발성, 다발성 종괴에서도 신경초종의 가능성을 염두에 두어야 하며, 수술시 종물과 함께 피막 파열에 주의하며 피막을 전부 절제하여 재발율을 낮추어야 하겠다.

중심 단어 : 신경초종 · 재발 · 비중격.

REFERENCES

- 1) Jung SG, Han SY, Kim DE, Ahn BH. A case of schwannoma of the nasal septum. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:497-500.
- 2) Berlucchi M, Piazza C, Blanzuoli L, Battaglia G, Nicolai P. Schwannoma of the nasal septum: a case report with review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol 2000;257(7):402-5.
- 3) Pasic TR, Makielski K. Nasal schwannoma. Otolaryngol Head Neck Surg 1990;103(6):943-6.
- 4) Pasquini E, Sciarretta V, Farneti G, Ippolito A, Mazzatenta D, Frank G. Endoscopic endonasal approach for the treatment of benign schwannoma of the sinonasal tract and pterygopalatine fossa. Am J Rhinol 2002;16(2):113-8.
- 5) Srinivasan V, Deans JA, Nicol A. Sphenoid sinujs schwannoma treated by endoscopic excision. J Laryngol Otol 1999;113(5):466-8.
- 6) Seo YI, Nam SY, An KH, Kim SY, Lee KS. Extracranial nerve sheath tumors of the head and neck. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 1997;40(6):908-13.
- 7) Park EH, Lee SS, Byun SW. A schwannoma in the nasal septum. Eur Arch Otorhinolaryngol 2008;265:983-5.
- 8) Wang LF, Tai CF, Chai CY, Ho KY, Kuo WR. Schwannoma of the nasal septum: a case report. Kaohsiung J Med Sci 2004;20(3):142-5.
- 9) Koh TK, Bae WY, Rha SH. A case of nasal schwannoma coexisting with epidermal cyst. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:787-90.
- 10) Zhou P, Zeng F, Li J, Liu S. Only septal deviation? A tiny schwannoma in the nasal septum. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2013;65(1):80-2.
- 11) Rajagopal S, Kaushik V, Iron K, Herd ME, Bhatnagar RK. Schwannoma of the nasal septum. Br J Radiol 2006;79(943):e16-8.
- 12) Wada A, Matsuda H, Matsuoka K, Kawano T, Furukawa S, Tsukuda M. A case of schwannoma on the nasal septum. Auris Nasus Larynx 2001;28(2):173-5.
- 13) Choe H, Jun YJ, Cho WS, Kim TH. A case of schwannoma of the nasal cavity mimicking olfactory neuroblastoma. Korean J Otolaryngol Head Neck Surg 2007;50:548-51.
- 14) Tsai PY, Chan MY, Chen SH, Lin CY, Chen PH. The prognosis and recurrence of head and neck schwannomas: An 8-year retrospective study. Taiwan J Oral Maxillofac Surg 2011;22:165-74.