

비중격에서 발생한 신경초종 1예

부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실
이정훈 · 윤영호 · 조규섭 · 윤빛나

A Case of Schwannoma Originated from the Nasal Septum

Jung-Hoon Lee, MD, Young-Ho Yoon, MD, Kyu-Sup Cho, MD, PhD and Bit-Na Yoon, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery,
Pusan National University School of Medicine, Busan, South Korea

— ABSTRACT —

Schwannomas are neurogenic neoplasm rarely found in the sinanasal tract. Schwannoma of nasal septum was first described Bogdasarian and Stout in 1943 and 24 additional cases with adequate clinical pathological information were subsequently reported in the literature. We herein report a rare case of schwannoma of nasal septum with the literature review. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:270-273)

KEY WORDS : Schwannoma · Nasal septum.

서 론

신경초종(schwannoma)은 슈반 세포(schwann cell)에서 기원한 양성 종양이다. 신경초종의 25~45%가 두경부 영역에서 발견되며 그 중 4%만이 비·부비동에서 발생한다.^{1,2)} 비중격에서 발생한 신경초종은 아주 드물어 Bogdasarian과 Stout²⁾의 비중격에 발생한 신경초종에 대한 첫번째 보고 이후 Pubmed 검색하여 총 23예의 추가 보고를 찾을 수 있고 저자들의 문헌고찰에 의하면 국내에서는 1예만이 보고되어 있다. 저자들은 59세 남성에서 발견된 비중격 기원 신경초종을 경험하

였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

59세 남자가 2개월간 지속된 우측 비폐색과 비루를 주소로 내원하였다. 과거력상 2년동안 위궤양 치료를 받은 것 이외 특별한 병력은 없었다. 강제형 내시경 검사상 우측 비강을 채우는 표면이 매끈하고 붉은색의 종물이 발견되었고 종양으로 인해 우측 중비갑개가 외측으로 치우쳐 있고 우측 하비갑개는 위축된 양상이었다(Fig. 1).

부비동 전산화 컴퓨터 촬영에서 우측 비강을 채우는 5×2.2×1.0 cm 크기의 종물이 뒤쪽으로 후비공(posterior choanae)까지 관찰되었으나 주위의 구조물로 침식된 소견은 없었다. 우측 상악동 내에는 분비물이 축적되어 있었고 다른 부비동은 병변이 없었다(Fig. 2A). 부비동 자기공명영상 병변은 T1 강조영상에서 등밀도 음영, T2 강조영상에서 불균일한(heterogenous) 음영, Gadolinium(Gd) 조영증강 T1강조 영상에서 불균일하

논문접수일: 2010년 8월 23일
논문수정일: 2010년 9월 9일
심사완료일: 2010년 10월 11일
교신저자: 윤빛나, 602-739 부산광역시 서구 아미동 1가 10번지 부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실
전화: (051) 240-7335 · 전송: (051) 246-8668
E-mail: binna98@hanmail.net

지만 강한 조영증강을 보였다(Fig. 2B-D).

전신마취하에서 비내시경 수술로 종물을 제거하였다. 먼저 종양의 기시부를 찾기 위해 1% 리도카인과 1 : 100,000 에피네프린 혼합액에 적신 cottonoid를 종양 주위에 도포하여 점막을 수축 시킨 후 내시경으로 관찰하였다. 종물은 비중격의 후 상부와 줄기(stalk)로 연결되어 있음을 확인하였다. 기시부로부터 약 5 mm의 안전역(safety margin)의 점막을 포함하여 제거하였고



Fig. 1. Preoperative endoscopic finding. Right nasal cavity examination reveals a pinkish, smooth surfaced mass between the nasal septum and the middle and inferior turbinate : the inferior and middle turbinate are laterally displaced.

제거된 바닥과 주위 점막은 bipolar cautery로 소작하였다. 술중 동결절편검사상 신경초종으로 의심되었으며 부가적으로 우측 상악동 개방술을 시행하여 저류액을 제거하고 수술을 마쳤다.

최종 조직검사에서 종양은 육안적으로 피막에 잘 싸여져 있었고 단면은 회백색의 점액상을 보였다. 현미경적으로 저 배율에서 세포밀도가 높은 지역(Antoni A형)과 세포밀도가 낮으면서 점액상의 간질을 보이는 지역(Antoni B형)이 모두 산재되어 있었고, 종괴의 대부분은 세포질이 붉고 풍부한 방추형세포들로 이루어져있었다. 고 배율에서 세포의 핵은 길쭉하고 양끝이 뾰족한 물결상으로 관찰되었다. 종양세포들은 면역조직화학염색상 S-100 단백질에 양성 반응을 보여 신경초종으로 최종 진단하기에 합당하였다(Fig. 3).

환자는 수술 후 38개월째 재발의 소견없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

신경초종은 말단 운동신경, 감각신경, 교감신경, 뇌신경의 수초(myelin sheath)에서 발생하기 때문에 슈

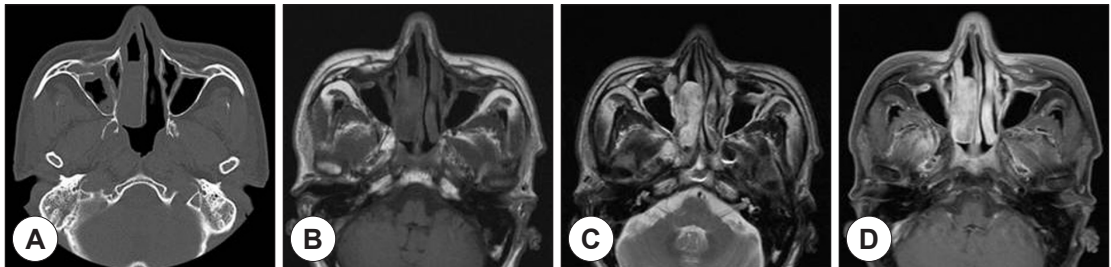
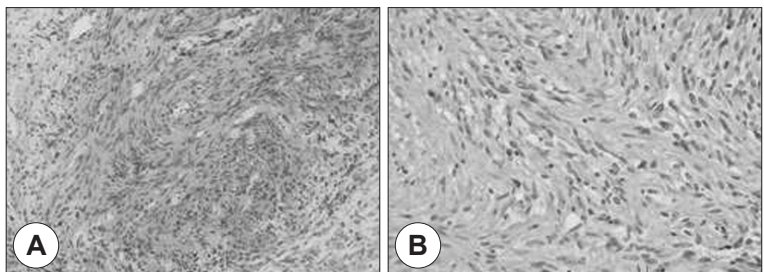


Fig. 2. Preoperative computed tomography (CT) scan (A) and magnetic resonance images (MRI)(B, C, D). Axial CT (A) reveals that the mass fills the left choana and is adherent to the nasal septum and inferior turbinate. The mass shows an iso-intensity signal on the T1-weighted imaging (B), high signal intensity on the T2-wighted imaging (C). The mass is heterogeneously enhanced on the T1-Gd-enhanced imaging (D).

Fig. 3. Histopathologic findings. Light microscopic appearance of tumor shows proliferation of many spindle cells with compact stroma (Antoni A tissue) and loose, myxoid stroma (Antoni B tissue)(Hematoxylin & Eosin stain, ×20)(A). Immunohistochemical staining reveals positive reaction for S-100 protein (S-100 stain, ×100)(B).



반세포가 없는 시신경과 후각신경을 제외한 신체의 어느 부위에서라도 생길 수 있다.⁴⁾ 25~45%는 두경부 영역에서 발생하고 두경부 영역의 신경초종은 대부분 청신경에서 기원한다. 그 외 두피, 얼굴, 구강, 연구개, 인두, 부인두강, 후두, 기관지, 이하선, 중이, 내·외이도에서도 드물게 발생할 수 있으며 4%정도가 비강 및 부비동에 발생하는 것으로 알려져 있다.^{1,2)} 1943년에 비중격에 발생한 신경초종이 처음으로 보고된 후 저자들의 문헌고찰에 의하면 국내의 1례를 포함하여 이번이 25번째 증례이다.

비중격의 신경초종은 혈관에 분포하는 교감신경, 비중격 점액샘에 분포하는 부교감신경, 지각신경으로는 비중격의 전방에 발생하면 전사골신경(anterior ethmoidal nerve), 후방에 위치할 때는 비구개신경(nasopalatine nerve) 등이 종양의 기원으로 추측 되지만 수술 중에 어떤 신경에서 발생했는지 직접 확인되지는 않는다. 슈반세포층이 없는 후각신경에는 발생하지 않으므로 비강 상방에 발생하였다 하여도 후각신경을 기원으로 추측할 수는 없다. 본 증례의 경우는 비강의 후상방에서 기원하였기에 비구개신경(nasopalatine nerve) 기원의 신경초종으로 추측해 볼 수 있다.

비강내 신경초종은 육안적으로 뚜렷한 특징이 없이 폴립 양상을 보여 혈관양 용종(angiomatous polyp)부터 악성 종물(malignant tumor)까지 여러 질환과의 감별이 필요하다. 조직학적으로 신경섬유종(neurofibroma), 점액종(myxoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 섬유성 조직구종(fibrous histiocytoma) 등과의 감별진단이 중요하며,⁵⁾ 특히 신경초종과 신경섬유종의 구별은 조직학적으로 서로 비슷한 부분이 많다. 기본적으로 신경초종은 단발성이고 부드럽고 퇴행성 변화를 동반하며, 신경섬유종은 좀더 단단하고 다발성 침범이 흔하며 퇴행성 변화를 동반하는 경우는 적다. 또한 피막이 없으며 축삭(axon), 슈반세포(Schwann cell), 섬유모세포(fibroblast), 신경주위세포(perineural cell) 등 신경을 구성하는 모든 세포들의 증식을 동반한다.⁶⁾ S-100 단백질은 neural crest marker antigen으로 신경조직의 supporting cell에서 흔히 발현되는데, S-100 단백질 양성이란 뜻은 종양이 schwann cell과 melanocyte에서 유래한 것임을 의미한다.⁷⁾ 신경초종의 악성변화는 아주

드물지만 Von Recklinghausen's disease와 관련된 신경섬유종의 10~15%에서 악성화를 보인다고 알려져 있다.⁸⁾ Antoni가 기술한 대로 신경초종은 조직학적으로 Antoni type A, type B 두가지 형태로 나눌 수 있으며 대부분은 두 형태가 혼합된 혼합형으로 존재한다. Antoni A 형은 신경초세포가 주위 결합조직과 잘 배열되어있고 핵의 중앙에 Verocay body가 존재하고 핵이 책상배열(palisading pattern)을 이룬다. Antoni B 형은 조직의 간질이 엉성한 형태를 보이고 낭종성 변화나 출혈성 괴사를 동반한다.⁹⁾ 하지만 대부분의 신경초종은 Antoni A 형과 B형의 혼재형 또는 Antoni B형이 대부분이며 순수한 Antoni A 형으로 이루어진 경우는 매우 드물다. 조직 패턴에 따라 세포밀집도가 다르기 때문에 S-100 단백질 염색 정도도 영향을 받아 Antoni B type 또는 악성화한 경우에는 S-100 단백질 염색시 강도가 약할 수는 있다. S-100 단백질은 fibrosarcoma, fibrous histiocytoma에서는 염색이 되지 않아 이들과의 감별에도 유용하다.¹⁰⁾

영상학적 소견도 조직 패턴에 영향을 받는다.¹¹⁾ 자기 공명영상 T1 강조영상에서 세포 밀집도(cellular density)가 달라 T1 강조영상에서 서로 다른 신호강도를 보인다. Antoni type A는 세포 밀집도가 높아 고밀도 음영을, type B에서는 세포밀집도가 낮아 저밀도 음영을 보인다. 그런데 임상적으로 대부분의 신경초종은 type B나 혼합형이 더 많기 때문에 T1 강조영상에서 종양이 저밀도 또는 등밀도 음영을 보이는 경우가 더 많다. 이는 본 증례에서도 마찬가지이다. Gd 조영 증강 T1 강조영상에서 신경초종은 조영 증강이 잘 되지만 비용은 조영 증강이 되지 않는다. 하지만 신경초종은 종종 낭성 변화를 동반하고 낭성변화된 곳에는 조영 증강이 되지 않기 때문에 실제로는 Gd 조영 증강 T1 강조영상에서는 불균일한 조영 증강을 보이는 것이 대부분이다. 유두종이나 편평세포암종은 T2 강조 영상에서 등밀도 음영을 보이나 신경초종은 증밀도에서 고밀도까지 다양한 음영을 보인다.

비중격에 발생한 신경초종의 치료는 수술적인 완전 절제이다. 대부분의 경우 비내시경 수술로 제거가 가능하지만 병변의 크기와 범위에 따라 외비절개, 안면부 중앙노출술(midfacial degloving approach), Cald-

well-Luc 접근법 등 외부접근법이 필요할 수도 있다.⁷⁾ 예후는 좋은 편으로 피막과 함께 종괴만 완전히 제거하여도 재발이 일어날 가능성은 드물다.¹²⁾ 악성화는 극히 드문 것으로 알려져 있지만 지속적인 경과관찰이 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 신경초종 · 비중격.

본 연구는 2010년도 부산대학교병원 임상연구비 지원으로 이루어졌음.

REFERENCES

- 1) Donnelly MJ, al-Seder MH, Blayney AW. *Benign nasal schwannoma. J Laryngol Otol* 1992;106(11):1011-5.
- 2) Dublin AB, Dedo HH, Bridger WH. *Intranasal schwannoma: magnetic resonance and computed tomography appearance. Am J Otolaryngol* 1995;16(4):251-4.
- 3) Bogdasarian RM, Stout AP. *Neurilemmoma of the nasal septum. Arch Otolaryngol* 1943;38(1):62-4.
- 4) Cakmak O, Yavuz H, Yucel T. *Nasal and paranasal sinus schwannomas. Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003;260(4):195-7.
- 5) Perzin KH, Panyu H, Wechter S. *Nonepithelial tumors of*

- the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. A clinicopathologic study- XII: schwann cell tumors (neiirilemoma, neurofibroma, malignant schwannoma). Cancer* 1982;50(10):2193-202.
- 6) 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.
- 7) Dharia A, Karmody CS, Rebeiz EE. *Schwannoma of the nasal cavity. Ear Nose Throat J* 2007;86(4):230-1.
- 8) Butugan O, Schuster Grazel S, Rezende de Almeida E, Miniti A. *Schwannoma of the nasal septum: report of two cases. Rev Laryngol* 1993;114(1):33-6.
- 9) Choe H, Jun YJ, Cho WS, Kim TH. *A case of schwannoma of the nasal cavity mimicking olfactory neuroblastoma. Korean J Otolaryngol* 2007(6);50:548-51.
- 10) Hillstrom RP, Zarbo RJ, Jacobs JR. *Nerve sheath tumor of the paranasal sinuses; electron microscopy and histopathologic diagnosis. Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 102(3):257-63.
- 11) Shinohara K, Hashimoto K, Yamashita M, Omori K. *Schwannoma of the nasal septum removed with endoscopic surgery. Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;132(6): 963-4.
- 12) Bildirici K, Cakli H, Kecik C, Dundar E, Agikalın MF. *Schwannoma (neurilemmoma) of the palatine tonsil. Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(6):693-4.