

# 아놀드 신경에서 발생한 외이도의 신경초종 1예

가톨릭대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

이오형 · 박정미 · 한정주 · 박시내

## A Case of Neurilemmoma Originating From Arnold's Nerve

Oh Hyeong Lee, MD, Jung Mee Park, MD, Jung Ju Han, MD and Shi Nae Park, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

### — ABSTRACT —

Neurilemmoma is a benign tumor that originates from the Schwann cell. It frequently occurs in head and neck regions, but neurilemmoma of external auditory canal is extremely rare. Here, we report a very rare case of 36-year-old male with a tumor located in the posterior wall of external auditory canal, preoperatively suspected as neurilemmoma originated from Arnold's nerve by temporal bone magnetic resonance imaging. The tumor mass was surgically excised and pathologically confirmed as a neurilemmoma (J Clinical Otolaryngol 2018;29:245-249)

**KEY WORDS** : Neurilemmoma · External auditory canal · Arnold's nerve · Magnetic resonance imaging.

## 서 론

신경초종(neurilemmoma or schwannoma)은 말초신경초의 신경초세포(neurolemmal cell or Schwann cell)에서 기원하는 양성종양으로, 피막에 둘러싸여 있고 천천히 자라는 특징을 갖는다. 신경초종은 몸 안 어디에서나 발생할 수 있는 것으로 알려져 있으나 두경부 영역에서의 발생 빈도는 약 25~45% 정도로 보고되고 있다.<sup>1-4)</sup> 이과영역에서는 주로 청신경에서 호발하며, 매우 드물게 외이도에서 발견된 증례들이 보고되었다.

저자들은 최근 외이도의 종괴로 발견된 신경초종 1예

를 경험하였고, 자기공명영상학적 검사를 통해 아놀드 신경(Arnold's nerve)에서 기원한 신경초종을 수술 전에 추정할 수 있었던 흥미로운 본 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

36세 남자환자가 내원 1년 전 발생한 좌측 외이도의 사마귀양 종양을 주소로 타병원 내원, 절제술을 시행 받았으나 내원 2개월 전부터 재발하여 본원으로 전원되었다. 환자는 좌측 이충만감과 난청 외에 특별한 자각증상은 없었다. 이내시경 검사에서 좌측 외이도 후벽에서 기원한 연분홍색의 매끈한 종괴가 외이도 전체를 가득 채우고 있는 것을 확인할 수 있었으며, 종괴로 인해 고막은 확인되지 않았다(Fig. 1). 순음청력검사서 좌측 귀의 전음성난청 소견을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 측두골 자기공명영상(MRI) T2 강조영상 및 T1강조 Gadolinium 조영 영상에서 좌측 외이도 연골부의 후벽에 강하게 조

논문접수일 : 2018년 8월 3일

논문수정일 : 2018년 11월 6일

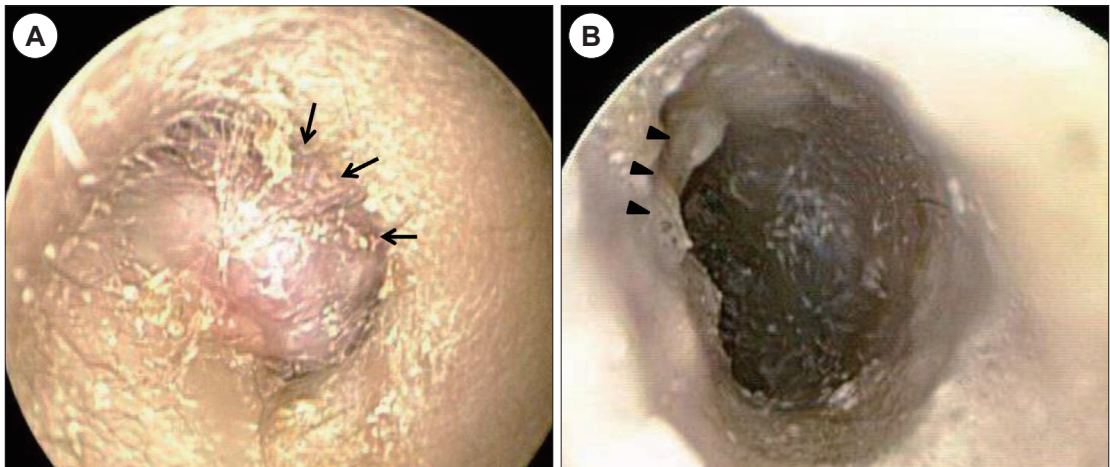
심사완료일 : 2018년 11월 21일

교신저자 : 박시내, 06591 서울 서초구 반포대로 222

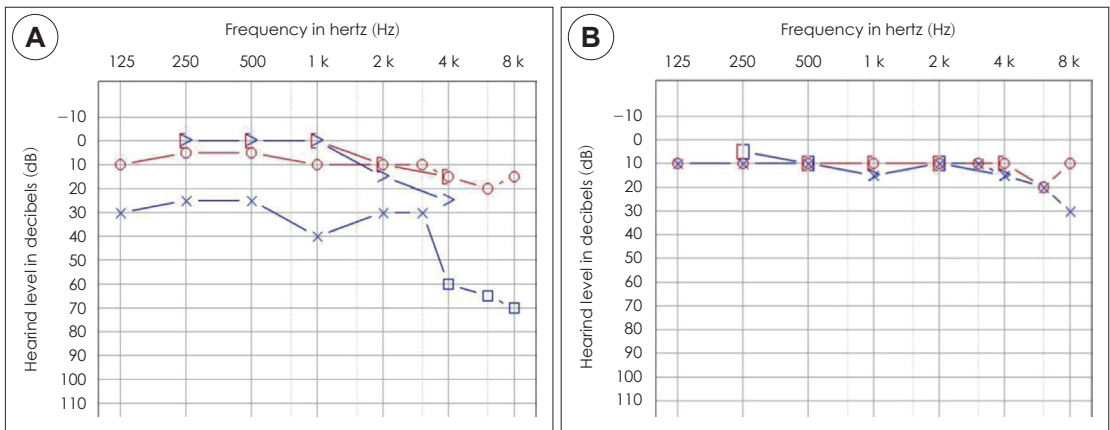
가톨릭대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (02) 2258-6215 · 전송 : (02) 595-1354

E-mail : snparkmd@catholic.ac.kr



**Fig. 1.** Oto-endoscopic image of the tumor mass (A) & Postoperative 6-month finding of external auditory canal (B). A pale pinkish mass with smooth surface was found arising from the posterior inferior wall of left external auditory canal (A, arrows). Six-month postoperative image shows complete removal of main mass with patent external auditory canal and some crusts (B, arrowheads).



**Fig. 2.** Pure tone audiogram revealed a mild conductive hearing loss on the left side preoperatively (A). Postoperative 6-month audiogram shows normalized hearing (B).

영 증강되는 약 1.2×0.9 cm 크기의 엽상 종괴가 관찰되었으며, 이 종괴에서 선상의 음영이 유양돌기 소관(mastoid canaliculus)를 통과하여 외이도 후벽을 따라 진행하는 것이 확인되었다(Fig. 3).

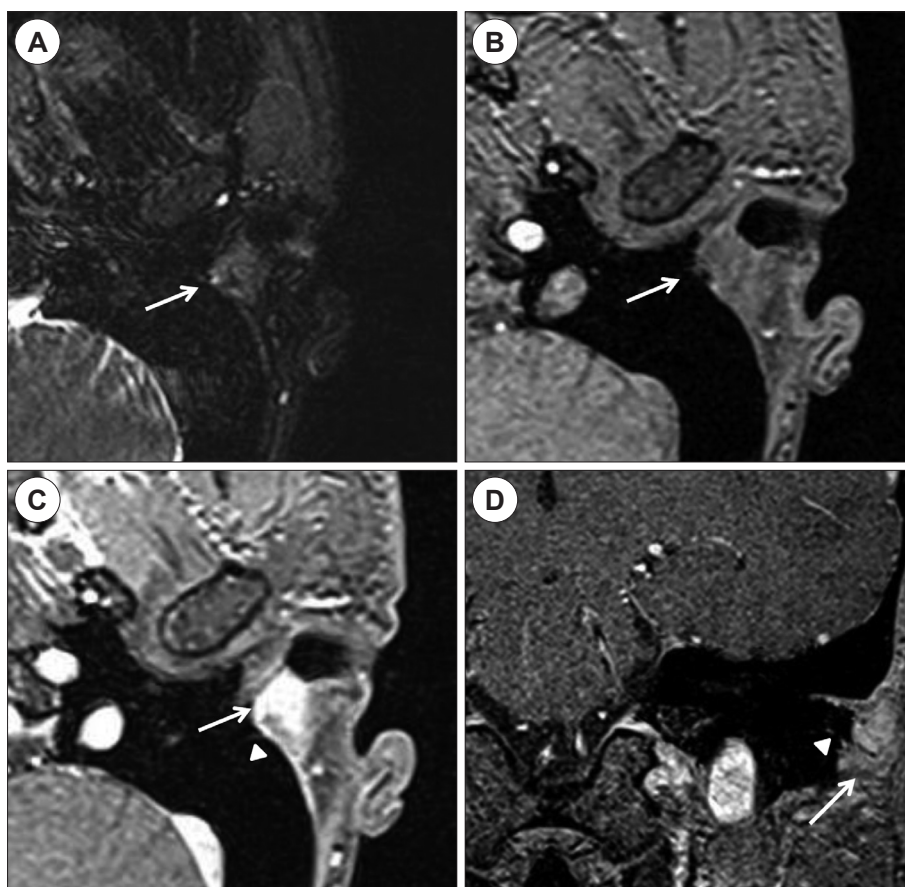
환자는 국소마취 하 이내절개(endaural approach)를 통해 종괴절제술을 시행 받았다. 종괴는 고실유돌열(tympanomastoid suture)에서 기원하고 있었고, 미세수술기구로 골막으로부터 순조롭게 박리되어 일피로 절제되었다. 병리조직검사상 Hematoxylin & Eosin 염색에서 다발형태의 방추상 세포들이 관찰되었고, 면역조

직화학염색에서는 S-100 protein 염색에서 양성반응을 보여 신경초종으로 확진되었다(Fig. 4).

환자는 술 후 난청과 이충만감이 완전히 호전되었으며, 6개월간 특별한 합병증이나 재발 소견 없이 경과 관찰 중이다.

## 고 찰

외이도에 발생하는 신경초종은 극히 드문 것으로 알려져 있다. 1960년에 Carbonara와 De Candia에 의해 처음



**Fig. 3.** Temporal bone MRI images show a 1.2×0.9 cm sized, lobulating mass with an increased signal intensity after Gadolinium enhancement (arrows). A thin linear line is presented in the posterior wall of the left cartilaginous external auditory canal, indicating an origin from Arnold's nerve (arrowheads). A : T2-weighted image (Axial). B : T1-weighted image (Axial). C : T1-weighted image with Gadolinium enhancement (Axial). D : T1-weighted image with Gadolinium enhancement (Coronal).

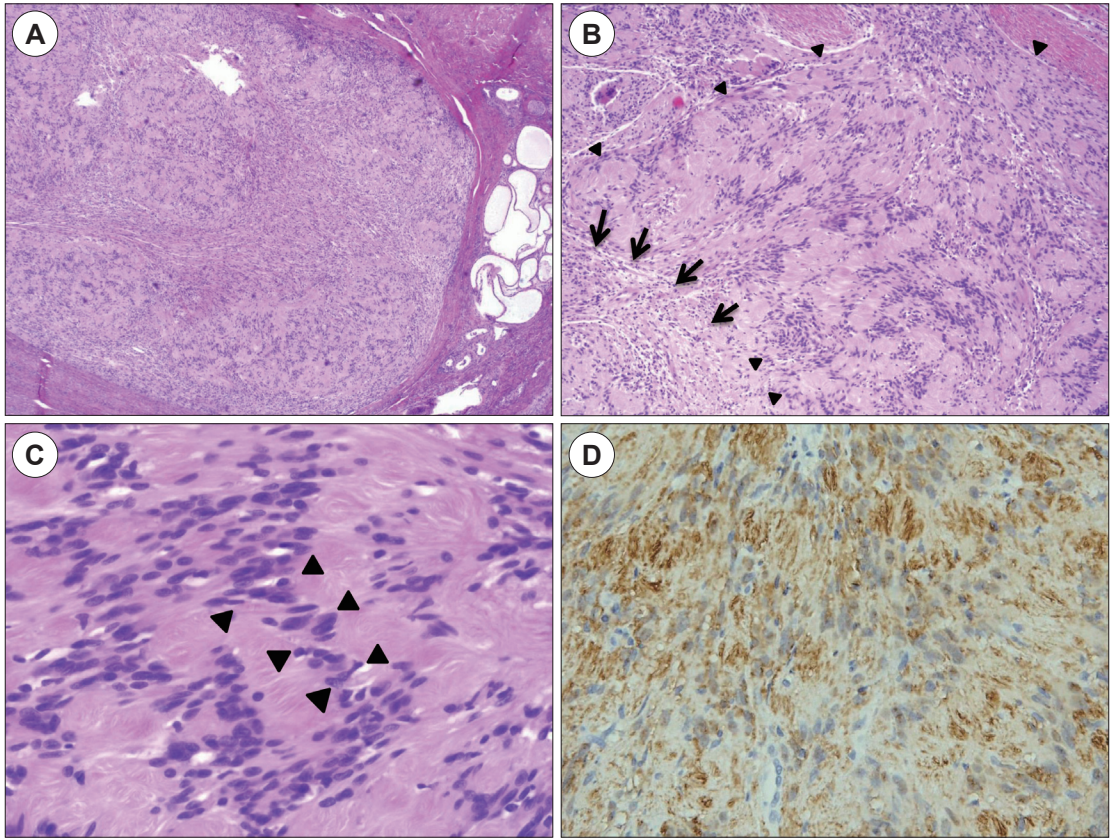
보고되었고, 세계적으로 현재까지 약 15에 정도만 보고 되었다. 국내에서는 최근 드물게 증례가 보고된 바 있다.<sup>5)</sup>

신경초종은 말초신경을 둘러싸고 있는 신경초세포에서 기원하는 양성종양으로, 1910년 Verocay에 의해 처음으로 기술되었다.<sup>6)</sup> 대부분 단발성으로 서서히 자라고, 피막으로 잘 둘러싸여 있다. 호발 부위는 시신경과 후각신경을 제외한 신경초를 가지는 말초신경이나 자율신경계 어디에서나 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.<sup>2)</sup> 두경부 영역에서도 발생부위가 다양하기 때문에 어떤 신경에서 기원한 것인지, 또는 종괴의 크기와 위치가 어디인지에 따라서 다양한 임상 양상을 보일 수 있다.<sup>7)</sup> 외이도에서 발생한 신경초종의 경우, 특별한 자각증상 없

이 단순 종괴로 우연히 발견되기도 하고, 종괴에 의한 전음성 난청을 동반한 경우부터 이통이나 혈성 이루 등의 재발성 외이도염 증상을 유발하는 경우까지 다양한 임상증상이 보고되고 있다. 신경통이나 감각이상을 호소하는 경우는 드문 편이다.<sup>5)</sup> 본 증례에서는 종괴가 외이도를 가득 채워 정도의 전음성 난청을 유발하였으며, 수술 후 이 증상은 소실되었다.

외이도는 V, VII, IX, X번 뇌신경 및 경부신경총의 감각분지에 의해 복합적으로 신경 지배를 받으며, 특히 외이도 후벽과 하벽은 미주신경의 꺾바퀴 가지, 즉 아놀드 신경(Auricular branch of the vagus nerve, ABVN, Arnold's nerve, Alderman's nerve)이 주로 지배하고 있





**Fig. 4.** Histological sections of the specimen showed the pathognomonic signs of neurilemoma. Well-capsulated presentation of the main mass (A, H&E stain,  $\times 50$ ). Antoni A (black arrowhead) & Antoni B area of the mass (black arrows) (B, H&E stain,  $\times 100$ ). Nuclear palisade with Verocay body (black arrowheads) (C, H&E stain,  $\times 400$ ). Positive S-100 protein in the tumor cells (D, Immunohistochemistry of S-100 protein,  $\times 400$ ).

다.<sup>8,9)</sup> 외이도 후벽의 신경지배는 아놀드 신경 외에도 안면신경과 설인신경도 일부 분포하고 있다. 본 증례에서는 술전 Gadolinium 조영증강을 한 MRI T1 강조영상에서 좌측 외이도 측면에서 내측으로 외이도 후하방에 있는 종괴를 향해 진행되는 선상의 음영이 확인되었고, 수술시야에서 종괴가 고실유돌열(tympanomastoid suture)에서 기원하고 있음을 확인하였기에, 아놀드 신경에서 기원한 신경초종으로 추정하는 것이 타당하다. 외이도 신경초종의 감별진단으로는 외이도에 발생할 수 있는 다른 양성종양들인 골종, 점액종, 섬유종, 지방종 및 혈관종 등이 있다.<sup>10)</sup> 세침흡인검사로는 방추형 세포만 얻을 수 있고 특징적인 신경초세포의 배열을 확인할 수 없어 진단에 도움이 되지 않으며, 다른 종괴와의 감별

및 병변의 범위 확인, 중이 병변의 동반여부를 확인하기 위해 CT나 MRI 등의 영상검사가 도움이 될 수 있다.<sup>7)</sup> 신경초종은 일반적으로 MRI T1 강조영상에서 저 신호강도이나 조영증강이 잘 되는, 경계가 분명한 종괴로 나타난다.<sup>11)</sup> 외이도 신경초종은 검체의 조직병리검사 및 면역조직화학염색을 통해 확진할 수 있다.<sup>10)</sup>

신경초종의 특징적인 현미경학적 소견으로는 H&E stain에서 방추 모양의 신경초세포가 다발을 이루며 세포핵이 일렬로 늘어서(nuclear palisade)는 모양이 확인되며, 이러한 모양이 세포핵이 없는(anuclear) clear zone과 교대로 나타나 Verocay body 형태를 보이게 된다. 또한, 세포 배열이 밀집한 부위인 Antoni A와 상대적으로 덜 밀집하고 불규칙한 부위인 Antoni B가 함께 나타난

다. 면역조직화학염색에서는 S-100 단백질에 의해 세포질과 핵이 염색되어 강한 양성 반응을 보이며, 데스민(desmin)이나 평활근액틴(smooth muscle actin, SMA)에 대해서는 음성 반응으로 나타난다.<sup>1,12,13</sup> 조직학적으로 신경초종과 유사하게 방추형 세포로 구성되어 감별이 필요한 종괴로는 신경섬유종(neurofibroma), 평활근종(leiomyoma), 섬유조직형성흑색종(desmoplastic melanoma) 등이 있다. 신경섬유종은 피막이 없고, Antoni 패턴이 나타나지 않으며, 평활근종은 S-100 단백질에 양성, 평활근액틴에 음성 반응을 보인다. 섬유조직형성흑색종은 신경릉(neural crest) 기원의 세포로 S-100 단백질에 의해 염색이 되나, 이는 Antoni 패턴이 나타나지 않아 감별할 수 있다.<sup>13</sup>

신경초종은 일반적으로 피막에 잘 둘러싸여 있기 때문에 외과적으로 완전히 절제하여 치료할 수 있으므로 현재까지 알려진 바로는, 재발률이 낮은 것으로 보고 있다. 본 증례에서도 이내 접근법으로 완전 절제 후 6개월간 재발하지 않아 좋은 예후를 보임을 알 수 있었다.

저자들은 세계적으로 매우 희귀하게 보고된 바 있는 외이도에서 발생한 신경초종 증례를 MRI 검사를 통해 수술 전에 아놀드 신경에서 기원한 신경초종임을 예상한 후 완전절제를 시행하였고 병리학적으로 확진할 수 있었기에 임상적, 영상학적 특성에 대한 자세한 소개와 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 신경초종 · 외이도 종양 · 아놀드 신경 · 자기공명영상.

## REFERENCES

- 1) Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ, et al. Head and neck schwannomas- a 10 year review. *J Laryngol Otol* 2000;114(2):119-24.
- 2) Barnes L, Peel RL. Solitary neurilemmoma (schwannoma). In: Barnes L, editor. *Surgical pathology of the head and neck*. New York, Basel: Marcel Dekker;1985. p.662-3.
- 3) Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: a review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol* 2002;122(4):435-7.
- 4) Galli J, d'Ecclesia A, La Rocca LM, Almadori G. Giant schwannoma of external auditory canal: a case report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124(4):473-4.
- 5) Yang SK, Lee JC, Shin DB, Kwon JK. A Case of Schwannoma Located in the External Auditory Canal. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2015;58(9):650-3.
- 6) Verocay J. Zur kenntnis der 'Neuribrome'. *Beitr Pathol Anat* 1910;48:1-68.
- 7) Biswas D, Marnane CN, Mal R, Baldwin D. Extracranial head and neck schwannomas- a 10-year review. *Auris Nasus Larynx* 2007;34(3):353-9.
- 8) Topal O, Erbek SS, Erbek S. Schwannoma of the external auditory canal: a case report. *Head Face Med* 2007;3:6.
- 9) Magliulo G, Ciniglio Appiani M, Colicchio MG, Pulice G, Di Gioia CR. Schwannoma of the External Auditory Canal. *Otol Neurotol* 2012;33(2):e13-4.
- 10) Wippold FJ 2nd, Lubner M, Perrin RJ, Lammle M, Perry A. Neuropathology for the neuroradiologist: Antoni A and Antoni B tissue patterns. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(9):1633-8.
- 11) Yang B, Wang Y, Wang S, Dong J. Magnetic Resonance Imaging Features of Schwannoma of the Sinonasal Tract. *J Comput Assist Tomogr* 2015;39(6):860-5.
- 12) Bakshi SS, Shankar K, Parida PK. A large schwannoma of external auditory canal: an unusual case. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2015;25(4):229-31.
- 13) Gross M, Maly A, Eliashar R, Attal P. Schwannoma of the external auditory canal. *Auris Nasus Larynx* 2005;32(1):77-9.