

부인강에 발생한 신경초종 1례

한림대학교 의과대학 이비인후과학교실
김영민·송병찬·박영민·신규식

A Case of Schwannoma occurring in the Parapharyngeal Space

Young Min Kim, M. D., Byung Chan Song, M. D.,
Young Min Park, M. D., Kyu Sik Cynn, M. D.

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Hallym University

= Abstract =

Schwannoma is a tumor of Schwann cell origin arising from nerves covered with a neurilemmal sheath. The incidence of the tumor in the head and neck is about 30%, with many of these occurring in the parapharyngeal space. We report a case of Schwannoma in the parapharyngeal space and discuss the pertinent literatures.

KEY WORDS: Schwannoma · parapharyngeal space.

서 론

신경초종은 신경초가 없는 시신경 및 후각신경을 제외한 모든 신경의 Schwann cell에서 발생할 수 있는 드문 양성 종양으로 대개는 단발성으로 천천히 자라며 피막으로 잘 둘러싸여 있으며, 각 종양이 기원한 신경과 종양의 위치에 따라 여러가지 임상 증상이 나타날 수 있다.

저자들은 최근 35세 남자에서 부인강내에 발생하여 구인두측벽의 종창과 연하 곤란으로 발현된 거대한 신경초종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자: 고 ○ 성(남자, 35세)

초진일: 1991년 8월 6일

주소: 약 1달전부터 시작한 우측 편도 부위의 종괴와 연하 곤란

현병력: 환자는 평소 잦은 편도염을 앓았으며 1991년 8월 1일 모 병원에서 양측 구개 편도 적출을 시행하였으나 우측 구개 편도 부위의 지속되는 종괴와 연하 장애를 주소로 내원하였다.

과거력: 구개 편도염(5~6회/년), 1991년 8월 1일: 양측 구개편도 적출술

가족력: 특이사항 없음.

진신 소견: 양측 구개편도 적출술후 전신 상태는 저하되어 있었고, 내원 당시 연하장애로 식사를 제대로 하지 못하였으나, 애성이나 호흡 곤란 등은 없었다.

이학적 소견 : 우측 인두 및 구강내에 5×5cm 크기의 경고하고, 무통성, 비가동성의 종괴를 인지할 수 있었다. 구개수는 좌측으로 편위되어 있었고 양측 구개편도 위에는 편도선 수술 후의 백색의 가피가 형성되어 있었으며 경부 임파절이나 경부 종괴는 촉진되지 않았다. 이경, 비경, 후비경, 간접 후두경 검사상 모두 정상 소견이었으며, 특기할 만한 검사 등은 정상이었다.

임상검사 소견 : 혈액, 뇨, 간기능 검사 및 심전도 검사 등은 정상이었다.

X-선검사 소견 : 흉부 X-선검사 및 경부 X-선검사는 정상 소견이었다. 상기 모 병원에서 시행한 전산화단층 촬영상 우측 부인강 내에 거대한 종괴가 발견되었으나, 해상력이 좋지 않았고, 주위 경계와 뚜렷이 구별되지 않는 부분이 있어 자기공명촬영을 실시하였는데, 우측 부인강에 enhance가 잘되는 커다란 종괴가 관찰되었다(Fig. 1).

수술 소견 : 1991년 8월 12일 기관내 삽관 전신 마취하에서 경부절개 및 lip-splitting절개를 하고 중앙부위의 하악골을 절개후, 우측 악하선 및 우측 부인강내에 타원형으로 비교적 피막에 잘 둘러싸인 종괴를 주변 구조물과 박리하여 완전히 제거하였다(Fig. 2).

병리학적 소견 : 육안적으로 5×5cm과 3×3

cm 크기의 아령형 모양의 종괴로 평활한 피막으로 싸여 있었으며, 종괴의 단면은 낭포성 퇴행변화로 피사된 조직이 가득 차 있었고 현미경 소견상 세포가 망상 세포내에 엉성히 관찰되며 그 배열이 불규칙적이면서 부종과 출혈, 낭성 변화가 보이는 Antoni type B 조직형이었다(Fig. 3).

수술후 경과 : 수술후 5일째 기관 삽관을 제거하였고, 지속되는 연하곤란으로 Tube feeding을 계속하다가, 연하장애가 호전되어 수술 후 23일째 퇴원하였다. 수술후 4개월이 경과한 현재 종양의 재발이나 연하장애는 없다.

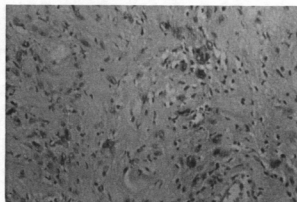


Fig. 2. Operative finding showing large parapharyngeal mass(left arrow) and lingual nerve(right arrow) preserved.

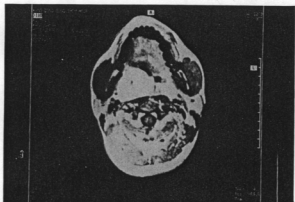


Fig. 1. T₂-weighted MR image shows the large tumor occupying the right parapharyngeal space and displacing lateral pharyngeal wall.



Fig. 3. Histopathologic finding shows Antoni B type of Schwannoma : fibers and cells from no distinctive pattern in a loose textured stroma.

고 찰

신경초종은 신경초(nerve sheath)에서 발생되는 양성종양으로 1908년 Verocay²⁰⁾가 처음으로 기술하였고 1910년 neurinoma로 명명한 이래, 여러사람에 의해 peripheral glioma, peripheral fibroblastoma로도 불리워지다가, 1932년 Masson¹⁸⁾, 1935년 Stout²¹⁾ 등이 neurilemmal sheath의 schwann cell에서 기원한다하여 neurilemmoma 또는 schwannoma로 명명하였다^{16,13)}.

부인강(parapharyngeal space)은 해부학적으로 경부의 상부에 위치하는데, 위로는 뇌 기저부에서 아래로는 설골 사이에 이르며, 하악골의 ramus, 이하선 심엽의 내측에 존재하는 잠재공간(potential space)이다(Fig. 4). 이 부위에 생기는 종물은 80%가 양성이며, 그 중에서도 50%는 타액선에서 기원하며, 30%가 신경에서 기원하는데 신경 종양종에서는 schwannoma가 가장 흔한데^{5,25)}, 부인강 종물중 대략 11.5~22.5%^{20,25)}가 schwannoma이다.

신경초종의 발생 부위는 뇌신경, 교감신경, 말초신경이 분포하는 신체 어느 부위에서나

발생할 수 있으나 두경부에 가장 빈발하여 전체 신경초종의 약 25~45%의 빈도를 차지한다.

이비인후과 영역에서는 청신경에 가장 많이 발생하며^{6,8,11)}, 그 외의 뇌신경은 발생빈도가 낮으나 제Ⅲ, Ⅶ, Ⅸ, Ⅹ 뇌신경에서도 드물게 볼 수 있다 하며, 경부에서는 미주신경과 경교감신경총 및 상완신경총이 흔히 침범된다²²⁾.

두경부에서의 발생부위별 빈도를 보면 Kragh¹⁵⁾는 경부, 부인강, 구강 순으로 흉 등³⁾은 부인강, 설, 구인강 순으로, 임 등²⁾은 부인강, 구인강, 비강, 이하선, 설 등의 순으로 보고하였으며, 부인강에 발생한 신경초종은 1933년 Figi¹⁰⁾에 의해 처음으로 보고되었고, Kragh¹⁵⁾는 148례의 두경부 신경초종중 16례의 발생빈도를 보고하였다.

발생 연령은 유아에서부터 80세 이상까지 어느 연령군에서도 발견되나 대부분 20~40대에 주로 많이 발생하며⁷⁾ 성별 분포는 차이가 없거나⁷⁾ 여자에서 2:1 내지 3:1 정도로 더 많이 발생한다고 한다²²⁾.

발생 기전²⁰⁾ 정확히 밝혀지지는 않았으나, 신경의 자극이나 손상, 구강내의 이상 자극이나 neurotic-schwannian-fibroblastic system의 불균형, 또는 발생학적 과정에서 피막 세포의 팽대와 불규칙 배열에 기인한다고 한다.

신경초종의 임상 증상은 특기할 만한 초기 증상은 없으며, 대부분이 신경학적 증상없이 무통성의 종괴를 보이다가, 종물이 서서히 커지면서, 종괴가 위치하는 해부학적 주위 구조물을 압박하여, 예성, 기침, 호흡곤란, Horner 증후군 등이 올 수 있는데, 저자들의 증례와 같이 부인강 신경초종은 크기가 상당히 커져서, 구인두측벽을 밀어내면서 연하곤란이나 호흡 장애를 초래할 수 있다^{2,13,22)}.

기원 신경의 기능 손실이 초래될 경우는 20~30% 정도인데 이는 종양으로 인한 신경 세포 파괴나 신경 압박이라고 보고 있다¹⁰⁾.

신경초종의 육안적 소견은 단독적으로 발생하여 피막이 잘 형성되어 있으며, 구형이나 방

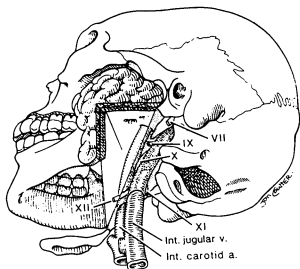


Fig. 4. Parapharyngeal space containing vital structures: inverted pyramidal shape with the base at the cranial base and the apex at the hyoid bone.

추형으로, 색깔은 연분홍, 황색 내지는 옅은 회색을 띠며, 매끈매끈한(shiny) 표면을 가지며^{13,22)}, 종양이 말초 신경에서 기원한 경우에 기원 신경이 확인되는 경우에 전체 두경부 신경초종종 약 25~60% 정도이다.

종물의 크기는 수mm에서 20cm 이상까지 다양하며 큰 종양일수록 종양내 출혈이나 낭포 퇴행성 변화(cystic degeneration)로 부드러운 느낌을 준다⁷⁾.

신경초종의 조직학적 소견은 크게 Antoni type A와 B로 나뉜다. Antoni A type은 schwann cell과 주위 결합조직이 잘 배열되어 있고 핵들이 일렬로 정렬되어 울타리를 친 것(palisading)처럼 보이는 Verocay body가 관찰되며, Antoni B type은 schwann cell이 망상 조직 사이에 성기게 퍼져 있으며, 미세 낭성 변화나 출혈성 괴사를 볼 수 있는데, 대부분의 신경초종에서는 이러한 2가지 조직 형태가 혼합되어 나타나며, 이런 조직학적 소견은 조직학적 특징일 뿐으로 종양의 재발이나 악성 변화와는 관계가 없다^{11,12)}.

진단은 병력, 임상 증상 및 이학적 검사들 우선 실시하는데, 특징적인 증상으로 미주 신경의 신경초종은 촉진시에 심한 기침이 유발되는 수가 있으며, 영상 진단 방법으로는 초음파 검사, 전산화단층촬영(CT), 자기공명영상(MRI) 등이 있는데 현재로는 CT가 가장 적합한 방법으로 종양의 위치와 파급정도, 주위 중요 장기와의 관계, 종양내의 출혈 및 낭성 변화를 알 수 있고, 신경 종양의 경우는 조영제에 잘 enhance된다^{4,10,16,17,25)}.

그의 수술전 세침 흡인 검사(aspiration cytology)로 타종양과의 감별이 도움을 줄 수도 있다.

감별을 해야 할 질환으로는, 신경 섬유종(neurofibroma), 부신경절종(paranglioma)과 같은 신경 종양과, 타액선 종양, 혈관종, 지방종, 새성낭종(branchial cleft cyst), 악성림프종, 경부전이암 및 경부 결합성 임파선염 등이 있다.

신경초종과 신경섬유종의 차이점은^{13,23)} 신경초종이 단발성이고, 피막에 잘 싸여 있으며, 개개의 신경섬유가 종물내를 통과하지 않고 종물을 덮고 있으므로 박리가 가능하며, 악성 변화가 거의 없으며, 출혈이나 낭포성 퇴행 변화를 보이는 경우가 흔하며 원심성으로 분포하면서, 때로는 통증이나 신경 증상을 수반하기도 하며 촉진시에 불쾌한 이상각각을 보일 수도 있는데 반해, 신경섬유종은 대개 다발성이고, 피막 형성이 확실하지 않으며, 개개의 신경섬유가 종물내로 통과하여 수술시 박리가 어려우며, 6~10% 정도가 악성 변화를 하는데 특히 Von Recklinghausen병과 동반될 때 악성 변화가 많으며, 구심성으로 분포하면서 상기한 출혈이나 퇴행성 변화는 흔하지 않으며, 대개는 무증상으로 출현한다.

치료는 수술적 제거가 유일한 방법이며 방사선 치료는 효과가 없다⁷⁾.

신경초종은 임상 또는 조직학적 소견상 양성 질환으로 악성 변화는 거의 없으므로 수술시 기원 신경이 파악되었을 경우는 되도록 신경 경로를 보존시켜 수술후 신경 기능의 이상이 초래되는 것을 최소화 시켜야 한다. 적절한 제거술이 시행된 경우에는 재발이 매우 드문 것으로 되어 있다^{4,7,12,13)}.

부인강 종양의 수술 접근 방법은 경부로부터 외측(external)으로 시행하는데, 구강쪽으로부터의 내측(internal) 접근 방법보다 유리한 점은^{13,22)} 적절한 수술 시야의 확보, 출혈시 지혈이 용이한 점, 중요 혈관 및 신경의 확인에 있다.

외측 접근 방법으로는 크게 4가지로^{13,22)}, submandibular approach(cervical approach), transparotid-cervical approach, lateral mandibular osteotomy approach, midline mandibular approach가 있는데, 대부분의 신경초종은 하악골을 자르지 않고 적출할 수 있으며, 종양의 크기가 매우 클 경우에 부득이 하악골 절제를 실시하는데, 이는 좀 더 큰 수술시야의 확보와 중요 혈관 및 신경의 손상을 방지하는데 목적

이 있다.

술자들이 시행한 midline mandibulotomy approach(Fig. 5)는 우선 경부 절제선과 함께 lip splitting 절개를 시행한 후 flap을 들어올려서, 하악골을 절제한 후, 구강지와 필요하면 tonsillar pillar까지 절개를 연장한다. 이때 설신경과 설하신경을 확인한 후 보존하여야 한다.

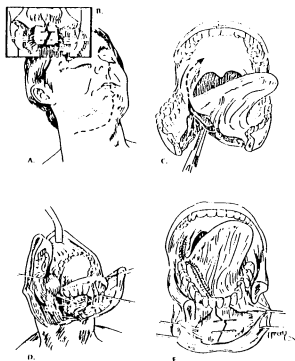


Fig. 5. Midline mandibulotomy approach in the removal of very large sized parapharyngeal space tumor.

하악골을 제친 후 종양을 제거한 후에 하악골을 다시 원상태로 wire나, plate로 고정한다. 이 방법의 단점은 기관 절개술을 반드시 시행하여야 하며 술후 중앙 부위에 미용상 보기 싫은 상흔이 남을 수 있는 점이다.

결 론

저자들은 35세 남자에 있어서 부인강내에 발생한 신경초종을 치험하였기에 문헌 고찰과

함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 박정수, 최상용, 서광욱 : 두경부 신경초종. 대한의학협회지 34 : 1099~1103, 1991.
- 2) 임영득, 원시영, 나기상 등 : 두경부에 발생한 신경초종의 임상 분석. 한이인지 34 : 769~774, 1991.
- 3) 홍원표, 이원상, 김형욱 등 : 두경부 신경초종에 대한 임상적 고찰. 한이인지 31 : 461~465, 1988.
- 4) Batsakis TG : Tumors of the Head and Neck. 2nd ed., Baltimore, Williams & Williams Co., pp. 324~325, 1979.
- 5) Carrau RL, Myers EN, Johnson JF : Management of tumors arising in the parapharyngeal space. Laryngoscope 100 : 583~589, 1990.
- 6) Chang SC, Schi YM : Neurilemmoma of the vagus nerve : A case report and brief literatures review. Laryngoscope 94 : 946~949, 1984.
- 7) Conley JJ : Neurogenous tumor in the Neck. Arch Otolaryngol 61 : 167~180, 1955.
- 8) Figi FA : A solitary neurofibroma of the pharynx. Arch Otolaryngol 17 : 386~389, 1933.
- 9) Gore DO, Rankow R, Hanford JM : Parapharyngeal neurilemmoma. Surg Gynecol Obstet 103 : 193~202, 1956.
- 10) Green JD, Olsen KD, Desuto LW, et al : Neoplasms of the vagus nerve. Laryngoscope 98 : 648~654, 1988.
- 11) Gupta TK, Brasfield RD, Strong WE, et al : Benign solitary Schwannoma. Cancer 24 : 355~366, 1969.

- 12) Harrison DN : Unusual tumors. In Cancer of the Head and Neck(ed. Myer EN, et al). New York, Churchill Livingstone, pp. 829~876, 1989.
- 13) Johnson JJ : Parapharyngeal space mass : Diagnosis and Management In Otolaryngology(ed. Paparella MM, et al), Philadelphia, WB Saunders Co, pp. 2579~2589, 1991.
- 14) Katz AD, Passy V, Kaplan : Neurogenous neoplasms of major nerve of face and neck. Arch Surg 103 : 51~56, 1971.
- 15) Kragh LV, Soule EH, Masson JK : Benign & malignant neoplasms of the head and neck. Surg Gynecol Obstet 11 : 211~218, 1960.
- 16) Mafee MF, Langer B, Valvassori GE, et al : Radiologic diagnosis of nonsquamous tumor of the head and neck. Otolaryngol Clin North Am 19 : 507~521, 1986.
- 17) Maniglia AJ, Chandler JR : Schwannomas of the parapharyngeal space and jugular foramen. Laryngoscope 89 : 1405~1414, 1979.
- 18) Masson P : Experimental and spontaneous Schwannoma(peripheral gliomas). Am J Path 8 : 367~415, 1932.
- 19) Rosenfeld L : Primary neurogenic tumors of the lateral neck. Am J Surg 167 : 847~855, 1968.
- 20) Som PM, Biller HF, Lawson W, et al : Parapharyngeal space masses : An updated protocol based upon 104 cases. Radiology 153 : 149~156, 1984.
- 21) Stout AP : The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor. Am J Cancer 29 : 751~796, 1935.
- 22) Thalwley SE, Panje WR : Comprehensive management of head and neck tumors. Philadelphia, W. B. Saunders Co, pp. 1254~1256, 1987.
- 23) Toriumi DM : Experimental neurogenic tumors of the head and neck. Otolaryngol Clin North Am 19 : 609~617, 1986.
- 24) Verocay J : Zur Kenntnis der Neurofibroma. Beitr Path Anat 48 : 1, 1910.
- 25) Work W, Hybels RL : A study of tumors of parapharyngeal space. Laryngoscope 84 : 1748~1755, 1974.

임상 이비인후과 Quiz

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실

김 홍 증

1. Tongue base tumor 환자로서 6000 cGy radiation과 resection 시행하고 PMMC flap 으로 reconstruction 시행한 후 follow-up시 가장 중요하게 check 해야 할 사항은?

- ① myositis ossificans in the muscle pedicle
- ② an arteriovenous fistula in the flap's nutrient pedicle
- ③ upper airway obstruction from idiopathic flap lymphedema
- ④ masked recurrence of the tumor at the primary site
- ⑤ hypothyroidism

Ref : Arch Otolaryngol 109 : 812~814, 1983.

2. Stapedial artery의 태생학적 origin은?

- ① First branchial arch
- ② Second branchial arch
- ③ Third branchial arch
- ④ Fourth branchial arch
- ⑤ Sixth branchial arch

Ref : Paparella p. 64, 1991.

3. Lermoyez' syndrome과 관련이 깊은 검사는?

- ① CT scan of the temporal bone
- ② an absolute eosinophil count
- ③ electrocochleography
- ④ barium swallow study

Ref : Otolaryngol Clin North Am 16 : 197~203, 1983.

4. Chronic ear disease의 병력이 있는 환자에서 mastoid, neck에 tenderness, 빈혈, spiking fever(picket fence pattern)의 소견을 보였다. 가장 가능성이 큰 질환은?

- ① lateral sinus thrombophlebitis
- ② temporal lobe abscess
- ③ subdural abscess
- ④ Bezold's abscess
- ⑤ Gradenigo's syndrome

Ref : Laryngoscope 92 : 744~751, 1982.

5. 57세 남자환자가 7000 cGy radiation후 osteoradionecrosis가 와서 mandibular defect가 생겼을 때 reconstruction은 무엇으로 하는 것이 가장 이상적인가?

- ① a titanium tray
- ② a mandibular autograft
- ③ a osteomuscular free flap
- ④ a combination bone graft and AO plate
- ⑤ an iliac bone graft

Ref : Arch Otolaryngol 111 : 223~229, 1985.

6. 다음중 facial nerve에 의하여 지배되는 근육은?

- ① mylohyoid

- ② stylohyoid
 - ③ sternohyoid
 - ④ sternothyroid
 - ⑤ anterior belly of the digastric
- Ref : Cummings 1583~1584, 1986.

7. 7세 남아가 국소의 이통, 압통, 농성분비물과 전음성난청의 소견을 보이며, mastoid X-ray에서 osteolytic lesion을 보이며 mastoidectomy시 나온 granulation tissue의 조직학적인 검사상 sheets of eosinophil and histiocyte가 보였다. 치료는 ?

- ① steroid
- ② plasmapheresis
- ③ cyclophosphamide
- ④ low dose irradiation
- ⑤ long term of IV antibiotics

Ref : Cummings 3017, 1986.

8. RAST는 무엇을 측정하는가 ?

- ① soluble serum haptens
- ② antigen-specific IgE
- ③ protein-bound antigens
- ④ mast cell surface antigens
- ⑤ serum antigen-antibody complexes

Ref : Otolaryngol Clin North Am 18 : 725~744, 1985.

9. 72세 노인이 gingiva, tonsil 및 posterior pharynx에 pseudomembrane을 동반한 ulcerative necrotizing lesion을 보이며, histopathology상 fusobacteria를 많이 보이고 있다. 어떤 치료가 좋은가 ?

- ① diphtheria antitoxin
- ② radiation therapy
- ③ amphotericin B
- ④ tobramycin
- ⑤ penicillin

Ref : Otolaryngol Clin North Am 15 : 421~483, 1982.

10. 영아가 nasomaxillary suture부분에 firm, smooth mass를 보이나 아프지 않고 compression을 해도 들어가지 않고 skin은 violaceous and mobile하며 Furstenberg's sign은 negative이다. 가장 가능성이 많은 진단은 ?

- ① an epidermoid inclusion cyst
- ② an encephalocele
- ③ a hamartoma
- ④ a hemangioma
- ⑤ a glioma

Ref : Cummings 578~579, 1986.

퀴즈해답	
문제번호	해답
1	④
2	②
3	③
4	①
5	③
6	②
7	④
8	②
9	⑤
10	⑤