

안면신경초종 1례

부산대학교 의과대학 이비인후과학교실
고의경·이지원·문영일·노환중

= Abstract =

A Case of Multiple Schwannoma of Facial nerve in Parotid Gland

Eui-Kyung Goh, M.D., Ji-Won Lee, M.D., Young-Il Moon, M.D., Hwan-Jung Roh, M.D.
Department of Otolaryngology, College of Medicine, Pusan National University

Schwannoma of facial nerve presenting as a asymptomatic parotid mass is rare in head and neck field. Most of reported Schwannoma from facial nerve were solitary, well-encapsulated in the character.

A 66 year-old female who complained palpable right infraauricular and nontender mass got parotidectomy as a parotid tumor according to preoperative CT findings. This tumor mass occurred multiply along with peripheral branches of the facial nerve and the pathologic result was Schwannoma. Even though there have been several reports of extratemporal facial nerve Schwannoma, none of these reports was multiple type. So authors report a case of multiple Schwannoma of extratemporal facial nerve with brief review of literature.

KEY WORDS : Facial nerve · Schwannoma

서 론

양성의 이하선종물은 Pleomorphic adenoma, Whartin's tumor, Oncocytoma 등이 주로(80%) 차지하며¹⁾, 이하선종물의 형태로 발생하는 안면신경초종은 매우 낮은 빈도로 보고되고 있다. 1935년 Staut에 의해 처음 명명된 Neurilemoma 혹은 Schwannoma는 슈반세포의 신경초에서 유래하며²⁾, 말초신경, 교감신경, 뇌신경 등 모든 신경에 발생이 가능하다. 특히 안면신경에서 유래한 신경초종은 소뇌교각에서부터 말초분지에 이르기까지 모든 분절에 발생할 수 있다.

한편 이하선에 발생하는 종양은 두경부 종양의 1%에 불과하며, 이중 안면신경초종은 극히 드문 것으로 현재까지 보고된 것은 안면신경에 단발성으로 발생한 경우였으며 다발성인 경우는 아직 보고된 레가 아직 없다.

저자들은 이하선내의 안면신경 분지에서 기원한 신경초종이 다발성으로 발생한 1례를 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자 : 김○순, 66세, 여자

초진 : 1993년 4월 22일

주소 : 우측 이개 하부의 무통성 종물

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음

현병력 및 국소소견 : 3개월동안 서서히 성장하는 우측 이개 하부의 무통성 종물을 주소로 하여 내원하였다. 내원 당시 직경 4×5 cm 크기의 종물이 우측 이개 하부에서 촉진되었으며, 안면신경마비, 난청, 두통 등의 증상은 없었으며, 종물의 성상은 부동성이나 견고하지는 않았고 압통은 없었다. 본원 내원 2주전 모병원을 방문하여 심부 이하선종양을 의심하여 컴퓨터단층촬영하여 이하선종양을 확인한 후, 수술 권유받고 본원으로 전원되었다. 이학적

소견으로 전신상태는 양호한 편이었으며, 국소소견상 우측 이하선 부위의 약 5 cm 정도의 반경을 가진 연부 종물 이외에 특이한 사항은 확인할 수 없었다.

전산화 단층촬영소견 및 검사소견 : 컴퓨터 단층촬영 소견은 하악각과 경동기를 연결하는 선으로 경계되는 이하선의 천엽과 심엽을 동시에 침범하는 6×6×6 cm 크기의 경계가 비교적 불규칙적인 고형성 종물이 관찰되었으며 (Fig. 1), 종물의 주된 부위가 이하선의 천엽에 있고 또한 고형성으로 근육과 동등한 조영증강의 양상 및 임파절 전이나 주위조직에 침윤된 소견이 없는 것으로 다발성의 양성 종물인

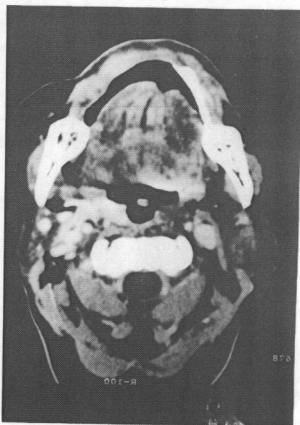
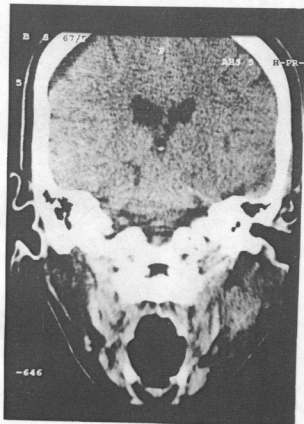


Fig. 1. Preoperative coronal CT scan shows heterogenous, bilobed mass(dumbell shape),which the inferior portion of mass is isodense but superior portion is hypodense with muscle intensity in right infratemporal fossa.

Fig. 2. Enhanced axial CT scan shows a well defined, round mass in the right parotid space, which is composed of internal portion of high attenuation and peripheral portion of low attenuation.

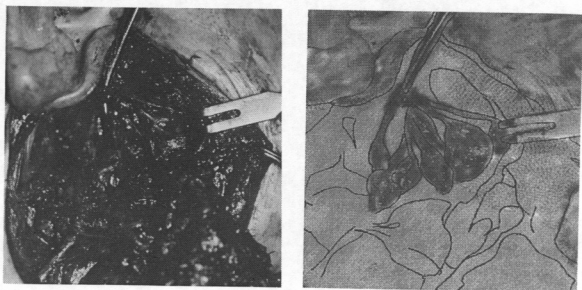


Fig. 3. Operative findings. Multiple mass are adherent to zygomatic, buccal, marginal mandibular branch of extra-temporal intraparotid facial nerve

혼합종양, Whartin씨 종양, 신경성 종양 등으로 추정진단을 내릴수 있었다(Fig. 2). 술전 말초 혈액검사, 뇨검사, 혈액응고검사, 간기능검사상 정상범위를 보였고, 흉부 X선 사진은 정상이나 심전도 소견상 동성서맥, 좌심실비대소견을 보였다.

수술소견 : 전신마취하에 이하선 적출술을 시행하였다. 역 S형의 피부절개를 한 후 종물의 상부는 피하조직아래 놓여 있었으며 아래로는 끊어진 안면신경의 협골분지, 협부분지, 하악분지에 여러개의 종물이 관찰되었다. 종물 중의 가장 큰 것은 2×2cm 었으며, 작은 것은 0.5×0.5cm 정도로 이하선 및 안면신경과 심하게 유착되어 있었다(Fig. 3). 종물의 제거시 안면신경의 보존이 어렵다고 판단되었으며 안면 신경의 협골분지, 협부분지, 하악분지는 종물과 함께 제거하고 측두분지, 경부분지는 남겨두었다.

조직소견 : 종물은 육안적으로 갈색을 띤 흰색 연부 조직이었으며 외표면은 비교적 평활하고 출혈이나 괴사등의 소견은 보이지 않았다. 현미경소견으로 H-E 염색상 신경세포와 길게 물결치는 듯한 핵을 가진 방추형 세포, 교원섬유들로 구성되어 있었으며 울타리 모양

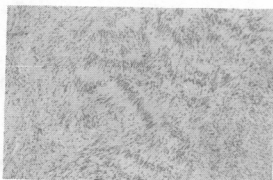


Fig. 4. Light microscopic finding shows palisading nuclei and Verocay body which composed of Antoni A and B area.
H & E stain(× 100)

의 핵(Palisaded Nuclei)의 Antoni A형 영역과 그 사이의 Antoni B형 영역(Verocay body)의 소견을 보였고(Fig. 4) 신경세포에 대한 특수 염색인 S-100 protein과 NSE(neuron specific enolase)에 양성반응을 보였다.

술후경과관찰 : 3년동안 주기적으로 경과관찰 중인 현재 재발의 징후는 없으며 수술중 회생한 안면신경으로인한 해당 분절의 마비증상은 Yanagihara score 20점 정도를 보이고 있다.

고찰

Murray와 Stout의 조직배양연구에서 슈반세포는 섬유모세포로 전환할 수 있음을 보여줌으로서¹⁰ 신경초종은 신경의막이나 신경주막의 섬유모세포에서 유래함을 증명하였다. 안면신경의 슈반세포에서 유래한 신경초종의 발생은 남녀 1:1의 비율로 발생하는 것으로 알려져 있으나, Putney등¹²⁾은 4:6 정도로 여성에서 호발한다고 하였다. 5세에서 60대까지의 어느 연령이나 호발할 수 있으나 국내보고에서는 10대와 40대에 보다 호발한다고 한다¹²⁾.

신경성 종양이 타액선에 발생할 경우 대부분 중년층에 발생하며 이하선에 약 85%, 악하선에 약 15% 정도의 발생빈도를 보이고 있으며 이중 40%는 단독의 형태로 발생한 신경초종이다^{3,11)}.

안면신경에 발생하는 신경초종은 두개내, 측두골내, 측두골외 등 모든 경로를 따라 생길 수 있으나, 주로 측두골내에 발생하며 대부분은 조직학적으로 양성이다^{7,9)}. 가장 흔한 증상은 안면근의 약화이며 수개월 혹은 수년에 걸쳐 서서히 진행되는 안면신경마비가 나타날 수 있으나 간혹 갑자기 발생하는 안면신경마비, 안면근 경련의 형태로 나타날 수도 있다^{11,13,14)}.

측두골내 안면신경에 발생하면 종양이 커지면서 안면신경관을 압박하여 난청, 두통, 현기, 안면신경마비 등의 증상이 나타나며, 내이미로를 침범한 경우에는 내이성 혹은 후미로성 난청을 동반한다. 이에 반해 측두골외 이하선내(extratemporal intraparotid)에서 발생하면 대부분 무증상의 종물로 나타나며 주로 안면신경주줄기(main trunk)에 발생하며 말초분지에 발생하는 경우도 빈도가 적지만 보고하고 있다^{9,11,15)}.

방사선학적 검사에서는 MRI가 CT보다 우월하고, 반복적인 세침검사(fine needle aspiration)는 진단에 도움을 주지 못한다⁹⁾. 안면신경에 대한 국소진단방법을 통해서 안면신경초종의 위치나 범위를 정확히 알 수 없으며 확진은 조직검사로 한다. Cornely등⁹⁾은 17례 중 단

지 3례에서 정확한 술전진단을 하였다고 보고하였다. 따라서 대부분의 경우 이하선에 발생한 안면초종의 진단은 술전에 양성의 이하선 종양으로 간주하고 수술적인 적출을 시도하여 조직학적으로 술후 진단한다⁹⁾.

신경초종은 피포성(encapsulated)이며 회백색이고 남성의 표면을 가진다. 조직학적으로는 울타리모양의 배열을 하고 있는 슈반세포의 방추형 세포종괴와 이 섬유속(bundle) 사이의 교원섬유기질이 특징적이다. 종양세포의 울타리모양 배열을 하는 전형적인 Antoni A형의 신경초종과, 특징적으로 풍부한 부종성의 투명한 기질과 많은 혈관 및 양성 퇴행성 변화의 경향을 가지는 Antoni B형 신경초종등이 있다.

치료는 종양의 완전적출, 안면신경기능의 회복을 주목적으로 하며 만약 종양이 악성으로 판명되면 술후 방사선 치료를 시행하는 것이 일반적이다. 술중 동결조직검사상 양성일 경우 안면신경의 절단여부를 결정하는 것은 환자의 감정적, 사회적 상황과 안면신경마비에 대한 재발을 고려해야 한다. 본례에서는 종물이 이하선내 안면신경에서 유래한 신경초종으로 다발성으로 발생하였으며 종물을 박리하는 과정에서 안면신경의 일부를 불가피하게 희생시켰다. 측두골외 안면신경에 발생한 신경초종은 발생빈도가 적을 뿐만 아니라 본례에서와 같이 다발성으로 발생한례는 아직까지 보고된례가 없었다.

결론

최근 저자들은 이하선종물의 형태로 발생한 안면신경초종(extratemporal intraparotid facial Schwannoma)이 안면신경주줄기를 따라 다발성으로 발생한 1례를 치험하였으며 다발성으로 발생한례는 현재까지 보고된 바가 없어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Reference

- 1) 홍원표 · 이원상 · 김형옥 · 정광현 : 두경부 신경초종에 대한 임상적 고찰. 한이인지 31 : 461~465, 1988
- 2) 이강대 · 황성기 · 고한진 · 왕수건 · 전경명 : 두경부 신경초종 3 치험례. 한이인지 30 : 1~8, 1987
- 3) Avery AP, Sprinkle PM : *Benign intra-parotid schwannomas*. *Laryngoscope* 82 : 199~203, 1981
- 4) Bretlau P, Hainau B, Jorgensen MB : *Finnals-Punktur of spytkirtler*. *Ugeskr Laeger* 134 : 984~987, 1972
- 5) Conley J : *Salivary Gland and the Facial Nerve*. Thieme, Stuttgart 1975.
- 6) Conley J, Janecka I : *Schwann cell tumors of the facial nerve*. *Plast. Reconstr. Surg.* 52 : 958~963, 1973
- 7) Helidois EG, Dokianakis P, Pantazopoulos : *A schwannoma of the parotid gland. Report of a case*. *J. Laryngol. Otol.* 92 : 833, 1978
- 8) Horn KL, Crumley RL, Schindler RA : *Facial neurilemmomas*. *The Laryngoscope* 91 : 1326~1331, 1981
- 9) Kavanagh KT, Panje WR : *Neurogenic neoplasms of the seventh cranial nerve presenting as a parotid mass*. *Amer. J. Otolaryng.* 3 : 53, 1982
- 10) Murray MM, Stout AP : *Demonstration of Formation of Reticulin by Schwannian Tumor cells in Vitro*. *Amer. J. Path.* 18 : 585~589, 1942
- 11) Neely JG, Alford BR : *Facial nerve neuroma*. *Arch Otolaryngol* 100 : 298, 1974
- 12) Putney FJ, Moran JJ, Thomas GK : *Neurogenic tumors of the Head and Neck*. *Laryngoscope* 74 : 1037~1059, 1964
- 13) Prasad FJ, Myers EN, Kamerer DB, Demetris AJ : *Neurilemmoma(Schwannoma) of the facial nerve presenting as parotid mass*. *Otolaryngology-Head and Neck surgery* 108(1) : 76~79, 1993
- 14) Pulec JL : *Facial nerve neuroma*. *Laryngoscope* 82 : 1160, 1972
- 15) Stout AP : *The Peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor(neurilemmoma)*, *Amer J Cancer* 29 : 751~796, 1935