

삼차신경에 발생한 신경초종

이덕원* · 지유진

경희대학교 동서신의학병원 치대병원 구강악안면외과

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2008;34:578-581)

SCHWANNOMA DEVELOPED FROM TRIGEMINAL NERVE

Deok-Won Lee*, Yu-Jin Jee

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Dental Hospital,

East-West Neo Medical Center, Kyung-Hee University

Schwannoma named neurinoma, peripheral glioma, perineural fibroblastoma and Neurilemmoma is a ectodermal benign neoplasm which originates from schwann cell or neuro axons. It usually develops in peripheral systems of sensory nerves of gastrointestinal tract, oral cavity, and bone. It occurs more frequently in soft tissue than hard tissue, and is extremely rare in intraoral area. We report a case of Schwannoma that showed large mass on buccal cheek with Rt. midfacial swelling, pain, tenderness to palpation and involvement with maxillary branch of trigeminal nerve. We present this case and review the literature.

Key words: Schwannoma, Neurilemmoma, Trigeminal nerve

I. 서 론

신경초종은 신경초세포에서 기인하는 양성종양으로서, 시신경 및 후각신경을 제외한 뇌신경, 교감신경, 말초신경의 신경초에서 발생하는데, 두경부와 상하지의 굴측부에서 호발하는 것으로 보고되고 있다¹⁾. 두경부에서 발생하는 경우에는 부인두강에 가장 흔하며 외측경부, 후두, 부비동, 하악 등에서 호발하며, 청신경과 안면신경에서 기원하는 경우가 많다고 알려져 있고 삼차신경에서 기원하는 증례는 많지 않다. 젊은층에서 많이 발생하나 모든 연령층에서 일어날 수 있으며, 일반적으로 성별에 따른 차이는 없다. 대부분 단발성으로 서서히 성장하므로 이물감 이외의 특별한 증상이 없고, 무통성이어서 우연히 발견되거나, 인접 신경을 밀어내 통증이나 이상 감각 및 골 팽창을 야기한 경우 발견 된다²⁾. 안면신경과 동반된 종물에서는 안면신경마비가 오고 청신경을 침범하면 이명과 청력 감소가 오며 설인신경, 미주신경, 부신경을 침범하면 기침, 호흡곤란이 발생하기도 하나 삼차신경을 침범한 경우에는 대개 특별한 증상이 없다³⁾.

저자들은 삼차신경에서 기원한 신경초종의 환자를 경험하면서 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

52세 여자 환자가 우측 상악골 측면의 종창에 대한 불편감을 주소로 외래 내원 하였다. 초진시 우측안면부의 확인한 종창으로 안면부 비대칭을 보이며 구강 내에서도 협측점막이 상악골 측면을 압박하는 모습을 보였다.(Fig. 1) 환자는 내원 5년 전부터 병소의 종창에 대하여 인지하기 시작하였고 종물은 서서히 커졌으나 임상증상에 대한 불편감이 없었기에 특별한 조치 없이 지내왔다. 내원1년 전 고혈압과 갑상선저항증으로 인해 내과 진료를 받으면서 주소 부위에 대한 진료 권유를 받게 되었다. 외래 내원 즉시 두경부에 대해 MRI를 촬영하여 병소의 크기와 양상을 관찰 하였다.(Fig. 2) Right retromaxillary fat pad에 해당되는 부위에 3.5 × 3.5 × 5cm 난원형 연조직 종물이 관찰되었는데 T2 heterogeneous high, T1 isosignal intensity를 보였다. 내부에 dark signal dot like lesion이 있어 석회화나 미세출혈이 동반되어 있을 것으로 추측하였다. 조영제 증강 후 경계가 명확한 고밀도 음영을 보였으며, 인접한 상악골과 하악골은 골변화가 있으나 피질골 파괴소견은 보이지 않았다. 종물에 의해 내측협근(medial masseter muscle)은 후방 변위되고 병변은 저작간극(masticatory space)에 위치하였다. 경부림프절의 비정상적 변화는 관찰되지 않았다.

지 유 진

서울시 강동구 상일동 149번지

경희대학교 동서신의학병원 치대병원 구강악안면외과

Yu-Jin Jee

Dept.of OMFS, Dental Hospital, East-West Neo Medical Center, Kyung-Hee Univ.

#149 Sangil-Dong, Gangdong-Gu, Seoul, South Korea

Tel: 82-2-440-7500 Fax: 82-2-440-7549

E-mail: omsjyj@khu.ac.kr

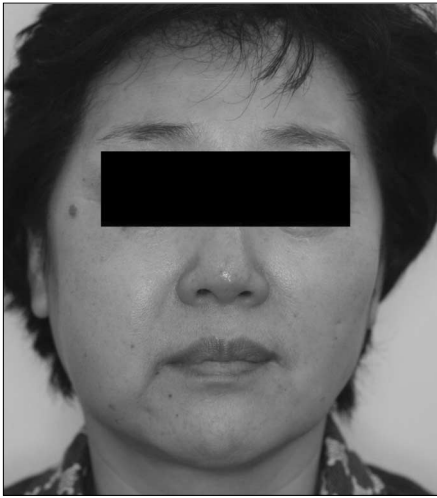


Fig. 1. Pre op. facial photo. Facial asymmetry and swelling on Rt. Buccal area can be observed clearly.

전신마취하에 양와위에서 수술을 시행하였다. 수술 시야 확보가 어려우나 술 후 반흔과 손상의 최소화를 위해 구강내 접근근을 통하여 종물을 제거하였다. 상악골 외측을 절개하고 관골하부를 향하여 접근하였는데 임상적으로 종물은 경계가 명확한 갈색의 단발성 난형을 보였으며 출혈 없이 제거되었다.(Fig. 3) 심부의 분리시에 삼차신경의 상악신경가지의 신경초와 혼재된 부위에서는 신경의 일부를 함께 제거해야 했으며 임상적으로 신경초종을 의심할 수 있었다.

조직소견상 Schwann세포의 핵들이 일렬로 정렬되어 울타리를 친 것처럼 주위 결합조직과 잘 배열되어 있는 Verocay body가 관찰되었으며, schwann세포가 망상 조직 사이에 성기게 퍼져 있는 두 가지 조직형태가 혼합되어 나타났으며 중심부에서는 골성변화의 소견도 보였다.

수술 후 종물 제거 부위의 안모가 개선되었으며 우측 상악골 주위의 감각소실이 남았으나 운동기능 장애는 없었다.(Fig. 4)

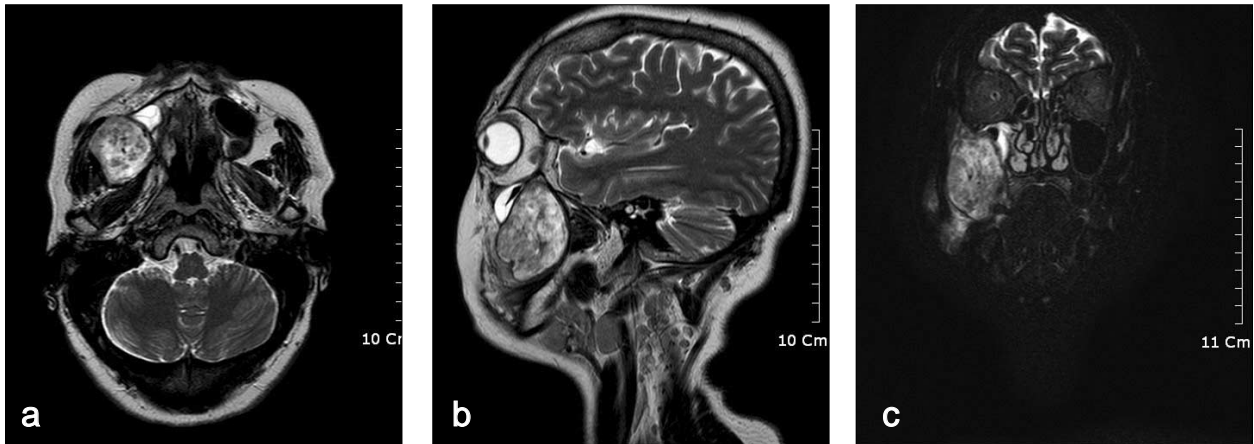


Fig. 2a, 2b, 2c. Pre op. MRI. Axial(a), Sagittal(b), and Coronal(c) planes of MRI imaged taken at first visit. 3.5 X 3.5 X 5cm sized oval shaped soft tissue neoplasm can be identified in right retromaxillary fat pad area.

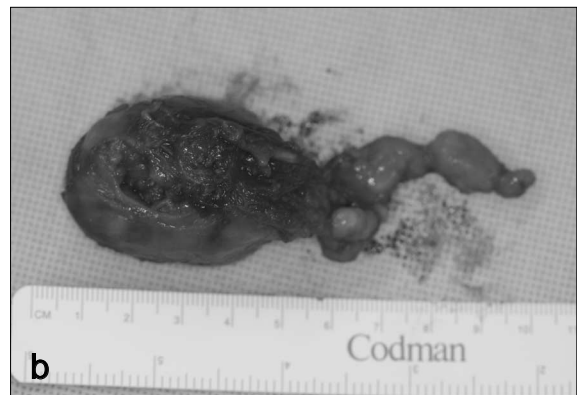


Fig. 3a, 3b. Mass of schwannoma. Brown colored, unicystic, oval shaped neoplasm with clear margin. Removed through intraoral approach including some peripheral nerves of trigeminal nerve maxillary branch, without severe bleeding.



Fig. 4. Post op. facial photo. Post op photo shows fare healing state, with subsided swelling and modified facial appearance. Slight numbness remained on right midfacial and maxillary bone area, but there was no disorder in motor function

Ⅲ. 고 찰

1910년 Verocay에 의해 neurinoma로 명명된 이후 neurinoma, peripheral glioma, perineural fibriblastoma 등으로도 불렸으나 신경초에서 기원하므로 현재는 Schwannoma 또는 Neurilemmoma로 불려지고 있다^{3,4)}.

육안적 소견상 종괴는 다양한 크기를 가진 단발성의 난형 또는 구형으로 경도가 유연하고 피막에 잘 싸여져 있었다. 신경초종 표면은 평활하거나 약간의 결절성을 가지며 혈관 분포가 왕성하고 때로는 표면에 출혈을 보이는 수도 있다. 색깔은 옅은 회색 내지는 갈색이고 종괴가 커짐에 따라 중심괴사, 울혈, 지질화, 석회화 변성 및 낭포성 변화 등이 관찰되기도 한다^{5,6)}. 자기공명영상을 이용하는 것이 술 전 검사로 유용하다 알려져 있으며 본 증례에서도 전형적인 형상을 나타내고 있었다.

술 전의 자기공명영상에서도 전형적인 영상을 확인할 수 있었는데 신경초종은 방사선학적으로 잘 경계지어진 단방성의 방사선 투과상을 보이지만 큰 병소일 때는 다방성의 방사선 투과성을 보이기도 한다. 방사선 투과상 내부의 이영양의 석회화 물질이 관찰되기도 하고 드물지만 이환된 인접 치아의 치근 흡수와 상하악골 피질골의 침식 및 팽창을 보이며 천공이 있는 다방성 낭강 소견을 보여 범람모세포종과 유사한 소견을 나타내기도 한다⁷⁾.

전산화단층촬영에서 근육과 비교했을 때 비슷한 저밀도 음영 양상으로 보이며, 경계가 뚜렷하고, 조영제 증강 후에는 주변부의 고밀도 음영을 보인다. 종양내 괴사, 낭성변화, 석회화, 출혈 등의 소견을 보일 수도 있고 자기공명영상에서 조영증강 전 T1 강조영상에서 저신호강도를 T2 강조영상에서 고신호강도를 보이며, 조영증강후 T1 강조영상에서 조영증강을 보인다^{8,9)}. 조직학적으로 신경초종은 개개의 신경섬유가 실질을 통과하지 않고 종물을 싸고 있는 형태로 원심성분포를 보이고

단발성으로 피막에 잘 싸여 있으며 악성 변화가 거의 없으며 출혈이나 낭포성 변화를 보이는 경우가 많다. 물결 무늬의 유신경 세포가 관찰되며 두 가지의 특이한 조직 형태 보인다. Antoni A형의 경우 방추형의 핵들이 방사형 배열(palisading arrangement)을 보이며, 이들 사이에 섬유성 간질이 포함된 Verocay body를 볼 수 있다. 책상배열과 신장된 핵이 동종의 초자양 무세포성 섬유지대인 Verocay body에 의해 둘러싸여 있다. Antoni B는 불규칙적으로 배열된 세포와 섬유가 나타나며 부종성 간질이 함께 나타난다. 소섬유가 좀 더 느슨한 망상체를 이루고 공포화된 세포의 공간 구간을 갖는 난원형 핵을 보이며 Verocay body는 관찰되지 않는다. 대개는 Antoni A형과 Antoni B형이 섞여 나타나고 Atoni type에 따른 분류는 종양의 재발이나 악성 변화와는 무관하다^{3,6,10,12)}.

신경초종과 감별을 요하는 신경성 양성 종양으로 신경섬유종과 신경섬유종증이 있다. 신경섬유종은 다발성이며 피막이 없고 악성화 가능성이 있으며 대개 무증상을 보이고 신경섬유내 구심성 분포를 보인다. 개개의 신경섬유가 종물 내를 통과하므로 박리가 더욱 어려우며, 8~12%에서 악성화가 생길 수 있다. 피막화가 되어 있지는 않지만 잘 경계지어지며 myxoid 또는 collagen stroma 내에 방추 세포가 증식되어 있는 상태로 나타나고, 핵의 형태는 타원형의 과상 경계를 갖고 또한 신경섬유종의 한 증상으로 나타나기도 하기 때문에 이들과의 감별이 필요하다. 신경섬유종증은 전체 경우의 약 5~16%에서 악성 전환의 가능성이 있고, 특징적으로 다발성 신경 섬유종, 피부 착색(cafe au lait spot)을 보인다. 골내 병소를 가지는 상염색체 우성 질환으로 단독으로 1.5cm 이상 직경의 cafe au lait spot을 6개 이상 가질 경우 신경섬유종증으로 진단이 가능하다. 본 증례의 종물 제거시 비교적 확연한 경계로 쉽게 분리 할 수 있어 임상적으로 쉽게 구별할 수 있었고 조직소견으로 확진을 하였다^{6,10,11)}.

이하선 주변에 발생한 신경초종은 병적으로 커진 림프절이나 다른 이하선 종양과의 감별진단이 필요하다. 이하선 부위의 림프절은 대개 원형이고 내부 및 주변부 어느 곳이나 나타날 수 있다. 정상 림프절은 대개의 경우 특징적 문(hilus) 구조를 갖고 초음파에서 후방음향 증가를 갖지 않는 것으로 알려져 있다. 이하선 상피세포종을 비롯한 이하선 내 발생하는 종양과 신경초종을 구분하는 가장 믿을만한 감별점은 종괴에서 신경과 연결된 구조물을 확인하는 것이다^{6,9,12)}.

면역 조직학적 염색에는 neuron specific enolase(NSE), S-100 염색에서 양성반응을 보인다¹³⁾. S-100단백질의 경우 중추 또는 말초 신경계의 지지세포에 풍부하므로 신경초종에서 쉽게 나타날 수 있다.

신경초종은 방사선 요법에는 저항하므로 외과적절제가 필요하며, 적출시 피막과 함께 적출해야 하나 피막의 일부가 남아도 재발은 없는 것으로 알려져 있기에 방사선,임상적인 진단 직후 종물이 더 커지기 전에 바로 외과적 적출을 시행하였으며 방사선요법이나 화학요법은 고려하지 않았다. 종물이 불완전 제거시에는 재발이 가능성이 높다고 알려져 있어 수술시에 주의하며 완전하게 제거를 시행하였다.

IV. 결 론

저자 등은 52세 여자 환자의 우측 삼차신경 분지 상악신경에서 기인한 신경초종을 진단하고 이의 외과적 적출술을 시행하여 종물의 안전한 제거를 하고 원인 신경의 감각소실외의 합병증 없이 양호한 치료 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Zachariades N: Schwannoma of the oral cavity. Review of the literature and report of a case. *J Oral Med* 1984;39:41-3.
2. Das Gupta TK, Brasfield RD: Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* 1970;171:419-28.
3. Robert E. Marx DS, Oral and Maxillofacial Pathology. *A rationale for diagnosis and treatment* 2003.
4. Jeon J-H: A case of Neurilemmoma of the Nasopharynx. *Korean J Otolaryngol* 2003;14:151-4.
5. Iikubo M, Sakamoto M, Furuuchi T, Fujimura M, Tominaga T, Takahashi S, et al.: A case of masticatory disturbance incidental to trigeminal schwannoma: changes in occlusal force and masticatory sensation before and after radiosurgery. *Br J Radiol* 2008;81:e84-7.
6. Guthikonda B, Theodosopoulos PV, van Loveren H, Tew JM, Jr, Pensak ML: Evolution in the assessment and management of trigeminal schwannoma. *Laryngoscope* 2008;118:195-203.
7. Kim I-K, Kim J-W, Cha S-K, Yoo J-B, Kwak H-J: A peripheral and central neurilemmoma of the lower jaw. *J. Kor. Oral Maxillofac. Surg.* 2005;31:89-93.
8. 김금원, 이호규, 신지훈, 최충근, 서대철, 정해관: 두개내외 안면신경초종: CT와 MR 영상 소견. *대한방사선의학회지* 2001;44:557-63.
9. VandeVyver V, Lemmerling M, Van Hecke W, Verstraete K: MRI findings of the normal and diseased trigeminal nerve ganglion and branches: a pictorial review. *Jbr-Btr* 2007;90:272-7.
10. Pamir MN, Peker S, Bayrakli F, Kilic TO, Ozek MM: Surgical treatment of trigeminal schwannomas. *Neurosurg Rev* 2007;30:329-37; discussion 37.
11. Karkas AA, Schmerber SA, Bettiga GV, Reyt E, Pighini CA: Osteoplastic maxillotomy approach for infraorbital nerve schwannoma, a case report. *Head Neck* 2008;30:401-4.
12. Miller JP, Acar FB, Burchiel KJ: Trigeminal neuralgia and vascular compression in patients with trigeminal schwannomas: case report. *Neurosurgery* 2008;62:E974-5; discussion E5.
13. Yusuf H, Fajemisin O, McWilliam LJ: Neurilemmoma involving the maxillary sinus: a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1989;27:506-11.