

# 하악에 발생한 내골성 신경초종

김재진

충남대학교 의과대학 치과학교실

**Abstract** (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2009;35:253-256)

## INTRAOSSSEOUS SCHWANNOMA IN THE MANDIBLE

Jae-Jin Kim

Department of Dentistry, School of medicine, Chungnam National University

Schwannoma(neurilemmoma) is a benign neoplasm that originates from the Schwann cells. Schwannoma most commonly arises in the soft tissue of the head and neck. Intraoral lesions are uncommon, however, and intraosseous schwannoma are even rare. The most common site of occurrence for these unusual lesions is the mandible. This article documents a case of an intraosseous schwannoma located in the mandibular ascending ramus. The lesion was surgically removed and no radiographic evidence of recurrence was observed after 1 year.

**Key words:** Schwannoma, Neurilemmoma, Mandible

[원고접수일 2009.6.2. / 1차수정일 2009.6.10. / 2차수정일 2009.6.23. / 게재확정일 2009.7.12.]

### I. 서론

신경초종은 미엘린 신경섬유(myelinated nerve fiber)를 감싸고 있는 슈반세포(Schwann cell)에서 유래하는 양성 종양이다<sup>1)</sup>. 신경초종은 슈반세포로 덮여 있는 말초 신경의 축색돌기(axon), 뉴런(neuron)에서는 발생할 수 있으나, 축색돌기가 글리아세포(glial cell)에 의해 덮여 있는 중추신경계에서는 발생하지 않는다. 따라서 신경초종은 뇌신경(시신경, 후신경 제외), 척추신경(spinal nerve), 대부분의 자율신경계(autonomic nervous system)에서 발생할 수 있다<sup>2)</sup>. 신경초종은 다른 종양에 비해 상대적으로 드문 종양이며, 신경초종의 25-48%는 두경부 영역에서 발생한다<sup>3)</sup>. 구강내 발생은 드물지만, 구강내 어느 부위에서나 발생할 수 있으며 주로 혀의 가동부위에 호발한다. 신경초종의 대부분은 두경부 영역의 연조직에서 발생하나 아주 드물게 골에서도 발생한다<sup>4)</sup>. 내골성 신경초종은 골에서 발생하는 양성 원발성 골종양(benign primary bone tumor)중 1% 이하를 차지하며, 하악골에서 가장 흔히 발생한다. 하악골 중 하치조신경의 주행 방향을 따라 후방 골체부에 주로 발생한다. 신경

초종은 비교적 완만히 자라고, 신경조직에서 유래된 종양이지만 동통이나 감각이상과 같은 신경과 관련된 증상은 많은 경우에 있어 발생하지 않는다. 가장 많이 호소하는 증상은 부종이며, 약 50%에서 동통이나 감각저하를 호소한다<sup>4)</sup>. 남성과 여성의 발생 비율은 1:1.6 정도로 여성에서 약간 호발하는 경향이 있다. 발생 연령은 77%가 50세 이하, 46%가 30세 이하로 주로 젊은 연령에서 호발한다<sup>1)</sup>. 본 증례에서 환자는 좌측 하순의 감각저하를 주소로 내원하여 파노라마, 안면 컴퓨터 전산화 단층촬영과 같은 방사선검사와 조직검사를 시행 받았으며, 내골성 신경초종으로 진단되었다. 하악 우각부 및 상행지에 발생한 거대 내골성 신경초종은 드문 경우로, 적출술 후 1년여 동안의 관찰 결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### II. 증례보고

65세 남자 환자가 좌측 하순의 감각저하와 구후용기(retromolar pad) 설측 부위의 부종을 주소로 2008년 2월 충남대학교병원 구강외과에 내원하였다. 내원 당시 우측 하순과 비교하였을 때 좌측 하순의 감각은 약 70% 정도의 감각저하를 보였으며, 구강내 부종은 촉진시 동통을 동반하면서 약간의 파동감이 느껴졌다. 환자의 외관상 변화는 없었다. 파노라마 방사선사진을 촬영한 결과, 좌측 하악 상행지에 30 × 66 mm의 다방성의 방사선 투과성 병소가 관찰되었다(Fig. 1). 범랑아세포종, 치성각화낭종, 기타 치성 낭

#### 김재진

충남대학교 의과대학 치과학교실

대전광역시 중구 대사동 640 충남대학교병원 치과/구강악안면외과

Jae-Jin Kim

Dept. OMFS, Dept. of Dentistry, School of medicine, Chungnam National University

Hospital, 640, Daesa-dong, jung-gu, Daejeon, 301-721, Korea

Tel: 82-42-280-7820 Fax: 82-42-280-7824

E-mail: kjjomfs@cnu.ac.kr

\*이 논문은 2009년도 충남대학교병원 임상연구비의 지원에 의하여 이루어졌음.

종 및 종양의 잠정적인 진단하에 조직검사 및 병소의 정확한 범위 및 골파괴 양상을 관찰하기 위해 안면 컴퓨터 전산화 단층촬영을 시행하였다(Fig. 2). 조직검사결과 신경초종으로 진단되었다(Fig. 3). 기왕력상 협심증치료를 위해 장기간 약물을 복용하고 있었으므로, 내과에 의뢰하여 환자의 전신건강상태를 평가한 후 내과적 처치를 먼저 시행하였다. 2008년 4월 전신마취하에 수술이 시행되었다. 절개

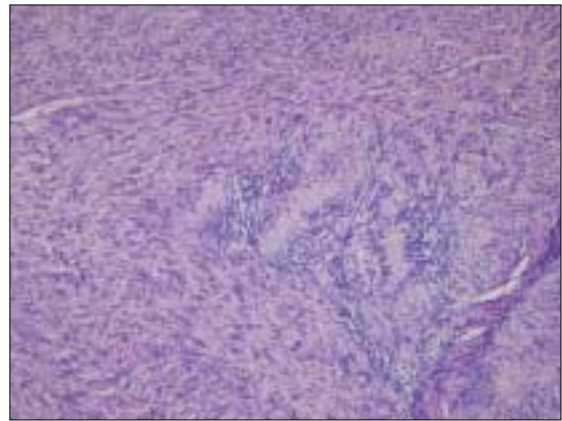
는 하악지 전연을 촉진하고 교합평면보다 1 cm 상방에서 시작하여 구후용기의 중간을 지나 하악제1소구치부위까지 시행한 후, 점막-골막 박리를 하악 하연과 상행지 후연까지 시행하여 하악골 우각부 및 하연을 노출시켰다. 하악골체부 수직골절단부에 수술 후 교합의 안정성을 위해 타이타늄 소형 금속판을 미리 위치시키고 드릴링을 시행하여 표시를 하였다. 그리고 타이타늄 소형 금속판을 제거한 후 좌측 하악골 상행지 시상분할골절단술을 시행하여, 신경초종을 적출하였다(Fig. 4). 그러나 종물 제거 시 하치조신경이 종물과 유착되어 있어, 종물과 신경을 분리하는 과정에서 신경에 많은 손상이 가해졌다. 환자는 수술 직후 하순 부위에 수술 전 보다 심한 감각저하를 호소하였다. 손상된 감각의 회복을 위해 prednisolone, 비타민 제제(Vitamedin, CJ제약)을 지속적으로 투여하였다. 약 1년이 경과된 상태에서도 감각의 호전은 보이지 않고 있으나, 안모 변형 및 저작장애, 재발은 관찰되지 않았다. 수술 1년 후, 촬영된 파노라마상 악골 병소 부위에 골형성 소견이 관찰되었다(Fig. 5).



**Fig. 1.** A panoramic radiograph shows a large multilocular radiolucent area in the posterior mandibular region.



**Fig. 2.** Preoperative computed tomographic imaging scan showing the site and size of the intramandibular lesion.



**Fig. 3.** A photomicrograph depicts Antoni A tissue with spindle-shaped cells, nuclear palisading, and Verocay bodies(H & E, × 200)



**Fig. 4.** The neoplasm was removed.



**Fig. 5.** Postoperative panoramic view.

### Ⅲ. 고 찰

신경초종은 말초신경계의 운동신경, 지각신경의 축삭돌기, 뉴런을 감싸고 있는 슈반세포에 유래하는 양성 종양이다<sup>1)</sup>. 그러므로 뇌신경(cranial nerve), 척수신경(spinal nerve), 대부분의 자율신경계에서 신경초종이 발생할 수 있지만, 글리아세포가 축삭돌기를 감싸고 있는 중추신경계에서는 신경초종이 발생하지 않는다<sup>2)</sup>. 뇌신경 중 후신경(CN I, olfactory nerve)과 시신경(optic nerve, CN II)은 슈반세포에 의해 감싸져 있지 않기 때문에 신경초종이 발생하지 않으며, 신경초종이 가장 많이 발생하는 뇌신경은 청각신경(acoustic nerve, CN VIII)이다<sup>10)</sup>. 원래 이 종양은 말초신경수초(peripheral nerve sheath)의 슈반세포에서 유래된다고 생각되었기 때문에 “Schwannoma”라고 명명되었다. 말초신경수초의 슈반세포는 독일의 해부·생리학자이며 세포이론의 창시자인 Schwann의 이름에서 유래되었다<sup>6)</sup>. 1908년, Verocay는 최초로 이 종양에 대한 현미경적 소견을 제시하면서 “neurinoma”라고 명명하였다<sup>7)</sup>. 1935년, Stout는 이 종양의 조직병리학적 소견을 상세히 설명하면서 “neurilemmoma”라는 명칭을 제안하였다<sup>8)</sup>. 1940년, Tarlov는 이 종양이 fibroblastic origin이라고 주장하면서 “perineural fibroblastoma”라고 명명하였다<sup>9)</sup>. 오늘날 대부분의 병리학자들은 schwannoma, neurinoma, neurilemmoma, peripheral fibroblastoma을 동의어로 혼용하고 있다. 신경초종은 드물게 발생하는 종양이며, 신경초종의 25-45%는 두경부 영역에서 발생한다<sup>3)</sup>. 말초신경계의 운동신경보다는 대부분 지각신경과 관련되어 발생한다<sup>10)</sup>. 이 종양의 대부분은 두경부 영역의 연조직에서 발생하지만 구강내 발생은 매우 드물며, 구강내 호발부위는 혀의 가동부분이다. Mayo clinic에서 11,087개의 원발성 골종양을 분석한 결과, 14개의 내골성 신경초종만이 확인되어 원발성 골종양의 1%이하를 차지할 정도로 발생율이 극히 적었다<sup>4)</sup>. 내골성 신경초종은 하악골의 후방 골체부에 호발하는데, 이는 하악골이 비교적 굵고 긴 주해경로를 가진 하치조신경을 포함하고 있기 때문이라고 생각된다. 그러나, de Lacerda는 하악골의 정중부에 발생한 신경초종을 보고하기도 했다<sup>11)</sup>. 본 증례에서는 후방 골체부 뿐만 아니라 상행지까지 침범하는 30×66 mm 크기의 광범위한 거대 신경초종을 보고하고 있다. 천골, 척추골, 두개골, 상악골, 쇄골, 견갑골, 흉골, 늑골, 상완골, 요골, 척골, 장골, 치골, 대퇴골, 비골, 경골, 슬개골, 수족골 등에서도 내골성 신경초종이 발생되었다고 보고되었다<sup>12,13)</sup>. 내골성 신경초종이 하악골에 발생하는 3가지 발생기전은 다음과 같다<sup>14)</sup>. 첫째, 종양이 하악골에서 중심성으로 발생하는 경우. 둘째, 종양이 영양관에서 발생하여 영양관 확대를 야기하는 경우. 셋째, 연조직 또는 골막에 발생한 종양이 이차적인 침식을 야기한 후 하악골 내부로 침투한 경우. 본 증례에서는 연조직에 발생한 종양이 이차적인 침식을 야기한 후 하악골로 침투한 경우가 아닌, 일차적으로 하악

골에 발생하여 종양이 팽창하면서 하악골을 침식시킨 것으로 사료된다. 신경초종은 서서히 자라는 매우 잘 encapsulation된 종양이며, 신경에서 직접 유래되는 경우는 단지 50%정도에 불과하며, 나머지는 신경과 직접적인 관련이 없는 연조직에서 발생하므로 보통은 관련 증상이 없다<sup>15)</sup>. 임상적으로 부종이 가장 흔한 증상이며, 약 50% 정도에서 동통이나 감각저하가 나타난다. 그리고 치아동요, 치아이동 등이 나타날 수 있다. 하악골에 발생하는 경우 평균연령은 34세이며, 주로 10-30대 사이에 호발한다<sup>16)</sup>. 본 증례에서는 발생연령이 66세로 평균연령보다 높은 연령에서 발생하였다. 남녀비율은 평균 1.5:1로 여성에서 약간 호발하는 경향을 보인다. 하악골에 발생한 신경초종은 보통 방사선학적으로 경계가 명확한 단방성의 방사선 투과상을 보인다. 치아의 이동 그리고 치근의 외흡수, 치아이동, 다방성 투과상, 피지골 흡수등의 소견을 보일 수도 있다. 본 증례에서는 다방성의 방사선 투과상으로 나타났으나, 치아의 동요 및 이동, 치근외흡수 등은 관찰되지 않았다. 이 종양에 대한 별도의 특이한 방사선학적 소견은 없으며, 치성각 화낭종, 법랑아세포종과 같은 양성의 치성 낭종 또는 종양과 방사선학적으로 감별하기는 어렵다<sup>16)</sup>. 정확한 진단을 위해 반드시 조직검사가 필요하다. 특징적인 조직소견으로는 핵이 울타리 모양으로 가지런히 배열되어 있는 소위 palisading arrangement가 나타난다. 신경초종에는 두가지 유형이 있어 Antoni type A와 Antoni type B로 나누며 Antoni type A는 palisading pattern을 보이고 호산성의 무구조한 세포 다발인 Verocay body가 나타난다. Antoni type B는 palisading pattern이 뚜렷하지 않고 산재되어 있다. 전형적인 신경초종 이외에 cellular type, plexiform type, epithelioid type, ancient type, melanotic type 등 몇가지의 변형 형태가 있을 수 있다. 연조직에 발생하는 신경초종과 골에 발생하는 내골성 신경초종의 조직학적 소견은 동일하다<sup>16)</sup>. 신경세포에서 유래하는 종양중 신경섬유종은 신경초종에 비해 재발율이 높고 악성으로의 변환 가능성 때문에 신경초종과 감별되어야 한다. 신경초종의 조직학적 특징은 Antoni type A, Antoni type B, Verocay body, encapsulation, 핵의 palisading arrangement 등이다. 그러나, 신경섬유종은 약 4% 정도만이 encapsulation되어 있고 Antoni type B 조직과 유사한 부분은 나타나지만, Antoni type A 조직과 유사한 부분은 나타나지 않는다. 방사선 사진상에서 신경초종은 대부분 하악관 상방에서 발생하며 원형의 형태를 띠지만, 신경섬유종은 주로 하악관내에서 발생하며 타원형의 형태를 띤다<sup>16)</sup>. 본 증례에서도 핵이 울타리 모양으로 가지런히 배열되어 있는 소위 palisading arrangement가 나타났으며, Antoni type A에서는 무구조한 세포 다발인 Verocay body가 나타났다. 치료방법은 종양이 encapsulation이 잘 되어 있기 때문에 보존적인 외과적 적출술이 일차적인 치료 방법이며 주기적인 경과 관찰이 필요하다. 방사선치료는 신경초종이 radio-resistance을 나타내기 때문에 적응증이

되지 않는다. 재발은 거의 되지 않으며, 재발은 종양이 불완전하게 제거된 경우에 발생할 수 있다. 신경초종은 악성으로의 변환은 매우 드물며 내골성 신경초종에서는 보고되지 않았다<sup>10)</sup>.

#### IV. 결 론

본 증례는 감각저하와 같은 임상 증상, 연령, 성별, 방사선 소견 등에서 보통의 신경초종과 차이가 있었다. 종양 적출술 후 1년 정도 관찰하고 있으나 재발 소견은 보이지 않고 있다. 하악 우각부 및 상행지는 단방성 또는 다방성의 방사선 투과성 치성 낭종 또는 종양이 많이 발생하는 부위이다. 그러므로 하악 우각부 및 상행지에 방사선 투과성 병소가 관찰되면 발생율은 낮지만, 신경초종도 감별진단에 포함되어야 한다고 사료된다.

#### 참고문헌

1. Murphy J, Giunta JL. Atypical central neurilemmoma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985;59:275-8.
2. Shimura K, Allen EC, Kinoshita Y, Takaesu T. Central neurilemmoma of the mandible: report of case and review of the literature. *J Oral Surg* 1973;31:363-7.
3. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquet JE. *Oral & Maxillofacial Pathology*. 2nd ed. Philadelphia: W.B.Saunders

- Co., 2001.
4. Unni KK. Neurilemmoma and related tumors. In: Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases, 5th ed., Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996;343-7.
5. Gallo WJ, Moss M, Shapiro DN, Gaul JV. Neurilemmoma: review of the literature and report of five cases. *J Oral Surg* 1977;35:235-6.
6. Morgan GA, Morgan PR. Neurilemmoma-neurofibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1968;25:182-9.
7. Schajowicz F. Other tumors. In: Tumors and tumorlike lesions of bone: pathology, radiology, and treatment, 2nd ed., New York: Springer Verlag, 1994;453-5.
8. Stout AP. The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor(neurilemmoma). *Am J Cancer* 1935;24:751-96.
9. Tarlov IM. Origin of the perineural fibroblastoma. *Am J Pathol* 1940;16:33-40.
10. Belli E, Becelli R, Matteini C, Iannetti G. Schwannoma of the mandible. *J Craniofac Surg* 1997;8:413-6.
11. de Lacerda SA, Brentegani LG, Rosa AL, Vespucio MV, Salata LA. Intraosseous schwannoma of mandibular symphysis: case report. *Braz Dent J* 2006;17:255-8.
12. Celli P, Cervoni L, Colonnese C. Intraosseous schwannoma of the vault of the skull. *Neurosurg Rev* 1998;21:158-60.
13. Takata K, Okuda K, Ochi M. Intraosseous neurilemmoma of the sternum. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1474-6.
14. Samter TG, Dahlin DC. Neurilemmoma of bone: report of 3 cases with review of the literature. *Radiology* 1960;75:215-22.
15. Conley J, Janecka IP. Neurilemmoma of the head and neck. *Trans Am Acad Ophthalmol Otol* 1975;80:459-63.
16. Chi AC, Carey J, Muller S. Intraosseous schwannoma of the mandible: A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003;96:54-65.