

비중격에서 발생한 신경섬유종 치험 1예

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

노 혜 일 · 박 용 진

A Neurofibroma Arising from the Nasal Septum : A Case Report

Heil Noh, MD and Yong-Jin Park, MD

Department of Otolaryngology-HNS, College of Medicine,
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

-ABSTRACT-

Neurofibroma is one of the peripheral nerve sheath tumors commonly found in head and neck. However, it is extremely rare in the nasal septum. Recently, we experienced a case of isolated neurofibroma of the nasal septum with surrounding bony destruction in a 56-year-old female patient. The tumor mass was successfully removed by transnasal endoscopic excision. We present our review of the clinicopathologic features, radiologic findings and treatment of this tumor. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:261-265)

KEY WORDS : Neurofibroma · Nasal septum · Endoscopy.

서 론

말초신경초에서 기원하는 종양은 크게 양성 종양인 신경섬유종과 신경초종, 악성 종양인 신경원성 육종으로 나뉘며, 단발성으로 발생하는 경우는 여자에서 흔하고 50~60대에 호발하는 것으로 보고되고 있다.¹⁾ 그 중에서도 신경섬유종은 주로 신경섬유종증의 일부로서 다발성으로 발생하며, 단발성으로 발생하는 경우는 드물다.²⁾ 신경섬유종이 비강이나 부비동에 발생한 경우에는 주로 단일 병변으로 존재하나, 신경초종에 비하여 빈도가 적고 위치상 비중격에 위치한 경우는 극히 드물어 2예만이 국내 저자에 의해 보고되었다.¹⁾³⁾ 비강내 신경섬유종의 치료

는 외과적 완전절제로서 최근에는 비내시경 수술을 이용한 방법이 선호되고 있다.⁴⁾

저자들은 56세 여자 환자의 좌측 비중격에서 발생하여 비중격 골부의 부분적인 파괴를 보였던 신경섬유종 1예를 비내시경 수술로 치료하였기에 보고하고자 한다.

증 례

56세 여자 환자가 5개월 전부터 점차 심해지는 코막힘을 주소로 개인 의원에서 진료 받던 중 좌측 비강내 종물이 발견되어 내원하였다. 내원 당시 환자는 후각장애를 함께 호소하였으나 두통이나 안면통 그리고 안면부의 종창은 없었다. 가족력과 과거력에서도 특이 소견은 없었다. 전신 검사 결과 피부에 밀크커피색 반점이나 국소 임파절 증대 소견은 없었으며, 좌측 볼 주면의 부종이나 압통은 관찰되지 않았다. 비내시경 검사에서 종물 표면에 혈관이 풍부한 백색의 폴립양 종물이 좌측 비강을 완전히 채우고 있었으며, 이로 인해 비중격이 우측으

논문접수일 : 2006년 10월 4일

심사완료일 : 2006년 10월 30일

교신저자 : 박용진, 442-723 경기도 수원시 팔달구 지동 93
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (031) 249-8203 · 전송 : (031) 257-3752

E-mail : yp@catholic.ac.kr

로 만곡되어 있었다(Fig. 1).

비부비동 전산화 단층촬영에서 약 $4 \times 4 \times 3.5$ cm 크기의 연조직 음영이 좌측 비강을 가득 채우고 있으면서 후비공까지 팽창되어 있었다. 비중격과 좌측 비외측벽의 골미란 및 골파괴 소견이 보였으나, 안와나 두개내 침범의 증거는 보이지 않았다. 조영제 투여 후에 종물은 고르지 않게 조영 증강되는 특징을 보였으며, 후사골동과 상악동의 연조직 음영은 조영 증강을 보이지 않았다(Fig. 2).

외래에서 시행한 조직 검사 결과 점액양 기질 내에 교원질 섬유가 증식되어 있고, 방추상의 종양 세포들이 격자를 이루면서 전반적으로 중간 정도의 세포 충실성을 보이고 있었으며, 그 외에 세포핵의 유사분열과 다형태성은 보이지 않았다(Fig. 3B). 방추형 세포로 구성된 양성

종양을 감별하기 위하여 시행한 면역조직화학 검사 결과에서 신경능 표지 항원인 S-100에는 양성을 보였으나 (Fig. 3C), 혈관 내피세포 표지 항원인 CD34와 근육 표지 항원인 smooth muscle actin에는 각각 음성을 보여 신경섬유종으로 진단할 수 있었다.

신경섬유종은 양성 종양이지만 부비동 전산화 단층촬영에서 종물의 크기가 컸고 골파괴를 동반하고 있다는 점에서 신경원성 육종의 동반 가능성을 간과할 수 없어 부비동 자기공명영상 촬영을 시행하였다. 우선 T1강조 영상에서 종물은 비교적 고른 저신호 영상을 보였으나 후사골동과 상악동의 연조직은 고른 고신호 영상을 보였다(Fig. 4A). T2강조 영상에서 종물은 고르지 않은 중·고등도 신호를 보였으나 내부에 혈관증식이나 괴사를 의심할 만한 신호영상은 없었다. 가돌리늄 조영 후 종물은 부분적으로 조영 증강되며 주위조직과의 경계는 비교적 뚜렷한 형태를 보여 악성화의 가능성을 어느 정도는 배제할 수 있었다(Fig. 4B).

환자는 전신 마취하에서 비내시경을 사용하여 수술을 시행하였다. 비중격의 사골 수직판 부위를 중심으로 부착되어 있는 종물의 기저부는 4×3.5 cm 정도였으며, 종물은 앞으로는 중비갑개의 전단부, 뒤로는 좌측 접형동 자연공 부위까지 팽창되어 있었다. 중비갑개와 하비갑개는 종물에 의해 위축되어 있었으나, 종물과 유착되어 있지는 않았고, 전사골동과 구상돌기는 관찰되지 않았다. 종물의 기저부를 확인하고 시야 확보를 위하여 우선 종물의 외측 절반을 제거한 후 종물의 기저부로부터 3 mm 정도의 정상 점막을 포함하여 좌측 비중격의 골막과 함께 종물을 한 덩어리로 제거하였다. 종물의 부분적인 악성화를 의심할만한 소견은 없었으며 상악동의 자연공



Fig. 1. Preoperative nasal endoscopic finding. A whitish, firm, hemorrhagic polypoid mass is noted at left nasal cavity. S : septum, IT : inferior turbinate, * : mass.

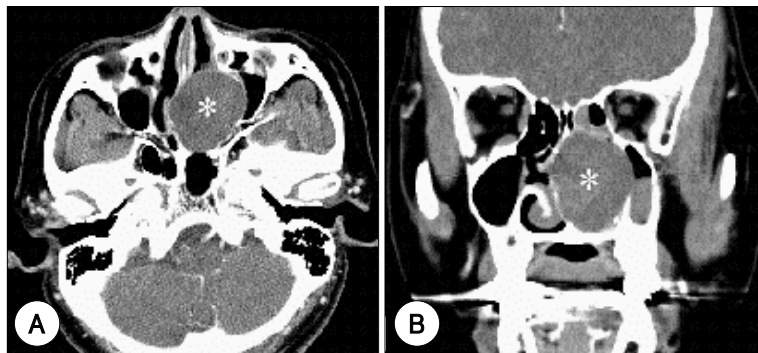


Fig. 2. Preoperative contrast enhanced CT scan of paranasal sinuses. The mass shows heterogeneous low density with deviation of the nasal septum and the medial wall of the left maxillary sinus (A). A large left nasal cavity mass shows an expansive growth and destroys surrounding bony structure (B). * : mass.

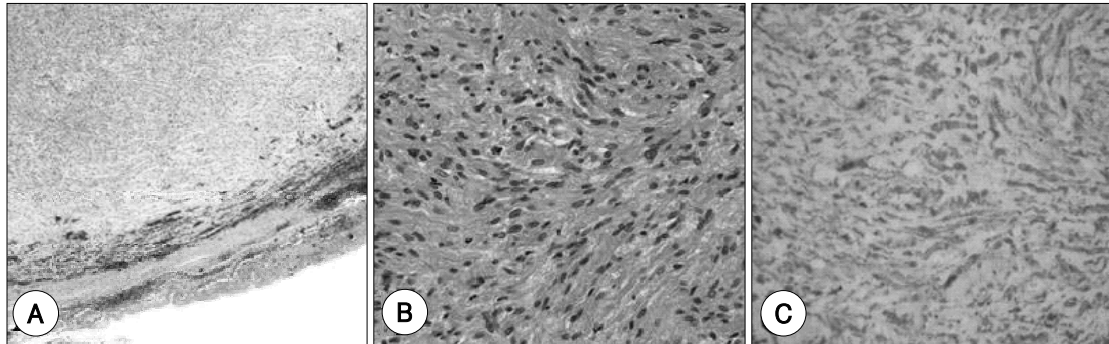


Fig. 3. Microscopic findings of the specimen. The tumor has relatively well demarcated margin and is surrounded by submucosal region of the nasal mucosa (A) (H & E, $\times 40$). The tumor is composed of interlacing bundles of spindle cells without nuclear mitosis and nuclear pleomorphism (B) (H & E, $\times 400$). Immunohistochemical staining for S-100 protein shows positive immunoreactivity in tumor cells (C) ($\times 400$).

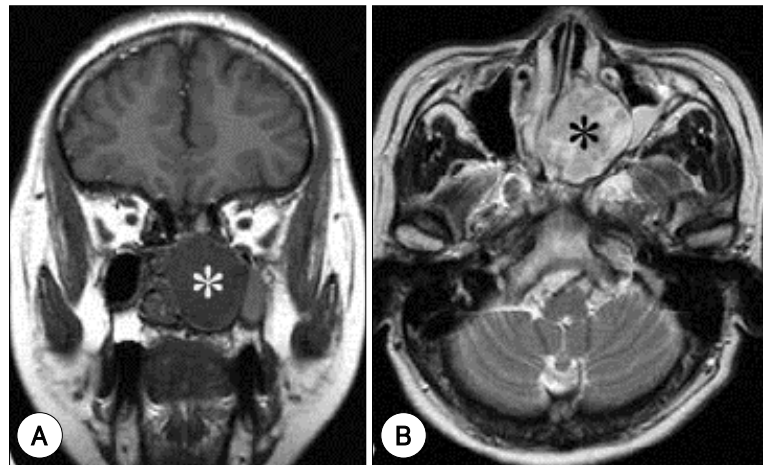


Fig. 4. Preoperative MRI scan of paranasal sinuses. The mass shows low signal intensity at T1 weighted images. The intensity is different between the mass and the left maxillary sinus (A). The mass shows heterogeneous intermediate and high signal intensity at T2 weighted images (B). * : mass.

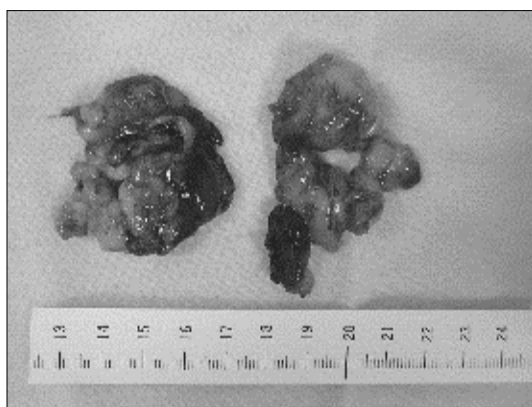


Fig. 5. Gross finding of the specimen showing all two pieces of the tumor with firm consistency, which are not encapsulated and relatively pale.

은 개방되어 있어 흡입술로 상악동내의 농양 점액만을 제거하였다. 또한 종물에 의해 일부가 파괴되면서 우측으로 만곡되어 있던 비중격도 교정해 주었다. 수술 시야 확보를 위하여 두 번에 걸쳐 제거된 종물은 $4 \times 4 \times 3.5$ cm크기로 단단하고 다소 백색을 띠고 있었으며, 표면은 매끄러웠고 절단면은 균일하고 견고하였다(Fig. 5).

환자는 술 후 2일째 비강 팩킹 제거후 3일째 특별한 증상 없이 퇴원하였으며, 술 후 시행한 조직 검사 결과 종물은 전체적으로 정상 점막 조직에 둘러 싸여 있었으며 주위 조직과 잘 분리되어 있었다(Fig. 3A). H & E 염색 및 면역조직화학염색으로 종물의 여러 절편을 확인하였으나 외래에서 시행한 조직 검사 결과와 일치하는 소견을 보여 신경섬유종으로 확진하였다. 환자는 4개월

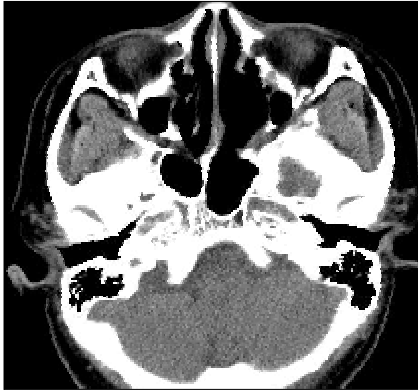


Fig. 6. Postoperative contrast enhanced CT scan of paranasal sinuses. There is no mass lesion.

이 경과한 현재까지 특별한 증상은 없으며, 4개월째 시행한 전산화 단층 촬영과 비내시경 검사에서 특이소견은 보이지 않고 있다(Fig. 6).

고 찰

말초신경초에서 기원하는 종양은 Schwann 세포와 신경외배엽에서 유래된 신경주위세포들에서 기원하는 것으로 알려져 있다.⁵⁾ 운동신경보다는 대부분 감각신경에서 발생하며, 위치상으로는 두경부에 비교적 흔하며, 비강과 부비동에 생기는 경우는 드문 것으로 보고되고 있다. 따라서 비중격에서 발생한 경우는 전후사골신경이나 비구개신경 또는 자율신경섬유로부터도 기원할 수 있다.⁶⁾ 본 증례에서 종양의 기원 부위는 발생된 기저부 위치를 고려해 볼 때 비구개신경에서 기원했을 가능성이 가장 높다.

신경섬유종은 크게 단발성으로 발생하는 경우와 제1형 신경섬유종증 또는 제2형 신경섬유종증을 동반하여 다발성으로 발생하는 경우로 나뉜다. 비강이나 부비동에 발생하는 신경섬유종은 대부분 단발성이며 비강과 사골동의 동시침범이 가장 흔하다. 다발성의 경우에는 다수의 밀크커피색반점과 피부나 피하에 생기는 신경섬유종이 특징적이며 거의 대부분 가족력이 있다.⁷⁾ 비중격에 발생한 신경섬유종은 국내에서 2예의 보고만 있었을 정도로 빈도가 적으며, 본 증례처럼 골과 피 소견을 보이면서 종물이 발생한 기저부 크기가 접형동 자연공에 까지 이르는 신경섬유종은 처음 보고되는 사례이다.

신경섬유종은 비부비동에서 발생하는 다른 종양들과 마찬가지로 코막힘, 비출혈, 혹은 부비동을 침범한 경우는 협부의 종창이나 압통과 같은 비특이적인 증상을 나타낸다. 그러나 신경섬유종이 부분적으로 악성화가 되어 신경원성 육종과 함께 있는 경우에도 안면 종창이나 통증을 호소하므로 진단에 주의를 요한다.⁸⁾ 따라서 이와 같은 임상증상을 기반으로 비부비동 전산화 단층촬영 및 자기공명영상 촬영을 실시하여 종물의 위치와 주위구조물과의 관계를 파악하는 것 또한 정확한 진단에 커다란 도움을 준다. 그러나 확진을 위해서는 면역조직화학검사를 포함하는 조직학적인 검사가 필수적이고 신경섬유종이 부분적으로 악성화가 되어 신경원성 육종과 함께 있는 경우도 드물게 보고 되므로 완전 절제한 후에 절제시의 소견을 종합한 총체적인 조직검사가 필요하다.⁸⁾

비부비동에서 원발하는 방추형 세포로 구성된 양성 종양으로는 신경섬유종 이외에도 신경초종, 연소성 혈관섬유종, 단발성 섬유성 종양(solitary fibrous tumor) 및 혈관주위세포종(hemangiopericytoma) 등이 있다. 본 증례에서는 환자의 나이를 고려하여 연소성 섬유성 혈관종을 제외한 나머지 종양과의 감별을 위하여 면역조직화학 검사를 시행하였다. 단발성 섬유성 종양은 혈관 내 피세포 표지 항원인 CD34에는 양성, 신경능 표지 항원인 S-100에는 음성을 보이는 반면, 혈관외피 세포종은 근육 표지 항원인 smooth muscle actin에는 양성, S-100에는 음성을 나타내어 신경섬유종과 감별될 수 있었다. 흔히 신경초종과의 감별은 신경섬유종을 진단하는데 있어서 빼놓을 수 없이 중요하다고 할 수 있는데, 신경초종은 보통 악성 변화는 적으며, 출혈성 피사나 낭성 변성과 같은 퇴행성 변화를 잘 일으킨다. 또한 조직학적으로 종물이 피막에 싸여 있으며, Verocay body가 관찰될 수 있고 Antoni A형과 Antoni B형 조직 소견을 보인다.²⁾⁷⁾ 반면, 신경 섬유종은 악성화가 되는 경우가 약 12%에서 보고 되고 있으며, 퇴행성 변화가 드물어 증상이 없이 나타나는 경우가 많다.²⁾ 조직학적으로는 종물이 피막에 싸여 있지 않으며, 교원질 및 점액양의 간질과 함께 비만 세포와 축색돌기를 보인다. 신경섬유종이 악성화 되는 경우에는 두통이나 안면통 그리고 안면부 종창을 호소하는 경우가 많으며, 주로 다발성 신경섬유종증이 있는 환자에서 발생하고 조직학적 검사 결과 혈관

증식, 비정상적인 유사분열, 다세포변형, 전이 등의 소견이 관찰될 수 있다.⁸⁾

신경섬유종은 신경초종과 달리 피막이 없어 주위 조직으로 침습성이 강하기 때문에 국소 절제시 재발률이 높으므로 외과적 완전 절제가 반드시 필요하다.⁹⁾ 특히 동통을 동반한 거대 종양이나 방사선 검사에서 악성화가 의심될 경우에는 더욱 광범위한 수술이 필요하다. 본 증례에서는 종물의 크기가 크고 방사선 검사에서 주위 골조직의 파괴 소견을 보여 악성화의 가능성을 염두에 두고 종물 기저부 주위의 3 mm 정상 점막조직을 포함하여 종물을 비내시경을 이용하여 완전 적출한 경우이다.

중심 단어 : 신경섬유종 · 비중격 · 내시경.

REFERENCES

- 1) Kim YD, Bai CH, Suh JS, Song KW. A neurofibroma of the nasal septum: Transnasal endoscopic excision. *J Rhinol* 1996;3:180-3.
- 2) Gooder P, Farrington T. Extracranial neurilemmomata of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1980;94:243-9.
- 3) Lee KC, Lee SC, Jin SM, Lee YB. A Neurofibroma arising from the nasal septum. *Korean J Otolaryngol* 1998;41:795-8.
- 4) Jeong JH, Keum HS, Kim KR, Park YW. Solitary neurofibroma of the nasal cavity: Transnasal endoscopic excision. *Korean J Otolaryngol* 2005;48:1169-72.
- 5) Batsakis JG. Tumours of the peripheral nervous system. In: Batsakis JG, editor. *Tumours of the Head and Neck, Clinical and Pathological Considerations*. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins;1979. p.313-33.
- 6) Park YJ, Kim SW, Park YS, Yoon HR. A case of neurilemmoma arising from nasal septum: Transnasal endoscopic excision. *J Rhinol* 1997;4:150-3.
- 7) Frosch MP, Anthony D, Girolami UD. The central nervous system. In: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, editors. *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders;2005. p.1411-3.
- 8) Perzin KH, Panyu H, Wechter S. Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. A clinicopathologic study. XII: Schwann cell tumors (neurilemmoma, neurofibroma, malignant schwannoma). *Cancer* 1982;50:2193-202.
- 9) Hirao M, Gushiken T, Imokawa H, Kawai S, Inaba H, Tukuda M. Solitary neurofibroma of the nasal cavity: Resection with endoscopic surgery. *J Laryngol Otol* 2001;115:1012-4.