

경부의 거대한 단발성 신경섬유종 1례

원자력병원 이비인후-두경부외과
요셉이비인후과 의원*

오경균 · 최진호 · 이장한 · 한영창*

=Abstract=

A case of the huge low-cervical solitary neurofibromas
Kyung Kyoon Oh, M.D., Jin Ho Choi, M.D., Jang Han Lee, M.D.
Young Chang Han, M.D.*

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea Cancer Center Hospital
St. Joseph ENT Clinic*

A neurofibroma is a tumor of the nerve sheath. The neurofibroma originates from the Schwann cells, which produce the perineural connective tissue. Solitary neurofibromas that are limited to the head and neck area are rare. It is a well-defined, benign, slowly growing tumor, attached to the nerve of origin, which is generally asymptomatic.

A 23-year-old woman, with a 5-year history of neck masses, presented at the outpatient department. There were swallowing difficulty and intermittent dyspnea. On radiologic studies, huge mass occupying right side of the neck from the low-oropharynx to the superior mediastinum, extended into the contralateral side of the neck through the prevertebral space with displacement of the common carotid and vertebral artery and upper esophagus. Multiple surgical resection of the neck masses was performed through a low neck incision. Two relatively well circumscribed multinodular rubbery huge masses measuring 20x13x9 cm and 14x14x11 cm were revealed. Cut surface showed pinkish white dense collagenous tissue with yellowish myxoid areas. There was no evidence of recurrence for 9-year follow-ups.

KEY WORDS: *Solitary neurofibroma · Neurogenic tumor · Neck*

서론

신경섬유종은 신경초(nerve sheath)의 종양으로, 슈반세포(Schwann cell)에서 기원하는 것으로 여겨진다. 신경섬유종은 대부분 다발성 신경섬유종증의 일환으로 나타나나, 단발성국소종양의 형태로도 나타난다. 신경섬유종은 신경에 부착되어 경계가 명확한 양성종양으로 서서히 자라며, 일반적으로 특이증상을

나타내지 않는다. Brasfield 등에 의해 국내외에서 여러 보고가 있었으나 단발성으로 하측 경부에 나타난 경우는 드물다¹⁾²⁾.

저자들은 1988년 5월 경부종물, 연하 및 호흡곤란을 주소로 하는 23세 여자환자를 수술적 방법으로 종괴 제거 후 추적 관찰하였다.

중례

환 자 : 허 ○ 자, 23세, 여자

초진일 : 1988년 5월 3일

주 소 : 5년 전 발견된 우측 경부 종괴

현병력 : 5년 전 우측 경부 종괴가 촉지되어 모병원 방문하여 검사 시행했으나 수술이 어렵다고 하여 이후 한방치료 및 기도원서 생활하며 지내다 내원 20일 전부터 종괴에서 출혈이 있고 호흡곤란 및 연하곤란이 발생하여 본원 외래 거쳐 입원하였음.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 경부 둘레의 약 2/3을 둘러싸고 있는 10x10cm 크기의 단단하고 고정된 종괴가 있었고(우측 종괴는 아기머리 크기, 좌측 종괴는 큰사과 크기), 종괴 중심부 피부의 일부는 괴사되어 출혈이 있었다(Fig. 1).



Fig 1. Preoperative state : Huge neck mass with central skin ulceration(gauze was attached)

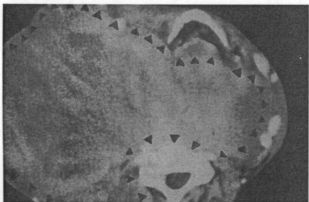


Fig 2. Preoperative CT : Huge mass(◄) occupying Rt. side of neck extends into Lt. side through prevertebrae side. Trachea and esophagus is deviated to Lt. side

검사 소견 : 일반혈액검사상 혈색소치가 7.4g/dl 이었고 갑상선 핵의학 스캔상 갑상선내 종괴는 보이지 않았다. 기타 특이 소견은 보이지 않았다.

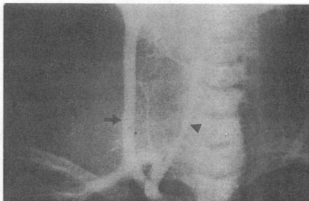


Fig 3. Arch Aortography : Displacement of right common carotid(→) and vertebral arteries(◄) and feeding vessels from superior thyroidal artery and thyrocervical trunk

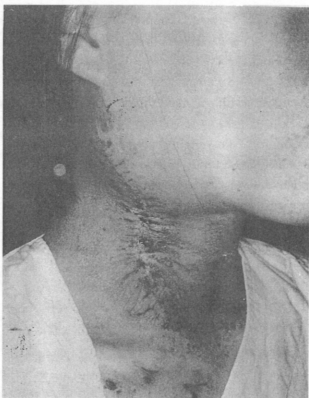


Fig 4. Postoperative state

방사선학적 검사 : 경부단층촬영영상 구인두부로부터

터 종격동 상부에 이르는 경부 우측의 거대한 종물이 척추전강(prevertebral space)을 따라 경부 좌측으로도 자라나 있었고 이에 의하여 기관과 식도는 좌측 전방으로 편위되어 있었다(Fig. 2). 대동맥궁 혈관촬영상 경부 우측의 종괴에 의해 우측 경동맥과 척추동맥이 좌측으로 편위되었으나 경동맥을 감싸고 있지는 않았다(Fig. 3). 경부 종물 주위에는 상감상신동맥과 갑상경부동맥으로부터의 미세 혈관이 분지하고 있었다. 식도조영촬영상 경부 종괴에 의해 식도가 좌측으로 편위되어 있었으나 식도 점막 침범소견은 보이지 않았다.

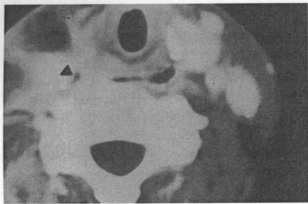


Fig 5. Postoperative CT : Total removal of mass and fluid collection with localized gas density(◀)

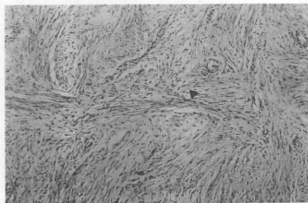


Fig 6. Pathologic finding : Scatterd bundles(◀) of elongated spindle cells with loose and myxoid background

수술소견 및 경과: 수술은 두 차례에 걸쳐 나누어 시행되었다. 첫 번째수술은 먼저 기관절개술후 우측 경부정소술, 갑상선우엽절제술을 시행하였다. 우측경

부를 채우고있던 거대한 종괴는 갑상선 우엽을 침범하고 있었으며 2-3번째 경추부위 척추전막(prevertebral fascia)에 단단히 붙어있었고 후두와 식도를 감싸며 반대측 경부도 침범하고 있었다.

경동맥은 보존하였고 내경정맥은 종괴제거를 위해 희생시켰으며 미주신경과 횡경신경은 발견할 수 없었다. 이를 후 두 번째 경부정소술을 시행하였는데 첫 번째 수술시 제거못한 척추전강의 종괴를 제거하였다. 원발부위 신경은 알 수가 없었고 술 후 특별한 신경학적 후유증은 발생하지 않았다. 종물제거후 경과는 양호하여 9년 경과시 까지 재발의 징후는 없다(Fig. 4.5).

병리조직학적 소견 : 육안적으로는 20x13x9cm, 14x14x11cm 크기의 울퉁불퉁한 표면을 가진 고무양의 거대한 종괴로 절단면은 황색의 점액양 부위(yellowish myxoid area)를 지닌 분홍 백색의 견고한 교원질성 조직(pinkish white dense collagenous tissue)을 보였다. 현미경 소견상 양중세포와 많은 혈관이 존재하는 교원질성 바탕위에 물결모양의 핵과 불명확한 세포질을 가진 긴 방추형세포의 덩어리가 군데군데 흩어져 있는 모습으로 신경섬유종에 합당한 소견이었다. S-100 단백 면역조직화학 염색결과는 명확치 않았다(Fig. 6).

고 찰

신경성 종양은 그의 분류 및 진단명 사용에 있어 여러 이견과 혼란이 있었으나 최근에 들어 어느정도 혼선이 줄어들었다. 신경성 종양은 신경능선(neural crest)에서 유래되는데, 발생과정중의 신경능선은 슈만 세포와 교감신경모세포(sympathicoblast)로 분화되고 교감신경모세포는 다시 부신경절 세포(paraganglion cell)로 분화되어 여기에서 경동맥구종양(carotid body tumor), 사구종양(glomus tumor)등이 발생하고 슈만 세포로부터는 신경초종(schwannoma, neurilemmoma)과 신경섬유종(neurofibroma)등이 발생한다. 신경초에서 발생하는 신경초종과 신경섬유종은 여러 가지로 유사한 양상을 나타내며 두경부영역에서 발생하는 종양의 3-4%를 차지한다. 신경섬유종의 발생빈도는 남녀 비슷

하며 대부분 20세 이하에서 발견되며 10-30%에서는 20세 이후에도 나타나고 가족력이 있는 경우가 많다¹⁾. 신체 어느부위에서나 발생할 수 있으나 25-45%는 두경부 영역에 발생하며 경부에서는 흔히 중부위(mid-cervical)에 위치하며, 9,10,11번 뇌신경 및, 교감신경연쇄(sympathetic chain), 경부신경총(cervical plexus), 상완신경총(brachial plexus)등에서 발생할 수 있으며 하측 경부에서의 발생은 흔치 않으며²⁾ 드물게 후두, 하악골, 비강등에도 발생한다^{3,4)}. 신경섬유종은 두가지로 나누어 지는데 단발형(solitary type)은 양성종괴로서 피막을 가지고 있다. 다발형(plexiform type)은 다발성 신경섬유종증(neurofibromatosis, von Recklinghausen's disease)에 동반되어 나타나며 악성화하기도 한다. 단발형은 천천히 자라는 무통성의 종괴로서 특별한 증상을 동반하지 않는 것이 보통이나 안면신경에 발생하여 안면마비를 초래한 경우에 대한 보고도 있다. 이것이 직경이 큰 굵은 신경에 발생했을 경우 보통 신경내에서 성장하며 신경외막(epineurium)을 파괴하며 자라지는 못하고 그에의해 감싸지게 되므로 피막을 가지게 된다. 하지만 신경섬유종은 주로 작은 신경에서 발생하는 경우가 많고 이때에는 주위 연부 조직으로 퍼지게 되는데 이때에는 피막은 가지지 않은 것으로 보인다⁵⁾.

확진은 조직검사에 의하여서만 가능하지만 술전 진단에 있어 가장 중요한 것은 자기공명영상촬영이다. T1 중강조영상 중등도의 신호강도를 나타내고 T2 중강조영상 고강도의 신호강도를 보여 주위조직과의 경계가 부드럽고 명확한 종괴로 나타난다. 특히 Gd-DTPA enhanced 영상상 불균등하게 증강된 모습으로 나타나는 이는 진단에 큰 도움이 된다. 자기공명영상촬영만으로는 신경초종 등과의 감별은 어려우나 다발성 신경섬유종증의 경우 종괴 중심부에 특징적인 저강도의 신호강도를 나타내기도 한다⁶⁾.

병리조직학적으로는 신경초종과 유사하여 진단에 어려움이 따르는 경우가 종종 있으며 Horak 등은 한 검체내에서 신경초종과 신경섬유종의 양상이 동시에 나타난 경우도 보고하였다⁶⁾. 현미경조건상 교원질섬유와 점액양 물질로 이루어진 기질에 방추형의 세포와 신경섬유가 흩어져 있는 모습을 보인다. 그리

고 S-100 면역조직화학 검사에 양성을 나타내나 신경섬유종의 특징적 소견은 아니다⁷⁾.

치료는 동통, 미용상 문제가 되는 경우, 운동장애, 종괴의 거대발육, 또는 악성화가 의심되는 경우 외과적 적출이 필요하며 방사선 치료는 효과가 없다⁸⁾. 수술적으로 치료했을 때 재발율은 18.1%로 보고되어 있고⁹⁾ 간혹 악성화 하는 경우가 있다. Conley는 신경섬유종의 50%가 신경섬유종증에서 발생한다고 보고하였으며⁹⁾ Ackerman은 다발성 신경섬유종증 환자의 10-15%에서 악성화 한다고 보고하였다¹⁰⁾.

결론

저자들은 23세 여자환자에서 거대한 경부종괴로 발현한 신경섬유종을 수술적으로 치료하였고 9년여간 재발조건없이 추적되었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 신경섬유종치료에 있어서 원발부위의 완전한 수술적 제거가 재발을 방지하는데 가장 중요한 요소인 것으로 사료된다.

References

- 1) Brasfield D, Das Gupta: Von Recklinghausen's disease: a clinicopathologic study. *Ann Surg* 1972; 175: 86-104
- 2) Peetmans JE, Heyning PH, Parizel PM, Martin JJ, Forton GJ, Vanmaele RM et al: Neurofibroma of the vagus nerve in the head and neck: a case report. *Head Neck* 1991; 13: 56-61
- 3) Pulli R, Coniglio J: Subglottic nerve sheath tumor in a pediatric patient: case report and literature review. *Head Neck* 1997; 19: 440-444
- 4) Kim SH, Cho KH, Kim HJ, Lee YR: A case of neurofibroma at the submandibular area. *Korean J Otolaryngol* 1987; 30(4): 619-622
- 5) Kayem M, Dufour J: Development of a schwannoma within a facial nerve neurofibroma: a case report and literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 112: 483-7

- 6) Horak E, Szentirmay Z, Sugar J:Pathologic feature of nerve sheath tumors with respect to prognostic signs. Cancer 1983 ; 151 : 1159-67
- 7) Hillstorm R, Zarabo R, Jacobs J:Nerve sheath tumors of the paranasal sinuses:electron microscopy and histopathologic diagnosis. Otolaryngol Head Neck Surg 1990;102:257
- 8) Griffin JE, Gray CM, Schow CE:Infected central neurofibroma of the mandible:report of a case, Journal of Oral Medicine 1983 ; 38 : 94-96
- 9) Conley J:Neurogenous tumors in the head and neck, Arch Otolaryngol 1955 ; 61 : 167-180
- 10) Ackerman L, Roxal J:Surgical pathology,5th edition,St Louis,The Mosby Co. , 1974 , 1128 - 1130