

# 顏頭部에 發生한 神經纖維腫의 症例 報告

서울대학교 齒科大學 放射線學敎室

姜佑坤 · 李祥來 · 朴兌源

## A CASE REPORT OF NEUROFIBROMA

Wou Ghon Kang, D.D.S., Sang Rei Lee, D.D.S., Tae Won Park, D.D.S.

Dept. of Radiology, College of Dentistry, Seoul National University

### Abstract

The authors have observed a rare case of neurofibroma in 13 years old male who came to the Infirmary of Dental College of Seoul National University because of painless severe swelling of approximately 11 years' duration in the left maxillofacial region and blindness of the left eye about 3 years' duration.

As a result of interpreting the serial roentgenograms including tomograms and microscopic findings, we have obtained the following conclusions;

1. Neurofibroma of the patient occurred in about 2 years of age.
2. The familial tendency of the disease has been noted.
3. The growth pattern of the disease was slow, and roentgenographic images revealed severe destruction of bone with irregular borders.
4. The neurofibroma was encapsulated but Verocay body and palisading effect of cells were not seen in the microscopic picture.

### — 目 次 —

- I. 緒 論
- II. 症 例
- III. 總括 및 考按
- IV. 結 論
- 參考文獻

### I. 緒 論

神經纖維腫은 Schwann氏 鞘의 細胞나 神經組織에서 發生하는 神經腫瘍의 一種으로서 比較的 稀貴한 良性腫瘍이며 末梢神經과 關係하여 好發하고 種族, 性別, 年齡에 거의 無關하게 나타난다. 이는 全身의 모든 部位에서 神經組織에 關係되어 發生하며 口腔領域에서는 主

로 舌, 口蓋, 頰粘膜, 唇, 齒齦 등에 好發하며 一般的으로 特別한 自覺症狀 없이 緩慢하게 增殖하지만 病變이 進行됨에 따라 不便感, 麻痺, 聽覺 및 燕下障碍 또는 疼痛을 隨伴하기도 한다.

이 腫瘍은 오래前부터 많은 先學者들에 依하여 研究發表되어 왔으며 病因은 外傷, 內分泌機能不全 等이라고 하나 아직 正說이 發表되지는 않았다. 이는 또한 遺傳的 所因이 어느程度 關與하는 것으로 알려지고 있으며 單一病巢보다는 大體로 多發性으로 나타나고 이때는 Neurofibromatosis라고 불리고 있다. 病理組織學的 所見으로는 Neurilemmoma나 Traumatic neuroma와 매우 類似하므로 이를과는 鑑別하여야 한다. X線像에서는 顎骨에 發生하는 境遇 다른 Radiolucent한 病巢와 類似한 所見을 나타내므로 X線 判讀만으로는 正確한 診斷을 하기가 어렵고 軟組織에 發生한 神經纖維腫은 臨床的으로 纖維腫과 鑑別이 어렵다. 또한 이 腫瘍은 放射線 治療에는 效果가 없고 外科的으로 除去하는

것이 가장 좋은 治療 方法이지만 完全히 除去하지 못하면 再發하기가 쉬우나 豫後는 良好하다. 메로는 惡性腫瘍으로 進行되기도 하는데 이때는 다른 惡性腫瘍들과 같이 豫後는 不良하다.

最近 本院에 來院한 患者 中에서 左側 顏頭部에 發生한 神經纖維腫을 發見하였기에 意義있는 일이라 思料되어 報告하는 바이다.

## II. 症 例

患 者 : 金○○, 男子, 13歲

初診 年月日 : 1974年 10月 29日

主 訴 : 左側 顏面部 및 口蓋部の 甚한 腫脹과 咀嚼障礙 및 左側 眼의 失明.

病 歷 : 二歲에 左側 顏面의 腫脹과 左側 上顎 大白齒部位에 小結節이 나타났고 年齡이 增加함에 따라 下顎 隅角部에서 부터 眼窩上部까지 腫脹이 甚해졌으며 眼球突出症狀이 나타나고 約 三年 前부터 左側 眼이 失明되었으며 治療를 받은 적은 없었다.

現 症 : 左側 顏面部의 甚한 腫脹이 있었고 左側 眼球가 突出되었으며 눈은 失明되어 있음. 口腔內 症狀으로는 左側 口蓋部の 甚한 腫脹이 나타났고 上顎 左側 齒牙들이 全般的으로 右側으로 偏位되어 있었고 上顎 左側 第二 大白齒가 缺損되어 있으며 이 部位의 齒槽骨은 膨脹되어 있었다. 口腔 狀態는 不良하였으며 全身狀態는 比較的 良好한 便이었다. (그림 1. 參照)



그림 1. 本 患者의 顏貌寫眞으로서 左側 顏面部의 甚한 腫脹과 左側 眼球의 突出症을 나타내어 顏貌의 不均衡을 볼 수 있다.

家 族 歷 : 本 患者의 아버지는 上體에 많은 小結節들이 있으며, 男子 同生도 左側 踝關節 部位에 多數의 小結節들이 있고 이들은 年齡이 增加함에 따라 增殖하고 있으며 左側 下肢는 發育不全 狀態였다.

臨床檢査 所見 : 血液檢査 및 尿檢査에서 特別한 異常을 보이지 않았다.

X線像 所見 : 本 患者의 Orthopantomogram, Waters' view, Basal view, A-P view, True lateral view, Left optic foramen view 및 5cm, 6cm, 7cm 8cm, 9cm 部位에서의 Skull P-A tomogram을 撮影하여 다음과 같은 所見을 얻었다.

1. 左側 下顎骨에서 부터 眼窩上部까지 廣範圍하게 Radiopaque한 像을 나타낸다.

2. 上顎 左側 大白齒部位에서 부터 上顎結節部位까지의 甚한 骨 破壞像을 나타내며 齒槽 頂上部는 灰色의 塊로 덮여 있다.

3. 上顎 左側 齒牙들은 全般的으로 右側으로 偏位되어 있고 第二 大白齒는 齒根이 完成되어 있지 않고 齒囊이 破壞되어 있다.

4. 下顎骨의 全般的인 形態는 不均衡을 나타내며 左側은 右側에 比하여 發育不全을 볼 수 있고 骨樣도 部分的으로 消失되어 있으나 骨 膨脹은 볼 수 없었다.

5. 左側 頰骨弓은 膨脹되어 있으나 破壞像은 볼 수 없고 上顎洞과 鼻腔은 部分的으로 閉鎖된 像을 나타내며 右側으로 偏位되어 있다.

6. 左側 眼窩는 下緣이 破壞되어 있고 右側에 比하여 膨脹되어 크게 나타나지만 視神經孔은 破壞되지 않고 比較的 正常的인 像을 나타내고 있다.

7. 新生骨의 像은 찾아볼 수 없고 前頭洞, 蝶形骨 등은 比較的 正常的인 像을 나타내고 있다.

8. 5cm Tomogram에서 보다 6cm, 7cm에서 더욱 甚한 骨의 破壞像을 나타내고 9cm에서는 前者에 比하여 破壞像이 더욱 顯著하므로 이로써 深部의 骨破壞가 甚한 것을 推定할 수 있다. (그림 2, 3-1, 3-2, 3-3. 參照)

病理組織學의 所見 : 波狀의 神經纖維組織과 膠原纖維組織으로 構成되어 있으며 粘液性變性을 나타내고 血管 分布는 比較的 적은 便이었다. 細胞의 柵構造나 Verocay體는 나타나지 않았으며 上皮組織으로 싸여 있었다.

治 療 : 本院 口腔外科에서 外科적으로 除去하였다.

## III. 總括 및 考按

神經纖維腫은 神經組織腫瘍으로서 Schwann氏 鞘의 細胞나 神經組織에서 由來하며 주로 末鞘神經과 腦神經

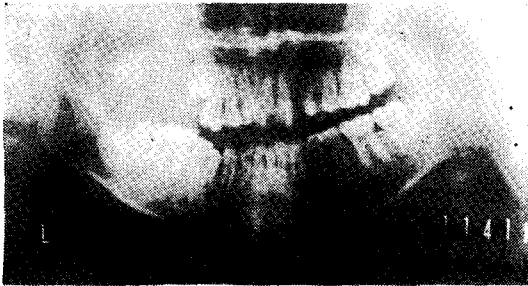


그림 2.

本 患者의 Orthopantomogram이며 上顎左側大臼齒部位에서 부터 上顎結節部位까지의 甚한 骨 破壞像을 나타내며 上顎 左側齒牙들은 右側으로 偏位되어 있고 第二大臼齒는 齒根이 完成되어 있지 않고 齒齦이 破壞되어 있다.

下顎骨도 全般的으로 不均衡을 나타내며 右側에 比하여 左側의 發育不全을 볼 수 있다.



그림 3-1

그림 3-2

그림 3-3

各各 5cm, 7cm, 9cm의 P-A Skull tomograms이며 5cm 보다는 7cm, 7cm 보다는 9cm에서 더욱 甚한 骨의 破壞像을 나타내고 있다.

으로부터 發生하는 良性腫瘍으로서 Peripheral fibroblastoma, Neurogenic fibroblastoma, Neurogenic fibroma 等으로 알려졌으며 오래前부터 많은 先學者들에 依하여 研究 發表되어 왔다. 이 腫瘍의 原因에 對해서는 아직 正確한 學說이 없으나 一部 學者들에 依하여 外傷이 原因이 될 수 있다고 생각하였고, 內分泌 障礙, 胚形成 障礙 等이 또한 病因이 될 수 있다고 하였다.

Virchow는 이 腫瘍이 神經組織에서 發生하지만 眞性 神經細胞는 發見할 수 없다고 하여 假性 神經腫으로 命名하였고, Lucas<sup>8)</sup>는 이 腫瘍을 發育 異常이라고 發表하였으나 大部分의 學者들은 이 腫瘍이 眞性腫瘍이 라는데 意見을 一致시키고 있다<sup>4)</sup>. 이는 單一 病巢로 나타나기 보다는 多發性으로 나타나는 境遇가 大部分이며 이 때는 Fibromatosis 或은 von Recklinghausen's disease라고 부르고 있다. 多數의 學者들에 依하면 이 腫瘍

은 遺傳的인 素因을 갖기도 하는데 Schafer<sup>14)</sup>는 10~20%程度가 遺傳的 素因을 갖는다고 하였고 種族, 性別, 年齡에 거의 無關하게 發生한다고 하나 男子에서 若干 發生率이 높다고 하였다. 그러나 Bernier<sup>4)</sup>는 女子에서 더욱好發하며 30代 以前에서 그 發生率이 높다고 하였고, Lucas<sup>8)</sup>는 一般的으로 出生時나 出生後 數年以內에 頻發하는 傾向이 있다고 하였다.

이 腫瘍은 Neurilemmoma나 Traumatic neuroma 와 여러가지 面에서 類似하므로 臨床 및 病理學的으로 鑑別하여야 한다. 따라서 많은 學者들은 이러한 神經腫瘍의 相異點을 여러가지로 發表하였고, Shklar<sup>15)</sup> 等은 口腔內에 發生하는 神經腫瘍을 分類하였으나 Schroff<sup>12)</sup>, Stafne<sup>16)</sup> 等은 이들을 同一하게 說明하였다.

神經纖維腫의 由來를 보면, Prescott<sup>11)</sup>는 末韌神經과 腦神經에서 由來된다고 하였고 Schroff<sup>12)</sup>는 脊髓神經,

聽覺神經의 後方枝를 따라 好發하고 腦神經에서도 由來된다고 하였고 Lucas<sup>8)</sup>는 皮膚, 皮下組織, 內部臟器의 神經과 關係되어 發生한다고 하였다. 또한 이 腫瘍은 全身의 모든 部位에서 주로 末梢神經과 關係하여 發生하는 境遇가 많으며 口腔領域에서도 軟組織 및 顎骨에 發生하는데 주로 舌에 多發하고 口蓋, 頰粘膜, 唇, 齒齦 等에도 자주 發生하지만, Lucas<sup>8)</sup>는 口腔底에 가장 많이 나타난다고 하였고 舌에 發生하는 때는 前方 1/3 部分에 好發하며 上層에는 주로 內側에 많이 나타난다고 하였다. 또한 顎骨에 發生하는 境遇는 下顎의 齒槽管이 好發部位다. Baetz<sup>3)</sup>는 口腔內의 Neurilemmoma 發生率은 比較的 낮다고 하며 이는 Schwann氏 細胞에서 由來된다고 하였고 脊髓의 後根에서 發生하는데 특히 Cauda equina, 第五, 第八 腦神經, 혹은 呼吸器와 胃臟管의 神經, 末梢神經 등에서 많이 發生한다고 하였고 Lucas<sup>8)</sup>는 頭頸部에도 好發한다고 하였다. 이 腫瘍이 骨組織 內에 發生하면 骨組織의 膨脹을 惹起시키며 進行됨에 따라 皮質骨을 뚫어 軟組織까지 侵犯하기도 한다. 軟組織에 發生한 것은 有柄性 或은 無柄性 模樣을 하며 그 表面은 平滑하고 크기는 多樣하지만 直徑은 普通 2~3cm 程度다. 皮膚에 發生하면 Cafe-au-lait spot이라고 불리는 皮下組織의 Melanin色素의 沈着을 볼 수 있고<sup>13), 14)</sup>, 舌에 發生한 境遇에는 巨大舌을 나타낸다.

이 腫瘍은 緩慢하게 增殖하며 大體로 自覺症狀 없이 進行되지만 甚하면 嚥下障礙, 咀嚼障礙, 疼痛, 麻痺 等を 隨伴하기도 한다. Preston, Walsh와 Clarke 等に 依하면 全身에 發生하는 Neurofibromatosis의 約 7%가 口腔에 發生한다고 하였다.

이 腫瘍은 때로 惡性으로 進行되기도 하는데<sup>12), 14)</sup>, Baden<sup>2)</sup> 등은 惡性으로 進行되는 率이 5.5~12% 以內라고 發表하였고, Hosoi와 Preston은 15% 程度가 惡性으로 變하여 Fibrosarcoma, Spindle cell sarcoma, Neurogenic sarcoma 등으로 된다고 하였다<sup>14)</sup>.

Neurofibroma의 病理學的 所見은 Neurilemmoma나 Traumatic neuroma와 類似하므로 이들과 鑑別하여야 하는데 Neurilemmoma의 切斷面은 白色, 黃色 또는 淡紅色을 띄며 大體로 Schwann氏 細胞로 構成되고 Encapsulation되어 있으며 이들 細胞는 柵構造를 나타내며 Verocay體를 形成하나 神經纖維腫은 柵構造나 Verocay體를 나타내지 않고 軸索을 含有한다. Prescott<sup>11)</sup>는 이 腫瘍이 Encapsulation되어 있지 않다고 하였으나, Lucas<sup>8)</sup>와 Schroff<sup>12)</sup>는 Encapsulation 된다고 하였고, Bhaskar<sup>5)</sup>는 Encapsulation된 것과

되지않은 것을 發表하였다.

Antoni는 Neurilemmoma를 A型 組織과 B型 組織으로 形成된다고 說明하였는데, A型 組織은 緻密하고 紡錘形細胞로 構成되며 歪曲된 帶를 이루거나 索樣으로 排列되며 細胞核은 때로 規則적으로 排列되어 柵構造를 나타내며 Verocay體를 보이고, B型 組織은 Schwann氏 鞘의 細胞로 構成되며 이 細胞들은 不規則하게 排列되거나 때로는 작은 囊胞를 나타내기도 한다. Traumatic neuroma도 軸索과 Schwann氏 細胞로 構成되지만 比較的 規則적인 細胞의 排列을 나타낸다.

Prescott<sup>11)</sup>, Bhaskar<sup>5), 6)</sup>에 依하면 神經纖維腫은 Antoni의 B型 組織으로 構成되며 Verocay體나 細胞核의 柵構造는 나타나지 않는다고 하였으나, Lucas<sup>8)</sup>와 Schroff<sup>12)</sup>는 柵構造와 Verocay體가 나타난다고 報告하였는데 Schroff<sup>12)</sup>가 Antoni의 B型 組織이 發見된다고 한 것은 神經纖維腫과 Neurilemmoma를 同一視한 理由인것 같다. 또한 神經纖維腫에서는 細胞들 사이에 腫瘍細胞와 分離된 緻密한 膠原纖維束을 含有하게 되며 Neurilemmoma에 比하여 多量의 軸索突起, 組織球와 造纖維細胞를 가진다. 造纖維細胞는 基底膜이 없는 것이 主細胞와 區別되고 機能質의 排列狀도 다르다. 主細胞는 크기와 模樣에 있어서 中等度의 變化를 보이며 緻密한 작은 纖維組織과 機能質으로 因하여 獨特한 細胞體를 나타낸다. Waggener<sup>19)</sup>에 依하면 이러한 主細胞는 緻密한 細胞質이 制限되어 있고 Schwann氏 細胞는 比較的 작은 실模樣의 많은 Plasmalemmal extension으로 特徵지워 진다고하였으며, B型 組織은 A型 組織에 比하여 細胞質 內에 機能質의 量이 增加된 것을 볼 수 있다고 하였다.

骨組織에 發生한 神經纖維腫의 X線像 所見은 骨組織이 破壞된 部位가 Radiolucent하게 나타나고 境界는 不規則하며 骨 膨脹을 볼 수 있고 때로는 囊腫과 珫癆芽細胞腫과 類似한 所見을 나타내는 데 X線像에서 Neurilemmoma와는 同一하다.<sup>3), 4), 5), 7), 8), 11), 14), 16), 20)</sup>.

이 腫瘍의 治療은 外科의 除去하는 것이 가장 좋은 方法이며 放射線治療에는 效果가 없다.<sup>1), 14), 16)</sup>.

豫後는 比較的 良好하지만 完全히 除去하지 못하면 再發되기가 쉽고, 惡性으로 進行된 境遇는 다른 惡性腫瘍과 같이 豫後가 不良하다.

#### IV. 結 論

著者들은 서울大學校 齒科大學 附屬病院에 來院한 13歲된 男子 患者의 左側 顏頸部에 廣範圍하게 發生된 稀貴한 神經纖維腫의 一例을 口外 X線寫眞과 組織檢査에

서 發見하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 本 患者에 있어서 神經纖維腫은 二歲에 처음 發見 되었다.
2. 本 疾患에 對한 家族歷이 있었다.
3. 本 腫瘍은 緩慢하게 增殖하였고 X線像에서 甚한 骨 破壞像을 나타내었으며 境界는 不規則하였다.
4. 顯微鏡 所見은 Encapsulation되어 있고 細胞의 柵構造나 Verocay體는 나타나지 않았다.

### 參 考 文 獻

- 1) Archer, W.H.: Oral Surgery, ed. 4, 548-549, W.B. Saunders Co., 1968.
- 2) Baden, E. and Fisher, R.J.: Multiple neurofibromatosis and neurofibroma of the palate, O.S., O.M. & O.P., 16:1356-1964, 1963.
- 3) Baetz, F.O. and Shackeloford, J.: A Schwannoma of the inferior alveolar nerve, report of case, J. Oral Surg., 9:331-333, 1951.
- 4) Bernier, J.L.: The management of oral disease ed. 2, 742-751, The C.V. Mosby Co., 1959.
- 5) Bhaskar, S.N. and Frisch, J.: Neurofibroma of oral tissue, O.S., O.M. & O.P., 22:662, 1966.
- 6) Bhaskar, S.N.: Synopsis of oral pathology, ed. 3, 418-422, The C.V. Mosby Co., 1969.
- 7) Ennis, L.M., Berry, H.M. & Phillips, J.E.: Dental radiology, ed. 2, 364, Lea & Febiger, 1967.
- 8) Lucas, R.B.: Pathology of tumors of the oral tissues, ed. 2, 199-202, Churchill Livingstone, 1972.
- 9) Manhold, J.H.: Clinical oral diagnosis, 175-176, McGraw-Hill Book Co., 1965.
- 10) Mitchell, D.F., Standish, S.M. & Fast, T. B.: Oral diagnosis and Oral medicine, ed. 2, 334-336, Lea & Febiger, 1971.
- 11) Prescott, G.H. and White, R.E.: Solitary, central neurofibroma of the mandible: Report of a case and review of the literature, J. Oral Surg., 28:305-309, 1970.
- 12) Schroff, J.: Solitary neurofibroma of oral cavity(Neurilemmoma; Neurinoma), J. A. D. A., 32:199-202, 1945.
- 13) Scopp, I.W.: Oral medicine, 183, The C.V. Mosby Co., 1969.
- 14) Shafer, W.G., Hine, M.K. & Levy, B.M.: A text book of oral pathology, ed. 3, 192-196, W.B. Saunders Co., 1974.
- 15) Shklar, G. and Meyer, I.: Neurogenic tumors of the mouth and jaws, Oral Surg., 16:1076, Sept. 1963, cited from 10.
- 16) Stafne, E.C.: Oral roentgenographic diagnosis ed. 3, 193-195, W.B. Saunders Co., 1969.
- 17) Thoma, K.H. and Robinson, H.B.G.: Oral and dental diagnosis, ed. 5, 188, 371, W.B. Saunders Co., 1960.
- 18) Thoma, K.H.: Oral surgery, ed. 5, 770-772, The C.V. Mosby Co., 1969.
- 19) Waggner, J.D.: Ultrastructure of benign peripheral nerve sheath tumors, Cancer, 19:699, May 1966, cited from 10.
- 20) Wuehrmann, A.H. and Manson-Hing, L.R.: Dental radiology, ed. 2, 364, The C.V. Mosby Co., 1969.