

## 설신경에서 발생한 신경초종 1례

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실  
노우영 · 김형태 · 정상희 · 조승호

= Abstract =

### A Case of Lingual Neurilemmoma

Woo-Young Ro, M.D., Hyung-Tae Kim, M.D.,  
Sang-Hee Chung, M.D., Seung-Ho Cho, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, The Catholic University of Korea,  
College of Medicine, Seoul, Korea

Neurilemmomas are uncommon benign tumors originating from the schwann cells of various cranial nerves, spinal nerves, and autonomic nerves. About 25% of the disease is found in the head and neck region and the most common single site of origin is known to be the acoustic nerve. However neurilemmomas of the peripheral segment of the lingual nerve are extremely rare neoplasms. We recently experienced a case of a benign neurilemmoma of the lingual nerve and this case may be the second to be reported in the literature.

KEY WORDS : Schwannoma · Lingual nerve · Neurilemmoma.

## 서 론

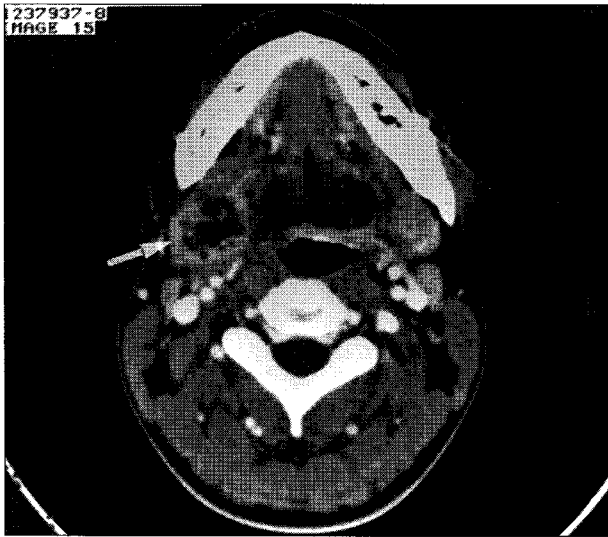
신경초종(neurilemmoma)은 비교적 드문 양성종양으로 신경초를 갖는 모든 뇌신경, 말초신경 및 교감신경이 분포하는 신체 어느 부위에서나 발생할수 있으나 특히 두경부에 가장 빈발하며 기원신경으로는 시신경 및 후각신경을 제외한 뇌신경에서 주로 발생한다<sup>1)2)</sup>. 이 중 청신경에서 가장 호발하며<sup>3)</sup>, 설신경에서 기원한 경우는 1977년에 악성 신경초종 1례<sup>4)</sup>만이 문헌상 보고될 정도로 매우 희귀하다.

저자들은 최근 설신경에서 발생한 양성 신경초종(schwannoma) 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

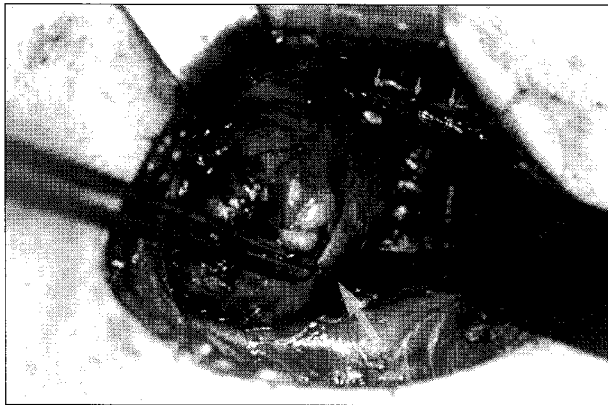
## 증 례

31세 남자환자가 내원 4~5년전부터 서서히 자라기 시작  
교신저자 : 김형태, 150-010 서울 영등포구 여의도동 62번지  
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실  
전화 : (02) 3779-1054 · 전송 : (02) 786-1139  
E-mail : htkim@cmc.cuk.ac.kr

한 우측 하악부의 종물을 주소로 내원하였다. 내원시 이학적 소견상 3×3cm 크기의 유동성 구형 종물이 우측 하악부에서 촉진되었으며 동통 및 국소 염증 반응 소견은 없었다. 경부 전산화 단층 촬영상 3×3cm 크기의 종물이 악하선과 분리되어 상부에 위치하고 있었으며, 종피 내부는 조영증강(enhance)되는 여러 격막들로 분리되어 있었다(Fig. 1). 세침흡인검사상 악성을 의심할만한 소견은 없었으며 그 이외의 의미있는 경부 결절은 보이지 않았다. 환자는 99년 6월 3일 전신마취하에 종피절제를 위한 수술을 시행하였다. 수술 소견상 우측악하선은 정상 소견 보였으며 악하선 윗부분에서, 4×3cm 크기의 주위조직과 비교적 박리가 잘 되고 매끄러운 연한 회색의 피막으로 둘러싸인 낭종성 종피가 연조직에 의하여 부분적으로 악하선과 연결되어 있었다. 먼저 악하선을 제거한 후 주위조직과 종물을 박리하여 관찰한 결과 설신경이 종물의 양쪽 끝에 부착되어 있어, 설신경에서 기원한 종피임을 알 수 있었다(Fig. 2). 냉동 조직 절편 검사 결과 신경종으로 진단 확인된 후에 설신경을 종피 양측 부위에서 절제하고 종피를 완전 제거하였다. 종물의 육안상 단면소견으로는 전반적으로 연한 황색의 섬유주가 발달된 점액성 변성의 조직 및 중심부의 부분적인 낭성 조직 괴사



**Fig. 1.** Pre-operative neck CT shows a 3×3cm sized peripherally enhanced, round septated mass with multiple internal septation in right submandibular region(arrow). Right submandibular gland was posteriorly displaced and collapsed.

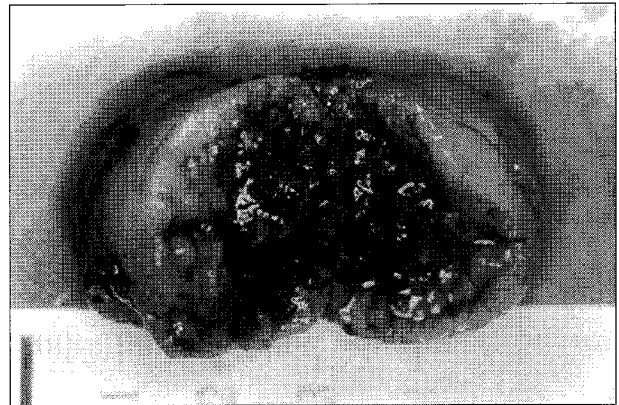


**Fig. 2.** An intraoperative view just after the right-sided submandibular gland excision to expose the mass. A 4×3cm sized well encapsulated cystic mass(large arrow) arising from the lingual nerve(small arrows) was noted.

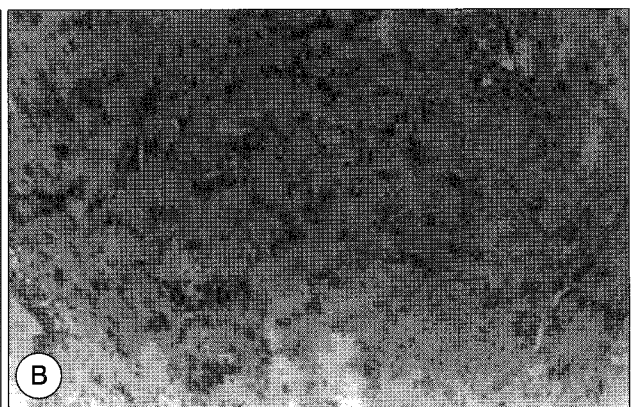
가 관찰되었다(Fig. 3). 조직병리학적 검사상 신경초 세포들이 이상 배열을 하면서 이 핵들로 둘러싸인 Verocay체가 보이는 Antoni A형 및 신경초 세포들이 특별한 배열없이 존재하는 Antoni B형이 공존하는 소견이 관찰되었다(Fig. 4). 환자는 술 후에 우측 설 전방부의 무감각 이외에는 특별한 문제 없이 퇴원하였으며, 술 후 5주일이 경과된 현재 우측 설 전방부의 감각은 많이 호전된 양상으로 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

신경초종은 시신경 및 후각신경을 제외한 모든 뇌신경, 말초신경 및 교감신경의 신경초에서 발생하는 비교적 드문 양성 종양으로 Virchow의 연구 이전에는 신경에서 기원하는 모든 신생물과 더불어서 neuroma라고 명명되었다<sup>5)</sup>. 그 후 1908년에 Verocay<sup>6)</sup>가 이 종양의 특징적인 소견인 Verocay body를 발견하였으며, 조직소견상 발견되는 섬유들



**Fig. 3.** Cut surface of the neurilemmoma of the lingual nerve shows a generalized dense and fibrotic parenchyme with focal necrotic changes.



**Fig. 4.** A : Histopathological findings show the palisading appearance of spindle cells with dense cellularity as Antoni A type and intercellular vacuoles and loose reticular fiber network as Antoni B type, simultaneously(H & E stain 40×). B : A more magnified view of the Antoni A type show the arrangement of nuclei and fibers resulting in structures simulating tactile corpuscles known as Verocay bodies(H & E stain 100×).

이 neuraxon에서 기원하는 것으로 오인하여 1910년에는 neurinoma라고 명명되기도 하였다. 1920년에 Antoni<sup>6)</sup>는 신경초종이 외배엽에서 기원한다고 하였고 1930년에 Penfield와 Young<sup>7)</sup>은 신경초(perineurium)의 아세포(fibroblast)에서 기원한다고 하여 perineural fibroblastoma라고 명명하였다. 1932년에 Masson<sup>8)</sup>이 schwannoma, 1935년에는 Stout<sup>9)</sup>에 의해 neurilemmoma라고 명명되면서 현재까지 이들 명칭들이 혼용되어 사용되고 있다.

발생원인으로는, Pineda<sup>10)</sup>는 상피세포 증식에 의한 비만세포의 증가를 원인으로 제시하였고, Skinner<sup>11)</sup>는 발생학적 과정에서 sheath cell의 팽대와 불규칙한 배열에 기인한다고 하였으며, Mercantini와 Mopper<sup>3)</sup>는 신경손상이나 자극에 기인한다고 보고하였다. Tronconi<sup>11)</sup>는 구강내의 이상자극이나 neurotic schwannian fibrotic system의 불균형을 원인으로, 그리고 Quintarelli<sup>12)</sup>는 구강내 외상을 원인으로 주장하는 등 다양한 원인들이 보고되고는 있으나 아직까지 명확히 밝혀지지는 않았다.

성별 빈도와 연령별 빈도는 일반적으로 차이가 없는 것으로 알려져 있다. 호발부위로서 신경초종은 두경부에서 가장 호발하며, 발생빈도는 약 25%<sup>2)</sup>에서 43%<sup>13)</sup>로 보고되고 있다. 두경부에서 발생하는 신경초종 중 청신경에서 기원하는 빈도가 가장 높으며<sup>3)</sup> III, VII, IX, X, XI, XII 신경등에서 드물게 보고되고는 있으나, 본 증례에서와 같이 설신경에서 발생한 양성 신경초종은 전 세계적으로 문헌상에 보고된 바가 없으며, 설신경에서 유래된 악성 신경초종만이 1례 보고되고 있다<sup>4)</sup>.

신경초종은 서서히 성장하여 주위조직이나 신경을 압박하기 이전까지는 임상적으로 이물감 이외에는 특별한 증상이 없으며, 영상진단으로는 주위 구조물과의 경계를 잘 나타내는 자기공명영상이나 전산화단층촬영보다 더 진단적 가치가 높은 것으로 알려져 있다.

조직병리학적 특성상 신경초종은 단발성 종양으로 평활하고 잘 발달된 피막에 의해 쌓여 있는 구형 내지는 방추형의 비교적 단단한 종괴로서, 절단면은 전반적으로는 미세한 소주의 소용돌이가 보이며 섬유주가 발달되어 있고, 부분적으로 조직 괴사 및 낭포성 병변을 관찰할 수 있는 육안적 특성을 갖는다<sup>1)</sup>. 조직학적 소견으로는 신경초세포가 익상 배열(palisading appearance)을 하며, 이 신경초 세포의 핵들로 둘러싸여 있는 무핵부위인 Verokay체가 보이는 Antoni A형 및 이와는 대조적으로 신경초세포가 특별한 배열 없이 산재하며 세포질간에 공포(intercellular vacuoles)가 흔히 발견되는 Antoni B형으로 나뉜다. 일반적으로 이 2가지 형이 같이 존재하는 경우가 대부분을 차지한다<sup>6)</sup>. 또한 신경섬유가 종양내에 존재하는 경우는 거의 없으며 대부분이 피막의 외부에 존재하게 되지만 본 증례에서는 종양내

에 존재하고 있었다.

감별 질환으로는 신경섬유종(neurofibroma), 경동맥소체종양(carotid body tumor), 수혈액낭종(hydrroma), 혈관종(hemangioma), 림프관종(lymphangioma), 갑상선관낭(thyroglossal duct cyst), 횡문근종(rhabdomyoma), 지방종(lipoma), 하마종(ranula), 점액낭(mucous cyst), 유피낭(dermoid cyst), 타액선 종양(salivary gland tumor) 등이 있으며, 특히 신경섬유종과의 감별 점으로는 피막이 잘 형성되면서 단발성이고, 괴사나 낭성 변성 등의 퇴행성 변화를 잘 일으키며 악성화 되는 경우가 거의 없다는 특징을 들 수 있다<sup>14)</sup>.

양성 신경초종은 방사선 치료에 반응을 잘 하지 않으며, 종양의 피막을 포함하여 수술적 절제를 하는 것이 치료원칙으로 보고되고 있다<sup>15)</sup>. 절제시에 피막의 일부가 남아도 재발은 없다는 의견<sup>16)</sup>과 재발 가능하다는 의견<sup>17)</sup>등이 분분하지만 아직까지는 임상적으로 재발된 보고는 없다.

## References

- 1) Lee GD, Hwang SK, Goh HJ, Wang SG, Chon KM : Three cases of neurilemmoma originated from head and neck. *Korean J Otolaryngol.* 1987 ; 30 : 781-788
- 2) Conley JJ : Neurogenous tumors in the neck. *Arch Otolaryngol.* 1955 ; 61 : 167-180
- 3) Mercantini ES, Mopper C : Neurilemmoma of the tongue. *Arch Derm.* 1959 ; 79 : 542-544
- 4) Wasserman BS, Finkleman A, John M, Attie JN, Tuazon R, Bronstein E : Malignant schwannoma of the lingual nerve - a case report. *J Oral Med.* 1977 ; 32(3) : 67-69
- 5) Dykstra PC : The pathology of acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol.* 1964 ; 80 : 605-616
- 6) Nager GT : Acoustic neuromas : Pathology and differential diagnosis. *Arch Otolaryngol.* 1969 ; 89 : 252-279
- 7) Penfield W, Young AW : The nature of von Recklinghausen's disease and tumors associated with it. *Arch Neurol Psych.* 1930 ; 23 : 320-326
- 8) Masson P : Experimental and spontaneous schwannoma(peripheral glioma). *Am J Path.* 1932 ; 8 : 367-415
- 9) Stout AP : The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor. *Am J Cancer.* 1935 ; 24 : 751-796
- 10) Pineda A : Mast cells : Their presence and ultrastructural characteristics in peripheral nerve tumors. *Arch Neurol.* 1965 ; 13 : 372-382
- 11) Jin KW, Kim SW, Kim YH, Yoon HR : A case of neurilemmoma of the pharynx. *Korean J Otolaryngol.* 1978 ; 21 : 931-933
- 12) Quintarelli G : Contributo allo studio dei neurinomi del cavo vale. *Acta Stomatol Patav.* 1956 ; 3 : 1-16
- 13) Erlich HE, Martin H : Schwannomas(Neurilemmomas) in the

- head and neck. Surg Gyn & Obst. 1943 ; 76 : 577-583*
- 14) Putney FJ, Moran JJ, Thomas GK : *Neurogenic tumors of head and neck. Laryngoscope. 1964 ; 74 : 1037-1059*
- 15) Kaufman SM, Conrad LP : *Schwannoma presenting as a nasal polyp. Laryngoscope. 1976 ; 86(4) : 595-597*
- 16) Kragh NV, Soule EH, Masson JK : *Benign and malignant neurilemmoma of the head and neck. Surg Gyn & Obst. 1960 ; 111 : 211-218*
- 17) Gallo WJ, Moss M, Shapiro DN : *Neurilemmoma : review of the literature and report of the five cases. J Oral Surgery. 1977 ; 35 : 235-236*