

하악에 발생한 주변성 및 중심성 신경초종의 치험례

김일규 · 김재우 · 차상권 · 유장배 · 곽현중

인하대학교 의과대학 구강악안면외과학교실

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2005;31:89-93)

A PERIPHERAL AND CENTRAL NEURILEMMOMA OF THE LOWER JAW

Il-Kyu Kim, Jae-Woo Kim, Sang-Kweon Cha, Jang-Bae Yoo, Hyun-Jong Kwak

Department of OMFS, Medical College, Inha University

Intraosseous neurilemmoma(Schwannoma) is an extremely rare benign neoplasm. The site most commonly involved is the mandible. This occurrence is understandable because of the length of the inferior alveolar canal through the mandible. No other bone contains a canal that transmits a neurovascular bundle of such size and length.

We report on a peripheral and central neurilemmoma along pathway of inferior alveolar nerve of the lower lip and mandible in a 28-year old man. A panoramic radiograph of the mandible showed a well-defined bilocular lesion with a thin uniform sclerotic margin located in the ramus and body of the mandible. The CT scan confirmed a well-defined lesion with thinning of the cortex of the body of the left side of the mandible. Histologically, the lesion was a cellular neoplasm with distinct palisading and numerous Verocay bodies. Complete excision was achieved by removing the tumor with the inferior alveolar nerve.

I. 서 론

신경초종은 Schwann 세포 혹은 신경 수초에서 기인한 신경 외배엽성 양성종양으로 대부분 감각 신경의 말초 신경계에서 발생한다¹⁾.

Shklar와 Meyer(1963)²⁾는 신경조직에서 유래하는 종양으로 양성은 신경초종, 신경섬유종, 외상성신경종, 악성은 신경성육종으로 분류했으며, 이중 신경초종은 Schwann세포에서 발생하는 양성신생물로서 말초신경계를 포함한다(Table 1).

신경초종은 연조직이 경조직보다 더 호발하고, 구강 내에서는 드물어 골에서 발생하는 모든 신생물의 1% 이하로 발생하며, 호발부위는 각각 경조직에서는 하악체와 하악지 부위이고, 연조직에서는 혀다^{1,3)}.

조직학적으로 Antoni A 와 Antoni B조직이 특징적이고, 악성으로의 전환은 신경섬유종증의 한 형태로 나타날 때를 제외하고는 드문 것으로 보고되고 있으며 주로 외과적 절제술을 통

해 치료된다.

본원에서는 좌측 하순 및 하악골 부위의 무통성 종창을 보이는 28세 남자 환자에서 연조직과 경조직에서 동시에 발생한 신경초종을 경험하여 양호한 치유 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례 보고

28세의 남성 환자로서 좌측 하안면부의 종창과 하순의 결절을 주소로 2002년 3월 본원에 내원하였다. 초등학생 시절부터 좌측 하순의 결절이 촉진되었고 무통성으로 점점 커져 1993년도에 타 병원에서 하순의 결절 제거 수술을 받았으나 다시 재발하여 커졌으며 가족력이나 전신병력 및 혈액검사, 뇨검사 등에서도 특이사항은 관찰되지 않았다. 내원 당시 좌측 하안면부의 종창과 하순의 결절을 관찰할 수 있었고(Fig. 1, 2), 환자의 술 전 파노라마와 CT소견상, 좌측 하악체와 하악지 부위에 광범위한 방사선 투과상과 이환 치아의 치근 흡수 소견을 보였다(Fig. 3, 4). 내원 당일 하악 이공 부위에서 하순 정중부에 이르는 이신경의 하순 가지를 따라 촉진된 3개의 결절에 대해 종양 적출술을 동반한 조직 생검을 시행한 결과 신경초종으로 진단되었다(Fig. 5, 6).

2002년 3월 전신 마취 하에서 좌측 악하 절개부위를 통해 하악체 및 하악지로 접근했으며 골내부의 하치조 신경과 신경초

김 일 규

400-711, 인천광역시 중구 신흥동 3가 7-206
인하대학교 의과대학 치과학교실 구강악안면외과

Il-Kyu Kim

Dept. of OMFS, Dept. of Dentistry, College of Medicine, Inha Univ.
7-206, 3rd st, Shinheung-dong, Choong-Gu, Incheon, 400-711, Korea

Tel : 82-32-890-2470 Fax : 82-32-890-2475

E-mail : kik @inha.ca.kr

Table 1. Neurogenic tumors of the oral cavity

Benign

- A. Neurofibroma
 - 1. Single lesion (neurofibroma)
 - 2. Multiple lesions (neurofibromatosis; von Recklinghausen's syndrome)
- B. Schwannoma (neurinoma; neurilemmoma; perineural fibroblastoma)
- C. Neuroma (amputation neuroma; traumatic neuroma)

Malignant

- A. Neurogenic sarcoma (neurofibrosarcoma; Malignant neurilemmoma; malignant schwannoma; malignant neurofibroma)

종의 분리에 실패하여 하치조 신경과 함께 종양의 외과적 적출술을 시행하였고(Fig. 7), 제2소구치에서부터 제3대구치까지 치아들을 모두 잔존시킨 상태에서 하악골의 결손 부위에 대해 장골 이식술을 시행하였다(Fig. 8). 술 후 1년 6개월의 경과 관찰 결과, 이환 부위 치아의 타진 반응 및 동요도에서 정상 소견을 보였고 환자가 별다른 합병증을 호소하지 않았다(Fig. 9, 10).



Fig. 1. Facial photograph shows on swelling on Lt. Mandibular area.



Fig. 2. Facial photograph shows the mass on lower lip.



Fig. 3. Panoramic radiograph shows a well-defined bilocular osteolytic lesion with a thin uniform sclerotic margin located in the body and ramus of the mandible.



Fig. 4. Axial CT scan shows a well-demarcated radiolucent osteolytic lesion with containing an area of mottled radiopacity and thinning of the cortex in the body and ramus of the mandible and does not show significant enhancement of the tumor.



Fig. 5. Intraoral photograph shows mental nerve on excisional biopsy.

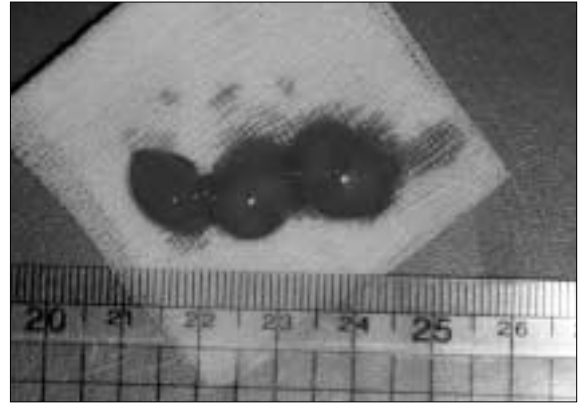


Fig. 6. Excised specimen on excisional biopsy.

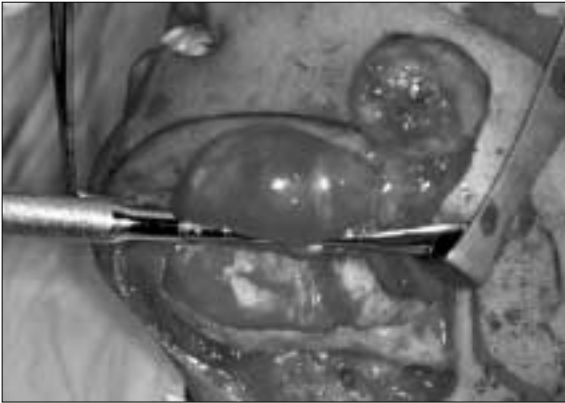


Fig. 7. Facial photograph shows the enucleating tumor.



Fig. 8. Facial photograph shows the iliac bone graft in the body and ramus of the mandible.



Fig. 9. Post operative extraoral view.



Fig. 10. Post operative intraoral view.

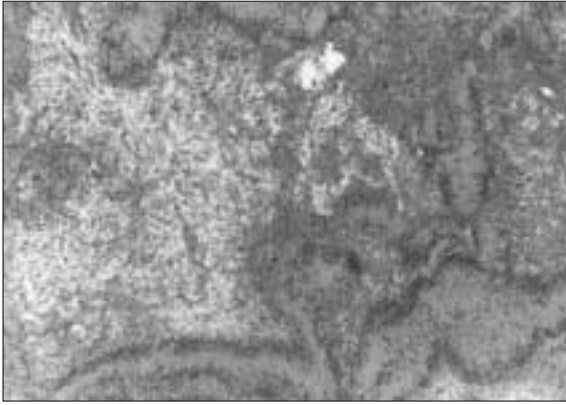


Fig. 11. Histopathologic findings (H-E stain ×40) Spindle-shaped cells with palisading forming Verocay bodies of the Antoni type A tissue and zone of microcystic and myxoid change of the Antoni type B tissue.

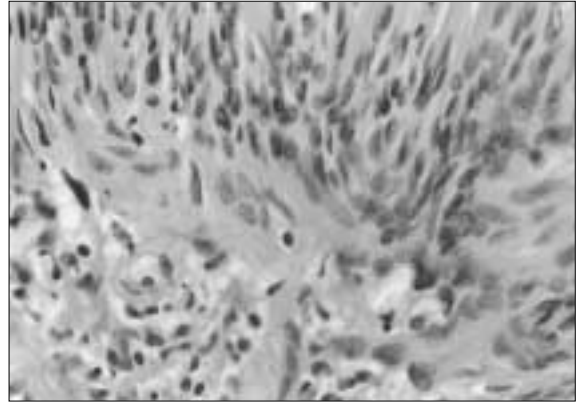


Fig. 12. Histopathologic findings (H-E stain ×400) Spindle-shaped cells of the Antoni type A tissue and Antoni type B tissue shows Schwann cells dispersed in a loose and random fashion with a meshwork of delicate reticulin fibers and numerous microcystic spaces.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

신경초종은 Schwann 세포 혹은 신경 수초에서 기인한 신경외배엽성 양성종양으로 대부분 감각 신경의 말초 신경계에서 발생하고, 운동 신경에서는 드물게 발생한다⁴⁵⁾. 이는 국소적이고 서서히 성장하며 보통 무통성이지만, 골 내에 발생하여 인접 신경을 밀어낼 경우 통증을 수반하거나 이상 감각 및 골 팽창을 야기할 수 있다⁴⁶⁾.

구강 내에서의 병소는 매우 드물지만 보통 10~20대에서 나타나고, Wright와 Jackson⁷⁾은 구강 내 146증례의 신경초종 중 132증례가 연조직에서 발생함을 보고 했고, Hatziotis와 Aspride⁹⁾는 104증례의 구강 내 연조직 신경초종 중 혀에서 59증례, 구개에서 11증례, 구강 저에서 10증례, 협점막에서 9증례, 치은 및 입술에서 6증례 그리고 전정 부위에서 5증례를 보고해 연조직에서의 호발 부위는 혀임을 보고했다.

Wright와 Jackson⁷⁾은 구강 내 146 증례의 신경초종 중 14증례가 경조직에서 발생함을 보고 했고, Eversole⁸⁾은 악골의 18증례의 신경초종 중 하악에서 17증례, 상악에서 1증례, 그리고 Ide 등⁹⁾은 기존의 보고된 24증례와 자신의 1 증례를 합하여 하악에서 22증례, 전 상악부에서 3증례를 보고해 경조직에서는 주로 하악에서 호발함을 보고했다.

이렇듯 하악에서 호발하는 데에는 하악골을 통한 하치조 신경관의 길이 때문임을 알 수 있고, 이러한 크기와 길이의 신경혈관다발을 다른 골조직에서는 찾을 수 없다⁴⁵⁾. 그리고 상악에서는 주로 비구개 신경의 가지에서 기원한다고 생각된다⁹⁾.

또한 Eversole⁸⁾은 10명의 여성과 5명의 남성 그리고 Ide 등⁹⁾은 17명의 여성과 8명의 남성을 보고하여 남녀 성비는 1:2였다.

본 증례에는 남자 환자로 하치조 신경관을 따라 하악골의 하악지에서 하악골체부를 거쳐 이공이 위치한 제 1소구치 부위의 치근단까지 광범위하게 침범하였으며, 하치조 신경이 이공

을 나온 후에는 이신경이 주행경로인 협부 및 하순을 따라 연조직에서도 3개의 결절 양상의 종양으로 발생하였다(Fig. 1, 2, 5, 6).

방사선학적으로 신경초종은 보통 잘 경계지어진 단방성의 방사선 투과상을 보이지만 큰 병소일 때는 다방성의 방사선 투과상을 보이기도 한다. 그리고, 방사선 투과상 내부의 이영양의 석회화 물질이 때로 관찰되고²⁰⁾ 이환된 인접 치아의 치근 흡수와 명확한 변연을 가지지만 과도한 골 파괴가 있는 경우 하악골 하연 피질골의 침식 및 팽창을 보이고 때로는 천공이 있는 다방성 낭강 소견을 보여 범랑모세포종과 유사한 소견을 보이기도 한다^{6,10,11)}.

본 증례에서도 좌측 하악지에서 정중부에 이르는 명확한 피질골의 변연을 갖고 내부에 얼룩의 방사선 불투과상을 포함하는 광범위한 이방성의 방사선 투과상을 보였고 병소에 이환된 제 2소구치부터 제 2대구치까지의 치근 흡수 및 하악체부위 피질골의 천공소견을 보였다(Fig. 3, 4).

신경초종의 잘 경계지어진 특성이 양성임을 암시할지라도 병소가 매우 드물게 발생하기 때문에 이는 하악골의 방사선 투과상이 존재할 때 임상적인 감별진단에 포함되지 않고, 조직병리학적 검사에 의한 확진이 반드시 필요하다¹²⁾.

조직학적으로 신경초종은 거의 대부분 피막화되어 있고, 물결무늬의 유신경 세포가 관찰되며 2가지의 특이한 조직 형태를 띄게 되는데, 먼저 Antoni A조직에서는 책상배열과 신장된 핵이 동종의 초자양 무세포성 섬유지대인 소위 Verocay body에 의해 둘러싸이게 되고, Antoni B 조직에서는 소섬유가 좀더 느슨한 망상체를 이루고 공포화된 세포의 공간 구간을 갖는 난원형 핵을 보여 Verocay body는 관찰되지 않는다(Fig. 11,12)^{4,13,14)}.

신경초종과 감별을 요하는 신경성 양성 종양으로 신경섬유종과 신경섬유종증을 고려하여야 하며, 먼저 신경섬유종은 피

막화가 되어 있지는 않지만 잘 경계지어지며 myxoid 또는 collagen stroma 내에 방추 세포가 증식되어 있는 상태로 나타나고, 핵의 형태는 타원형의 과상의 경계를 갖고 또한 신경섬유종증의 한 증상으로 나타나기도 하기 때문에 이들과의 감별이 필요한데, 신경 섬유종증은 전체 경우의 약 5~16%에서 악성 전환의 가능성이 있고, 특징적으로 다발성 신경 섬유종, 피부 착색(café au lait spot), 골내 병소를 가지는 상염색체 우성 질환으로 단독으로 1.5cm 이상 직경의 café au lait spot을 6개 이상 가질 경우 신경섬유종증으로 진단이 가능하다⁷⁾.

즉, 신경초종은 신경섬유종 및 신경섬유종증에 비해 더 많은 유조직 구조, 피막의 존재 및 Verocay body를 포함하는 Antoni A 조직과 Antoni B 조직으로 구분할 수 있고 또한 낮은 재발율과 악성 이환율을 갖는다^{4,10,19)}. 이러한 임상 및 조직학적 특성은 비슷한 기원을 갖는 신경섬유종 및 신경섬유종증과의 감별을 가능하게 한다.

본 증례에서도 역시 신경초종의 특징적 양상인 Verocay body를 포함하는 Antoni A 및 Antoni B 조직을 관찰할 수 있었다.

Robertson 등¹⁵⁾은 두경부에 발생한 31증례의 악성 신경초종 중 18증례에서 하치조 신경과 연관되어 발생함을 보고하였다. 조직학적으로 악성 신경초종이 경우에 따라 유골 형성과 치밀한 섬유 조직을 포함해서 골화성 섬유종으로 오진할 수 있고 섬유모세포성 육종과도 감별이 어려워 이를 구분하는 특징은 악성 신경초종의 신경 기원 즉, 수술 도중 종양의 신경 부착을 확인하는 것이다¹⁶⁾.

Eversole 등¹⁷⁾은 구강 내 19증례의 신경성 육종 중 6증례에서 중심성임을 보고했고 하악이 상악보다 그리고 여성에서 더 호발함을 보고했다. Shirasuna 등¹⁸⁾은 몇몇의 경우에서 방사선학적으로 불명확한 변연을 갖는 방사선 투과상과 하악관 혹은 이공 확대의 소견을 보고하였다.

치료방법은 외과적 적출술로 악성으로의 전이 및 재발이 드물어 예후는 매우 양호하며, 방사선 치료는 신경초종이 방사선 저항성이 강하고 악성으로의 전이 가능성이 있어 시행하지 않는다^{1,10,20)}.

종양의 외과적 적출 시 통상 하치조 신경은 종양과 경계가 명확하고 피막이 잘 형성되어 있기 때문에 주위조직으로부터 쉽게 분리되어 대부분의 환자에서 술후 일시적인 지각 마비 증상을 호소하지만^{4,5,9,10,11,13)}, Shimura 등²¹⁾은 우측 하악지와 하악체에 이르는 광범위한 종양의 적출시 제 1대구치 부위에서 오해될기까지 광범위한 변연골 절제술 후 우측 하순의 감각소실을 보고하였으며, Llewelyn과 Sugar 등¹⁴⁾은 종양 적출 후 골결손 부위에 장골 이식술을 시행하였다.

본 증례에서는 하치조 신경이 종양과 분리되지 않아 신경을 포함한 종양 적출술을 시행하였고 동시에 병소가 정중부에서 좌측 하악지에 이르는 광범위한 상태여서 병리학적 골절의 예방과 하악골의 재건을 위해 장골이식술을 시행하였다.

IV. 결 론

저자 등은 28세 남환의 하악지에서 하악체를 거쳐 하치조 신경을 따라 정중부까지 광범위하게 포함되고, 협부 및 하순의 이신경을 따라 결절성으로 발생한 주변성 및 중심성 신경초종 환자에서 종양 적출술 및 골 이식술로 치아 발거없이 양호한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Rubin MM, Koll TJ: Central neurilemmoma(Schwannoma) of the mandible. NY State Dent J 1993;59:43-45.
- Shklar G, Meyer I: Neurogenic tumors of the mouth and jaws. Oral surg1963;16:1075-93.
- Hatziotis JC, Aspride H: Neurilemmoma (schwannoma) of the oral cavity. Oral Surg Oral Med. Oral Pathol 1967;24:510-526.
- Zachariades N: Schwannoma of the oral cavity. Review of the literature and report of a case. J Oral Med 1984;39:41-43.
- Park YK, Kim YW, Yang MH. et al : Neurilemmoma of the mandible. Skeletal Radiol 1999;28:536-539.
- Satterfield SD, Elzay RP, Mercuri L., et al: Mandibular central schwannoma : report of case. J Oral Surg 1981;39:776-777.
- Wright BA, Jackson D: Neural tumors of the oral cavity. A review of the spectrum of benign and malignant oral tumors of the oral cavity and jaws. Oral Surg 1980;49:509-22.
- Eversole LR: Central benign and malignant neural neoplasms of jaws. J Oral Surg 1969;27:716-721.
- Ide F, Kani Y, Hara K. et al: Central neurilemmoma of the jaws. Report of a case and review of the literature. J Nihon Univ Sch Dent 1981;19:59-65.
- Murphy J, Giunta JL: Atypical central neurilemmoma of the mandible. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol 1984;59:275-278.
- Musgrove BT, Moody GH: Central neurilemmoma of the mandible. Br Dent J 1990;169:206-207.
- Schofield IDF, Gardner DG: Central neurilemmoma of the mandible. J Can Dent Assoc 1981;47:175-177.
- Hietanen J, Mattila K, Calonius PEB, et al: Central neurilemmomas of the mandible. Int J Oral Surg 1984;13:166-171.
- Llewelyn J, Sugar AW: Neurilemmoma of the mandible. Report of a case. Br J Oral Maxillofac Surg 1989;27:512-516.
- Robertson I, Cook MG, Wilson DF, et al : Malignant schwannoma of cranial nerves. Pathology 1983;15:421-9.
- Dewan SK, Bihani VK, Mehta PA: Malignant schwannoma of the inferior alveolar nerve: Report of a case. J Oral Med 1983;38:90-93.
- Eversole LR, Schwartz WD, Sabes WR: Central and peripheral fibrogenic and neurogenic sarcoma of the oral region. Oral Surg 1973;3:49-62.
- Shirasuna K, Fukuda Y, Kitamura R. et al: Malignant schwannoma of the mandible. Int J Oral Maxillofac 1986;15:772-776.
- Sciubba JJ, Sachs SA: Schwannoma of the inferior alveolar nerve in association with the organ of chievitz. J Oral Pathol 1980;9:16-28.
- Marzola C, Borguetti MJ, consolaro A: Neurilemmoma of the mandible. J Oral Maxillofac Surg 1988; 6:330-334.
- Shimura K, Allen EC, Kinoshita Y, et al: Central neurilemmoma of the mandible: report of case and review of the literature. J Oral Surg 1973;31:363-367.
- Ellis GL, Abrams AM, Melrose RJ: Intraosseous benign neural sheath neoplasms of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1977;44:731-743.