

# 연구개에 발생한 신경초종 1예

동국대학교 일산병원 이비인후-두경부외과,<sup>1</sup> 서울대학교병원 이비인후-두경부외과,<sup>2</sup>  
동국대학교 일산병원 병리과<sup>3</sup>  
최세인<sup>1</sup> · 이은경<sup>1</sup> · 권성근<sup>2</sup> · 최종순<sup>3</sup>

= Abstract =

## A Case of Schwannoma of the Soft Palate

Se In Choi, MD<sup>1</sup>, Eun kyeung Lee, MD<sup>1</sup>, Seong Keun Kwon, MD<sup>2</sup>, Jong Soon Choi, MD<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Dongguk University Ilsan Hospital, Goyang, Korea

<sup>2</sup>Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul, Korea

<sup>3</sup>Department of Pathology, Dongguk University Ilsan Hospital, Goyang, Korea

Schwannoma is a benign nerve sheath tumor that is composed entirely of well differentiated Schwann cells. They are frequently located in the soft tissue of head and neck region, but only a 1% of them are located in the oral cavity. Schwannoma arising in the soft palate is extremely rare. We present a case of a soft palate schwannoma and report this case with a literature review.

**KEY WORDS** : Schwannoma · Soft palate.

## 서 론

신경초종(schwannoma)은 뇌신경, 교감신경, 말초신경 등 모든 신경섬유의 신경초 세포(Schwann cell)에서 기원하는 양성 종양이다.<sup>1,2)</sup> 따라서 신체 어디든지 발생가능하며 피막으로 잘 싸여있는 비교적 단단한 종물이다.<sup>1,3)</sup> 신경초가 있는 어떤 신경에서도 발생이 가능하지만 25~45%가 두경부에서 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>4,5)</sup> Das Gupta 등은 303예의 양성 신경초종 중 44.8%가 두경부에 발생하였으며 이 중 2%만이 연구개에 발생했다고 보고하였다.<sup>6)</sup> Leu와 Chang은 8년에 걸쳐 두경부에 발생한 52예를 분석한 결과 단 1예가 연구개에서 발생하였다.<sup>7)</sup> 국내문헌에는 혀, 구강저, 편도에 발생한 신경초종에 대한 보고는 있었으나 연구개에 발생한 신경초종은 매우 드물어 1986년 이후 보고된 바가 없었다. 또한 연구개 수술은 수술 후

연인두폐쇄부전(velopharyngeal incompetence)나 발성 장애, 연하 장애를 일으킬 수 있어 매우 중요하다.<sup>8)</sup> 저자들은 연구개에 발생한 신경초종을 성공적으로 완전 절제하였기에 이를 보고하는 바이다.

## 증 례

67세 남자 환자가 1년 전 발견한 좌측 연구개 종물로 내원하였다. 병변의 크기는 서서히 증가하였고 간헐적인 통증, 경한 이물감을 호소하였으나 연하, 호흡 시에 어려움은 없었다. 과거력 상 알코올성 간질환과 심방세동으로 치료 중에 있었으며 가족력은 특이사항이 없었다. 이학적 검진 상 좌측 연구개에 약 2 cm의 등근 종물을 관찰할 수 있었다. 종물은 구강 내로 솟아올라 있었고, 촉진 시 단단하였으며 종물의 중앙부위는 점막으로 덮여 있지 않았다.

수술 전 시행한 일반혈액검사 및 소변검사는 모두 정상범위 내였고 전산화단층촬영 시 2.1×1.5×1.0 cm의 비교적 균질한 조영증강을 보이는 종물이 관찰되었고 MRI에서는 좌측 연구개에 경계가 명확한 2.1×1.5×1.0 cm 크기의 종물이 T1 강조영상에서는 중등도의 신호강도를 보이고 T2 강조영상에서는

Received : October 11, 2013 / Revised : November 13, 2013

Accepted : November 13, 2013

교신저자 : 권성근, 110-744 서울 종로구 대학로 101

서울대학교병원 이비인후-두경부외과

전화 : (02) 2072-2440 · 전송 : (02) 745-2387

E-mail : otolarynx@hanmail.net

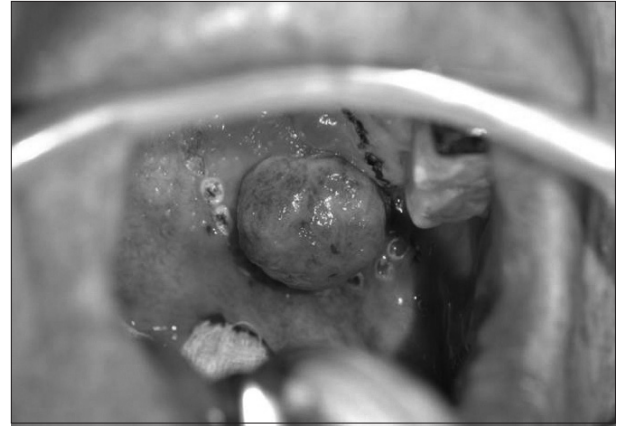
약간 증가된 신호강도 보였으며 조영제를 사용한 사진에서는 강한 조영증강 소견을 보였다(Fig. 1). 절개생검 결과에서는 방추 세포의 분포가 확인되어 근섬유형성 종양이 의심된다고 하였다.

상기 검사 소견을 종합하여 다형선종, 횡문근종(rhoadomyoma), 근섬유모세포종(myofibroblastoma) 등을 의심할 수 있었고 전신마취 하에 수술적 완전절제를 계획하였다.

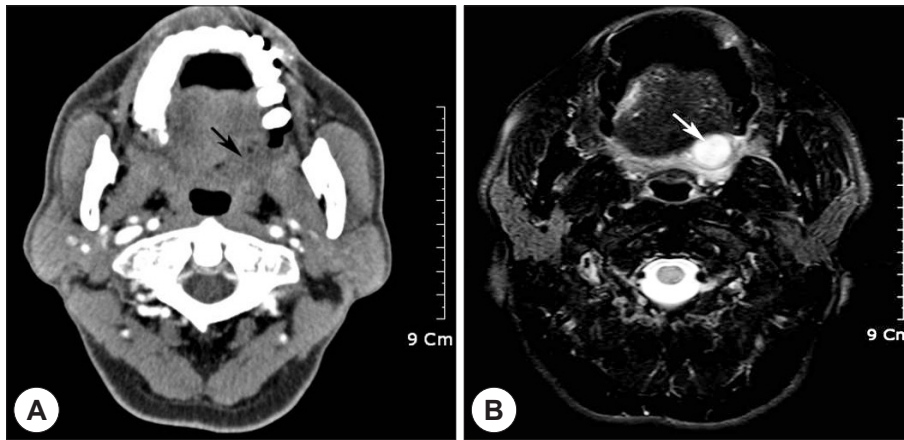
수술은 전신마취 하에 개구기를 설치한 뒤 연구개 종괴를 노출시키고(Fig. 2) epinephrine : lidocaine(1 : 100,000) 용액으로 종괴 주변에 침윤마취를 한 뒤 종괴 앞쪽으로 종괴와 떨어져서 약간 융기된 점막과 함께 제거하기로 하였다. 점막절개를 가하고 종괴를 점막하 소타액선과 함께 완전 절제하였다. 종괴는 2×2 cm의 폴립모양으로 피막에 의해 잘 둘러싸여 주변 조직과의 유착이 거의 없어 큰 어려움 없이 종괴를 피막과 함께 제거할 수 있었다(Fig. 3). 절제연은 일차불합하지 않고 자연치유되도록 하였다. 조직검사 결과 H & E 염색에서 방추형 세포가 규칙적인 배열을 이루는 Antoni A와 느슨한 점액성 변성이 있는 부분인 Antoni B 영역을 관찰할 수 있었고

면역조직화학 염색에서 S-100 단백질 양성 소견을 보여 신경초종으로 진단되었다(Fig. 4).

수술 후 1주 뒤 외래 추적관찰 시 약간의 동통이 있었으나 식이나 발성 시 문제를 호소하지 않았고 수술 2개월 뒤 수술



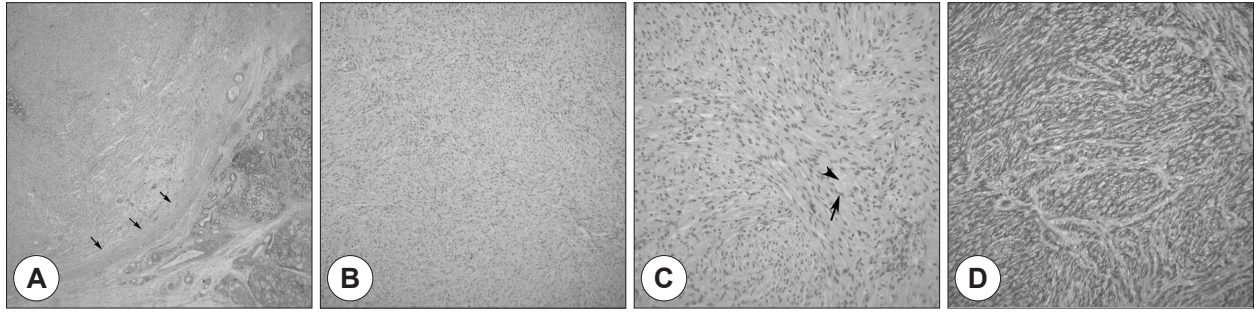
**Fig. 2.** Preoperative oral cavity finding. Clinical examination revealed a polypoid, rubbery, nontender mass on the left soft palate. The anterior margin of the mass had contact with hard palate.



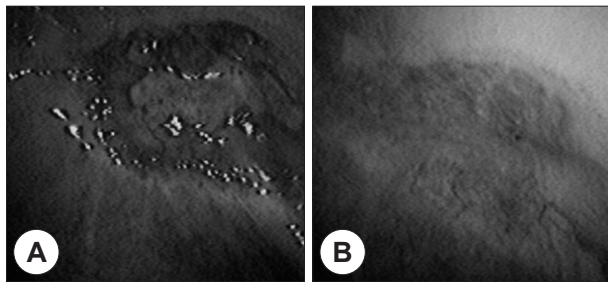
**Fig. 1.** Radiologic evaluation. A(CT) : There is an about 1.5×1.0×2.1 cm sized, relatively homogeneous, intraoral protruded mass in left soft palate with poor enhancement(black arrow). B(MRI) : The mass shows strong enhancement on postcontrast scan(white arrow).



**Fig. 3.** Excised specimen. A : There is a polypoid, ovoid, and soft mass at the soft palate, measuring 2×2 cm. B : The cut surface shows well encapsulated, yellow and soft mass.



**Fig. 4.** Histopathological characteristics of the tumor. A : The capsule of tumor(arrow)(H&E  $\times$  40). B : Low power field findings show elongated spindle cells with regular arrangement forming a palisading pattern(H&E  $\times$  100). C : The tumor contained hypercellular spindle cell areas(Antoni A)(arrow) and hypocellular spindle cell areas(Antoni B)(arrowhead)(H&E  $\times$  200). D : Immunohistochemical staining of S-100 protein indicated that tumor cells were strongly positive.



**Fig. 5.** Postoperative oral cavity finding. A : 1 month later, postoperatively. B : 2 months later, postoperatively.

부위는 정상 점막으로 회복되었다(Fig. 5). 현재까지 7개월 간 재발 소견 없이 외래 경과관찰 중이다.

## 고 찰

신경초종은 1908년도에 Verocay가 처음으로 기술하였고 과거 여러 가지 이름으로 불려지다가 조직학적 기원이 Schwann 세포로 밝혀진 후 신경초종으로 명명되었다.<sup>9)</sup> 신체 어느 부위에서나 발생할 수 있는 비교적 드문 양성 종양으로 천천히 성장하며 악성으로의 진행은 매우 드물다.

신경초종은 전체의 1/3이 두경부에서 발생하고 구강 내에서는 매우 드물게 발생한다. 1965년 Das Gupta 등이 신경초종 303예를 분석하여 2%가 연구개에 발생하는 것을 보고하였고,<sup>6)</sup> 1993년 Kun 등이 연구한 두경부 신경초종 49예 중 2예에서 구개에서 발생하였다.<sup>10)</sup> 또한 2002년 Leu와 Chang은 1992년부터 1999년까지 8년에 걸쳐 두경부에 발생한 신경초종 52예를 분석한 결과 그 중 2예가 연구개에서 발생한 것을 보고하였다.<sup>7)</sup>

국내에서 보고된 구개의 신경초종의 발생빈도는 경구개 1예, 연구개 1예로 총 2예밖에 보고되어 있지 않다. 대부분 혀나 구강점막에서 발생하고 구강지, 입술, 이하선에 발생한 경우도 보고되어 있지만 연구개에서 발생한 신경초종은 아주 드물다.

본 증례에서는 좌측 연구개에서 발생한 신경초종을 중심으로 주변 점막이 용기되어 앞쪽으로는 경구개까지 거의 닿아있었다. 발생 연령은 유아에서 80세 이상까지이나, 주로 20~40대 사이에 발생하여 성별 분포는 차이가 없다.<sup>13)</sup>

이 종양은 1개의 신경 속에서 발생하여 신경섬유를 침범하기보다는 편측으로 전위시키며 성장하는 것으로 알려져 있다. 따라서 신경초종의 병소 부위의 동통과 이물감등의 초기증상은 나타날 수 있으나 대부분이 신경학적 증상 없이 무통성의 종괴를 보이다가 종물이 서서히 커지면서 주변 구조물들의 압박효과로 증상이 나타날 수 있으며 발생부위에 따라 발현증상은 다르게 나타난다.<sup>3,13)</sup> 연구개에 발생한 경우 구강 이물감 외에 인두 쪽으로 진행 시 발성이나 연하장애를 일으킬 수 있다.

진단은 주로 전산화단층촬영, 자기공명영상을 이용하여 내리게 되지만 구강 내 신경초종의 발생은 매우 드물고 진단을 내리는데 충분한 정보를 주지 못하는 경우가 많다.<sup>14)</sup> 전산화단층촬영에서는 부분적인 정도의 조영증강을 보이는 것이 특징이나 본 증례에서와 같이 주변조직과 경계가 명확하지 않고 치아와의 artifact를 보여 진단에 어려움이 있다. 자기공명영상 촬영에서는 T1에서 중등도의 신호, T2에서 다양한 신호 강도를 보이기 때문에 영상학적 소견으로 신경초종을 진단하기에는 어려움이 따른다.

신경초종은 조직병리학적으로 피막에 의해 둘러싸여 있으며 Antoni A형과 Antoni B형의 조직배열이 존재한다. Antoni A형은 신장된 방추형 세포가 주위 결합 조직과 잘 배열되어 있고, 핵은 책상 배열(palisading pattern)을 이루며 내부에 Verocay body가 관찰된다. Antoni B형은 상대적으로 퇴행성의 변화와 함께 엉성한 점액질의 간질 조직 분포를 보이며 간혹 출혈성 괴사를 동반하기도 한다. 또한 면역조직화학 염색에서 S-100 단백질에 양성 소견을 특징으로 한다.<sup>2,9)</sup>

감별진단으로는 편평상피암, 침샘 종양 등의 악성 종양과 점액 낭종, 섬유종, 지방종, 과립세포종 등의 양성 종양이 있지만

대표적인 신경원성 종양인 신경섬유종과의 감별진단이 가장 중요하다. 신경섬유종의 경우 재발율이 높고 악성으로의 변화도 약 10% 정도에서 발생하나 신경초종의 경우 악성으로의 변화가 극히 드물기 때문이다. 신경초종의 경우 천천히 자라고 보통 단일 종괴로 나타나며, 신경을 편측으로 전위시키면서 자라 신경기능을 보존하는 보존적 적출(enucleation)이 가능하다. 종종 동통을 수반하고 출혈이나 낭포성 변화를 관찰할 수 있다. 이에 반해 신경섬유종은 신경섬유 내에서 다발성으로 존재할 수 있고 신경섬유 자체를 침범하므로 뇌신경을 희생시켜야 한다. 대부분 무증상이며 다수로 존재하는 경우는 제 2형 신경섬유종과 연관되어 있다.<sup>1,15)</sup>

치료는 방사선 치료에 무반응이며 재발이 드물기 때문에 수술이 치료 원칙으로 알려져 있다. 피막의 일부가 남아도 재발은 거의 없기 때문에 기원 신경이 보인다면 가능한 신경기능을 보존하는 보존적 적출이 바람직한 것으로 알려져 있다.<sup>2,3)</sup> 본 증례에서는 종물과 연결된 신경은 관찰되지 않았기 때문에 피막에 싸인 채로 완전 적출하였다. 연구개 수술은 연구개의 길이를 감소시켜 그 기능에 영향을 주어 연인두 폐쇄부전이나 연하, 발성 장애를 유발할 수 있어 적출한 조직이 크다면 재건을 해주어야 한다. Rahpeyma 등이 보고한 연구개 신경초종 증례에서는 종양 절제 후 협근 근점막 피판을 이용하여 재건해 주었다.<sup>8)</sup> 국내에서 보고된 구인두 부위의 신경초종의 예에서 완전절제 후 연인두 폐쇄부전이 발생한 예는 없었다.<sup>11,12)</sup> 본 증례에서도 연구개의 비강 면을 보존하여 종괴를 제거하여서 연구개 재건 없이 완전적출만으로 7개월 간 연인두 폐쇄부전을 포함한 수술 후유증이나 재발 없이 회복되었다.

저자는 수술 전 진단이 어려웠던 연구개 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심 단어** : 신경초종 · 연구개.

## References

- 1) Lee BJ, Wang SG, Lee JC, Lee IW. Schwannoma of the tonsil. *Ear Nose Throat J.* 2007;86:354-355.
- 2) Gainza-Cirauqui ML, Eguia-Del Valle A, Marinez-Conde R, Co-ca-Meneses JC, Aguirre-Urizar JM. Ancient schwannoma of the hard palate. An uncommon case report and review. *J Clin Exp Dent.* 2013;5:62-65.
- 3) Mun SK, Cho HS, Do YK, Hong YH. A case of schwannoma arising in pterygopalatine fossa. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2008;51:552-555.
- 4) Murthy VA, Ramaswamy S, Sunita M. Schwannoma of the hard palate. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;61:52-54.
- 5) Yoo YT, Chung HC, Park JH, Jung YH. A case of schwannoma of the mouth floor mistaken as a ranula. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2011;54:564-566.
- 6) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hadju SI. Benign solitary schwannomas(neurilemmomas). *Cancer.* 1969;24:355-366.
- 7) Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: A review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol.* 2002;122:435-437.
- 8) Rahpeyma A, Jafarian AH, Ahmadi SK, Sarabadani J. A schwannoma of the soft palate in a child: histological and immunohistochemical features and surgical method. *Iranian Journal of Otorhinolaryngology.* 2012;24:95-99.
- 9) Jung SG, Han SY, Kim DE, Ahn BH. A case of schwannoma of the nasal septum. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2010;53:497-500.
- 10) Kun Z, Qi DY, Zhang KH. A comparison between the clinical behavior of neurilemmomas in the head and neck and oral and maxillofacial region. *J Oral Maxillofac Surg.* 1993;51:769-771.
- 11) Jung BS, Oh CH. Two cases of neurilemmoma of the oropharynx. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 1978;21:109-111.
- 12) Lee DM. Schwannoma of the soft palate. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 1986;29:127-129.
- 13) Jo JM, Kwon MH, Yi JO, Kim MJ. A case of schwannoma of the nasal tip: resection using an external rhinoplasty Approach. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2011;54:356-359.
- 14) Choi AY, Kim JS, Yoon SW, Hong YO. A case of schwannoma arising from the sphenoid sinus. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2011;54:89-92.
- 15) Han MW, Kim IJ, Nam SY. A Case of Schwannoma of the Larynx. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2008;51:289-291.