

아랫입술에 발생한 점액양 신경초 점액종 1예

메리놀병원 이비인후과
박태정 · 김보영 · 최소희

= Abstract =

A Case of Myxoid Nerve Sheath Myxoma of the Lower Lip

Taejung Park, MD, Boyoung Kim, MD, PhD, Sohee Choi, MD, PhD

Department of Otolaryngology, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

Nerve sheath myxoma is a benign tumor of the peripheral nerves that rarely occurs in the lip area. Among the few reported cases, no lesion has previously been reported on the lip in Korea. We report a case of nerve sheath myxoma occurring on the lip of a 34 year-old woman with a brief review of the literature.

KEY WORDS : Nerve sheath myxoma · Lip.

서 론

신경초 점액종은 말초 신경의 슈만세포(Schwann cell)에서 기원한 매우 드문 양성 진피 종양이다.¹⁾ 대개 증상이 없는 평균 1 cm 크기의 구진 또는 결절로 나타나며 안면이나 상지에 호발하나 신체 어느 부위에서도 발생할 수 있으며 병리조직학적으로 점액양(myxoid), 세포형(cellular) 그리고 이 두가지 범주의 특징이 혼재되어 있는 혼합형(mixed)으로 분류된다.²⁾

지금까지 국내 문헌에서는 1990년 김 등이 두피에서 발생한 신경초 점액종 1예³⁾를 처음 보고한 이후로 몇 예가 보고되었으나, 병변의 위치가 입술인 예는 없었다. 저자들은 입술에 발생한 점액양 신경초 점액종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

34세 여자 환자가 내원 1개월 전부터 좌측 아랫입술에

발생하여 서서히 크기가 증가하는 종물을 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력 상 특이사항은 없었고 평소 기저질환이나 다른 이비인후과적 이상 소견은 관찰되지 않았다. 병변은 아랫입술 점막에 비교적 경계가 명확한 1.4 cm × 1.0 cm 크기로 돌출된 선홍색의 종물로 동통이나 소양증 등의 자각 증상은 동반하지 않았다(Fig. 1). 종괴는 국소마취 하에 절제 생검하였으며 조직검사 상 진피층에 존재하며 피막은 없으나 주위와 경계가 명확하게 관찰되었다. 종물은 섬유성 중격에 의해 분리된 다수의 결절로 구성되어 있었고 각 결절은 풍부한 점액선 기질 내에 다양한 세포 밀도의 방추상 혹은 성상 세포들이 나선모양으로 존재하였으며 염증세포의 침윤은 거의 없었다(Fig. 2).

면역조직화학 검사에서 S-100 단백 염색에 양성을 보여 점액양 신경초 점액종으로 진단하였다(Fig. 3).

병변은 외과적으로 완전 절제하였으며 현재까지 12개월 간 추적 관찰 중으로 임상적으로 재발한 소견은 관찰되지 않고 있다.

고 찰

신경초 점액종은 드물게 발생하는 양성 진피 종양으로서 1969년 Harkin과 Reed가 처음으로 기술한 후,²⁾ neurothekeoma,^{3,4)} pacinian neurofibroma,⁵⁾ perineurial myxoma,⁶⁾ bizarre cutaneous neurofibroma⁷⁾ 등의 다른 명칭으로도 보

Received : October 1, 2015 / Revised : October 20, 2015

Accepted : October 29, 2015

교신저자 : 최소희, 48972 부산광역시 중구 중구로 121

메리놀병원 이비인후과

전화 : (051) 461-2692 · 전송 : (051) 462-9419

E-mail : heeyah205@naver.com



Fig. 1. Solitary and pinkish colored nodule on the lower lip.

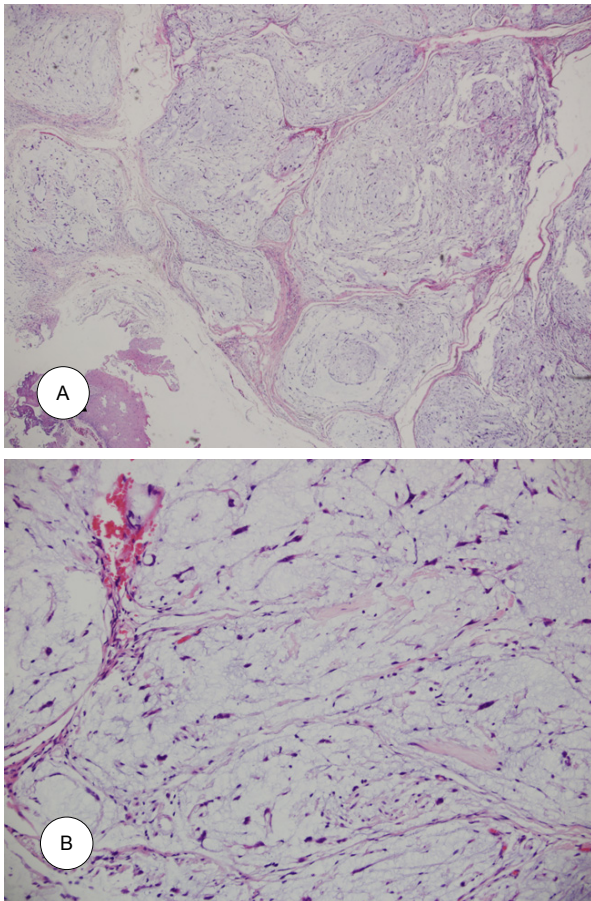


Fig. 2. The tumors were composed of well defined encapsulated lobules (H&E stain, $\times 40$) (A). The lobules have prominent myxoid stroma separated by thin fibrous septa in dermal layer (H&E stain, $\times 200$) (B).

고되고 있다. 이는 신경초 점액종의 발생이 말초 신경의 슈반세포인지 혹은 신경주위 세포 분화(perineural differentiation)에서 기원한 것인지에 대해서 면역조직학적 검사나 전자현미경적 구조 모두 확실하게 밝히지 못하고 있고 보고가 드물기 때문이다.⁸⁾

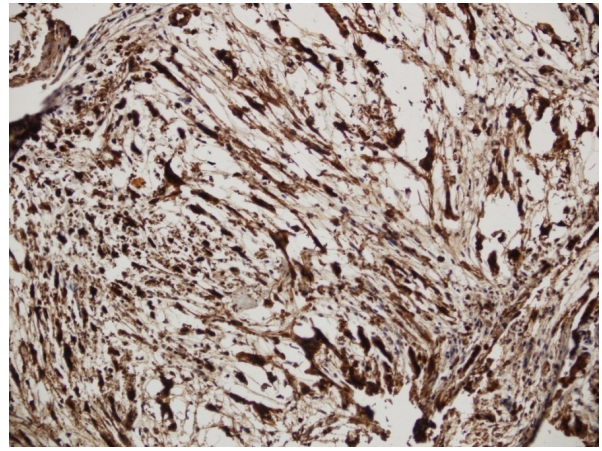


Fig. 3. Tumor cells were strong positive for S-100 protein($\times 400$).

신경초 점액종은 병리조직학적으로 성숙한 점액형과 미성숙한 세포형을 양단으로 하는 형태학적 스펙트럼을 가지는데 세포 충실도, 점액 함유 정도 및 성장 양상에 따라 점액양, 세포형, 혼합형의 3가지 유형으로 구분한다.⁹⁾

점액양 신경초 점액종은 주위 조직과 경계가 명확하며 방추형 세포와 점액으로 구성된 여러 개의 소엽으로 구성된 종양으로 세포간질 내에 점액이 풍부한 반면, 세포형 신경초 점액종은 경계가 불분명하며 원형의 핵과 호산성의 세포질을 갖는 상피양 세포로 이루어진 다수의 소엽이 관찰되며 세포의 기질 내에 점액 성분은 거의 없다.^{2,9,10)} 혼합형 신경초 점액종은 점액양 신경초 점액종과 유사한 조직 소견을 나타내지만 피낭의 형성이 뚜렷하지 않고 국소적으로 세포가 밀집된 부분이 있는 점에서 다르며 세포형 신경초 점액종과는 점액질이 풍부하고 방추형 세포가 우세한 것에서 차이를 보인다.^{2,8)}

Vimentin에 대한 면역조직화학 염색시 모든 아형에서 미반성으로 양성반응을 보이거나 점액양 신경초 점액종은 S-100 단백질, 교원섬유 4형과 epithelial membrane antigen(EMA)에 양성을 보이는 반면,¹¹⁾ 세포형 신경초 점액종인 경우 S-100 단백질과 EMA에 음성을 보이고 평활근 특이 액틴(smooth muscle actin)에 대해서는 양성을 보인다.¹²⁾

본 증례에서는 조직학적으로 방추형 혹은 성상의 세포들로 구성되며 점액이 풍부하고 섬유 조직에 의해 주위와 경계가 명확한 미세결절들이 관찰되었고 면역조직화학 검사에서 S-100 단백질에 양성을 보여 점액양 신경초 점액종으로 진단할 수 있었다.

신경초 점액종은 주로 젊은 연령층에 발생하고 여성에서 남성에 비해 2배 정도 많은 발생을 보인다고 알려져 있고, 대부분 1 cm 미만의 증상이 없는 종양으로 안면과 상지에 호발하나 신체 어느 부위에서도 발생할 수 있다.²⁾ 하지만 원격 전이는 보고된 바 없다.⁶⁾ 구강의 신경초 점액종은 주로 중장년층에 발생하고 피부의 신경초 점액종과

마찬가지로 여성에서 많은 발생을 보이며 정상 색상의 탄력 있는 결절 형태로 대개 서서히 자라며 동통이 없다.^{13,14)}

신경초 점액종은 대부분 양성 경과를 취하며 치료는 외과적으로 절제하는 것이고 불완전하게 절제할 경우에는 재발하므로 완전히 절제해야 한다.¹⁴⁻¹⁶⁾

저자들은 좌측 아랫입술에 동통을 동반하지 않는 결절로 임상적으로 점액낭종이나 점액종, 신경섬유종과 유사하나 조직학적으로 전형적인 점액양 신경초 점액종 1예를 시험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 신경초 점액종 · 입술.

References

- 1) Harkin JC, Reed RJ. *Tumor of the peripheral nervous system. In: Atlas of tumor Pathology. 2nd Series. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1969. p.60-64.*
- 2) Prieto VG, Reed RJ. *Tumors of neural tissue. In: Elder DE, Murphy GF, Elenitsas R, et al, eds. Lever's Histopathology of the skin, 11th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2014. p.1369-1417.*
- 3) Kim YC, Chun SI, Lee JB. *Neurothekeoma. Ann Dermatol 1990;2:117-120.*
- 4) Gallager RL, Helwig EB. *Neurothekeoma--a benign cutaneous tumor of neural origin. Am J Clin Pathol. 1980 ;74(6):759-764.*
- 5) MacLennan SE, Melin-Aldana H, Yakuboff KP. *Pacinian neurofibroma of the hand: a case report and literature review. J Hand Surg Am. 1999;24(2):413-416.*
- 6) Pulitzer DR, Reed RJ. *Nerve-sheath myxoma (perineurial myxoma). Am J Dermatopathol. 1985;7(5):409-421.*
- 7) King DT, Barr RJ. *Bizarre cutaneous neurofibromas. J Cutan Pathol. 1980;7(1):21-31.*
- 8) Barnhill RL, Dickersin GR, Nickeleit V, Bhan AK, Muhlbauer JE, Phillips ME, et al. *Studies on the cellular origin of neurothekeoma: clinical, light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural observations. J Am Acad Dermatol. 1991;25 (1 Pt 1):80-88.*
- 9) Müller CS, Tilgen W, Kutzner H, Pfoehler C. *Recurring mixed-type neurothekeoma of the face. Dermatoendocrinol. 2009;1(4):220-222.*
- 10) Argenyi ZB, LeBoit PE, Santa Cruz D, Swanson PE, Kutzner H. *Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the skin: light microscopic and immunohistochemical reappraisal of the cellular variant. J Cutan Pathol. 1993;20(4):294-303.*
- 11) Sheth S, Li X, Binder S, Dry SM. *Differential gene expression profiles of neurothecomas and nerve sheath myxomas by microarray analysis. Mod Pathol. 2011;24:343-354.*
- 12) Hornick JL, Fletcher CD. *Cellular neurothekeoma: detailed characterization in a series of 133 cases. Am J Surg Pathol 2007;31:329-340.*
- 13) Rozza-de-Menezes RE, Andrade RM, Israel MS, Gonçalves Cunha KS. *Intraoral nerve sheath myxoma: case report and systematic review of the literature. Head Neck. 2013;35(12):E397-E404.*
- 14) Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. *Nerve sheath myxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 57 morphologically distinctive, S-100 protein- and GFAP-positive, myxoid peripheral nerve sheath tumors with a predilection for the extremities and a high local recurrence rate. Am J Surg Pathol. 2005;29(12):1615-1624.*
- 15) Strumia R, Lombardi AR, Cavazzini L. *S-100 negative myxoid neurothekeoma. Am J Dermatopathol. 2001;23(1):82-83.*
- 16) Prado JD, Andrade RG, Silva-Sousa YT, Andrade MF, Soares FA, Perez DE. *Nerve sheath myxoma of the gingiva: report of a rare case and review of the literature. J Periodontol 2007;78: 1639-1643.*