

# 후두개 후두면에 발생한 망상형 신경섬유종 1예

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 이비인후과학교실

김소연 · 김태환 · 이상혁 · 진성민

= Abstract =

## A Case of Plexiform Neurofibroma Arising from Laryngeal Surface of Epiglottis

So Yeon Kim, MD, Tae Hwan Kim, MD, Sang Hyuk, Lee MD and Sung Min, Jin MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Kangbuk Samsung Hospital,  
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Neurofibroma is characterized as a benign, slow growing neoplasm, originating from Schwann cells or fibroblast in peripheral nerve sheaths. It may appear as a solitary tumor or have multiple localizations in von Recklinghausen disease. They are commonly found in the gastrointestinal tract and laryngeal neurofibromas are extremely rare, accounting for only 0.03 to 0.1% of benign tumors of the larynx. The aryepiglottic fold and arytenoid are the common site of occurrence for laryngeal neurofibroma, because the branch of the superior laryngeal nerve is involved. We present a case of solitary plexiform neurofibroma arising from the laryngeal surface of epiglottis in a 55-year old female who found the lesion incidentally. We removed the tumor completely by transoral laser surgery and no recurrence was found after 7 months. The case of solitary neurofibroma arising from laryngeal surface of epiglottis has not been reported in Korea. We report this case regarding the diagnosis and treatment with review of literatures.

**KEY WORDS** : Plexiform neurofibroma · Larynx · Epiglottis · CO2 laser.

### 서 론

신경 섬유종은 신경 외배엽 조직에서 기원한 양성 종양으로 다발성으로 발현되는 경우는 신경 섬유종증이라고 하며 특징적인 전신 양상으로 진단할 수 있다. 단발성으로 발생하는 경우 두경부에서 25~35%<sup>1)</sup>를 차지하고 있으며 두경부 부위에서 신경 섬유종이 가장 호발하는 부위는 구강 및 안면 부위이며(각 28%), 그 다음으로 타액선(18%), 후두부 및 안구(각 11%), 상악동(3%) 순으로 보고되어 있다.<sup>2)</sup>

신경 섬유종이 후두에 발생하는 경우는 1925년 Suchanek 등<sup>3)</sup>이 처음으로 보고한 이후 드물게 보고되고 있다. 국내에서는 1979년 Sunno 등이 후두의 선천성 신경 섬유종 1예를 보고한 이후 피열부(arytenoid),<sup>4)</sup> 피열 후두개 주름(aryepi-

glottic fold),<sup>5)</sup> 성대<sup>6)</sup>와 후두개 설면부(lingual surface)<sup>7)</sup> 등에 발생한 신경 섬유종 총 5예 만이 보고되었다. 후두 내 신경 섬유종의 호발 부위는 피열 후두개 주름(aryepiglottic fold) 또는 피열 연골부(arytenoid cartilage)로 이는 상후두 신경(superior laryngeal nerve)의 분지들이 이 부위의 점막 하에 풍부하게 있기 때문으로 사료된다.<sup>8)</sup>

후두의 신경 섬유종으로 발생할 수 있는 임상 증상은 종물의 크기 및 위치에 따라 무증상에서 호흡곤란까지 다양하다.<sup>9)</sup> 인후부의 이물감과 반복적 헛기침, 애성, 흡기 시 천음 등이 있을 수 있고 종물의 크기가 큰 경우 연하 장애, 호흡 곤란, 폐쇄 수면 무호흡 등 다양한 증상으로 발현될 수 있다.

감별해야 할 양성 후두의 종물로는 후두 혈관종(laryngeal hemangioma), 과립 세포종(granuloma cell neoplasm), 신경 섬유종(neurofibroma), 신경 후두 낭종(laryngeal cyst) 등을 감별하여야 하며 특히 후두개에 흔히 발생하는 양성 종양으로 후두개 낭종(epiglottic cyst)이 있다.<sup>10)</sup>

후두에서 발생한 신경 섬유종의 치료는 외과적으로 완전하게 절제하는 것이 가장 좋은 것으로 알려져 있으며, 임상 증상, 종양의 크기, 위치에 따라 수술 방법이 달라진다.<sup>11)</sup> 성문

논문접수일 : 2015년 11월 18일

심사완료일 : 2015년 12월 3일

책임저자 : 이상혁, 03181 서울 종로구 새문안로 29

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 이비인후과학교실

전화 : (02) 2001-2462 · 전송 : (02) 2001-2273

E-mail : entlsh@hanmail.net

상부에 위치한 작은 종양의 경우 경구강 접근법(transoral approach)으로 직접 후두경 또는 현수 후두경으로 후두 양성 종물의 치료는 크기가 작은 경우 직접 후두경하에서 제거할 수 있고<sup>12)</sup> 성문 상부에 위치한 큰 종양이거나 성문 하부에 위치한 종양은 수술 시 시야 확보를 용이하게 하기 위해 외부 접근법을 이용하여 제거할 수 있다.

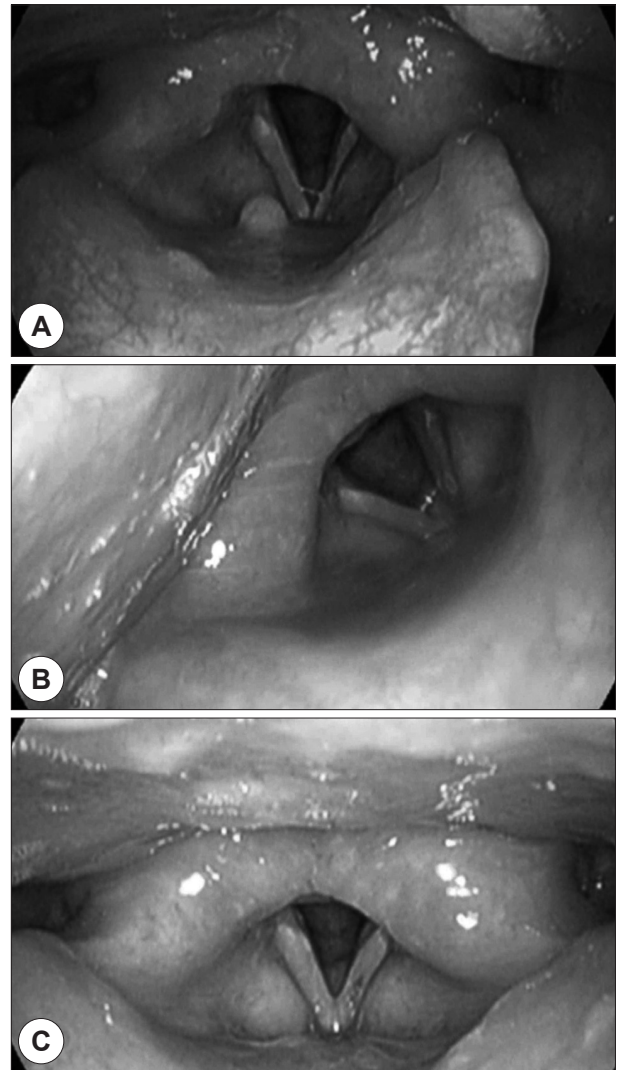
저자들은 위식도 내시경 검사 상 우연히 발견된 후두의 종물을 주 소로 내원한 환자에서 후두개 후두면(laryngeal surface)의 종물을 경구강 레이저 수술을 통해 완전 절제하였고 조직 병리학적으로 최종 진단된 망상형 신경 섬유종(plexiform neurofibroma) 1예를 치험한 바, 후두개의 후두면에 단독으로 발생한 망상형 신경 섬유종은 국내에서 문헌 상 보고된 바 없기에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

## 증 례

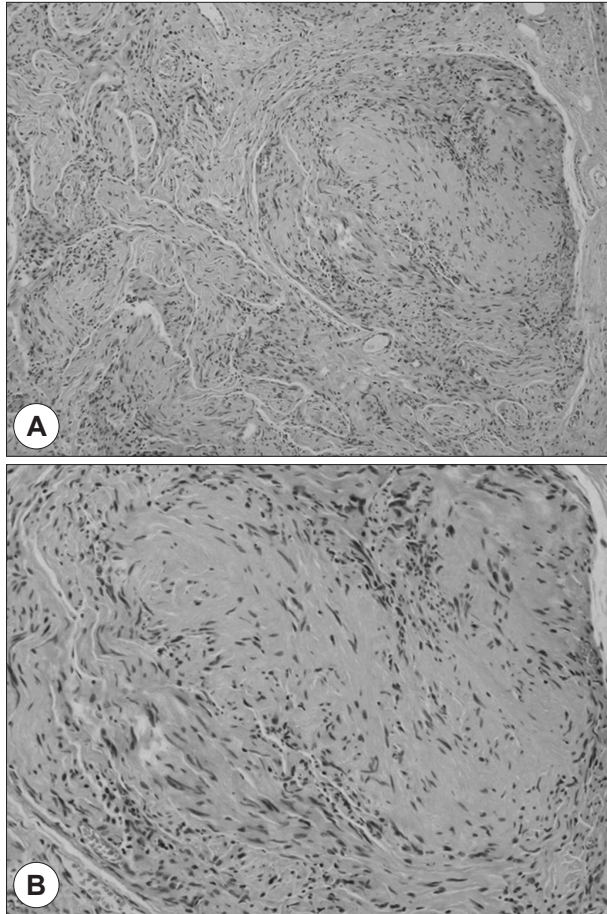
55세 여자 환자가 내과에서 건강 검진을 목적으로 시행한 위식도 내시경 검사에서 후두개 후두면의 종괴가 관찰되어 본원 이비인후과로 의뢰되었다. 과거력 및 가족력 상 특이사항 없었으며 내원 당시 인후부의 이물감, 동통, 애성, 연하 곤란 등의 증상은 없었다. 시행한 이학적 검사상 경부에 촉진되는 림프절은 없었으며 피부에 담갈색 색소 침착(café au lait spot) 같은 특이한 반점 소견도 없었다. 후두 내시경 소견 상 후두개 후두면에 0.5 cm 크기의 원형의 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 술 전 시행한 혈액검사, 심전도, 소변검사 및 흉부 방사선 검사에서 모두 정상 범위 소견을 보였다. 이상의 검사 소견으로 후두개의 후두면에 발생한 후두개 낭종 또는 양성 종양 의심 하에 조직 검사 및 종물 제거의 목적으로 현수 후두경(suspension laryngoscope)하에서 CO2 레이저(Sharplan Model Solms, Tel Aviv, Israel)를 이용한 경구강 후두 미세 수술을 시행하였다. 수술은 파악 겸자(grasping forcep)로 종물을 당기면서 경계를 확인한 후 continuous super pulse mode로 5Watt 출력의 CO2 laser를 이용하여 주변 조직의 손상을 최소화 하면서 종물을 제거하였다. 수술 시 종물 내부는 점액이 들어있지 않은 균질한 경질의 물질로 구성되어 있었고 점막은 미란 또는 궤양을 동반하지 않고 매끈하였으며 주변 조직을 침습하는 소견은 없었다. 수술 후 시행한 병리조직학적 검사 상 종물은 세포 충실도가 낮고 주변과는 잘 경계가 지어 있었다(Fig. 2A). 광학 현미경 소견 상 비교적 풍부한 점액양 및 교원질성 기질의 배경에 길게 뻗은 물결 모양의 핵을 가진 방추세포들이 서로 얽혀있는 불규칙한 배열이 관찰되었다(Fig. 2B). 면역 조직화학 검사 상 방추형 세포들은 S-100단백, vimentin에 강양성을 보였으며 smooth muscle

actin에서 음성반응을 보여 이 종양이 Schwann 세포의 기원임을 확인하였다. 이를 통해 신경 섬유종이 진단되었으며 신경 섬유종증의 가능성을 염두하고 전신 이학적 검사 및 가족력을 재조사하였으나 특이한 소견은 관찰할 수 없었다.

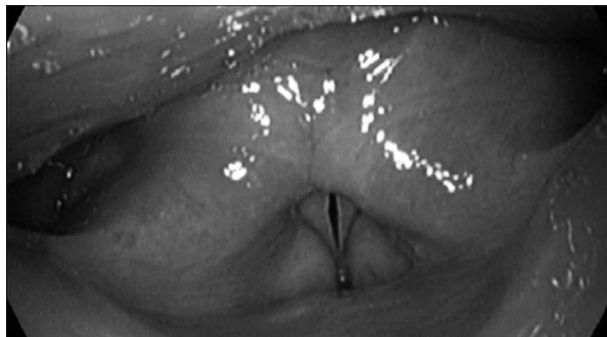
수술 후 출혈 및 혈종 등의 합병증은 관찰되지 않았고 수술 후 2일 째 목소리 변화나 인후통 등의 문제 없이 퇴원하였다(Fig. 1B). 수술 후 1개월 째 외래 경과 관찰 시에 촬영한 후두 내시경 상 수술 부위의 부종이나 위축, 반흔(scarring)은 관찰되지 않았다(Fig. 1C). 현재 환자는 7개월 째 후두 내시경 상 후두개를 포함한 후두 부위의 특별한 재발 소견 없이 외래에서 경과관찰 중이다(Fig. 3).



**Fig. 1.** Pre- and Post- operative endoscopic findings of epiglottitis. A : Preoperative finding show 0.5×0.5 cm sized solid, round mass in laryngeal surface of the epiglottis. B : Post operative finding. The mass was completely removed without bleeding, hematoma, and other complications. C : Operation wound clear after 1 month later.



**Fig. 2.** Histopathologic findings. A : The mass is well circumscribed and shows low cellularity (H&E×100). B : The tumor cells are composed of spindle-shaped cells with elongated nuclei within collagenous and myxoid stroma (H&E×200).



**Fig. 3.** Post operative findings. There was no evidence of recurrence in 7 months after surgery.

## 고 찰

신경 섬유종은 신경 섬유의 초(sheath)에 부착되어 신경에 원형의 백색 덩어리를 형성하는 양성 종양으로 Schwann세포나 섬유아세포(fibroblast)로부터 유래한다고 추정되며 단독 또는 다발성으로 발생한다.<sup>13)</sup> 신경 섬유종이 다발성으로 발

되는 경우를 신경 섬유종증 혹은 von Recklinghausen 병이라 하며 재발이 빈번하고 가족 내 이환율이 높으며 4.6~16%에서 악성으로 전환한다는 보고가 있다.<sup>14)</sup> 신경 섬유종증의 경우 흔하게 나타나는 증상으로 다발성 피부 결절, 겨드랑이나 서혜부의 주근깨(freckling), 피부의 담갈색 반점(café au lait spot), 홍채의 특징적인 lisch 결절 등이 있으며 뇌신경계 관련 증상과 골격계 증상도 동반될 수 있다.<sup>15)</sup> 단발성으로 국한된 신경 섬유종의 경우 전신 증상이 대부분 동반되지 않고 단일 병변으로는 신체의 어느 부분에서나 발생할 수 있으며 두경부에 발생하는 빈도는 25~35% 정도로 알려져 있다. 주된 발생 부위는 피열 후두개 주름(aryepiglottic fold) 또는 피열 연골(arytenoid cartilage)로 상후두 신경(superior laryngeal nerve)의 종말 분지들이 이 부위의 점막에 풍부하게 분포하기 때문으로 생각된다. 저자들은 본 종양이 후두개의 후두면에 분포하는 상후두 신경의 속가지(internal branch of superior laryngeal nerve)의 상분지(superior division)에서 기원한 것으로 추정하였다.

신경 섬유종은 병리조직학적 소견에 따라 피부형(cutaneous), 피하(subcutaneous), 망상형(plexiform) 신경 섬유종으로 구분된다. 피부와 피하 신경 섬유종의 결절들은 피부와 같은 색을 띠며 결절 부위를 손가락으로 눌렀을 때 함몰된 병변이 단추 구멍처럼 아래로 뚫린 듯한 부드러운 촉감을 보인다(Buttonhole sign).<sup>16)</sup> 총상 신경 섬유종은 종괴가 불규칙한 모양으로 단단하며 비피막성으로 피부 및 내부장기의 말초신경, 뇌신경 등의 심부 신경을 따라 성장하는 특성을 가져 외관 상 눈에 띄지 않고 주변조직을 압박하여 뒤늦게 발견되는 경우가 대부분이다. 드물게 신경을 따라 구식적인 전이할 경우 있다.

임상 증상은 종양의 위치나 크기에 따라 인후두 이물감이나 동통, 애성, 만성 기침, 천명, 연하곤란 등 다양하게 나타날 수 있으며 서서히 자라기 때문에 증상은 수개월에서 수년 후에 나타날 수 있다. 육안 및 내시경적 소견은 단단하고 탄력이 있어 보이는 연분홍색의 점막 하 종물로 관찰되며, 종물의 모양과 성상에 따라 다양한 후두 종물과의 감별진단이 필요하다. 조직병리검사를 통해 최종 진단이 내려지며 병리소견으로는 섬유성 피막이 없고 현저한 교원질 생성과 방추세포들이 관찰된다. 또한, 다른 방추상 세포종양들과의 감별을 위해 면역 조직학적 진단이 필요한데, 특히 S-100 단백질은 중추 및 말초 신경계의 세포에 주로 존재하며 평활근종, 피부 섬유종 등의 다른 방추상 세포종양에는 보이지 않아 감별진단에 도움이 된다.<sup>17)</sup> 본 증례에서도 면역 조직학적 검사 상 S-100 단백질에 강양성을 보여 Schwann cell 기원의 신경 섬유종임을 감별하였다.



신경 섬유종은 방사선학적 검사에서 컴퓨터 단층 촬영상에는 경계가 분명한 저밀도의 원형이나 타원형의 종물이 관찰되고, 조영제 사용 시 종물의 조영 증강은 거의 되지 않는다. 자기공명영상의 T1 영상에서는 중간에서 강한 정도의 증강 신호, T2영상에서는 강한 증강신호, gadolinium-enhanced T1영상에서는 강한 조영 신호를 보인다고 알려져 있다.<sup>18)</sup> 이는 신경원성 종양(neurogenic tumor)에서 특징적인 소견으로 기타 다른 종양과의 감별에 도움이 되나 신경 섬유종과 신경초종(Schwannoma)의 감별은 어렵다고 알려져 있다.<sup>17)</sup> 본 증례에서는 종물의 크기가 작고 단순한 후두개 낭종으로 생각하고 술 전에 방사선학적 검사는 시행하지 않았다.

후두에서 발생한 신경 섬유종은 외과적으로 완전하게 절제하는 것이 가장 좋은 것으로 알려져 있다.<sup>11)</sup> 임상 증상, 종양의 크기, 위치에 따라 수술 방법이 달라진다. 성문 상부에 위치한 작은 종양의 경우 경구강 접근법(transoral approach)으로 직접 후두경 또는 현수 후두경으로 제거할 수 있으며 성문 상부에 위치한 큰 종양이거나 성문 하부에 위치한 종양은 수술 시 시야 확보를 용이하게 하기 위해 외측 인두절제술(lateral pharyngectomy), 후두 절개술(laryngectomy), 외측 갑상 연골 절개술(lateral thyrotomy) 등과 같은 외부 접근법을 이용하여 제거할 수 있다. 본 증례의 경우 종물의 크기가 작아서 기관 내 삽관에 무리가 없었으나 만일 후두개의 설면부에 위치한 종물이 이보다 커서 기관 내 삽관이 어려울 경우도 발생할 수 있다. 이러한 경우 기관 절제술을 시행 후 전신마취를 시행하거나 윤상 갑상연골 절개술 후 역행성 선유도 기관 내 삽관을 통해 종물 절제를 고려해 볼 수 있다.

후두에 발생한 신경 섬유종은 완전 절제를 하지 않으면 재발의 가능성이 높다. 양성 종양이지만 5%에서 악성 변화가 일어날 수 있고 이는 유전성이거나 다발성 신경 섬유종인 경우 더 흔하며 악성 변성 시 예후가 불량한 것으로 알려져 있다.<sup>11)</sup> 본 증례에서는 후두개 후두면의 비교적 작은 종물이었으므로 경구강 접근법을 통해 현수 후두경 하에서 레이저 수술로 완전히 절제할 수 있었으며 술 후 특이 합병증은 발생하지 않았으며 7개월째 외래에서 추적 관찰한 결과 재발의 소견은 없는 상태이다. 레이저 수술은 절개가 없어 술 후 회복이 빠르고 지혈 효과가 우수하여 통증과 부종을 최소화할 수 있으며 변연 절제에 용이하기 때문에 본 증례와 같이 크기가 작지만 재발 가능성이 높은 신경 섬유종의 경우 적합한 치료방법이라고 생각된다.

후두개에서 발생하는 신경 섬유종은 크기가 작고 특징적인 내시경 소견이 없으며, 전신 증상이 동반되지 않는 경우 진단이 쉽지 않다. 본 증례의 경우에도 수술 후 병리 검사를 통하여 신경 섬유종이 확진되었다. 신경 섬유종증일 경우 폐동맥

협착(pulmonary artery fibrosis) 등의 선천성 심장질환이나 신장 동맥 협착(renal arterial stenosis), 갈색 세포종(pheochromocytoma)의 동반 가능성이 있기 때문에 수술 전 반드시 동반질환의 확인이 필요하다.<sup>19)</sup> 추후 후두개의 종물이 관찰되는 환자에서는 후두개 낭종 등 흔하게 관찰되는 양성 종양뿐 아니라 신경 섬유종의 가능성도 염두해 둘 필요가 있다고 사료된다.

**중심 단어 :** 망상형 신경섬유종 · 후두 · 후두개 · 레이저수술.

## REFERENCES

- 1) Choi SH, Kim DH, Kim BY. *A Case of Solitary Neurofibroma of the Lower Lip. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2014; 57(5):333-6.
- 2) [Proceedings report 1991 of the German Society for Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery. Part I. Partial resection of the larynx in neoplasms and otorhinolaryngologic diseases in children]. *Arch Otorhinolaryngol Suppl* 1991;1:1-119.
- 3) Zobell DH. *Massive Neurofibroma of the Larynx. Case Report. Laryngoscope* 1964;74:233-40.
- 4) Kang GG, Kang MK, Park HS, Hong JC. *A Case of Solitary Neurofibroma Arising from the Arytenoid Treated by Transoral Laser Surgery. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2013;56(3): 163-5.
- 5) Kang H, Kim JP, Kwon OJ, Woo SH. *A Case of Neurofibroma Arising from the Aryepiglottic Fold of Type I Neurofibromatosis. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2015;58(5):351-4.
- 6) Ahn SK, Yu HK, Kwon JK, Suh JH. *A Case of Isolated neurofibroma arising from the Vocal Cord. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(7):772-4.
- 7) Kim SS, Park JW, Kim JH, Kim SW. *A Case of Isolated Neurofibroma Arising from the Epiglottis. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46(1):88-90.
- 8) el-Serafy S. *Rare benign tumors of the larynx. J Laryngol Otol* 1971; 85(8):837-51.
- 9) Kim HS. *Benign Laryngeal Disorders. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2013;56(6):332-8.
- 10) Wang S-G. *Differential diagnosis and treatment of neck masses. Journal of the Korean Medical Association* 2007;50(7):613-25.
- 11) Supance JS, Quenelle DJ, Crissman J. *Endolaryngeal neurofibromas. Otolaryngol Head Neck Surg* (1979) 1980;88(1):74-8.
- 12) Chung PS, Chung YW, Park SJ, Kim MC. *A Clinicopathologic Study of Epiglottic and Vallecular Cysts. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004;47(2):157-60.
- 13) Kim JH, Ko H, Seo J-H, Kim HY, Yu JH, Hong S-J. *A Case of Laryngeal Neurofibroma with Sleep Obstructive Apnea. Pediatric Allergy and Respiratory Disease* 2011;21(2):131-6.
- 14) Chang-Lo M. *Laryngeal involvement in von Recklinghausen's disease: a case report and review of the literature. The Laryngoscope* 1977;87(3):435-42.
- 15) Riccardi VM. *von Recklinghausen neurofibromatosis. New England Journal of Medicine* 1981;305(27):1617-27.
- 16) Meszaros WT, Guzzo F, Schorsch H. *Neurofibromatosis. American Journal of Roentgenology* 1966;98(3):557-69.
- 17) Stanley RJ, Scheithauer BW, Weiland LH, Neel HB 3rd. *Neural and neuroendocrine tumors of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96(6):630-8.
- 18) Tanaka H, Patel U, Coniglio JU, Rubio A. *Solitary subglottic neurofibroma: MR findings. AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18(9):1726-8.
- 19) Kang H, Kim JP, Kwon OJ, Woo SH. *A Case of Neurofibroma Arising from the Aryepiglottic Fold of Type I Neurofibromatosis. Korean Journal of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery* 2015;58(5):351-4.