

설 신경초종 2예

부산대학교 의과대학 임상병리학교실

김병창 · 정연재 · 서강석 · 김순호

서 론

설에 발생하는 신경초종(Neurofibromatosis)-은 매우 희귀하여 그 발생빈도는 Gupta¹⁾ 등에 의하면 외국인에서는 전신에 발생한 신경초종의 약 2.6%이고, 차²⁾에 의하면 한국인에서는 약 1.2%이다. 그러나 Stout³⁾와 McMillan⁴⁾은 구강내의 신경초종도 희귀한 종양이지만, 구강내에 발생한 신경종의 호발부위는 설이라고 하였다.

한국인에서는 1965년 김⁵⁾이 설에 발생한 신경초종의 1예를 처음 보고한 후 일부학자들^{2,6-11)}에 의하여 현재 까지 약 8예가 보고되고 있다.

저자는 21세의 한국인 남자와 20세의 한국인 여자의 설에 발생한 신경초종 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1.

병력: 이 예는 20세의 한국인 여자로서 1982년 8월 30일 좌측 설근부에 발생한 종물을 주호소로 하여 부산대학교 의과대학 부속병원 이비인후과 병동에 입원하였다. 환자는 입원하기 약 1년전 양측편도선 제거술을 받았다. 이때 담당의가 좌측 설근부에 좀쌀알 크기의 종물을 발견하였으나 아무런 증상이 없기 때문에, 그 후 계속 관찰하기로 하였다. 그 후 이 종양은 서서히 커져서 입원 당시에는 약 1cm 정도의 크기를 정하였다. 환자 자신은 이 종물로 인한 이물감 이외에 연하장애, 언어장애 및 통증과 같은 증상을 호소하지 아니하였다.

입원당시: 환자의 영양상태는 양호하였고, 체중은 45kg였다. 전신 표재성 임파절의 종대는 없었다. 구강

내를 관찰하니 설근부의 좌측에 왼두콩 크기의 종양을 볼 수 있었으며, 이 종물은 비교적 단단한 고무덩이 같은 느낌을 주었고 측지할 때 통증이 유발되지 아니하였다. 종물을 덮고 있는 점막은 다른부위의 점막과 동일하였다. 흉부 및 복부는 청진과 타진상에 이상이 없었고 기타 이학적 진찰소견에도 특기할만한 소견이 없었다.

검사소견: 입원당일 실시한 일상 말초혈액검사, 소변검사 및 간기능검사의 결과는 모두 정상범위였다. 흉부 X-선 검사소견에도 이상이 없었다.

수술소견: 국소마취하에 경구적으로 종양을 덮고 있는 설점막에 절개를 가하고, 종양을 설조직으로 부터 피막이 싸인채로 완전 적용하였다. 이때 이 종양은 주위조직과의 유착이 거의 없었다.

임상결과: 수술후 환자의 상태는 양호하여 수술후 약 4일 후에 아무런 증상없이 퇴원하여 현재까지 약 1년동안 아무런 증상이 없이 생존하고 있다.

육안적소견: 본 대학병원 병리과에서 병리학적 검사를 하기 위하여 의뢰하여 온 것은 그 크기가 1×0.8×0.5cm였고 경도는 고무덩어리를 만지는 것과 같이 단단하였고 표면은 비교적 평활하였다. 활면은 회백색이었으며 피시나 출혈은 없었다.

현미경적소견: 종양은 긴 난원형의 핵을 가진 방주상의 세포로 구성되어 있었다. 이 종양세포의 핵들은 분열식양(pallisading) 배열을 하고 있었으며 이것들은 fibrillar cytoplasmic process에 의하여 분리되어 있었다. 이 종양조직 일부에서 verocay body를 볼 수가 있었다. 그리고 이 종양에서 종양세포의 악성도는 찾아볼 수 없었다. 그러므로 이 종양은 neurofibromatosis의 Antoni type A로 진단하였다(Fig. 참조).

증례 2.

병력: 이 예는 21세된 한국인 남자로서 1983년 2월 23일 설전부 우측에 발생한 종물을 주호소로 하여 부산

Table 1. Neurilemoma of tongue reported in Korea

Reporter	Case Age	Case Sex	Chief Complaint	Site	Size	Treatment	Duration	Histo- pathology	Reference
Kim KL et al.	9	Male	dysarthria foreign body sensation	tongue tip	1.5x1.5x1.3	Surgical removal	2 years	Antoni A + Antoni B	J. of Korean Otol. Society 8:69, 1965
So JM et al.	38	Male	foreign body sensation dysarthria dysphagia asphyxia	tongue root	7x4.5x5	Anterior hypopharyn- gectomy	13 years	Antoni A + Antoni B	J. of Korean Otol. Society 9:29, 1966
Kim MG	28	Male	foreign body sensation painless mass	left dorsal part	1.5x1.5	Surgical removal	3 years	Antoni A + Antoni B	J. of Korean Otol. Society 14:371, 1971
Kim CE et al.	33	Female	Tumor mass	right dorsal part	1.5x2.0x1.0	Surgical removal	11 months	Antoni A	J. of Korean Otol. Society 15:201, 1972
Cha CJ	23	Female	dysarthria dyspnea foreign body sensation	tongue root	5x4.5x3	Intraoral approach	18 months	Antoni A + Antoni B	Choi Shin Eyu Hak 15:1319, 1972
Beck GH et al.	16	Female	Tumor mass	tongue root 1/3	2.5x1.5x1.5	Surgical removal	5 years	Antoni A	J. of Korean Otol. Society 20:171, 1973
Kim GN	19	Female	foreign body sensation	tongue root	1.5x1.5x1.5	Surgical removal		Antoni A	J. of Korean Otol. Society 16:141, 1973
Cho HS	24	Male	Tumor mass	Left dorsal part	4x3x2.5	Surgical removal	12 years	Antoni A	J. of Korean Otol. Society 22:383, 1979
Author	21	Male	Tumor mass foreign body sensation	Left anterior part	thumb size	Surgical removal	5 years	Antoni A	
	20	Female	Tumor mass foreign body sensation	tongue root	1x0.8x0.5	Surgical removal	18 months	Antoni A	

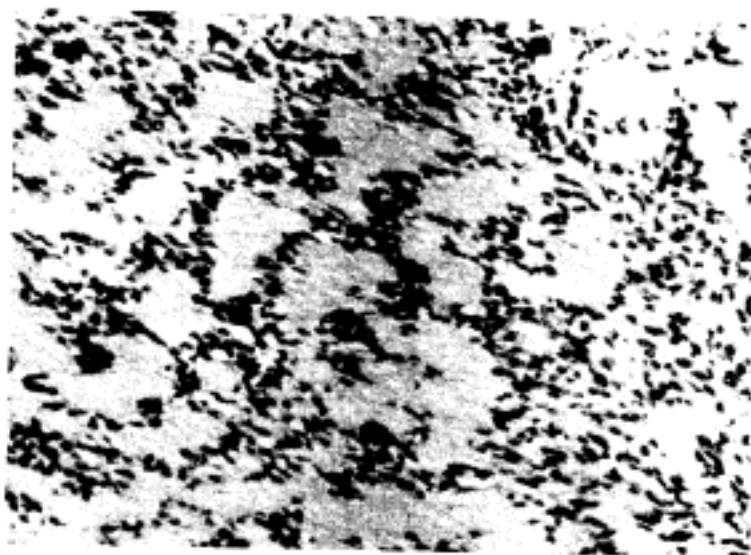


Fig. 1. The photomicrograph of tongue mass of case 1, showing the long ovoid nuclei arranged in palisades. Those were separated by fibrillar cytoplasmic processes

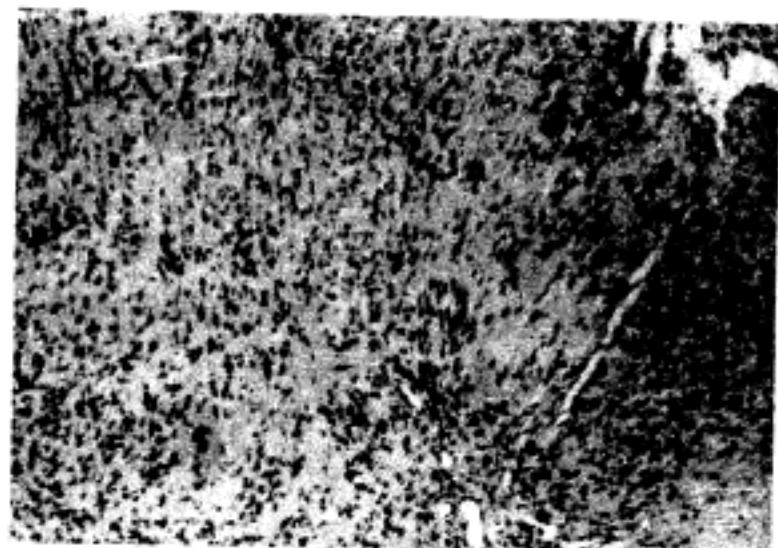


Fig. 2. The micrography of tongue mass of case 2 revealed palisades of long ovoid nuclei of spindle cells, in part, with Verocay bodies

대학교 의과대학 부속병원 이비인후과 병동에 입원하였다. 환자는 입원하기 약 5년전에 이 종양이 발생하여 그 후 서서히 커져서 입원당시에 엄지손가락만한 크기에 달하였다. 환자 자신은 이를 감이외에 연하장애, 언어 장애 및 동통과 같은 증상을 호소하지 않았다. 가족력에는 외할아버지가 간암으로 사망한 것 이외에 특기할 만한 것은 없었다.

입원당시 : 환자의 영양상태는 양호한 편이었고, 전신표재성 임파절의 종대는 없었다. 구강내를 관찰하니, 설천부 우측면에 엄지손가락 정도의 종양이 발견되었다. 이 종양은 경도가 비교적 단단하였고, 촉진시 동통 및 압통은 없었다. 종물을 덮고 있는 점막은 주위조직과 동일하였으며 궤양 및 괴사는 없었다. 흉부 및 복부는 타진과 청진상에 이상소견이 없었으며 기타 이학적 진찰소견에도 특기할 만한 것이 없었다.

검사소견 : 입원당일 실시한 검사중 적혈구 침강속도가 16mm/hr으로 약간 촉진된 것 이외에 일상 말초혈액검사, 소변검사 및 간기능검사의 결과에는 이상이 없었다. 흉부 X-선 촬영소견에도 이상이 없었다.

수술소견 : 전신마취하에 경구적으로 종양을 덮고 있는 점막을 절개하고 괴막이 잘형성된 단단한 종양을 주위 설조직으로 부터 박리 제거하였다.

입원경과 : 수술후 환자의 상태는 양호하여 약 11일 후에 아무런 증상이 없이 퇴원하였으며 현재까지 약 6개월간 아무런 증상없이 지내고 있다.

육안적소견 : 본 교실에 의뢰하여 온 것은 3조각의 회갈색의 종물로서 그 크기는 거의 동일하여 $0.7 \times 0.5 \times 0.5$ cm였다. 종양의 활면은 활택하고 그 경도는 단단하였다. 괴사 및 출혈은 없었다.

현미경적소견 : 종양은 증례 1예와 같이 긴 난원형의 핵을 가진 방추상세포로 구성되었다. 분열식양(palisading) 배열을 하고 있는 종양세포의 핵들이 교질섬유로 충만된 공간을 2~3줄로 둘러싸고 있어서 소위 Verocay body를 형성하고 있다. 종양의 세포의 악성도는 발견되지 않았다. 그러므로 이 종양을 neurilemoma의 Antoni type A로 진단하였다(Fig. 2참조).

고 안

설에 발생하는 신경초종은 매우 희귀한 종양으로서, Das Gupta 등¹⁾은 전신에 발생한 303예의 신경초종 중 설에 발생한 것은 8예(2.6%)였다고 보고하였다. 차²⁾는

한국인에 있어서 81예의 신경초종 중 설에 발생한 것은 1예(1.2%)였다고 하였다. 구강내 발생하는 신경초종은 희귀하지만 구강내에서는 설의 발생율이 가장 높아서 Kragh 등¹²⁾은 41.7%(5/12)를, 그리고 Gallo 등¹³⁾은 45.7%(71/152)를 보고하였다. 저자가 아는 한 설의 신경초종의 정확한 발생률의 보고는 없는 것 같다. 그러나 현재까지 한국인의 설에 발생한 신경초종의 증례보고는 8예에 불과하고 저자의 증례 2예까지 합하여 10예에 달 할뿐이다. 그러므로 한국인에 있어서도 외국인에서와 같이 설의 신경초종의 발생률은 매우 낮은 것으로 생각한다.

Gallo 등¹³⁾은 구강에 발생하는 신경초종의 발생연령은 20~30대 사이에 흔히 발생한다고 하였으며, 성별에는 차이가 없다고 하였다. 그러나 등¹⁴⁾과 일부학자들^{13,15)}은 여자가 남자보다 발생율이 높다고 하였다. 설에 발생하는 신경초종의 발생연령에 관한 문헌은 접할 수 없으므로, 표 1에서 한국에서 보고된 8예와 저자의 2예를 합한 10례의 연령과 성별을 분석하여 보면, 20~29세 사이가 5례로서 발생률이 제일 높았다. 성별을 보면 남녀 각각 5례로서 성별의 차이는 없다고 생각된다. 설에 발생하는 신경초종의 주요 자각 증상을 보면 종창감, 이물감등이 있으며 그 이외 종양의 크기와 발생부위에 따라 언어장애, 호흡곤란, 질식감등이 있었다. 한국인 10예의 설의 신경초종의 발생부위를 보면 설근부, 설배부 및 설첨단부 등 설의 어떤 부위에서도 발생할 수 있음을 알 수 있었다.

본 종양은 성장이 느려서 대부분이 10년 이상의 병력을 가진다고 하나¹²⁾ 한국에서 보고된 예들은 최단 11개월에서 최장 13년 병력을 가지고 있으며 5년 이상의 병력을 가진 예가 9예 중 5예이다. 그리고 본 종양은 병력이 짧면 짧도록 그 종양의 크기가 커진다는 것을 알 수 있다. 그러므로 본 종양은 성장이 매우 느린 것을 알 수 있다. 이 종양은 병리조직학적으로 신체의 다른 부위에 발생하는 것과 같이 Antoni type A와 Antoni type B 또는 이 두형의 혼합형 등으로 구성될 수 있다고 하였으나^{12,14)}, 한국인 10예의 신경초종은 Antoni type A형의 6예였고 Antoni type A형과 Antoni type B형의 혼합형이 4례로서, 설의 신경초종은 Antoni type B형 단독형으로 구성된 예는 매우 희귀한 것으로 생각된다.

본 종양은 Daly 및 Roesler¹⁶⁾에 의하면 악성화 하지 않는다고 하였으나 Schuknecht¹⁷⁾는 극히 드문 예는 악성화할 가능성도 있다고 하였다. 한국에서 보고된 10예

증 악성화된 예는 1예도 없었다.

이 종양의 수술은 재발은 거의 없는 것으로 알려져 있으나 Obermann 및 Sullenger¹⁸⁾는 설의 신경초종을 cautery로 치료한 1예가 10년후 재발하였음을 보고하였다. 저자의 증례와 한국인에서 보고된 8예에서 수술후 재발한 예는 없었다. 그러므로 이 종양의 수술후 재발율은 거의 없는 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 21세의 한국인 남자와 20세의 한국인 여자의 설에 발생한 신경초종 2예를 경험하였기에 이 예들을 보고함과 동시에 이 질환에 관한 약간의 문헌고찰을 하였다.

REFERENCES

- 1) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW and Hodju SI: *Benign Solitary Schwannoma (Neurilemomas)*. *Cancer* 24:355, 1969
- 2) 차창일 : 신경초종에 대한 임상통계적 고찰. *최신의학* 15:141, 1972
- 3) Stout AT: *The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neurilemoma)*. *Am J Cancer* 24:751, 1935
- 4) McMillan DR: *Neurilemoma: Report of 3 cases*. *Oral Surg Oral Med and Oral Path* 16:194, 1963
- 5) 김기령, 김선곤 : 설에 발생한 neurilemoma의 1예. *대한의인자* 8:69, 1965
- 6) 소진명, 김길원, 김두현 : 설에 생긴 neurilemoma (schwanoma)의 1예. *대한의인자* 9:209, 1966
- 7) 김명갑 : 혀에 발생한 neurilemoma의 1예. *대한의인자* 14:371, 1971
- 8) 김충은, 이대일 : 설 neurilemoma의 1예. *대한의인자* 15:201, 1972
- 9) 김경남 : 혀(설)에 발생한 neurilemoma의 1예. *대한의인자* 16:141, 1973
- 10) 배기학, 안기현, 박순천, 이강현 : 설 신경초종의 1예. *대한의인자* 20:171, 1977
- 11) 조현상, 차창일 : 설 신경초종의 1증례. *대한의인자* 22:380, 1979
- 12) Kragh LV, Soule EH and Masson JK: *Benign and malignant neurilemomas of the head and neck*. *Surg Gynecol Obstet* 111:211, 1960
- 13) Gallo WJ, Shapiro DN and Gaul JV: *Neurilemoma: review of the literature and report of five cases*. *J Oral Surg* 35:235, 1977
- 14) 馬場駿吉他 : 咽頭神經鞘腫 2症例. *日耳鼻* 73:89-95, 1970
- 15) Cherrick HM and Eversole LR: *Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity. Report of 37 cases*. *Oral Surg* 32:900, 1971
- 16) Daly JF and Roesler HK: *Neurilemoma of the cervical sympathetic chain*. *Arch Otolaryng* 77:262, 1963 ly.
- 17) Schuknecht HF: *Pathology of the Ear*, 1976 p 425
- 18) Oberman HA and Sullenger G: *Neurogenio Tumors of the head and Neck*. *Cancer* 20:1972, 1967

= Abstract =

Two Cases of Neurilemoma of the Tongue

Byung Chang Kim, M.D., Yun Je Jung, M.D.
Gang Suk Suh, M.D. and Soon Ho Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, School of Medicine,
Busan National University

Neurilemoma of the tongue is very rare, solitary benign slowly growing neoplasm.

We have recently experienced 2 cases of neurilemoma of the tongue which occurred in 20 year old female and 21 year old male.

They complained of a painless mass on the left side of the tongue base and on the right anterior margin of the tongue respectively.

Grossly the tongue mass of the first case measured $1 \times 0.8 \times 0.5$ cm in dimension. The cut surface was homogeneous gray white in color with no necrosis and hemorrhage. Microscopically, this tumor was composed of spindle cells with long ovoid nuclei. The nuclei were arranged in palisades that were separated by fibrillar cytoplasmic processes. There were also noted Verocay bodies.

Grossly, the submitted tumor mass of the second case was consisted of three fragments which were divided by surgeon, averaging $0.7 \times 0.5 \times 0.5$ cm in dimension. The cut surface was homogeneous gray white in color with firm-consistency. Microscopically the neoplasm was made up of spindle cells with ovoid nuclei. A few rows of palisading nuclei enclosed spaces filled with ribbed collagen, forming Verocay bodies.