

안면신경에 발생한 세포성 신경초종

- 1예 보고 -

인제대학교 서울백병원 해부병리과 및 이비인후과*

주 미 · 김혜성 · 강윤경 · 이해경 · 박재영*

Cellular Schwannoma Arising in a Facial Nerve

- A case report -

Mee Joo, M.D., Hye Sung Kim, M.D., Yun Kyung Kang, M.D.
Hye Kyung Lee, M.D. and Jae Young Park, M.D.*

Department of Pathology and Otolaryngology*, Seoul Paik Hospital, Inje University

Cellular schwannoma is a variant of schwannoma, which is characterized by predominance of cellular Antoni A area, presence of mitotic activity, nuclear hyperchromasia, pleomorphism, and absence of Verocay body. These pathologic features often prompted a misdiagnosis of malignancy. However, the clinical outcome has indicated the benignity of the tumor. We have experienced a case of cellular schwannoma arising from right facial nerve with right hemifacial weakness and erosion of mastoid process. Grossly, it was a 3.5×3 cm sized and relatively well encapsulated mass with yellowish, friable cut surface. Microscopically, cellular growth with moderate cellular pleomorphism and some mitotic activity (5/40 HPFs, up to 2/HPF) were noted. Immunostaining for S-100 protein showed diffuse strong positive reaction. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 688~691)

Key Words: Cellular schwannoma, Facial nerve, S-100 protein

세포성 신경초종(cellular schwannoma)은 1981년 Woodruff¹에 의해 정립된 신경초종의 한 변종으로 전형적인 신경초종과 비교하면 발생연령, 육안적 및 현미경적 특징의 많은 부분이 유사하며² 무통성의 종괴로 발견되거나 침범된 신경에 해당하는 신경학적 특성을 유발한다. 그러나 임상적 및 방사선학적으로 주로 후종격동이나 후복막강과 같은 심부 구

조에 잘 발생한다는 점과¹⁻⁵ 주위의 골과괴 또는 미란을 동반하는 경우가 많다는 점 때문에, 또한 병리학적으로는 높은 세포밀도, 중등도의 세포 이형성 및 유사분열이 관찰된다는 점으로 악성 종양으로 오인되기 쉬우며 그러한 경우가 과거 진단된 예의 25% 내외로 보고되고 있다^{1,4,6}. 그러나 본 종양은 임상적으로 국소 재발율이 5~23.4%로 보고되고 있지만 전이에 대한 보고는 없는 양성 종양이다^{3,6}. 저자들은 우측 이하선 부위에 위치하며 유돌기 부분의 골 미란을 동반하고 안면신경 마비를 일으켜 임상적 및 방사선학적으로 악성 종양으로 오인되었던

접 수: 1997년 4월 2일, 게재승인: 1997년 5월 9일
주 소: 서울시 중구 저동 2가 85, 우편번호 100-032
인제대학교 서울백병원 해부병리과, 주 미

안면신경원성 세포성 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례: 환자는 33세 남자로 내원 3개월 전부터 오른쪽 눈을 감기가 힘든 증상을 포함한 오른쪽 편측 안면 운동장애가 발생하였고, 내원 2개월 전부터 추지되기 시작한 우측 귀 아래 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 가족력 및 과거력상 특이 사항은 없었고 위와 같은 증상으로 개인 의원에서 약물치료와 한방 침 등으로 치료를 받았으나 호전이 없었다. 신체검사상 우측 귀 아래 이하선 부위에 3 cm 크기

의 단단하고 무통성의 종괴가 주변 조직에 다소 고정된 상태로 촉지되었으며, House & Brackmann 등급 3(눈을 감기 위해 애를 써야 하는 정도)에 해당하는 우측 안면 신경 마비가 관찰되었다. 다른 뇌신경 반응은 모두 정상이었다. 경부 자기공명영상소견상 우측 심부 이하선의 대부분을 차지하는 3.5×3 cm 크기의 종괴가 관찰되었으며, 이 종괴는 정상유돌기구멍(stylomastoid foramen)을 확장시키며 유돌기부분까지 침범 성장하는 아령 모양을 취하고 있어 우측 안면신경에서 발생한 신경원성 종양이며 악성의 가능성을 시사하였다(Fig. 1) 병리과에서 시행한 정괴



Fig. 1. MRI reveals a 3.5×3 cm sized mass(asterisk) involving near entire portion of deep lobe of right parotid gland. It extends to the mastoid portion with widening of stylomastoid foramen as dumbbell configuration(arrow).



Fig. 2. Cut surface of the tumor, measuring 3.5×3 cm, shows ovoid, well circumscribed, yellow to brown, very soft and friable appearance. Multifocal hemorrhagic and microcystic changes are noted.

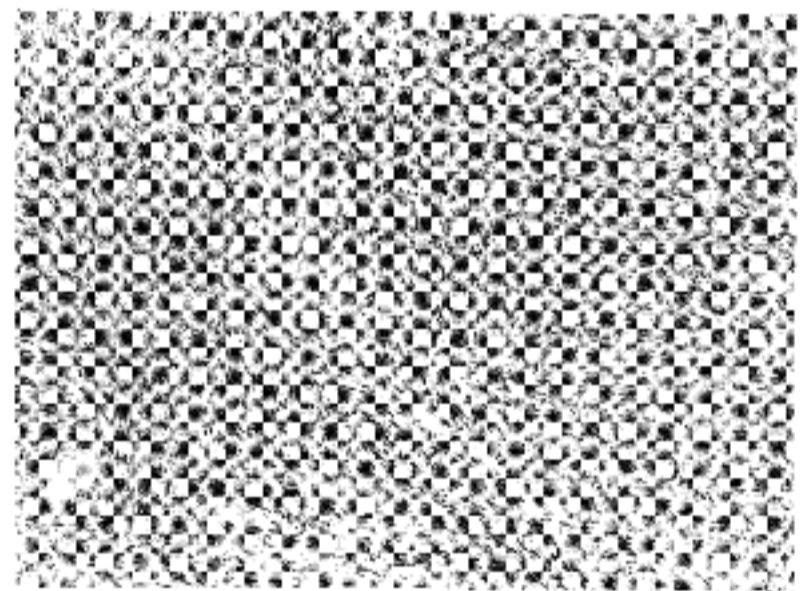


Fig. 3. Photomicrograph of the tumor shows a predominance of Antoni A pattern with tightly interlacing fascicle of spindle cells without Verocay bodies.

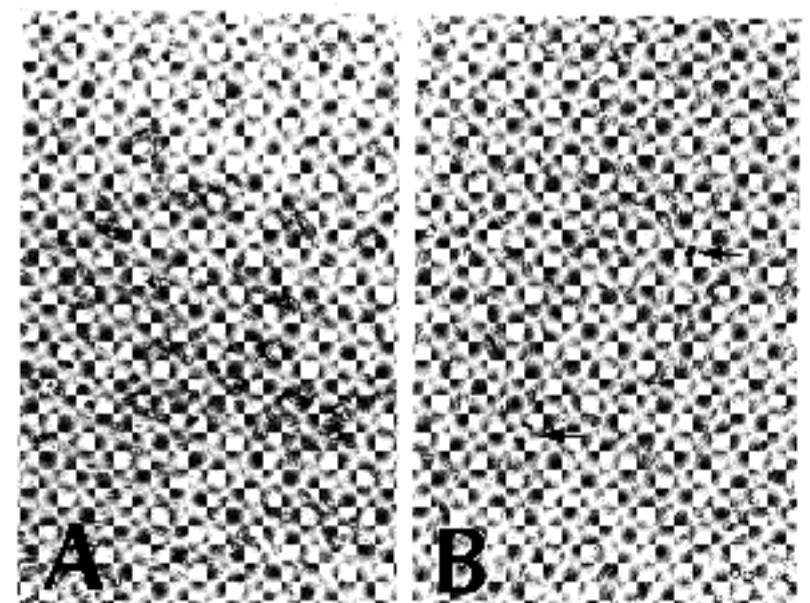


Fig. 4. Densely packed moderately pleomorphic cells(A) and two mitotic figures(arrow) per one high power field present(B).

적 세침흡인 세포학적 소견상 역시 신경원성 종양으로 진단되었는데 유사분열은 매우 드물게 관찰되었으며 높은 세포 밀도와 세포의 다형성 소견이 관찰되어 악성의 가능성을 배제하기 어려웠다. 그후 이하선을 포함한 종괴의 절제술 및 단순 유양돌기 절제술이 시행되었다. 절제된 종괴는 비교적 잘 형성된 피막으로 싸여있었고, 약간의 침샘조직이 붙어 있었다. 절단면은 연노란색으로 매끈하고 광택이 나며 매우 부드러워 잘 부스러졌고 다춧점성 출혈과 약간의 낭성 변화는 관찰되었으나 피사소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 광학현미경적으로는 방추형의 세포들이 다발을 이루며 서로 엇갈리는 배열을 보이며 세포밀도가 높은 Antoni A에 해당하는 단일 형태를 보였고(Fig. 3), 세포밀도가 떨어지며 느슨한 배열을 보이는 Antoni B에 해당되는 부위는 관찰되지 않았으며 일부에서 책상배열을 보이기도 하였으나 전형적인 Verocay체는 관찰할 수 없었다. 세포학적으로는 비교적 길고 구불구불한 섬유상의 세포질을 갖는 신경원성 세포들로 이루어져 있었고 중등도의 다형성을 동반하고 있었으며(Fig. 4A) 유사분열은 한 곳에서는 한개의 고배율 시야 당 2개까지 관찰되기도 하였으나 평균적으로는 10개의 고배율 시야 당 1~2개가 관찰되었다(Fig. 4B). S-100단백에 대한 면역조직화학 염색상에서는 전형적인 신경초종에 해당하는 부위 뿐 아니라 다형성을 보이며 유사분열상이 관찰되는 부위에서까지 미만성으로 강양성이었다.

고 찰: 세포성 신경초종은 전체 양성 말초신경종양의 4.6~10%를 차지하며^{3,7} 종격동, 후복막, 또는 척추 측방 부위와 같은 심부에서 주로 주로 발생하며¹⁻⁷ 뇌신경에서 발생한 경우는 비교적 드물고 8번 청신경에서 발생한 보고가 있다^{2,3}. 약 반 수에서 통증을 포함한 침범된 신경에 따른 신경학적 증상을 나타내며³ 때때로 주위의 골 조직으로의 침범 소견이 관찰되어 악성 종양으로 오인되는 경우가 적지 않다고 한다^{1,4,6}. 본 예도 비교적 발생이 드문 안면신경원성 종양으로 방사선학적으로 유돌기 부위의 골 미란 및 경상유돌기구멍의 확장 소견과 안면신경마비가 동반되어 역시 악성 종양이 의심되었다. 조직학적으로 본 종양은 높은 세포밀도를 보이며 서로 엇갈리는 모양의 다발을 이루거나 소용돌이 모양을 취하는 Antoni A 영역으로만 구성되며 Antoni B 영역이나 이차적 변성이 적고 세포학적 이형성과 유사분열의 존재를 특징으로 한다¹⁻⁷. 약 반수 이상

의 예에서 Antoni B 영역이 관찰되기도 하지만 매우 국소적으로만 나타나고 신경초종에서 흔히 관찰되는 방추형 세포의 책상 배열이 관찰되는 경우는 있으나 특징적인 Verocay체는 잘 관찰할 수 없다^{3-5,7}. 본 예에서도 일부에서 현미경적 낭성 변화와 더불어 포말세포의 군집이 관찰되기는 하였으나 전형적인 Antoni B 영역에 해당되는 곳은 없었고, 책상배열을 닮은 부분은 관찰할 수 있었으나 특징적인 Verocay체는 관찰할 수 없었으며 높은 세포밀도를 보이는 방추형 세포의 엇갈린 형태가 주요 조직학적 소견이었다. 유사분열의 수는 보고된 모든 예에서 10개의 고배율 시야당 4개 이하였고¹⁻⁷ 대부분의 예에서 1개 이하였던 것과 마찬가지로 본 예에서도 평균적으로는 한 개 또는 두개 였으나 국소적으로 한개의 고배율 시야에서 두개의 유사분열이 관찰되기도 하였다. 본 종양의 중요성은 높은 세포밀도, 세포의 이형성 및 유사분열이 관찰되는 점과 verocay체와 같은 일반적인 신경초종의 특징적인 소견을 보이지 않는 점등의 조직학적 소견과 임상증상 때문에 악성으로 오인될 수 있으나, 양성 종양의 경과를 취하며 국소 재발의 가능성은 있으나 원격 전이를 일으키지 않으므로 반드시 악성 신경초종과 감별하여야 한다는 점에 있다. 본 종양은 세포밀도가 매우 높은 것에 반하여 유사분열상과 핵의 이형성이 악성 신경초종의 진단에는 부족한 점, 잘 유지된 피막이 관찰되거나 그렇지 않은 경우에도 경계가 좋은 점, 혈관벽의 유리질화와 국소적으로나마 Antoni B 영역과 유사한 부위가 나오며 S-100단백에 미만성으로 강양성을 보이는 등의 일부 전형적인 신경초종의 특징을 보인다는 점^{2,5} 등으로 감별이 가능하다. 또한 심부에 잘 발생한다는 점과 세포의 이형성이 동반된다는 점 등으로 퇴행성 신경초종(degenerative schwannoma or ancient schwannoma)과의 감별이 필요하지만 이 경우에는 명명된 바처럼 심한 낭성 변화, 출혈 및 석회화 같은 퇴행성 변화를 많이 동반한다는 점과 세포학적 이형성은 심하지만 유사분열은 거의 관찰되지 않는다는 점으로 감별할 수 있다⁶. 본 종양의 유사분열 지수, 세포증식능 평가를 위한 PCNA, MIB1 (Ki-67), p53 면역조직화학 염색 및 DNA 유세포 분석 결과를 재발율과 비교 분석한 한 연구³에 따르면 재발과 가장 관련 있는 인자는 유사분열 지수라고 한다.

결론적으로 발생빈도가 적은 안면신경에 발생하였고 주위의 유돌기 골의 미란과 안면신경마비를 동반하여 임상적으로 악성 신경초종이 의심되었으

나 병리학적으로는 비교적 전형적인 세포성 신경초종으로 진단되었던 1예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Woodruff JM, Susin M, Godwin TA, Martini N, Erlandson RA. Cellular schwannoma: a variety of schwannoma sometimes mistaken for a malignant tumor. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 733-44.
2. Fletcher CDM, Davies SE, Mckee PH. Cellular schwannoma: a distinct pseudosarcomatous entity. *Histopathol* 1987; 11: 21-35.
3. Casadei GP, Scheithauer BW, Hirose T, Manfrini M, Houton CV, Wood MB. Cellular schwannoma: a clinicopathologic, DNA flow cytometric, and proliferation marker study of 70 patients. *Cancer* 1995; 75: 1109-19.
4. White W, Shiu MH, Rosenblum MK, Erlandson RA, Woodruff JM. Cellular schwannoma: a clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors. *Cancer* 1990; 66: 1266-75.
5. Lodding P, Kindblom LG, Angervall L, Stenman G. Cellular schwannoma: a clinicopathologic study of 29 cases. *Virchows Archiv A Pathol Anat* 1990; 416: 237-48.
6. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 3rd. ed. St Louis: Mosby, 1995: 837-8.
7. Graham DI, Lantos PL. *Greenfield's neuropathology*. 6th. ed. London: Arnold, 1997: 716-7.