

구강저에 발생한 단독형 신경섬유종

원자력병원 치과

김용각 · 정봉희 · 유현석 · 궤재근 · 김규영

Abstract

A SOLITARY NEUROFIBROMA OF THE FLOOR OF MOUTH

Yong - Kack Kim, D.D.S., Ph.D., Boong - Hee Chung, D.D.S.,

Hyeon - Seok Yu, D.D.S., Jae - Keun Kwak, D.D.S., Kyu - Yeong Kim, D.D.S.

Dept. of Oral Oncology, Korea Cancer Center Hospital

Benign neural sheath neoplasms are not common in the maxillofacial region. These lesions can occur as solitary tumors, or they can affect many sites in the form of multiple neurofibromatosis.

A solitary neurofibroma is seldom undergo sarcomatous transformation, since solitary neurofibroma is relatively radioresistant and its recurrence rate seems to be low, the treatment of choice is surgical excision.

This case showed a solitary neurofibroma in the left side of the floor of mouth which occurred in a 33-years -old female.

The tumor was excised. And there is no evidence of disease. She is satisfied in function and esthetic aspect.

목 차

- I. 서 론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결 론
- 참고문헌

I. 서 론

양성 신경초 신생물들은 악안면영역에서 보편적으로 나타날 수 있으며 이러한 병소는 단독형 종양으로 나타나거나 다발성 신경섬유종증의 형태로 체내의 많은 부위에 영향을 줄 수 있다¹⁾.

설부는 구강내에서 이러한 종양이 가장 흔하게 나타나는 부위이며, 그 외에도 구강저, 혀점막, 무치악 치조제, 치은, 구개등에서 발생된다^{1,2,3,4,5)}.

구강내의 종양을 절제하는 문제에 있어서 기능적, 심미적 요소가 고려되지만 이러한 문제는 전적으로 종양 자체의 악성전환의 잠재력에 의해 결정되어진다⁶⁾. 일반적으로 이러한 종양에 있어서 체내의 육종성 전환율은 6~29%이며 구강내의 신경섬유성 육종은 드물게 나타난다^{3,6)}.

구강내에 발생한 단독형 신경섬유종은 방사선 치료에 효과가 없으며, 좀처럼 악성전환을 하지 않는 점으로 보아서 외과적 절제로 잘 치료된다⁶⁾.

본 저자들은 구강저에 발생한 단독형 신경섬유종을 하악골 정중 시상면 절단을 통한 종양 절제술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

• 환 자 : 조○○, 33세, 여자

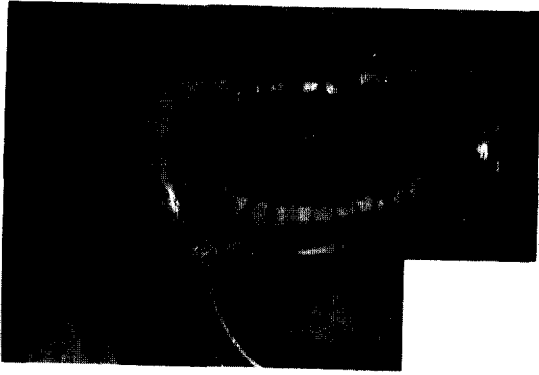


사진 1. 술전 구강내 사진

• 초진일 : 1989. 7. 4

• 주 소 : 구강저 좌측 부위의 종괴 및 종창 (사진 1).

• 기왕증 : 약 2년전부터 구강저 좌측 부위의 종괴 및 종창이 생기기 시작함.

• 현 증 : 구강저 좌측 부위의 단단한 종괴 및 종창(4×3cm), 동통 및 임파선 비후는 없었음.

• 가족력 : 특이사항 없었음.

• 검사실 소견 : 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사 상 별다른 소견을 관찰할 수 없었음.

• 방사선 소견 : 흉부 방사선상 특이소견 없었음.

전산화 단층 촬영상 구강저 좌측부위에 약 4×cm의 난원형 종괴를 보였으며 골 파괴 및 인접 조직으로의 침범이 없었으며, 임파절 비후도 없었음(사진 2).

• 치료 및 경과 : 임상 소견상 다형성 선종 및 신경섬유종으로 진단하고, 기관절개를 통한 전신 마취하에서 하순에서부터 이부까지 정중 시상면을 따라서 절개선을 가한 후에, 하악골을 노출시켜 하악 좌측 중절치 발거 및 하악골 정중 시상 절단후 종물을 제거하였다(사진 3, 4).

절단된 하악골은 강선을 이용한 골간 고정으로 정복하였으며, 피판을 충별로 봉합한 후 약간고정이 시행되었다.

적출된 종물은 4×3×2.5cm의 잘 피막화된 난원형 종괴였으며 술후 생검결과 신경섬유종으로 진단되었다(사진 5, 6).

적출된 종물의 광학 현미경상, 교원성 기질을 가지는 방추형세포들이 관찰되었으며, 전자현미경에서는 느슨한 교원질의 세포의 기질내에서 풍부한 조면 내형질망을 가지는 섬유아 세포들과 많은

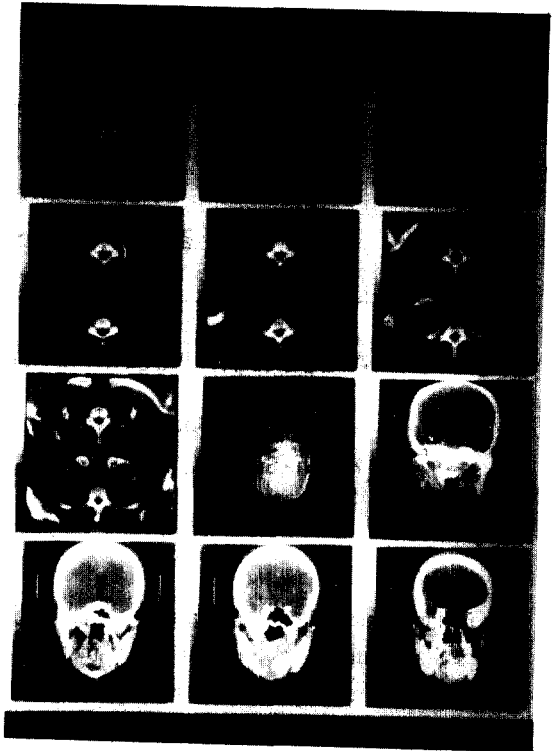


사진 2. 전산화 단층촬영상 구강내 전이가 없는 난원형 종괴가 관찰된다.

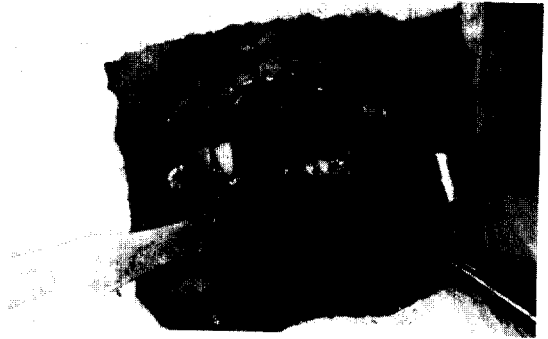


사진 3. 하악골 정중 시상 절단후 이개하여 종물이 노출된 사진

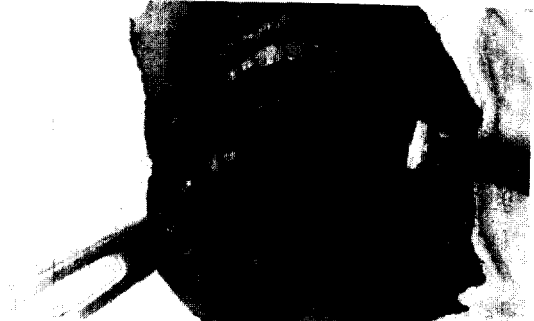


사진 4. 종물적출후의 사진

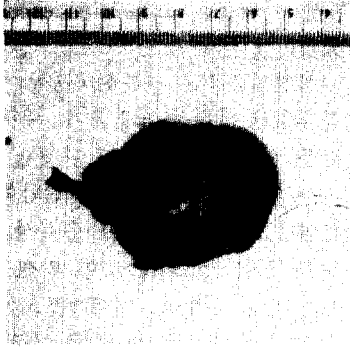


사진 5. 적출된 종물의 사진.

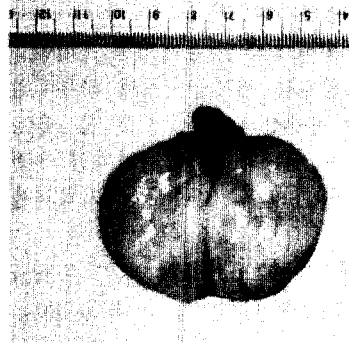


사진 6. 적출된 종물의 절단면

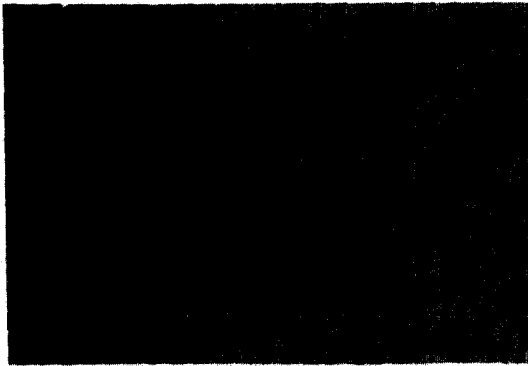


사진 7. 고배율의 광학현미경사진으로 점액상 교원질기질내에서 섬세한 방추형의 세포들이 관찰된다.

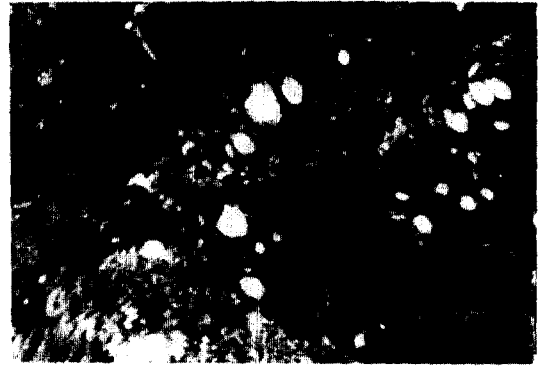


사진 8. 전자현미경사진상 풍부한 RER 을 가지는 종양세포가 보인다.

세포돌기를 가지는 세포들이 관찰되어, 비록 종괴는 피막화되어 있었지만 조직병리학상, 전형적인 신경섬유종의 양상을 보였다(사진 7, 8).

술후 6주후에 악간고정을 제거하였으며, 술후 합병증은 없었다.

III. 총괄 및 고찰

신경조직의 종양은 신경초, 즉 신경내막, 신경주막, 신경외막으로부터 발생되며 Shklar 와 Meyer 에 의하면 이들 종양은 신경초종, 신경류(외상성신경종), 신경섬유종으로 분류되고 신경섬유종은 다시 다발성병소(신경섬유종증: Von Recklinghausen 씨 질환)와 단일병소(신경섬유종)로 세분된다⁷⁾.

신경초종은 말초 신경초로부터 초래하는 단독형 피막형 병소이며, 청년기에서 보편적으로 나타나며 구강내에서는 무통성의 경결성 병소로서 설부에서 호발된다^{8,9)}. 조직학적으로는 평행성으로 기원하는 치밀형 방추세포로 구성되며 핵들이 열을 지어

기원하는 관병식상 배열행태를 가지는 세포성 Antoni 형태A 와 무세포성 Antoni 형태B 조직으로 구성된다. 이러한 신경초종은 거의 악성전환을 하지 않고, 또한 Von Recklinghausen 신경 섬유종증과도 연관되지 않는다고 하지만, 악성 신경초종의 경우에서 약 반수가 Von Recklinghausen 질환과 단계되며¹⁰⁾. 일반적으로 신경초종은 외과적절제에 의해 잘 치료된다⁹⁾.

신경류는 신경의 외과적 절단후에 발생하며 절단된 신경의 문합을 이루지 못하여 발생하는 것으로서 신경조직의 종괴는 부종을 초래하며, 구강내 이신경부위의 협점막 추벽에서 호발하며 외과적절제로 잘 치료된다⁹⁾.

1949년 Robert Smith 는 본질상 신경 유래성으로 생각되는 다발성 피부종양을 가지며, 구강내 설부에 호두크기의 신경섬유종을 갖고 있는 환자를 최초로 기술하였으며, 1882년 Friedrich Von Recklinghausen 은 이 질환을 Von Recklinghausen's Di-

sease (VRD)로 명명하였다^{11, 12)}.

신경섬유종증은 외배엽성 및 중배엽성 유래물을 초래하는 발육기 신경능 세포들에서의 근본적인 결여를 가지는 자가형질성 우성질환으로 발생율은 3,000명중 한명이며 인류의 가장 보편적인 유전 질환중의 하나로 VRD의 약 반수에서 가족력을 가진다^{13, 14, 15)}.

어린이에 있어서 신경섬유종증에 대한 진단적 척도는 Crow와 Schull에 의해서 처음 보고되었으며, 6개이상의 Cafe-au-lait 반점들과 이 반점들의 크기가 각기 직경 1.5cm을 초과하는 경우에는, 이 질환의 가족력이 없는 경우에도 신경섬유종증을 가지는 것으로 추측해야 한다고 하였으며, 이들 색소성 반점들은 조직학적으로 외피의 기저 및 수지상 세포들내의 melanin의 침착이 증가된 상태의 특징을 보이나, 이 반점 자체로는 환자에게 위협을 주지 않는다^{16, 17, 18)}.

성인에서의 진단은 다수의 임상적 특징으로 인해서 여지가 많으나 Crawford는 신경섬유종증의 진단을 하기위해 다음과 같은 4가지 임상적 특징중에서 적어도 2가지 특징을 만족하여야 한다고 하였다.

1. Cafe-au-lait 반점들
2. 가족력
3. 특징적인 조직학적 소견
4. 관련된 골 병소들

이외에 다른 임상적 특징들로 액와추벽, 홍채의 색소성 과용증(Lish 결절들), 그밖의 다른 모반증, 내분비질환, 골 병소 및 기형, 중추신경종양, 지적장애등이다^{13, 19, 20, 21, 22, 23, 24)}.

신경섬유종증은 조직학적으로 점액성 기질내의 교원질과 Schwann 세포들의 다발로 구성되며, 섬세하고 서로 얽힌 결합조직 섬유뿐만 아니라 불규칙한 형태의 신경돌기와 얇은 파동성의 핵을 가지는 섬세한 방추 세포들의 증식을 보이며 세포성 및 점액상 형태가 대다수이며 기관양 형태는 없고 흑색 세포가 때때로 보이며, 또한 비만세포는 보편적으로 나타나며, 이들 병소는 잘 국한되어 있거나 또는 그렇지 못하다⁹⁾. 신경섬유종증은 신경초종과는 달리, 때때로 느슨하고 혼란된 형태로 배열된 파동성 핵들과 가느다랗게 늘어난 섬세한 방추세포들의 형태를 가지며, 신경섬유를 포함하고, 무수한 섬

유성 가닥들은 교원질과 reticulin으로 이루어져 있다.

심경섬유종은 전자현미경상, 다양한 세포형태, 불규칙한 섬유성 세포돌기, 뚜렷치않은 세포간 연결부 및 풍부한 세포의 기질을 보이고 있다²⁵⁾.

신경섬유종의 현미경적 진단학적 척도로는 유사분열을, 전체적인 세포 충실성, 신경섬유 형태의 상실 등이 있으며, 또한 악성전환의 특징으로는 세포과다, 다형성, 거대세포, 유사분열, 혈관증식 등이 있으나 이것은 결국 신경섬유종증에서만 나타나다¹⁰⁾.

본 증례의 33세 여자 환자에 있어서는 Cafe-au-lait 반점들이 없었고 가족력도 없었으며, 단지 잘 피막화된 종괴의 술후 생검상, 조직학적으로 느슨한 교원질의 세포의 기질내의 섬유아 세포 및 많은 세포돌기를 가지는 Schwann 세포들의 전형적인 신경섬유종의 현미경적 소견을 보이며, Crawford의 4가지 진단적 척도중에서 단지 조직학적 소견만을 보이며, 미세구조상 악성전환의 소견을 보이지 않으므로, 단독형 신경섬유종으로 진단되었다.

신경섬유종증에서의 육종성 전환율은 Mosni와 Preston 등에 의하면 15%이며 육종의 형태로서는 섬유성육종, 방추세포성육종, 신경성육종 등으로 다양하며, Shapiro에 의하면 체내 육종성 전환율은 6~29%로 다양하게 보고되었다고 하지만, 단독형 신경섬유종은 좀처럼 악성전환을 하지 않는 점으로 보아서, 본 증례는 술후 예후가 좋을 것으로 사료된다^{3, 6)}. Cherrick과 Eversole의 19증례중 20%가 VRD에 의하면 신경섬유종증 환자의 4~7%가 구강내 증상을 보인다고 하였으며, Das Gupta는 303례의 양성 신경초 증양중에서 45%가 두경부 영역에서 발생되며 대부분 경부에서 발생하고 9%만이 구강내에서 발생한다고 하였으나, Shapiro에 의하면 신경섬유초종의 구강내 증상의 전체적인 비율은 72%라고 하였으며 구강내 증상으로는 구강 신경섬유종, 비후된 용상유두, 골내병소, 폭이넓은 하치조관, 비후된 하악공 등이 있다고 하였다^{3, 15, 26, 27, 28)}.

Cherrick과 Eversole에 의하면 구강내 호발부는 설부이며, 그 다음 협점막 순으로 나타난다고 하였다²⁶⁾. 그외에도 구강저, 무치악 치조제, 치은, 구개, 인두상악강, 편도 등에서 발생하고, 연조직 종양들의 일차적인 증상으로는 무통성의 종창을

나타내었다^{3,20}. 본 증례는 구강저 좌측 부위의 약 4×3cm 크기의 무통성의 종창을 보였다.

신경섬유종은 만족할 만한 치료가 없으며, 특히 육종전환을 하는 병소는 나쁜 예후를 보이며 방사선 치료는 효과가 없는데 비해서, 단독형 병소들은 보존적으로 종양을 절제할 수 있으며 좀처럼 재발되지 않는다⁶.

구강저, 설후부, 구인두를 접근하는 방법에 대해, Trotter는 인두 수술에 있어서 하악골을 분할시켰으며, Spiro는 구강저, 설후부, 구인두 부위의 신생물을 하악골 정중 시상 절단 및 이개를 통하여 절제해 내었다^{28,30}.

Myers와 Suen은 하악골 절단 방법이 구강의 후방부 및 구인두 부위를 노출시키는데 있어서 효과적이라고 하였고, Lore는 Mandibular Swing 이 설부의 중간 및 후방 그리고 기저부에 도달하는데 적합하다고 하였다^{31,32}. 본 증례에서는 하악골 정중 시상 절단 및 이개를 통하여 구강저 좌측의 약 4×cm 종물을 용이하게 절제해 낼 수 있었다.

IV. 결 론

저자들은 원자력병원 치과에 무통성의 종창을 주소로 내원한 33세 여성 환자의 구강저 좌측 부위의 약 4×3cm 크기의 종괴를 하악골 정중 시상 절단 및 이개를 통하여 절제해 내었다.

절제된 종물은 생검상 신경섬유종으로 보고되었으며, 임상병리학적상 구강저에서 발생된 단독형 신경성유종으로 진단되었다.

현재까지 재발의 소견이나 별다른 합병증이 없으며, 기능적, 심미적으로 만족할만한 결과를 얻었다.

참 고 문 헌

1. Skouteris CA, Sotereanos GC : Solitary Neurofibroma of the maxilla. J Oral Maxillofac Surg. 46 : 701 - 705, 1988.
2. Toth BB, Long WH, Pleasants JE : Central pacinian neurofibroma of the maxilla. Oral Surg 39 : 630, 1975.
3. Shapiro SD : Neurofibromatosis : Oral and radiographic manifestations, Oral Surg 58 : 493 - 498,

- 1984.
4. Winter SE, Husser HF, Sinard EE, Shell JJ : Neurofibromatosis (VRD) with involvement of the mandible. Oral Surg 13 : 76 - 79, 1960.
5. O'Driscoll PM : The oral manifestations of multiple neurofibromatosis Br J Oral Surg 3 : 22 - 31, 1965.
6. Shafer WG : A Textbook of Oral Pathology, W.B. Saunders Co., 4th ed., 206 - 208, 1984.
7. Shklar, G., and Meyer, I : Neurogenic tumors of the mouth and jaws. Oral Surg., 16 : 1075 (Sept.), 1963.
8. Thawiey SE : Comprehensive management of Head and Neck Tumors W.B. Saunders Co., Vol 2 : 1802 - 1804, 1987.
9. Sonis ST : Principles and practice of Oral Medicine W.B. Saunders Co., 507 - 508, 1984.
10. Robbins SL : Pathologic Basis of Disease, W.B. Saunders Co., 2nd, ed., 1979.
11. Smith, R.W. : A Treatise on the Pathology, Dx and Tx of neuroma, Dublin, 1849.
12. Von Recklinghausen, F. : Uber Die Multiplen Fibrome Der Haut und Ihre Beziehung zu den Multiplen Neuromen, Berlin, august Hirschwald, 1882.
13. Riccardi VM : Von Recklinghausen's neurofibromatosis. N Engl J Med 305 : 1617 - 1627, 1981.
14. Stewart RE, Prescott GH : Oral facial genetics, St. Louis, The C.V. Mosby Co., 615 - 618, 1976.
15. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Mc Graw - Hill Book Co., 2nd ed., 535 - 540, 1976.
16. Vincent SD : Mandibular abnormalities in neurofibromatosis. Oral Surg. Vol 55. No3 : 253 - 258, 1983.
17. Crow FW, Schull WJ : Diagnostic Importance of Cafe - au - lait Spots in Neurofibromatosis. Arch Intern Med 91 : 758 - 766, 1953.
18. McNairy DI, Montgomery H : Cutaneous Tumors of von Recklinghausen's Disease : Report of Histological study, Arch Dermatol Syphilo 51 : 384 - 390, 1945.
19. Crawford AH : Neurofibromatosis in Children, Am Fam Physician. 51 : 163 - 170, 1945.

20. Riccardi VM : Cutaneous Manifestations of Neurofibromatosis. Cellular Interaction. Pigmentation and Mast cells. Birth Defects. 17 : 129 - 145, 1981.
21. Uhlman E, Gorssman A : Von Recklinghausen's Neurofibromatosis with Bone manifestations. Ann Intern Med 14 : 225 - 241, 1940.
22. Lewis RA, Riccardi VM : Von Recklinghausen's Neurofibromatosis : Incidence of Iris Hamartomata. Ophthalmology 88 : 348 - 354, 1981.
23. Thomas JV, Schwartz PL, Gragoudas ES : Von Hippel's Disease in association with Von Recklinghausen's Neurofibromatosis. Br J Ophthalmol 62 : 604 - 608, 1978.
24. Wander JV, Das Gupta TK : Neurofibromatosis. Curr Probl Surg 14 : 1 - 81, 1977
25. Douglas CO : Ultrastructural Appearances of Tumours. Churchill Livingstone 2nd ed. : 207, 1986.
26. Cherrick HM, Eversole LR : Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity. Report of the thirty - seven cases. Oral Surg 32 : 900, 1971.
27. Das Gupta TK et al : Benign solitary schwannomas(neurilemmomas), Cancer 24 : 355, 1969.
28. Brady GL, Schaffner DL : Solitary Neurofibroma of the Maxilla. J Oral Maxillofac Surg. 40 : 453 - 456, 1982.
29. Trotter W : Method of lateral pharyngotomy for exposure of large growths in epilaringeal region. J. Larygol, Rhinol. Otol. 35 : 289 - 295, 1920.
30. Spiro RH : Mandibulotomy Approach to Oropharyngeal tumors, Am J Surg. 150 : 466 - 469, 1985.
31. Myers EN, Suen JY : Cancer of the Head and neck, Churchill Livingstone, 2nd ed., 688 - 698, 1989.
32. Lore JM : An Atlas of Head and Neck Surgery, W.B.Saunders Co., 3rd ed., 1148 - 1149, 1988.