KISEP Case Reports J Korean Neurosurg Soc 28 : 97-101, 1999

뇌간에서 기원된 비정형성 신경초종 1례

고려대학교 의과대학 신경외과학교실
음성화 · 김봉룡 · 박정율 · 정용구 · 이기찬 · 이훈갑

= Abstract =

Atypically Located Brainstem Schwannoma

Sung Wha Eum, M.D., Bong Ryong Kim, M.D., Jung Yul Park, M.D., Yong Gu Chung, M.D., Ki Chan Lee, M.D., Hoon Kap Lee, M.D.

Department of Neurosurgery, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea

Intracranial schwannoma constitutes 8 - 10% of all primary intracranial tumors. The majority of them derive from cranial nerves, especially from the vestibulocochlear nerve. Intraparenchymatous schwannoma of the central nervous system, on the other hand, is very rare. We report a rare case of brainstem schwannoma with the review of literatures.

KEY WORDS : Intraparenchymatous schwannoma · Brain stem.

서 론

신경초종은 말초신경의 수초의 쉬반세포(schwann cell)에서 발생되며, 두개강내에서는 90%가 청신경에서 발생되고[21], 다른 뇌신경에서 발생되기도 한다. 하지만 쉬반세포(schwann cell)가 없는 뇌실질에서의 발생은 드물어 현재까지 약 42례 정도가 보고되어 있으며 이 중 대부분은 대뇌에 생기는 경우이며 소뇌나 뇌간에 생기는 경우는 더욱 드문 것으로 알려져 있다[7].

본 저자들은 연수의 소뇌하각(inferior cerebellar peduncle)에서 기원하여 소뇌로 자라난 신경초종 1례를 수술 치험하여 보고하는 바이다.

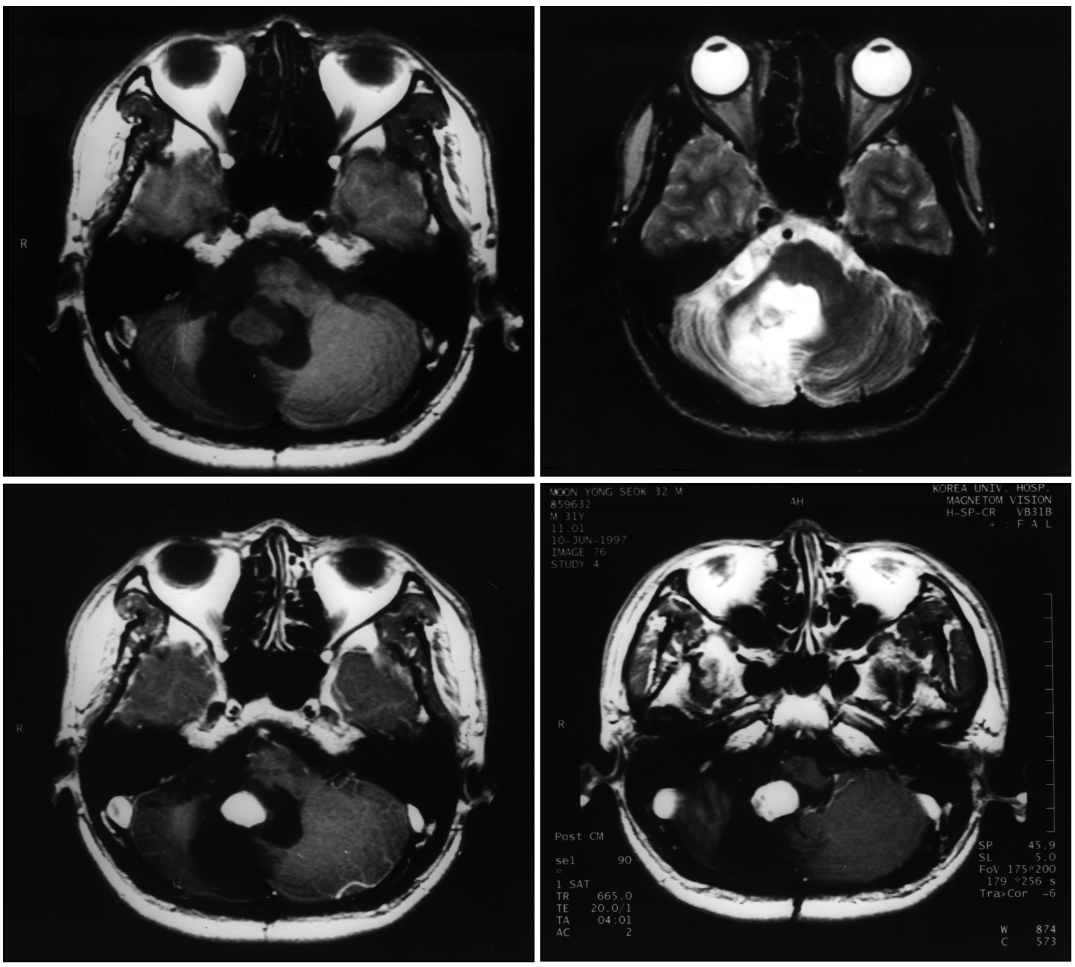
증 례

32세 남자 환자가 보행장애 및 운동실조를 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 10년전 보행장애 및 운동실조를 주소로 군병원에서 우측 소뇌종양 진단 하에 개두술을 시행받은 자로 수술 직후부터 우측 안면마비 및 청력 저하 증상이 생겼으며 10여년간 상기 증상 지속되어 오던 중 우측안면 마비의 수술적 치료를 위해 본원 성형외과에 입원하였다가 시행한 검사상 뇌종양 소견 보여 본과로 전원 되었다.

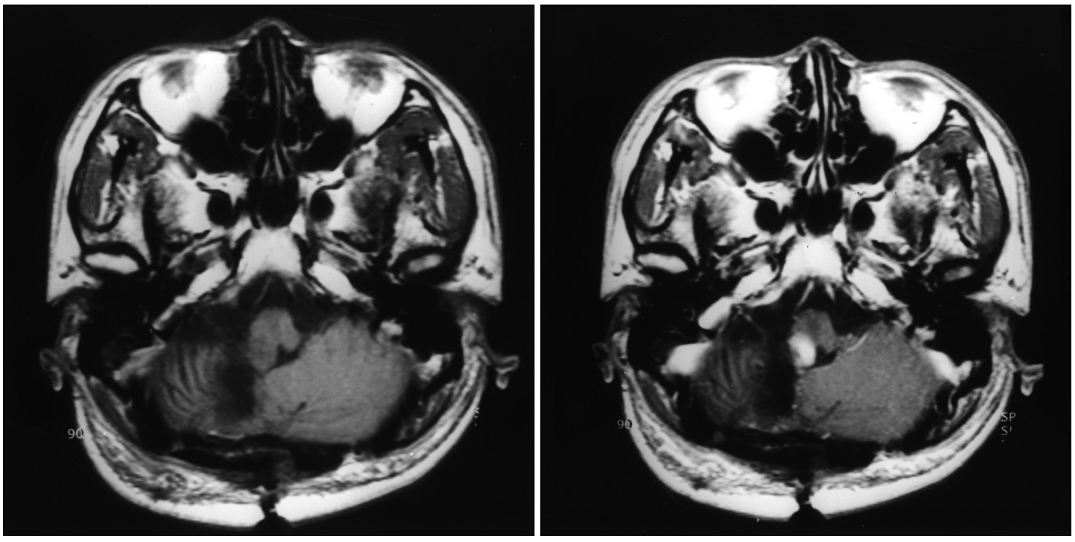
환자는 육안 소견상 신경 섬유종의 증거는 없었고, 뇌신경학적 검사상 의식장애는 없었고, 양측 동공의 크기, 대광반사 및 안구운동도 정상이었고 안구 진탕은 없었다. 우측 안면신경마비는 말초성이었고, 우측 청력이 저하되어 있었다. 그 외 다른 뇌 신경검사상 정상소견을 보였고, 감각 및 운동기능은 정상이었으나, 소뇌 기능 검사상 우측에서 비정상 반응을 보였다. 심부건 반사는 정상이었고 병적 반사도 없었다.

내원하여 시행한 뇌자기공명촬영술상 우측 소뇌부 내측, 제4뇌실 뒤쪽에 T1WI와 T2WI에서 소뇌와 동일신호강도를 보이고 조영제 투여후 조영증강이 잘되는 크기 2×1.5cm의 종괴가 관찰되었고 그 주위에 1.5×0.5cm의 작은 낭종이 위치하였으며 제4뇌실이 압박되어 있었다. 종괴는 하방에서 연수의 소뇌하각까지 위치해 있었으며 종괴 뒤쪽으로는 우측 소뇌부에 수술후 발생된 뇌연화 소견이 관찰되었다(Fig. 1).

수술은 환자를 엎드린 자세로 고정하고 정중 후두와 접근술을 시행하였다. 경막절개후 우측소뇌는 이전 수술로 인하여 뇌연화 현상과 공동이 형성되어 있었고, 그 안은 섬유막이 덮여있었으며 뇌척수액으로 차 있었다. 섬유막을 제거한 후 관찰된 종괴는 우측 소뇌까지 위치하였으며 회백색의 비교적 단단하고 막형성이 잘되어 있는 종양이었고 주위 소뇌와의 경계는 명확하였다.



A : Preoperative brain MRI



B : Preoperative brain MRI

Fig. 1. A : Preoperative brain MRI showing a mass which is located at right cerebellar hemisphere and vermis. It consists of 2×1.5cm sized solid portion and 1.5×0.5cm sized cystic portion and is isosignal intensty on T1WI and T2WI. After gadolinium injection, solid portion of tumor is highly enhanced. The fourth ventricle and medulla oblongata are compressed by tumor. Right cerebellar hemisphere shows encephalomalacic change due to previous operation, B : Postoperative brain MRI shows the mass was subtotally removed and remaining portion was attached to medulla oblongata that is tumor origin site.

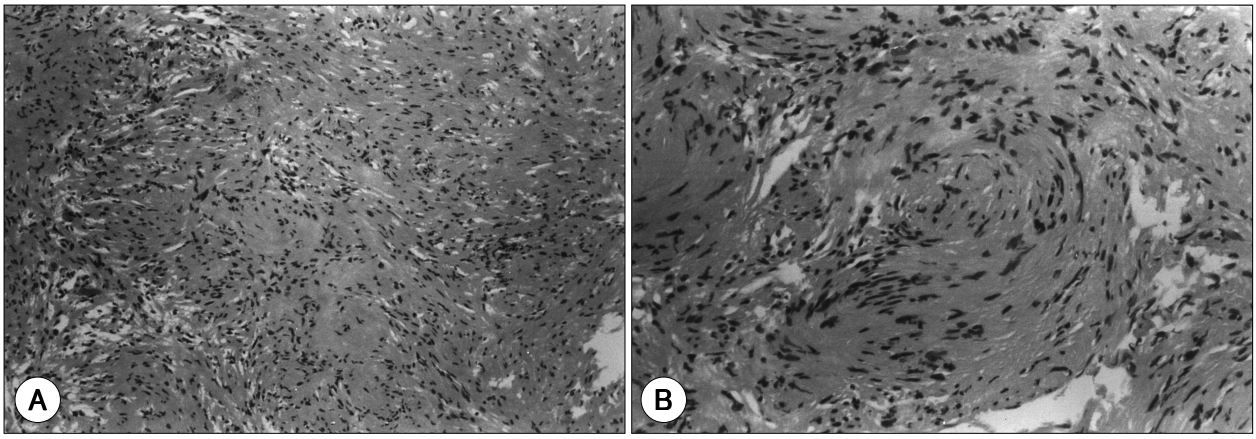


Fig. 2. Two different types of tissue patterns are observed. The dominant tissue pattern consists of spindle shaped mesenchymal elements interwoven into whorls and presenting palisade arrangemant of nuclei in some area(Antoni type A). Mitoses or nuclear atypism are not seen. The non-dominant type consists of loose, disordered reticular components made up of stellate or irregular cells(Antoni type B).

제4내실 후벽과 종괴사이에 낭종이 확인되었고 종괴는뇌신경과는 연관되어 있지 않았고 연수의 소뇌하각에서 기원된 것으로 보였다. 종양은 아전절제 하였고 수술후 환자의 상태는 별다른 이상 없이 양호하였다. 조직병리검사상 2가지 유형의 조직 형태가 관찰되었으며 주된 형태는 spindle 모양의 mesenchymal 성분이 존재하며, 군데군데 핵들이 울타리 모양으로 정열하고 있는 것이며(Antoni type A) 다른 유형의 조직 형태로는 무질서하게 배열되어 있는 stellate 혹은 불규칙한 세포로 구성된 망상 형태로 구성되어 있는 부분이었다(Antoni type B). 이밖에 세 분열이나 이형성은 관찰되지 않고 있었으며 상기 소견으로 신경초종으로 진단되었다(Fig. 2).

고 찰

신경초종은 전체 뇌종양의 약 8 10%를 차지하며[9)21)], 말초신경 수초의 쉬반세포에서 기원된다. 대부분의 신경초종은 청신경에서 발생하나(전체 두개강내 신경초종의 약 90%)[21)], 그 외 시신경을 제외한 다른 뇌신경에서 발생되는 경우도 있다. 보편적으로 쉬반세포가 없는 척수나 뇌실질에 생기는 것은 매우 드물며[20)], 척수에 발생된 신경초종은 1932년 Kernohan등이 처음 보고한 이후 최근까지 약 36례가 보고 되어있으며[8)], 뇌실질에 생기는 경우는 1965년 David 등[5)]이 보고한 이 후 전 세계적으로 약 42례[7)]가 보고되고 있다. 뇌실질에서 발생되는 경우 대뇌 보다 뇌간 및 소뇌에서의 발생 빈도가 더욱 낮은 것으로 알려져 있다. 소뇌에 발생된 신경초종은 약 10례[2)4)10)12)14)18)22-24)26)]이며 뇌간에서의 경우는 약 6례[1)11)13)15)17)25)] 정도다.

Redekop 등[17)]은 소뇌에 발생된 신경초종 환자에서 소뇌 증상이 발현되는 평균 연령이 22세로 비교적 젊은 연령에서 호발되는 것으로 보고하였으며, Russel과 Rubistein 등[21)]의 경우에서도 젊은 연령에서 호발되었으며 특히 남자에서 많은 것으로 보고하였다. 소뇌에 발생되는 경우에는 뇌신경 증상보다는 운동실조나 보행장애등의 소뇌 증상이 발현되며, 뇌간에 발생되는 경우에 편마비, 운동실조등의 증상이 먼저 나타난다. 본 예에는 소뇌증상이 먼저 나타났으며, 1차 수술후 안면신경과 청신경 손상으로 인한 뇌신경마비 증상이 발현된 것으로 판단되었다. 종양의 발생이 소뇌에서 생기고 낭종형성이 동반되면 모낭 성상세포종 및 전이성 종양과의 감별이 필요하게 된다[17)26)]. 현재까지 보고된 경우 중에서 뇌간에서 발생되었던 경우는 연수가 3례, 뇌교가 2례이었으며 모두 뇌간에 국한되거나 조를 일부 침범하는 것들이었고 소뇌 쪽으로 자라난 것은 본 예가 처음인 것으로 보인다.

쉬반세포는 중추신경계 고유의 세포가 아니므로 뇌실질내 신경초종의 조직학적 발생에 대한 이론은 가설에 한정되는 것으로 따라서 뇌실질내 신경초종의 그 정확한 기원은 불분명하나, 이에 대한 다음과 같은 몇 가지 가설이 있다.

첫째로, Ramamurthi 등[16)]은 쉬반세포를 형성할 수 있는 신경릉(neural crest cells)세포가 초기 태생기에 신경계로 잘못 위치한 이소성 잔여(ectopic remnants)에서 신경초종이 발생될 수 있다는 가설이다. 둘째, Russell과 Rubinstein 등[21)] 의하면 연막세포(pial cell)들이 쉬반세포로 전환될 수 있고 척수나 뇌에 이러한 쉬반세포와 망상섬유(reticulin fiber)를 포함한 과오종성(hamartomatous) 병변이 신경초종의 기원이 될 수 있다고 주장하였다. 셋째로, Prakash 등[15)]은 비정

상적인 위치, 즉 뇌에서 수초화된 신경섬유와 그에 동반된 쉬반세포가 과오종(hamartoma)처럼 발생되어 신경초종의 병소(nidus)로 작용한다고 발표한 가설이다. 넷째, Riggs와 Clary 등[19]은 척수내에 생기는 신경초종처럼 중추신경계의 혈관주위 신경총(perivascular nerve plexus)에서 발견되는 쉬반세포가 증식되어 발생된다고 주장하였다. 또한 De Myer[6]는 연수내에서 비정상적 말초 신경섬유를 발견하여 연수에 발생하는 신경초종의 기원에 대한 근거자료가 된다고 보고하였다.

뇌자기공명촬영술 소견은 진단에 많은 도움을 주는데 T2 영상에서 고신호강도 및 T1영상에서 저신호강도를 보이고 균등하게 조영증강이 잘되며 낭종형성이 있으면서 고리모양의 조영증강을 보이게 된다.

육안적으로 신경초종은 단단하고 막형성이 잘되어 있으며, 크기가 클 때는 엽상모양이며, 부분적으로 낭종을 형성하는 이차적인 변화가 생기기도 한다[9)21)].

병리학적 소견으로는 광학현미경검사상 신경초종의 전형적인 소견인 Antoni type A, Antoni type B, verocay bodies가 보일 때 확진이 가능하다[9)21)22)25)]. 면역조직검사상 GFAP에 반응하지 않고, S - 100에 강한 반응을 보이며 anti - leu - 7에 강하게 반응하여 이에 반응하지 않는 뇌수막종과의 감별에 도움이 된다[2)3)5)7)13)15)].

본 증례는 20대 초반에 소뇌종양으로 진단 받은 환자에서 1차 개두술후 10년이 지나 작은 낭종을 포함한 2×1.5cm 크기의 종괴가 소뇌부위에서 새롭게 발견되었으며, 1차 수술후의 병리검사의 결과가 확인되지 않았으나 10년간 서서히 자라는 양성종양으로 보이고 종양의 위치가 우측 소뇌부위이며 일부 낭종을 동반한 점들을 종합하여 볼 때 저자들은 서서히 진행하는 소뇌의 모낭 성상세포종(pilocystic astrocytoma)으로 생각하였다. 수술시 비록 1차 수술에 따른 해부학적 구조의 일부 변형이 있었으나 뇌신경과 연관되어 있지 않았고 종괴의 기원이 연수의 소뇌하각이며 여기에서 소뇌 쪽으로 자라난 종양으로 확인되었다.

결 론

저자들은 10년전 소뇌 종양 진단하에 1차 개두술을 시행받고, 보행장애 및 운동실조 증상으로 내원하여, 소뇌 양성종양인 모낭 성상세포종으로 생각되어 수술을 시행하였던 바 뇌간에서 발생된 비정형성 신경초종으로 확인되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

● 논문접수일 : 1998년 6월 19일
● 심사완료일 : 1998년 11월 17일
● 교신저자 : 음 성 화
136 - 705 서울 성북구 안암동 5가 126 - 1
고려대학교 의과대학 신경외과학교실
전화 : 02) 920 - 5729,전송 : 02) 929 - 0629

References

1) Aryanpur J, Long DM : *Schwannoma of the medulla oblongata. case report. J Neurosurg 69 : 446-449, 1988*
2) Benazza A, Houtteville JP, Chapson F, et al : *Schwannome intracerebelleux. Neurochirurgie 35 : 246-252, 1989*
3) Casadei GP, Komori T, Scheithauer BW, et al : *Intracranial parenchymal schwannoma. J Neurosurg 79 : 217-222, 1993*
4) Ceviker N, Baykaner K, Turan A : *Cystic cerebellar schwannoma. Neurochir 35 : 31-32, 1993*
5) David M, Guyot JF, Sachs M, et al : *Tumeur schwannoide du ventricule lateral. Neurochirurgie 11 : 578-581, 1965*
6) DeMyer W : *Aberrant perioheral nerve fibers in the medulla oblongata of man. J Neurol Neurosurg Psychiatry 28 : 121-123, 1965*
7) Jung JM, Shin HJ, Chi JG, et al : *Malignant intraventricular schwannoma. J Neurosurg 82 : 121-124, 1995*
8) Kernohan JW : *Primary tumors of the spinal cord and intradural filum terminale, in Penfield W(ed) : Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System.New york : PB Hoeber : 993-1025, 1932*
9) Kernohn JW, Sayre GP : *Tumors of the central nervous system. Washington, DC : Armed Forces Institute of Pathology 52 : 76-84, 1952*
10) Komminoth R, Sokic P, Florange W, et al : *Schwannome intracerebelleux. Neurochirurgie 23 : 81-88, 1977*
11) Krauss JK, Bertalanffy H,Schwechheimer K, et al : *Ventral brain stem schwannoma at the entry zone of the hypoglossal nerve. Neurochirurgia 36 : 66-69, 1993*
12) Kuhn JR, Neely JG, Pollay M : *Cystic cerebellar schwannoma. Otolaryngol Head Neck Surg 90 : 570-572, 1985*
13) Ladoucer D, Bergeron D, Lamarche JB, et al : *Cystic schwannoma of the brain stem. Can J Neurol Sci 16 : 357-360, 1989*
14) Mahendra B.C, Vedantam R, Sushil M.C : *Cystic cerebellar schwannoma. British J Neurosurg 6 : 477-479, 1992*
15) Prakash B, Roy S, Tandon PN : *Schwannoma of the brain stem. Case report. J Neurosurg 53 : 121-123, 1980*
16) Ramamyrthi B, Anguli VC, Iyer CGS : *A case of intramedullary neurinoma. J Neurol Neurosurg Psychiatry 21 : 92-94, 1958*
17) Redekop G, Elisevich K, Gilbert J : *Fourth ventricular schwannoma. J Neurosurg 73 : 771-781, 1990*
18) Ranjan A, Chacko G, Chandi SM : *Intracerebellar melanotic schwannoma : case report. British J Neurosurg 9 : 687-689, 1995*

19) Riggs HE, Clary WV：*A case of intramedullary sheath cell tumour of the spinal cord. Consideration of vascular nerves as a source of origin. J Neuropathol Exp Neurol 16：332-337, 1957*
20) Ross DA, Edwards MS, Wilson CB：*Intramedullary Neurilemomas of the spinal cord：Report of two cases and review of literature. Neurosurgery 19：458-464, 1986*
21) Russel DS, Rubinstein LJ：*Pathology of tumours of the nervous system, 4th ed. London：Edward Arnold：51-52, 372-379, 1977*
22) Sarkar C, Mehta VS, Roy S：*Intracerebellar schwannomacase report. J Neurosurg 67：120-123, 1987*
23) Sharma RR, Gurusinhe NT, Lynch PG：*Intraparenchymatous schwannoma of the cerebellum. British J neurosurg 7：83-90, 1993*
24) Schwartz AM, Sotrela A：*Intracerebral and intracerebellar neurilemoma. South Med J 81：385-388, 1988*
25) Solomon RA, Handler MS, Sedell RV, et al：*Intracerebellar melanotic schwannoma of the cervicomedullary junction. Neurosurgery 20(1)：36-8, 1987*
26) Tran-Dinh HD, Soo YS, O'Neil P,et al：*Cystic cerebellar schwannomacase report. Neurosurgery 29：296-300, 1991*
27) Van Rensburg MJ, Proctor NSF, Danziger J, et al：*Temporal lobe epilepsy due to an intracerebral schwannoma：case report. J Neurol Neurosurg Psychiatry 38：703-709, 1975*