

A Case of Solitary Neurofibroma of the External Auditory Canal

Chi-Sung Han, Kyung-Won Park, Joon-Man Jo and Sang-Hwan Jeong

Department of Otorhinolaryngology, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan, Korea

외이도에 발생한 단발성 신경섬유종 1예

한치성 · 박경원 · 조준만 · 정상환

알레스기념 침례병원 이비인후과

Received October 20, 2009
Revised December 21, 2009
Accepted January 4, 2010

Address for correspondence

Kyung-Won Park, MD
Department of Otorhinolaryngology,
Wallace Memorial Baptist Hospital,
298 Guseojungang 2-ro,
Geumjeong-gu,
Busan 609-728, Korea
Tel +82-51-580-1344
Fax +82-51-514-2864
E-mail curesaint@hanmail.net

Neurofibroma is a relatively common neurogenic tumor originating from schwann cells or fibroblasts in peripheral nerve sheaths. It is classified as solitary or multiple. Solitary lesions are not usually associated with neurofibromatosis or von Recklinghausen's disease. We report a case of solitary neurofibroma occurred in the right external auditory canal (EAC) in a 30-year-old male who complained of progressive hearing loss and earfullness for 5 years. This diffuse painless mass displaced the auricle laterally and obstructed EAC completely. The lesion was partially excised by retroauricular approach and diagnosed as neurofibroma. This patient does not have any other evidences of neurofibromatosis. A complete excision in this case was not mandatory as malignant change is rare; moreover, it would require extensive resection of periauricular skin, subcutaneous tissue, cartilaginous ear canal and temporalis muscle, followed by reconstruction. We present the clinical characteristics and therapeutic methods of a solitary neurofibroma originating from EAC.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:126-9

Key Words Neurofibroma · External auditory canal.

서 론

증례

신경섬유종은 신경외배엽조직의 유전적 질환과 관련된 비교적 흔한 종양으로 단발성과 다발성으로 나누어지며, 단발성에서는 전신증상이 동반되지 않는다. 신체의 어느 부위에서나 발생되지만 약 25~30%가 두경부에서 발생하며,¹⁾ 다발성 신경섬유종으로 흔히 발생되지만, 단일 병변으로 비강,²⁾ 비중격³⁾ 및 후두^{4,5)} 등에 발생한 예가 국내에서 보고되었다. 본 증례는 우측 외이도에 발생한 신경섬유종으로, 외이도 접근법으로 제거가 어려워 후이개 절개를 통하여 종물을 일부 제거하였다. 외이도에 발생한 제1형 신경섬유종 증은 국내에서 1예 보고된 바 있으나,¹⁾ 단일 병변으로 외이도와 이개 주변 피하조직에 발생한 신경섬유종이나 이를 부분 절제 후 경과 관찰한 문헌은 국내에서 발표된 바 없기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

30세 남자 환자가 5년간 서서히 진행하는 우측 난청과 이충민감을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력을 포함한 특이 사항은 없었으며 내원시 시행한 이학적 검사상 우측 이개의 상방과 전후방을 포함하는 직경 약 7 cm 크기의 무통성 종창으로 이개가 측방으로 전위되어 있었고, 외이도는 거의 폐쇄되어 고막을 관찰할 수 없었으며(Fig. 1), 경부에 촉지되는 림프절은 없었다.

청력검사상 우측 기도 청력은 30 dB, 골도 청력은 6 dB로 전음성 난청 소견을 보였고(Fig. 2A), 측두골 전산화단층촬영소견상 우측 외이도의 연골부를 완전히 막고 있는 연조직음영이 관찰되었다(Fig. 3). 다른 전신적 이상 소견이 없어 외이도의 염증성 병변 혹은 양성 종양으로 판단하고, 병변의 절제 및 생검 그리고 외이도 성형술을 위해 전신마

취하에 수술을 시행하였다.

후이개 절개를 하자마자 창백한 무정형(amorphous)의 연부조직 종물이 보였고, 이개 주변 상방과 전후방의 피하조직에서부터 외이도 연골부를 둘러싸며, 측두근과 유양동 피질의 외측에 이르기까지 광범위하게 관찰되었는데, 종물이 가장 두터운 외이도 후상방에는 1.5 cm 정도의 두께가 측정되었다. 종물과 주변 정상 조직의 경계가 명확하지 않아 조금씩 조각 조각 제거하는 과정에서 현저한 출혈이 발생하여 혈관성 종물을 의심하였으나, 동결절편검사상 양성 점액성(myxoid) 종양으로 추정되었다. 병변을 완전히 절제하기 위해서는 이개 주변의 피부와 피하조직, 외이도 연골부 전체, 그리고 측두근의 일부를 포함한 광범위한 제거 후 외이도에 피부 이식이 필요하였다. 하지만 경계가 불명확하여 절제 범위를 정하기 어려웠고, 무엇보다 악성 가능성성이 희박하여 완전 절제가 절대적으로 필요한 상황이 아니었기 때문에 병변 조직을 충분히 제거하여 외이도를 넓힌 다음 수술을 마쳤다.



Fig. 1. Preoperative otoendoscopic finding of patient's right ear showed a ill-defined smooth mass (black star shape) which nearly obstructed the right external auditory canal.

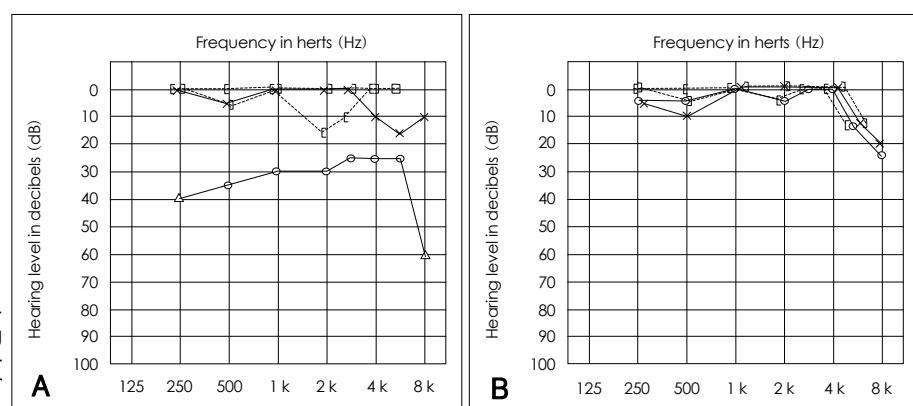


Fig. 2. Preoperative pure tone audiogram showed conductive hearing loss (A). Postoperative pure tone audiogram was normal 9 months later (B).

술 후 시행한 병리조직학적 검사에서 광학현미경 소견상 조직은 경계가 불명확하고, 피막이 없는 특징을 보였으며, 콜라겐 기질 내에 종양세포가 방추형으로 밀도 높게 모여 있는 것이 관찰되었다(Fig. 4A). 화진을 위해 추가로 시행한 신경능 표지항원인 S-100 단백질 면역조직화학검사상 양성반응을 보여, 종물은 신경섬유종으로 진단되었다(Fig. 4B). 다시 시행한 기타 이학적 검사상 피부의 담갈색 색소 침착(cafe au lait spot)과 같은 특별한 반점 소견은 없었다.

다발성 신경섬유종증을 의심할만한 다른 특이 사항이 없었고, 단발성 신경섬유종의 경우 악성 변화가 거의 없어 추가 완전 절제가 필수적인 상황은 아니었다.⁶⁾ 고식적인(palliative) 절제 후 재발할 경우 광범위한 완전절제와 함께 재건술의 가능성을 환자와 보호자에게 설명한 후 경과를 관찰하였다. 수술 후 6주경 외이도의 완전한 상피화가 이루어졌고(Fig. 5), 수술 후 8주경 외이도의 일부에서 연부조직이 증식되어 재협착을 방지하기 위해 귀꽃이(ear mold)를 제작하여 계속 착용하고 있으며, 귀꽃이로 인한 전음성 난청과 폐쇄효과를 해소하기 위하여 짙은 환기구가 뚫려 있다(Fig. 6). 이후 환자는 우측 청력이 정상이고(Fig. 2B), 이개 주변의 외관상 변형이 없으며, 다른 합병증이나 종물의 재증식 소견 없이 9개월째 외래 추적관찰 중에 있다.



Fig. 3. Temporal bone CT shows the soft tissue mass (white circle) overlying mastoid cortex and narrowing the right external auditory canal.

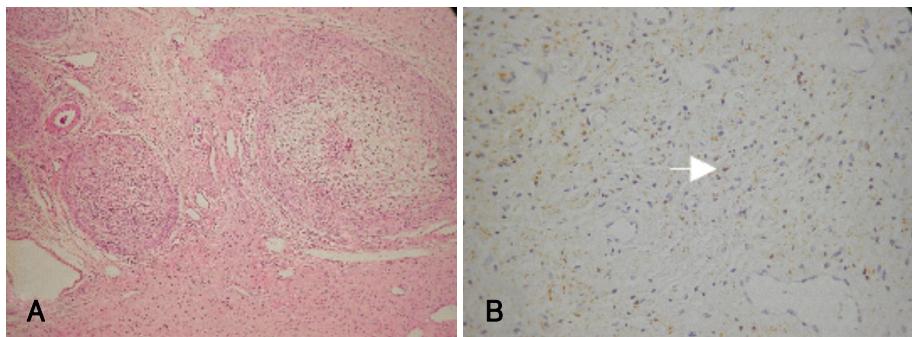


Fig. 4. Histopathologic findings. Tumor cells comprise numerous Schwann cells and fibroblasts within mucinous and collagenous matrix. The nuclei are elongated and wavy. There is no evidence of mitosis or significant pleomorphism (H & E stain, $\times 100$) (A). Photomicrograph showing a brown colored dot (white arrow) demonstrates reactivity in the spindle shaped cells (Immunoperoxidase stain for S-100 protein, $\times 200$)(B).

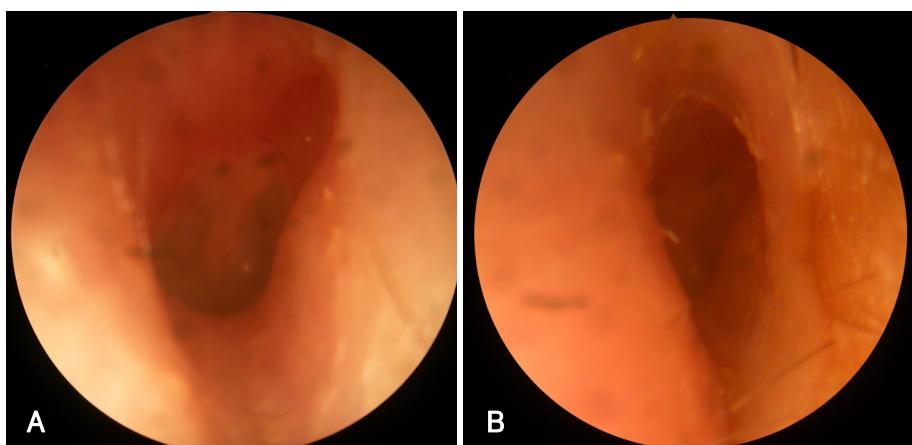


Fig. 5. Postoperative otoendoscopic finding of right ear showed a normal tympanic membrane (A) and a widened external auditory canal (B).



Fig. 6. Ear mold was made to prevent restenosis of external auditory canal.

고 찰

신경조직에서 기원하는 양성 종양은 신경초종과 신경섬유종으로 나눌 수 있다. 신경초종은 슈반세포에서 기원하며 일반적으로 단발성으로 발생하고 피막에 의해 싸여있다. 반면에 신경섬유종은 신경섬유의 초(sheath)에서 기원하여 신경섬유들을 포착(entrapment)하여 원형의 백색덩어리를 형성하는 양성 종양으로 슈반세포나 섬유모세포로부터 유래한다고 추정되며 피막으로 싸여 있지 않고 풍부한 교원질(collagen) 생성이 특징인 단독 혹은 단발성으로 발생하는 양성 말초성 신경초종양(benign peripheral nerve sheath

tumor)이다.

신경섬유종이 단발성으로 나타난 경우를 신경섬유종증 혹은 von Recklinghausen병이라 하며 담갈색 색소 침착(cafe au lait spot), 전신적 신경섬유종증, 골격기형, 체성기형과 내분비계, 호흡기계, 소화기계 등의 이상을 동반하는 질환으로, 가족 내 이환율이 높은 특징이 있으며,^{1,7)} 약 2~16%에서 악성으로 전환한다는 보고가 있다.^{8,9)} 단발성 신경섬유종은 von Recklinghausen병과 관계없이 단일 병변으로 발생한다. 임상적으로 단발성의 경우 재발이 흔하고, 악성 변화가 보다 빈번하다고 보고된다.²⁾

종양의 위치와 크기에 따라 다양한 임상증상이 나타나며, 단발성 병변으로 비강이나 비중격에 발생한 경우 비폐색, 비루, 비출혈 등이 나타나고,^{2,3)} 후두에 발생한 경우 애성과 이물감이 흔하다고 보고되었다.^{4,5)} 외이도 부위에 발생한 신경섬유종은 전음성 난청, 이통, 이구 축적, 반복성 외이도염과 미용상의 변화를 일으킬 수도 있으며 단발성 병변에 관한 보고가 대부분이고 단발성의 경우가 드물다.^{1,6~10)}

전산화단층촬영상 신경섬유종은 저밀도의 종물로 관찰되고 조영제를 투여하여도 거의 조영증강이 되지 않는다.¹¹⁾ 반면에 자기공명영상 촬영상에서는 가돌리늄 조영 증강되며, 경우에 따라 주위 조직과 경계가 불명확한 형태를 보이

기도 한다.¹⁰⁾ 또 신경원성 종양의 경우 미세침습인 세포검사나 절개 생검으로는 정확한 진단이 힘들기 때문에 절제 생검이 필요하다.¹²⁾ 본 중례에서는 환자의 경제적인 문제로 인하여 자기공명영상 촬영을 시행하지 못하였고, 이개 주변 연부조직과 외이도의 염증성 병변 혹은 양성 종양으로 판단하여 용적축소술(debulking)에 관한 충분한 설명 후 추가 검사 없이 수술을 시행하였다. 하지만 정확한 진단과 적절한 치료방법의 선택을 위하여 이러한 술 전 검사들이 반드시 필요하다고 생각된다.

광학현미경검사상 피막이 없고 마이엘린 생성 슈반세포와 섬유아세포의 중식이 신경섬유종의 특징적인 조직학적 소견이다. 전선가닥 모양의 교원질 생성을 보이며, 축삭(axon)은 종양 안으로 포착되는 것으로 알려져 있다. 길게 뻗은 물결 모양의 검게 염색되는 핵을 가진 방추세포들이 관찰되고 면역조직화학검사상 S-100 단백에 양성반응을 나타낸다.¹³⁾

수술시 창백한 무정형의 연조직 종물이 관찰되고,⁶⁾ 종물의 크기가 큰 경우 정상 진피조직과 경계가 불명확한 경우가 흔하다.¹⁴⁾ 또한 비정상적인 영양동맥과 손상되기 쉬운 섬유점액종성(fibromyxomatous) 조직으로 인한 현저한 출혈이 종종 발생하기 때문에 저혈압 마취와 전기소작기(bovie) 사용을 통하여 실혈량을 줄일 수 있다.¹⁵⁾

재발을 방지하기 위하여 중요 구조물을 보존하는 범위 내에서 가능한 완전 절제가 필요하지만, 연부조직의 전증을 침범하기 때문에, 위치와 주변조직의 침범 정도에 따라 완전 절제가 불가능한 경우가 흔하다.^{7,8)} 또한 다발성 신경섬유종증의 경우 2~16%에서 악성 변화가 알려져 있지만,^{8,9)} 미용적 결손이나 기능 손실이 흔하므로 완전 절제보다는 아전 절제술이 선호된다는 보고가 있으며, 경우에 따라 완전 절제를 하더라도 재발의 가능성은 예방할 수 없다는 보고도 있다.⁹⁾ 예후는 악성 변화의 유무와 종양의 위치, 범위, 그리고 증식 속도에 따라서 다르고,¹⁾ 통증과 종물의 증가, 국소적인 신경 마비가 악성 변화와 연관성이 있다.¹⁰⁾

본 중례와 같이 단발성 신경섬유종의 경우에는 악성 변화가 드물기 때문에 병변의 완전 절제가 꼭 필요한 것이 아니므로 부분 절제를 하기도 한다.⁶⁾ 환자는 현재 정기적으로 9개월째 외래에서 추적 관찰 중으로 청력은 정상화되었고, 잔존 조직의 크기 변화는 없는 상태이다.

REFERENCES

- Lee BD, Han DY, Kim HJ, Chang HS. A case of neurofibromatosis type I on right external auditory canal. J Clinical Otolaryngol 2000; 11 (2):304-8.
- Jeong JH, Keum HS, Kim KR, Park YW. Solitary neurofibroma of the nasal cavity: transnasal endoscopic excision. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2005;48 (9):1169-72.
- Lee KC, Lee SC, Jin SM, Lee YB. A neurofibroma arising from the nasal septum. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1998;41 (6): 795-8.
- 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.
- 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.
- Coakley D, Atlas MD. Diffuse neurofibroma obstructing the external auditory meatus. J Laryngol Otol 1997;111 (2):145-7.
- Trevisani TP, Pohl AL, Matloub HS. Neurofibroma of the ear: function and aesthetics. Plast Reconstr Surg 1982;70 (2):217-9.
- Stevenson TR, Zavell JF, Anderson RD. Neurofibroma of the ear. Ann Plast surg 1986;17 (2):151-4.
- Shaida AM, Yung MW. Neurofibroma of the pinna. Ear Nose Throat J 2007;86 (1):36-7, 44.
- Lustig LR, Jackler RK. Neurofibromatosis type I involving the external auditory canal. Otolaryngol Head Neck Surg 1996;114 (2):299-307.
- Stines J, Rodde A, Carolus JM, Perrin C, Becker S. CT findings of laryngeal involvement in von Recklinghausen disease. J Comput Assist Tomogr 1987;11 (1):141-3.
- Kosaka M, Miyanohara T, Mochizuki Y, Kamiishi H. A rare case of a facial-nerve neurofibroma in the parotid gland. Br J plast surg 2002; 55 (8):689-91.
- Karn HJ, Marks A, Thom H. Role of antibody to S-100 protein in diagnostic pathology. AM J Clin Pathol 1983;79 (3):341-7.
- Kimmelman CP. Otolaryngologic aspects of neurofibromatosis. Arch Otolaryngol 1979;105 (12):732-6.
- Ergün SS, Atilganoglu U, Yasar H. Ear deformity due to neurofibromatosis type I. Aesthetic Plast Surg 2007;31 (4):403-5.