

## A Case of Multiple Hypoglossal Neurilemmomas in the Submandibular Space

Soon Ho Yoo, Eun Jung Lee, Yoon Soo Yang and Ki Hwan Hong

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Medical School, Chonbuk National University, Jeonju, Korea

### 악하강에 발생한 다발성 설하신경 신경초종 1예

유순호 · 이은정 · 양윤수 · 홍기환

전북대학교 의학전문대학원 이비인후-두경부외과학교실

Received March 1, 2009

Revised July 10, 2009

Accepted July 15, 2009

#### Address for correspondence

Eun Jung Lee, MD

Department of Otolaryngology-

Head & Neck Surgery,

Medical School,

Chonbuk National University,

634-18 Geumam-dong,

Deokjin-gu, Jeonju 561-712, Korea

Tel +82-63-250-1980

Fax +82-63-250-1986

E-mail imaima97@naver.com

Neurilemmoma is a benign tumor which is known to originate from the myelin-producing Schwann cells of the spinal nerve root, peripheral nerve and all kinds of cranial nerves except the optic nerve and olfactory nerve. Approximately, 25% to 40% of all neurilemmomas are found in the neural structures of the head and neck. Neurilemmoma of the 12th cranial nerve is rare; multiple neurilemmoma is even more rare. Recently, the authors experienced a case of multiple ( $\times 3$ ) hypoglossal neurilemmoma in the submandibular space. The tumor was removed completely and verified histopathologically as neurilemmoma.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:701-3

**Key Words** Multiple neurilemmoma · Hypoglossal nerve.

## 서 론

신경초종은 신경초를 생성하는 슈반세포에서 기원하는 양성 종양으로 시신경과 후각신경을 제외한 모든 뇌신경, 척추신경 및 말초신경 등에서 발생할 수 있다. 전체 신경초종의 약 25~40%가 두경부의 신경 조직에서 발생하며, 대부분이 전정신경에서 기원한다.<sup>1)</sup>

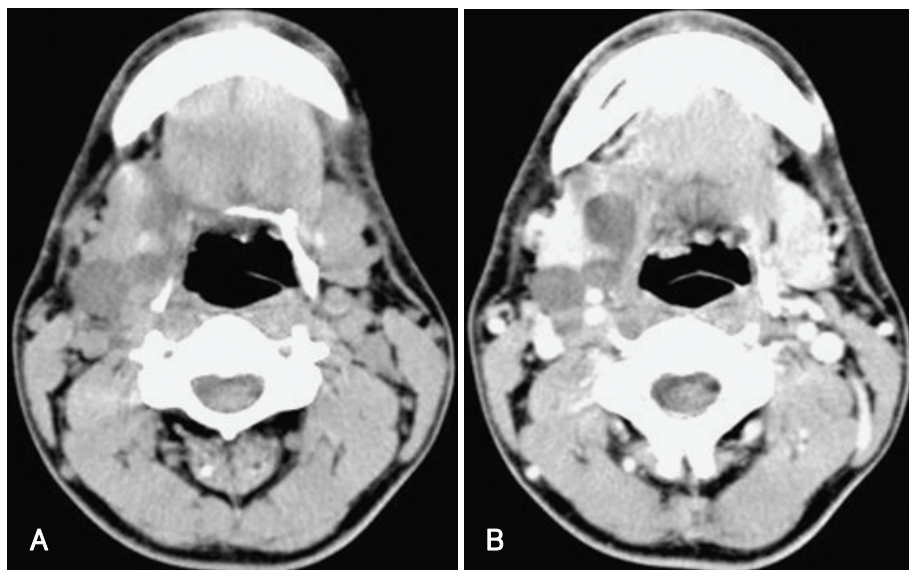
설하신경에서 발생하는 신경초종은 주로 두개 내에 호발하며 설하신경도관에 걸쳐 아령모양으로 발생하거나, 혹은 드물게 악하강의 종괴로 발견될 수 있으나 대부분 단일 종괴이고 다발성으로 발생한 경우는 극히 드물다.<sup>2)</sup> 저자들은 악하강에 발생한 다발성 설하신경 신경초종 1예를 치험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

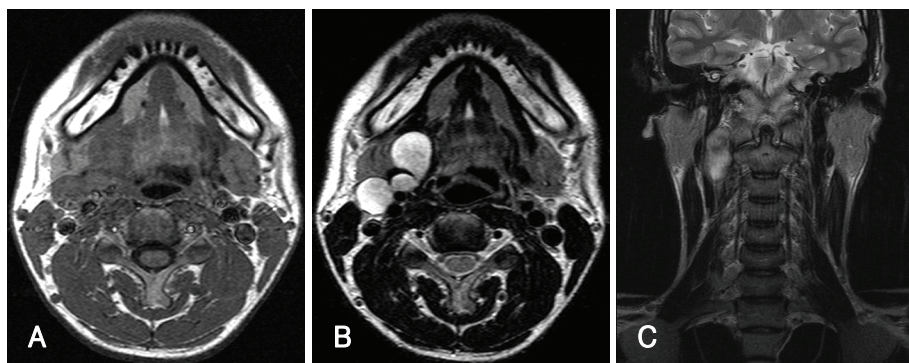
25세 남자 환자가 약 2개월 전 발생한 우측 악하선 부위의 종괴를 주소로 내원하였다. 신체검사서 우측 악하 삼각

에 직경이 약 2×2 cm 크기인 타원형이며 비교적 단단하게 느껴지는 가동성의 종괴가 만져졌다. 혀의 감각 이상이나 운동장애는 없었다. 컴퓨터단층촬영에서 우측 악하강에 2×2 cm, 1.5×1.5 cm, 1×1 cm 크기의 난형 종괴가 관찰되었다. 종괴의 음영은 조영증강 전 영상에서 주위 근육과의 경계가 불분명하였으나 조영증강 후 영상에서는 주위 근육보다 다소 어두웠으며 악하선과의 경계가 명확하였으며 다소 불균질한 조영증강 소견이 나타났다(Fig. 1). 자기공명영상검사서 우측 악하강의 후내측으로 3개의 난형 종괴가 관찰되었으며 T1 강조영상에서 주위 근육보다 낮은 신호강도를 보였고 T2 강조영상에서는 고 신호강도를 보였고 설하신경과 연결되어 있는 양상이었다(Fig. 2). 세침흡인세포검사서 다형성선종이 의심되었다.

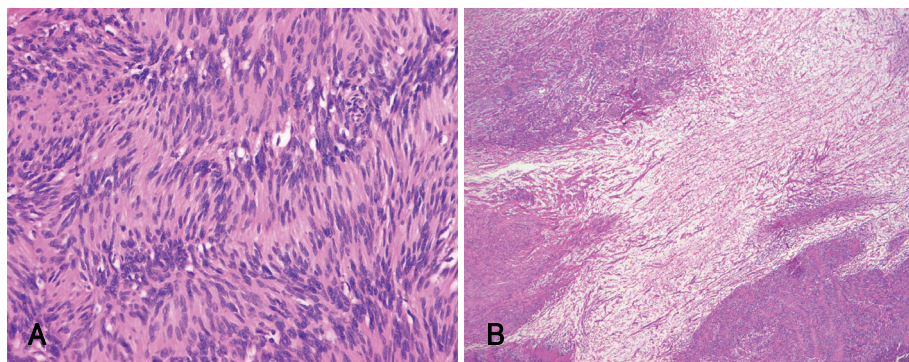
신체검사 및 방사선학적 소견으로 타액선 내의 종양 및 신경 기원의 종양을 의심하여 종괴 절제술을 시행하였으며 수술 소견상 우측 악하선 하내측에 매끄러운 연노랑빛의 피막에 둘러싸인 2.5×2×2 cm, 1.5×1×1.5 cm, 1×1×0.5 cm 크기의 난형 종괴가 악하선과 명확히 구분되었으며



**Fig. 1.** Neck CT (axial view) shows three variable sized, ovoid shaped hypodense masses on the right side of submandibular space (A). enhanced neck CT (axial view) shows non enhanced hypodense masses (B).



**Fig. 2.** Neck MRI shows three variable sized well defined masses lesion in right submandibular area. It shows low signal in T1W image in axial view (A). Neck MRI shows high signal mass lesion in T2W image in axial view (B). Neck MRI shows that masses are connected to hypoglossal nerve in coronal view (C).



**Fig. 3.** Histologic finding: Light microscopic exam showing typical arrangement of spindle cells of neurilemmoma. Compact cellular Antoni A area (H&E,  $\times 200$ )(A). Hyocellular zone of Antoni B area also seen ( $\times 200$ )(B).

설하신경에서 기원한 것으로 관찰되었다. 설하신경을 둘러싼 신경초를 종으로 절제한 뒤 종괴를 설하신경의 분절에서 박리하고 종괴만 적출하였다. 술 중 냉동조직절편검사를 시행하였으며 악성 소견이 없음을 확인하였다. 종괴의 단면은 육안으로 볼 때 연노랑의 비교적 균질한 단면에 부분적으로 점액질양 조직 부위와 다발성 괴사 부위가 섞여 있었으며, 현미경 소견으로는 Antoni A형 조직과 Antoni B형 조직이 섞여있는 신경초종으로 진단되었다(Fig. 3).

술 후 환자는 약간의 혀의 편측 전위는 보였으나 일상생활에 지장을 줄 정도의 구음장애나 연하장애는 관찰되지 않았다. 술 후 6개월 추적관찰에서 편측 전위가 호전된 상태였으며 설 근육 위축 등의 소견은 관찰되지 않았다.

## 고 찰

일반적으로 신경초종은 양성종양으로 천천히 자라며 신경

초 내에 단일 종괴로 발생한다. 이러한 신경초종은 뇌신경의 감각성 분지, 특히 전정신경에서 기원하는 경우가 많고, 간혹 미주신경, 삼차신경, 안면신경 등에서도 발생하며, 설하신경과 같이 순수한 운동신경에서 기원하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다.<sup>1)</sup> Kaye 등은 경정맥공에 발생하는 신경초종의 위치에 따라 type A는 순수하게 두개 내에 존재하는 경우를, type B는 아령모양으로 일부는 두개 내에 나머지는 두개 외에 존재하는 경우를, 그리고 type C는 순수하게 두개 외에 존재하는 경우로 분류하였다. 설하신경에 발생하는 신경초종에서 type A는 31.5%, type B는 50%, type C는 18.5%로 순수하게 두개 외에 발생하는 경우가 가장 드문 것으로 보고하였다.<sup>2,3)</sup> 또한 설하신경에 발생한 신경초종이 두개 외에 발생하는 경우 대부분 부인 두강에 위치하고 매우 드물게 악하강에 발생하기도 하며 저자들의 논문 고찰에 따르면 악하강에 발생 신경초종의 경우는 단 2개의 증례만을 찾아볼 수 있었고 모두 단일성 종괴였다.<sup>4,5)</sup>

설하신경에 발생하는 신경초종은 종양이 두개 내에 존재하는 경우나 아령형태로 두개 내 및 두개 외에 걸쳐 있는 경우는 종괴효과로 인해 주변의 뇌신경인 설인신경, 미주신경, 부신경 등이 압박되어 증상이 나타나 진단되는 경우가 많지만, 두개 외에 존재할 경우 설하신경 마비로 인해 나타날 수 있는 혀의 마비, 편측 위축, 편위 및 속상수축, 구음장애, 혹은 연하장애 등의 임상적 증상으로 진단되어지는 경우가 많다.<sup>2,6)</sup> 본 증례와 같이 설하신경 마비 증세가 전혀 없이 경부 종괴를 주소로 내원하는 경우엔 진단이 어려울 수 있다. 따라서 영상학적 검사 및 세침흡입세포검사 등을 통해 그 진단을 내리고 치료 방침을 정할 수 있겠다. 본 증례에서는 전산화단층촬영에서 우측 하악강에 다발성 종괴가 존재하였고 세침흡입세포검사서 다형성선종이 의심되었으며 자기공명영상에서 균일하고 T1 강조영상에서 중등도 T2 강조영상에서 높은 신호강도를 보여 악하선에 발생한 다형성선종을 생각해 볼 수 있었다. 그러나 자기공명영상에서 경계가 분명한 난형의 다발성 연부 조직 음영이 악하선 및 이하선의 연부 조직을 침범하지 않은 채 특징적으로 모신경인 설하신경에 연결되어 보여 신경에서 발생한 종양이라는 것

을 강력하게 시사하였다.<sup>7,8)</sup> 신경초종과 다형성선종에 대한 치료원칙은 수술적 절제로 술 중 신경초종일 경우 종괴의 적출 과정 중에 신경 손상 가능성에 대해 충분한 설명 후 수술이 이루어졌다.

본 증례에서는 종괴가 다발성이며 환자에게 신경초종을 의심할 만한 특별한 임상 소견이 없었기에 초기 진단이 어려웠다. 게다가 세침흡입세포검사서 다형성선종이 의심되었기에 더욱 신경초종으로 진단하기엔 어려움이 있었다. 하지만 컴퓨터단층촬영 및 자기공명영상검사서 종괴가 악하선과의 경계가 분명하며 모신경과의 연결이 관찰되어 신경초종을 의심할 수 있었다.

수술 전 신경초종을 진단할 때 단일 종괴만이 아닌 다발성 종괴로 발현될 수 있음을 염두에 두고 방사선학적 소견과 함께 판단해야 하겠다. 또한 신경으로부터 종괴의 완전 박리가 불가능할 경우 신경절제 가능성을 고려하고 대이개신경을 이용한 신경이식술 등을 할 수 있도록 여건을 마련한 상태에서 수술을 시행할 필요성이 있다고 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Park SY, Min JH, Park SJ, Ryu JW. Two cases of neurilemmoma of the cervical vagus nerve including intracapsular enucleation of nerve preservation. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44 (12) : 1350-4.
- 2) Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, Hardy RW Jr, Bay JW. Jugular foramen schwannomas. *J Neurosurg* 1984;60 (5) :1045-53.
- 3) Takahashi T, Tominaga T, Sato Y, Watanabe M, Yoshimoto T. Hypoglossal neurinoma presenting with intratumoral hemorrhage. *J Clin Neurosci* 2002;9 (6) :716-9.
- 4) Mariniello G, Horvat A, Popovic M, Dolenc VV. Cellular dumbbell schwannoma of the hypoglossal nerve presenting without hypoglossal nerve palsy. *Clin Neurol Neurosurg* 2000;102 (1) :40-3.
- 5) Rachinger J, Fellner FA, Trenkler J. Dumbbell-shaped hypoglossal schwannoma. A case report. *Magn Reson Imaging* 2003;21 (2) :155-8.
- 6) Kobayashi S, Otsuka A, Tsunoda T, Inoue HK. Intracranial hypoglossal neurinoma without preoperative hypoglossal nerve paresis--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1996;36 (6) :384-7.
- 7) Joe VQ, Westesson PL. Tumors of the parotid gland: MR imaging characteristics of various histologic types. *AJR AM J Roentgenol* 1994;163 (2) :433-8.
- 8) Tsushima Y, Matsumoto M, Endo K, Aihara T, Nakajima T. Characteristic bright signal of parotid pleomorphic adenomas on T2-weighted MR images with pathological correlation. *Clin Radiol* 1994;49 (7) : 485-9.