

# A Case of Hypoglossal Neurilemmoma in the Submandibular Space

Jin Hyuk Choi, Dongbin Ahn, Dong Hoon Kang and Dongjun Lee

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea

## 악하 공간에 발생한 설하신경 신경초종 1예

최진혁 · 안동빈 · 강동훈 · 이동준

경북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received December 30, 2012

Revised February 1, 2013

Accepted February 4, 2013

Address for correspondence

Dongbin Ahn, MD

Department of Otolaryngology-

Head and Neck Surgery,

School of Medicine,

Kyungpook National University,

130 Dongdeok-ro, Jung-gu,

Daegu 700-721, Korea

Tel +82-53-420-5777

Fax +82-53-423-4524

E-mail godlikeu@naver.com

Although neurilemmomas can arise from all types of cranial nerves except the optic and olfactory nerves, a hypoglossal neurilemmoma is extremely rare. Furthermore, since this neurilemmoma usually develops in the intracranial portion of the hypoglossal nerve, a hypoglossal neurilemmoma in the submandibular region is unfamiliar even to head and neck surgeons. However, the preoperative diagnosis of hypoglossal neurilemmoma in the submandibular region is very important because of the possibility of sacrificing the hypoglossal nerve during surgery under the incorrect impression of a salivary gland tumor. Therefore, we report a case of hypoglossal nerve neurilemmoma occurring in the submandibular area with a review of the literature focusing on preoperative differential diagnosis.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:647-50

**Key Words** Extracranial · Hypoglossal nerve · Neurilemmoma · Submandibular gland.

## 서 론

신경초종은 신경초를 생성하는 슈만세포에서 기원하는 드문 양성 종양으로서, 주로 뇌신경 및 교감신경의 두개 내측 줄기에서 기원하는 경우가 많다.<sup>1)</sup> 문헌마다 조금씩 차이가 있으나 두개 외측의 두경부 영역에서 발생하는 경우는 일반적으로 상완신경총(brachial plexus) 및 미주 신경(vagus nerve)에서 기원하는 경우가 가장 흔하며, 다음으로 교감신경줄기(sympathetic trunk) 및 목신경열기(cervical plexus) 등의 순서로 흔하게 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>2)</sup> 하지만 설하신경(hypoglossal nerve) 기원의 신경초종은 두경부 영역에서 발생하는 신경초종 중에서도 매우 드물어 두개 내외의 발생을 모두 통틀어도 전세계적으로 약 160예 정도만이 보고되어 있으며, 특히 순수하게 설하신경의 두개 외 줄기에서 발생한 신경초종은 현재까지 약 40예 정도만이 보고되고 있다.<sup>3-7)</sup> 최근 저자들은 악하선 공간의 종물로 나타난 설하신경 초종 1예

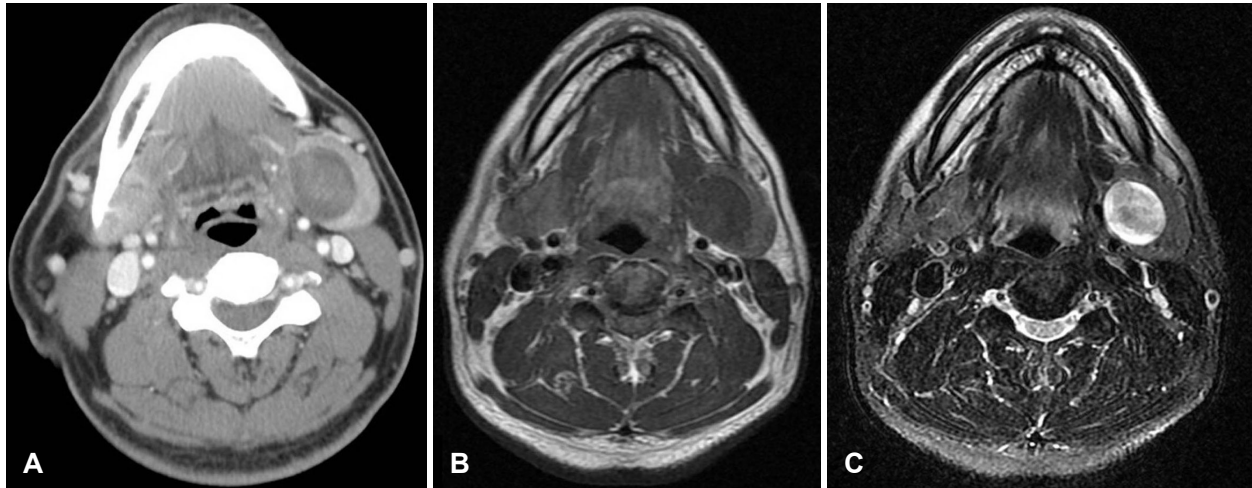
를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

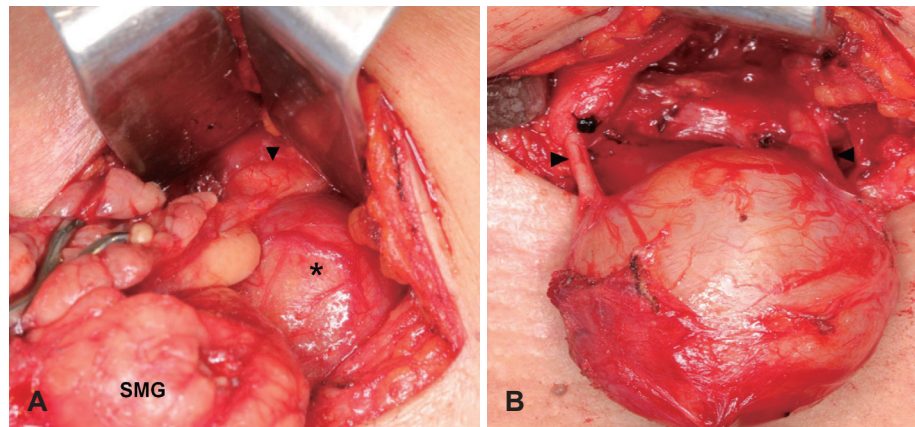
평소 건강하던 51세 남자 환자가 2개월 전부터 발생한 좌측 악하선 영역의 종창을 주소로 내원하였다. 신체 검진 상 좌측 악하선 부위가 우측에 비해 조금 돌출되어 있는 양상을 보였으나 해당 부위에 통증이나 혀의 운동장애 등의 증상을 호소하지는 않았다. 경부를 통한 좌측 악하선 촉진시 부드럽고 탄력 있는 종물을 확인할 수 있었으며, 구강과 경부를 통한 악하선 부위의 양수 촉진(bimanual palpation) 상에서는 구강 측에서 보다 저명하게 만져지는 가동성의 종물을 느낄 수 있었다. 경부 초음파 상에서는 좌측 악하선과 비교적 경계가 지어지는 듯한 3.0×2.2 cm 크기의 단일 종괴가 악하선의 내측 부위에서 관찰되었으며, 동시에 시행한 세침흡인검사 상에서는 종물이 매우 컸음에도 불구하고 부적합 검체의

소견을 보였다. 추가로 시행한 컴퓨터단층촬영 상에서도 좌측 악하선의 내측에 중심을 둔 저음영의 종괴는 악하선과 비교적 경계가 명확하였으며 악하선 내측에서 발생하여 악하선을 외측으로 밀고 있는 양상을 보였다(Fig. 1A). 저자들은 악하선에서 기원하는 가장 흔한 종양인 다형선종(pleomorphic adenoma)의 경우 일반적으로 악하선의 외측에 주로 발

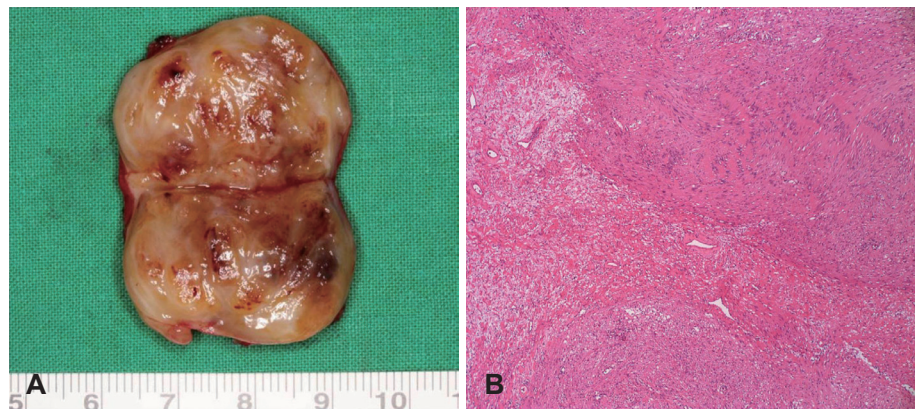
생하여 밖으로 돌출되는 종물의 양상을 보이며, 영상학적 검사 상 분엽성의(lobulated) 표면을 보인다는 점을 고려하여 설신경(lingual nerve)이나 설하신경 기원의 기타 종양을 염두에 두고 자기공명영상검사를 시행하였다.<sup>8)</sup> 자기공명영상검사 상 좌측 악하선의 상내측에 위치한 약 종물은 T1 강조영상에서 주위 근육과 동일한 신호강도를 보였고(Fig. 1B), T2 강조영



**Fig. 1.** Axial neck CT scan showed an ovoid hypodense mass compressing the left submandibular gland (A). On T1-weighted MRI, the well-defined mass was isointense to muscle (B). On T2-weighted MRI, it appeared hyperintense and variably inhomogeneous with peripheral hyperintensity (C).



**Fig. 2.** Intraoperative findings. The mass (asterisk) is easily distinguished from the submandibular gland (SMG) and the lingual nerve (arrowhead)(A). The well-capsulated mass is located in the path of the hypoglossal nerve (arrowhead)(B).



**Fig. 3.** Gross and microscopic pathology of the mass. On sectioning of the well-encapsulated mass measuring 3.0 x 2.5 cm, the cut surface was yellowish and myxoid with focal areas of necrosis and hemorrhage (A). The mass showed compact cellular Antoni A areas and hypocellular Antoni B areas in the microscopic findings (hematoxylin and eosin stain, x40)(B).

상에서는 전체적으로 다소 불균질한 중간 내지 고 신호강도를 보이면서 주변부에서 더욱 고 신호강도로 보이는 과녁양상(target sign)으로 관찰되어 신경초종에 준하는 소견을 보였다(Fig. 1C).

신체검사 및 방사선학적 검사를 바탕으로 악하선 기원의 종양보다는 설신경이나 설하신경 기원의 종양 의심 하에 종괴 절제술을 시행하기로 하였다. 좌측 악하선 수술시와 동일한 피부절개를 통해 우선 악하선을 노출하였으며, 피막을 따라 악하선의 내하부 경계를 박리하자 악하선과 분명히 구분되는 매끄러운 피막에 둘러싸인 노란빛의 종물을 확인할 수 있었다. 수술 시야 상의 육안적 소견으로도 신경초종이 의심되어, 정확한 기원 신경을 파악하고 관련 신경을 보존하면서 종물을 완전 제거하기 위하여 우선 종물 노출에 방해가 되는 악하선을 절제하였다. 악하선 절제술 시행 과정에서 설신경은 상기 종물과 상관없이 악하선의 전내측에서 정상적으로 관찰되었으며, 종물은 설신경보다는 하방에 위치하고 있음을 확인할 수 있었다(Fig. 2A). 이에 본 저자들은 종물이 설하신경 기원일 가능성을 염두에 두고 조심스럽게 내외측으로 박리하였으며, 결국 설하신경의 주행경로 중간에 종물이 위치하고 있음을 확인하였고(Fig. 2B), 종물을 박리하는 과정에서 종물이 견인될 때마다 간헐적으로 강한 허의 수축이 관찰되어 설하신경 기원의 신경초종임을 확인할 수 있었다. 2.5배 시야의 확대경 하에서 종양은 설하신경의 주분절(main trunk)과 비교적 잘 박리가 되어 신경의 절단 없이 종양만 적출할 수 있었다.

육안 병리 소견상 종물은 혈관이 잘 발달된 피막에 견고하게 둘러싸여 있었으며, 단면은 혈상 연노랑의 표면에 부분적으로 점액질양 조직 부위와 다발성 괴사 또는 출혈 부위가 섞여 있는 양상을 보였다(Fig. 3A). 현미경 소견 상 해당 종물은 Antoni A형 조직과 Antoni B형 조직이 저명하게 구분되는 전형적인 신경초종의 소견을 나타내었다(Fig. 3B).

술 후 환자는 약간의 허의 편측 전이 및 운동장애를 보였으나 일상생활에 지장을 줄 정도의 구음장애나 연하장애는 관찰되지 않았다. 술 후 4개월째 추적관찰에서 허의 운동장애는 호전된 상태로 환자는 특별한 불편감 없이 정상 생활을 하고 있다.

## 고 찰

신경초종은 슈반세포에 기원하는 양성 종양으로 대부분 발육속도가 느리며 주로 단일병변으로 존재한다. 전체 신경초종의 25~45%가 두경부에 발생하며 두경부의 뇌신경 및 교감신경에서 두개 내측에 위치하여 발생하는 경우가 많다.<sup>1)</sup> 뇌신경

중에서는 특히 전정신경에서 기원하는 경우가 가장 많고, 미주신경, 삼차신경, 안면신경 등에서도 발생하며, 설하신경과 같이 순수한 운동신경에서 기원하는 경우는 매우 드물다.<sup>1)</sup>

설하신경에서 발생하는 신경초종은 주로 두개 내측에 호발하며 설하신경도관에 걸쳐 아령모양으로, 또는 드물게 순수한 두개 외 공간의 종괴로 발견될 수 있다.<sup>9)</sup> 설하신경 초종이 두개 외에 발생한 경우 현재까지 보고된 대부분은 부인두강에 위치하는 경우가 많았으며, 본 증례처럼 악하 공간에 발생하는 경우는 전 세계적으로 13예 밖에 찾을 수가 없었다.<sup>3,4)</sup> 이처럼 드문 빈도 때문에 악하 공간에서 발생한 설하신경 초종의 경우 일반적인 악하선 기원의 종양으로 생각하고 수술을 진행하는 경우가 발생할 수 있으며, 이러한 경우 술 전 환자에게 신경 손상에 대한 충분한 설명이 이루어지지 않을 가능성이 크기 때문에 술 후 예기치 못한 신경 손상이 발생한다면 환자와의 관계 악화는 물론 법적 문제로 이어질 여지가 충분히 있다. 본 증례의 경우 저자들은 다행히 술 전 진찰에서 단순 악하선 종양이 아닐 가능성을 염두에 두고 다양한 영상학적 검사를 시행하였으며, 이를 바탕으로 수술 전 환자에게 신경성 종양일 가능성에 대한 충분한 설명을 할 수 있었다.

설하신경에 발생하는 신경초종은 위치에 따라 임상양상이 다르다. 두개 내에 존재하는 경우나 두개 내 및 두개 외에 아령모양으로 걸쳐 있는 경우 가장 흔한 초기 증상은 두통이며, 주로 후두부 아래에 생기며 머리와 목의 움직임에 증상이 심해지는 것을 특징으로 한다. 또한 크기가 클 경우 특징적으로 주변 다른 뇌 신경(설하신경, 미주신경, 부신경)을 압박하여 증상이 나타나는 경우가 많다. 종양이 두개 외에 존재하는 경우는 설하신경 마비로 나타날 수 있는 허의 마비나 편측 허의 위축, 그리고 속상수축 등의 임상적 증상이 나타나기도 하나, 이는 진행된 병변에서 종양 주위 축삭의 신전에 의해 나타나는 것으로 임상에서 이러한 증상을 주소로 내원하는 경우는 매우 드물다.<sup>10-12)</sup> 본 증례에서도 종양의 크기가 약 3.0 cm 가량으로 비교적 컸으나, 환자는 설하신경과 관련된 증상이나 징후는 전혀 호소하지 않았다.

이처럼 설하신경 마비 증상이 없이 경부 종괴를 주소로 내원하는 경우에는 신경초종의 진단이 어려울 수 있다. 일반적인 경부 종괴의 경우 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상 같은 영상학적 검사와 함께 세침흡입세포 검사 등을 통해 그 세포학적 기원을 추정할 수 있지만 신경초종에 있어서의 세침흡입세포검사는 신경초종의 양성 변성(cystic degeneration) 또는 밀집한 기질 성분(stromal component) 때문에 흔히 세포 부족 및 부적합 검체 소견을 보인다.<sup>13)</sup> 이러한 이유로 신경초종의 진단에 있어서는 영상학적 검사의 역할이 보다 크다고 할 수 있다. 컴퓨터단층촬영에서는 주위 조직과 명확하게 구분이

되는 난형 종괴로 나타나며 다양한 조영증강 소견을 나타낼 수 있다. 자기공명영상에서의 T1 강조영상에서는 주위 근육 조직에 비해 동일하거나 다소 고신호 강도로 나타나며, T2 강조영상에서 고신호 강도를 보이면서 종괴 변연부에서 보다 강한 고신호 강도를 나타내는 과녁 양상이 비교적 전형적 소견이다.

신경초종의 치료는 수술적 절제이다. 피막에 싸여 있는 경우 피막내 적출술(intracapsular enucleation)로 쉽게 제거할 수 있지만 피막이 없는 경우에는 재발을 방지하기 위해 정상 조직을 포함하는 절제연을 가져야 한다. 종양의 완전 절제를 위해 신경 또한 절제하는 경우가 있는데 이런 경우에는 신경의 부분 절제보다는 완전 절제가 선호된다. 그 이유는 매우 드물기는 하지만 악성화가 가능하고 부분 절제시 재발의 가능성이 있기 때문이다. 이런 경우에는 수술 중 대이개신경 등을 이용한 신경이식술을 시행하여 신경 기능을 보존하여야 한다.

본 증례에서 저자들은 경부 초음파 및 세침흡입세포 검사의 부적합 검체의 소견을 근거로 악하선 공간에 존재하지만 악하선 기원이 아닌 종양을 의심하였으며, 다양한 영상학적 검사를 추가로 시행하여 다행히 술 전에 신경초종의 가능성을 염두에 두고 성공적으로 수술을 마칠 수 있었다. 본 증례를 통해 경부 종물의 진단적 접근시 해당 위치에 발생할 수 있는 다양한 종양의 가능성을 항상 염두에 두고, 신체검진, 영상학적 검사, 그리고 세포학적 검사 등의 결과를 객관적이고 종합적으로 판단하는 것이 중요함을 새삼 느끼게 되었으며, 이에 본 저자들은 악하 공간에 발생한 설하신경 신경초종 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 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) Biswas D, Marnane CN, Mal R, Baldwin D. Extracranial head and neck schwannomas--a 10-year review. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34(3):353-9.
- 3) Nonaka Y, Grossi PM, Bulsara KR, Taniguchi RM, Friedman AH, Fukushima T. Microsurgical management of hypoglossal schwannomas over 3 decades: a modified grading scale to guide surgical approach. *Neurosurgery* 2011;69(2 Suppl Operative): onsl21-40; discussion onsl40.
- 4) Piccirilli M, Anichini G, Fabiani F, Rocchi G. Neurinoma of the hypoglossal nerve in the submandibular space: case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2007;149(9):949-52; discussion 952.
- 5) Attallah M, Maier H, Altmannsberger M. [Peripheral neurinoma of the hypoglossal nerve]. *HNO* 1988;36(6):255-6.
- 6) Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: a review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol* 2002;122(4):435-7.
- 7) Ogawa T, Kitagawa Y, Ogasawara T. A multifocal neurinoma of the hypoglossal nerve with motor paralysis confirmed by electromyography. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001;30(2):176-8.
- 8) Dumitriu D, Dudea SM, Botar-Jid C, Băciut G. Ultrasonographic and sonoelastographic features of pleomorphic adenomas of the salivary glands. *Med Ultrason* 2010;12(3):175-83.
- 9) Spinnato S, Talacchi A, Musumeci A, Turazzi S, Bricolo A. Dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma: surgical removal via a dorsolateral transcondylar approach. A case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1998;140(8):827-32.
- 10) Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, Hardy RW Jr, Bay JW. Jugular foramen schwannomas. *J Neurosurg* 1984;60(5):1045-53.
- 11) 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.
- 12) 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.
- 13) Yu GH, Sack MJ, Baloch Z, Gupta PK. Difficulties in the fine needle aspiration (FNA) diagnosis of schwannoma. *Cytopathology* 1999; 10(3):186-94.
- 1) Park SY, Min JH, Park SJ, Ryu JW. Two cases of neurilemmoma of