

악하 공간에 발생한 설신경초종 1예

김태훈 · 안동빈*

경북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

A Case of Lingual Nerve Neurilemmoma in the Submandibular Space

Taehoon Kim, MD, Dongbin Ahn, MD*

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

= Abstract =

Neurilemmomas are benign tumors originating from Schwann cells, and may occur in various nerves; however, they rarely originate from the lingual nerve. When a lingual nerve neurilemmoma develops in the submandibular space, it can be challenging to diagnose it preoperatively, and this tumor can be misdiagnosed as a usual submandibular gland tumor owing to the rarity and a lack of knowledge about lingual nerve neurilemmomas. Therefore, it is important to consider neurilemmoma in the differential diagnosis in cases where the characteristics of the tumor do not correspond with the typical findings of submandibular gland tumors, in order to avoid inadvertent sacrifice of the nerve because of incorrect diagnosis of a salivary gland tumor. Herein, we report a lingual nerve neurilemmoma in the submandibular space, along with a literature review, to highlight the clinical significance and improve understanding of this type of tumor.

Key Words : Neurilemmoma, Lingual nerve, Submandibular gland, Diagnosis

서론

신경초종은 시신경과 후각 신경을 제외한 뇌신경, 척추신경, 말초신경의 신경초의 슈반세포에서 기원하는 드문 양성 종양이다.^{1,2)} 두개 외측의 두경부에서는 상완 신경총, 미주신경, 교감신경줄기 등에서 주로 발생하며,²⁾ 그 이외에도 다양한 신경에서의 발생이 보고되고 있으나, 설신경에서 기원한 신경초종은 매우 드물어, 국문과 영문 문헌을 통틀어 현재까지 단 6예의 증례만이 보고되고 있다.³⁻⁸⁾ 또한 2002년 이후 두개 외측의 두경부에서 발생한 신경초종의 기원에 대해 분석한 6개의 문헌을

살펴보았을 때도 설신경 기원의 신경초종은 전체 두개의 두경부 신경초종의 약 0.5% 밖에 되지 않아,^{1,3,9-11)} 이에 대한 이해는 많이 부족한 실정이다. 이러한 설신경초종이 악하 공간에 발생하는 경우 악하선 자체 또는 악하선 주위 림프절에서 기원한 다른 종양과의 감별이 어려우며, 그 드문 빈도로 인해 수술로 최종 진단되기 전까지 설신경 기원의 신경초종을 의심하기는 매우 어렵다.¹²⁾ 저자들은 최근 악하 공간에 발생한 설신경초종 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

평소 건강하던 28세 여자 환자가 2주 전 발견한 우측 악하 공간의 종괴를 주소로 내원하였다. 신체 검진 상 우측 악하선 부위에 약 3 cm 가량의 부드럽고 주변 조직에 고정되지 않은 무통성 종괴가 확인되었으며, 혀의 운동 장애나 감각 이상 등의 증상은 없었다. 해당 종괴에 대해 본원 내원 전 타병원에서 세침흡인검사를 시행하였

Received: May 5, 2017

Revised: June 16, 2017(1차수정) / July 4, 2017(2차수정)

Accepted: July 11, 2017

+Corresponding author: 안동빈

41944 대구광역시 중구 동덕로 130

경북대학교 의학전문대학원 이비인후-두경부외과학교실

Tel: (053) 200-5781 Fax: (053) 200-4524

E-mail: godlikeu@naver.com

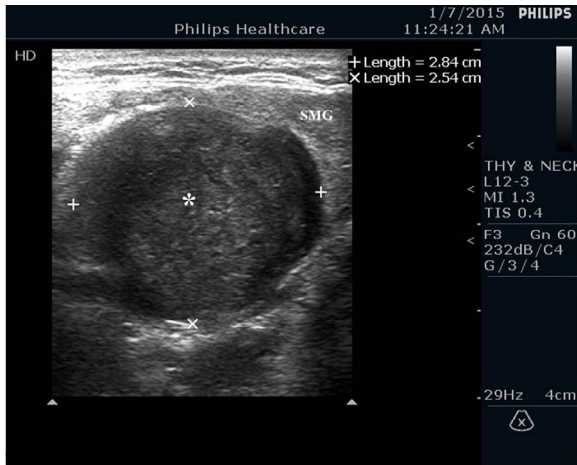


Fig. 1A. Ultrasonography shows a well-circumscribed, hypoechoic mass (asterisk) in the submandibular space. SMG: submandibular gland.

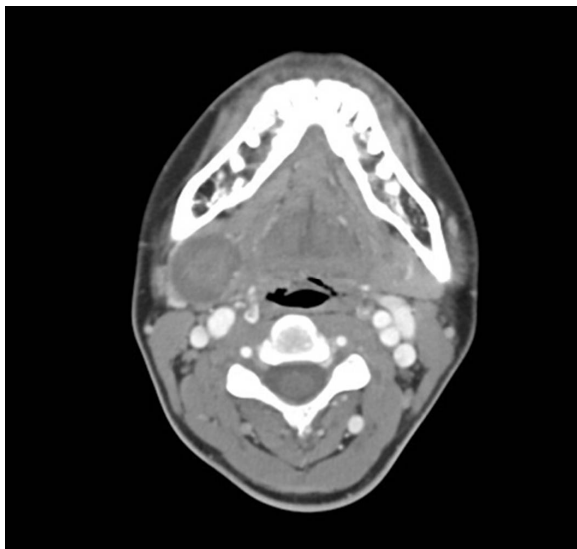


Fig. 1B. Computed tomography of the neck reveals a well-defined, hypodense mass in the right submandibular space with different intensities in the central and peripheral portions.

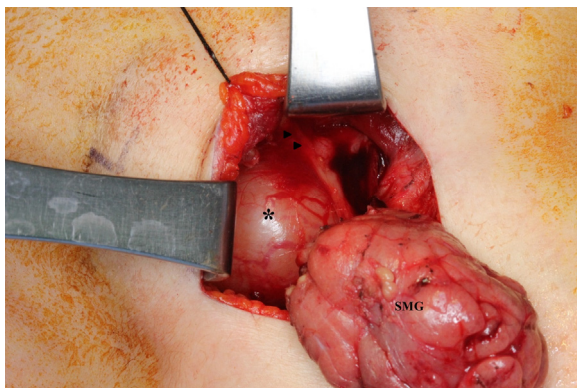


Fig. 2. Intraoperative findings demonstrate that the well-capsulated mass (asterisk) has a separated boundary from the submandibular gland (SMG), but is connected to the lingual nerve (arrow heads), suggesting a neurilemmoma originating from the lingual nerve.

으나 부적합 검체로 나와 특정 진단이 이루어지지 못한 상황이었으며, 이에 본원에서 다시 초음파 검사 및 세침흡인검사를 시행하였다. 초음파 검사 상 2.8×2.5 cm 크기의 종물이 우측 악하선의 상내측에서 확인되었으며(Fig. 1A), 초음파 유도 하에 해당 종물에 대해 세침흡인검사를 시행하였으나, 그 결과는 역시 검체 부적합의 소견을 보였다. 컴퓨터단층촬영 상에서는 우측 악하선의 상부에 중심을 둔 비교적 균질한 저음영의 종괴를 확인할 수 있었으나, 종괴의 중심부는 주변부보다 상대적으로 높은 음영으로 나타났다. 초음파 소견과 마찬가지로 경계는 비교적 명확하였고, 판독상 종양 주위 부종을 동반한 우측 악하선의 양성 종양의 가능성이 우선 고려된다는 결과를 보였다(Fig. 1B). 그 외에 추가적인 림프절 비대 소견이나 다른 이상은 관찰되지 않았다.

저자들은 경험적으로 악하선 종양의 세침흡인검사에서 반복적인 부적합 검체 소견을 보이는 경우는 매우 드물다는 점과 악하선의 종양 중 가장 흔한 다형선종과는 영상학적 소견이 다소 다르다는 점을 바탕으로, 악하선 종양의 가능성과 함께 악하선 이외의 주변 연조직에서 기원한 종물의 가능성을 모두 고려하였으며, 진단 및 치료를 위해 전신 마취하에 우측 악하선을 포함한 종물 절제술을 시행하기로 하였다. 수술은 우측 악하선 부위의 피부 횡절개를 통하여 진행하였으며, 악하선 절제술을 진행하는 중 악하선의 심부 영역을 박리하는 과정에서 설골상근의 상내측 부위에서 매끄러운 피막에 둘러싸인 노란색의 종물을 확인할 수 있었다. 종물은 악하선과 닿아 있기는 하였으나 분리된 경계를 가지고 있었으며, 대신 설신경과 연결되어 있는 양상이었다(Fig. 2). 이에 설신경 기원의 신경초종으로 판단하고, 피막내 박리 술기를 이용하여 설신경 주가지의 손상 없이 종물을 완전히 절제하였다(Fig. 3). 수술 직후 환자는 혀의 우측 부위 감각 저하를 호소하였으나, 입원 기간 내에 서서히 호전



Fig. 3. Gross photograph of the specimen shows a well-encapsulated yellowish mass.

되는 양상으로 수술 후 3일째 문제 없이 퇴원하였다.

조직병리검사상 해당 종물은 신경초종으로 확인되었으며, 수술 소견과 수술 직후 발생한 혀의 우측 부위 감각 저하 등을 종합하여 설신경에서 기원한 신경초종으로 최종 진단하였다. 추적관찰 3개월째 환자의 우측 혀의 감각 저하는 모두 회복된 상태로 현재까지 특별한 문제 없이 정상 생활을 하고 있다.

고찰

설신경은 기능적으로 혀의 전방 2/3, 혀 하방, 그리고 입 안 바닥 일부의 일반 체감각 구심 신경 지배를 담당한다.¹³⁾ 이러한 설신경은 삼차신경의 하악 분지에서 분지되며, 내익돌근과 외익돌근 사이를 지나, 악하공간에 도달하여 설골설근과 악하선 사이를 지나 혀에 도달하게 되는데, 설신경에 발생하는 신경초종은 이론적으로 이러한 부인두공간부터 혀에 이르는 다양한 경로 중 발생할 수 있으나, 그 빈도는 매우 드물어 현재까지 PubMed, KoreaMed, MEDLINE 등에서 확인 가능한 국문과 영문 문헌이 단 6예뿐이었다. 그 중 3예는 설하부, 입 안 바닥과 같은 구강 내부의 종물의 양상이었으며, 본 증례와 같이 악하 공간에 발생한 경우는 2예에서 밖에 찾을 수가 없었다.^{4,8)}

대부분의 설신경초종은 무통성의 종괴를 주소로 하는데, 드물지만 통증이 동반된 경우도 1예에서 있었다.³⁾ 하지만 혀의 감각 이상과 같은 설신경과 관련된 신경학적 증상이 내원 당시 동반된 경우는 아직 보고된 바가 없어, 임상에서 환자의 증상 및 신체 검진 소견만으로 설신경초종을 의심하기는 어려울 것으로 생각되며, 특히 악하 공간에서 발생할 경우 일반적인 악하선 기원의 종양으로 오인될 수 있다. 이와 같이 특이 증상을 동반하지 않은 두경부 종물의 경우 세침흡인세포검사를 시행하여 세포학적 기원을 추정할 수 있겠으나, 신경초종의 경우 세침흡인세포검사서 신경초종의 양성 변성 또는 밀집한 기질 성분 때문에 흔히 세포 부족 및 부적합 검체 소견을 보이는 것으로 알려져 있다.¹⁾ 실제 본 증례를 포함한 설신경에서 기원한 7예의 신경초종 증례 중, 수술 전 세침흡인세포검사를 시행한 4예에서 모두 부적합 검체를 보였으며, 수술 전 세침흡인세포검사를 통해 신경초종임이 확인된 경우는 단 한 예도 없었다.⁵⁻⁷⁾ 따라서 구강 내부 또는 악하 공간 종물에서 시행한 세침흡인세포검사서 반복적으로 부적합 검체 소견이 확인될 경우는 영상학적 소견을 참고하여 혀나 타액선 등에서 기원하는 종양성 병변 이외에, 신경초종과 같은 해당 해부학

적 위치에 발생 가능한 연조직 종양의 가능성을 고려하는 것이 필요하다.

신경초종의 영상학적 소견으로는 컴퓨터단층촬영에서 주로 주위 조직과 구분이 명확한 난형 종괴로 나타나며 다양한 조영증강 소견을 나타낼 수 있는데, 주변부는 저음영이면서 중심부는 주변부보다 더 높은 음영을 나타내는 경우 주변부는 세포가 적은 Antoni B 형 조직, 중심부는 세포가 많은 Antoni A형 조직임을 반영하며, 본 증례에서도 이와 동일한 양상이 관찰되었다.¹⁴⁾ 하지만 신경초종이 양성 변화를 일으킨 경우에는 양성 내용물을 둘러싼 벽이 조영 증강된 소견을 보일 수도 있다.¹⁴⁾ 이러한 컴퓨터단층촬영에서의 소견은 악하선 기원의 가장 흔한 종양인 다형선종이 일반적으로 분엽성을 가진 균질한 등밀도의 종물로 나타나면서 부분적인 조영 증강이 되는 것과는 구분되는 소견으로, 본 증례에서 악하 공간에 발생한 종물이 악하선 기원의 종양이 아닐 수도 있음을 시사하는 중요한 단서를 제공해주었다. 자기공명영상에서는 T1 강조영상에서 대부분 균질한 저신호 강도를 보이며, T2 강조영상에서는 주변부가 고신호 강도를 보이면서 중심부가 상대적으로 저신호 강도를 보이고, 조영 증강된 T1 강조영상에서는 반대로 중심부가 조영 증강이 동반된 고신호 강도를 보이면서 저신호 강도의 주변부를 보일 수 있는데, 이러한 신경초종의 특징적 소견을 target sign이라고 한다.^{1,3,14)}

신경초종의 치료의 원칙은 수술적 절제이다. 대부분의 신경 초종은 잘 형성된 피막을 갖고 있으며, 이와 같이 피막에 싸여 있는 경우는 피막내 적출술로 신경 손상 가능성을 최소화하면서 종괴를 제거할 수 있다.^{1,10)} 하지만 적절한 경계가 없어 신경 줄기를 보전하기 어려운 경우에는 병소 절제 후 신경재접합술을 시행하거나 대이개신경 등을 이용한 삼입이식을 고려할 수 있다.¹⁾ 또한 드물지만 신경초종이 혈관육종 등의 악성 종양으로 변화한 사례가 존재하므로, 수술 중 악성화 가능성이 의심될 경우 보다 광범위한 절제가 필요하다.^{1,3,15)} 이렇듯 신경초종의 제거 중 신경 절제의 가능성이 있어 드물지만 수술 후 신경학적 합병증이 동반될 수 있으며, 실제로 설신경초종 환자에서도 종괴 제거 후 장기적인 동측 혀 감각의 소실이 발생한 경우가 보고되기도 하였다.⁴⁾ 앞서 언급하였듯이 설신경초종이 악하 공간에서 발생한 경우 그 드문 빈도로 인해 일반적인 악하선 기원의 종양을 우선 고려하여 수술을 결정할 수 있으며, 이러한 경우 수술 전 해당 신경 손상에 대한 충분한 설명이 이루어지지 않을 수 있으므로, 예기치 못한 신경 손상 발생 시 환자 및 의료진 모두 어려운 상황에 직면할 수 있음을 유의하여야 할 것으로

생각된다.

본 증례에서 저자들은 악하선의 상내측에 위치하는 악하 공간의 종물에 대해 반복적으로 부적합한 세침흡인세포검사 소견을 보인 점 및 일반적인 악하선 종양과는 다른 영상학적 소견을 갖는 점을 바탕으로, 악하선 기원의 종양의 가능성과 함께 악하선 공간에 존재하지만 악하선 이외의 주변 연조직에서 기원한 종물의 가능성을 모두 고려하였다. 이에 술 전 환자와 신경초종을 포함한 다양한 진단 가능성을 충분한 상의 후 수술을 진행할 수 있었으며, 이를 바탕으로 설신경에서 기원한 신경초종을 심각한 합병증 없이 제거할 수 있었다. 이에 본 저자들은 악하 공간에 발생한 설신경초종 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 신경초종, 설신경, 악하선, 진단

References

- 1) Lim SH, Lee KS, Hwang BU, Park HT, Yang YS, Hong KH. *A clinical analysis on schwannoma in head and neck. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2011;54:278-82.
- 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) Bondi S, Limardo P, Toma S, Bussi M. *Non-vestibular head and neck schwannomas: a 10-year experience. Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013;270(8):2365-9.
- 4) Kim TW, Go CH, Song BU, Yang CM. *A case of ancient schwannoma of the lingual nerve. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2000;43:559-561.
- 5) Sato J, Himi T, Matsui T. *Parasympathetic schwannoma of the submandibular gland. Auris Nasus Larynx* 2001;28:283-285.
- 6) Arda HN, Akdogan O, Arda N, Sarikaya Y. *An unusual site for an intraoral schwannoma: a case report. Am J Otolaryngol* 2003;24:348-350.
- 7) Almeyda R, Kothari P, Chau H, Cumberworth V. *Submandibular neurilemmoma: a diagnostic dilemma. J Laryngol Otol* 2004;118:56-158.
- 8) Shim SK, Myoung H. *Neurilemmoma in the floor of the mouth: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg* 2016;42:60-64.
- 9) Leu YS, Chang KC. *Extracranial head and neck schwannomas: a review of 8 years experiences. Acta Otolaryngol* 2002;122:435-437.
- 10) Liu HL, Yu SY, Li GK, Wei WI. *Extracranial head and neck Schwannomas: a study of the nerve of origin. Eur Arch Otorhinolaryngol* 2011;268(9):1343-7.
- 11) Sinkkonen ST, Hildén O, Hagström J, Leivo I, Bäck LJ, Mäkitie AA. *Experience of head and neck extracranial schwannomas in a whole population-based single-center patient series. Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014;271(11):3027-34.
- 12) Choi JH, Ahn DB, Kang DH, Lee DJ. *A case of hypoglossal neurilemmoma in the submandibular space. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2013;56(10):647-650.
- 13) Al-Amery SM, Nambiar P, Naidu M, Ngeow WC. *Variation in lingual nerve course: a human cadaveric study. PLoS One* 2016;11(9):e0162773.
- 14) Kami YN, Chikui T, Okamura K, Kubota Y, Oobu K, Yabuuchi H, et al. *Imaging findings of neurogenic tumours in the head and neck region. Dentomaxillofac Radiol* 2012;41(1):18-23.
- 15) Ogawa T, Kato T, Ikeda A, Nishimura K, Tsuchiya Y, Okamoto H, et al. *Case of malignant transformation of vagus nerve schwannoma to angiosarcoma. Head Neck* 2014;36(2):E17-20.