



# Schwannoma Originating From the Lingual Nerve Radiologically Mimicking a Submandibular Gland Tumor

Seul Kim <sup>1</sup>, Junsuk Kim, and Joo Hyun Woo <sup>1</sup>

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Gachon University, Gil Medical Center, Incheon, Korea

## 방사선학적으로 악하선 종양을 모방한 설신경 기원의 신경초종 1예

김 슬 · 김준석 · 우주현

가천대학교 의과대학 가천의대길병원 이비인후과학교실

Received January 7, 2022

Revised March 17, 2022

Accepted April 12, 2022

Address for correspondence

Joo Hyun Woo, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

School of Medicine,

Gachon University,

Gil Medical Center,

38-13 Dockjeom-ro 3beon-gil,

Namdong-gu, Incheon 21565, Korea

Tel +82-32-460-3765

Fax +82-32-467-9044

E-mail woojh@gilhospital.com

Schwannoma, also known as neurilemmoma, is a slowly growing benign neurogenic tumor, originating from the Schwann cells of the nerve sheath. Schwannoma can arise from various nerves such as cranial nerves, spinal nerves, autonomic nerves, and is most common in the head and neck area. However, Schwannoma originating from the lingual nerve is very rare and the clinical findings are non-specific. Therefore, when it occurs in the submandibular space, it is difficult to differentiate them from other tumors, making it difficult to accurately diagnose before surgery. Therefore, by reporting a case of Schwannoma originating from the lingual nerve that was misdiagnosed for a submandibular gland tumor, we intend to understand the characteristics and radiological findings of Schwannoma originating from the lingual nerve. The tumor was successfully treated without complications by using the da Vinci robotic surgical system, which provides a wide field of view and wrist joint structure.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2022;65(10):630-3

**Keywords** Lingual nerve; Schwannoma; Submandibular gland.

## 서 론

신경초종은 신경초를 생성하는 슈반 세포에서 기원하는 양성종양으로, 시신경과 후각신경을 제외한 뇌신경, 척추신경, 말초신경, 자율신경 중 모든 신경에서 발생할 수 있으며 주로 미주신경, 교감신경, 상완신경총 등에서 호발한다.<sup>1,2)</sup> 25%~40%가 두경부 영역에서 발생한다고 알려져 있으며, 그 중 두 개 외측에 발생한 경우 타액선 종양, 염증성 종양, 전이성 림프절 및 다른 선천성 종물과의 감별이 필요하다.

신경초종이 악하 공간에 발생하는 경우에는 다형선종과 같은 악하선 자체 또는 악하선 주위 림프절에서 기원한 다른

종양과의 감별이 어려우며, 특히 설신경 기원의 신경초종은 국문과 영문 문헌을 통틀어 14예의 증례가 보고되었으며, 그 중 악하 공간에 발생한 경우는 9예가 있었다. 따라서 수술 후 병리검사로 최종 진단되기 전까지 악하 공간에서 설신경초종을 의심하기는 매우 어렵다.<sup>3-7)</sup>

저자는 최근 악하선 양성종양으로 오인된 설신경 기원의 신경초종 1예를 다빈치 로봇 수술 시스템을 이용하여 성공적으로 치료하였기에 이러한 경험을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다. 본 연구는 길병원 임상연구윤리심의위원회(Institutional Review Board)의 승인을 받아 진행되었다.

## 증 례

37세 여자가 내원 1개월 전부터 발생한 우측 악하 공간의

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

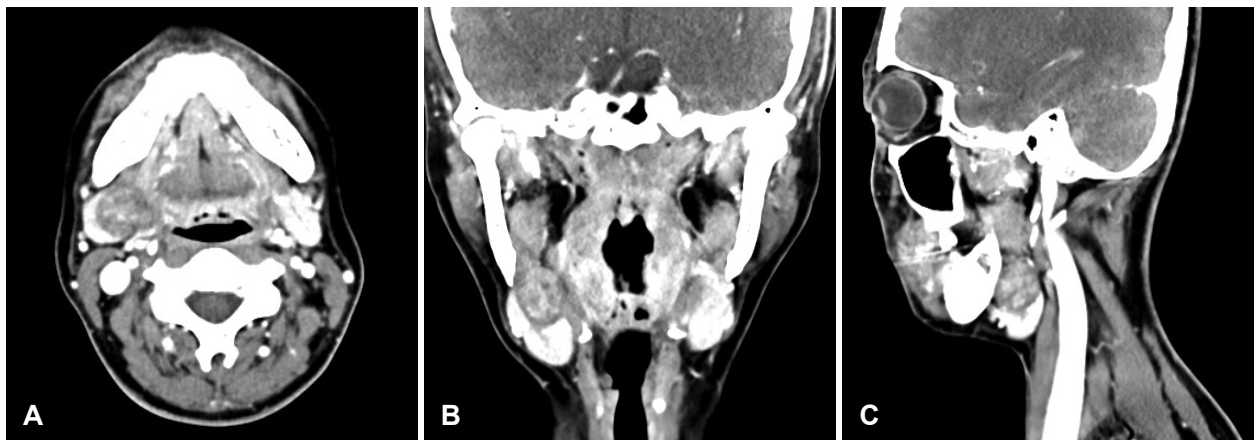
종양을 주소로 내원하였다. 기저질환은 없었으며, 3일 전부터 후경부의 통증이 동반되었고, 내원 당시 신체 검진상 우측 악하선 부위의 경미한 부종이 있었으나 명확하게 촉지되는 종양은 없었다. 양수축진 시 우측 구강저의 후방에서 약 1.5 cm 가량의 비교적 단단하고 주변 조직에 고정되지 않은 압통이 없는 종양이 확인되었으며, 혀의 운동장애나 감각 이상 등의 증상은 없었다.

컴퓨터단층촬영상 우측 악하선 내에 2.2×2.3 cm 크기의 경계가 명확하고 불균질한 조영증강을 보이는 구형 종양이 관찰되었다. 그 외에 추가적인 림프절 비대 소견이나 다른 이상은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

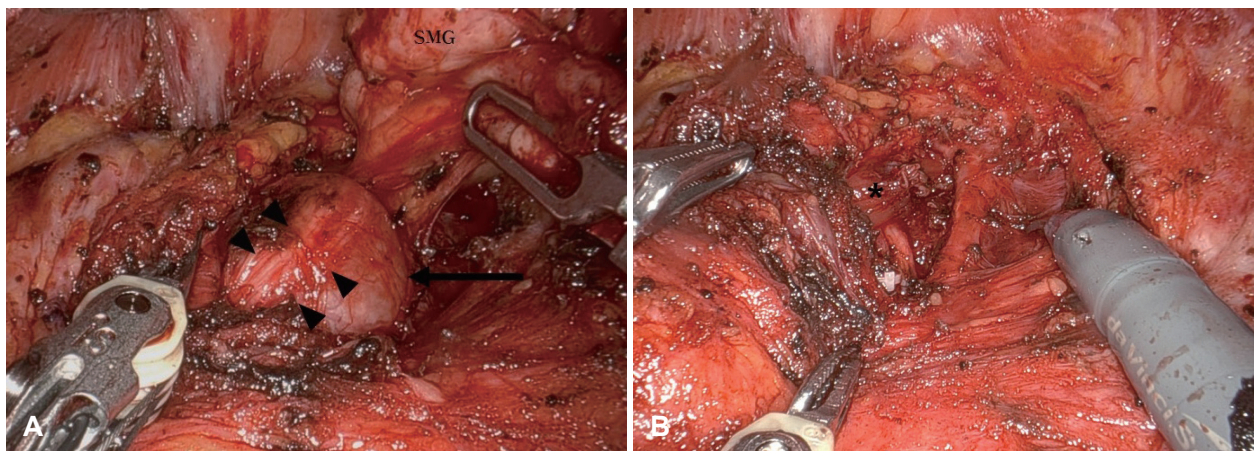
이학적 검사 및 방사선학적 소견을 고려하여 악하선 기원 양성 종양 의심하 우측 악하선 절제술을 시행하기로 하였다. 젊은 여성으로, 미용적 만족도를 고려하여 다빈치 로봇 수술 시스템(da Vinci Xi Surgical System; Intuitive Surgical, Sunnyvale, CA, USA)을 이용하여 수술을 시행하였다.

수술은 우측 후이개 부위로 모발선을 따라 절개하여 접근하였으며, 피부 피판을 거상하자 돌출된 악하선이 관찰되었다. 악하선 절제술을 진행하는 중 악하선 후방에 연접하여 피막에 둘러싸인 약 2.5×2.5 cm 크기의 구형 종양이 발견되었다(Fig. 2A). 종양은 설신경에 연결되어 있어 설신경 기원의 신경초종으로 판단하였고, 악하선과 닿아 있었으나 악하선 및 주위 조직과의 유착은 거의 없었다. 악하선을 먼저 절제하였으며, 설신경 주가지의 손상 없이 종양을 분리하여 완전히 절제하였다(Figs. 2B and 3).

조직병리검사상 해당 종양에서 무세포성의 중심부 주위로 슈만 세포의 핵이 익상 배열(palisading array)을 이루는 베로케이 소체(Verocay body)가 관찰되었으며, 세포질이 불분명하고, 밀도있는 염색질로 이루어진 신경초종임을 확인할 수 있었다(Fig. 4). 환자는 혀의 감각저하를 비롯한 특이 증상 없이 수술 후 3일째 퇴원하였으며, 수술 시 소견 및 조직병리 검사 결과, 술후 신경 손상이 없었던 것을 고려하였을 때 설



**Fig. 1.** Preoperative (A) axial, (B) coronal, and (C) sagittal CT finding shows well-defined round mass of size 2.2×2.3 with inhomogeneous enhancement in the upper medial portion of right submandibular gland.



**Fig. 2.** Figure 2. Intraoperative finding. A: The well capsulated mass (arrow) was separated from the submandibular gland, but is attached to the lingual nerve (arrowheads), suggesting a schwannoma originating from the lingual nerve. B: Preserved lingual nerve (asterisk) after schwannoma resection.



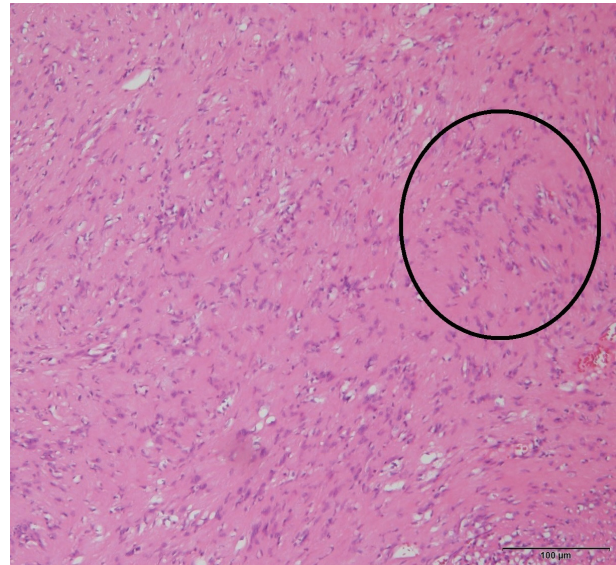
**Fig. 3.** Postoperative specimens. Gross surgical specimen shows a well-encapsulated mass.

신경에서 분지된 악하신경절에서 기원한 신경초종으로 최종 진단하였다. 수술 2개월째 특별한 문제없이 추적 관찰을 종료하였다.

## 고찰

신경초종은 성별에 상관 없이 30, 40대에 흔하게 발생하며, 대개 단일병변으로 존재하며 피막에 잘 싸여있고 구형 내지는 난형의 모양을 갖는다. 대부분 신경을 편심성으로 전위시키면서 서서히 자라므로 신경마비를 일으키지 않아 조기 진단이 어렵다. 드물지만 크기가 커짐에 따라 종양의 압박으로 인해 통증이나 애성, 연하곤란, Horner 증후군 등의 증상이 나타나는 경우가 있다.

설신경은 삼차신경의 하악분지에서 분지되어 설골설근과 악하선 사이를 지나 혀에 도달하며, 혀의 전방 2/3, 혀 하방, 그리고 구강저의 일반 체감각 신경 지배를 담당한다. 따라서 설신경초종은 부인두공간에서 혀에 이르기까지 그 주행 경로를 따라 어느 곳에서나 발생할 수 있다. 구강 내 발생한 경우 종양의 크기에 따라서 언어장애, 연하장애, 이물감, 기도폐쇄 등이 나타날 수 있으나, 악하신경절이나 설신경에서 발생하는 신경초종은 종물감 외에는 다른 증상을 보이지 않는 경우가 대부분으로, 현재까지 보고된 악하부위 설신경초종은 무통성 단일 종양을 주소로 내원하는 경우가 많았다.<sup>8)</sup> 악하부위 신경초종이 2 cm 이상일 경우 본 증례에서처럼 통증을 유발하거나 감각이상과 같은 증상이 발생할 수 있다는 보고가 있으나, 혀의 감각 이상과 같은 설신경과 관련된 신경학적 증상이 동반된 경우는 아직 보고된 바가 없다.<sup>4,9)</sup> 따라서 임상



**Fig. 4.** Pathologic reports. Hematoxylin and eosin staining, Scale bar=100  $\mu$ m. Microscopic finding showing Antoni A type tissue, displaying prominent nuclear palisading array with formation of Verocay bodies (circle) ( $\times$ 200).

서 환자의 증상 및 신체 검진 소견만으로 악하부위의 설신경초종을 의심하기는 어려워 악하 공간에서 발생할 경우 악하선 기원의 종양 혹은 악하선의 만성 염증으로 오인될 수 있다.

컴퓨터단층촬영에서 신경초종은 주위 조직과 명확하게 구분되는 구형 또는 난형의 종양으로 나타나며 다양한 조영증강 소견을 나타낼 수 있다. 종양 내에서 세포가 많은 Antoni A형 조직은 고음영으로, 세포가 적은 Antoni B형 조직은 저음영으로 나타나며, 오래되거나 크기가 증가함에 따라 출혈성 괴사로 인해 낭성 변화를 보일 수 있다고 보고되고 있다.<sup>10,11)</sup> 그러나 일반적으로 악하선의 다형선종 또한 주위 타액선 조직에 비해 다소 고음영의 경계가 명확한 종양으로 나타나며, 다양한 조영증강을 보이기 때문에 본 증례에서도 영상검사상 종양이 악하선의 양성종양으로 오인되었다. 다만 이번 증례와 같이 악하선 종양의 위치가 내측 상방에 있을 경우에는 설하선 신경초종을 감별진단으로 고려해야 할 것으로 판단된다.

자기공명영상은 두경부 신경초종의 진단에 있어 가장 민감하고 특이적이며 약 80%의 정확도를 갖는다. T1 강조영상에서 주위 근육 조직과 비슷한 정도의 낮은 신호 강도로 나타나며, T2 강조영상에서는 높은 신호 강도를 보이는 경우가 많다. 신경초종의 특징적인 소견으로 주변부가 고신호 강도를 보이면서 중심부가 상대적으로 저신호 강도를 보이는 과녁양상(target sign)을 나타내기도 한다. 일부 조직의 괴사가 있거나, 조직학적으로 Antoni A형 조직과 Antoni B형 조직이 산재되어 있는 경우에는 불균질한 신호강도를 보일 수 있

다.<sup>1,4,10,12</sup> 다형선종은 불균질한 신호로 나타나며 T1 강조영상에서 중등도의 신호강도를, T2 강조영상에서는 중등도 및 고신호강도의 혼합을 보이며, 종양 내부에 석회화 소견이 있으면 다형선종의 가능성이 높으나, 자기공명영상만으로 다형선종과 신경초종을 감별하기는 어렵다.<sup>13</sup>

세침흡인세포검사가 감별진단에 도움이 될 수 있으나, 신경초종의 경우 양성 변성이나 조밀한 기질 성분 때문에 세포 부족 및 부적합 소견을 보이는 경우가 많다. 이런 이유로 신경초종의 진단에서 세침흡인세포검사의 민감도는 6%~20% 정도로 다소 낮게 보고되고 있다.<sup>14,15</sup>

신경초종 치료의 원칙은 수술적 절제이다. 대부분의 신경초종은 피막이 잘 형성되어 있어 신경 손상 가능성을 최소화하면서 종양만을 분리하여 제거할 수 있으며, 완전 절제 후 재발하는 경우는 거의 없는 것으로 알려져 있다.<sup>11</sup> 본 증례의 경우 컴퓨터전산화단층촬영에서 악하선 양성종양이 의심되어 악하선 절제술을 우선적으로 시행하였다. 수술은 다빈치 로봇 수술 시스템을 이용하였으며 내시경 포트 외에 3개의 로봇 팔을 사용하였다. 수술 중 악하선과 독립된 설신경에 연결되어 피막에 둘러싸인 종양이 발견되어 설신경 기원의 신경초종으로 판단되었다. 로봇 내시경의 확대된 시야를 통해 잘 형성된 피막을 선명하게 확인할 수 있어 박리에 어려움이 없었으며, 특히 로봇의 손목관절을 꺾어 조작이 가능하였기 때문에 악하선보다 상방에 존재하는 설신경 기원의 종양을 박리하는 데 유용하였다. 피막이 잘 형성된 신경초종의 특성상 박리가 쉬운 반면 조직을 잡기 어렵다는 단점이 있어, 수술 중 종양을 잡고 당기기보다 받치고 들어올리는 방식이 필요하였으며, 이러한 관점에서도 로봇의 손목관절운동이 수술에 유용하였다. 이러한 로봇 팔의 장점을 활용하여 신경손상이나 피막 파열 없이 안전하게 수술을 마칠 수 있었다.

신경초종은 일반적으로 비특이적인 경부 종양의 형태로 나타나며, 특히 악하 공간에서 발생할 경우 드문 빈도로 인해 감별진단으로 고려되지 않아 악하선 종양으로 오인될 수 있다. 이로 인해 수술 중 불완전한 종양 절제가 이루어지거나 예기치 못한 신경 손상이 발생할 수 있다. 본 증례를 통해 악하 공간 종양에 대해 설신경초종과 같은 드문 질환들을 염두에 두어야 한다는 것을 알 수 있었으며, 로봇 내시경의 확대된 시야와 로봇 팔의 세밀한 관절운동 특성이 설신경 보존, 종양 박리, 종양의 피막 보존 등에 유용한 것으로 사료된다.

## Acknowledgments

None

## Author Contribution

Conceptualization: Seul Kim, Joo Hyun Woo. Data curation: Junsuk Kim. Formal analysis: Junsuk Kim. Investigation: Seul Kim. Visualization: Seul Kim. Writing—original draft: Seul Kim, Junsuk Kim, Joo Hyun Woo. Writing—review & editing: Seul Kim, Junsuk Kim, Joo Hyun Woo.

## ORCID

Joo Hyun Woo <https://orcid.org/0000-0002-8584-563X>  
Seul Kim <https://orcid.org/0000-0002-5538-6372>

## 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(4):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) 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):647-50.
- 4) 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.
- 5) 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(5):559-61.
- 6) Shim SK, Myoung H. Neurilemmoma in the floor of the mouth: A case report. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg* 2016;42(1):60-4.
- 7) Park KW, Lee DH, Lee JK, Lim SC. A clinical study of submandibular schwannoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2022;133(1):e6-9.
- 8) George NA, Wagh M, Balagopal PG, Gupta S, Sukumaran R, Sebastian P. Schwannoma base tongue: Case report and review of literature. *Gulf J Oncolog* 2014;1(16):94-100.
- 9) Fornaro R, Salerno A, Filip DC, Caratto E, Caratto M, Casaccia M. Schwannoma of the hypoglossal nerve: Review of the literature based on an illustrative case. *Mol Clin Oncol* 2017;7(2):288-94.
- 10) 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.
- 11) Anil G, Tan TY. Imaging characteristics of schwannoma of the cervical sympathetic chain: A review of 12 cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31(8):1408-12.
- 12) Suh JS, Abenzoza P, Galloway HR, Everson LI, Griffiths HJ. Peripheral (extracranial) nerve tumors: Correlation of MR imaging and histologic findings. *Radiology* 1992;183(2):341-6.
- 13) Drevelengas A, Kalaitzoglou I, Lazaridis N. Sublingual hypoglossal neurilemmoma. Case report. *Aust Dent J* 1998;43(5):311-4.
- 14) Yu GH, Sack MJ, Baloch Z, Gupta PK. Difficulties in the fine needle aspiration (FNA) diagnosis of schwannoma. *Cytopathology* 1999;10(3):186-94.
- 15) Sharma P, Zaheer S, Goyal S, Ahluwalia C, Goyal A, Bhuyan G, et al. Clinicopathological analysis of extracranial head and neck schwannoma: A case series. *J Cancer Res Ther* 2019;15(3):659-64.