

중이강을 침범한 두개내 수막종 2예

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

장기홍 · 서재현 · 이동창 · 이명환

2 Cases of Intracranial Meningioma Extending into the Middle Ear

Ki-Hong Chang, MD, Jae-Hyun Seo, MD, Dong Chang Lee, MD and Myung Han Lee, MD

Department of Otolaryngology-HNS, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

ABSTRACT

The meningiomas are slowly growing tumors arising from meningoepithelial cells and they generally occur throughout the craniospinal axis. Meningiomas extending to the middle ear cavity are uncommon and these patients complain of otologic symptoms such as hearing loss, ear fullness, or otorrhea. Clinical findings frequently suggest otitis media resistant to conventional treatments, thereby facilitating misdiagnosis. CT and MRI of the temporal bone are essential and important for the radiologic differential diagnosis with other tumors. The ideal treatment of these tumors is a total surgical removal. In this report, we describe 2 cases of middle ear meningioma originating from middle and posterior cranial fossas with a review of the literatures. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:184-8)

KEY WORDS : Meningioma · Middle ear · Cranial fossa.

서 론

수막종은 지주막 용모에서 기원하는 종양으로 대부분 두개강내에서 발생하며 약 20%에서 두개강외 침범을 하나 중이강내로 확장되는 경우는 드문 것으로 알려져 있다.¹⁾

합기세포로 확장이 잘되는 수막종의 특성 때문에 중이강내 수막종이 발생한다고 알려져 있으며, 청력감소, 이명, 이루 등의 초기 증상만으로는 만성중이염과 구별이 어려워 크기가 커진 후 신경학적 증상이 나타나야 진단되는 경우가 많다.²⁾ 초기 정확한 진단이 환자의 예후를 결정하므로 고막내 종양의 소견이 의심될 때는 단순한 이과적 증상만 호소하더라도 영상진단을 통해 반드시 감별해야 한다.

국내에서는 중이강의 수막종을 포함하여 측두골에 발생한 수막종은 총 3예가 보고된 바 있다.³⁻⁵⁾ 최근 저자들은 이과적 증상을 호소하며 내원한 환자에서 두개강외 수막종이 중이강내로 확장된 것으로 추정되는 두 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

논문접수일 : 2008년 8월 21일 / 심사완료일 : 2008년 11월 21일
교신저자 : 장기홍, 150-713 서울 영등포구 여의도동 62
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 3779-1061 · 전송 : (02) 786-1149
E-mail : khchang@catholic.ac.kr

증 례

증 례 1

65세 여자 환자가 약 40일 전부터 발생한 우측 이루를 주소로 내원하였다. 환자는 약 3년 전에 우측 고막천공으로 치료받은 것 외에 과거력상 특이 사항은 없었다.

이학적 소견상 좌측 고막은 정상이었으며, 우측 고막은 천공이나 이루의 소견은 없었으나 제(umbo) 주위로 육아조직이 자라는 것이 관찰되었다. 순음청력검사상 우측 기도청력역치는 4분법으로 55 dB, 기도-골도차는 35 dB이었고, 우측 어음청취역치는 55 dB이었으며, 청성뇌간반응 검사에서 우측에 비정상적인 파형이 관찰되었다.

측두골 전산화단층촬영에서는 우측 유돌봉소와 중이강내에 연부조직 음영이 관찰되었고, 경정맥주위에 일부 골파괴 소견이 보였다(Fig. 1A). 측두골 자기공명영상에서 중이강과 후두와에 서로 연결되지 않은 종괴가 관찰되었는데, T1 강조영상에서는 뇌의 회백질과 같은 동일신호강도를 보였으나 T2 강조영상에서는 고신호강도로 관찰되었고 조영제에 증강이 잘되는 양상을 보였다. 후두와의 뇌경막은 두꺼워져 있으면서 이는 후두와의 종괴와 이어져 있었으나 수막종을 의심할만한 경막꼬리징후(dural tail sign)는 저명

하게 관찰되지 않았다(Fig. 1B and C). 양전자방출단층촬영에서 악성을 의심할만한 비정상적인 FDG증가는 관찰되지 않았다.

외래에서 고막 육아조직의 일부를 절제하여 조직검사를 의뢰한 결과 수막종으로 보고되었다. 환자의 만성적인 이루와 전음성 난청을 교정하기 위해 폐쇄형 유양돌기절제술을 계획하였다. 수술 소견상 유양동 함기세포는 염증성 육아조직으로 채워져 있었으며 출혈이 심하였고, 유양동 안쪽 및 중이강내에 적색의 포도송이 모양의 종괴가 서로 연결된 상태로 관찰되었다. 유돌동구, 이관의 전고실부 및 고실 전체를 채우고 있는 종괴는 대체로 분리가 잘되었으며 하고실에 일부 유착 소견을 보였으나 후두와와 하고실의 골결손은 보이지 않았다(Fig. 2). 이소골의 심한 미란은 없었으나 종괴에 의해 둘러싸여 있었으며 종괴의 완전제거를 위해 추골과 침골을 제거하고 PORP를 이용한 부분 이소골성형술을 시행하였다. 조직검사 결과 H-E 염색에서 소용돌이 모양의 세포 융합체가 폴립모양으로 자라는 양상이었고 일부 방추형 세포들이 관찰되었으며, 면역조직화학검사에서는 Epithelial membrane antigen(EMA)과 Vimentin에 양성으로 보고되어서 최종 수막종으로 확진되었다(Fig. 3).

후두와 종괴의 성상을 파악하기 위해 일차 수술 2개월 후에 신경외과 협진으로 뒤통수밀 접근법(suboccipital approach)을 통해 후두와 종괴를 제거하였다(Fig. 4). 종괴는 후두와의 경막에 넓게 위치하여 있었고 일부는 경정맥 공까지 침범하였으며 조직검사 결과 역시 수막종으로 판명되었다. 수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며 5개월 후 시행한 순음청력검사상 우측 기도청력역치는 4분법으로 45 dB, 기도-골도차는 10 dB이었다. 2년 6개월이 경과한 현재까지 재발의 소견은 보이지 않고 있다.

증례 2

40세 남자 환자로 내원 1년 전부터 발생한 우측에 맥박과 일치하는 박동성 이명과 청력저하, 이충만감을 주소로 내원하였다. 과거력상 환자는 군대시절 우측 외상성 고막천공으로 치료받은 적이 있었다.

이학적 소견상 우측 고막이 다소 발적되어 보였으나 천공 및 이르는 관찰되지 않았다. 순음청력검사상 우측 기도청력역치는 4분법으로 45 dB, 기도-골도차는 30 dB을 보이고 있었으며, 우측 어음청력역치는 40 dB로 나타났다.

측두골 전산화단층촬영에서는 우측 유돌봉소와 중이강내

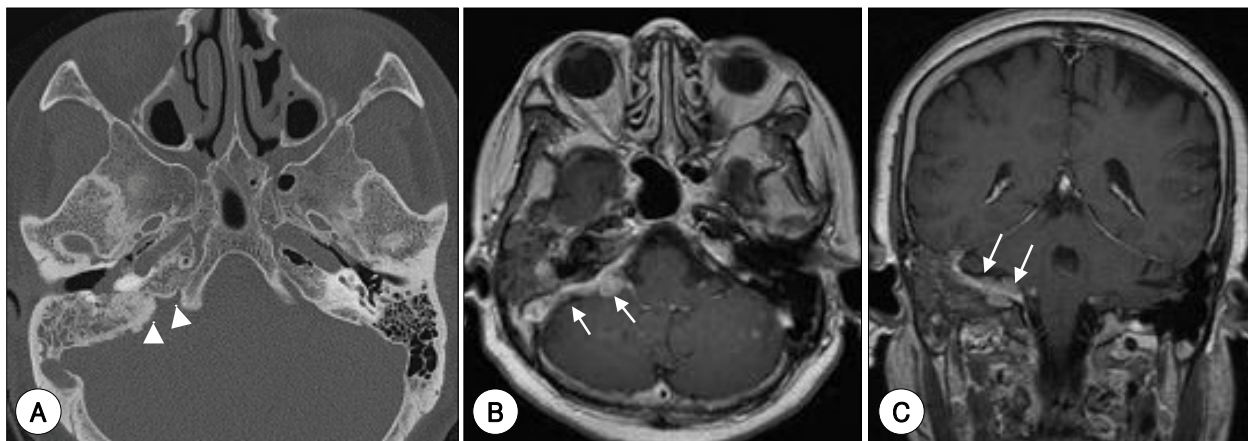
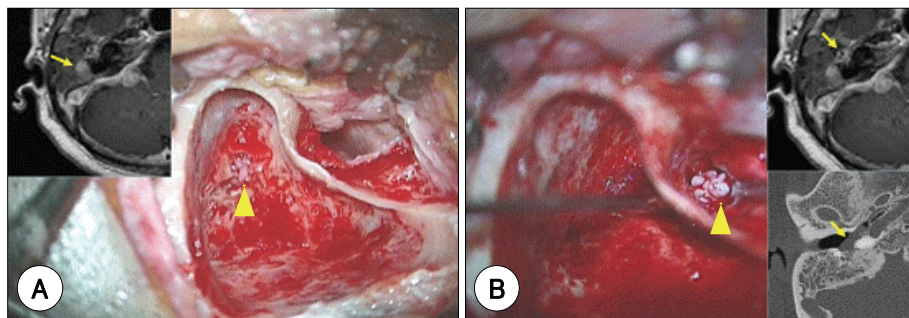


Fig. 1. Preoperative temporal bone CT scan and MRI images in case I. A : Axial CT scan shows soft tissue density in mastoid air cells and tympanic cavity and bony destruction around right jugular foramen (arrowheads). B, C : Gd-DTPA enhanced axial and coronal T1WI demonstrate heterogenous enhancement of mass and thickened dura adjacent posterior cranial fossa (arrows).

Fig. 2. First operation of case I : Tumor removal via transmastoid approach. Grape-shaped mass (arrowhead) was found in the mastoid antrum (A) and tympanic cavity (B) that is same location (arrow) in preoperative imaging study (inset). Dural plate of posterior fossa was intact.



에 연부조직 음영이 관찰되었고, 고실천장 피질골의 일부 골결손 및 중두개와의 전반적인 골막반응의 소견과 섬유성 이형성종과 같은 골음영 소견을 보였다(Fig. 5A). 자기공명영상에서 T1 강조영상에서는 동일신호강도를 보이고 T2 강조영상에서는 고신호강도를 보이는 중두개와의 뇌경막에서 기원하는 1.6×3.7 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 중이강 및 유양동까지 확대되어 있었으며 수막종의 특징적인 경막꼬리징후가 보였다(Fig. 5B and C).

우측 중두개와 및 중이강내의 수막종 의심하에, 정확한 조직학적 확진 및 청력저하와 이명의 호전을 위해 폐쇄형 유양돌기절제술을 통한 종괴 제거술을 시행하였다. 유양동, 유돌동구 및 전 고실내에 적색의 포도송이 모양의 종괴가 관찰되어 제거하였고 주위 조직과의 유착은 심하지 않았으며 측두골 전산화단층촬영상에서 보였던 고실천장 피질골의 결손 소견은 명확하지 않았다. 이소골의 심한 미란은 없

었으나 종괴에 의해 둘러싸여 있었으며 종괴의 완전제거를 위해 추골과 침골을 제거하고 PORP를 이용한 부분 이소골 성형술을 하였으며, 조직검사 결과 수막종으로 진단되었다.

환자는 중두개와의 수막종을 제거하기 위해 신경외과로 전과되었지만, 수술은 거부하였으며 사이버나이프 치료를 3회에 걸쳐서 총 21 Gy 시행받은 후 외래 추적관찰 중이다. 이비인후과 수술 6개월 후 시행한 순음청력검사상 우측 기도청력역치는 4분법으로 35 dB, 기도-골도차는 25 dB를 보이고 있었으며, 사이버나이프 치료 후 1년 6개월이 경과한 현재 추적검사한 뇌 자기공명촬영상에서 중두개와의 종괴 크기는 변화 없는 상태이다.

고 찰

수막종은 지주막 용모의 수막상피세포에서 기원하며 두

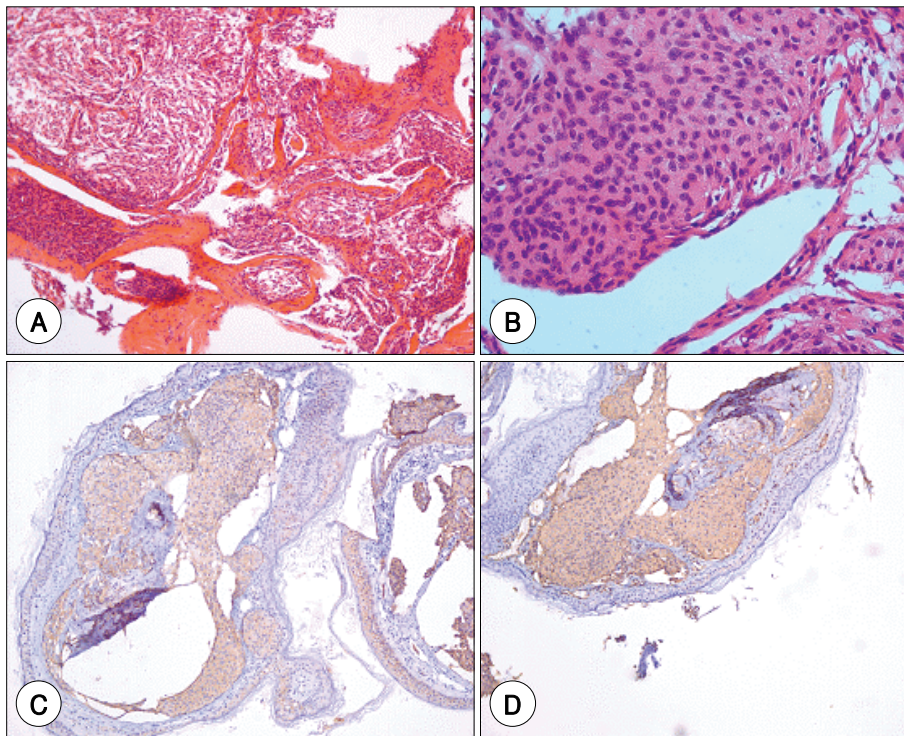


Fig. 3. Histopathologic findings. There are composed nests and whorls of neoplastic epithelioid cells lying in a fibrous stroma in H-E stain ×40 (A) and ×100 (B). Immunohistochemical stain for EMA (C) and Vimentin (D) are shows positive cytoplasm.

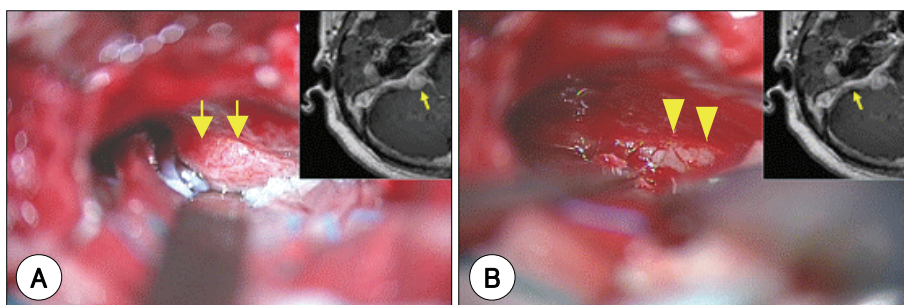


Fig. 4. Second operation of case 1 : Tumor removal via suboccipital approach. (A) Diffuse dural thickening (arrows) and (B) ovoid mass (arrowheads) were found at medial surface of posterior fossa. These findings are matched to preoperative MRI (inset). This tumor extends to the jugular foramen.

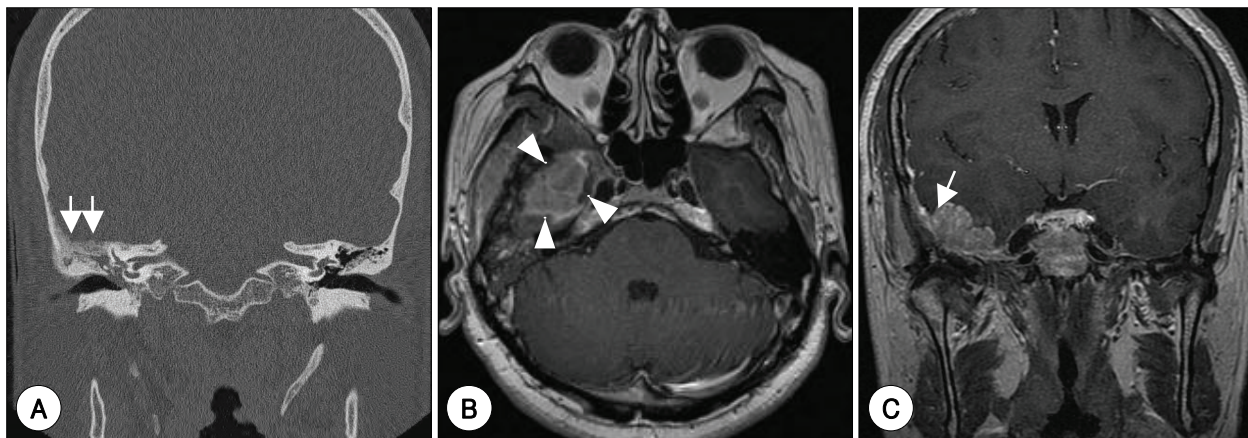


Fig. 5. Preoperative Temporal bone CT scan and Gd-DTPA enhanced T1WI MRI in case II. A : Coronal CT scan shows soft tissue density at mastoid air cells and tympanic cavity and cortical bony destruction of tegmen tympany with periosteal reaction (arrows). B : Gd-DTPA enhanced axial T1WI demonstrates 1.6×3.7 cm sized hyperintense mass (arrowheads) based on dura at middle cranial fossa, which extends to the middle ear cavity. C : Gd-DTPA enhanced coronal T1WI shows "dural tail sign" (arrow) that pathognomonic of meningioma.

개내 종양의 18%, 소뇌교각부 종양의 3~8%를 차지한다고 알려져 있고, 드물지만 이소성으로 중이강, 부비강, 홍강, 심지어 발에까지 발생이 보고되었다.^{1,6-8)}

두개내 수막종이 측두골내로 침범하는 경우는 매우 드문 경우이며, 측두골내로 침범한 수막종의 분포는 중이강 침범이 45%, 안면신경 침범이 30%로 흔하며, 이관 10%, 내이도 10%, 경정맥과 5%의 침범을 보이는 것으로 보고되었다.¹⁾ 중이강을 침범한 수막종은 종양의 크기와 진행 정도에 따라 이충만감, 이루, 이통, 청력소실 등의 이과적 증상과 두통, 간질 등 신경증상을 일으킬 수 있으며, 초기증상만으로는 만성중이염이나 진주종, 사구 종양 등 중이내 발생할 수 있는 다른 종양과 감별하기 힘들다.⁹⁾

수막종이 두개강외에서 발생하는 기전으로는 첫 번째로 두개내 기원의 종양이 두개외로 직접 확장되는 경우, 두 번째로 뇌신경초의 거미막세포 잔유물로부터 기원하는 경우, 세 번째로 두개내로의 어떤 연결도 없이 이소성으로 발생하는 경우, 네 번째로 두개내 수막종이 두개외로 전이된 경우로 나누어 볼 수 있다.¹⁰⁾ 종양이 직접 두개외로 확장되는 경로는 고실천장, 대천추체신경의 고랑, 후두와, 경정맥공을 직접 침범함으로써 발생할 수 있다.²⁾ 중이강의 구조물 중 특히 하고실의 경우에는 발생과정 중의 골융합장애로 골결손이 남을 가능성이 있으며 이 골결손을 통해 두개내 수막종이 하고실로 직접 파급될 수 있다.¹¹⁾ 또한 수막종이 하고실의 골결손으로 신경이나 혈관이 자라들어갈 수 있고 따라서 신경초나 혈관초에 있던 거미막세포가 하고실로 들어가서 수막종을 일으킬 수 있다.¹¹⁾ 하지만 무작위 관자뼈 해부에서 거미막세포가 1예에서 발견된 점으로 미루어 보아 흔하지는 않지만 이소성으로 중이강내 기원의 수막종

이 두개내로 확장되었을 가능성도 고려해야 한다.^{2,12)}

일반적으로 수막종은 전산화단층촬영에서 뇌조직과 비교하여 고음영 또는 등음영을 보이며 조영제 주입 후 강한 조영증강을 보이며 주변부위의 골파괴증식증과 골파괴 소견 보일 수 있다.¹³⁾ 증례 1의 경우 등음영의 종괴와 함께 경정맥공 주위로 골파괴 소견을 보였고, 증례 2의 경우 역시 등음영의 종괴와 주변의 골파괴증식증의 소견을 보였다. 두개내 수막종의 자기공명영상에서는 T1 강조영상에서는 뇌 조직과 비교하여 등신호 또는 저신호 강도를, T2 강조영상에서는 조직유형에 따라 다양한 신호강도를 보이며, 조영제 주입 후 매우 강하고 균질한 조영증강을 보이며 흔히 경막 꼬리징후를 관찰할 수 있다.^{13,14)} 증례 1에서는 후두와 경막에 넓게 퍼져 보여서 수술 전 자기공명영상만으로 수막종을 의심하기에는 무리가 있었으나 증례 2에서는 경막꼬리징후가 관찰되었다.

치료는 완전한 수술적 절제가 가장 좋으며 함기세포내로 점막하 침습을 잘하는 특성 때문에 중이강내에서 육안적으로는 종괴가 보이지 않는 곳도 현미경상에서는 침습이 관찰될 수 있다.²⁾ 또한 자기공명촬영상에 보이는 경막꼬리징후는 조직학적으로 반응성 염증조직일수도 있으나 종양의 침윤일수도 있으므로 수술시 반드시 조직학적으로 확인하여 종양의 불완전 절제로 인한 재발을 방지하도록 해야 한다. 수막종은 종양의 불완전 절제가 있을 경우 약 15%의 높은 재발률을 보이므로, 대부분의 저자들은 술 후 약 10~15년 장기간의 추적관찰을 권유하고 있다.^{6,8,9)}

본 증례 1에서는 중이강과 후두와에서 수막종이 발견되었으며 육안적으로 두 종괴는 직접 연결은 안 된 것으로 보였다. 그러나 점막하 침범을 잘 하는 수막종의 병리학적 특

성,²⁾ 수술시 하고실에 종괴의 유착 소견, 후두와 종괴에 의한 목정맥구멍의 침범 소견 및 방사선 촬영상 목정맥구멍 주위의 골파괴 소견 등을 종합해 보았을 때 후두와 종괴가 목정맥구멍 주위의 합기세포를 통해 하고실로 파급되었을 것으로 생각된다. 증례 2에서는 수술 시야에서 명확한 고실 천장 피질골의 결손은 보이지 않았으나 전산화단층촬영상 고실천장 피질골의 일부 골결손 및 골막반응의 소견을 보였고, 자기공명영상에서도 T2 강조영상에서 동일한 고강도 신호를 가지는 종괴가 중두개와 및 중이강과 유양돌기에서 관찰되었으므로 중두개와에서 기원한 수막종이 중이강 및 유양돌기를 침범하였을 가능성이 높다.

중이강내 수막종의 조직학적 특성은 두개내 수막종과 동일하며, 면역조직화학검사상 Vimentin에 항상 양성반응을, EMA에 95% 이상에서 양성반응을 보이는 것으로 확진할 수 있고, 최근에는 전자현미경을 이용한 진단이 보다 정확하다는 보고도 있다.^{6,15)}

중이강을 침범한 대부분의 수막종은 그 기원이 두개외와 연결되어 있으므로 의심이 될 경우 조영증강 전산화단층촬영과 자기공명영상을 통해 그 범위를 파악하고, 신경외과와 수술적 협진을 통해 가능한 완전한 종양절제 또는 방사선 치료와 장기간의 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

중심 단어 : 수막종 · 중이 · 두개외.

REFERENCES

- 1) Batsakis JG. Pathologic consultation. Extracranial meningiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93 (3 pt 1):282-3.
- 2) Rietz DR, Ford CN, Kurtycz DF, Brandenburg JH, Hafez GR. Significance of apparent intratympanic meningiomas. *Laryngoscope* 1983; 93 (11 pt 1):1397-404.
- 3) Choi CM, Kim TW, Song BU, Yang CM. A case of extracranial meningioma extending to the external auditory canal. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42 (7):907-10.
- 4) Chang KH, Song SY, Song BH, Kim HJ. A case of meningioma invading the middle ear. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001; 44 (2):202-5.
- 5) Byun SN, Kim YM, Nam BH, Park CI. A case of meningioma presenting as an aural polyp. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44 (4):437-40.
- 6) Falleni M, Roz E, Dessy E, Del Curto B, Braidotti P, Gianelli U, et al. Primary intrathoracic meningioma: Histopathological, immunohistochemical and ultrastructural study of two cases. *Virchows Arch* 2001; 439 (2):196-200.
- 7) Gökdoğan CA, Iplikcioglu AC, Kuzdere M, Bek S, Cosar M. Primary meningioma of the paranasal sinus. *J Clin Neurosci* 2005;12 (7):832-4.
- 8) Salama N, Stafford N. Meningiomas presenting in the middle ear. *Laryngoscope* 1982;92 (1):92-7.
- 9) D'Angelo AJ Jr, Marlowe A, Marlowe FI, Mobini J. Primary meningiomas of the middle ear: Do they exist? *Ear Nose Throat J* 1991; 70 (11):794-8.
- 10) Hoyer SJ, Hoar CS Jr, Murray JE. Extracranial meningioma presenting as a tumor of the neck. *Am J Surg* 1960;100:486-9.
- 11) Spector GJ, Ge XX. Development of the hypotympanum in the human fetus and neonate. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1981;90 (6 pt 2):1-20.
- 12) Guzowski J, Paparella MM, Nageswara K, Hoshino T. Meningiomas of the temporal bone. *Laryngoscope* 1976;86 (8):1141-6.
- 13) Sheporaitis LA, Osborn AG, Smirniotopoulos JG, Clunie DA, Howieson J, D'Agostino AN. Intracranial meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13 (1):29-37.
- 14) Lalwani AK, Jackler RK. Preoperative differentiation between meningioma of the cerebellopontine angle and acoustic neuroma using MRI. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109 (1):88-95.
- 15) Manivel JC, Sung JH. Pathology of meningiomas. *Pathol Annu* 1990; 25 pt 2:159-92.