

A Case of the Schwannoma Originated in the Middle Ear Cavity

Chang Hee Bae, Dong Ho Jung, Sol Kil Oh and Jong Dae Lee

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon, Korea

중이강내에서 기원한 신경초종 1예

배창희 · 정동호 · 오솔길 · 이종대

순천향대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received June 3, 2009

Revised August 28, 2009

Accepted August 28, 2009

Address for correspondence

Jong Dae Lee, MD
Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Soonchunhyang University
College of Medicine, 1174 Jung-dong,
Wonmi-gu, Bucheon 420-767, Korea
Tel +82-32-621-5054
Fax +82-32-621-5440
E-mail ljdent@schbc.ac.kr

Schwannoma is benign tumor that is originated from the schwann cell. It rarely occurs in the middle ear. Schwannomas of the middle ear may originate from the nerves of the middle ear cavity or by extensions from its neighboring structures. Most schwannomas arising from the middle ear are facial nerve schwannomas. We present a case of a 16-year-old male patient with primary middle ear schwannoma believed to arise from Jacobson's nerves. The tumor was easily dissected from the facial nerve and the chorda tympani nerve. The mass was successfully removed by canal down mastoidectomy, while preserving the hearing and facial nerve functions of the patient.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:856-9

Key Words Middle ear · Neurilemmoma.

서 론

증례

중이강에서 종물이 보이는 경우 선천적 진주종, 클래스데를 육아종, 수막종, 혈관종, 선종, 신경초종 등을 생각해 볼 수 있다. 그 중 신경초종은 말초신경의 축삭을 둘러싸는 수초를 형성하는 신경초세포(Schwann cell)에서 기원한 양성 종양으로 드물게 발견된다. 몸 안의 말초신경 어디에서나 발생가능하며 두경부에서는 약 25% 발생하는 것으로 알려져 있다.¹⁾ 중이강에서 발견되는 신경초종은 매우 드물며 주로 내이도에서 발생한 전정신경초종이 중이를 침범한 경우가 많다.²⁾ 중이강에서 일차적으로 발생한 신경초종은 안면신경이나 고삭신경(chorda tympani nerve)에서 주로 발생하며, 설인신경(glossopharyngeal nerve)의 고실분지(Jacobson's nerve)에서 발생한 경우는 거의 보고된 적이 없다.^{2,3)}

저자들은 Jabobson 신경에서 발생한 것으로 생각되는 중이강내 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

16세 남자 환자가 1개월 전부터 발생한 우측 청력 저하를 주소로 외래 내원하였다. 이통이나 이루, 어지럼증, 이명 등의 증상은 없었다.

이학적 소견상 우측 고막안에 중이강을 가득 차지하고 있는 회백색의 종물이 관찰되었고 종물에 의해 고막이 외이도 쪽으로 돌출되어 보였다. 청력 검사상 좌측은 정상이었고 우측은 기도청력 45 dB과 골도청력 11 dB으로 저하되어 있었다(Fig. 1A). 그 밖에 안면신경마비 소견은 보이지 않았다.

종물의 위치와 주변 구조물의 상태를 확인하기 위해 측두골 전산화단층촬영을 시행하였다. 측두골 전산화단층촬영에서 중고실(mesotympanum) 내에 경계가 분명한 연부조직 음영의 종물이 관찰되었고 이 종물은 상고실(epitympanum)로 파급되어 있었다. 추골과 등골의 미란이 관찰되었고 침골과 추골 모두 종물에 의해 외측으로 편위된 소견을 보였다. 고실갑각(promontory), 와우, 전정, 내이도,

그리고 안면신경의 유양돌기와 미로분지는 특이 소견이 없었다(Fig. 2). 측두골 자기공명영상에서는 측두골 단층촬영에서 보였던 종물이 T1 및 T2 강조영상에서 뇌실질과 같은 정도의 등신호 강도를 보였고 조영제에는 균일한 조영증강 소견이 관찰되었다(Fig. 2).

우측 중이강내 종물을 탐색하기 위해 고실절개술 및 유양돌기 삭개술을 계획하였다. 전신마취하에 후이개 절개 후 고실외에도 피판을 거상하였을 때, 중이강내에 회백색의 종물이 관찰되었다(Fig. 3A). 이 종물은 안면신경관의 고실분지와 잘 분리되었다(Fig. 3B). 폐쇄형 유양돌기 삭개술

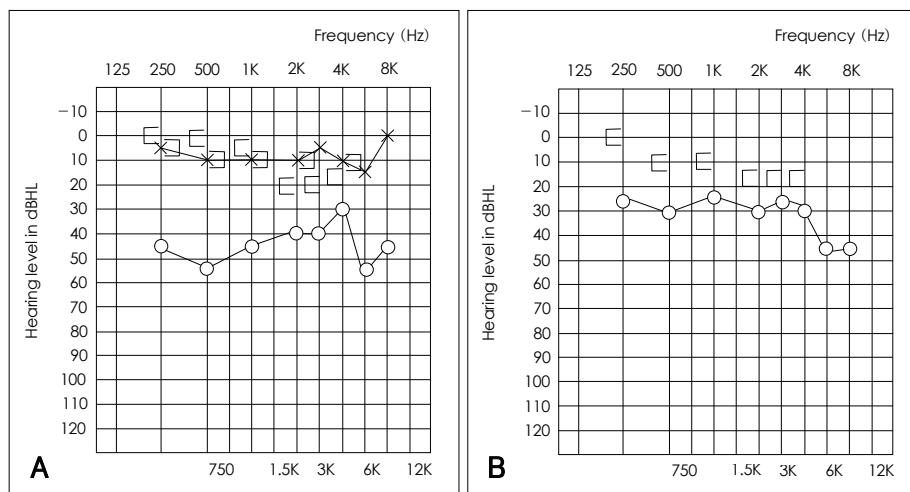


Fig. 1. Preoperative pure tone audiogram (A) and postoperative pure tone audiogram (B) after 6 months shows hearing improvement after removal of tumor.

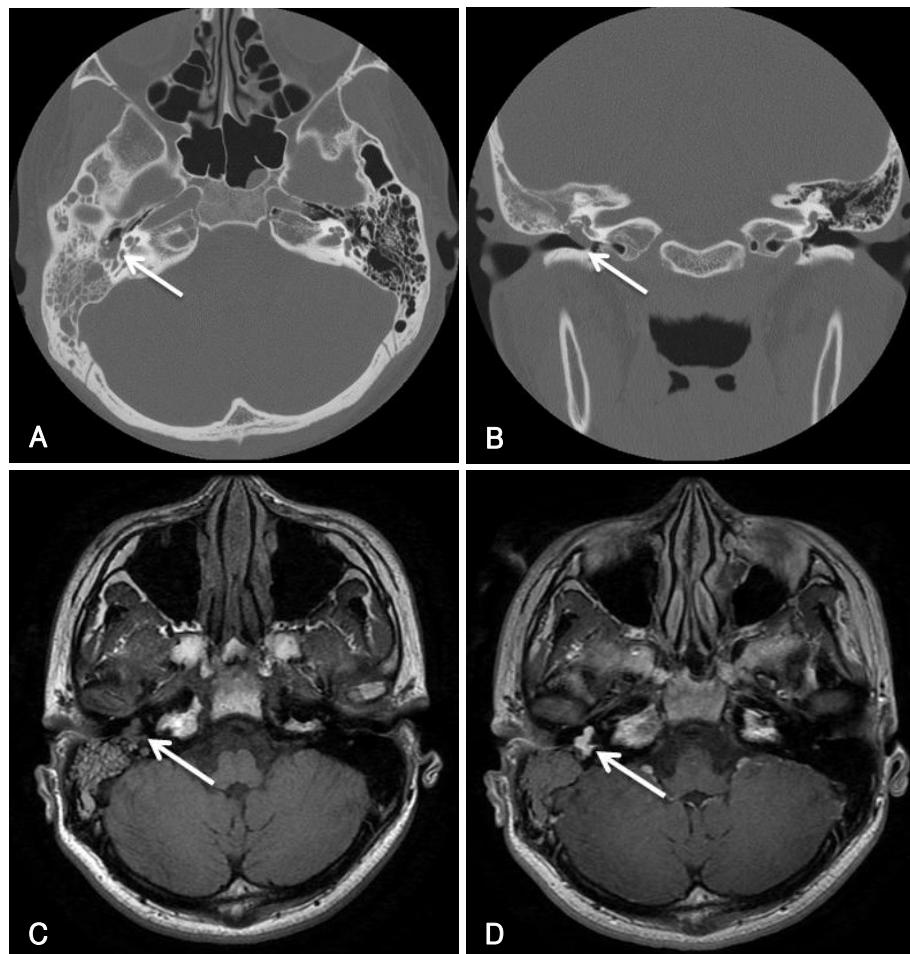


Fig. 2. Axial and Coronal unenhanced CT scan shows a well-circumscribed mass (white arrow) in the tympanic cavity (A and B). Magnetic resonance imaging shows a mass (white arrow) in the right middle ear space. Axial unenhanced T1-weighted image shows a tympanic mass (white arrow) that is isointense to brain parenchyma (C). Axial contrast-enhanced T1-weighted image reveals intense, homogeneous enhancement of the mass (white arrow)(D).

을 시행하여 종물을 제거하려 했으나 크기가 크고 중이강 내에 고정되어 있어 제거하기 힘들어 외이도 후벽을 제거하였다(Fig. 3C). 종물은 추골 안쪽에 위치하고 있어 추골을 제거한 후 완전히 노출시킬 수 있었다. 종물은 고삭 신경과 고실갑각(promontory) 사이에 위치하고 있었고 완전한 제거를 위해 고삭신경을 희생하여 종물을 제거하였다. 침골의 장돌기는 결손되어 있었고 등골은 보존되었으나 종물의 압박으로 앓아져 있었고 약한 상태였다. 종물을 제거한 후 고실갑각 부위에 점막이 결손되어 있었다(Fig. 3D). 이 소골 재건은 시행하지 않았고 등골위에 측두골 근막을 이식하였고(T3), 하부기저 근피하조직판을 이용하여 유양동을 일부 폐쇄한 후 수술을 종료하였다.

병리조직검사상 외형적으로 $10 \times 8 \times 3$ mm 크기의 경계가 분명한 회백색의 종물이었다. 현미경에서 서로 교차하는 작은 다발형태로 모여 있는 방추형태의 세포들이 관찰 되었고, 면역형광화학염색에서 S-100 protein에 양성으로 신경초종으로 확진되었다(Fig. 4).

수술 직후 안면신경마비나 어지럼증 등의 증상은 없었고 술 후 6개월에 검사한 청력검사상(Fig. 1B) 우측 기도청력 28 dB을 보여서 이차수술은 시행하지 않았다. 환자는 1년간 재발 없이 외래경과 관찰 중이다.

고 찰

중이종(paraganglioma), 선종, 신경초종, 수막종, 혈관성 종양 등이 있다. 질환별 임상증상과 신체학적 검사를 근거로 전산화단층촬영 및 자기공명영상을 시행하여 감별할 수 있지만 쉽지 않다.⁴⁻⁶⁾ 선천성 진주종은 중이내 발생하는 종물 중에 가장 흔하게 발생하며 이경검사에서 정상 고막 안쪽에 하얀 종물이 보이고, 자기공명영상에서 조영 증강이 없는 특징이 있다.²⁾ 중이강에서 기원한 부신경절종(glomus tympanicum)은 측두골 단층촬영에서 고실갑각에서 기원한 종물로 보이고 자기공명영상에서 조영 증강되는 형태를 보여 신경초종과 감별이 어려우나, 박동성 이명과 이경검사에서

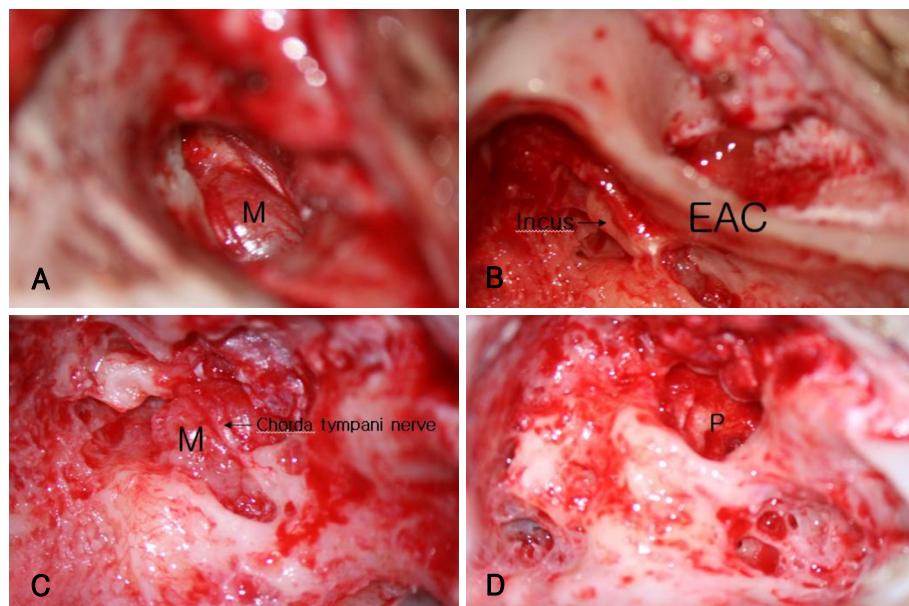


Fig. 3. Photographs of intraoperative findings. Exposed mass (M) in view of transmeatal approach (A). Exposed mass (M) in view of transmastoid approach (B). After removal of the incus, the mass was easily separated from the tympanic segment of the facial nerve, the entire length of which was intact. The chorda tympani nerve was intact without connection to the mass (C). After removal of mass, the mucosal defect of promontory (P) was detected (D). EAC: external auditory canal.

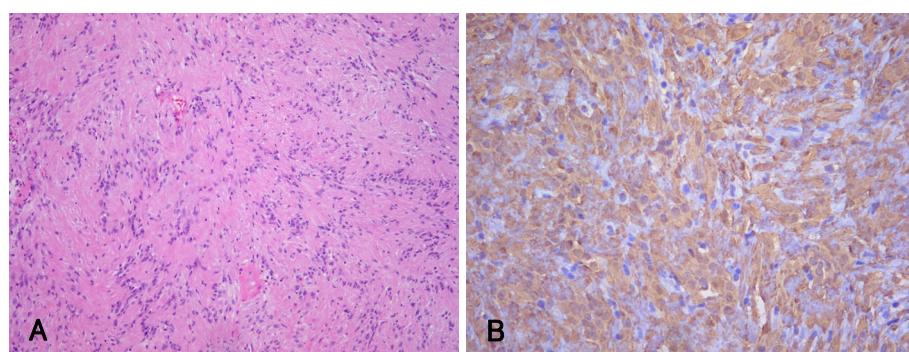


Fig. 4. Histopathologic finding shows a well-circumscribed mass composed of spindle-shaped cells arranged in interlacing fascicles (hematoxylin-eosinstain, original magnification $\times 100$) (A), Immunohistochemical stain is positive for S-100 protein (original magnification $\times 100$) (B).

고마 안쪽에 붉은색 종물이 관찰된다는 점이 특징적이다.⁷⁾ 수막종은 지주막 세포(arachnoid cell)에서 발생한 양성종양으로 자기공명영상에서 수막 꼬리모양의 조영 중강 소견이 특징적이다.^{7,8)} 본 증례에서는 측두골 단층촬영에서 보이는 중이강 내 연부조직 음영과 자기공명영상에서 균일한 조영 중강을 보이며 S이경검사에서 회백색 종물이 관찰되어 신경초종을 의심해 볼 수 있었다. 저자들은 전도성 난청이 있고 측두골 단층촬영에서 중이강에 종물이 관찰되었고 유양돌기에도 연부조직음영이 있어서 종물을 확인하고 필요 시 제거하기 위해서 유양돌기 삭개술과 고실절개술을 계획하였다.

중이강에서 일차적으로 발생하는 신경초종은 안면신경, 고삭신경, 설인신경의 고실분지(Jacobson's nerve), 미주신경의 이갑개 가지(Arnold's nerve)에서 기원할 수 있다. 본 증례에서는 안면신경마비는 없었지만 이경검사에서 고막안쪽에 회백색의 종물이 관찰되었고 영상을 종합해 본 결과 중이강에서 흔하게 발생하는 안면신경에서 기원한 신경초종을 배제할 수 없었다. 안면신경초종은 일반적으로 안면신경마비와 전도성 난청으로 내원하여 진단되는 경우가 흔하지만 안면신경마비 없이 중이강 수술 중에 우연히 발견되는 경우도 있다.⁹⁾ 안면신경마비 없는 신경초종인 경우 양성 종물이나 악성 종물의 감별을 위해 조직검사를 시행해야 하지만 종물 제거 시 안면신경마비가 발생할 수 있기 때문에 주의를 요한다.²⁾ 고삭신경에서 기원한 신경초종은 매우 드물며 대부분의 경우 안면신경마비 없이 청력저하를 주소로 내원하고 제거할 경우에도 술 후 안면신경마비가 발생하지 않는다.³⁾ Arnold 신경은 상미주신경절(superior vagal ganglion)에서 발생하고 안면신경관을 따라 아래쪽으로 주행하여 유양돌기소관을 거쳐 중이강에서 빠져 나가는데 이 신경에서 기원한 신경초종은 현재까지 보고된 적이 없다.^{2,10)}

Jacobson 신경은 설인신경의 하신경절에서 발생하여 하고실 소관을 통해 중이강으로 들어온다. 중고실에서 상고실 방향으로 중이의 안쪽의 고실갑각을 지나 위쪽으로 주행하며, 주행 부위의 중고막과 이관의 점막에 감각을 담당한다. 본 증례에서 종물은 측두골 단층촬영에서 중고실과 상고실을 차지하고 있었고 주위의 이소골을 압박하고 있었다. 수술 시 고삭신경과 안면신경의 고실 분지와 잘 분리가 되었고 안면신경은 정상 소견이었다.

현재까지 외국문헌에 수술로 제거된 Jacobson 신경초종

은 두 증례가 보고되었다.^{2,9)} 측두골 단층촬영에서 두 예 모두 고실갑각(promontory)의 미란이 관찰되었고 한 예에서는 안면신경의 고실분지 부위와 추골에 미란이 관찰되었다. 종물은 유양돌기 삭개술 및 고실성형술로 제거하였고, 한 예에서 술 후 신경성 난청을 보였고 다른 예에서는 안면신경마비나 난청 없이 회복되었다. 두 증례 모두 Jacobson 신경초종을 의심해 볼 수 있는 점으로 영상의학검사상 고실갑각의 미란을 언급하였는데 본 증례의 경우 영상 소견상 고실갑각의 미란은 없었으나, 수술소견에서 고실갑각 부분의 점막의 결손을 보였다. 이처럼 측두골 단층촬영과 자기공명영상만으로 Jacobson 신경초종과 안면신경초종은 감별하기 힘들다. 따라서 중이강 신경초종의 경우 안면신경초종 가능성이 있기 때문에 조직검사는 주의를 요하고 주위 구조의 파괴 소견이 보이거나 임상증상이 심할 경우에는 정확한 진단과 치료를 위해 탐색술을 시행하고 필요 시 제거해야 한다.

저자들은 Jacobson 신경에서 발생한 것으로 생각되는 중이강내 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Lewis WB, Mattucci KF, Smilari T. Schwannoma of the external auditory canal: an unusual finding. *Int Surg* 1995;80(3):287-90.
- Kesser BW, Brackmann DE, Ma Y, Weiss M. Jacobson's nerve schwannoma: a rare middle ear mass. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001;110(11):1030-4.
- Maglìulo G, D'Amico R, Varacalli S, Ciniglio-Appiani G. Chorda tympani neuroma: diagnosis and management. *Am J Otolaryngol* 2000;21(1):65-8.
- Benecke JE Jr, Noel FL, Carberry JN, House JW, Patterson M. Adenomatous tumors of the middle ear and mastoid. *Am J Otol* 1990;11(1):20-6.
- Bottrill ID, Chawla OP, Ramsay AD. Salivary gland choristoma of the middle ear. *J Laryngol Otol* 1992;106(7):630-2.
- Aydin K, Maya MM, Lo WW, Brackmann DE, Kesser B. Jacobson's nerve schwannoma presenting as middle ear mass. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21(7):1331-3.
- Pappas DG Jr, Curé JK. Diagnostic imaging. *Otolaryngol Clin North Am* 2002;35(6):1317-63.
- Jones SE, Yung MW, Orrell JM, Norris A. Adenoma in the middle ear: a report of two cases. *J Laryngol Otol* 2001;115(3):216-9.
- Kim CW, Han DH, Kim CH, Cho SJ, Rho YS. Primary middle ear schwannoma. *Am J Otolaryngol* 2007;28(5):342-6.
- Tekdemir I, Aslan A, Elhan A. A clinic-anatomic study of the auricular branch of the vagus nerve and Arnold's ear-cough reflex. *Surg Radiol Anat* 1998;20(4):253-7.