

A Case of Posterior Fossa Meningioma Presenting with Meniere's-Like Symptoms

Joo Hyun Park¹, Jae-Jin Song¹, Ji Soo Kim³ and Ja-Won Koo^{1,2}

¹Departments of Otorhinolaryngology, ³Neurology, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Bundang Hospital, Seongnam; and ²Research Center for Sensory Organs, Seoul National University Medical Research Center, Seoul, Korea

메니에르병 유사 증상으로 발현한 후두개와 경막종

박주현¹ · 송재진¹ · 김지수³ · 구자원^{1,2}

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 이비인후과학교실,¹ 신경과학교실,³ 서울대학교 의학연구원 감각기관연구소²

Received July 1, 2011

Accepted July 30, 2011

Address for correspondence

Ja-Won Koo, MD, PhD

Departments of Otorhinolaryngology,

Seoul National University

Bundang Hospital,

166 Gumi-ro, Bundang-gu,

Seongnam 463-707, Korea

Tel +82-31-787-7402

Fax +82-31-787-4057

E-mail jwkoo99@snu.ac.kr

Posterior fossa meningioma located on the endolymphatic sac may present Meniere's disease-like symptoms possibly due to endolymphatic hydrops by tumor compression. A 70-year-old woman presented with recurrent vertigo and combined hearing loss that had lasted for 6 years. She had been diagnosed as left-sided posterior fossa meningioma with a maximum diameter of 20.3×7.7×12 mm about 10 years ago and had been followed up regularly. Since then she was found with a slightly increased tumor and thus referred to our department for the treatment of intractable recurrent vertigo accompanying Tumarkin attacks with secondary head trauma. Since pharmaceutical treatment was not effective, intratympanic gentamicin was repeatedly injected. After successful ablation of vestibular function, no further recurrence of vertigo or Tumarkin attack was reported. This case illustrates that posterior fossa meningioma can be intimately involved with endolymphatic sac and present symptoms and signs suggestive of endolymphatic hydrops. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:722-6

Key Words Meniere's disease · Endolymphatic hydrops · Meningioma · Posterior cranial fossa · Gentamicins.

서론

수막종은 가장 흔하게 발생하는 양성 뇌종양으로, 원발성 뇌종양의 15% 정도를 차지한다. 전체 수막종의 약 10% 정도가 후두개와에 발생하는데, 추체골(petrous bone)의 후면에서 발생하는 경우가 대부분이며 내림프낭 주변에 위치하는 경우는 드물다.¹⁾ 이러한 종양이 성장하여 소뇌교각 부위를 침범하는 경우에는 청력 감소, 이명, 현훈 및 자세불안 등의 증상을 발현할 수 있지만,¹⁾ 소뇌교각 부위를 침범하지 않고 내림프낭에 인접하여 압력을 가하는 경우 메니에르병과 유사한 증상만으로 나타나는 경우가 있다.^{2,3)}

본 증례는 후두개와 수막종으로 경과 관찰을 하던 환자에서 청력감소가 동반된 반복적인 현훈이 있어 이비인후과에 의

뢰된 경우이다. 저자들은 메니에르병 양상의 변동성 내이 증상이 내림프낭을 압박하고 있는 후두개와 수막종에 의한 이차적 메니에르 증후군으로 인한 것으로 추정하였고, 난치성 현훈을 고실내 겐타마이신 주사로 조절하였다. 이에 상기 환자의 임상적 의미와 발병기전에 대해 고찰해보고자 한다.

증례

70세 여자 환자가 6년 전부터 발생한 반복성 현훈을 주소로 내원하였다. 현훈은 악화와 호전을 반복하였고, 빈도가 증가되는 경우에는 1개월에 8~10회의 구역 및 구토를 동반한 현훈을 경험하였다. 지속 시간은 수분에서 수시간이었으며 환자는 현훈 발생시에 청력 감소와 이명의 악화를 함께 호소하였다. 이

충만감은 때때로 동반될 때가 있었고 두통은 없었다. 과거력 상 환자는 내원 6년 전인 1999년 6월 좌측 청력감소, 이충만감 및 이명으로 인근병원에서 자기공명영상 검사를 하였고 좌측 천막 하부 후두개와(infratentorial posterior fossa) 부위의 수막종으로 진단받았다. 당시 조영 증강 자기공명영상에서는 좌측 추체골 후면의 경막 부위를 기저로 하는 최대 직경 20.3×7.7×12 mm의 종괴가 확인되었으며 진단 당시 특별 현훈은 없었다고 하였다. 진단 2개월 후 한달 간격으로 수시간 지속되는 현훈이 두 차례 발생하여 응급실을 통해 신경외과에 입원하여 검사를 진행하였고 당시 시행한 순음청력검사상 역치는 좌측 40 dB, 우측 15 dB의 감각신경성난청의 양상이었으며 언어 검사상 어음명료도는 좌측 100%, 우측 96%였다(Fig. 1). 비슷한 시기에 시행한 양온교대 온도안진검사에서는 정상이었다. 이후 1~2년에 한 번 정도 현훈으로 응급실 내원한 적이 있었으

나 대증적인 치료만 받았다.

2003년 6월(진단 후 4년) 이후 좌측 청력감소가 심화되며 현훈이 반복되어 나타나기 시작했다. 좌측의 순음청력역치는 75 dB 이었고 어음 명료도는 18%였다(Fig. 1). 당시 4년만에 시행한 조영 증강 자기공명영상에서 종괴의 크기는 최대 직경이 22.7×8.4×12 mm이었고, 2008년 8월(진단 후 9년 2개월)에 시행한 영상에서는 24.6×8.8×12 mm로 종괴는 특별히 소뇌 교각을 침범하지 않았지만 진단 당시와 비교하였을 때에 미세한 크기의 증가를 보였다(Fig. 2). 2005년 11월(진단 후 6년 5개월) 시행된 양온교대 온도안진검사는 정상소견이었다(Fig. 3).

환자의 병력은 메니에르 증후군에 부합하였고 내림프낭이 위치하는 부위에 위치한 후두개와 수막종은 크기가 커지며 내림프낭을 압박하게 되므로 이로 인한 내림프수종을 가능 기전으로 추정하게 되었다(Fig. 4). 이 환자에서의 수막종은 환자의

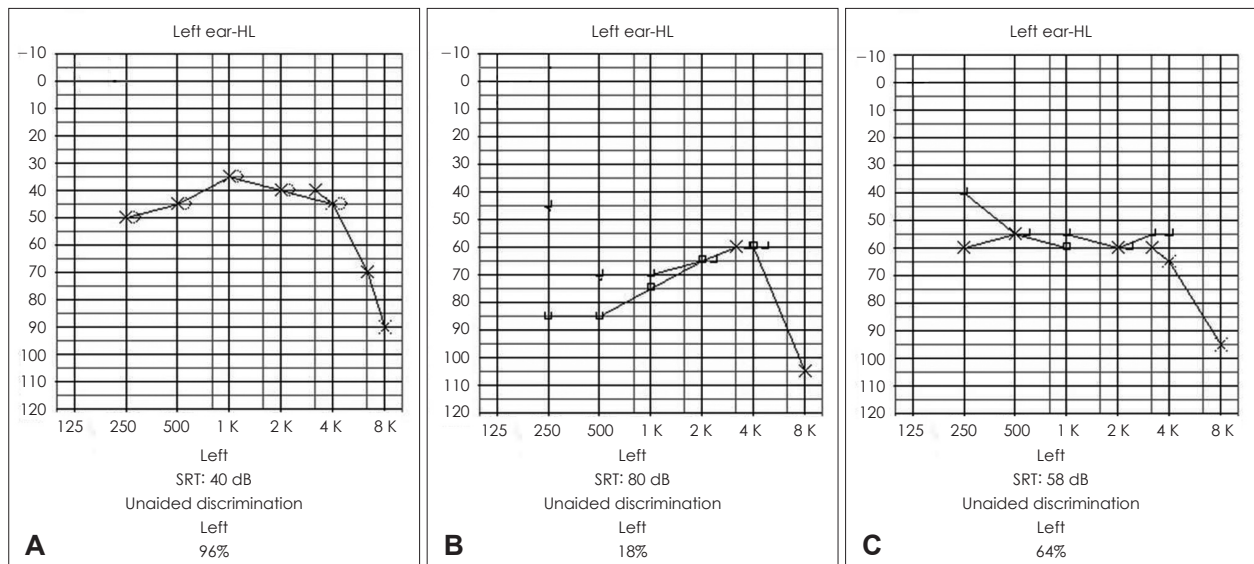


Fig. 1. Follow-up audiometry. Initial hearing level at the time of diagnosis (1999) was 40 dB with 96% of speech discrimination (A). With increasing frequency of vertigo attacks, hearing loss was aggravated in 2003 (B). Hearing level was stabilized without attacks of vertiginous episode in 2007 (C).

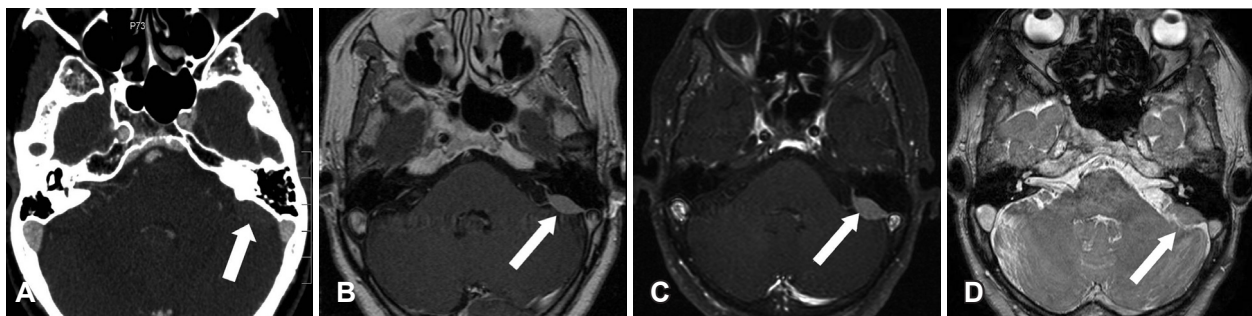


Fig. 2. Radiologic images of left posterior fossa meningioma. In contrast enhanced axial temporal bone computed tomography, about 2 cm sized mildly enhancing mass lesion is observed in the posterior aspect of left petrous bone (A). Homogeneously enhancing mass lesion is observed in contrast enhanced T1-weighted axial magnetic resonance images taken in 1999 (B). Tumor size is slightly increased in contrast enhanced T1-weighted axial magnetic resonance images in 2008 (C). Tumor was observed in T2-weighted axial magnetic resonance images at the same level of posterior semicircular canal in 2008 (D).

나이, 종괴의 위치와 크기변화 등을 고려하여 경과관찰을 하도록 하였다. 반복성 현훈은 이노제(spirinolactone/hydrochlor-thiazide)와 칼슘차단제(flunarizine)의 유지요법을 하는 동안 호전되어 더 이상 증상의 재발이 없다가 2008년 8월(진단 후 9년 2개월)경부터 다시 한 달에 2~3차례 20분 이상 지속되는 진성 현훈이 발생하였다. 이노제, 칼슘차단제를 지속하며 현훈 증상이 심할 때는 신경안정제(diazepam), 항구토제(metoclopramide)를 사용하였고 심한 현훈시 몇 차례 응급실에 내원하여 신경안정제 주사제(lorazepam)를 투여하였지만 진성 현훈은 12월경부터는 월 4~5회 이상으로 악화되었고 지속시간도 길어졌다. 이에 환자는 2009년 1월(진단 후 9년 7개월) 좌측 고실 내 겐타마이신 주입술을 총 2회 시행받았다. 반양와위자세에서 고개를 반대편으로 45도 돌린 상태로 수술현미경하에서 시술하였다. 외이도를 10% Xylocaine을 이용하여 마취시킨 후 24 게이지 척추 천자용 바늘을 이용하여 고막의 전상부를 천

자하고 주사용 겐타마이신 원액(gentamicin sulfate, 80 mg/2 mL, Choongwae Pharma Co., Seoul, Korea)을 0.5 mL 정도 주입하였다. 주입 후에는 환자를 20분간 주입 당시와 같은 자세로 유지하였고, 약물이 이관을 통해 빠져나가지 않도록 침을 삼키거나 하품을 하지 않도록 하였다. 첫 번째 시술 이후 2일 간격으로 20분 정도 지속되는 진성현훈이 세 차례 있었고, 1주일 후 고실 내 겐타마이신 주입술을 한 차례 더 시행하였다. 이후 시행한 순음청력검사에서 좌측 순음청력역치는 65 dB, 어음 명료도는 20%로 시술 전과 큰 차이가 없었다. 이후 월 1~2회 정도의 비회전성 현훈만 있고 진성 현훈은 없다가 2009년 5, 6월 두 차례의 Tumarkin 발작으로 두부외상이 동반되었다. 당시 온도안진검사상 좌측 전정기능은 과거 검사에 비해 충분히 저하되어 있었고(Fig. 3) 좌측 방향의 두부충동 검사에서도 catch up saccade가 관찰되었으나, 진성현훈과 Tumarkin 발작의 재발을 억제하기 위하여 2009년 6월(진단

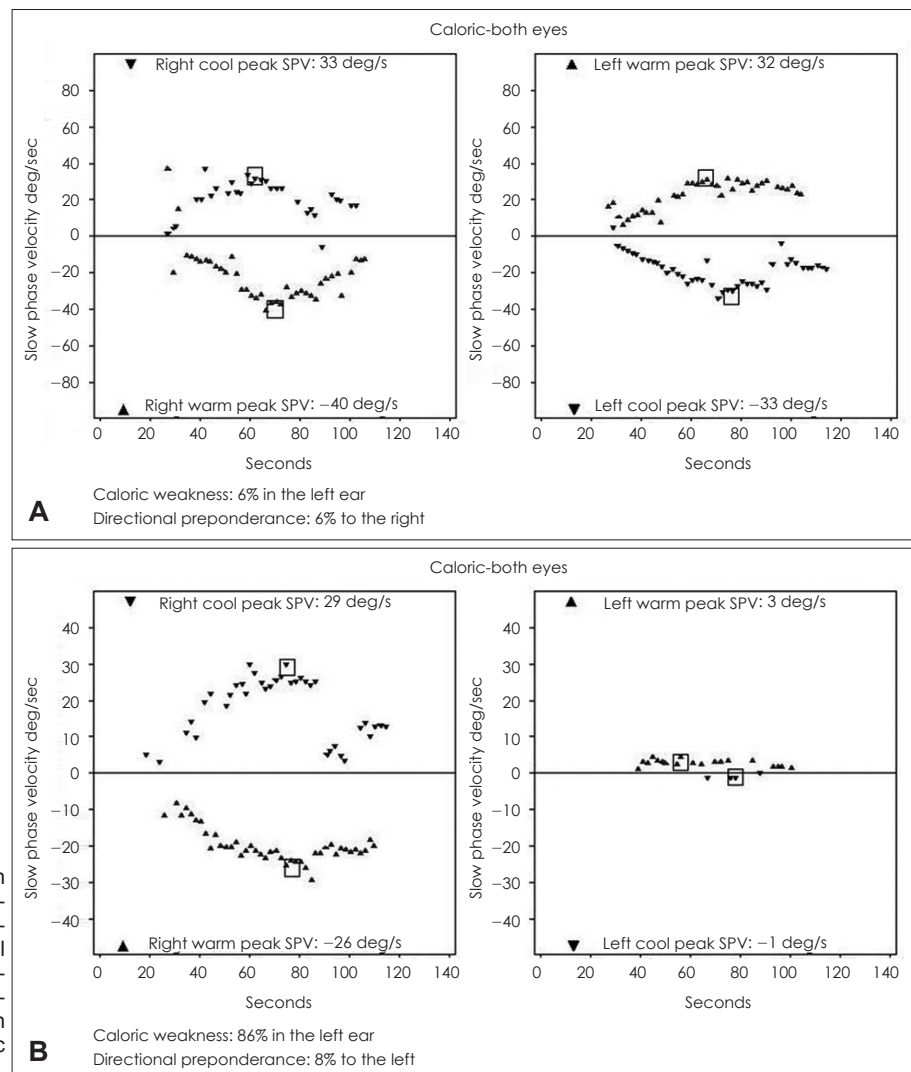


Fig. 3. Change of vestibular function after intratympanic injection of gentamicin in bithermal caloric test. In November 2005, the patient had normal vestibular function (A). After intratympanic injection of gentamicin, successful ablation of the vestibular function was observed on bithermal caloric test performed in June 2009 (B).

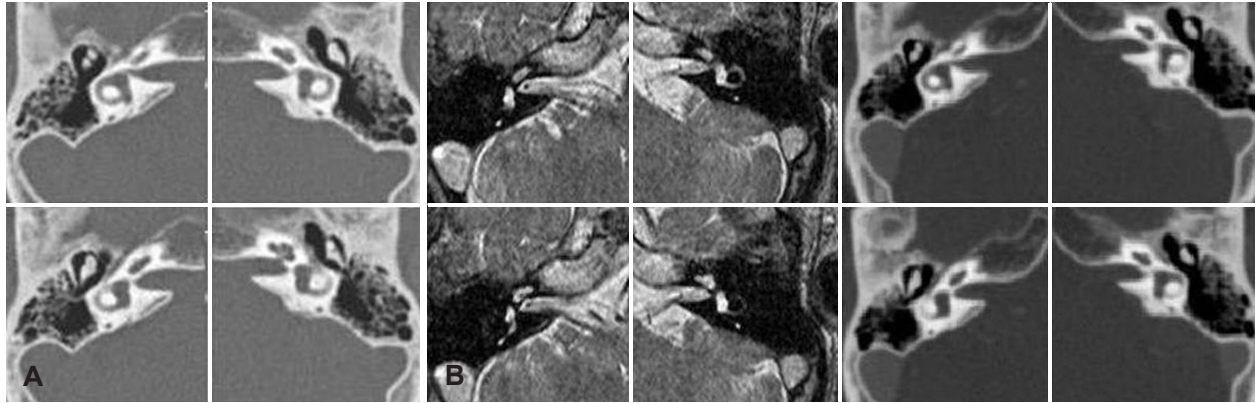


Fig. 4. Relation between endolymphatic sac and posterior fossa tumor. Endolymphatic sac lied on the posterior fossa is a potential space with thin luminal. The location can be anticipated on axial images of high resolution temporal bone CT at the level of vestibular aqueduct and its operculum on the right side. However, such structures are obscured on the left side of the posterior aspect of the temporal bone, possibly due to loss of flow by tumor compression (A). Broad based meningioma located on the posterior fossa is observed on T2 weighted MRI and contrast enhanced CT at the same level of left endolymphatic sac (B). CT: computed tomography, MRI: magnetic resonance image.

후 10년) 좌측 고실 내 겐타마이신 주입술을 한 차례 더 시행하였다. 시술 후 2009년 7월 시행한 순음청력검사는 순음청력역치 65 dB, 어음명료도 16%로 시술 전과 비슷하였다. 이후 진성 현훈발작은 소실된 상태로 경과 관찰 중이다.

고 찰

자가면역, 바이러스감염, 알레르기 등 다양한 원인이 메니에르병의 발병에 관여하는 것으로 알려져 있지만,⁴⁻⁶⁾ 어떠한 원인 이든 내림프액의 과다 생성 혹은 흡수 장애를 초래하여 발생하는 내림프 수종을 근본기전으로 생각하고 있다. 몇몇 논문에서는 기니피그 실험을 통해 내림프관의 직접적인 종양의 침습이나 과골 형성에 의해 내림프계에 가해지는 압력이 내림프 수종의 발생 원인이 될 수 있다고 제안하였다.⁷⁾ 또 다른 연구에서는 수막종에 연관된 미세혈류 흐름의 변화가 내림프계의 항상성에 영향을 주어 결국 내림프 수종의 발생 원인이 될 수 있다고 제안하였다.²⁾ 하지만 영양류에 대한 많은 연구에도 불구하고 인간에 있어 메니에르병 발생의 시작이 되는 내림프계 폐쇄의 기전은 아직 뚜렷하게 밝혀지지 않고 있다.^{8,9)} 이러한 이유로 인해 메니에르병은 주로 증상을 기반으로 하는 진단이 이루어지고 있으며,¹⁰⁾ 그 원인에 대해서는 아직까지 특발성으로 발생하는 것으로 여겨져 원인에 대한 자세한 검사보다는 진단 후 바로 대증적 치료가 이루어지는 경우가 많은 것이 현실이다.

메니에르병은 임상적인 증상을 포함한 환자 병력, 신경이과학적 및 청각적 검사와 영상검사를 바탕으로 진단된다. 미국 이비인후과학회(1995년)의 진단 지침에 따르면 메니에르병 진단을 위해서는 유사 증상을 일으킬 수 있는 다른 원인들이 배제되어야 하며, 이 진단 기준을 만족하되 다른 알려진 원인에

의한 것일 때는 메니에르 증후군(Meniere's syndrome)이라고 분류된다.¹⁰⁾

드물지만 후두개와에 존재하는 수막종이 메니에르병 유사 증상만으로 나타날 수 있다. 이에 대해 과거 후두개와 수막종이 내림프낭에 근접해서 증상을 일으켰던 2예에 대한 보고가 있었고²⁾ 최근 3예에 대한 수술적 치료의 결과 보고가 있었다.³⁾ 이 중 2예에서는 추체골 후면에 부착된 약 1 cm 크기의 수막종을 후미로 전 S상정맥동접근법(presigmoid retrolabyrinthine approach)을 통해 절제하였으며 1예에서는 정맥구 뒤쪽에 위치하여 내림프낭을 압박하던 수막종을 후 S상정맥동접근법(retrosigmoid approach)을 통해 절제하였고 술 후 환자들의 증상이 호전되었음을 보고하였다.³⁾ 수막종 환자에서 메니에르 증후군의 증상, 즉 현훈의 조절을 위해 고실 내 겐타마이신 주입술의 사용은 아직 보고된 바가 없다. 본 증례의 경우에는 환자가 이전부터 후두개와 수막종으로 진단받고 정기적으로 경과 관찰을 해왔다는 과거력과 이후 정기적으로 촬영한 조영 증강 자기공명영상에서 미세하게 종괴의 크기가 증가하였음을 바탕으로 후두개와 수막종의 종괴 효과로 인해 발생한 내림프 순환 장애에 의한 메니에르 증후군으로 의심할 수 있었다. 일반적으로 수막종이 내이도의 앞쪽에 위치하는 경우에는 청력감소나 안면 통증, 안면부 저림감 등의 증상을 경험할 수 있고, 내이도 뒤쪽에 위치하는 경우에는 자세불안정 등의 소뇌 부전 증상이 나타날 수 있다.¹¹⁾ 하지만 후두개와에 국한되어 존재하는 수막종이 이와 같은 증상을 동반하지 않고 단순히 내림프낭의 폐쇄만을 유발하여 메니에르병 유사 증상을 나타내는 경우에는 그 진단이 어려운 것이 현실이다. 하지만 후두개와에 존재하는 수막종의 경우 전술한 바와 같이 그 크기가 상당히 증가하기 이전까지 특별히 증상을 나타내지 않

아 단순히 메니에르병 유사 증상만으로 나타난 경우에는 진단을 놓칠 가능성에 대한 주의가 필요하다.

본 증례의 경우 환자는 메니에르병 증상 이외에 기타 내이나 뇌간에 대한 종괴 효과에 의한 기능 상실을 경험하지 않았다. 환자가 수막종을 처음 진단 받았을 당시 기저질환이 많거나 수술의 금기 상태는 아니었지만 신경외과에서는 종괴가 옆으로 퍼져있어 뇌간에 대한 종괴 효과가 없어 수술 적응이 되지 않아 6개월 간격으로 정기적인 자기공명영상 경과관찰을 권유한 상태이고 환자도 수술적 치료를 꺼리고 있었다. 이후 환자가 별다른 증상 없이 지내다가 다시 현훈 빈도가 잦아지며 청력감소가 진행된 것은 2003년으로 당시 청력감소가 이미 많이 진행하여 75 dB에 어음명료도는 16%였다. 현훈 증상에 주목하게 된 시점에 이미 청력저하가 많이 진행된 상태이고 종양의 크기도 지난 9년 동안 미세한 증가만을 보여 원발 종양에 대한 수술적 치료보다는 이차적으로 발생한 메니에르 증후군 자체에 대한 증상 조절 치료를 우선 고려하게 되었다.

전술한 바와 같이 내림프액의 과다 생성 혹은 흡수 장애 이외에 직접적인 내림프낭 혹은 내림프관의 압박에 의해 발생하는 메니에르 증후군의 경우에도 그 증상 발생의 최종적인 원인은 내림프 수종의 발생에 연관되어 있으며, 내림프 수종에 대한 조절을 통해 최종적으로 메니에르 증상의 조절을 할 수 있다. 이를 위해 본 증례의 경우 약물 치료 혹은 고실 내 젠타마이신 주입술을 통한 증상 조절을 우선적으로 시행하였고, 치료 후 성공적인 증상 조절을 경험할 수 있었다. 하지만 이 경우에도 종양의 크기 증가 여부에 대한 정기적인 경과 관찰이 필수적이며, 종괴 효과에 의한 다른 기능적 문제가 발생하거나 지금과 같은 내과적인 방법만으로 증상 조절이 실패하는 경우에는 수술과 같은 적극적인 치료가 고려되어야 할 것이다.

본 증례는 후두개와의 내림프낭 위치에 종양이 있는 환자에

서 메니에르 증상이 나타났으나 종양에 의한 이차적 메니에르 증후군의 가능성이 간과되었다. 물론 내림프낭 위치에 있는 뇌수막종이 환자의 증상과 상관이 없을 수도 있으나 메니에르병을 진단할 때는 다른 가능원인을 배제하며 진단에 이르러야 함을 보여주는 증례이고 또한 내림프의 순환장애가 메니에르 증상을 유발함을 보여주는 의미 있는 증례로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Castellano F, Ruggiero G. Meningiomas of the posterior fossa. *Acta Radiol Suppl* 1953;104:1-177.
- 2) Friedman RA, Nelson RA, Harris JP. Posterior fossa meningiomas intimately involved with the endolymphatic sac. *Am J Otol* 1996;17(4):612-6.
- 3) Coelho DH, Roland JT Jr, Golfinos JG. Posterior fossa meningiomas presenting with Meniere's-like symptoms: case report. *Neurosurgery* 2008;63(5):E1001; discussion E1001.
- 4) Boulassel MR, Tomasi JP, Deggouj N, Gersdorff M. COCH5B2 is a target antigen of anti-inner ear antibodies in autoimmune inner ear diseases. *Otol Neurotol* 2001;22(5):614-8.
- 5) Takahashi K, Aono T, Shichinohe M, Tamura M, Iwata Y, Yamanishi K, et al. Herpesvirus DNA in peripheral blood mononuclear cells of some patients with Meniere's disease. *Microbiol Immunol* 2001;45(9):635-8.
- 6) Noell CA, Roland PS, Mabry RL, Shoup AG. Inhalant allergy and Meniere's disease: use of electrocochleography and intranasal allergen challenge as investigational tools. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125(4):346-50.
- 7) Kimura RS, Schuknecht HF. Membranous hydrops in the inner ear of the guinea pig after obliteration of the endolymphatic sac. *Practica Oto-Rhino-Laryngologica* 1965;27:343-54.
- 8) Suh KW, Cody DT. Obliteration of vestibular and cochlear aqueducts in animals. *Trans Sect Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1977;84(2):359-79.
- 9) Swart JG, Schuknecht HF. Long-term effects of destruction of the endolymphatic sac in a primate species. *Laryngoscope* 1988;98(11):1183-9.
- 10) Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113(3):181-5.
- 11) Matthies C, Carvalho G, Tatagiba M, Lima M, Samii M. Meningiomas of the cerebellopontine angle. *Acta Neurochir Suppl* 1996;65:86-91.