KISEP Case Reports
臨床耳鼻：第10卷 第2號 1999
J Clinical Otolaryngol 1999;10:291-296

술전 혈관색전술 및 하측두와 접근법을 이용한 경정맥구 종양 치험 1례

한양대학교 의과대학 이비인후과학교실,[1] 신경외과학교실,[2] 조직병리과학교실[3]
태 경[1] · 이승환[1] · 박철원[1] · 이응준[1] · 백광흠[2] · 장세진[3]

A Case of Glomus Jugulare Tumor Treated by Preoperative Arterial Embolization and Infratemporal Fossa Approach

Kyung Tae, MD[1], Seung Hwan Lee, MD[1], Chul Won Park, MD[1], Eung Jun Lee, MD[1], Koang Hum Back, MD[2] and Se Jin Jang, MD[3]

[1]Department of Otolaryngology & Head and Neck Surgery, [2]Department of Neurosurgery, [3]Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

－ ABSTRACT －

Glomus jugulare tumor is slow growing, hypervascular neoplasm. Although glomus jugulare tumor is benign, it invades temporal bone, skull base, and lower cranial nerves and may extend further either intracranially or extracranially. Glomus jugulare tumor is difficult tumor to resect by virtue of its location, locally infiltrative behavior, and vascular nature. Surgical removal is especially complicated when cranial extension encountered. Treatment methods for glomus tumors have developed rapidly over the past two decades. Preoperative arterial embolization results in decrease in tumor size and significantly decreases blood loss. Surgically, advanced tumor is best managed by infratemporal fossa approach. We report a case of glomus jugular tumor in a 32-year old male who had had facial palsy, deafness, and other multiple lower cranial nerve palsies. The tumor was treated by preoperative embolization and infratemporal fossa approach. The patient had CSF leakage and it was managed by dural repair. Facial nerve and other lower cranial nerve palsies have not been improved until now.
(J Clinical Otolaryngol 1999;10:291-296)

KEY WORDS : Glomus jugulare tumor · Embolization · Infratemporal fossa approach.

서 론

경정맥사구종은 사구체에서 기원하는 양성 종양으로 주로 중이와 측두골 및 기저부에서 발생하여 중이, 뇌간부 및 하부 뇌신경을 침범한다. 종양의 크기와 위치에 따라 다양한 치료법과 수술적 접근방법들이 발달해 왔으며 수술시 종양에 접근이 어렵고, 혈관 분포가 심하여 전적출에 어려움이 많다. 국내에는 Kim등[1)]이 하측두접근법을 통한 경정맥 사구종의 수술적 치험례를 보고한 바 있다. 저자들은 경동맥과 경정맥와, 중이강, 소뇌교각부을 침범하고 제7, 8, 9, 10, 11, 12번 뇌신경의 마비를 동반한 경정맥사구종에 대해 수술전 색전술을 시행한 후 하측두 접근법을 통한 수술적 치료 경험을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

논문접수일 : 1999년 8월 8일
심사완료일 : 1999년 12월 1일
교신저자 : 이승환, 471 - 701 경기도 구리시 교문동 249 - 1
한양대학교 구리병원 이비인후과학교실
전화 : (0346) 560 - 2360 · 전송 : (0346) 566 - 4884
E - mail : shlee@hmc.hanyang.ac.kr

증 례

환자는 32세 남자로 1997년 8월에 약 1년간의 우측 난청과 박동성 이명 그리고 2개월간의 동측 안면신경 마비를 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특이 소견은 없었고 내원 1개월전 개인 병원에서 우측 고실천자를 시행한 병력이 있었다. 이학적 검사상 우측고막은 혼탁해 보였고 고막의 하측부위에 자줏빛 돌출이 있었으며(Fig. 1) 우측 안면신경의 완전 마비소견을 보였다.

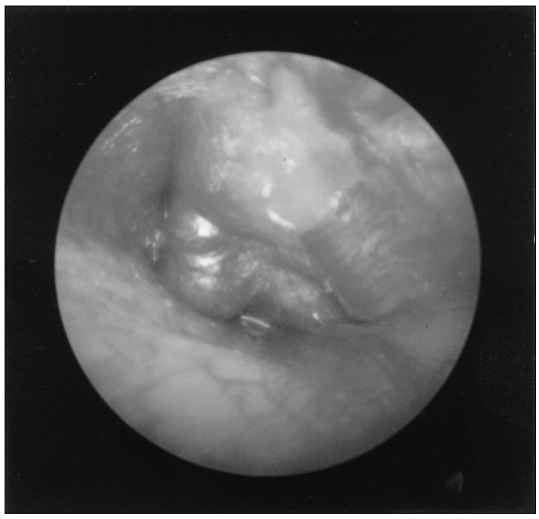

Fig. 1. Endoscopic finding of tymjpanic membrane. A dark-red colored mass was noted at inferior half of the tympanic membrane.

목젖의 좌측 편위, 우측 성대 마비, 혀를 내밀 때 우측으로 편위되는 하부뇌신경 마비소견이 관찰되었다. 순음청력검사상 좌측은 정상이나 우측은 전농이었으며, 고막운동계측도상 우측은 type B 소견이었다. 뇌간 유발반응에서 우측은 반응이 없었으며, 혈청과 소변 내에서의 VMA, catecholamine은 정상범위였다. 측두골 전산화 단층 촬영상 우측의 내이도와 추체부의 심한 골파괴를 동반한 종괴가 내경동맥의 수평부와 경정맥구, 중이강, 소뇌교각 등을 침범하고 있었으며, 뇌자기공명영상에서 우측 측두골 및 소뇌교각부에 salt and pepper 형태의 혈관이 풍부한 종괴가 관찰되었다(Fig. 2). 경동맥 혈관 조영 촬영소견상 상행인두동맥과 후두동맥(occipital artery)이 영양동맥으로 확인되었으며 추체부의 내경동맥이 좁아진 소견을 보였다. 술전 7일전과 5일전, 2회에 걸쳐서 상행인두동맥의 pharyngeal branch와 neuromeningeal artery에 polyvinyl alcohol(250~350 micron)을 이용한 색전술을 시행하였다(Fig. 3).

수술은 하측두와 접근법을 이용하여 종괴를 적출하였다. 주종괴는 약 4×3×3 cm 크기의 적색으로 혈관이 풍부하였으며 중고실, 하고실, 와우, 추체첨부, 유양동, 하미로부를 침범하였다. 내경동맥의 수평부및 경정맥와 s자상 정맥동에도 종괴가 관찰되었고 경동맥관은 파괴되어 있었다. 제 9번 뇌신경은 종괴의 침습이 있어 제거하였고 제10, 11, 12번 뇌신경의 손상을 확인하였다. 수술 후에도 술전에 보였던 안면신경 마비와 연하곤란이 지속되었고, 술후 4일째에 뇌척수액 유출소견있어 요추

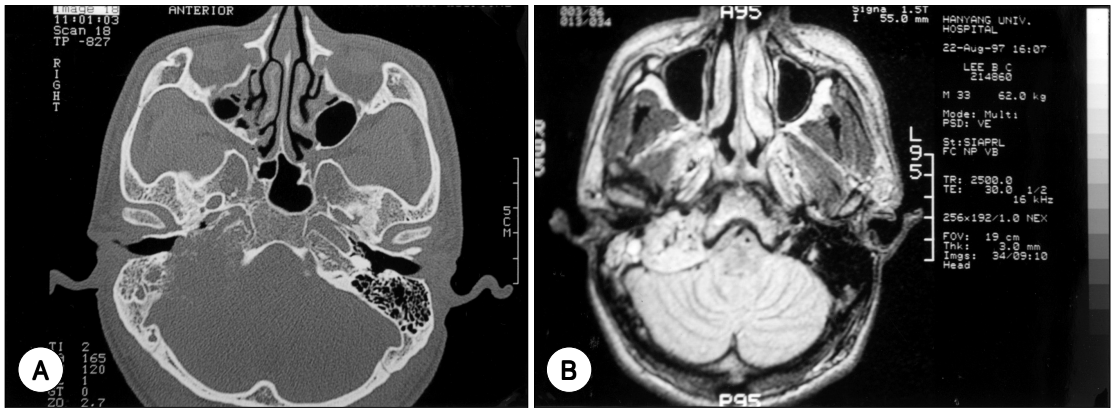

Fig. 2. Preoperative radiologic findings. A : Temporal bone CT scan shows a huge mass destructing IAC, and petrous bone. B : MR image shows a highly vascular tumer invading temporal bone and CP angle.

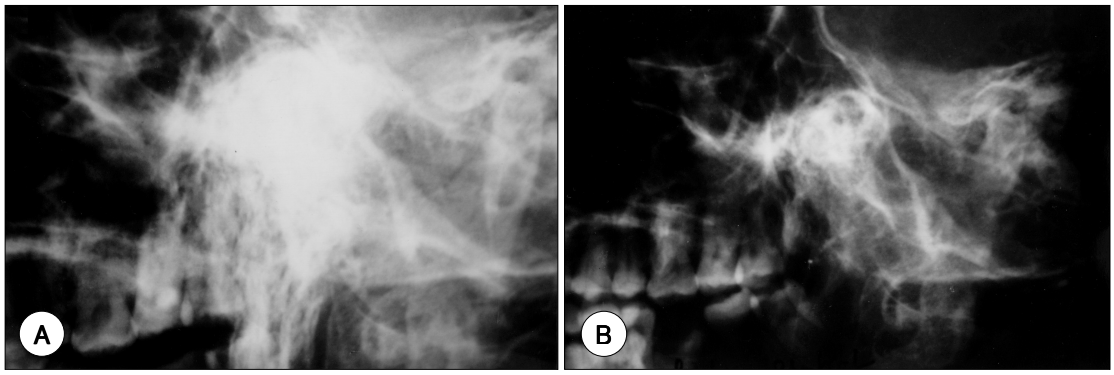

Fig. 3. Angiographic findings. After embolization, the tumor stained area was markedly decreased. A : Pre-embolization, B : Post-embolization.

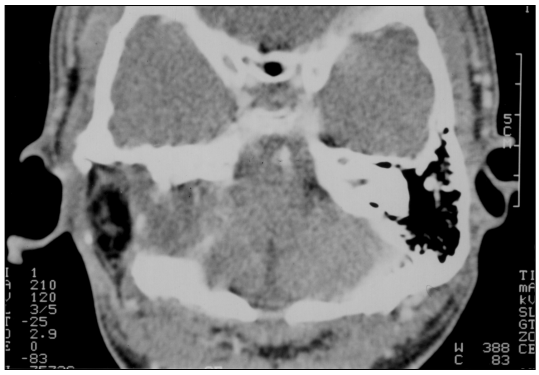

Fig. 4. Temporal bone CT scan 19 months after operation. Their is no definitive evidence of recurrence except several focal areas of inflammation.

천자와 압박 드레싱 시행하였다. 술후 15일째 뇌척수액 유출지속되어 lyodura를 이용하여 뇌경막재건술을 시행하였다. 환자는 술후 4개월째 애성에 대하여 Type I 갑상연골 성형술과 피열연골 내전술 시행하였다. 술후 19개월째 애성과 연하장애는 호소하지 않고 있으며 안면신경마비와 나머지 하부뇌신경 장애소견은 지속되었다. 측두골 단층촬영상 재발소견은 보이지 않았다(Fig. 4).

병리학적소견 : 종양은 일정하고 둥근모양의 유상피세포(uniform round epitheloid cell)로 구성되어 있으며 작은 소괴(zellballen)의 양상을 보인다. 소괴는 혈관성이 풍부한 격벽에 의해 분리되어 있고 몇몇 종양세포는 대(cord)의 형태를 취하고 있다. 종양세포는 주위골조직을 침범하는 양상을 보이고 있으며 chromogranin 염색상 chief cell에 강양성을 보였고, S-100염색에서 sustentacular cell에 양성 반응을 보였다(Fig. 5).

고 찰

사구종은 중이에서 발생하는 가장 흔한 종양이며 신경초종 다음으로 흔한 측두골 종양이다. 신경내분비 종양의 하나로 간주되고 있으며 화학수용기종(chemodectoma), 비크롬친화성 신경절종(nonchromaffin paraganglioma)등으로 불리우고 있다.[2-4] 측두골내에서는 크게 두 군데에서 기원하는데, 고실정맥구종양(glomus tympanicum tumor)는 중이 사구(glomus body)에서 발생하여 외이도, 유양돌기로 자라들어간다. 경정맥 사구종은 경정맥구 근처 사구에서 기원하여 두개저부를 광범위하게 침범하고 중이, 측두골 뿐만 아니라 후두개와까지 자란다. 위치에 관계없이 모든 사구종은 혈관 분포가 매우 많으며 조직학적으로 양성이며 매우 천천히 자라 국소적인 골파괴와 추체를 미란시키고 중이와 유양동을 침범하며 뇌신경마비를 일으키고 소뇌교각을 통해 두개강내 파급과 인두강, 상부경부등으로 자란다. 드물게 주위 림프절전이나 원격전이를 보이는 악성 사구종이 보고되고 있다.[5] 사구 종양은 중년기 여성에게 가장 흔히 발생하며 소아에게는 매우 드문 종양으로 되어 있는데 소아에서 발생하는 사구종양은 다발성이며, 임상양상이 매우 심하고, 진단이 어렵고 선천적인 경우가 많으며 vasoactive tumor로 알려져 있다.[6] 가족력이 있는 것으로 알려져 있으며 McCaffrey[7]등은 상염색체 우성의 유전성을 확인하고 가족력이 있는 경우 16세 이상에서 조기

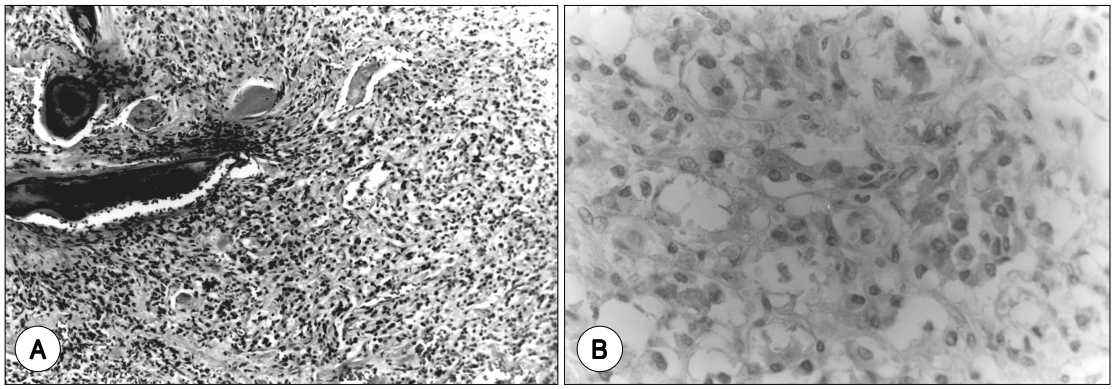

Fig. 5. Pathologic findings of the tumor. A : The bone marrow is mostly replaced by the tumor with "Zellballen" arrangement (H & E, ×100). B : Immunohistochemistry for chromogranin shows diffuse positive reaction in the tumor (×400).

발견을 위한 검사를 실시토록 권유하였다. 임상증상은 종양의 일차적인 발생부위와 주위구조물과의 해부학적 관계, 발병기간에 따라 다양하다. 전음성 난청, 이충만감, 박동성 이명이 가장 흔한 증상이며 이통, 혈성이루, 안뇌신경마비, 전정증상 등을 나타낼 수 있다. 뇌신경마비는 주로 7, 8, 9, 10, 11, 12번 뇌신경에 오며 안면신경은 주로 유양부가 침범되며, 청신경마비는 소뇌교각의 침범으로 발생하며 경정맥공과 설하관 침범시 다른 뇌신경 마비가 올 수 있다.[6)8)] 이중 뇌신경 마비와 Brown 씨 증상등은 사구종양을 강력히 시사하는 소견이다. 저자들의 증례에서는 박동성 이명과 청력소실, 안면신경 마비와 성대마비, 혀와 목젖의 편위 등의 뇌신경 마비증세 등을 보여 종양의 특징적인 임상소견을 보이고 있으며 상당히 진행된 병기를 예측할 수 있었다. 본 례에서의 안면신경 마비와 청력소실은 종양이 내이도와 와우의 기저부, 소뇌교각부를 침범하여 생긴 증상으로 추측된다. 대부분의 사구종에서 술전 소변내 VMA, 5-HIAA 등의 아민의 대사산물은 정상범위이지만 활동성 사구종은 술 중 catecholamine을 분비하는 갈색세포종(pheocromocytoma)의 임상양상을 보이므로 모든 사구종의 수술에 있어서는 혈압의 변동에 각별한 주의를 요한다.[4)9)] 본 례에서는 모두 정상 범위에 있었다.

사구종의 진단은 특징적인 임상양상, 방사선 소견 및 조직 검사로 가능하다. 전산화 단층촬영은 경정맥구 종양의 진단에 가장 좋은 방법으로 되어 있으며 두개강내 침범이나 하부 미로구조, 주위 골파괴 및 중이강, 유양동 등을 볼 수 있다. Gadollinum 조영을 이용한 핵자기공명촬영으로는 연부구조 침범과 뇌실질 파급 감별에 도움을 얻을 수 있고 역행성 경정맥 조영술(retrograde venogram)은 경정맥구의 위치와 크기를 예측하는데 도움을 얻을 수 있다.[1)10)] 경동맥혈관 조영술은 종양의 경동맥침범여부 확인에 중요하며 영양혈관을 확인할 수 있다. 또한 술전에 영양혈관 색전술로 종양의 크기, 수술 시간과 술중 출혈을 감소시킬 수 있다. 색전술에 사용되는 물질로는 100 500 μm 크기의 lipiodol, gelfoam, polyvinyl alcohol 등이 이용되고 있다. 색전술시행시기는 부종과 국소염증반응을 최소화하기 위해 수술 1 2일전이 좋으며 혈관의 재개통이 일어나는 2주전에 시행하는 것이 좋다. 색전술의 가장 큰 합병증은 외경동맥이 내경동맥이나 척추동맥계와 연결되어 중추신경을 가는 혈관이 막혀 발생하는 문제이며 이를 예방하기 위하여 시술전 세심한 관찰과 정확한 시술이 요한다.[11)12)] 본 예에서는 경동맥 혈관 조영술을 이용하여 영양혈관으로 상행인두 동맥과 후두동맥을 확인하였으며, 수술 5일전과 7일전 두차례에 걸쳐 상행인두동맥의 pharyngeal branch와 neuromeningeal artery에 polyvinyl alcohol(250~350 μm)을 이용한 초선택적색전술(superselective embolization)을 시행하였다.

Jenkins와 Fisch[13)]는 종양의 크기, 주위조직 침범여부 및 상응하는 수술 방법에 따라 사구종을 4군으로 구분하였다. Type A는 종괴가 고실내에 국한된 경우로 고실사구종(glomus tympanicum tumor)이라 칭하였고,

Type B는 종괴가 고실과 유양동은 침범하였으나, 미로하부구조는 침범하지 않은 경우이며, Type C는 미로하부 구조및 추체부 첨단을 침범한 종양으로 이를 세분하여 경정맥동및 경정맥구를 침범하면 C1, 경동맥관의 수직부를 침범하면 C2, 경동맥관의 수평부를 침범하면 C3라 하였다. Type D는 종괴가 두개강내로 침범한 경우이며 세가지로 세분된다. D1 은 두개강을 침범한 종괴가 직경 2 cm 이하이고, D2는 직경이 2 cm 이상이며 D3는 수술적 적응이 안되는 경우이다.[13 - 15)]

측두골 사구종의 치료는 방사선 치료를 비롯한 여러 가지가 있으나 일반적으로 수술적응이 되는 경우에는 수술을 통한 종괴적출이 가장 좋은 치료법으로 되어 있다. 방사선치료의 효과에 대하여는 보고자에 따라 차이가 있으며 방사선치료에 의한 가장 중요한 효과는 혈관분포의 감소로 인한 섬유화로 중추신경침범으로 인하여 수술적 제거 불가능한 경우와 술 후 재발한 경우에 대하여 효과가 있는 것으로 보고되고 있다.[8)16 - 18)] 최근에 와서는 감마나이프를 이용한 radiosurgery로 경정맥사구종과 중이사구종을 치료한 예들이 보고되고 있다.[19)]

경정맥구에 대한 수술적 접근시에는 측두골에 내경동맥, venous sinus등으로 인한 심한 출혈을 일으킬 수 있고 안면신경이 수술 시야를 가리는 등 수술적 접근에 큰 어려움이 있다. Fisch[14)]는 측두골 내 경정맥 사구종에 대해 type C 이상에서 하측두와 접근법으로 수술 시야를 확보하고 종양 적출에 좋은 결과를 얻었다고 보고하였는데, 종양이 후두개와로 침범하였을 때는 외부종괴 제거후의 결손부 내측의 경막을 제거하여 접근하거나 독립적인 하후두와 접근법을 이용하여야 한다.[10)] Jenkins와 Fisch[13)]는 D1에서는 두개 외부와 두개내부종괴를 동시에 적출가능하며 D2에서는 일차로 후두하와 접근법을 이용 두 개내 종괴를 제거후 1 3개월후 측두하와 접근법으로 제거하는 것이 좋다 하였다. 뇌신경마비는 수술의 금기사항이 되지 않는다.[6)] 본 예는 종괴가 내경동맥의 수평부를 침범하고 두개내로 파급된 D1에 해당하며 두개 내외부의 종괴를 하측두와접근법을 통해 동시에 제거할 수 있었다. 본 예례에서는 종양의 크기가 크고 이미 청신경 마비가 있었기 때문에 수술시 외이도와 중이를 희생시키고, 안면신경을 rerouting하고, 내경동맥을 구씨관까지 노출시키고 보다 넓은 수술 시야를 확보할 수 있었다. 종양의 위치에 따라 인접구조물을 보존할 수도 있는데, 종양이 내경동맥 후방 otic capsle 하방에 있을시 외이도나 중이의 기능을 유지하면서 수술할 수도 있다.[20)]

수술에 있어서 내경동맥의 처리가 가장 위험하고 중요한 요소이며 주의깊은 박리가 술 중 출혈을 감소시킬 수 있고 심각한 합병증을 예방할 수 있다. 술 후 문제점으로는 중이강과 이관의 폐색에 의한 전음성 난청, 연하곤란과 애성, 안면신경마비, 뇌척수액 유출, 술 후 염증등이 있다. 수술에 의한 뇌신경 마비는 종양의 크기와 위치에 관계된다. 대부분의 경정맥 사구종은 종괴가 경정맥공의 외측에 위치하는데 경정맥공의 중앙부분을 침범하지 않고 신경을 직접 침범하지 않은 경우 제9, 10, 11 뇌신경의 보존이 가능하고 C3 이상의 종양 제거시에는 손상이 불가피하다.[10)21)] 안면신경이 손상된 경우 설하신경 - 안면신경 문합이나, 삼차신경 - 안면신경 문합을 시행하여 안면신경 기능의 회복을 기대할 수 있다. 본 예에서는 뇌척수액 유출이 지속되어 요추천자를 통한 뇌척수액배액을 계속하였음에도 호전 되지 않아 술후 약 2주후 경막재건술을 시행하였다. 안면신경은 수술시 보존은 되었으나 현재까지 마비증상의 호전이 없으며 이는 이미 술 전부터 심한 손상을 받은 신경이 수술 중 조작으로 손상이 더 심해진 때문으로 생각된다. 애성에 대하여는 type 1 갑상연골 성형술과 피열연골 내전술을 시행하여 만족할 만한 호전을 보였다. 이상에서 경정맥사구종의 치료에 술전 초선택적색전술이 수술시 출혈을 최소화하고 종괴의 제거에 도움을 주며, 하측두와 접근법이 광범위하게 침범된 종양의 제거에 좋은 접근법이라 생각된다.

중심 단어 : 경정맥구 종양 · 혈관색전술 · 하측두와 접근법.

REFERENCES

1) Kim HN, LEE WS, YIM SB, Kim DW, Yoon BM, Park CI. *A case of glomus jugulare tumor treated by the infratemporal fossa approach. Korean J Otolayngol 1986;29: 874-81.*
2) Jang KH, Park RS, Lee IJ, Suh DB. *A case of glomus tympanicum. Korean J Otolayngol 1991;34:1065-8.*
3) Kim JS, Kim JY, Shin KC, Kim HK, Hwang HS, Ahn CH. *Glomus tumor of the middle ear (A case report). Korean*

J Otolayngol 1983;26:118-24.

4) Farrior JB, PAcker JT. *Glomus tumors of the temporal bone: electron miroscopic and immunohistochemical evaluation. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1991;104: 24-7.*
5) Manolidis S, Shohnet JA, Jackson CG, Glasscock ME. *Malignant glomus tumors. Laryngoscope 1999;109:30-4.*
6) Jacobs LN, Postic WP. *Glomus tympanicum in infancy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1994;120:203-5.*
7) McCaffrey TV, Meyer FB, Michels VV, Piepgras DG, Marion MS. *Familial paragangliomas of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1994;120:1121-6.*
8) Anand VK, Leonetti JP, Al-Mefty O. *Neurovascular consideration in surgery of glomus tumors with intracranial extensions. Laryngoscope 1993;103:722-8.*
9) Farrior JB, Hyams CV, Benke RH, Farrior JB. *Carcinoid apudoma arising in a glomus jugulare tumor: review of endocrine activity in glomus jugulare tumors. Laryngoscope 1980;90:110-8.*
10) Glasscock ME, Jackson CG, Dickins JR, Wiet RJ, Tenn N. *Panel discussion: Glomus jugulare tumors of the temporal bone. the surgical management. Laryngoscooe 1979; 89:1640-51.*
11) Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, Siniluoto T, Heikkilaww Paivansalo M, *et al. Preoperative embolization in the management of neck paraganglomas. Laryngoscope 1997;107:821-6.*
12) Young NM, Wiet RJ, Russell EJ, Monsell EM. *Superselective embolization of glomus jugulare tumors. Ann Otol Rhinol Laryngol 1988;97:613-20.*
13) Jenkins HA, Fisch U. *Glomus tumors of the temporal region: technique of surgical resection. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1981;107:209-15.*
14) Fisch U. *Infratemporal fossa approach of the temporal bone. Ann Otol Rhinol Laryngol 1982;91:474-9.*
15) Fisch, Pillsbury HC. *Infratemporal fossa approach to lesions in the temporal bone and base of the skull. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1979;105:99-108.*
16) Boyle JO, Shimm DS, Coulthard SW. *Radiation therapy for paraganglioma of the temporal bone. Laryngoscope 1990;100:896-901.*
17) Brown JS, Alberta C. *Glomus jugulare tumors revisited: a ten-year statistical follow-up of 231 cases. Laryngoscope 1985;95:284-8.*
18) Cummings BJ, Beale FA, Garnette PG, Harwood AR, Keane TJ, Payne DG, *et al. The treatment of glomus tumors in the temporal bone by megavoltage radiation. Cancer 1984;53:2635-40.*
19) Liscak R, Vladyka V, Simonova G, Vymazal J, Janouskova L. *Leksell gamma knife radiosurgery of the tumor glomus jugulare and tympanicum. Stereotac Funct Neurosurg 1988;70 Supp 1:152-60.*
20) Gjuric M, Wigand ME, Wolf SR, Weidenbecker M. *Cranial nerve hearing function after combined-approach surgery for glomus jugulare tumors. Ann Otol Rhino laryngol 1996;105:949-54.*
21) Lustig LR, Jackler RK. *The variable relationship between the lower cranial nerves and jugular foramen tumors: implication for neural conservation. Am J Otol 1996;17: 658-68.*