

돌발성 난청을 주소로 내원한 제2형 신경섬유종증환자의 방사선 치료 후 청력개선 1예

인제대학교 의과대학 부산백병원 이비인후과학교실

김진수 · 이종락 · 백무진

Hearing Restoration after Radiosurgery in Sudden Hearing Loss with Neurofibromatosis Type II Patient : A Case Report

Jin Su Kim, MD, Jong Rak Lee, MD and Moo Jin Baek, MD, PhD

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, College of Medicine, Inje University,
Pusan Paik Hospital, Busan, Korea

—ABSTRACT—

Neurofibromatosis type II is an autosomal dominant disorder that predisposes affected individuals to the development of bilateral vestibular schwannomas. The course of hearing loss is particularly important because, with bilateral involvement, the patient will eventually become deaf, and other disabilities. Clinical management tries to minimize and delay this morbidity. It has been controversial to determine to wait and see or to try surgical management for hearing preservation. Especially, decision making in patients with a vestibular schwannoma in the only hearing ear is challenging. We experienced a case of sudden hearing loss with a neurofibromatosis type II patient in the only hearing ear. His vestibular schwannomas were treated with stereotactic radiosurgery (gamma-knife) with hearing restoration. (J Clinical Otolaryngol 2007;18:261-265)

KEY WORDS : Neurofibromatosis type II · Sudden hearing loss · Stereotactic radiosurgery.

서 론

제 2형 신경섬유종증은 뇌와 신경축의 여러 부분에 종양이 발생하여 다양한 임상경과를 보이는 질환으로 22번 염색체의 이상으로 발생하며 상염색체 우성으로 유전되는 흔치 않은 선천성 기형이다. 양측성 청신경 종양

이 특징적인 소견으로 서서히 진행되는 감각신경성 난청, 이명 및 현훈 등이 가장 흔한 증상이다.¹⁾²⁾ 일반적으로 젊은 연령에서 서서히 진행되는 감각신경성 난청을 일으키며 결국 농으로 발전되는 것으로 알려져 있으며 청력의 저하가 돌발성으로 발생하는 경우는 매우 드물다.³⁾ 제 2형 신경섬유종증 환자에서 궁극적인 목표는 청력의 유지이며 청신경종양의 치료와 함께 청력을 보존하는 방법에 대해서는 아직까지 논란이 있는 상태이다.¹⁻⁴⁾ 저자들은 우측 유일청이(only hearing ear)를 가진 27세 남자 환자가 돌발성 감각 신경성 난청으로 내원하여 제 2형 신경섬유종증으로 진단받고 방사선 정위수술(감마 나이프) 후 청력 회복이 가능하였기에 이를 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2007년 8월 30일
심사완료일 : 2007년 10월 26일
교신저자 : 백무진, 614-735 부산광역시 진구 개금1동 633-165
인제대학교 의과대학 부산백병원 이비인후과학교실
전화 : (051) 890-6311 · 전송 : (051) 892-3831
E-mail : mjbaek@ijnc.inje.ac.kr

증례

27세 남자 환자가 내원 2일 전부터 발생한 우측 돌발

성 난청 및 이명을 주소로 본원 외래를 방문하였다. 환자는 7년 전 진행성의 감각 신경성 난청으로 좌측 청력을 잃었으나 추가적인 검사는 시행하지 않은 상태였으며, 과거력상 팔꿈치와 이마의 피부종괴 제거, 백내장 수술

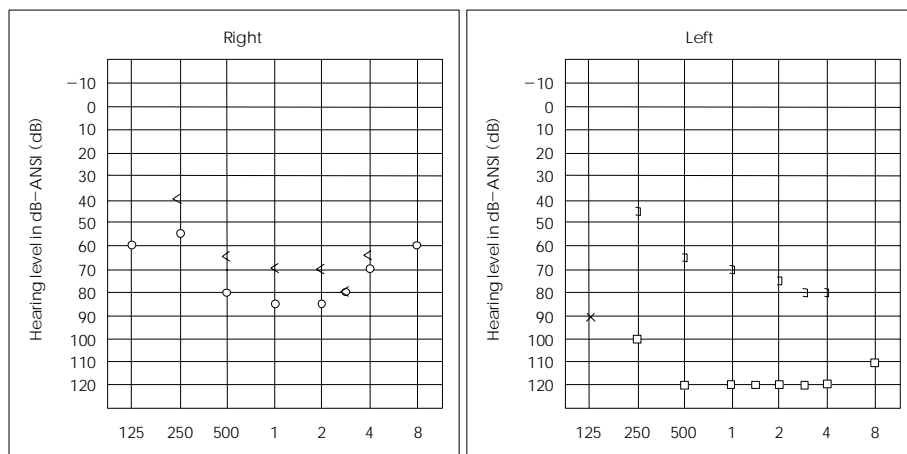


Fig. 1. Preoperative pure tone audiogram shows severe right sensorineural hearing loss and left deafness.

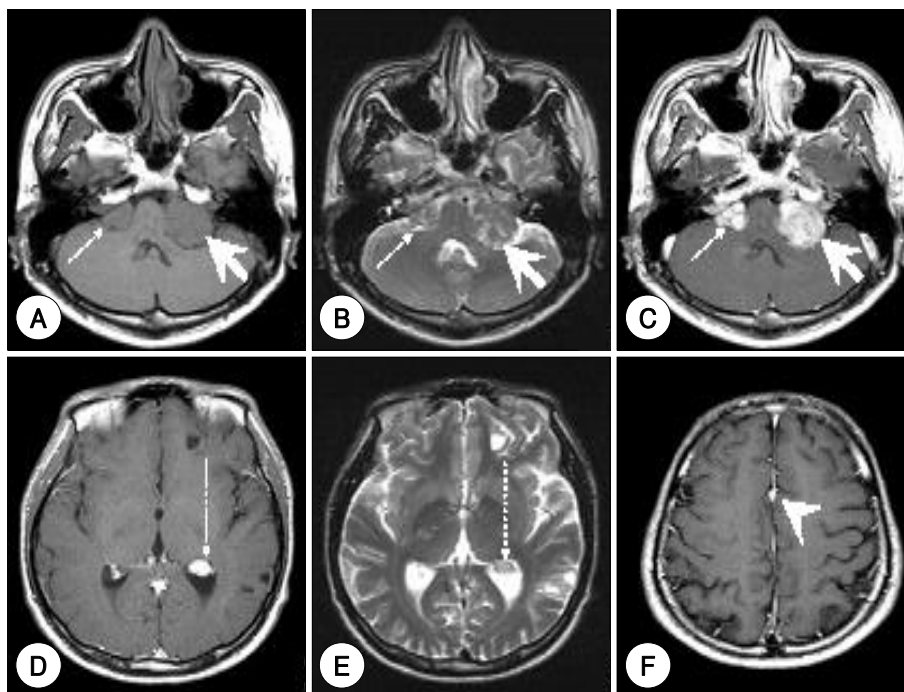


Fig. 2. Brain MR findings show both acoustic schwannomas, left 4th ventricular meningioma and multiple gangliomas. A : Axial T1-weighted MR image with both acoustic schwannomas (small white arrow and large white arrow). B : Axial T2-weighted MR image. C : Gadolinium T-1 weighted image. D, E : Axial T1-weighted and T2-weighted images with 4th ventricular meningioma (dotted long white arrow). F : Axial T1-weighted image with meningioma of falx cerebri (arrow head).

한 병력이 있었고 가족력에서는 현재까지 특이소견이 관찰되지 않았다. 이학적 검사에서 양측 고막은 정상소견을 보였으며 피하섬유종이나 cafe au-lait spot은 관찰되지 않았다. 순음 청력 검사 상 우측 귀에서 82 dBHL의 청력역치를 나타냈고 좌측 귀에서는 청력 역치가 검출되지 않았다(Fig. 1). 어음청력 검사 상 우측 귀에서 70 dBHL의 어음청취역치를 보였으며 16%의 어음 명료도치를 보였고, 좌이에서 어음청취역치는 검출되지 않았다. 유발 이음향 반사는 양이 모두 나타나지 않았으며 청성뇌간 유발 반응검사 상 III, V파의 소실을 관찰할 수 있었다. 후미로성 난청 의심 하에 시행한 뇌 자기 공명영상에서 좌측 4 cm, 우측 2 cm 크기의 청신경 종양

이 발견되었으며, 좌측 4번 뇌실에 1 cm 크기의 뇌수막종 소견 보였고 1 cm 미만의 다발성 신경절종 소견을 보였다(Fig. 2). 이상의 소견에서 제 2형 다발성 신경섬유종증으로 진단할 수 있었으며 진단 후 5일째 최고 조사량 20 Gy로 좌, 우 청신경 종양과 뇌실내 뇌수막종에 대해 감마 나이프 수술을 시행하였다(Fig. 3). 수술 후 11일째에 시행한 순음 청력 검사에서 우측 귀의 청력역치가 46 dBHL로 청력이 회복되었고(Fig. 4), 수술 후 22일째 House-Brackmann Grade II의 갑작스러운 좌측 안면 신경 마비 소견을 보였으나 30일째 완전한 회복을 보였다. 환자는 이후 1년 동안 추적 뇌 자기공명 영상에서 청신경 종양의 크기 증가는 관찰되지 않았으며

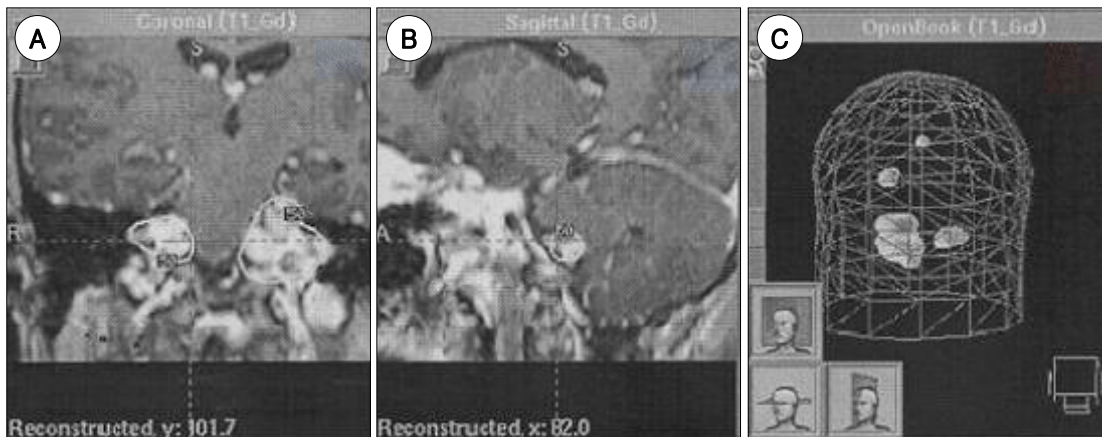


Fig. 3. Gamma knife snapshot. A : Both acoustic schwannomas on coronal view. B : 4th ventricular meningioma on sagittal view. C : Stereostatic image.

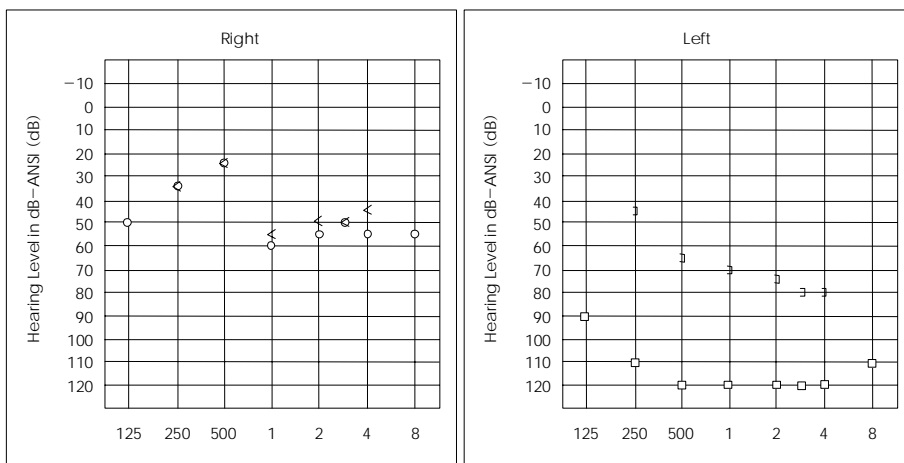


Fig. 4. Pure tone audiogram shows hearing restoration of right ear after radiosurgery.

순음 청력검사에서 청력저하 소견 없어 Siegel's criteria의 slight recovery로 외래 추적관찰 중에 있다.

고 찰

신경섬유종증은 뇌와 신경축의 여러 부위에 종양이 발생하여 이에 따른 다양한 임상경과를 보이는 상염색체 우성으로 유전되는 질환이다. 1형과 2형으로 분류되며 양측성 청신경 종양의 발생이 1형과의 감별점이 되며 임상양상의 제일 중요한 요소로 성인 환자의 90%에서 나타나는 것으로 알려져 있다.³⁾⁴⁾ 1형은 염색체 17, 2형은 염색체 22와 관계된다.

2형의 경우 초기 증상으로 진행성의 청력손실, 이명, 두통, 안면신경의 마비, 현훈, 피부종양, 안과적 증상 등이 나타날 수 있으며 종양의 뇌간 압박에 의한 뇌간기능 장애로 인하여 사망하기도 한다.²⁾³⁾ 진성 현훈은 인체의 보상 작용에 의해 잘 나타나지 않는다고 알려져 있다.³⁾ 진단으로는 청력검사, 뇌간유발반응청력검사, 뇌 자기공명영상 등이 필수적이며 일반적으로 신경섬유종증 2형은 젊은 연령에서 청력손실로 인하여 진단되어 결국 양측 농으로 발전된다는 점과 조직 침습적인 특성으로 종양의 제거가 용이하지 않고 특히 청력의 유지가 어렵다는 것이 임상적으로 문제가 되고 있다.³⁾⁵⁾ 신경섬유종증은 진행성의 청력소실을 보이는 경우가 대부분이나 종양의 진행이 불규칙하여 갑자기 청력을 소실하기도 한다.³⁾⁶⁾ 신경섬유종증의 청력양상은 서서히 진행되는 감각신경성 난청과 어음명료도치가 떨어지는 후미로성 난청이 특징적인 소견으로 이는 진단에 중요한 단서가 되기도 한다. 그러나 청신경 종양의 약 10~20%에서는 돌발성 난청의 형태로 나타나기도 하며 약 5%에서는 정상 청력을 보이는 경우도 있다. 돌발성 난청이 초래되는 기전으로는 종양에 의한 혈관 압박설과 청신경 활성화 전위의 전도 차단, 종양의 빠른 성장 등이 제시되고 있는데, 제 2형 신경섬유종증 환자에서 종양의 성장 속도는 다양하게 보고되고 있지만 대부분 수년에 걸쳐서 서서히 성장하는 것으로 알려져 있다(0.2 cm/year). 그러나 종양의 양성 변성, 괴사, 출혈 등으로 인하여 급격히 성장하는 경우가 발생하면 종양의 크기의 갑작스런 변화로 돌발성 난청이 유발될 수 있다.

본 증례에서는 정상적인 청력을 유지하고 있던 우측 귀에 내원 2일전 돌발성 난청이 발생한 후 발생 7일째 감마 나이프 수술 시행하였고 술 후 11일째 청력이 회복된 것은 종양의 갑작스런 크기 변화가 돌발성 난청이 초래되었지만 비교적 초기에 수술을 시행함으로써 종양의 크기가 급속히 감소함으로써 청력의 회복이 가능하였던 것으로 추정되어 상기의 돌발성 난청 발생 기전을 뒷받침하는 소견이라 사료된다.

신경초종의 치료는 경과 관찰, 수술 그리고 방사선 치료가 있으며 2 cm 이상의 종양은 수술만이 치료가 가능하다. 치료 방법을 결정하는데 있어 환자의 청력의 정도, 종양의 크기, 종양의 성장 속도, 나이, 합병증의 유무 등을 고려하여야 한다. 모든 치료의 목적은 최대한 신경학적인 기능을 보존하면서 최소한의 수술적 접근을 하는 것이나 신경섬유종증 제2형에 관련된 청신경초종은 산발성(sporadic) 유형의 신경초종에 비해 일반적으로 종양의 성장속도가 빠르고 청신경을 침범하는 경향이 높기 때문에 종양의 제거가 어렵고 술 후 청력보존이 매우 어렵다.³⁾⁵⁾

청력이 좋은 경우 정기적인 추적관찰은 많은 환자들에게 유용한 치료방법이 될 수 있다. Masuda 등은 제2형 신경섬유종증 환자의 청력변화에 대한 연구에서 진단 이후 2년 동안은 청력변화가 안정적이므로 청신경 종양에 대한 즉각적인 치료는 필요하지 않다고 주장하였다.⁷⁾ 이러한 보존적 치료의 유용성은 환자에게 구화법(lip reading)이나 대체 대화기구를 배울 수 있는 시간을 벌 수 있도록 하는 것이다.³⁾⁷⁾ 그러나 급격히 청력저하가 진행되는 경우는 주기적인 관찰만으로는 치료의 적절한 시기를 놓치기 쉽다. 따라서 수술을 연기함으로써 발생하는 유병율과 치사율은 치료방법을 결정함에 있어 항상 고려하여야 할 문제이다. 그러면 언제 어떠한 방법을 이용하여 수술적인 방법을 시도하는 것이 바람직한 것인가에 대한 의문점을 가지게 된다. Moffat 등은 생명에 치명적이거나 청력저하가 동반되기 전까지의 청신경 종양은 보존적 치료를 시행할 수 있으며, 종양의 크기가 2 cm 이하인 경우 청력보존 술식에 의한 수술 방법을 선택하고, 2 cm 이상의 경우와 같이 생명에 치명적일 수 있는 경우는 안면신경 보존이 용이한 경미로적 접근술을 시행하기를 권고하였다. 또한 3 cm 이하의 종양 크기로 전신마취와 두

개내 수술의 위험성이 큰 경우는 방사선 정위수술을 고려할 수 있다고 하였다.²⁻⁵⁾ 수술적 치료는 청신경종양의 근본적인 치료로서 뇌간압박의 감압에 의한 치사율의 감소, 안면신경 및 청력의 보존을 목적으로 하며 방사선 정위수술과 비교하여 감압의 효과는 높으나 이환율과 치명율도 높은 단점이 있다.³⁾ 최근 종양의 수술적 제거 이후 청력의 회복을 위하여 청신경이 보존되는 경우 인공와우를 청신경이 보존할 수 없을 경우 뇌간이식(Auditory brain stem implant)를 이용한 동시적 시도가 시행되고 있다.⁸⁾

신경섬유종증 환자에서 방사선 정위수술의 역할은 아직 명확히 밝혀지지 않았지만 종양의 조절과 최소한의 신경학적 손실을 목적으로 최근 많은 연구가 시행되고 있다. 방사선 정위수술을 이용한 제2형 신경섬유종증에 동반된 청신경초종 수술에서 청력 보존율은 33~57%, local control 비율은 74~100%로 보고 되고 있으며, 국내에서는 Hwang 등이 36%의 청력 보존율을 보고하였다.³⁾⁹⁾ 방사선 노출에 의한 합병증으로는 안면신경 마비와 같은 뇌신경장애가 약 8%에서 발생한다고 보고 있으나 자연 회복되는 경우가 많고, 악성변화의 가능성은 아직 명확하지 않은 상태이다.³⁾⁹⁻¹¹⁾ 그러나, 방사선 정위 수술 이후에도 종양의 크기 증가 없이 점진적인 청력 저하가 가능하다는 보고가 있어 정확한 효과를 단정하기 위해서는 더 많은 연구가 필요하리라 생각된다.¹¹⁾

제2형 신경섬유종증은 장기간의 추적검사 결과 매우 예후가 불량한 것으로 알려져 있어 조기발견 및 개인의 특성에 맞는 치료가 필요하며 성공적인 치료 이후에도 정기적인 추적관찰이 필요하다.³⁾

저자는 우측 유일청을 가진 환자에서 동측의 돌발성 난청을 주소로 내원한 27세 남자가 제 2형 신경섬유종증으로 진단받고 방사선 정위수술을 시행 받고 청력 회복

이 가능하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 신경섬유종증 · 돌발성 난청 · 방사선 정위수술.

REFERENCES

- 1) Song BU, Kim CG, Jung TG, Jeon SY. A case of neurofibromatosis type II. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40 (6):922-6.
- 2) Moffat DA, Quaranta N, Baguley DM, Hardy DG, Chang P. Management strategies in neurofibromatosis type 2. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003;260 (1):12-8.
- 3) Hwang SK, Paek SH, Kim DG, Chung YS, Jung HW. Neurofibromatosis type 2: Long-term treatment outcome. *J Korean Neurosurg Soc* 2002;31 (2):113-24.
- 4) Kang JW, Shin JW, Lee WS, Lee HK. Decompression of internal auditory canal via middle fossa approach in neurofibromatosis type II with only hearing ear. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2006;49 (4):439-42.
- 5) Chun YM, Park KH, Lee WS, Cho KG. An experience of early surgical intervention for neurofibromatosis type II. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40 (10):1482-6.
- 6) Balane M. Management of neurofibromatosis type 2. *ENT J* 1978;91-6.
- 7) Masuda A, Fisher LM, Oppenheimer ML, Iqbal Z, Slattery WH. Hearing changes after diagnosis in neurofibromatosis type 2. *Otol Neurotol* 2004;25 (2):150-4.
- 8) Aristegui M, Denia A. Simultaneous cochlear implantation and translabyrinthine removal of vestibular schwannoma in an only hearing ear: Report of two cases. *Otol Neurotol* 2005; 26 (2):205-10.
- 9) Mathieu D, Kondziolka D, Flickinger JC, Niranjan A, Williamson R, Martin JJ, et al. Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas in patients with neurofibromatosis type 2: An analysis of tumor control, complications, and hearing preservation rates. *Neurosurgery* 2007;60 (3):460-8.
- 10) Rowe JG, Radatz MW, Walton L, Soanes T, Rodgers J, Kemeny AA. Clinical experience with gamma knife stereotactic radiosurgery in the management of vestibular schwannomas secondary to type 2 neurofibromatosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74 (9):1288-93.
- 11) Bertalanffy A, Dietrich W, Aichholzer M, Brix R, Ertl A, Heimberger K. Gamma knife radiosurgery of acoustic neuromas. *Acta Neurochir* 2001;143 (7):689-95.