

다발성 신경초종으로 인해 발생한 일측성 성대마비 1예

대구파티마병원 이비인후과,¹ 흉부외과,² 신경외과³
백삼현¹ · 김병호² · 강동기³ · 박준호¹

A Case of Multiple Neurilemmomas Presenting as Unilateral Vocal Cord Paralysis

Sam Hyun Baek, MD¹, Byoung Ho Kim, MD, PhD², Dong Gee Kang, MD, PhD³ and Jun Ho Park, MD¹

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery; ²Chest Surgery; ³Neurosurgery, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

—ABSTRACT—

The presence of multiple neurilemmomas in one patient is usually indicative of neurofibromatosis II. However, several recent reports have suggested that schwannomatosis itself may also be a distinct clinical entity. We experienced recently a case of 58-year-old man who had unilateral vocal cord paralysis with chest mass verified as neurilemmoma. After 3 months later, tongue deviation was developed and MRI finding shows mass on jugular bulb. Surgical resection was done and mass was verified as neurilemmoma also. The case represents an extremely rare case of multiple neurilemmoma associated with intracranial and extracranial involvement. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:127-130)

KEY WORDS : Schwannomatosis · Vocal cord paralysis.

서 론

대부분의 신경초종은 단발성의 양성 종양으로 산발적으로 나타난다. 다발성의 신경초종은 대부분 neurofibromatosis II를 시사하지만, 최근 양측 청신경초종이 동반되지 않은 다발성의 신경초종을 schwannomatosis 혹은 neurilemmomatosis라 명명하여 neurofibromatosis II와 관련이 없는 하나의 임상적 질환으로 고려하는 보고들이 있다.^{1,2)}

논문접수일 : 2010년 2월 24일
논문수정일 : 2010년 3월 15일
심사완료일 : 2010년 4월 10일
교신저자 : 박준호, 701-600 대구광역시 동구 신암4동 아양로 183 대구파티마병원 이비인후과
전화 : (053) 940-7357 · 전송 : (053) 940-7354
E-mail : jhpark@fatima.or.kr

저자들은 한 달간의 쉼 목소리를 주소로 내원한 58세 남자환자로 우측의 성대마비소견을 보였으며 다발성의 신경초종으로 진단된 사례를 체험하였기에 논문고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

본원 이비인후과에 내원한 58세 남자 환자로 특별한 기저질환은 없었으며 내원전 한 달간의 쉼 목소리를 주소로 내원하였다. 이학적 검사에서 우측 성대의 완전마비 소견이 관찰되고 양측 진성대 위로 폴립양의 종물소견이 관찰되었다(Fig. 1). 그 외에 연하곤란이나 익상견갑골, 혀의 편위 등의 다른 뇌신경학적 증상은 관찰되지 않았다.

성대마비의 원인에 관한 진단적 검사를 위해 경부 및 흉부 전산화 단층촬영을 시행하였으며 경부 전산화 단층

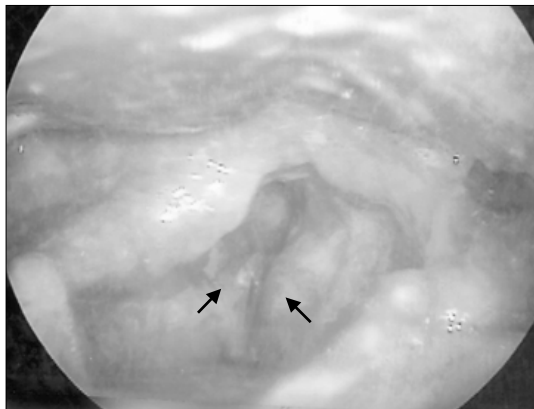


Fig. 1. Laryngoscopic finding shows vocal cord paralysis on the right side and bilateral vocal polyps (arrows).



Fig. 3. Tongue was deviated to the right side during the movement of tongue protrusion.



Fig. 2. Chest CT shows a hypodense, well defined, and round mass on right 3rd intercostal space.

촬영에서 후두와 경부에 특이소견은 보이지 않았으나 흉부 전산화 단층촬영상 우측 3번 늑골간공간으로 연조직 음영의 종물소견이 관찰되었다(Fig. 2). 전신마취 하 성대 종물 제거술 시행하였으며 흉부외과의와의 협진아래 비디오 흉강경 수술을 통한 종물 절제술을 시행하였다. 조직검사 결과상 양측 성대 종물은 성대폴립으로 확인되었으며 흉부에서 제거한 종물은 신경초종으로 확인되었다.

이후 외래 추적관찰 3개월경 우측 성대마비 소견은 지속되고 혀의 우측 편위 소견이 관찰되어(Fig. 3) 다발성 신경질환에 관한 진단적 검사를 위해 두부 자기공명영상을 촬영하였다. 두부 자기공명영상에서 우측 경정맥구에 T1 강조영상에서 낮은 신호강도를 보이고 T2 강조영상에서 높은 신호강도를 보이는 종물소견이 관찰되었으며, 조영 증강소견이 있었다(Fig. 4). 신경외과에서 후

두하접근법을 시행하여 종물을 제거하였고 종물은 경정맥구 직하방에서 9, 10, 11, 12번 뇌신경다발과 협착되어 있는 양상으로 관찰되었으며(Fig. 5) 조직검사결과상 신경초종으로 확진되었다(Fig. 6). 영상학적으로나 수술 소견상 종양의 정확히 기원한 신경을 구분하기 어려웠다. 그러나, 증상의 발현순서로 보아 미주신경이 종양의 기원으로 해부학적으로 설하신경 가까이에서 다른 뇌신경의 마비 없이 설하신경마비를 일으켰을 가능성과 설하신경 기원의 종양 가능성도 배제할 수 없을 것으로 생각된다.

수술 후 12개월 추적관찰에서 특별한 합병증 및 재발 소견은 관찰되고 있지 않으며 우측 성대마비와 혀의 우측편위는 지속되고 있는 양상으로, 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

성대마비를 일으키는 종양으로는 폐종양이 가장 많고 그다음으로 갑상선종양, 종격동종양, 미주신경의 신경초종, 식도암, 두개저 종양의 순으로 보고되고 있다.³⁻⁵⁾

신경초종은 신경초를 생성하는 슈반세포에서 기원하는 양성종양으로 시신경과 후각신경을 제외한 신경초로 덮여있는 모든 뇌신경, 척수신경 및 말초신경 등에서 발생할 수 있다.⁶⁾ M.MacCollin 등(1996)이 양측 청신경초종을 동반하지 않고 척수근과 피하에 다발성으로 생긴 신경초종을 schwannomatosis로 기술한 이래로,¹⁾ 최근

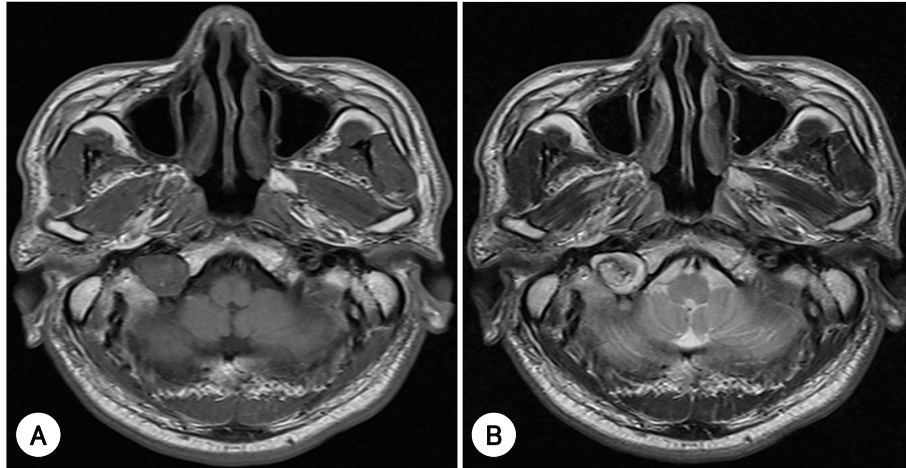


Fig. 4. Brain MRI shows a well defined mass lesion in the right jugular bulb area. It shows a low signal on T1 weighted axial view (A), and a high signal mass lesion on the same level of T2 weighted image (B).

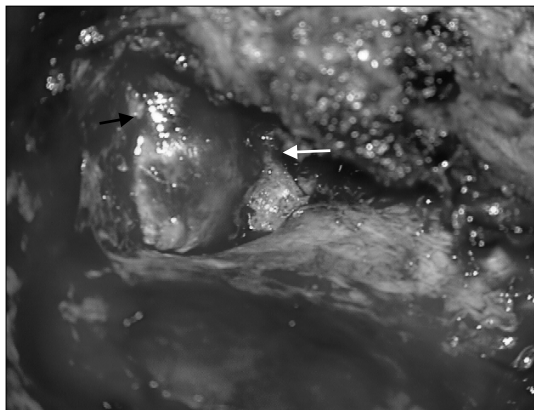


Fig. 5. Operation finding demonstrates the mass (black arrow) surrounded lower cranial nerves (white arrow) below jugular foramen.

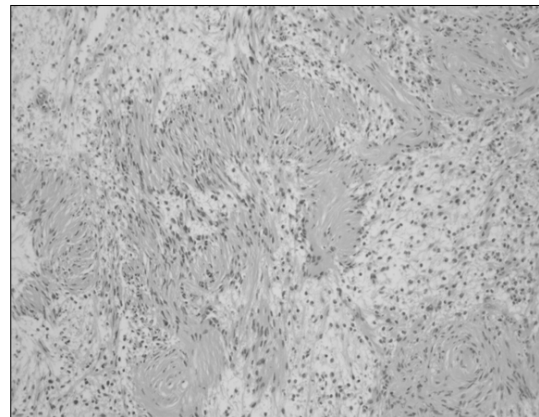


Fig. 6. Histologic finding : Light microscopic exam showing typical arrangement of spindle cells of neurilemoma. Compact cellular Antoni A area, Hypocellular zone of Antoni B area (H&E, ×100).

까지 다발성으로 생긴 신경초종에서 neurofibromatosis II의 진단기준을 만족하지 않을 경우 schwannomatosis 혹은 neurilemmomatosis라 명명하여 다른 임상적 질환으로 고려하는 보고들이 있다.²⁾ 본 증례에서도 양측 청신경초종의 동반없이 경정맥구 및 흉부의 신경초종이 다발성으로 발생하여 schwannomatosis의 일환으로 사료된다. 또한 본 증례와 같은 경정맥구에서 발생하는 신경초종은 소뇌교각에서 발생하는 종양에서 3% 미만을 차지하는 것으로 알려져 있으며 설하신경과 같은 운동신경을 침범하는 경우는 매우 드문 편으로 수술적 절제를

원칙으로 한다.⁷⁻⁹⁾

다발성의 하부뇌신경학적 증상을 보이는 경우 9, 10, 11, 12번 뇌신경의 마비증상 모두를 보이는 Collet-Sicard syndrome을 고려해 볼 필요가 있다.¹⁰⁾ 본 증례의 경우 연하곤란, Honer증후군, 익상견갑골 등의 증상은 나타나지 않았고, 성대마비 및 혀의 편위 증상을 보여 미주신경과 설하신경의 운동신경 마비증상을 보였다. 그리고 신경초종이 경정맥구 직하방에서 9, 10, 11, 12번 뇌신경다발과 협착되어 있어 정확히 유래한 신경을 확인하기는 힘들었다. 종양이 미주신경과 설하신경이 경정

맥구 하방에서 만나는 부위에 생기면서 설인신경과 부신경의 마비증상은 없이 성대마비와 이후 진행되는 혀의 편위 증상을 유발한 것으로 보인다. 조직학적으로 동일한 소견의 신경초종이 우측 늑골간 신경에서 확인되는 바, 다발성의 schwannomatosis가 뇌신경과 말초신경에 동반하여 발생한 증례로 판단된다.

편측성 성대마비의 경우 방사선학적 검사로 경부 및 흉부 전산화단층촬영을 시행할 것을 권유하고 있으며, 경부 전산화단층촬영에서 두개저의 병변을 확인할 수 있으나 민감도가 높지 않아 임상적으로 두개저의 병변이 의심될 시에는 두부 자기공명영상 촬영을 할 것을 권유하고 있다.^{11,12)} 본 증례에서는 처음 내원 시 우측 성대마비 외에 다른 신경학적 증상은 보이지 않았으며, 우연히 발견된 흉부의 신경초종을 수술로 제거하였다. 이후 동측의 설하신경의 마비증상이 발생하여 두부 자기공명영상을 촬영하고 두개저의 신경초종을 제거하였다.

따라서 편측성 성대마비 소견을 보이는 경우 초기검사로 두부 자기공명 영상이 두개저 병변의 정확한 진단과 치료에 도움이 될 것으로 사료된다. 또한 신경초종이 의심되는 경우 두개내 신경 뿐만 아니라 두개외 신경에 다발성으로 존재할 가능성을 고려하여야 할 것이다. 그러므로 본 증례와 같은 편측성 성대마비에서, 신경초종과 같은 다발성으로 생기는 종양이 의심되는 경우 초기에 적극적인 검사를 시행하는 것이 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 신경초종 · 성대마비.

REFERENCES

1) Seppälä MT, Sainio MA, Haltia MJ, Kinnunen JJ, Setälä

KH, Jaaskelainen JE. *Multiple schwannomas: schwannomatosis or neurofibromatosis type 2?* J Neurosurg 1998;89 (1):36-41.

2) Ahn JY, Kwon SO, Shin MS, Shim JY, Kim OJ. *A case of multiple schwannomas of the trigeminal nerves, acoustic nerves, lower cranial nerves, brachial plexuses and spinal canal: schwannomatosis or neurofibromatosis?* Younsei Med J 2002;43 (1):109-13.

3) Kim KM, Kim YH, Choi HS, Hong WP, Kim CK, Kwon OH. *A clinical study on 29cases of vocal cord paralysis caused by neoplasm.* J Korean Society of Locopedics and Phoniatrics 1994;5:59-63.

4) Ramadan HH, Wax MK, Avery S. *Outcome and changing cause of unilateral vocal cord paralysis.* Otolaryngol Head Neck Surg 1998;118 (2):199-202.

5) Rosenthal LH, Benninger MS, Deeb RH. *Vocal cord immobility: a longitudinal analysis of etiology over 20 years.* Laryngoscope 2007;117 (10):1864-70.

6) Yoo SH, Lee EJ, Yang YS, Hong KH. *A case of multiple hy-poglossal neurilemmomas in the submandibular space.* Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52 (8):701-3.

7) Flint D, Fagan P, Sheehy J. *An intracranial vagal schwannoma without jugular foramen erosion or vagal dysfunction.* Otolaryngol Head Neck Surg 2005;132 (3):507-8.

8) Gilmer-Hill HS, Kline DG. *Neurogenic tumors of the cervical vagus nerve: report of four cases and review of the literature.* Neurosurgery 2000;46 (6):1498-503.

9) Heiroth HJ, Riemenschneider MJ, Steiger HJ, Hänggi D. *A cylindrical extracranial cranial base neurinoma of the hypoglossal nerve: a rare tumor with a rare localization: case report.* Neurosurgery 2009;65 (1):E212-3.

10) Prashant R, Franks A. *Collet-Sicard syndrome-a report and review.* Lancet Oncol 2003;4 (6):376-7.

11) El Badaway MR, Puneekar S, Zammit-Maempel I. *Pro-spective study to assess vocal cord palsy investigations.* Otolaryngol Head Neck Surg 2008;138 (6):788-90.

12) Merati AL, Halum SL, Smith TL. *Diagnostic testing for vocal cord paralysis: survey of practice and evidence-based medicine review.* Laryngoscope 2006;116 (9):1539-52.