

상행인두 동맥 색전술 후 두개저 경정맥 사구종에 대한 후측 접근 절제술 1예

순천향대학교 의과대학 천안병원 이비인후과학교실,¹ 병리과학교실²

김상빈¹ · 정재엽¹ · 이현주² · 최성준¹

Surgical Resection of Skull Base Glomus Jugulare Tumor via Posterolateral Approach after Preoperative Embolization of Ascending Pharyngeal Artery : A Case Report

Sang Bin Kim, MD¹, Jae Yeup Jung, MD¹, Hyun Ju Lee, MD, PhD² and Seong Jun Choi, MD, PhD¹

¹Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery; ²Pathology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

— ABSTRACT —

Glomus jugulare is slow growing, highly vascularized, histologically benign tumor. The authors report the case of huge glomus jugulare tumor treated by skull base surgical resection via posterolateral approach with preoperative embolization of ascending pharyngeal artery. A 59-year old female patient presented with symptoms of right side pulsatile tinnitus, hearing loss and hoarseness. Magnetic resonance imaging demonstrated an approximately 5.7 cm mass along the right jugular foramen, extension to right cerebellopontine angle. Prior to surgical excision of tumor, the patient proceeded embolization in ascending pharyngeal artery. Next day, the patient proceeded a posterolateral approach to remove the skull base tumor. The purpose of this case report is to debate the effectiveness of preoperative embolization and posterolateral approach for the glomus jugulare tumor and its pathological result. (J Clinical Otolaryngol 2019;30:222-228)

KEY WORDS : Glomus jugulare · Pulsatile tinnitus · Embolization · Posterolateral approach.

서 론

경정맥구 사구종(Glomus jugulare)은 경정맥구의 신 경절에서 발생하며, 느린 속도로 성장하는 양성 of 부신 경절 조직종양이다.¹⁾ 두개저 신경혈관계에 가까이 존재

하는 이 종양은 Rossenwasser가 1945년 처음 기술한 이후로²⁾ 치료적 접근 및 방법에 대하여 수 많은 연구와 시도들이 있어왔다. 이를 통해 지금까지 경정맥구 사구종에 대한 연구자료들이 모이고 진단적 장비와 수술 기술의 발달로, 경정맥구 사구종 치료 및 예후에 발전이 있었다. 저자들은 이 중 애성과 박동성 이명을 주 호소로 하는 경정맥 사구종 환자에 대한 동맥색전술 후 수술적 치료를 시행하고 1예를 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2019년 4월 19일

논문수정일 : 2019년 6월 18일

심사완료일 : 2019년 9월 16일

교신저자 : 최성준, 31151 충남 천안시 동남구 순천향 6길 31

순천향대학교 의과대학 천안병원 이비인후과학교실

전화 : (041) 570-2265 · 전송 : (041) 579-9022

E-mail : akas9238@hanmail.net

증례

내과적으로 특이사항이 없는 59세 여자 환자로 5년 전 갑자기 발생한 애성을 주소로 일차 진료기관에서 진료 받았으며 우측 성대마비 진단받았다. 그 후 치료 없이 지냈으며 3년 전 우측 귀에 이명이 발생하여 일차 진료기관에서 치료 받았다. 증상 호전되지 않았으나, 별다른 치료 없이 지내다가, 최근 2달전부터 박동성 이명이 점점 커지고 쇳소리와 같은 다른 이명이 동반되어 본원에 내원하게 되었다. 내원 시 시행한 청력 검사 상 좌측은 고음역 난청이 있었으며, 우측은 40 dB의 감각신경성 난청이 있었다(Fig. 1A). 고막 검사상 우측 고막을 통해 중이 내 열은 적색의 박동성 병변이 관찰되었다(Fig. 1B). 박동성 이명에 대해 뇌자기공명영상(Brain MRI)과 뇌자기공명영상혈관조영술(Brain MRA)을 촬영하였고, 우측 경정맥공에서 소뇌다리뇌각까지 이르는 5.7 cm 크기의 종양이 관찰되었다. 수술적 치료 위해 측두골 전산화 단층촬영(Temporal bone CT) 및 측두골 자기공명영상(Temporal bone MRI)을 촬영하였고, 그 결과 측두골 전산화 단층촬영 상 우측 경동맥주변부와 경정맥공, 소뇌다리뇌각까지 연결되는 종괴 음영이 관찰되었으며(Fig.

2A, B), 경동맥관, 경정맥공 골미란이 있었다. 측두골 자기공명영상 상 우측 경정맥공에서 소뇌다리뇌각까지 이르는 5.7 cm 크기의 종양이 관찰되었다(Fig. 2C, D) 수술 하루 전 시행한 혈관조영술에서 경정맥구 사구종은 여러 혈관으로부터 혈액을 공급받고 있었으나 주로 상행인두동맥(Ascending pharyngeal artery)과 후두동맥(Occipital artery)에서 혈액공급을 받고 있었다. 두 동맥에 대하여 Polyvinyl alcohol(PVA) particle를 사용하여 색전술을 시행하였으나 지속적인 혈류 공급 관찰되어 Pushable coil을 사용한 색전술을 시행하였다(Fig. 2E, F). 색전술 후 재시행 한 고막관찰에서 기존의 열은 적색의 박동성 병변이 약하게 남아 있음이 관찰되었다(Fig. 1C).

수술 전 신경학적 검사에서 제 7, 9, 11, 12 뇌신경에 대해서는 특이점 없었으나 우측 성대 마비와 우측 청력 감소를 보여 제 8, 10 뇌신경에 대한 증상을 보였다. 수술 중 안면신경 감시를 준비한 뒤, 우측 측두골부부터 후이개 절개를 시행하였고 절개를 연장하여 유양돌기를 돌아 흉쇄유돌근을 따라 다시 아래로 향해 내려가 하악 각 2 cm까지 시행하였다. 절개를 따라 피판을 거상하고 우측 이하선을 노출하였고 대이개신경을 확인 후 이하선과 흉쇄유돌근 사이에서 절찰을 하였다. 이주 지시부

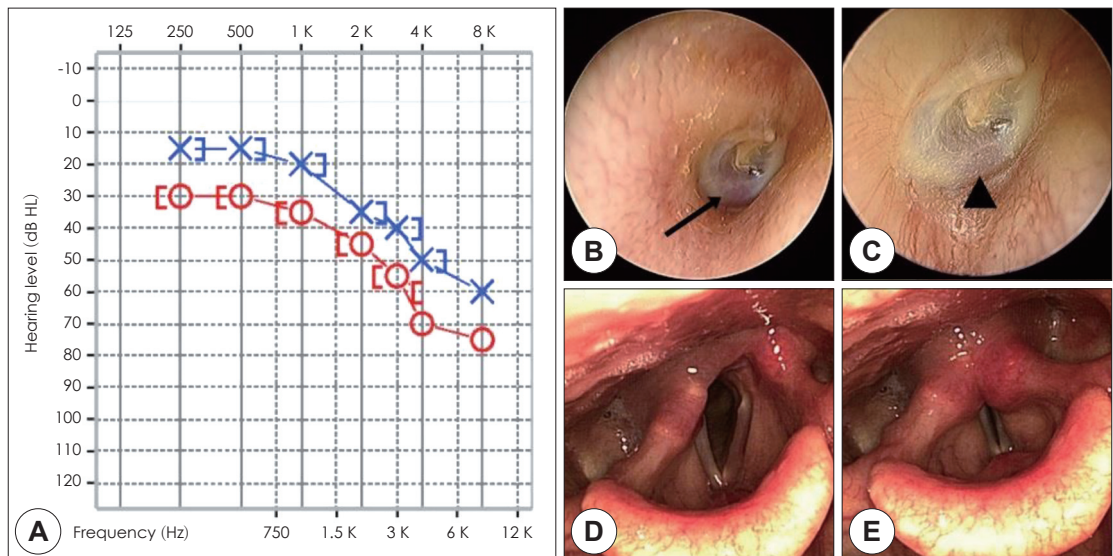


Fig. 1. Result of pure tone audiometry and physical examination images. A : Pure tone audiometry shows right mild sensorineural hearing loss and left high-tone sensorineural hearing loss. B : Preembolization endoscopic finding shows a ruddy pulsatile mass (arrow). C : Postembolization endoscopic finding shows weaker pulsatile mass than before (arrow head). D, E : Laryngoscopic finding shows right vocal cord palsy.

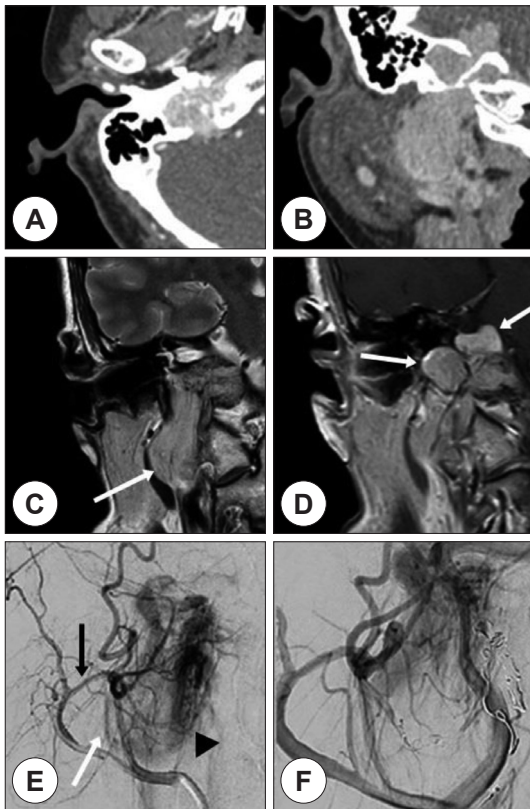


Fig. 2. Radiologic examination and embolization procedure images. A, B : In temporal bone CT, From right carotid space and jugular foramen to right CP angle area, extensive enhancing mass was observed. Bone erosion of jugular foramen and carotid canal were prominent, and petrous portion of temporal bone erosion or destruction was also observed. C, D : In temporal bone MRI, About 5.7 cm sized T2 high, T1 low SI enhancing mass was observed from right jugular foramen to right CPA (white arrows). E, F : In angiography findings, Contrasted mass was observed at right jugular foramen (black arrow head) and Occipital artery (black arrow), Ascending pharyngeal artery (white arrow) are also observed. And then, pushable coil embolization was done.

(Tragal point)와 이복근(Digastric muscle) 사이를 지속 절개하여 안면신경 주간부(Main trunk)를 찾았다. 안면신경분지를 발견하였고 안면신경을 보존하면서 이하샘 표층엽으로부터 분리하였다. 외이도는 골막피판 및 외이도피부로 봉합을 시행하였고 안면신경의 고실분절(Tympanic segment) 및 유동분절(Mastoid segment) 노출을 위해 추체아전절제술(Subtotal petrosectomy)를 시행하였다. 그리고 노출된 안면신경 분절을 이하선 침층

엽으로 전측방향으로 견인(Anterior transposition)하였다. 먼저 경부에 노출된 경정맥구를 제거하기 위해서 분리된 경동맥, 내경정맥, 제 9, 10, 11, 12 뇌신경을 보존(Fig. 3A)하면서 종양을 구획 내 절제술(En bloc resection)로 제거하였고(Fig. 3B), 귀 쪽으로 진행하면서 유양돌기(Mastoid tip) 위치까지 박리하였다. 중이강 및 두개저에 위치한 종괴를 제거하기 위해서 S상정맥동(Sigmoid sinus)을 SURGICEL®로 차단(Obliteration)하였고, 흡수성지혈제와 쌍극소작기를 사용하여 분할절제술(Piecemeal resection)로 제거하였다(Fig. 3C). 또한 종양이 위쪽으로 중두개와(Middle cranial fossa)까지 종괴가 확장되어 있어서 경막절개 후 두개내 종괴(Intra-cranial tumor)까지 분할절제술로 제거하였고, 두개내 종괴가 추체첨부(Petrous apex) 쪽으로 골 침식(Bone erosion) 및 골 침범(Bone invasion) 소견 보여 드릴을 통해 제거하였다. 종양 제거 후 우측 복부 지방을 채취하여 유양돌 폐쇄술을 시행하고 봉합하였다. 수술 후 House-Brackmann grade III 정도의 안면신경마비가 발생하였고, 연하곤란(Dysphagia)이 동반되었다. 수술 후 하부뇌신경(Lower cranial nerve) 손상 의심하여 연하검사(Swallowing test) 시행하였고, 흡인(Aspiration) 심하지 않아 2주부터 유동식이부터 시행하였으며, 4개월 후 부터는 고형식이 가능하였다. 수술 1년 후 안면신경마비는 House-Brackmann grade II 정도로 유지되었다. 현재 수술 2년 후로, 연하곤란이 많이 호전되어 음식섭취에 문제가 없고, 안면마비는 House-Brackmann grade I 정도로 관찰된다.

병리소견

현미경 소견은, 저배율 시야에서 종양은 얇은 섬유성 막으로 둘러싸여 있으며, 매우 확장된 혈관구조가 보인다(Fig. 4A). 중배율 시야에서, 많은 소혈관들과 그 혈관들 사이에 작은 세포들이 관찰된다(Fig. 4B). 고배율 시야에서 종양은 둥근 다각형 세포들로 구성되어 있으며, 풍부한 모세혈관과 소정맥의 혈관 구조물들과 인접해 있다(Fig. 4C). 이러한 세포들은 동그랗게 또는 타원형으로 뭉쳐져 있는 특징적인 구조를 가진다(Nesting pattern, Fig. 4D). 핵의 다형성은 미약하며, 괴사는 관찰되지 않았다. 유사분열은 거의 관찰되지 않는다(2/10 High pow-

er field). 면역조직화학 염색 소견에서, 종양의 주세포는 신경 특이 에놀라아제(Neuron specific enolase), 시냅토피신(Synaptophysin), CD56 같은 신경 내분비 표지자들

이 세포질에서 전반적으로 양성 소견을 보이고(Fig. 5A, B, C), 종양의 지지세포는 S-100 단백질이 양성이다(Black arrow, Fig. 5D). 유사분열능 인자인 Ki-67은 2%였다.

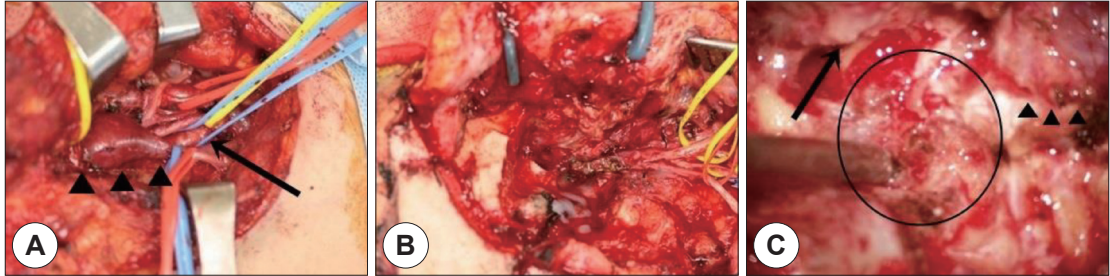


Fig. 3. Operating findings of glomus jugulare. A : Tumor exposure (black arrow heads) via posterolateral approach with the preservation of carotid artery, internal jugular vein, and cerebral nerves (black arrow). B : Surgical lesion after tumor removal through En bloc resection. Important anatomical structures around the tumor have been successfully preserved. C : Middle ear tumor view under microscope. Facial nerve was lifted anteriorly (black arrow). Tumor that extended from the middle ear to skull base was observed (black circle). The dissected neck tumor was observed near stylomastoid foramen inferiorly and connected to middle ear tumor (black arrow head).

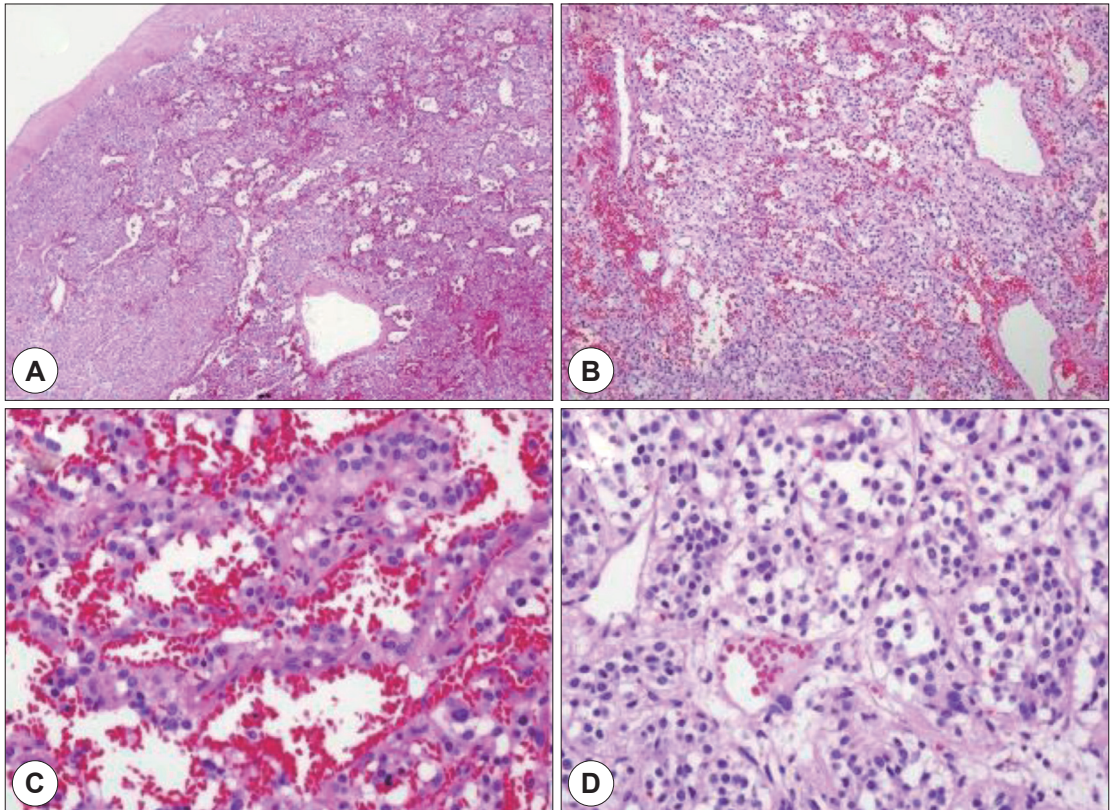


Fig. 4. Microscopic findings of paraganglioma. A : Thin capsule and highly ectatic vasculature ($\times 40$, Hematoxylin and eosin stain). B : Numerous small-sized vessels and the small cells between the vessels ($\times 100$, Hematoxylin and eosin stain). C : Round polygonal cells intimately interlaced with a rich network of capillaries and venules ($\times 400$, Hematoxylin and eosin stain). D : Nesting pattern ($\times 400$, Hematoxylin and eosin stain).

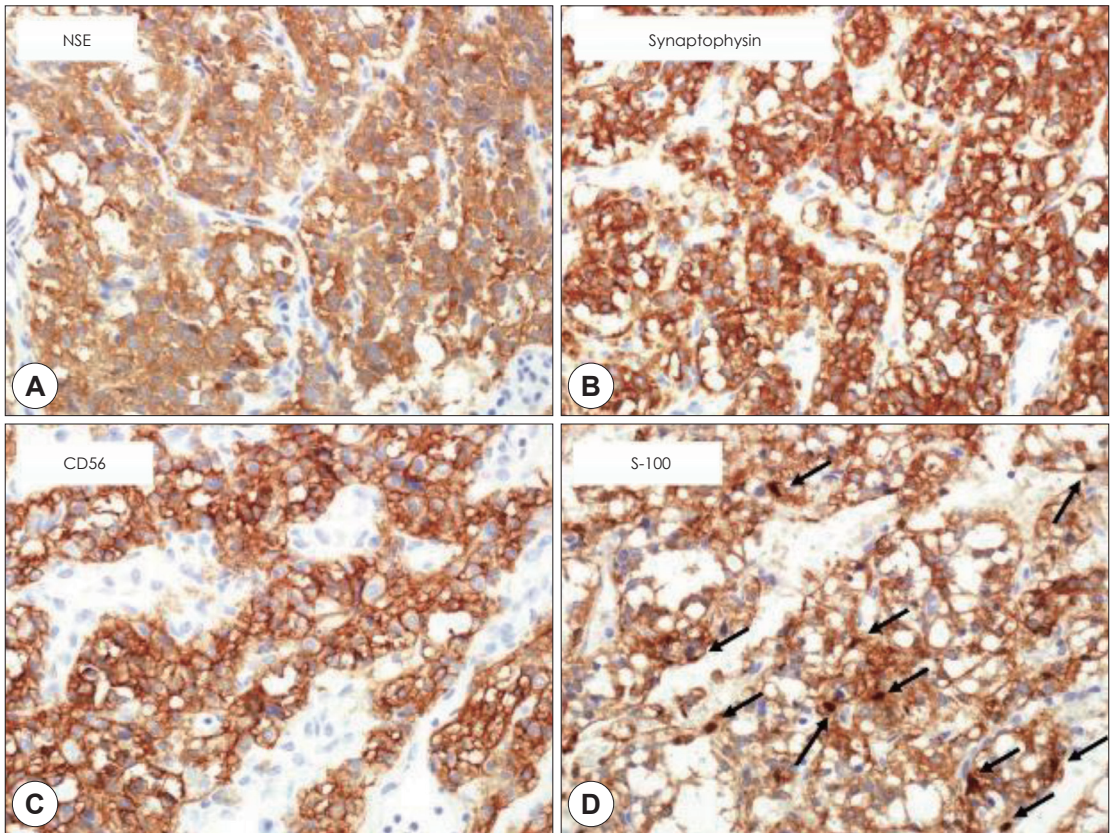


Fig. 5. Immunohistochemical stain of paraganglioma. A-C : Neuron specific enolase (NSE), synaptophysin, CD56 are diffuse cytoplasmic positive in chief cells of paragangliomas ($\times 400$). D : S-100 protein is positive in sustentacular cells of paragangliomas around the cell clusters (black arrows, $\times 400$).

CD31나 CD34같은 혈관 표지자는 음성이며, 상피 표지자인 CAM5.2(CK8/18)도 음성이다. 평활근 표지자인 Smooth muscle actin(SMA)도 음성이며, Chromogranin A와 CD99 또한 음성이다. 이러한 특징들을 종합해서 고려했을 때, 본 증례는 부신경절종(Middle ear paraganglioma=Glomus jugulare tumor)으로 진단되었다.

고찰

사구종(Glomus tumor)은 중이내 하고실 혹은 중고실 내에 신경절 조직에서 발생할 경우 고실사구종(Glomus tympanicum)이라고 명하며 경정맥구의 신경절에서 발생시에는 경정맥구 사구종(Glogmus jugulare)라고 명한다.³⁾ 서서히 성장하고 대부분 양성인 종양이며 1945년

Rosenwasser가 Glomus tumor라 처음 명명하였다. 경정맥구 사구종의 경우 45~50세에 호발하며 여성에서 두배 정도 많이 발생한다.⁴⁾ 전체의 3~10%는 다발성으로 발생하며 주로 가족력이 있는 환자에서 많으며 경동맥구 종양이 가장 많이 동반된다.⁵⁾ 임상적 증상으로는 난청, 박동성 이명, 이통, 혈성 이루, 애성, 연하곤란 등이 있으며 Brown 증후나 뇌신경마비 등으로 인한 증상도 동반될 수 있다. 본 증례에서는 박동성 이명, 난청, 애성이 동반되어 경정맥구 종양의 특징적인 임상적 증상을 보였다.

진단을 위하여 측두부 전산화 단층촬영을 시행하고 이를 통해 두개강내 침범과 중이내 구조, 골침범, 유양동 병변을 살펴볼 수 있다.⁵⁾ 조영증강을 동반한 측두부 자기공명영상 촬영으로는 뇌실질 침범한 병변의 유무 파악과 중이 및 유양동 연부조직 파급 감별에 도움이 된다.⁶⁾

혈관 조영술은 고실사구종에 공급되는 혈관의 분포 및 구조를 이해하는데 도움이 되고, 혈관의 분포가 많아 수술적 제거시 다량의 출혈이 예상 되는 경우 술전 색전술을 고려하는데 결정적 정보가 된다.⁵⁾ 병리학적으로 부신경절종은 현미경 소견상 종양 세포들이 동그랗게 또는 타원형으로 뭉쳐져 있는 특징적인 구조를 가지며, 종양의 주요 세포(Chief cells)는 원형에서 타원형으로 비교적 균일한 모양의 핵으로 이루어져 있고, 고운 과립 염색질과 풍부한 호산성 과립 또는 공포성 세포질을 가지고 있다. 방추형 지지 세포(Sustentacular cells)는 주변부에 위치해 있으며 Hematoxylin-eosin stain(H&E) 염색으로는 관찰하기 어렵다. 면역조직화학 염색에서 종양의 주세포는 신경 특이 에놀라아제, 시넵토피신, CD56같은 신경 내분비 표지자에 양성 소견을 보이며, 종양의 지지세포는 S-100 단백질 양성인 점이 특징적인 소견이다. 혈관이 풍부한 종양이므로, 상피양 혈관내피종(Epithelioid hemangioendothelioma)같은 혈관성 종양과 감별이 필요하며, CD31 또는 CD34같은 혈관 표지자는 음성이다. 종양의 주요세포가 둥근 다각형 세포들로 구성되어 있으므로 상피암종(Carcinoma)같은 상피성 종양과의 감별이 필요하며, 상피 표지자인 CAM5.2(CK8/18)은 음성이다. 평활근 표지자인 Smooth muscle actin(SMA)도 음성이며, 연부조직에서 생기는 양성 사구종(Benign glomus tumor)과도 감별할 수 있다. 연부조직에서 생기는 양성 사구종(Benign glomus tumor)은 부신경절종(Paranglioma)과 대조적으로 SMA 양성이다. 종양에 대한 치료로는 수술적 전절제가 가장 이상적이지만, 혈관분포가 많고 해부학적 위치 상 종양의 전절제가 아주 어렵기 때문에 이전부터 경정맥 사구종의 치료에 대해서는 여러 의견이 있어 왔다.⁶⁾ 과거에는 수술적 방법으로 유양돌기 절제술, 경외이도 접근법 등이 응용되었고, 수술적 치료 후 방사선 치료를 함께 병행해 왔다. 그러나 방사선 치료에 대하여 Spector, Cole, Silverstein 등의 연구에 따르면 이는 근본적 치료가 되지 못하고 효과에 대한 이견도 많이 있었다.⁷⁻⁹⁾ Shapiro와 Neues가 처음으로 경정맥구 종양을 두개저 접근술(Skull base approach)으로 제거한 후 Fisch 등¹⁰⁾에 의해 후측 접근술이 개발되고 발전되었다. 이 접근술은 측두골 첨부까지 광범위한 접근이 가능하고, 내경동맥 등 경부 및 측두골 주변부 주요 구조물

을 포함하여 종양의 노출이 용이하다.¹¹⁾ 또한 경정맥공(Jugular foremen) 통과 구조물에 대한 수술 중 안전한 조작 및 안면신경의 전측 견인을 가능하게 하여경정맥구 사구종 절제의 적응증이 되는 술기로 본 증례에도 후측 접근술을 시행하였다.¹²⁾ 다양한 색전기술 및 재료의 개발로 술전 색전술로 종양에 존재하는 다수의 혈액 공급을 감소시킴으로써 과거보다 안전하게 종양을 제거할 수 있게 되었다.¹³⁾ 이에 대한 유용성은 Simpson,¹⁴⁾ Valvanis 등¹⁵⁾의 경정맥 사구종 술전 색전술에 대한 보고로 알려져 있다. 술전 색전술은 시행에 앞서 색전술 후에 발생 할수 있는 뇌경색과 뇌신경마비를 대비해야 한다. 이는 색전물질이 역류 혹은 떨어져 나가 경동맥, 척추동맥, 이외 다른 동맥들로 흘러들어가 발생하는 경우가 대부분이다.¹⁶⁾ 수술 후 주된 합병증으로는 안면신경 마비, 수술부위 감염, 재발, 난청, 연하곤란, 애성 등이 있으며 본 증례에서는 난청, 연하곤란, 안면마비가 있었다.¹⁷⁾ 난청은 수술과정에서의 외이도, 중이강 폐색으로 인한 후유증이며, 연하곤란은 수술 과정에서의 경정맥공(Jugular foramen) 주위 뼈 제거 시 9, 10, 11번 신경 손상으로 인해 발생할 수 있으며 이로 인한 결과로 생각되었다.¹⁷⁾

결론

다량의 혈관분포가 되어있고 해부학적 위치 상 수술적 접근이 까다로운 경정맥구 사구종에 대하여, 수술전 종양혈액공급 색전술을 통한 혈류 감소 후 후측 접근술을 통해 종양을 제거한 본원의 첫 증례이기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 경정맥 사구종 · 박동성 이명 · 색전술 · 후측 접근술.

REFERENCES

- 1) Young NM, Wiet RJ, Russell EJ, Monsell EM. Superselective embolization of glomus jugulare tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988;97(6 Pt 1):613-20.
- 2) Kim CS, Kim JY, Shin KC, Kim HK, Hwang SJ, Ahn KH. Glomus tumor of the middle ear. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1938;26(1):118-24.
- 3) Gulya AJ. The glomus tumor and its biology. *Laryngoscope* 1993;103(11 Pt 2 Suppl 60):7-15.
- 4) O'Leary MJ, Shelton C, Giddings NA, Kwartler J, Brack-

- mann DE. Glomus tympanicum tumors: a clinical perspective. *Laryngoscope* 1991;101(10):1038-43
- 5) Jackson CG. Basic surgical principles of neurotologic skull base. Diagnosis for treatment planning and treatment options. *Laryngoscope* 1993;103(11 Pt 2 Suppl 60):17-22.
 - 6) Michael LM 2nd, Robertson JH. Glomus jugulare tumors: historical overview of the management of this disease. *Neurosurg Neurosurg* 2004;17(2):E1.
 - 7) Brown JS. Glomus jugulare tumors revisited: a ten-year statistical follow-up of 231 cases. *Laryngoscope* 1985;95(3):284-8.
 - 8) Larner JM, Hahn SS, Spaulding CA, Constable WC. Glomus jugulare tumors. Long-term control by radiation therapy. *Cancer* 1992;69(7):1813-7.
 - 9) Maruyana Y, Gold LH, Keiffen SA. Radioactive cobalt treatment of glomus jugulare tumors. Clinical angiographic investigation. *Acta Radiologica* 1971;10(2):239-47.
 - 10) Fisch U, Fagan P, Valvanis A. The infratemporal fossa approach for the lateral skull base. *Otolaryngol Clin North Am* 1984;17(3):513-52.
 - 11) Fisch U. Infratemporal fossa approach to tumours of the temporal bone and base of the skull. *J Laryngol Otol* 1978;92(11):949-67.
 - 12) Sanna M, De Donato G, Taibah A, Russo A, Falcioni M, Mancini F. Infratemporal fossa approaches to the lateral skull base. *Keio J Med* 1999;48(4):189-200.
 - 13) Murphy TP, Brackmann DE. Effects of preoperative embolization on glomus jugulare tumors. *Laryngoscope* 1989;99(12):1244-7.
 - 14) Simpson GT, Konrad HR, Takahashi M, House J. Immediate postembolization excision of glomus jugulare tumors. *Ann Otolaryngol* 1979;105(11):639-43.
 - 15) Valavanis A. Preoperative embolization of the head and neck: indications, patient selection, goals and precautions. *AJNR Am J Neuroradiol* 1986;7(5):927-36.
 - 16) Young NM, Wiet RJ, Russell EJ, Monsell EM. Superselective embolization of glomus jugulare tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988;97(6 Pt 1):613-20.
 - 17) Horowitz M, Kopitnik T, Landreneau F, Krummerman J, Batjer HH, Thomas G, et al. Posteriorinferior cerebellar artery aneurysms: surgical results for 38 patients. *Neurosurgery* 1998;43(5):1026-32.