면세대학교 의과대학 강남세브란스병원 1 이비인후과 2 신경외과, 3 뇌종양센터 정연수 1 , 박영민 1 , 송차임 1 , 홍차기 2,3

A therapeutic experience of diffuse cerebellopontine angle meningioma through combined translabyrinthine, infratemporal fossa, and suboccipital craniotomy approach

> ¹Department of Otorhinolaryngology, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea ²Department of Neurosurgery, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea ³Brain Tumor Center, Gangnam Severance Hospital, Seoul, Korea

Yeonsu Jeong¹, Young Min Park¹, Chan Il Song¹, Chang Ki Hong^{2,3}

교신저자 Chang Ki Hong

논문 접수일: 2021년 4월 20일 논문 완료일: 2021년 5월 1일 주소: Department of Neurosurgery, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 211 Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 06273, Korea

Tel: +82-2-2019-3390 Fax: +82-2-2019-2160 E-mail: yedamin@yuhs.ac Meningioma is a slow growing tumor that mainly originates from the intracranial region, but rarely occurs at extracranial region. Once the extracranial meningioma shows diffuse and extensive involvement along the cranial nerves, surgical extirpation of the tumor becomes extremely difficult, and surgical morbidity often follows. We present a single case of en plaque meningioma extended to temporal area and parapharyngeal space, and reviewed the surgical technique for manipulation of facial nerve and postoperative cranial nerve palsy.

교신저자 Chan Il Song

논문 접수일 : 2021년 4월 20일 논문 완료일 : 2021년 5월 1일

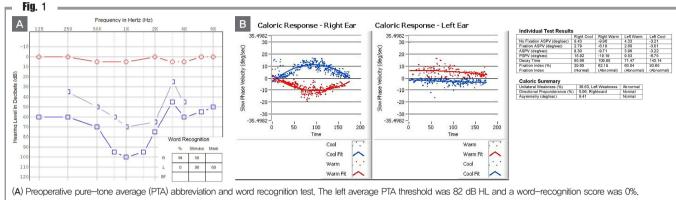
주소: Department of Otorhinolaryngology, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 211 Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 06273,

Tel: +82-2-2019-2580 Fax: +82-2-3463-4750 E-mail: cisong@yuhs.ac Meiningioma. Translabvrinthine. Infratemporal fossa. Suboccipital craniotomy

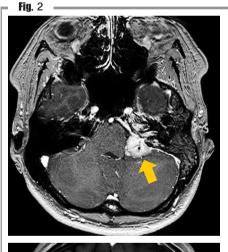
INTRODUCTION

수막종은 전체 원발성 두개강 내 종양의 약 13%-26%를 차지한 다.[1] 수막종은 양성 종양이며 중추신경계 어디서나 발생할 수 있 으나 대부분이 두개강 내에서 발생한다.[2] 수막종이 두개 외로 진

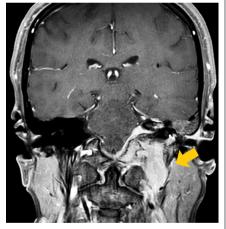
행하는 경우는 2% 이하라고 알려져 있으며 측두골과 인두주위공간 (parapharyngeal space)까지 파급된 경우는 매우 드물다.[3-5] 수 막종은 천천히 성장하는 종양이고 무증상인 경우가 많다. 그러나 측두골과 인두주위공간을 포함하는 경부까지 수막종이 파급된 경 우에는 7번과 8번 뇌신경을 포함한 하부 뇌신경과 관련된 증상들이



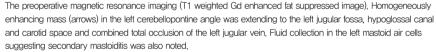
(B) In the bithermal air caloric test, a canal paresis value of the left ear was 36.63%.











나타날 수 있다. 안면마비, 청력 저하, 어지럼증, 연하장애, 어깨 움 직임의 제한이 대표적인 증상이다. 이렇게 미만성으로 넓게 퍼져있 는 병변의 경우에는 합병증 발생 가능성이 높아 수술적 접근이 쉽 지 않다.

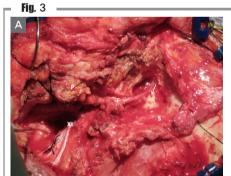
본 중례에서는 신경외과와 이비인후과가 협업하여 복합접근술을 통해서, 두개강에서 경부까지 미만성 파급을 보인 수막종에 접근하여 외과적 이환율(operative morbidity)을 최소화하면서 치료를 시행한 경험을 보고하고자 한다.

CASE REPORT

34세 여자 환자가 타병원에서 수막종 진단을 받은 후 수술적 치료를 위해 본원에 내원하였다. 환자는 약 8개월 전부터 시작된 좌측 이충만감과 난청을 주소로 타병원에 내원하여, 삼출성 중이염 소견하에 고막 환기관 삽입술 시행 중 중이강 내의 종물이 확인되었다. 좌측 청력 저하는 최근 1개월간 급격히 진행되었으며 지속적인 비회전성 어지럼증을 호소하였다. 환자가 알고 있던 특이 내과적 과거력과 가족력은 없었으나 내원 3년 전 발생한 애성으로 시행한 검사상 좌측 성대마비를 진단받았다. 좌측 고막 내에 액체 저류 소견이 있었고, 우측 고막은 정상이었으며 비인강에 특이 소견은 없었

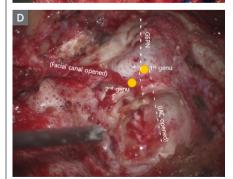
다. 안면마비는 없었으며 부정중위(paramedian position)에 고정된 좌측 성대마비가 확인되었고, 양측 어깨 움직임은 정상이었다. 혀와 연구개의 편위는 없었으나 혀의 좌측 위축이 관찰되었다. 좌측 순음청력검사상 평균 역치 82 dB HL, 어음명료도 0%의 혼합성 난청과 전정기능검사에서 좌측 반고리관마비가 확인되었다(Fig. 1). 측두골 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI) 검사에서는 좌측 소뇌교각을 중심으로 조영 증강되고 경질막 꼬리 징후를 보이는 종괴가 경정맥공과 설하신경관, 경동맥 공간 및 인두주위공간으로 미만성으로 파급되어 있었다(Fig. 2).

종괴 제거를 위한 수술은 신경외과와 이비인후과의 협업 수술로 진행되었다. 이비인후과에서 먼저 경미로 접근법(translabyrinthine approach)으로 내이도 내부의 종괴에 접근하는 한편 안면 신경 전위(anterior rerouting)와 경부절제술을 포함하여 측두하와 접근법(infratemporal fossa approach)을 시행하였다. 먼저, 피부 절개후 측두근과 심경부 근육을 분리하고 유양돌기와 측후두부를 노출시켰다. 외이도를 폐쇄한 후 개방동 유양돌기절제술을 시행하여 유양돌기와 중이강을 채우고 있는 종괴를 제거하였고 내이도 내의 병변은 경미로 접근법으로 제거하였다(Fig. 3C). 안면신경을 신경절(geniculate ganglion)부터 이하선 주위 안면신경 분지부까지 모두노출한 후 전위하여 고정하고 종양의 침범이 의심되는 이하선 조직의 제거를 포함하여 경부 절제술을 시행하였다. 경부 절제술 중 내









- (A) After radical mastoidectomy, superficial parotidectomy and neck dissection.
- P: parotid gland, F: facial nerve, XI: spinal accessory nerve, S: sigmoid sinus, Arrow: opened lateral semicircular canal. Internal jugular vein was ligated in this figure.
- (B) Anterior rerouted facial nerve and tumor extended to cervical area.
- F: facial nerve, S: sigmoid sinus, Asterisk (*): internal acoustic canal (opened), Dot-lined area: tumor.
- (C) Opened internal acoustic canal after tumor removal via translabyrinthine approach.
- C: cochlear nerve, SV: superior vestibular nerve, IV: inferior vestibular nerve, F: facial nerve.
- (D) After subtotal tumor removal, the route of facial nerve (anterior rerouted).
- GSPN: greater superficial petrosal nerve, IAC: internal acoustic canal.

경정맥과 외경동맥은 결찰하고 주변의 병변을 제거하였으나 내경 동맥 주변의 병변은 내경동맥과 유착이 심하고 병변 전체가 내경동맥과 함께 맥동하고 있어 일부만 제거하였으며 구불정맥 안에서 관찰되는 종양이 두개 내의 종양과 연결되어 있어 두개 내 종양을 제거할때 함께 제거할 수 있도록 노출만 시켜 두었다(Fig. 3A, 3B).

이어서 신경외과에서 측부후두하절제술(suboccipital craniotomy)로 두개 내 병변 및 구불정맥 주변의 병변을 제거하였다. 노출시켜 둔 구불정맥을 기준으로 측부후두하절제술을 시행하였으며 경정맥동 뒤쪽으로 경질막에 절개를 가한 뒤 삼차신경 아래까지 퍼져있는 경질막내 종괴를 주변과 박리하여 제거하였다. 종괴는 6번, 7번, 8번 뇌신경과 유착이 심한 상태였고, 9번과 10번 뇌신경과는 구별이 힘들정도로 융합되어 있었다. 구불정맥동부터 경정맥구(jugular bulb)까지 정맥 내부는 모두 종괴로 가득 차 있어 가로정맥동(transverse sinus)과 구불정맥동 사이를 분리시키고 종괴를 제거하였다.

다시 이비인후과에서 경정맥구 전방과 내경동맥의 추체부 (petrous portion)의 병변을 추가로 절제를 시도하였으나 내경동 맥의 추체부 전체를 종괴가 둘러 싸고 있었으며 협착이 심하여 해당 부위는 병변을 제거하지 못하였다(Fig. 3D). 이후 측두근막을 이용하여 내이도와 이관 입구를 폐쇄하였으며 경막 재생 매트릭스 (Duragen; Integra Neurosciences, Plainsboro, NJ, USA)로 경질막을 복원한 뒤 복부지방으로 유양돌기 부위를 채우고 골판과 티타늄 메쉬(Microplate for NS; JAIL Medical, Seoul, Korea)를 이용하여 측두골과 후두골을 재건한 후 수술을 종료하였다. 수술 전 과정 중 안면신경을 포함하여 하부 뇌신경 기능 모니터링을 시행하였다. 조직검사 결과 Meningothelial meningioma를 확인하였다.

수술 1일 후 House-Brackmann 등급 II등급의 좌측 안면마비가 발생하였고 근전도 검사상 38.1%의 변성을 보였으나 수술 3개월 후 안면마비는 완전히 회복되었다. 수술 반대쪽 전정 기능이 정상 이었던 환자는 빠른 적응을 보여, 5일 후부터는 어지럼증이 호전되고 수술 1개월 뒤 KDHI (Korean Dizziness Handicap Inventory) score 2로 주관적으로 불편함이 없는 정도였으며, 애성은 2주 이후에는 호전되었으나 좌측 성대마비는 지속되고 있다. 연하장애가 수술 후 발생하였으나 1달 이후로는 흡인 없이 일반 식이를 섭취하고 있다.

수술 후 3개월째 자기공명영상 검사에서 소뇌 교각의 병변은 모두 제거되었으나, 경사대(clivus), 내경 동맥과 인두주위공간을 따라 파급된 병변은 잔존하는 것을 확인하였다(Fig. 4). 수술 후 6개월째 자기공명영상 검사에서 잔존 병변의 변화는 없었으며 연하장애가 완전히 회복된 상태로 수술 후 방사선 치료 계획을 수립하기로 한 상태이다.

DISCUSSION

수막종은 대부분 경계가 분명하고 천천히 자라는 양성 종양으로 수술적 절제술로 완치가 가능하지만 본 증례의 환자와 같이 다수의 주변 구조를 침범하는 경우나 침범 경로와 구조물의 해부학적 위치 에 따라서는 수술을 통한 절제가 용이하지 않은 경우도 있다.

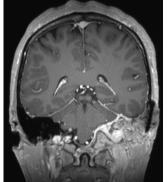
Hoye 등[6]은 두개강 외 침범 경로를 네 가지 종류로 분류하였다.[6,7] Group A는 두개강 내에서 시작된 수막종이 두개 외로 직접 침윤한 경우, group B는 두개저 공을 통해 두개 외로 진출한 경우, group C는 두개강이나 뇌신경 병변과의 연결성 없이 두개강 외이소성 수막종이 발생한 경우, 마지막으로 group D는 수막종이 두개 외의 원격기관에 전이된 경우이다.

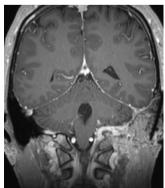
본 증례의 환자는 group A와 B의 특성을 모두 가지고 있으며 완치를 위해서 두개강 내의 원발 부위를 제거함과 동시에 두개 외 침범 병변을 모두 제거하는 것이 원칙이다. 그러나 병변이 광범위한

Fig. 4









The 3 months postoperative magnetic resonance imaging (T1 weighted Gd enhanced fat suppressed image). Mass was remained around the left clivus.

범위의 여러 구조들을 미만성으로 침범하고 있었기 때문에 완전 절제는 불가능하였으며 환자의 주된 임상증상을 유발하는 병변들을 위주로 종괴를 제거하면서 수술의 합병증을 최소화하고, 남아 있는 병변에 대해서는 수술 후 방사선 치료를 진행하는 계획을 세웠다.

환자의 좌측 청력이 고도 난청 상태인 것과 병변에 대한 접근 용이성을 고려하여 경미로 접근법으로 내이도 내의 병변과 소뇌교각 병변을 노출시켰고, A형 측두하와 접근법으로 내경동맥 추체부와 경정맥구 주변, 종양이 침범된 이하선 부위, 그리고 경부까지 연장된 종양을 노출하였다. 후두하 개두술을 통해서 수막종의 원발부위에 접근하여 뇌신경의 손상 없이 종양 원발 부위를 제거하였고, 경미로 접근법과 측두하와 접근법을 동시에 시행하였으나 안면신경의 신경절 부위와 대추체신경(greater superficial petrosal nerve)을 보존한 상태에서 안면신경의 전방전위를 통해 병변을 노출함으로써 안면신경마비 가능성을 최소화했다. 과거 연구에서도안면신경 전방전위를 시행한 측두하와 접근법을 시행한 환자들을 1년 이상 장기 추적 관찰 시 90.5%에서 House—Brackmann 등급 I등급에서 II등급의 안면신경 기능을 유지했다고 보고하였다.[8]

육안적 완전 제거 수술을 시행한 경우 5년, 10년, 15년 생존율은 각각 85%, 75%, 70%로 보고되었으며, 5, 10, 15년 질병 무진행 생존 기간율(progression—free survival rate)은 각각 90%, 80%, 67%로 보고된 바 있다. 그러나 완전 제거가 불가능한 경우에는 수술 후에 추가적인 방사선 치료를 시행함으로써 질병 무진행 생존 기간을 연장시킬 수 있다.[9] 본 환자의 경우 World Health Organization (WHO) grade I Meningioma에 해당하는 환자이나 외과적으로 부분 절제를 시행하였고 잔존 병변이 남아 있으므로 수술 후 감마나이프수술 혹은 분할방사선요법이 필수적인 상태이다. 현재 연하장애를 비롯한 환자의 기능 수준이 회복된 상태로 방사선 치료 계획 수립 중이다.

본 증례를 통해서 적극적으로 협동 수술을 시행하여 두개저 병변에 대한 다양한 접근법을 복합적으로 사용할 것을 고려하면 미만성으로 광범위하게 여러 구조를 침범한 병변도 합병증을 줄이면서 성공적으로 치료를 시행할 수 있음을 확인할 수 있다.

CONFLICT OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

REFERENCES

- Whittle IR, Smith C, Navoo P, Collie D. Meningiomas. Lancet 2004;363:1535–43.
- 2. Fathi AR, Roelcke U. Meningioma. Curr Neurol Neurosci Rep 2013;13:337.
- Agrawal A, Rao KS, Makannavar JH, Shetty L, Patel N. Extracranial meningioma in the vicinity of the temporal bone: A difficult preoperative diagnosis. Surg Neurol 2007;67:102–5.
- Albsoul N, Rawashdeh B, Albsoul A, Abdullah M, Golestani S, Rawshdeh A, et al. A rare case of extracranial meningioma in parapharyngeal space presented as a neck mass, Int J Surg Case Rep 2015;11:40–3.
- Taki N, Wein RO, Bedi H, Heilman CB. Extracranial intraluminal extension of atypical meningioma within the internal jugular vein. Case Rep Otolaryngol 2013;2013:875607.
- Hoye SJ, Hoar CS Jr, Murray JE. Extracranial meningioma presenting as a tumor of the neck, Am J Surg 1960;100:486–9.
- Mourad M, Chan D, Ducic Y. Surgical management of extracranial meningiomas arising in the head and neck. J Oral Maxillofac Surg 2016;74:1872–8
- Chang YS, Cho YS, Jang KS, Choi N, Park JO. Prognostic factors for post operative facial nerve function after removal of jugular foramen tumor with anterior facial nerve rerouting. J Korean Skull Base Soc 2011;6:5–9.
- Johnson WD, Loredo LN, Slater JD. Surgery and radiotherapy: Complementary tools in the management of benign intracranial tumors. Neurosurg Focus 2008;24:E2.