

메니에르병 증상을 보인 소뇌교각 뇌수막종 1예

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

이재훈 · 홍석민 · 박일석 · 김용복

A Case of Cerebellopontine Angle Meningioma Presenting as Meniere's Disease

Jae Hun Lee, MD, Seok Min Hong, MD, Il-Seok Park, MD and Yong Bok Kim, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, College of Medicine Hallym University, Hwaseong, Korea

— ABSTRACT —

Cerebellopontine angle (CPA) tumors are the predominant skull base neoplasms that affect the posterior fossa. Vestibular schwannoma and Meningioma account for most primary neoplasms in CPA tumor. Meningiomas represent up to 18% of all intracranial tumors and approximately 3% of CPA tumors. Audiovestibular symptoms usually are the first indication of a posterior fossa meningioma. We report one case of CPA meningioma with low tone hearing loss on right side and recurrent vertigo that signs and symptoms are similar to those of meniere's disease. (J Clinical Otolaryngol 2013;24:85-89)

KEY WORDS : Meningioma · Meniere's disease.

서 론

소뇌교각부에 주로 발생하는 종양으로는 전정신경초종과 뇌수막종이 있으며 그 중 뇌수막종은 전체 두개내 종양의 13~18%를 차지하며, 소뇌교각부 종양의 약 3%를 차지하고 있는 것으로 보고되고 있다. 소뇌교각부에서 발생하는 종양은 청력감소와 평형장애가 가장 흔한 증상이나, 증상이 다양해서 진단이 지연되거나 메니에르병, 미로염 등으로 오인되기도 한다.¹⁻³⁾ 수막종에 의한 증상이나

징후는 전정신경초종과 유사하며 또한 난청, 이명, 평형장애를 일으켜 메니에르병과 유사한 증상을 보일 수 있으며 종양의 크기가 큰 경우에는 다른 뇌신경과 관련된 증상 및 뇌수종을 일으킬 수 있다. 하지만 주로 내이도의 외측에서 성장하므로 타 소뇌교각부 종양과 달리 크게 성장한 이후에 제8뇌신경의 압박증상이나 징후가 나타날 가능성이 높다. 따라서 최종진단 당시 크기가 매우 커져 있는 경우가 많다.^{4,5)}

저자들은 2년전부터 반복된 어지럼증, 이충만감, 이명, 난청으로 메니에르병 증상을 보였으나 추후 뇌수막종으로 밝혀진 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

44세 내과적 기저질환이 없는 여자환자가 어지럼증을 주소로 본원에 2년전 처음 내원하였다. 과거 병력상 2개

논문접수일 : 2012년 11월 14일
논문수정일 : 2012년 12월 4일
심사완료일 : 2013년 1월 15일
교신저자 : 김용복, 445-170 경기도 화성시 석우동 40
한림대학교 의과대학 동탄성심병원
이비인후-두경부외과학교실
전화 : (031) 8086-2670 · 전송 : (031) 8086-2681
E-mail : yongbok@hallym.or.kr

월전 상기도 감염을 앓았으며 기타 기저 질환은 없었다. 어지럼증 양상은 하루종일 지속되는 회전성 어지럼증이었으며 이학적 검사상 양측 고막은 정상소견을 보였고 당시 시행한 순음청력검사서 4분법에 의한 평균청력은 정상이었다. 자발안진 및 주시안진은 관찰되지 않았고 두진안진검사서도 안진은 관찰되지 않았으며 두부충동검사서도 catch up saccade는 관찰되지 않았다. 하지만 전정기능검사상 냉온교대 온도안진검사서 우측 반고리관 마비가 81%였다. 따라서 2개월전 상기도 감염 병력과 온도안진검사를 토대로 자발안진이 없는 만성화된 우측 전정신경염을 의심하여 약물 치료 및 전정재활운동을 시행하였다. 하지만 이후에도 어지럼증 및 이명, 이충만감, 난청이 한달에 한두차례 발생 후 호전되는 양상을 보였고 증상 발생시마다 외래 내원하였는데 환자는 주로 수시간 동안 지속되는 회전성 어지럼증을 호소하였고 순음청력검사서 청력 변화가 관찰되어 메니에르병을 의심하게 되었다. 2년간의 추적 관찰 기간동안 메니에르병 증상이 반복되었고 때로는 두통을 호소하였으나 이노제를 포함한 보존적인 약물치료로 호전되어 뇌 자기공명영상 검사는 시행하지 않았다. 하지만 입원하기 3주전부터 우측 이충만감, 난청이 호전없이 지속되어 어지럼 감별진단을 위해 외래 통해 입원하였다. 이학적 검사서 양측 고막은 정상이었으며 순음청력검사서 우측 40 dB의 역치를 보이는 감각신경성 난청 소견을 보였고 어음취역치는 40 dB, 어음명료도는 28%였다(Fig. 1). 전정기능검사상 냉온교대 온도안진검사서 우측 반고리관 마비가 60%였다(Fig. 2). Frenzel 안경 하에서 자발안진 및 주시안진은 관찰되지 않았고 두위변환 안진검사서 체위성 안진이 관찰되지 않았으며 두부충동검사서도 catch up saccade는 관찰되지 않았고 소뇌기능검사도 정상이었다. 하지만 이전과는 달리 약물치료에 반응이 없고, 함께 시행한 어음 명료도 검사서 결과가 낮게 확인되어 후미로성 병변을 감별하기 위해 뇌 자기공명영상을 시행하였고 우측 소뇌교각부 및 내이도에 조영증강이 관찰되었다. 종양은 T1, T2 영상에서 주변과 경계가 잘 이루어진 소견이었다(Fig. 3). 측두골 전산화단층촬영에서는 골 침습이나 내이도 확장소견은 관찰되지 않았다. 이상의 소견으로 뇌수막종이 의심되었고 신경외과로 전과되어 수술 시행하였다. 수술은 후두하 접근법을 통하여

두개내 종양 절제술을 시행받았고 당시 종양은 육안적으로 우측 소뇌 교각부에서 7번, 8번 뇌신경과 유착되어 압박하는 소견이었으나 성공적으로 제거되었고 조직생검에서 뇌수막종으로 확진되었다(Fig. 4). 수술 이후 환자는 작은 소리에도 알아 듣고 대답하는 모습 보였으며 어지럼증 및 이명도 사라졌다. 수술 18일 후 시행한 순음청력검사서 우측 10 dB, 어음취역치는 10 dB, 어음명료도는 100%로 호전되었다(Fig. 1).

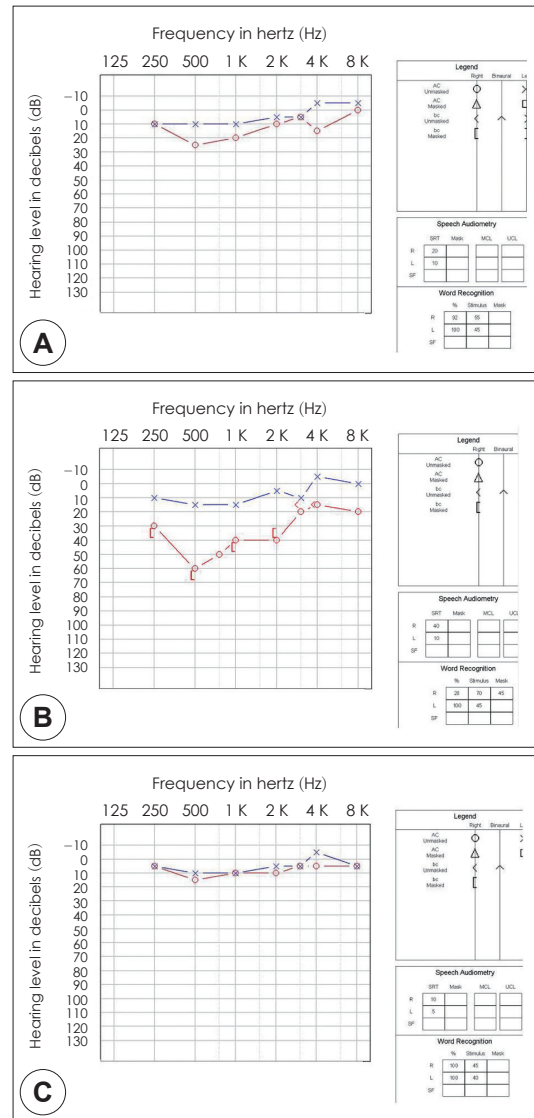


Fig. 1. Changes of pure tone audiogram. A : 2 years before surgery. B : 3 weeks before surgery. C : POD #18.

고 찰

소뇌교각부에 발생하는 뇌수막종은 그 발생빈도가 비교적 드물며 대개 60대에 가장 흔하게 발생하고 남성에 비해 여자에서 5배 정도 잘 발생하는 것으로 알려져 있다.⁴⁾ 지주막용모에서 기원을 하여 후두개와에서는 추체골 후면이나 내이도의 변연, S상정맥동을 따라 발생하는데 진단 당시 대부분 사대나 천막으로 확장되어있고, 내이도를 침범하지 않아 전정신경초종과 방사선학적 감별 진단시 도움을 주며 진단 당시 그 크기가 매우 커져 있는 경우가 많다.^{4,5)}

육안상으로는 경막과 단단하게 부착되어 있는 구형의

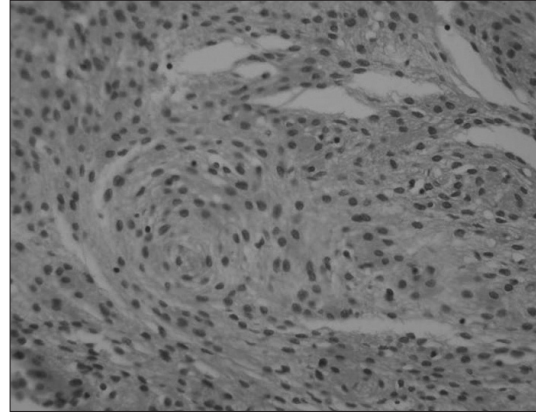


Fig. 4. Syncytial pattern of neoplastic cells displaying a classic meningothelial appearance with round to oval nuclei. Several whorls are present (H & E stain, ×200).

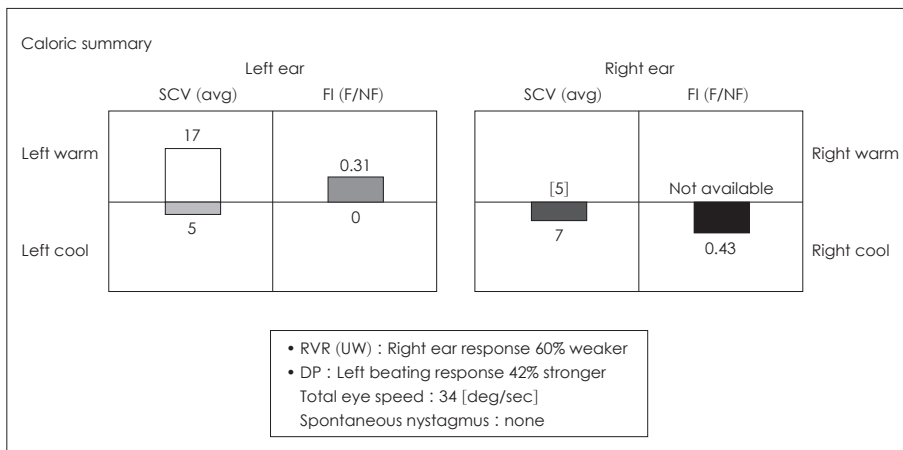


Fig. 2. Vestibular function test. Bithermal caloric test shows 60% canal paresis on right side.

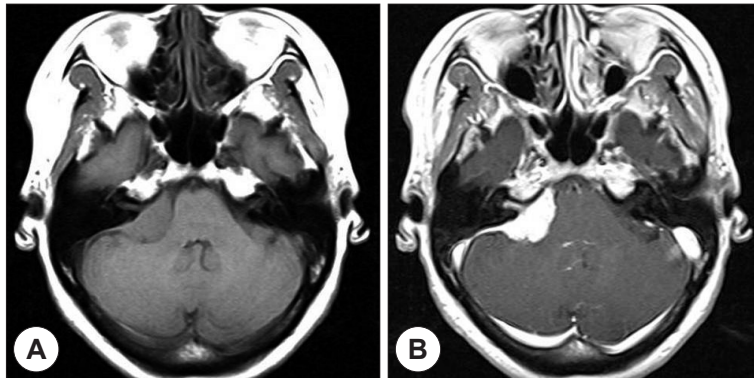


Fig. 3. MRI Imaging of patient. A : Axial view. Pre-enhanced T1-weighted image shows well marginated iso-signal intensity mass in the right cerebellopontine angle cistern. But IAC was not enlarged on the right side. B : Axial view. Enhanced T1-weighted image. The mass shows homogenous strong enhancement. Tubular enhancement is noted in right IAC.

형태이며 병리조직 소견은 얼룩 반점 형태의 사중체(pasmoma bodies)와 석회화를 보이는 것이 특징이다. 주변조직의 침범없이도 종양의 형태가 변위할 수 있고 드물게 하버스관(haversian canal)을 통해 측두골을 침범할 수 있다. 주위 골의 약 25%에서 과골증(hyperostosis) 형태를 띤다. 본 증례는 육안적으로 주변조직 침범이 없이 구형에 가까운 형태를 띠고 있었고 측두골 전산화단층촬영에서 과골증은 관찰되지 않았다.

소뇌교각부 수막종의 임상증상은 일반적으로 청력감소와 평형장애가 가장 흔한 증상이나 두개강 내압 상승 증상, 5번 뇌신경에서 12번 뇌신경까지의 기능장애, 소뇌 증상, 뇌간 압박 증상 등이 다양하게 나타나며, 전정신경초종과 확실하게 구별할 수 있는 특징적인 임상 증상은 없으나 미로기능의 장애보다는 삼차신경통이나 안면부의 감각의 이상 등의 소견이 전정신경초종보다는 더 빈번하게 나타난다고 하는데 이는 소뇌교각부 수막종이 대개 내이도에서 기원하지 않기 때문으로 생각된다. 증상의 기간은 첫 진료를 받을 때까지 평균 약 4년 정도로 보고하고 있다.

소뇌교각부 수막종이 메니에르병과 유사한 증상을 일으키는 병인에 대해서는 정확히 알려진 바가 없다. 다만 직접적인 종양의 침범이나 과골증에 의해 내림프계의 압박으로 인해 수종이 발생할 수 있으며,⁶⁾ 때로는 소뇌교각 부위를 침범하지 않고 내림프낭에 인접하여 압력을 가하는 경우 메니에르병과 유사한 증상이 나타나는 경우도 있으며⁷⁾ 국소적인 미세순환에서 수막종과 연관된 변화가 비정상적인 내림프 항상성을 야기시킨다고 추측한 보고도 있다.⁸⁾ 본 증례는 종양이 직접적으로 주변조직을 침범하거나 내림프낭을 압박한 소견은 관찰되지 않았다. 하지만 수술전 시행한 자기공명영상에서 종양의 크기가 최대 직경 30×22×15 mm로 큰 편이었고 뇌간 및 내이도 사이에 위치하고 있어 8번 뇌신경을 압박해 증상이 나타났을 가능성이 높다고 판단된다. 또한 수술전 추적 관찰 기간 중 두통을 자주 호소하였는데 종양으로 인해 두개강 내압이 상승 되어 나타난 증상으로 생각된다.

소뇌교각부 수막종의 진단은 임상증상보다는 방사선학적 소견이 유용하다. 뇌 전산화단층촬영에서는 조영증강을 시키지 않은 경우, 종양주위 두개골의 과골화변화만 관찰되기 때문에 두개저 등에 골변화가 관찰될 때

는 두개강내 병변을 감별하기 위하여 조영증강 전산화단층촬영 혹은 뇌 자기공명영상을 시행하여야 한다.⁹⁾ 그중에서 뇌 자기공명영상은 가장 중요한 영상 진단 기법으로 T1 강조영상에서 주위 신경조직과 동일한 등신호 또는 저신호 강도를 보이며, T2 강조영상에서는 조직유형에 따라 다양한 신호강도를 보이며 gadolinium으로 강판 조영증강 소견을 보인다. 그리고 전정신경초종보다 더욱 혈관이 풍부하여 탈색(washed-out)소견을 보이며, 음영은 전정신경초종보다 떨어진다.

때로는 중추성 어지럼증을 감별하는데 이학적 검사도움이 될 수 있다. 예를 들어 소뇌교각 종양에서 내이도와 뇌간을 침범할 경우 Bruns 안진이 나타날 수 있으며 만약 종양이 내이도를 침범하여 전정신경이 탈수초화가 되면 축삭전도가 증가하고 이로 인해 과호흡유발 안진이 관찰될 수 있다. 하지만 후두개와에 생긴 수막종은 내이도와 뇌간을 주로 침범하지 않기 때문에 위와 같은 소견이 일반적으로 관찰되지 않고 본 증례에서도 관찰할 수 없었다.^{10,11)} 이외에도 전형적인 말초성 급성 전정기능 저하 환자라면, 자발 안진이 보이는 경우 두부충동검사를 통해 catch up saccade를 확인할 수 있다. 중추성 병변에서도 두부 충동검사가 양성으로 나타날 수 있으나, 수평안진이 동반되는 급성 어지럼증 환자에서 시행한 두부 충동검사가 음성이면 중추성 어지럼증을 의심해 보아야 한다.¹²⁾ 그 밖에 중추성 어지럼증을 진단하는데 스큐 편위가 도움이 될 수 있다. 스큐 편위는 안구 기울임 반응의 3가지 요소 중 한가지로 급성 전정 신경염과 같은 말초성 어지럼증에서도 안구 기울임 반응 또는 스큐 편위가 나타날 수 있다. 그러나 스큐 편위는 상대적으로 말초성 어지럼증에서 잘 관찰되지 않고, 중추성 어지럼증에서 보다 흔히 관찰되는 관계로 중추성 징후로 분류되는 경우가 더 흔하다. 특히 안구 기울임 반응을 가장 흔히 관찰할 수 있는 질환은 뇌간 경색, 시상 경색 그리고 뇌간 종양이라고 한다.¹³⁾

치료는 수술로써 종양의 전적출술을 시행하면 완치가 가능한 질환이고 종양의 불완전 절제가 있을 경우 약 15%의 높은 재발율을 보이므로, 수술적으로 완전히 제거해야 하며 술 후 10~15년의 장기간 추적관찰을 한다.¹⁴⁾ 하지만 간혹 en-plaque형 수막종이나 뇌간부에 종양이 붙어있어 전적출을 시행치 못하는 경우에는 방사선 치료를 시

행하기도 한다.

수술 후 청력이 개선되는 확률은 종양의 위치와 수술 전 난청의 정도에 따라 각기 다른 것으로 알려져 있으며 수술 전 본 증례의 환자과 비슷한 청력 역치를 보이는 경우에 수술 후 난청이 호전되는 경우는 약 16.6% 정도로 알려져 있다.¹⁵⁾

본 증례는 2개월 전 상기도감염 병력이 있었으며 우측 반고리관 마비가 관찰되었지만 자발 안전이 없는 급성기를 지난 상태로 두부 충동 검사에서 명확하게 양성 소견이 나오지 않았지만 그 밖에 중추성 병변을 의심할 만한 소견이 없어 만성화된 우측 전정신경염으로 판단하여 전정재활운동 등 보존적 치료를 시행하였다. 하지만 반복적으로 어지럼 및 이충만감, 이명, 난청이 발생하였고 약물 치료 후 증상이 호전되었으며 메니에르병의 환자 중 50~66%는 온도안진검사에서 비정상적인 수치를 보이므로^{16,17)} 메니에르병 으로 진단하여 추적 관찰 하였다. 그러나, 최근 증상이 약물에 반응 없이 지속되고 어음청력검사에서 어음명료도가 기대치보다 낮게 측정되어¹⁸⁾ 후미로성 병변을 의심하여 시행한 자기공명촬영에서 우측 소뇌교각에 종양성 병변이 관찰되었고 이후 뇌수막종으로 확인되었다. 이러한 증상들은 내림프 순환장애 없이 단지 수막종에 의한 직접적인 뇌신경 압박에 의한 것으로 생각되며 종양의 크기가 커짐에 따라 증상이 악화되었던 것으로 생각된다. 결론적으로 메니에르병과 유사한 증상을 보이더라도 장기간 반복적으로 발생하고, 증상이 약물치료에 반응이 없이 지속될 때, 종양성 병변을 감별하기 위해 뇌 자기공명영상에 필요하다.

중심 단어 : 뇌수막종 · 메니에르병.

REFERENCES

- 1) Batsakis JG. *Pathologic consultation. Extracranial meningiomas. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93(3 pt 1):282-3.
- 2) Rietz DR, Ford CN, Kurtycz DF, Brandenburg JH, Hafez GR. *Significance of apparent intratympanic meningiomas. Laryngoscope* 1983;93(11 pt 1):1397-404.
- 3) Choi CM, Kim TW, Song BU, Yang CM. *A case of extracranial meningioma extending to the external auditory ca-*

- nal. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42(7):907-10.
- 4) Castellano F, Ruggiero G. *Meningiomas of the posterior fossa. Acta Radiol Suppl* 1953;104:1-177.
- 5) Lalwani AK. *Meningiomas, epidermoids, and other non-acoustic tumors of the cerebellopontine angle. Otolaryngol Clin North Am* 1992;25(3):707-28.
- 6) Kimura RS. *Experimental blockage of the endolymphatic duct and sac and its effect on the inner ear of the guinea pig. A study on endolymphatic hydrops. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1967;76(3):664-87.
- 7) Coelho DH, Roland JT Jr, Golfinos JG. *Posterior fossa meningiomas presenting with Meniere's-like symptoms: case report. Neurosurgery* 2008;63(5):E1001; discussion E1001.
- 8) Friedman RA, Nelson RA, Harris JP. *Posterior fossa meningiomas intimately involved with the endolymphatic sac. Am J Otol* 1996;17(4):612-6.
- 9) Guzowski J, Paparella MM, Nageswara K, Hoshino T. *Meningioma of the temporal bone. Laryngoscope* 1976;86(8):1141-6.
- 10) Choi KD, Kim JS, Kim HJ, Koo JW, Kim JH, Kim CY, et al. *Hyperventilation-induced nystagmus in peripheral vestibulopathy and cerebellopontine angle tumor. Neurology* 2007;69:1050-9.
- 11) Lloyd SK, Baguley DM, Butler K, Donnelly N, Moffat DA. *Brun's nystagmus in patients with vestibular schwannoma. Otol Neurotol* 2009;30(5):625-8.
- 12) Lee H, Sohn SI, Cho YW, Lee SR, Ahn BH, Park BR, et al. *Cerebellar infarction presenting isolated vertigo: frequency and vascular topographical patterns. Neurology* 2006;67(7):1178-83.
- 13) Brandt T. *Vertigo: its multisensory syndromes. London: Springer;2003.*
- 14) Roberti F, Sekhar LN, Kalavakonda C, Wright DC. *Posterior fossa meningiomas: surgical experience in 161 cases. Surg Neurol* 2001;56(1):8-20.
- 15) Nakamura M, Roser F, Dormiani M, Matthies C, Vorkapic P, Samii M. *Facial and cochlear nerve function after surgery of cerebellopontine angle meningiomas. Neurosurgery* 2005;57(1):77-90.
- 16) Enander A, Stahle J. *Hearing loss and caloric response in Meniere's disease. A comparative study. Acta Otolaryngol* 1969;67(1):57-68.
- 17) Black FO, Kitch R. *A review of vestibular test results in Meniere's disease. Otolaryngol Clin North Am* 1980;13(4):631-42.
- 18) Mateijsen DJ, Van Hengel PW, Van Huffelen WM, Wit HP, Albers FW. *Pure-tone and speech audiometry in patients with Meniere's disease. Clin Otolaryngol Allied Sci* 2001;26(5):379-87.