

사골동에 발생한 일차성 두개외 수막종 1예

가톨릭대학교 의과대학 성모자애병원 이비인후과학교실,¹ 아주대학교 의과대학 이비인후과학교실²
김동현¹ · 전은주¹ · 한남수² · 김현준²

A Case of Primary Extracranial Meningioma in the Ethmoid Sinus

Dong Hyun Kim, MD¹, Eun-Ju Jeon, MD¹, Nam Soo Han, MD² and Hyun Jun Kim, MD²

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Our Lady of Mercy Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Inchon; and ²Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

ABSTRACT

Meningioma is a well recognized tumor of the central nervous system, but primary extracranial meningioma in the paranasal sinus and nasal cavity is very rare. Clinical characteristics of meningioma do not confirm to those of extracranial meningioma, hence they can present diagnostic challenges. We have experienced a case of primary ethmoid meningioma. The patient was treated by a left lateral rhinotomy with total removal of the tumor. Histopathologic examination confirmed the diagnosis of meningioma. A follow-up after 15 months revealed no evidence of recurrence. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51:668-72)

KEY WORDS : Meningioma · Ethmoid sinus.

서 론

수막종은 원발성 두개내 종양의 약 15%를 차지하며¹⁾ 대부분 중추신경계에서 기원한다. 이 중 약 20%에서 두개외로의 진행을 보이며 안와, 두개골 외판, 측두골, 중이, 비강, 부비동, 인두주위강에서 발견된다.²⁾ 그러나 일차적으로 두개외에서 기원한 것은 매우 드물다.³⁾ 또한 두개외에서 발견되는 수막종은 국소적인 증상만을 나타내기 때문에 국소 부위의 종물로 오인하고 수술에 임할 수 있다. 저자들은 좌측 사골동에서 발생한 일차성 두개외 수막종 1예를 경험하였으며 이를 외비절제술을 통하여 제거하였기에 보고하는 바이다.

증 례

65세 여자 환자가 1개월 전부터 발생한 좌측 비강 폐색을 주소로 내원하였다. 내원 당시 환자는 후비루, 농성 비루, 후각 감퇴가 동반되어 있었다. 비내시경 검사상 좌측

중비갑개와 비중격 사이로 출혈성 경향을 보이는 부드러운 표면을 가지는 종물이 관찰되었으며 뒤로는 비인두를 채우고 있었다(Fig. 1).

외래에서 실시한 전산화단층촬영에서 종괴는 좌측 비강 전체를 가득 채우고 후비공을 지나 비인두까지 확대된 양상을 보이고 있었으며 불규칙하게 조영 증강이 되었고 두개내로의 침범은 없었다(Fig. 2). 자기공명영상촬영에서 좌측 사골동에서 확장되어 나온 4×3.5×1.5 cm 크기의 종물이 T1 강조영상에서 저신호 강도로, T2 강조영상에서 고신호 강도로 보였으며 두개내와는 연결이 없었다(Fig. 3). 외래에서 시행한 종물 생검시 출혈이 심하였으며, 지혈에 단일간의 패킹(packing)이 필요하였다. 종물에 대한 조직학적 결과는 부신경절종(paraganglioma)이 의심되어 전신마취하에 수술을 계획하였다.

시야 확보가 어려웠고 환자의 나이가 많고 출혈을 우려하여 외비절제술(lateral rhinotomy)을 통한 절제술이 시행되었다(Fig. 4). 수술 소견상 종물은 좌측 비강 상부에서부터 기원하고 있었으며, 수술 시야에서 중앙선을 넘지 않았고, 심한 출혈 소견을 보였다. 종괴는 en bloc으로 제거하였으며 출혈 부위는 전기소작으로 지혈하였다. 종물의 타부위 침습여부를 확인하기 위하여 추가로 상악동 골, 안와 벽 점막, 비중격 점막, 하비갑개에서 조직검사를 시행하였

논문접수일 : 2008년 1월 3일 / 심사완료일 : 2008년 5월 9일
교신저자 : 김현준, 442-721 경기도 수원시 영통구 원천동 산 5
아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (031) 219-5262 · 전송 : (031) 219-5264
E-mail : ENTKHJ@ajou.ac.kr

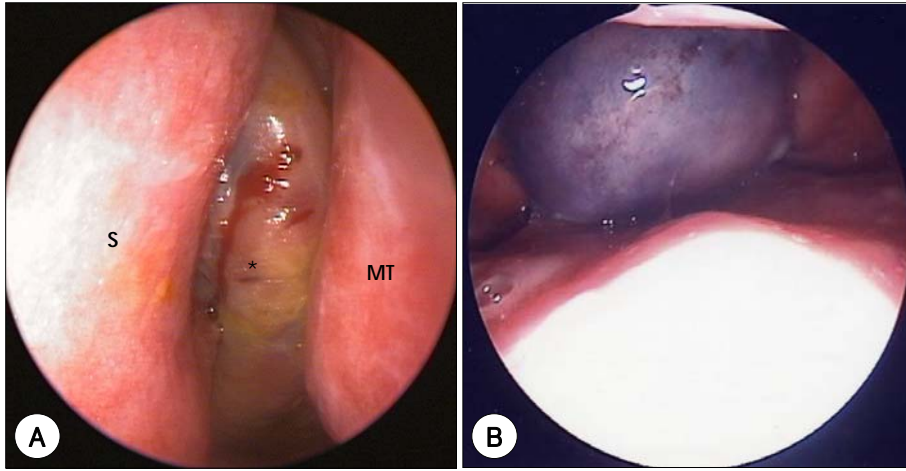


Fig. 1. Nasal endoscopic finding (A) shows a whitish smooth mass (*) between the nasal septum & middle turbinate. The mass which has easily bleeding tendency occupied the left nasal cavity. The mass in the nasal cavity extends and fills the nasopharynx. It seems a bluish smooth round mass in the nasopharynx (B). S : septum, MT : middle turbinate.

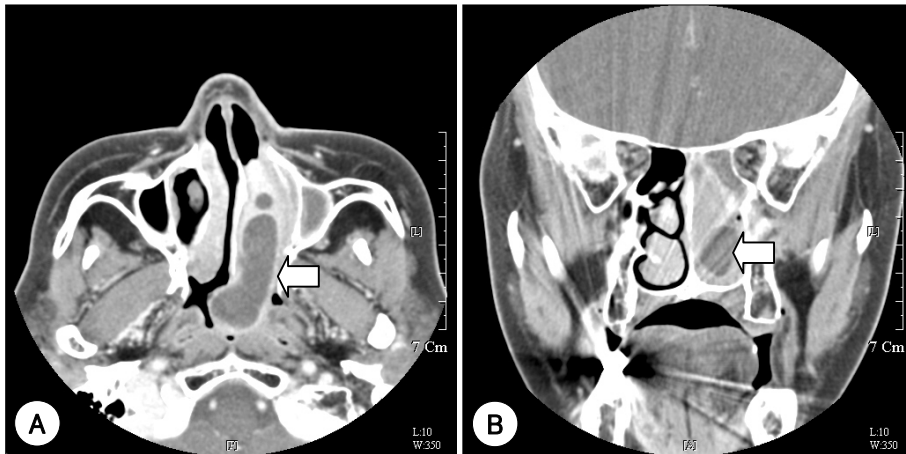


Fig. 2. Preoperative enhanced PNS computed tomography. Axial contrast enhanced image (A) shows an expansile soft tissue mass filling the left nasal cavity and nasopharynx. Axial contrast enhanced image (A) and coronal contrast enhanced image (B) show heterogeneously enhanced tumor (arrows) at the left nasal cavity.

으나 종물의 침습은 발견되지 않았다.

조직 소견상 원형 및 난원형의 종양세포들이 섬유혈관조직으로 둘러싸여 있었고 소양돌이 모양의 소엽을 이루고 있었으며 호산성의 균질하고 풍부한 세포질을 가지고 있었다 (Fig. 5). 면역조직화학적검사에서 vimentin, 상피막항원 (epithelial membrane antigen, EMA)에 양성 소견을 보였으며 Pancytokeratin에는 음성을 보여 수막종으로 진단하였다.

술 후 두개내에 원발성 수막종이 존재할 가능성을 배제하기 위해 시행한 뇌 전산화단층촬영에서는 특이 사항이 발견되지 않았다. 환자는 술 후 7일째 퇴원하였으며, 별다른 합병증이나 재발 없이 15개월간 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

수막종은 원발성으로 두개내에서 발생하는 가장 흔한 종양 중 하나이다. 수막종은 두개외로 진행할 수 있으며 이런 경우 안와, 두개골 외판, 측두골, 중이, 비강, 부비동, 인두주

위강에서 발견된다. 비강 및 부비동으로 침범할 수 있는 수막종의 두개내 부위는 후구, 전두개와, 전두하 부위, 후각영역, 접형골 능선 등이 있다.⁴⁾ 그러나 원발성 두개의 수막종은 전체 수막종의 1~2%를 차지하며 매우 드물다. 이런 두개의 수막종을 Hoyer 등은 4개로 그룹화하였다 (Table 1).⁵⁾

두개내 수막종이 두개외로 진행된 Group A가 가장 흔하나 본 증례에서는 방사선학적으로 두개내 이상 소견이나 두개와 연결 소견이 없었고 임상적으로도 신경학적인 이상 소견이 없었으므로 Group C에 속하는 일차성 수막종으로 사료된다.

수막종의 기원에 대한 다음과 같은 4가지 가설들이 있다. 첫째로는 이영양성의 수막조직구(heterotrophic meningo-cyte)가 태아 시기에 중앙구조가 단힐 때 전위됨으로써 기원한다는 설과, 둘째로는 두개 주위나 중추신경의 신경주위집(perineural sheath)을 따라 있는 수막조직구로부터 기원한다는 설, 셋째로는 신경집세포(schwann cell)가 수막조직구로의 분화과정에서 기원한다는 설, 넷째로는 다능성 간엽세포(multipotential mesenchymal cell)에서 기원한

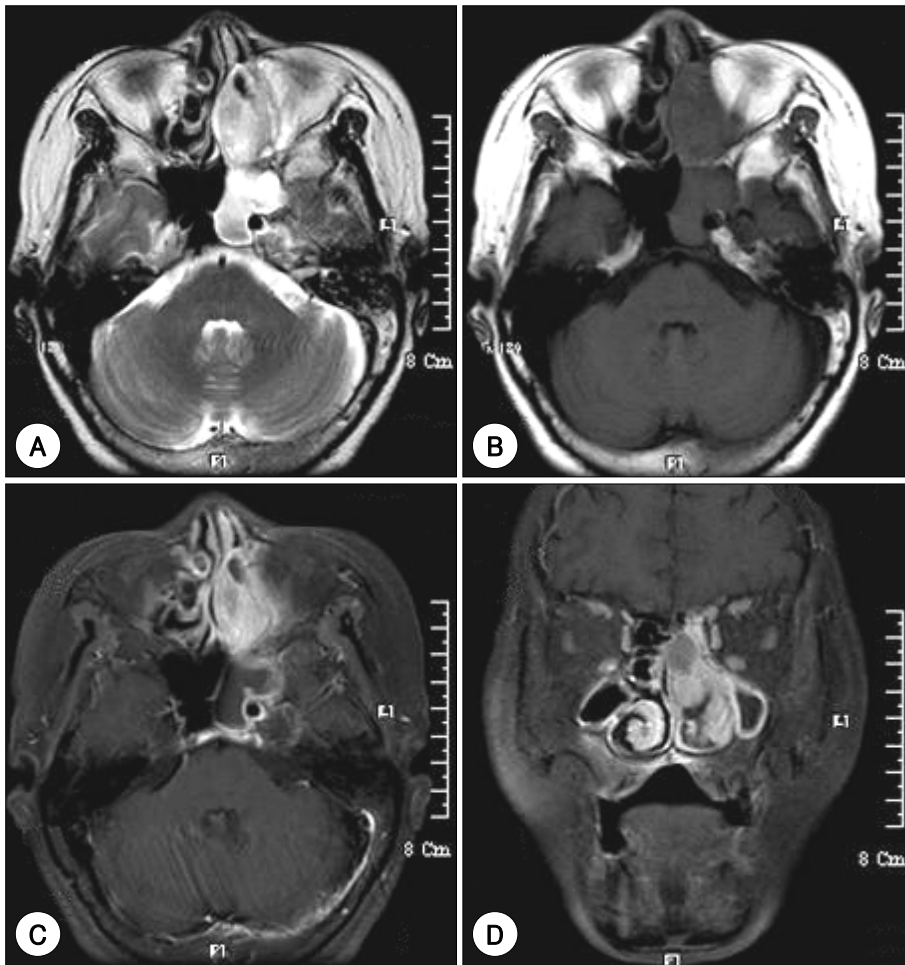


Fig. 3. Preoperative magnetic resonance imaging shows a mass which appears inhomogeneous high signal intensity with low signal intensity at T2 weighted image (A) and intermediate low signal intensity at T1 weighted images (B). And after enhancement, the mass is well-enhanced. No intracranial involvement is observed (C, D).

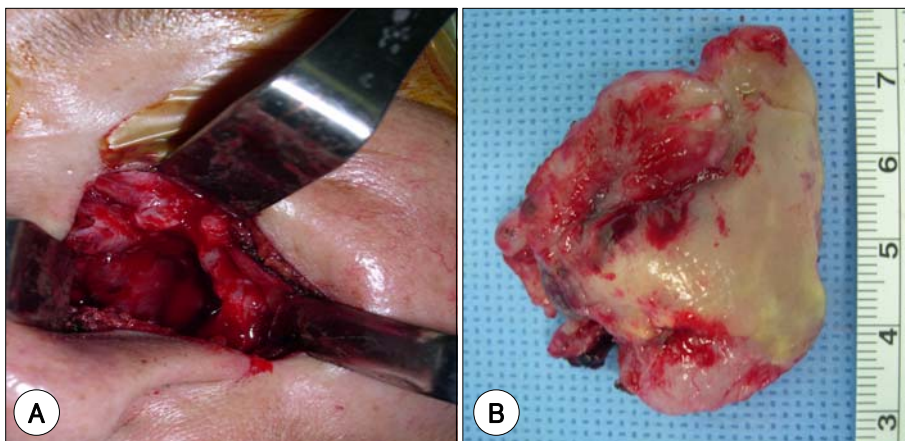


Fig. 4. Tumor exposures by lateral rhinotomy (A) and gross specimen shows a hemorrhagic irregular mass which is measured $4.5 \times 4.0 \times 3.0$ cm (B).

다는 설이다.⁶⁻⁸⁾

본 증례에서는 수막종이 단지 비부비동에만 존재하였고 중추신경이나 두개공(skull foramina)과 연결이 없었기 때문에 본 증례의 경우에는 기원이 세 번째 또는 네 번째 설로 설명될 수 있으리라 사료된다.

수막종의 임상적 양상은 비특이적이고 다양하다. 일반적

으로 비강 및 부비동 종물에 의한 증상보다는 두개내 종물에 관련된 증상이 더 많은 것으로 되어 있으나⁹⁾ 본 예에서는 두개내 종물이 없었으므로 두개내 종물에 의한 증상은 보이지 않았고 비폐색과 후각감퇴 등이 관찰되었다.

진단은 방사선학적으로 전산화단층촬영과 뇌 자기공명 영상이 중요한 단서를 제공하나, 확진은 조직검사를 통해서

Fig. 5. Immunohistochemical stain for vimentin (A) and epithelial membrane antigen (B) stain shows a strongly positive cytoplasm. And the tumor cells have ill defined cell outlines and eosinophilic cytoplasm with regular nuclei. (A) and (B) ×400.

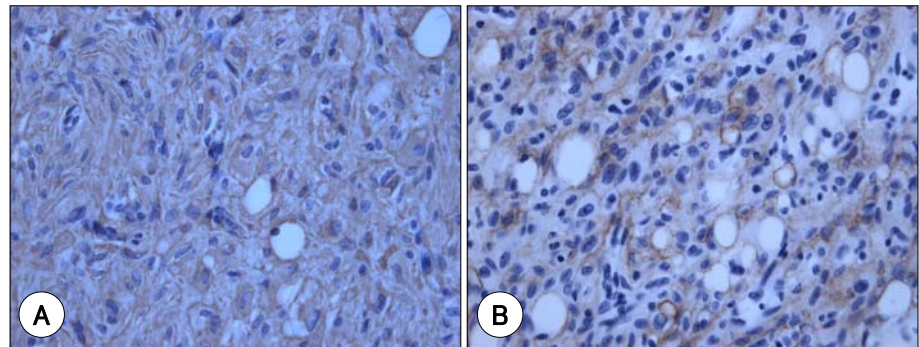


Table 1. Classification of extracranial meningiomas

Group	Description
A	Extracranial extensions of a meningiomas with an intracranial origin (secondary)
B	Extracranial extension of a meningiomas arising in a neural foramen (primary)
C	Ectopic, without any connection either to a foramen of a cranial nerve or to intracranial structure (primary)
D	Extracranial metastases from an intracranial meningioma (secondary)

가능하다. 전산화단층촬영은 골벽의 파괴를 볼 때 MRI보다 더 유용하며 조영증강된 MRI는 종 두개내 파급정도를 진단하는데 도움이 된다. T1 강조영상에서는 등신호 강도 또는 약간의 저신호 강도를 보이며 T2 강조영상에서는 종양의 혈관분포상태와 석회화에 따라 다양한 신호강도를 보인다.^{10,11)} 특히 T1 강조에서 조영제에 의한 증강으로 경막과 부착되어 있는 징후인 경막꼬리현상이 잘 관찰되나 본 증례에서는 특별히 관찰되지 않았다.

조직검사는 진단을 위하여 필요하며 면역화학적 염색은 필수적이다. 수막종은 면역조직화학적 검사상 vimentin에 항상 양성 반응을 보이며, 상피막항원(EMA)에 대해서는 약 95% 이상에서 양성을 보인다.¹²⁾

조직학적 분류로는 수막종은 수막내피성(meningotheliomatous), 섬유모세포성(fibroblastic), 전환성(transitional), 혈관종성(angioblastic), 육종성(sarcomatous)의 주요 다섯 가지 아형이 있다. 수막내피성, 섬유모세포성, 전환성, 혈관종성은 재발과 공격적인 성장의 위험성이 적으며 이 중 전환성과 수막내피성이 빈도가 많은 것으로 되어 있다. 육종성은 전체 수막종의 5% 미만으로 재발과 침습의 위험성이 가장 높다.¹³⁾

본 증례에서는 면역조직화학적검사에서 vimentin, 상피막항원(epithelial membrane antigen, EMA)에 양성 소견을 보였으며 Pancytokeratin에는 음성을 보여 수막종으로 진단하였고 조직 소견상 원형 및 난원형의 종양세포들이 섬유혈관조직으로 둘러싸여 있었으며 종양세포의 외형

이 섬유모세포와 유사하여 섬유모세포 수막종으로 최종 진단하였다.

감별해야할 질환으로는 상피성 암종이나 후각 신경 초종(olfactory neuroblastoma), 골육종, 연골 육종, 혈관종, 림프종 등이 있으며 이들은 뇌 자기공명영상에서 어느 정도 감별이 가능할 수 있으나 결과 조직검사를 통한 확진이 필요하다.¹⁴⁾

치료는 수술적 제거가 일차적인 방법이며 그 외에 보조적 방사선 치료와 항암제 치료를 포함한다. 완전절제 후의 예후는 좋은 편이다.¹⁵⁾ 술 후 재발률은 약 15% 정도이며, 재발기간은 평균 5년 정도로 보고되고 있다.¹²⁾ 가장 흔한 재발은 불완전한 종괴 제거에 있다.¹⁴⁾ 종양 제거 후 두개저에 결손 부위가 발생하는 경우 두개골막피판, 건막, 측두골 근육 및 근막 등을 통해 막아 주어야 비강으로부터의 상행 감염과 뇌척수액 비루를 예방해야 한다.

저자들은 좌측 사골동에서 발생한 일차성 두개외 수막종 1예를 외비절제술을 통하여 제거하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 수막종 · 사골동.

REFERENCES

- 1) Shaungshoti S, Tantchai P, Netsky MG. Neoplasm of the nervous system in Thailand. *Cancer* 1969;23 (2):493-6.
- 2) Farr HW, Gray GF Jr, Vrana M, Panio M. Extracranial meningioma. *J Surg Oncol* 1973;5 (5):411-20.
- 3) Lee KF, Suh JH, Lee YE, Berry RG. Meningioma of the paranasal sinuses. *Neuroradiology* 1979;17 (3):165-71.
- 4) Perzin KH, Pushparaj N. Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. A clinicopathologic study. XIII: Meningiomas. *Cancer* 1984;54 (9):1860-9.
- 5) Hoye SJ, Hoar CS Jr, Murray JE. Extracranial meningioma presenting as a tumor of the neck. *Am J Surg* 1960;100 (9):486-9.
- 6) McGavran MH, Biller HF, Ogura JH. Primary intranasal meningioma. *Arch Otolaryngol* 1971;93 (1):95-7.
- 7) Papavasiliou A, Sawyer R, Lund V. Effects of meningiomas on the facial skeleton. *Arch Otolaryngol* 1982;108 (4):255-7.
- 8) Atherino CC, Garcia R, Lopes LJ. Ectopic meningioma of the nose and paranasal sinuses (report a case). *J Laryngol Otol* 1985;99 (11):

- 1161-6.
- 9) Thompson LD, Gyure KA. *Extracranial sinonasal tract meningiomas: A clinicopathologic study of 30 cases with a review of the literature. Am J Surg Pathol* 2000;24 (5):640-50.
 - 10) Mori S, Kobayashi S, Miki H, Hirakawa E, Haba R, Ohmori M, et al. *Extracranial meningioma in the parapharyngeal space. Acta Pathol Jpn* 1993;43 (3):130-4.
 - 11) Lalwani AK, Jackler RK. *Preoperative differentiation between meningioma of the cerebellopontine angle and acoustic neuroma using MRI. Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109 (1):88-95.
 - 12) Langford LA. *Pathology of meningiomas. J Neurooncol* 1996;29 (3): 217-21.
 - 13) Lumsden CE. *Tissue culture in relation to tumors of the nervous system. In: Russell DS, Rubinstein J, editors. Pathology of Tumor of the Nervous System. 5th ed. London: Arnold;1989. p.130-5.*
 - 14) Rietz DR, Ford CN, Kurtycz DF, Brandenburg JH, Hafez GR. *Significance of apparent intratympanic meningiomas. Laryngoscope* 1983; 93 (11 pt 1):1397-404.
 - 15) Kumar S, Dhingra PL, Gondal R. *Ectopic meningioma of paranasal sinuses. Childs Nerv Syst* 1993;9 (8):483-4.