

## 후인두강에 발생한 거대 신경초종 1례

충북대학교 의과대학 이비인후과학교실

정우진·이동욱·김인경·이현석

=Abstract=

### A case of huge neurilemmoma arising from retropharyngeal space

Woo Jin Jung, MD, Dong Wook Lee, MD, In Kyeong Kim, MD, Hyun seok Lee, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine  
Chungbuk National University, Cheongju, Korea

Neurofibromatosis type II is an autosomal dominant, highly penetrant disease whose hallmark is bilateral vestibular schwannoma. Hearing loss is the most symptom in Neurofibromatosis type II.

The patient can also present with tinnitus, disequilibrium, and headache. Cranial nerve symptoms, such as facial numbness or weakness, dysphagia, or hoarseness, can also be present.

The authors experienced a case of neurofibromatosis type II having huge retropharyngeal mass, retropharyngeal abscess, and bilateral acoustic neuromas. The infection was controlled with aggressive antibiotics with drainage. The huge neurilemmoma in retropharyngeal space was removed successfully via transoral approach. The authors report the case with literature review.

**Key Words** : Neurofibromatosis Type II · Retropharyngeal space · Transoral approach

## I. 서 론

제2형 다발성신경섬유종증은 과거에는 제1형의 아형이라고 알려져 왔던 적이 있다. bilateral acoustic neuromas neuromatosis라는 용어가 쓰였던 적이 있었으며 현재는 염색체 22q12의 변이로 밝혀진 상염색체 우성질환으로 밝혀 졌다.

환자들의 대부분은 청력 감소, 현훈, 안면 신경 마비를 주소로 내원하지만 두개의 종양으로 인한 증상을 주소로 내원하기도 한다.

저자들은 최근 후인두부 농양 및 후인두부의 거대한 신경초종으로 내원한 제2형 다발성신경섬유종증

환자를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증 례

42세 여자환자가 내원 1주일 전 상기도염 증상이 있는 후 내원 3~4일 전부터 발생한 우측 악하 부위의 동통성 부종과 호흡곤란, 연하곤란을 주소로 내원하였다.

과거력 : 환자는 1990년 11월에 간헐적 두통, 좌측 청력 저하, 좌측 안면부 감각 저하, 좌측 이명으로 경희의료원에서 좌측 청신경종(Acoustic neuroma) 진단받은 후 suboccipital craniotomy with partial resection 시행받았다. 이후 안면부 감각 및 두통은 호전되었다. 다시 1992년 8월 아산병원에서 잔존 청신경종에 대하여  $\gamma$ -knife 시행하였다. 당시 시행한 MRI에서

교신저자 : 이동욱, 361-711 충북 청주시 개신동 산 62번지  
충북대학교병원 이비인후과학교실  
전화 : 043-269-6157 FAX : 043-265-6157  
E-mail : dwlee@chungbuk.ac.kr

후인두강에 종괴가 발견되어 수술을 권유 받았지만, 수술후의 합병증 대한 두려움으로 인해 수술 받지 않고 지내었다. 1995년경부터 우측 청력도 점점 저해되었고, 후인두강 종괴는 점차 크기가 증가하였으며, 점차 인두 불편감, 연하 곤란, Muffled voice 등의 증상이 심해졌다. 종괴가 심하게 커지면 종괴내 액의 흡인을 시행받아 일시적인 증상의 호전만 있었으며, 그 외 별다른 치료 없이 지내었다.

이학적 소견 : 내원 당시 구강 소견상, 구개수가 인두 후벽의 팽창으로 우측 상대구치 앞에 위치해 있었으며, 연구개와 인두 후벽을 팽창시키는 거대한 종괴가 구강 및 구인두를 거의 채우고 있었다. 부종으로 인해 후두는 관찰할 수 없었다. 양측 경부의 약하 부위에 동통성 종괴가 있었다. 양측 고막의 이상 소견

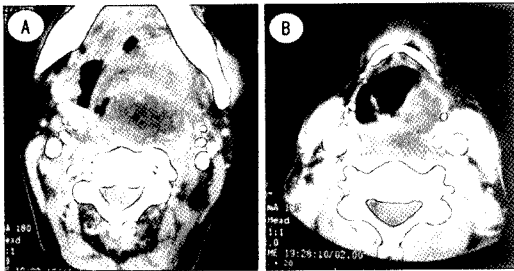


Fig.1. Neck computed tomography scan with contrast in the axial plane demonstrates huge retropharyngeal and paralaryngeal mass lesion which is heterogeneously hypodense. A) Nasopharynx level. B) Supraglottis level.

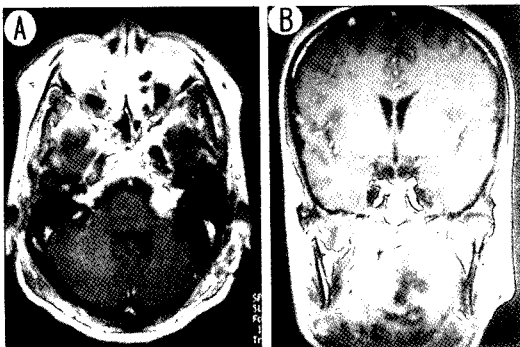


Fig.2. Gadolinium enhanced T2 weighted MRI finding:

A) Axial plane image demonstrates the remnant tumor in left internal auditory canal and the enhanced lesion in the retropharyngeal and parapharyngeal space. B) Coronal plane image demonstrates definitely the huge mass in the retropharyngeal and parapharyngeal space.

은 없었으며, 피부의 병변은 관찰되지 않았다.

방사선 소견 : 본원 내원 당시 촬영한 경부 CT(Fig. 1)에서 비인두에서 후두개에 이르는 경계가 뚜렷한 후인두강 종괴가 관찰되었다. 종괴의 내부에는 농양으로 생각되는 저음영 병변을 포함하고 있었다.

수술 및 치료 경과 : 입원 당일 기관절개술을 시행하여 기도를 확보하였고, 항생제 정맥 투여를 하였다. 입원 3일째 경구접근법(Transoral)으로 절개 배농술을 시행하였다. 절개 후 다량의 농이 배농되었으나, 농양 내부는 격막을 이루고 있었으며, 출혈이 지속되었다. 수술 후에도 증상의 호전이 없었다. 술후 재촬영한 경부 CT에서 후인강 농양이 더 악화되어 종격동까지 농양이 파급되어, 처음 수술 시행 3일 후 경부 절개(Transcervical approach)로 배농술을 시행하였다. 이

S04-3949

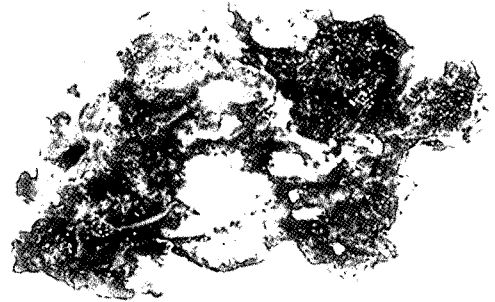


Fig.3. Gross finding : Mass finding after surgical excision.

Inner content of the mass was already removed into picemeal

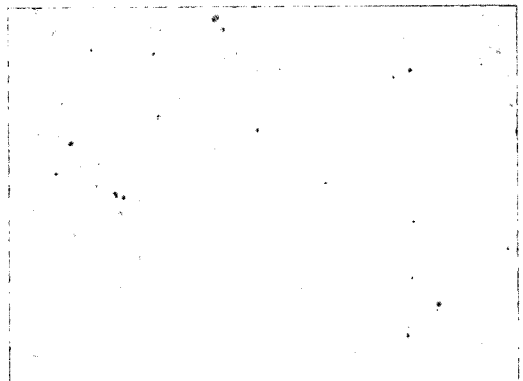


Fig.4. Microscopic finding : Area of high cellularity(Antoni A area) and area of low cellularity (Antoni B area) are visualized. In Antoni A area, palisaded nuclei called verocay body(H & E ,X200).

후 계속적 항생제 투여와 창상치치료 증상은 호전되어, 재수술 후 17일째 시행한 경부 CT에서 후인강 및 종격동의 농양은 모두 소실되었다. 동시에 시행한 뇌 MRI(Fig. 2)에서는 양측 소뇌교각부(CPA) 종양 소견보였다. 재수술 후 24일째 후인두의 신경 초종을 수술적으로 제거하였다. 처음에는 하악골절개술 접근(Transmandibulotomy approach)을 계획하였으나, 수술 중하악골절개를 하지 않고도 경구접근법(Transoral approach)으로 큰 종양의 완전 제거가 가능하였다. 구개를 분리(Palatal splitting) 한 후 후인두벽에 비인두등근천장(Nasopharyngeal vault)부터 혀기저부까지 절개를 가하여 종양의 윗 경계를 확인하였다. 종양의 피막에 절개를 하여 종양의 내용물을 조각조각(Piecemeal)으로 제거하여 부피를 감소시켜 박리를 용이하게 하였다. 종양의 아래 경계는 혀기저부까지 있었고, 유착된 주변 조직을 잘 박리하여 종양을 완전 절제하였다(Fig. 3). 7일 후 T-cannular를 제거하였고, 경구 식이를 시작하였다.

조직 병리학적 소견 : 현미경 소견상 저배율에서 종양세포의 pallasading pattern과 Verocay body가 보였다(Fig. 4).

### III. 고 찰

다발성신경섬유종증은 신경피부중후군의 하나로 중추신경계의 종양, 피부반점, 전신적 피부섬유종, 골격 기형, 내분비계의 기형을 동반하는 질환이다. 또한, 슈만세포, 섬유유식세포, 말초 신경세포 등 모든 말초신경요소에서 기원하며 상염색체 우성으로 유전되는 질환이다<sup>1)</sup>. 1형과 2형으로 나누어지고, 1형은 1/4,000, 2형은 1/100,000의 발병률을 보이며 2형은 전체 다발성신경섬유종증의 10%를 차지한다<sup>2)</sup>. 제2형 다발성신경섬유종증에서 종양은 어느 신경조직에나 생길 수 있으며 양측 청신경종의 발생이 1형과 감별점이 되는 특징이다. 그 밖에도 두 개내외 수막종, 말초 척추뇌신경의 신경초종, 신경 교종, 렌즈 혼탁등이 나타날 수 있다<sup>3)</sup>. 본 증례에서의 후인두강에 발생한 신경 초종은 인두 신경총(Pharyngeal plexus)에서 발생한 것으로 여겨진다. 제2형 다발성신경섬유종증의 진단은 피부반점, 양측 청신경종과 두개내 종양으로서 수막종이나 다른 신경초종을 동반할 경우에 진단할

수 있다<sup>4)</sup>. 특히 양측 청신경 종양과 백내장은 진단에 큰 도움을 주며 감각신경성 난청, 낮은 어음명료도 검사 및 비정상적인 뇌간유발반응 청력검사 결과를 보인다<sup>5)</sup>. 본 증례에서처럼 두개의 종양을 동반하는 경우도 드물게 보고되고 있다. 다발성신경섬유종증의 치료로는 수술, 방사선치료, 정기적 관찰이 있다. 특히 경부에 발생하는 경우 수술적 치료를 고려해야 한다. 크기가 커지면 수술외에는 큰 효과가 없으므로, 환자의 상태, 종양의 크기, 종양의 증가 정도, 환자의 나이를 생각해 치료를 결정해야 한다<sup>6-8)</sup>.

후인두강은 해부학적으로 심재성 근막 중층의 장기부와 심층의 익상부 사이의 공간으로 두개저에서 시작하여 제2흉추에서 끝난다. 후인두강을 채우는 병변의 발생은 드물다. 후인두강에 발생한 병변으로는 림프절(Reactive adenopathy, Suppurative adenitis, Metastatic adenopathy, Lymphoma) 및 부종, 봉와직염, 농양, 편평세포암의 직접 침범, 비틀린 경동맥(Tortuous carotid artery), 및 여러 가지 종양(Lipoma, Hemangioma, Angiomyoma, Ganglioneuroma, Neuroblastoma, Malignant mesenchymoma)등이 있다<sup>9)10)</sup>. 후인두강에서 종양이 발생한 경우의 임상 양상은 초기에는 호흡 곤란 없이 인두통, 애성 후두 이물감등을 호소할 수 있으나, 점차 진행하여 연하곤란, 호흡곤란등을 일으킬 가능성이 있으므로 항상 주의하여야 한다.

후인두 종양을 접근하는 방법에는 경인두접근법, 경구접근법 등의 방법이 있다. 경인두접근법으로는 내측접근(Medial approach), 외측접근(Lateral approach)의 방법이 있다. 내측접근은 외경동맥의 분지를 결찰해야 하는 단점이 있으나, 외측접근에 비해 좋은 수술 시야를 확보할 수 있는 장점이 있다<sup>11)</sup>. 경구 접근법은 출혈, 신경손상, 불충분한 시야로 인한 불충분한 절제등의 위험때문에 잘 이용되지 않는다. 본 증례이 경우는 종괴가 비인두에서 후두개에 이를 정도로 거대하였고, 비교적 종양에 위치하였기 때문에 처음에는 하악골 절개술을 이용해 종양을 제거하려 했으나, 경구접근만으로도 종양의 완전한 제거가 가능하였다.

따라서, 거대한 후인두의 양성 종양을 수술적으로 제거할 때 기존에 권장되던 경부접근법(Transcervical approach) 대신에 종양 내부의 조각조각(Piecemeal)으로 제거 또는 debrider를 이용한 종양의 부피 감소를

통한 경구접근으로써도 충분히 양성의 종양을 제거할 수 있음을 보여주었다. 이는 경부 종괴에 있어서 수술 전에 수술로써 얻을 수 있는 이익과 수술 후 발생할 수 있는 합병증을 신중히 비교해야 하며, 환자의 연령과 병변의 크기, 침범정도 등을 모두 고려하여 환자에게 가장 적합한 수술방법을 선택해야 한다는 점을 보여주는 결과라고 할 수 있을 것이다. 본 증례는 또한 후인두 농양을 동반한 종괴를 처치하는 방법에서, 먼저 충분히 적극적으로 농양을 해결하여 종격동염과 같은 치명적인 합병증으로의 발현을 줄여야 하고, 이후 수술적으로 성공적으로 종양을 제거함을 보여주었다.

중심단어 : 제2형 다발성신경섬유종증·  
후인두강·경구접근법

## References

1. Shaida AM, O'Donovan DG, Moffat DA. Schwannomatosis in a child-or early neurofibromatosis type 2. *J Laryngol Otol* 2002;116:551-5.
2. Glasscock III ME, Hart MJ, Vrabec JT. Management of bilateral acoustic neuroma. *Otolaryngol Clin N Am*. 1992;25:449-69.
3. Brian A. Neff, D.Bradley Welling. Current Concepts in the Evaluation and Treatment of Neurofibromatosis Type II. *Otolaryngol Clin N Am* 2005; 8: 671-684.
4. Baser ME, Friedman JM, Wallace AJ, Ramsden RT, Joe H, Evans DGR. Evaluation of clinical diagnostic criteria for neurofibromatosis 2. *Neurology* 2002; 59(11):1759-65.
5. Kim HJ, Chang JH, Lee HS, Choi HS. A case of the variant type neurofibromatosis. *Korean J Otolaryngol* 2004;47:1315-8.
6. Wiet RJ, Zappia JJ, Hecht SC, O'Connor CA. Conservative management of patients with small acoustic tumors. *Laryngoscope* 1995;105:795-800.
7. Song BU, Kim CG, Jung TG, Jeon SY, A case of neurofibromatosis type II. *Korean J Otolaryngol* 1997;40:922-6.
8. Terry AD, John KJ. Primary neoplasms of the neck. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Schuller DE, editors. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 4th ed. St. Louis: Mosby Year Book; 2005.p.2554-76.
9. Mukherji SK, A simplified approach to the spaces of the suprahyoid neck. *Radiol Clin North Am* 1998; 36(5): 761-80.
10. Tewari P, Pandey CK, Tyagi I, Retropharyngeal neurofibroma presenting with severe kypho-scoliosis: respiratory obstruction in postoperative period. *Can J Anaesth*. 2001 Apr;48(4):422-3.
11. Samet O, Halil IA, Nihal A, Ali FE, Ibrahim T, Alaittin E, Muge O, Retropharyngeal space and lymph nodes: An anatomical guide for surgical dissection. *Acta Oto-Laryngologica*, 2005;125: 1111-1115.