

## 아령상 설하신경초종의 성공적 수술치험 - 증례보고 및 문헌고찰 -

제명대학교 의과대학 신경외학교실

김상열 · 손은익 · 이장철 · 김동원 · 임만빈 · 김인홍

= Abstract =

### Dumbbell-Shaped Hypoglossal Neurinoma - Case Report and One-stage Operation -

Sang Yul Kim, M.D., Eun Ik Son, M.D., Jang Chull Lee, M.D.,  
Dong Won Kim, M.D., Man Bin Yim, M.D., In Hong Kim, M.D.

*Department of Neurosurgery, Keimyung University, School of Medicine, Taegu, Korea*

A case of dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma is reported. Neurinomas of the hypoglossal nerve are very rare, only 35 cases reported. Of these cases, most are intracranial and only 7 were dumbbell-shaped with both intracranial and extracranial components.

The clinical feature of the patient was marked ipsilateral atrophy of the tongue. Magnetic resonance imaging should be included in the examination of tumors, and great aids in planning the radical removal of the tumor.

In this one-stage operation which was modified lateral inferior suboccipital craniectomy, the most important aspect was removal of the posterior wall of anterior condylar canal and lateral mass of C1. This approach requires a thorough understanding of microsurgical anatomy of the region of foramen magnum. Patient's postoperative course was uneventful. The literatures concerning this lesion were reviewed.

**KEY WORDS :** Dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma · Magnetic resonance imaging · Lateral inferior suboccipital approach.

### 서 론

원발성 두개강내 신경초종은 Russel 등<sup>12)</sup>에 따르면 전두개강내 종양의 약 8%를 차지하고, 대부분 청신경에 발생하며 그외 삼차신경같은 감각신경에 발생하는 것으로 알려져 있으나, 드물게 9, 10, 11번 뇌신경등에도 발생하나 von Recklinghausen씨 질환시 동반된다. 단일초종이 발생하는 경우는 예외

적이며, 운동신경에서 발생하는 것은 더 희귀하며 주로 안면신경에 발생하였다. 그중에서도 설하신경초종은 상당히 희귀하여 문헌상 약 35례정도가 보고되어 있다<sup>1-5)7)9)11)13-15)</sup>. 설하신경초종례에서는 전형적으로 동측 혀의 위축 및 편마비를 보이며, 많은 예에서 두통, 소뇌증상, 두개강 내압증진 등의 증상을 보인다.

본 교실에서는 1990년 8월, 혀우측의 위축을

보인 환자에서 magnetic resonance imaging(MRI)을 시행하여 우측 후두개와 기저부, hypoglossal canal 및 두개강밖으로 돌출된 아령상의 설하신경초종을 진단하고 외하 후두하 접근(lateral inferior suboccipital approach)을 원용한 1차수술로서 종양을 완전적출하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

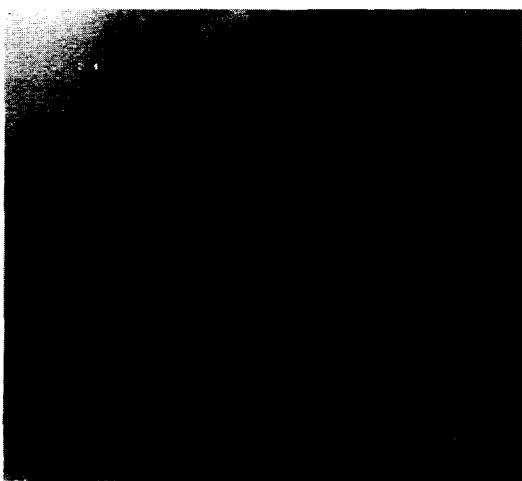


Fig. 1. Impressive ipsilateral deviation and atrophy of right side of tongue.

## 증례

환자 : 김○○, 56세, 여자.

주소 및 현병력 : 수년전부터 간헐적인 후두부둔통이 있어 왔으며 최근 발생한 경도의 dysarthria를 주소로 내원하였다.

이학적 및 신경학적 소견 : 혀우측의 현저한 위축 및 우측으로의 편위(deviation)를 보였으나(Fig. 1), 유두부종이나 기타 뇌신경 검사 및 소뇌징후에 이상소견은 볼 수 없었다.

방사선학적 소견 : 두개골 단순 방사선 촬영에서는 특이소견을 볼 수 없었다. MRI검사상 T1강조영상에서 연수를 압박하는 저음영의 종괴가 연수의 전측면에 위치하면서 확장된 설하신경관(hypoglossal canal)을 통해 두개강밖으로 아령상으로 돌출된 소견을 볼 수 있었고(Fig. 2-a), Gadolinium-DTPA로 대조강화되었다. 또한 T2강조영상에서는 종괴가 고음영으로 나타나서 두개강 밖으로 돌출된 종괴를 더 분명히 볼 수 있었다(Fig. 2-b). 뇌혈관촬영에서는 우측 후두와 하부의 avascular mass의 소견과, 정맥상(venous phase)에서 우측 경정맥이 외측으로 압박되는 소견을 보였다.



Fig. 2. Axial T1(a) and T2(b)-weighted MRI scans demonstrate the tumor(t), extending extracranially through hypoglossal canal ; compressed medulla(m) ; dumbbell-shaped tumor(arrowheads).

수술소견 : 환자를 전신마취하에서 우측 후두부가 위로 가도록 park-bench position을 취한뒤, 귀뒤에서 retromastoid incision을 시작하여 두개골 기저부에서 중심선쪽으로 연장하고 제3경추 극돌기까지 피부절개하여 내측으로는 대후두공과 제1경추의 중심선을 반대측으로 약간 넘게하고 외측으로는 유양돌기까지 충분히 노출시킨다. 우측 후두

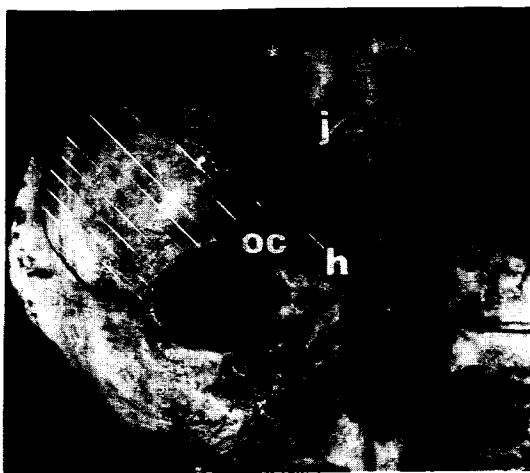


Fig. 3. Basal view of the skull which demonstrate the extent of craniectomy(dashed line) and relationship of occipital condyle(OC), jugular(j) and hypoglossal(h) foramen.

하개두술(suboccipital craniectomy)은 mastoid air cell이 나올때까지 확장하여 sigmoid sinus를 노출시키고 아래쪽으로는 대후두공및 우측 후두과(occipital condyle)까지 확인하고(Fig. 3), 추골동맥을 확인한뒤 제1경추 후궁절제술을 시행하고, 경막을 여니 종양이 우측 소뇌편도(cerebellar tonsil)의 전내측에서 발견되었고 연수를 좌후측으로 압박하는 소견을 볼 수 있었다. 두개강내 종양을 capsule을 남기고 piecemeal로 제거 한뒤 capsule을 조심스럽게 연수및 부신경에서 박리하여 설하신경의 근위단을 남기고 종양을 완전히 적출하였다. 제1경추의 측돌기 및 lateral mass의 일부를 더 제거하고 설하신경관의 후벽을 형성하는 후두과의 외측부를 high speed drill로 제거하니 설하신경관내 종양(intracanicular tumor)과 두개강외로 돌출된 종양이 노출되었다. 조심스럽게 sigmoid sinus 와 내경정맥을 보존하면서 종양을 제거할수 있었다. Bone wax와 Surgicel로 지혈을 한후 종양제거부위는 자가지방이식을 하였으며 경막은 골막으로 완전봉합하였다. 술후 촬영한 MRI에서 종양이 완전히 적출된 소견을 볼 수 있다(Fig. 4).

병리조직 소견 : 신경초종의 전형적 소견인 방추상 세포(spindle cells)의 세포고밀집부위와 세포저밀집부위를 보여주고 방추상 핵의 palisading pat-



Fig. 4. Postoperative MRI scans show complete removal of the tumor : arrow indicates metallic artifact.



Fig. 5. Microscopic findings of tumor tissue show high and low cellular areas of spindle cells with palisading patterns.

tern도 볼 수 있다(Fig. 5).

술후경과 : 환자는 술전의 우측 설하신경 마비로 인한 약간의 dysarthria 이외에는 별다른 합병증 없이 회복되어 퇴원하였으며 수술 2년이 지난 현재 정상생활이 가능하다.

## 고 찰

설하신경초종은 매우 희귀하나 양성이고 완치가 가능한 질환이므로 정확한 진단과 수술적 근치제거가 중요하다. 현재까지 보고<sup>1-5)7)9)13-15)</sup>된 두개강내 설하신경종양은 35례정도인데, 신경섬유종증(neurofibromatosis)과 동반된 5례<sup>9)</sup>를 제외하면, 단일설하신경초종은 약 30례정도<sup>1-5)7)9)11)13-15)</sup>가 보고되어 매우 희귀하다. 30례중 23례가 두개강내에 국한된 경우였고, 단 7례에서만 두개강내 뿐만 아니라 두개강외로 돌출된 소견<sup>2)4)9)15)</sup>을 보였으며, 국내문헌에서의 보고는 없었다. 저자들의 중례는 단일 설하신경초종으로서 두개강내 뿐만아니라 두개강외로 아령상으로 돌출된 소견을 보였다.

현재까지 보고된 문헌에 의하면, 성별분포는 30례중 23례가 여자로 압도적으로 많았으며, 진단시 연령은 17세에서 62세까지 다양하였으나 평균 연

령은 41세로서<sup>9)</sup> 타부위의 신경초종과 성별 및 연령분포가 유사하였다<sup>12)</sup>. 저자들의 경우도 여자였으며 연령은 56세였다.

설하신경초종의 가장 특징적 소견은 동측 혀의 현저한 위축, 측만 및 fibrillation으로서, 보고된 중례중 2례를 제외한 전례에서 볼 수 있었다<sup>9)</sup>. 그러나 설하신경마비가 있어도 환자들은 불편을 느끼지 못하여, 소뇌정후나 뇌간압박, 수두증등의 정후가 나타날때까지 병원을 찾지 않으므로 확진이 되기까지는 설하신경마비가 8~10년이나 지속된 경우도 있었고<sup>2)15)</sup>, 진단시 흔히 9, 10, 11번 뇌신경의 이상소견을 볼 수 있었다. 저자들의 경우에도 환자는 2년간 지속된 두통 및 dysarthria를 호소하였을뿐 설하신경마비는 신경학적 검사시 발견되었다. 설하신경초종 환자의 가장흔한 초발증상은 본 증례에서 볼 수 있는 바와 같이 후두부나 목부위의 두통이며, 유두부종 및 구토등의 전형적 두개강내 압항진 소견은 보고된 중례의 73%에서 볼 수 있으며 long tract signs도 66%에서 관찰되었다.

설하신경초종의 두부 단순 방사선 촬영에서는 어느 예에서나 이상소견이 발견되지 않았고, Stenvers법이나 단층촬영(tomogram) 같은 특수촬영시 설하신경관의 확장이 관찰되었다. 1979년이래 CT

로 발견된 10례중 전례에서 조영제 주입후 대조 강화되는 소견을 보였으며<sup>9)</sup>, ring enhance되는 소견도 볼 수 있었다<sup>5)</sup>. 저자들의 증례에서도 단순 두부촬영에서는 이상소견을 볼 수 없었고 MRI촬영으로 Odake의 증례<sup>9)</sup>에서와 같이 술전에 종양이 두개강외로 돌출된 것과, 종양과 주위조직과의 관계를 확인할수 있어 수술계획을 세우는데 큰 도움이 되었으며 종양의 완전제거가 가능하였다.

30례중 26례에서 수술을 하였고 4례는 수술을 하지않았으며, 1차수술로서 완전적출이 가능하였던 경우는 13례였다<sup>9)</sup>. 술후 사망한 경우가 2례, 수술이 불가능 하여 사망하였던 경우가 2례였는데 모두 연하장애에 의한 호흡곤란이나 폐렴으로 인한 것<sup>9)</sup> 이어서 Ulso등<sup>14)</sup>은 술후 연하장애가 완전히 좋아질때까지 기도유지를 위해 nasal intubation이나 tracheostomy를 권장하였다. 완전적출이 불가능하였던 경우는 14례로 종양이 두개강외로 돌출된것을 확인하지못했거나, 신경학적 이상소견이 발견되지 않았던 경우였다<sup>9)</sup>.

설하신경초종의 수술은 Kempe등<sup>8)</sup>과 Heros<sup>6)</sup>의 approach방법에 준하여 외하 후두하 접근법및 제1경추후궁절제술을 하여 소뇌의 견인을 최소한으로 하면서 두개강내종양을 제거하였고, 종양의 완전 제거를 위해서는 Odake의 증례<sup>9)</sup>에서와 같이 설하신경관의 후벽을 형성하는 후두파(occipital condyle)의 외측부분및 제 1 경추의 측돌기를 제거하는 것이 중요하였으며, 대후두공부위 특히 후두파와 (condylar fossa)부근 박리시 출혈을 일으킬수있는 척추주위 정맥총 및 후두파와를 통해 나오는 emissary vein과 설하신경관 전외측에 위치한 내경동맥, 내경정맥 및 9, 10, 11번 뇌신경등의 microsurgical anatomy<sup>10)</sup>를 숙지하므로써 내경정맥을 보존하면서 두개강내뿐만 아니라 두개강외로 돌출된 아령상 설하신경초종을 안전하게 제거할 수 있을것으로 사료되었다.

## 결 론

본 계명대학교 신경외과학교실에서는 극히 드문 아령상 설하신경초종 1례를 경험하고, 특징적인 동측혀의 위축과 MRI소견를 종합하여 종양의 진단및 수술계획을 세우는데 많은 도움이 되었으며,

두개강내 및 두개강외로 돌출된 종양을 one-stage 수술로서 안전하게 제거할 수 있었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

- Bailey P, Buchanan DN, Bucy PC : *Intracranial tumors of infancy and childhood*. Chicago, University of Chicago Press, 1939
- Bartal AD, Djaldetti MM, Mandel EM, Lerner MA : *Dumb-bell neurinoma of the hypoglossal nerve*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 36 : 592-595, 1973
- Berger MS, Edwards MSB, Bingham WG : *Hypoglossal neurinoma : Case report and review of the literature*. Neurosurgery 10 : 617-620, 1982
- Dolan EJ, Tucker WS, Rotenberg D, Chui M : *Intracranial hypoglossal schwannoma as unusual cause of facial nerve palsy*. J neurosurg 56 : 420-423, 1982
- Fujiwara S, Hachisuga S, Numaguchi Y : *Intracranial hypoglossal neurinoma : Report of a case*. Neuroradiology 20 : 87-90, 1980
- Heros RC : *Lateral suboccipital approach for vertebral and vertebrobasilar artery lesions*. J Neurosurg 64 : 559-562, 1986
- Ignelzi RJ, Bucy PC : *Intracranial hypoglossal neurofibroma*. J Neurosurg 26 : 352-356, 1967
- Kempe LG, Vanderark GD, Smith DR : *The neurosurgical treatment of glomus jugulare tumors*. J Neurosurg 35 : 59-64, 1971
- Odake G : *Intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension : Review and case report*. Neurosurg 24 : 583-587
- Oliveria E de, Rhoton AL Jr, Peace D : *Microsurgical anatomy of the region of the foramen magnum*. Surg Neurol 24 : 293-352, 1985
- Robinson JS, Lopes J, Moody R : *Intracranial hypoglossal neurinoma*. Surg Neurol 12 : 496-498, 1979
- Russell DS, Rubinstein LJ : *Pathology of tumors of the nervous system*. London, Edward Arnold, 1987, ed 5
- Tuck RR, Mokri B, Cilluffo JM : *Intracranial schwannoma of the hypoglossal nerve*. Arch Neurol 41 : 502-505, 1984

- 14) Ulso C, Sehested J, Overgaard J : *Intracranial hypoglossal neurinoma : Diagnosis and postoperative care.* Surg Neurol 16 : 65-68, 1981
- 15) Williams JM, Fox JL : *Neurinoma of the intracranial portion of the hypoglossal nerve : Review and case report.* J Neurosurg 19 : 248-250, 1962