

## 삼차신경통으로 단독 발현된 소뇌다리뇌각표피모양낭

임수환 윤보라 이진구 김용덕 나상준

건양대학교 의과대학 신경과학교실

### Isolated Trigeminal Neuralgia Presented Due to Cerebellopontine Angle Epidermoid Cyst

Soo Hwan Yim, MD, Bora Yoon, MD, PhD, Jin-Goo Lee, MD, Yong-Duk Kim, MD, PhD, Sang-Jun Na, MD, PhD

Department of Neurology, Konyang University College of Medicine, Daejeon, Korea

Trigeminal neuralgia (TN) is a paroxysmal shock like pain restricted to the innervations of the areas of one or more trigeminal branches. The pathogenesis of TN is uncertain and typically is idiopathic, but it may be due to a structural lesion. Various etiologies such as vascular anomaly, tumor, infectious agents, and multiple sclerosis have been implicated as possible causes. Here we report two young patients diagnosed with trigeminal neuralgia secondary to epidermoid cyst at the cerebellopontine angle.

J Korean Neurol Assoc 37(4):388-391, 2019

**Key Words:** Epidermoid cyst, Trigeminal neuralgia, Cerebellopontine angle

삼차신경통(trigeminal neuralgia, TN)은 삼차신경의 하나 이상의 구획에 순간적으로 매우 심하고 날카로운 통증을 유발하는 질환이다. 다발경화증으로 인한 TN을 제외하고 통증은 얼굴의 한쪽 면에 나타난다. 증상은 갑작스럽게 나타나며 일반적으로 몇 초에서 최대 2분까지도 지속된다. 이러한 통증 발작은 무해한 기계적 자극이나 움직임에 의하여 유발될 수 있다. TN은 병인에 따라 특발성(idiopathic), 고전적(classical), 이차성(secondary) TN 3개의 범주로 분류할 수 있다. 특발성 TN은 명확한 원인이 없는 경우이다. 고전적 TN은 뇌교로 들어오는 혈관에 의한 삼차신경근의 국소적인 압박에 의하여 발생하는 것으로 알려져 있다. 이차성 TN은 소뇌다리뇌각종양이나 다발경화증과 같은 신경학적 질병의 결과로 발생한다.<sup>1</sup>

표피모양낭은 두개내 종양 중 약 1% 정도로 발생하는 비교적 드문 뇌종양이다.<sup>2</sup> 표피모양낭은 대략 절반의 경우 소뇌교뇌각에서 발생을 하게 되며 이러한 발생 위치의 특성으로 인하여 적은

발생 빈도에도 불구하고 이차성 TN을 유발하는 가장 흔한 종양으로 알려져 있다.<sup>3</sup> 소뇌다리뇌각표피모양낭의 임상양상은 TN 이외에도 종양 크기가 크면 7, 8번 뇌신경, 하부 뇌신경을 압박하여 이상 증상이 나타날 수 있다.<sup>4</sup> 표피모양낭에 의하여 유발된 TN은 아직 국내 신경과 학회지에서 보고된 바가 없다. 저자들은 TN만 단독으로 발생한 소뇌다리뇌각표피모양낭 환자 증례 2예를 보고하는 바이다.

## 증례

### 증례1

30세 여자가 내원 한 달 전부터 발생한 우측 얼굴의 통증으로 신경과 외래로 왔다. 환자의 통증은 우측 얼굴 삼차신경의 상악 및 하악 분지에서 나타나고 있었으며, 칼로 찌르는 듯한 양상으로 1시간에 3-4회의 빈도로 2-3초 정도 지속되었다. 눈물, 콧물, 결막 충혈 등의 동반된 자율신경증상은 없었고 얼굴에 피부 병변은 없었다. 외래에 내원하기 전에 지역 치과 병원에 경유하여 사랑니가 해당 증상의 원인이라 생각하고 발치를 하였으나 통증이 지속되어 내원한 상황이었다. 저작운동을 하거나 우측 턱 부위를 만지면 통증이 유발되었다. 신체검사서 이상은 없었다. 신경학적검사서

Received June 11, 2019 Revised July 31, 2019

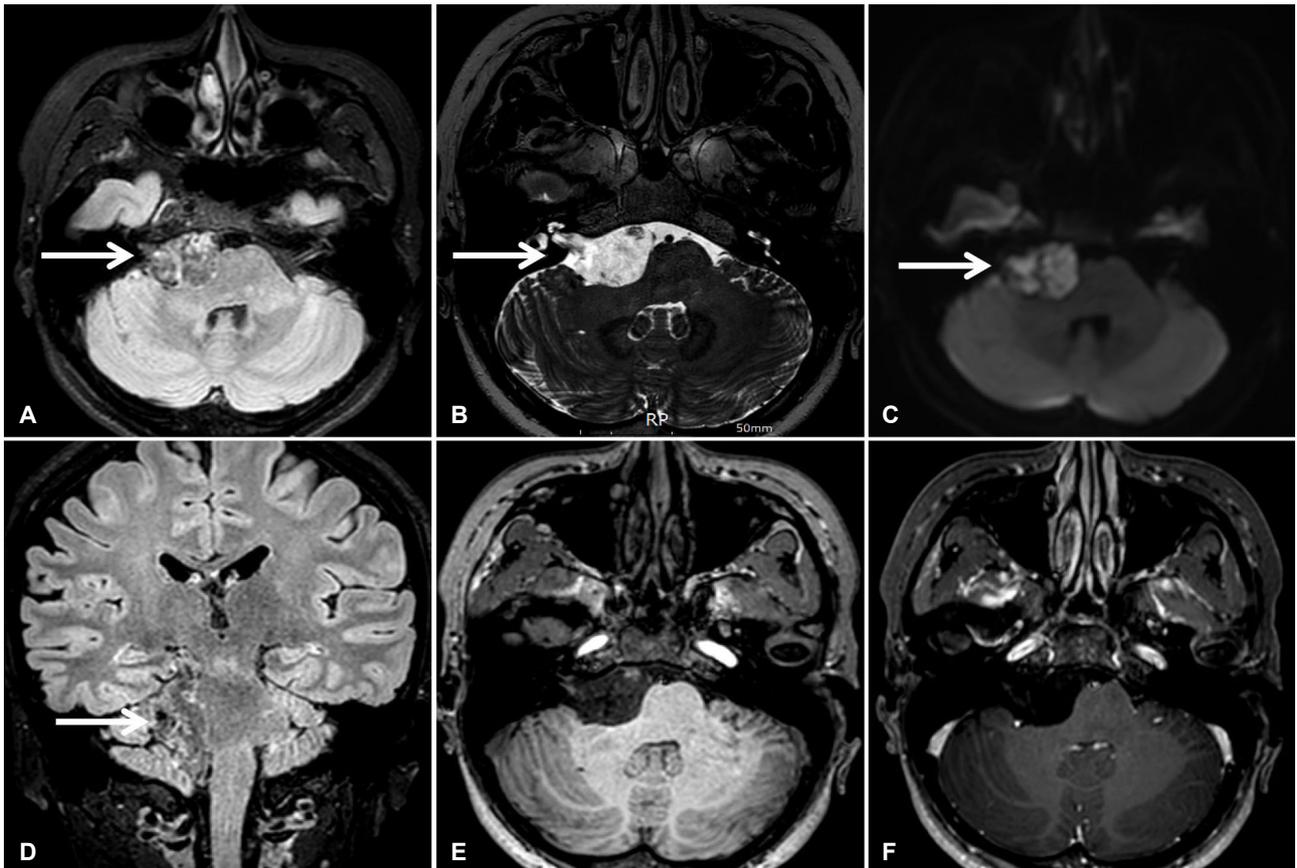
Accepted July 31, 2019

Address for correspondence: Sang-Jun Na, MD, PhD  
Department of Neurology, Konyang University College of Medicine,  
158 Gwanjeodong-ro, Seo-gu, Daejeon 35365, Korea  
Tel: +82-42-600-8814 Fax: +82-42-545-0050  
E-mail: nukedoc@hanmail.net

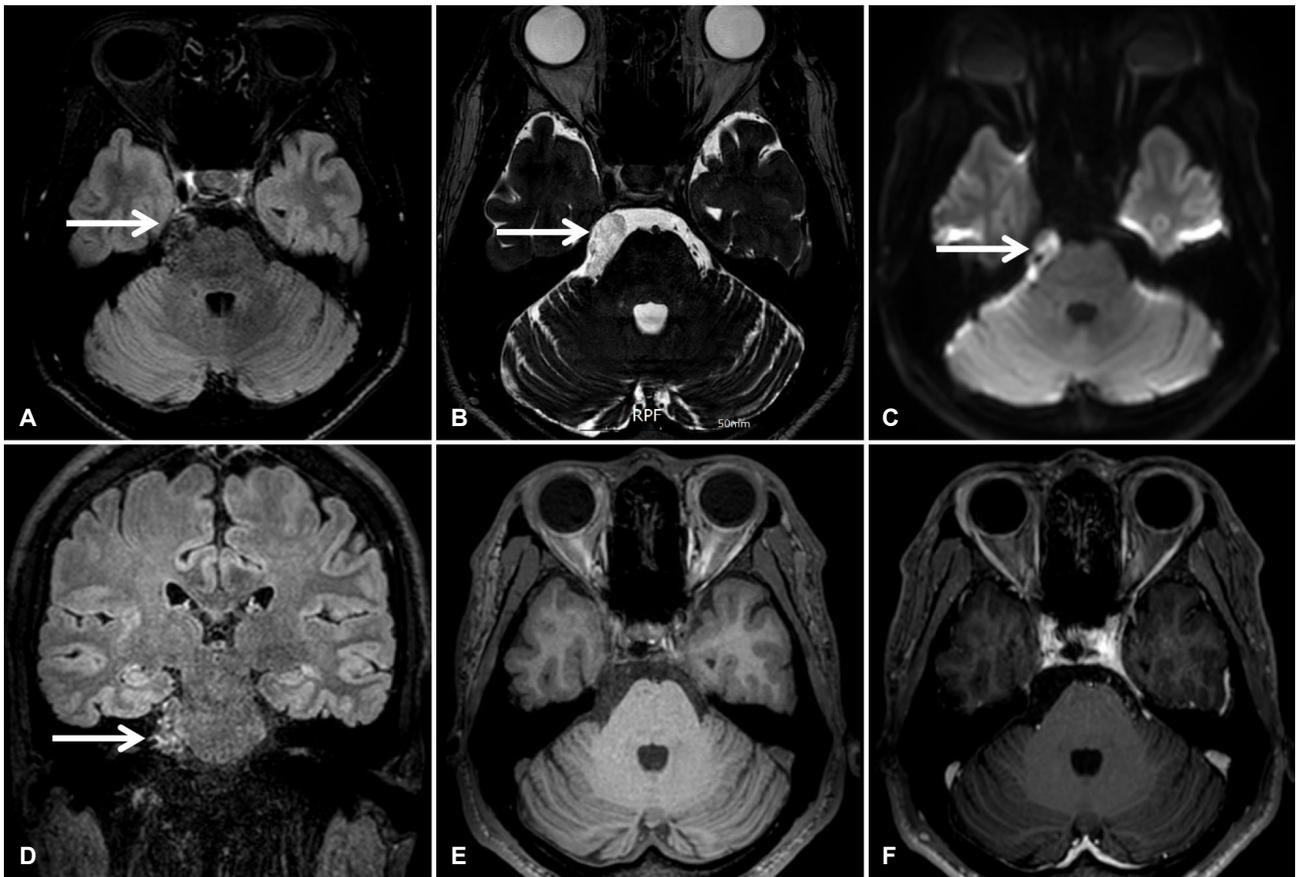
우측 상하악의 안면감각을 포함하여 뇌신경검사에 이상은 없었다. 눈깜박반사검사(blink reflex test)에서 우측 눈확위신경을 자극하였을 때 우측 R1 잠복기 지연, 양쪽 R2 잠복기 정상하였고 좌측 눈확위신경을 자극하였을 때 좌측 R1 잠복기 정상, 양쪽 R2 잠복기는 정상이었다. 이는 우측 뇌교 병변을 시사하는 소견이었다. 우측 삼차신경 혹은 삼차신경근 병변 의심으로 시행한 뇌 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)에서 우측 소뇌다리뇌각 및 인접한 뇌바닥수조에 다발성 구역화된 약 5.0 cm의 표피모양낭이 의심되는 병변이 확인되었다(Fig. 1). 환자는 수술을 권유하였으나 거부하였고 삼차신경 차단술과 카르바마제핀 400 mg/day을 복용하면서 추적관찰 중이다.

## 증례2

33세 남자가 내원 2주 전부터 우측 잇몸 부위의 통증으로 외래에 왔다. 세수를 하거나 양치질을 할 때, 저작운동을 할 때 우측 위와 아래 잇몸에 날카롭고 전기가 통하는 듯한 찌릿한 느낌의 통증이 유발되었다. 통증은 우측 얼굴의 삼차신경의 하악 분지에서 나타나고 있었으며 수초에서 1분 이내로 지속되었다. 동반된 자율신경계 이상 증상이나 얼굴에 피부 병변은 없었다. 상기 증상으로 방문한 근처 지역 치과 병원 검진에서 잇몸과 치아에는 이상은 없었고, 신경학적검사에서 이상은 없었다. 눈깜박반사검사는 정상이었으나 MRI에서 우측 소뇌다리뇌각과 인접한 전다리뇌수조에 약 1.8 cm 크기의 표피모양낭이 의심되는 병변이 확인되었다(Fig. 2). 해당 환자의 수술적 치료를 위하여 타 병원에 의뢰하였으나 수술적인 치료가 어렵다는 소견을 확인하고 삼차신경차단술과 가바



**Figure 1.** Brain magnetic resonance imaging of case 1. (A-D) Axial fluid attenuated inversion recovery (FLAIR), axial T2 vista, diffusion-weighted, and coronal FLAIR images show approximately 5.0 cm sized multi-lobulated mass (arrows) involving basal cisterns with compression of right midbrain and middle cerebellar peduncle at right cerebellopontine angle. (E, F) Axial pre and post T1 weighted images indicate no evidence of abnormal enhancement lesion at the same horizontal level.



**Figure 2.** Brain magnetic resonance imaging of case 2. (A-D) Axial fluid attenuated inversion recovery (FLAIR), axial T2 vista, diffusion-weighted, and coronal FLAIR images show about 1.8 cm cauliflower like irregular lobulated mass (arrows) with slight compression of right middle cerebellar peduncle at right cerebellopontine angle. (E, F) Axial pre and post T1 weighted images indicate no evidence of abnormal enhancement lesion at the same horizontal level.

펜틴 300 mg/day을 복용하면서 관찰 중이다. 증례 1과 2 모두 MRI에서 탈수초성 병변을 시사하는 특징은 없어 뇌척수액검사와 추가적인 혈액검사는 하지 않았다.

## 고찰

본 증례의 두 환자는 모두 30대로, 신경과 외래 내원 전에 치과 병원을 경유한 적이 있으며 MRI를 하여 표피모양낭에 의하여 발생한 이차성 TN으로 확인된 증례이다. 본 증례와 같이 TN의 경우 침범하는 범위는 대부분 삼차신경의 두 번째 및 세 번째 가지 영역이 흔하다고 알려져 있다.<sup>5</sup> 이차성 TN의 경우 본 증례와 같이 소뇌 다리뇌각종양에 의한 원인도 있으나 삼차신경근 인접 부위에 다발 경화증과 같은 탈수초성 뇌병변에 의하여 발생하는 경우도 있다.<sup>6</sup> 드물게 삼차신경의 신경절에 악성 종양에 의한 침윤성 병변에 의

한 TN도 보고된 바 있다.<sup>6</sup> TN의 약 70%는 60세 이상의 나이에서 발생하는 것으로 알려져 있으나<sup>5</sup> 발생하는 병인에 따라 발생 연령에 차이가 있다. 혈관 압박에 의하여 발생하는 고전적 TN의 증상 발생 나이(평균 54.1세)가 본 증례와 같이 종양에 의하여 발생하는 이차성 TN의 증상 발생 나이(평균 37.8세)와 비교하여 의미 있게 높은 연령에서 발생하는 것으로 확인되었다.<sup>7</sup>

본 증례들의 경우 MRI의 T2에서 고신호강도 병변, T1에서 저신호강도 병변, 확산강조영상에서 고신호강도 병변이 관찰되었다. 또한 액체감쇠역전회복(fluid attenuated inversion recovery)영상에서 다발구획화된 종괴성 병변이 소뇌다리뇌각에 확인되었고 조영제 투여 후 T1강조영상에서 조영증가가 되지 않는 전형적인 표피모양낭 소견을 보였다. 표피모양낭은 드문 질환으로 모든 두개내 종양의 약 1%를 차지하며 40%에서 소뇌다리뇌각에서 발생한다. 또한 모든 소뇌교뇌각종양 중 표피모양낭은 약 5% 정도 차지

한다. 소뇌다리뇌각종양 환자 263예에 대한 메타분석에 의하면 가장 흔한 증상은 청력 손실(37.6%)이고 그 다음으로 TN (29.7%), 안면신경마비(19.4%) 그리고 복시(16.7%) 순으로 증상 발현 빈도가 보고되었다. TN을 호소하는 환자에서 소뇌다리뇌각종양에 의하여 이차성 TN이 발생하는 경우는 표피모양낭에 의한 경우가 가장 흔하며 그 다음으로 뇌수막종, 전정신경초종 순이다.<sup>3</sup> TN 환자 중 소뇌다리뇌각표피모양낭이 나타나는 빈도는 0.2-5.5%이다.<sup>7</sup>

눈깜박반사검사를 포함한 삼차신경반사의 이상은 뇌 MRI의 진단 정확도와 비교하여 이차성 TN을 확인하는데 94%의 민감도와 87%의 특이도를 가진다.<sup>8</sup> 본 증례의 첫 번째 환자의 눈깜박반사검사서 우측 눈확위신경 자극 시 우측 R1 잠복기 지연, 양쪽 R2 잠복기 정상 소견이었는데, 이는 우측 뇌교에 있는 주요 삼차신경 감각핵을 포함한 등측 병변이 R1 경로를 막았지만 양쪽 R2 반응을 보존하는 등측 삼차신경로는 영향을 미치지 못하였음을 시사한다.<sup>9</sup> 두 번째 환자의 경우 정상적인 눈깜박반사검사 결과는 종양의 크기가 작아서 삼차신경감각핵을 부분적으로 압박하여 일부 전류가 통과한 결과라고 여겨진다. 최근 개정된 European Academy of Neurology의 TN 가이드라인에서 주요 강조 부분은 진단 등급 체계(diagnostic grading system)<sup>1</sup>를 사용하면서 합당한 증상을 보이는 TN인 경우 MRI를 우선 시행하여 기저 원인을 확인하라고 권고하고 있다. 만약 MRI가 금기이거나 이용할 수 없는 경우에는 삼차신경반사와 같은 전기신경생리검사를 시행하라고 권고하고 있다.<sup>10</sup> 소뇌다리뇌각표피모양낭의 표준 치료법은 유돌후두개절제술로 종양을 모두 제거하는 것이다. 하지만 중요한 신경혈관 구조물이 조밀하게 종양에 둘러싸여 있는 경우에는 종양을 부분 절제하기도 한다. 방사선과 화학 요법에 민감하지 않기 때문에 보조 방사선 요법은 재발하거나 악성 변형이 있는 표피모양낭인 경우에만 시행한다.

소뇌다리뇌각종양에 의한 TN은 극히 드물다고 할 수는 없으나 본 증례를 통하여 알 수 있듯이, 비교적 젊은 나이에 발생하는 전형적인 TN의 증상이 확인되는 경우에는 우선 뇌 MRI를 선별검사로서 고려할 수 있다. 본 증례는 두개내 종양의 조직학적 확진을

할 수 없었던 경우로 보고함에 있어 제한적인 면이 있으나 MRI에서 전형적인 표피모양낭의 특징이 보여 영상학적 소견으로 진단하였다. 본 증례에서와 같이 TN은 젊은 사람에서 소뇌다리뇌각종양을 시사하는 초기 증상일 수 있기 때문에 이러한 경우 통증의 기저 원인을 확인하고 처치를 하기 위하여 우선적인 MRI 검사가 필요하다.

## REFERENCES

1. Cruccu G, Finnerup NB, Jensen TS, Scholz J, Sindou M, Svensson P, et al. Trigeminal neuralgia: new classification and diagnostic grading for practice and research. *Neurology* 2016;87:220-228.
2. Zhou LF. Intracranial epidermoid tumours: thirty-seven years of diagnosis and treatment. *Br J Neurosurg* 1990;4:211-216.
3. Khan Afridi EA, Khan SA, Qureshi WU, Bhatti SN, Muhammad G, Mahmood S, et al. Frequency of cerebellopontine angle tumours in patients with trigeminal neuralgia. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2014;26:331-333.
4. Kato K, Ujiie H, Higa T, Hayashi M, Kubo O, Okada Y, et al. Clinical presentation of intracranial epidermoids: a surgical series of 20 initial and four recurred cases. *Asian J Neurosurg* 2010;5:32-40.
5. Siccoli MM, Bassetti CL, Sándor PS. Facial pain: clinical differential diagnosis. *Lancet Neurol* 2006;5:257-267.
6. Love S, Coakham HB. Trigeminal neuralgia: pathology and pathogenesis. *Brain* 2001;124:2347-2360.
7. Kobata H, Kondo A, Iwasaki K. Cerebellopontine angle epidermoids presenting with cranial nerve hyperactive dysfunction: pathogenesis and long-term surgical results in 30 patients. *Neurosurgery* 2002;50:276-285.
8. Gronseth G, Cruccu G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K, et al. Practice parameter: the diagnostic evaluation and treatment of trigeminal neuralgia (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the European Federation of Neurological Societies. *Neurology* 2008;71:1183-1190.
9. Chia LG, Shen WC. Wallenberg's lateral medullary syndrome with loss of pain and temperature sensation on the contralateral face: clinical, MRI and electrophysiological studies. *J Neurol* 1993;240:462-467.
10. Bendtsen L, Zakrzewska JM, Abbott J, Braschinsky M, Di Stefano G, Donnet A, et al. European Academy of Neurology guideline on trigeminal neuralgia. *Eur J Neurol* 2019;26:831-849.