

술전 색전술 없이 수술로 제거한 외이도와 유양돌기로 확장된 거대 고실 사구종 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

최성용 · 김이혁

Surgical Removal of Giant Glomus Tympanicum Extending into The External Auditory Canal and Mastoid without Preoperative Emboilization : A Case Report

Sung Yong Choi, MD and Yee Hyuk Kim, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine,
Catholic University of Daegu, Daegu, Korea

— ABSTRACT —

Glomus tumors, also called paragangliomas are neoplasms that arise from extra-adrenal paraganglia, microscopic islands of cells derived from the neural crest. Although Glomus tympanicum tumors are histologically benign and slow growing, they can be locally destructive and spreading along paths of least resistance. In most cases, glomus tympanicum tumors are limited to the middle ear and preoperative embolization is frequently used to reduce intraoperative bleeding. The authors have experienced a rare case of giant glomus tumor extending into the ear canal and mastoid antrum which was completely removed using transmastoid approach without preoperative embolization. (J Clinical Otolaryngol 2016;27:121-126)

KEY WORDS : Glomus tympanicum · Ear canal · Mastoid.

서 론

사구종(glomus tumor) 또는 부신경절종(paraganglioma)은 신경능(neural crest)으로부터 기원한 자율신경계의 부신경절 조직에서 발생하는 양성 종양을 통칭하는

논문접수일 : 2016년 3월 28일

논문수정일 : 2016년 4월 26일

심사완료일 : 2016년 5월 27일

교신저자 : 김이혁, 42472 대구광역시 남구 두류공원로17길 33

대구가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (053) 650-3489 · 전송 : (053) 650-4533

E-mail : yhyukim@cu.ac.kr

용어로 인체에서 부신경절 조직이 있는 모든 기관에서 발생가능하다. 일반적으로 부신 수질에서 발생했을 경우 갈색세포종(pheochromocytoma)이라 하고 그 이외의 부신경절에서 발생 했을 때를 부신경절종이라 한다. 부신외의 부신경절종은 부신의 갈색세포종에 비해 10% 정도로 드물게 발생하며, 그 중 두경부가 가장 호발 부위이다.¹⁾ 측두골에 발생하는 부신경절종은 Jacobson씨 신경을 따라 중이강 내에 발생하는 고실 사구종(glomus tympanicum), 경정맥구의 외막에서 발생하는 경정맥 사구종(glomus jugulare)으로 나뉜다.²⁾

고실 사구종은 중이에 발생하는 양성종양 중 가장 흔하며, 국내에서도 다수 보고되었으나 중이를 넘어 외이

도까지 확장된 경우는 해외에서는 몇 차례 있었으나 국내에선 아직 1예만 보고되어 있을 정도로 드물다.³⁻⁷⁾ 그리고 사구종의 수술전 색전술이 1973년 처음으로 보고되었고⁸⁾ 이후 보편화되었지만, 외이도와 유양동까지 확장되었을 정도로 큰 고실 사구종을 색전술 없이 수술적 제거를 보고한 문헌은 색전술이 보편화된 이후로 현재까지 찾을 수 없었다. 저자들은 중이강에서 외이도와 유양동으로 확장된 거대 고실 사구종을 색전술 없이 수술로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

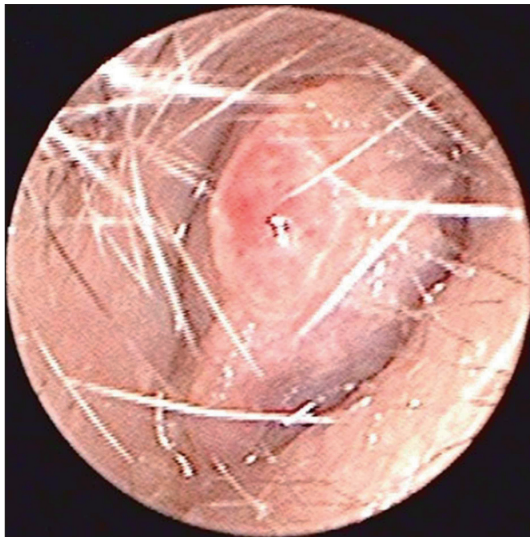


Fig. 1. Otoscopic finding shows a mass occupying the entire right external auditory canal.

증 례

73세 여자 환자로 1년간의 우측 혈성 이루를 주소로 개인 의원을 방문하여 우측의 외이도 종물을 발견하고 측두골 전산화 단층촬영 후 의뢰되었다. 내원 약 2년 전부터 난청, 박동성 이명, 외이도 소양감 등이 있었으나 특별한 치료 없이 지냈으며, 과거력상 고혈압, 당뇨가 동반되어 평소 약물 복용 중이었으며, 가족력은 없었다.

내원 당시 이학적검사에서 우측 외이도를 가득 채우고 있는 종물이 있었으며, 이로 인해 고막의 관찰은 불가능하였다(Fig. 1). 의뢰 당시 첨부한 측두골 전산화 단층촬영에서 우측 중이강, 외이도, 유양동을 가득 채우는 연조직 음영이 관찰되었고, 이소골 및 유양동의 미란은 없었으나 골부 외이도의 하벽이 파괴되어 있었다(Fig. 2). 혈성 화농성 양상의 이루가 동반되어 있어 이루에 대해 세균배양검사를 시행하였고, 측두골 자기공명영상 추가로 시행하였다. 종물은 T1 및 T2영상에서 중등도의 신호강도를 보이며, Gadolinium 증강 T1영상에서 높은 신호강도로 우측 중이와 외이도를 가득 채우고 일부는 유양동으로 확장된 상태였다. 그 외 유양동 내 일부 저류액도 확인되었다(Fig. 3).

측두골 자기공명영상에서 고실 사구종을 강력히 의심할 수 있었고 종양의 기능성 여부 확인을 위해 혈중 카테콜아민(catecholamine) 및 요중 vanillylmandelic acid (VMA)양을 조사하였다. 혈중 에피네프린 0.027 ng/mL,

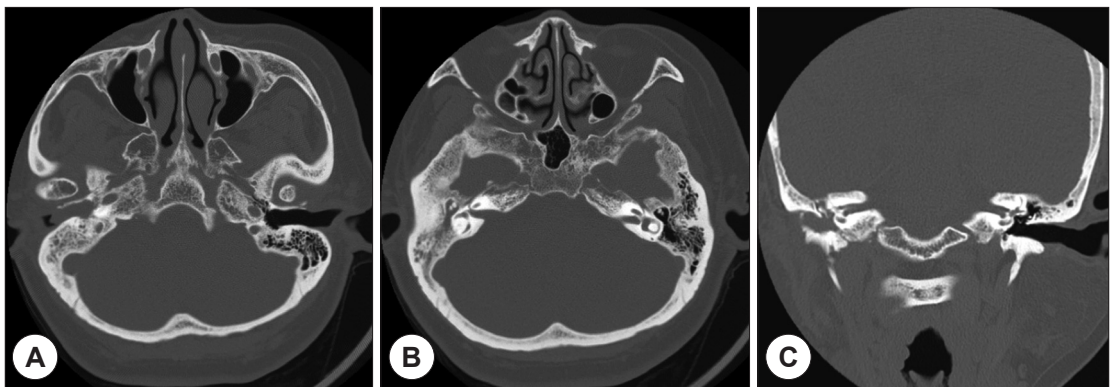


Fig. 2. Preoperative non-enhanced temporal bone CT scans - Axial view shows a mass shadow in the right middle ear extending into the external auditory canal (A) and mastoid antrum (B). Coronal view shows bony erosion on the inferior wall of the external auditory canal (C).

최성용 외 : 술전 색전술 없이 수술로 제거한 외이도와 유양돌기로 확장된 거대 고실 사구종

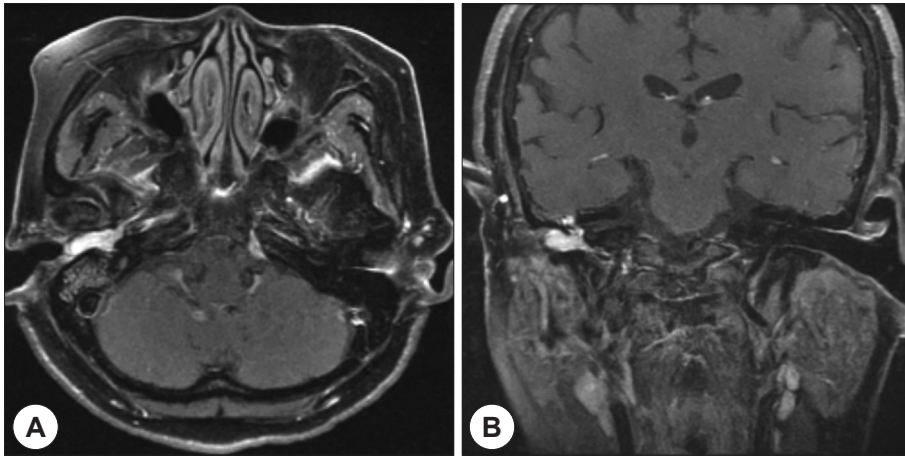


Fig. 3. Preoperative temporal bone MRI. A : Axial view of Gadolinium enhanced T1 weighted image shows high signal intensity in the right external auditory canal and middle ear cavity. B : Coronal view of Gadolinium enhanced T1 weighted image shows same finding without intracranial invasion.

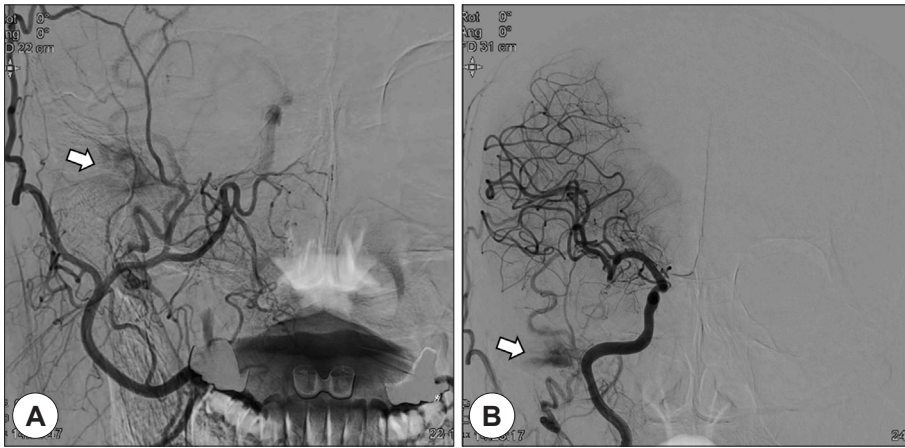


Fig. 4. The preoperative angiography. A : Right external carotid angiogram shows about 4 cm hypervascular tumor supplied by neuromeningeal branch of ascending pharyngeal artery (arrow). B : Right internal carotid angiogram also shows hypervascular tumor by small feeding artery from internal carotid artery (arrow). It anastomoses with the ascending pharyngeal artery.

노르에피네프린 0.072 ng/mL, 도파민 0.021 ng/mL 및 요중 VMA 1.8 mg/day로 모두 정상범위임을 확인하였다.

청력검사상 우측의 기도청력 65 dB, 골도청력 25 dB, 어음청취검사 60 dB, 어음 명료도는 90 dB에서 76%를 나타내었다.

고실 사구종의 진단과 수술 전 동반된 다른 두경부 병변을 확인하고 영양 혈관을 찾아 색전술을 시행할 목적으로 경동맥 혈관조영술을 시행하였다. 혈관조영술상 상행인두동맥(ascending pharyngeal artery)의 신경수막

분지(neuromeningeal branch)가 종양의 주요 동맥원이었으며, 우측 내경동맥의 해면정맥분절(cavernous segment)에서 기시하는 작은 혈관과 서로 문합(anastomosis)되어 있음을 확인하였다(Fig. 4). 상행인두동맥과 내경동맥과의 문합으로 인해 색전물질이 내경동맥 내로 들어갈 경우 전방 순환계 뇌졸중(anterior circulation stroke) 등의 신경학적 합병증이 발생할 가능성이 있어서 수술 전 색전술을 시행하지 못하였다. 따라서 수술중 출혈 위험성에 대하여 환자, 보호자와 충분히 면담 후 수술을 시

행하였다.

유양동까지 종물이 확장된 상태였으므로 전신마취하에 후이개 절개를 통한 개방형 유양동 절제술 및 중양적출술을 계획하고 시행하였다. 유양동 절제술상 유양동 내의 일부를 침범한 종양과 저류액을 확인하였다. 색전술이 시행되지 않은 상태였으므로 유양동과 중이 내에는 써지셀(Surgicel®), 외이도 부분에서 양극성 전기소작기(Bipolar cautery)를 이용한 지혈을 통해 종물을 제거하면서 수술을 진행하였다. 종물은 중이강을 가득 채우고 있었으나 이소골의 모양과 연색은 정상적이었다. 시야확보를 통한 종물의 완벽한 제거를 위해 추골, 침골은 제거하였으며 등골은 보존하였다. 수술 시야에서 관찰하였을 때 종물은 중고실의 고실갑각에 유착되어 있어 그 곳에서 기원한 것으로 추정하였으며, 하고실과 경정맥와의 골파괴는 없었다. 종물이 이관 입구까지 확장된 것을 확인하였으며, 종물을 모두 제거한 후 수술을 마쳤다. 수술중 출혈은 400 cc로 확인되었다.

병리 조직학적 소견상 H & E 염색에서 풍부한 세포질을 갖는 원형의 세포들이 군집되어 있으면서 섬유막에 의해 구분되어지는 zellballen양상을 보여 고실 사구종에 부합하는 소견을 보였다(Fig. 5).

수술 직후 박동성 이명과 혈성 이루 등의 증상은 모두 호전되었다. 수술후 8개월이 지난 현재까지 재발없이 추적관찰 중이다.

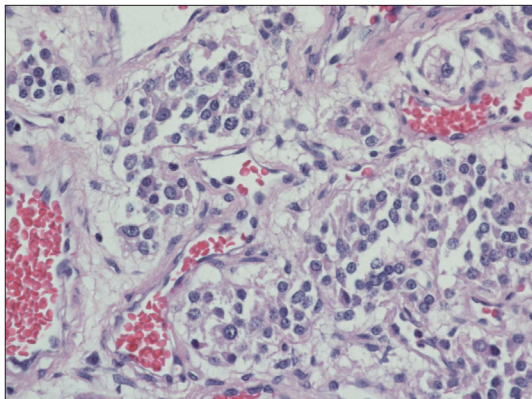


Fig. 5. A histopathologic finding of glomus tympanicum-Well defined nests of cuboidal cells (zellballen) are separated by fibrous septa. The individual cells show moderately abundant granular basophilic cytoplasm (H&E staining, ×400).

고 찰

사구종은 신경외배엽조직(neuroectodermal tissue)으로부터 발생된 혈관이 매우 풍부한 종양으로 서서히 자라는 특징을 가지며, 50대에서 호발하고 남성보다 여성에서 흔한 것으로 알려져 있다.^{9,24)} 방향의 우위성은 현재까지 없는 것으로 보이며,¹⁰⁾ 전체 사구종의 약 5%에서 악성화되는 것으로 보고되고 있다.¹¹⁾ 따라서 고실 사구종을 발견한다면 경과 관찰은 안전하지 않으며, 가능하다면 치료를 하는 것이 원칙이라 할 수 있다.⁷⁾

1941년 Guild가 측두골내 경정맥구의 침부와 고실갑각(promontory)에서 혈관조직의 사구체(glomus body)를 처음으로 발견하였으며, 1945년 Rosenwasser가 경정맥 사구체로부터 기원한 하고실의 사구체 종양을 처음으로 보고하였다. 이후 Guilford와 Alford가 중이에 국한된 부신경절종을 고실 사구종(glomus tympanicum)이라 명명하였다.¹²⁾

고실 사구종은 조직학적으로 피막화된 고형종양으로 양성이고 천천히 자라지만 저항이 작은 경로를 통해 다방향으로 동시다발적으로 뻗어나가는 침습적인 양상을 보이는 경우가 많다. 측두골내 봉소(air cell tract)와 신경공(neural foramina), 혈관 통로(vascular channels), 골내 하버스관(haversian canal), 이관을 따라서 퍼질 수 있으며, 고막을 넘어 외이도까지 확장되기도 한다.¹³⁾

이학적 검사에서 이경을 통해 고막내 붉은색 종물이 보이는 것이 전형적인 고실 사구종의 소견이지만 본 증례와 같이 외이도로 확장되어 외이도의 종물 형태로 나타났다는 점에서 의의가 있다. Xenellis 등⁶⁾에 의하면 중이염과 외이도에 폴립양 종물을 동반한 75명의 환자를 대상으로 한 연구에서 65명(86.7%)은 진주종으로 인한 경우였으며, 그 외에 사구종이 3명, 내림프관 선종, 뇌류(encephalocele), 점막 선종(mucosal adenoma), 섬유성 이형성증, 흑색종, 편평세포암, 결핵이 원인인 경우가 각각 1명씩이었다. 이를 생각해 볼 때 외이도에 폴립양 종물이 관찰되는 경우 외래에서 즉각적인 생검은 위험이 따를 수 있으므로 영상의학적 검사가 선행되어 주의 깊게 감별할 필요가 있을 것이다. 특히 고실 사구종이 의심된다면 생검이 대량 출혈을 일으킬 위험이 있고, 편평

상피로 둘러싸인 경우 조직검사로 인한 오진의 가능성이 있어 진단적 가치가 떨어지므로 가능한 한 피하는 것이 좋다.^{6,14)} 본 증례에서도 유양동에서는 전형적인 혈관이 풍부한 적색의 종양이 관찰된 것과 달리 외이도를 통해 관찰되었던 종물은 표면이 매끈하고 색이 열었는데, 이는 외이도로 밀려 나온 사구종이 고막과 외이도의 피부, 즉 편평상피로 둘러싸였던 것으로 추정된다.

현재까지 가장 널리 쓰이고 있는 사구종의 분류법으로 Fisch 분류법과 Glasscock과 Jackson이 만든 분류법이 있으며, 두 방법 모두 영상의학적 소견을 기반으로 분류된다. Fisch는 고실 사구종과 경정맥 사구종 구분없이 사구종의 크기와 범위에 따라 4가지 type으로 분류하였다.¹⁵⁾ Glasscock/Jackson은 고실 사구종과 경정맥 사구종을 따로 구분하였고, 고실 사구체 종양의 침범 위치와 정도에 따라 4가지 type으로 분류하였다. Type I은 사구체 종양이 고실갑각에 국한된 경우, type II는 종양이 중이강을 완전히 채운 경우, type III은 유양돌기를 침범한 경우, type IV가 종양이 외이도로 확장되었거나, 두개내로 침범이 의심되는 경우이다.¹⁶⁾ 본 증례는 Glasscock/Jackson 분류상 가장 진행된 형태인 type IV에 해당하였다.

혈관조영술은 진단의 목적뿐만 아니라 종양의 크기와 부위, 영양 혈관을 확인 할 수 있으며, 다른 부위 동시에 존재하는 사구종을 알아보는 검사로 유용하게 쓰인다. 필요한 경우 색전술을 시행할 수 있는데, 수술전 48시간 이내 색전술을 시행하여 수술중 출혈의 위험을 줄이고 수혈의 가능성을 낮춤으로서 좀 더 안전하게 수술을 진행할 수 있다. 따라서 대량 출혈의 가능성이 없는 크기가 작은 고실 사구종 type I을 제외한 모든 사구종이 수술전 색전술의 적응증이 될 수 있다.^{17,18)}

고실 사구종의 영양 동맥은 주로 상행인두동맥으로 알려져 있다.²⁾ 상행인두동맥은 인두분지(pharyngeal branch)와 신경수막분지(neuromeningeal brach)로 분지된다. 인두분지는 두개외(extracranial) 혈관이지만 신경수막분지는 대공(foramen magnum)으로 들어가 9, 10, 11, 12번 뇌신경의 vasa nervorum으로 혈류를 공급한다. 따라서 색전술시 이들 뇌신경 마비 등의 합병증이 발생가능하다는 점에서 주의가 필요하다.¹⁹⁾ 본 증례는 상행인두동맥의 신경수막분지가 영양 동맥일 뿐만

아니라 내경동맥과 문합이 확인되었는데, 내경동맥으로 색전물질이 흘러들어가 전방 순환계 뇌졸중이 발생할 위험이 동반되었기에 색전술이 불가능하였다. 실제로 사구종 수술전 색전술을 시행하고 뇌신경 마비 발생을 보고한 문헌이 있었으며,²⁰⁾ 상행인두동맥과 척추동맥(vertebral artery)의 문합으로 인해 색전술 시행 후 후방 순환계 뇌졸중이 발생한 사례도 있었다.²¹⁾ 따라서 본 증례와 같이 내경동맥과 문합이 확인되거나, 두개내 순환(intracranial circulation)에 영향을 줄 가능성이 있는 경우, 그 외에 영양 혈관을 찾을 수 없거나, 색전술을 시행한 후 재발한 경우, 조영제 과민증, 심각한 동맥 경화증 등이 동반된 경우에는 색전술을 시행할 수 없다.^{22,23)}

고실사구종의 치료는 수술이 원칙이며, Glasscock/Jackson 분류상 type I인 경우 경외이도 접근법으로, type II 이상은 후이개 접근법으로 후고실 개방술을 병행하여 유양동 절제술을 시행하면 종양을 완전히 제거할 수 있다고 하였다.¹⁶⁾ 본 증례는 Type IV에 해당되어 경유양동 수술법이 가장 적합한 수술법이며, 그에 따른 적절한 수술을 시행했다고 볼 수 있다.

고실 사구종을 색전술 후 수술을 시행한 국내 최초 보고에 의하면 300 cc 내외의 술중 출혈이 있었다고 하며,³⁾ 6예의 고실사구종을 분석한 국내 문헌에선 성공적인 색전술을 시행했음에도 수술중 출혈은 피할 수 없음을 보고하였다.⁴⁾ 대량 출혈의 가능성이 있는 경우 수술전 마취과와 협의가 필요하며, 혈액학적 안정을 위해 중심정맥관 삽입, 실시간 동맥압 감시 및 수혈 준비 등이 이루어져야 할 것이다.

본 증례는 Glasscock/Jackson 분류상 가장 진행된 Type IV에 해당되었음에도 수술전 색전술을 시행할 수 없어 수술중 대량 출혈에 대한 우려가 있었지만 더 진행될 경우 내이 및 두개내로 침범의 가능성과 악성화의 가능성을 모두 고려하여 적극적인 수술적 치료를 시행하였다. 실제 수술중 출혈은 400 cc로 대량 출혈은 없었으며, 써지셀과 양극성 전기소작기 등을 이용하여 적절히 지혈한다면 술전 색전술이 시행되지 않은 진행된 형태의 고실 사구종이라도 좋은 결과를 얻을 수 있을 것이다.

중심 단어 : 고실 사구종 · 외이도 · 유양돌기.

REFERENCES

- 1) Lingen MW, Kumar V. *Head and neck*. in: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, editors. *Robbins and Cotran pathologic basis of disease*. 7th edition. Philadelphia: Elsevier Saunders;2004. p.773-96.
- 2) Gulya AJ. *The glomus tumor and its biology*. *Laryngoscope* 1993;103:7-15.
- 3) Shin HS, Yoon TH, Chang HJ, Nam JK. *A case of glomus tympanicum*. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41:401-4.
- 4) Nam JK, Yoon TH, Lee KS. *Six cases of glomus tumor*. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42:1370-5.
- 5) Kwon HK, Park SH, Goh EK, Kong SK. *A case of glomus tumor presented with a polypoid mass in the external auditory canal*. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2012;55:114-7.
- 6) Xenellis J, Mountricha A, Maragoudakis P, Kandiloros D, Assimakopoulos D, Linthicum FJH, et al. *A histological examination in the cases of initial diagnosis as chronic otitis media with a polypoid mass in the external ear canal*. *Auris Nasus Larynx* 2011;38:325-8.
- 7) Forest JA, Jackson CG, McGrew BM. *Long-term control of surgically treated glomus tympanicum tumors*. *Otol Neurotol* 2001;22:232-6.
- 8) Hekster REM, Luyendijk W, Matricali B. *Transfemoral catheter embolization: a method of treatment of glomus jugulare tumors*. *Neuroradiology* 1973;5:208-14.
- 9) O'Leary MJ, Shelton C, Giddings NA, Kwartler J, Brackmann DE. *Glomus tympanicum tumors: a clinical perspective*. *Laryngoscope* 1991;101:1038-43.
- 10) Carlson ML, Sweeney AD, Pelosi S, Wanna GB, Glasscock ME, Haynes DS. *Glomus tympanicum: a review of 115 cases over 4 decades*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2015;152:136-42.
- 11) Manolidis S, Shohet JA, Jackson CG, Glasscock ME. *Malignant Glomus Tumors*. *Laryngoscope* 1999;109:30-4.
- 12) Karas DE, Kwartler JA. *Glomus tumors: a fifty-year historical perspective*. *Am J Otol* 1993;14:495-500.
- 13) Sweeney AD, Carlson ML, Wanna GB, Bennett ML. *Glomus tympanicum tumors*. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48:293-304.
- 14) Jackson CG, Welling DB, Chironis P, Glasscock ME, Woods CI. *Glomus tympanicum tumors: contemporary concepts in conservation surgery*. *Laryngoscope* 1989;99:875-84.
- 15) Fisch U. *Infratemporal Fossa Approach for Glomus Tumors of the Temporal Bone*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982;91:474-9.
- 16) Jackson CG, Glasscock ME, Harris PF. *Glomus Tumors. Diagnosis, classification, and management of large lesions*. *Arch Otolaryngol* 1982;108:401-10.
- 17) Hesselink JR, Davis KR, Taveras JM. *Selective arteriography of glomus tympanicum and jugulare tumors: techniques, normal and pathologic arterial anatomy*. *Am J Neuroradiol* 1981;2:289-97.
- 18) Watanabe T, Mizuta K, Hamada N, Mineta H. *Two cases of glomus tympanicum tumor: determining the need for preoperative embolization in patients with glomus tympanicum tumor*. *Otology Japan* 2007;17:665-70.
- 19) Spiotta AM, Hughes G, Masaryk TJ, Hui FK. *Balloon-augmented Onyx embolization of a dural arteriovenous fistula arising from the neuromeningeal trunk of the ascending pharyngeal artery: technical report*. *J Neurointerv Surg* 2011;3:300-3.
- 20) Gartrell BC, Hansen MR, Gantz BJ, Gluth MB, Mowry SE, Aagaard-Kienitz BL, et al. *Facial and lower cranial neuropathies after preoperative embolization of jugular foramen lesions with ethylene vinyl alcohol*. *Otol Neurotol* 2012;33:1270-5.
- 21) Sawlani V, Browning S, Sawhney IM, Redfern R. *Posterior circulation stroke following embolization of glomus tympanicum-relevance of anatomy and anastomoses of ascending pharyngeal artery; a case report*. *Interv Neuro-radiol* 2009;15:229-36.
- 22) Tasar M, Yetiser S. *Glomus tumors: therapeutic role of selective embolization*. *J Craniofac Surg* 2004;15:497-505.
- 23) Mauro MA, Murphy KP, Thomson KR, Venbrux AC, Morgan RA. *Image-guided interventions*. 2nd edition. Philadelphia: Elsevier Saunders;2013. p.703-19.
- 24) Lee JH, Lee JW, Moon SK, Park KH. *A case of glomus tympanicum tumor*. *J Clinical Otolaryngol* 2005;16(1):149-53.