

후두개와 및 중두개와 침범을 동반한 거대한 선천성 진주종 1례

전남대학교 의과대학 이비인후과학교실, 광주 보훈병원 이비인후과
김해송 · 조용범 · 조 원 · 홍성범

= Abstract =

A Case of Huge Congenital Cholesteatoma with Posterior and Middle Cranial Fossa Extension

Hae Song Kim, M.D., Yong Bum Cho, M.D., Won Cho, M.D.,
Sung Bum Hong, M.D.

*Department of Otolaryngology, School of Medicine, Chonnam National University,
Kwang Ju, Korea*

Department of Otorhinolaryngology, Kwang Ju Veterans Hospital, Kwang Ju, Korea

Congenital cholesteatomas histologically are epidermoid tumors originating from embryonic epidermoid rests located anywhere in the temporal bone or adjacent epidural and meningeal spaces. Mostly they occur in the temporal bone, and epidural or meningeal cholesteatomas are very rare. The clinical symptoms depend upon the site and the size of the lesion.

Recently authors have experienced one case of huge cholesteatoma with posterior and middle cranial fossa extension. The tumor was removed successively by craniotomy through infratemporal dissection. We report it with review of literatures.

KEY WORDS : Congenital cholesteatoma · Posterior and Middle cranial fossa extension

서 론

선천성진주종은 원인적 질환없이 인체의 내부기관에 있는 외피조직의 잔유물로부터 유발되는 낭종을 말하며 태생기 표피조직을 포함한 인체 내의 어느 기관에서도 발생할 수 있으나⁶
¹³⁾ 주로 중이 (middle ear), 슬신경절 주위 (petrigeniculate area), 추체첨부 (petrous apex), 뇌교각 (cerebellopontine angle)과 같은 측두

골^{6,13)}과 뇌실질⁸⁾에 많이 발생한다. 드물게는 소화기, 생식기, 유방, 피부, 눈, 신장, 및 요도 등에서 발생하기도 한다.

최근 저자들은 좌측 난청 및 측두부위의 두통을 주소로 내원한 19세 남자 환자에서 유양동에서 기원하여 좌측 후두개와 (posterior cranial fossa) 및 중두개와 (middle cranial fossa)를 침범한 거대한 선천성 진주종을 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보

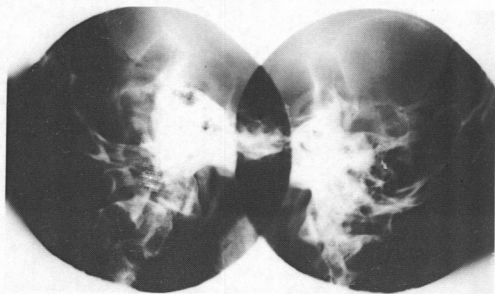


Fig. 1. Preoperative temporal bone study shows extensive bony destruction on the left mastoid with extension to posterior cranial fossa.

고하는 바이다.

증 례

환 자 : 마 ○ 준, 19세, 남자.

초 진 : 1995년 11월 16일.

주 소 : 좌측 난청, 측두부의 경도의 두통.
가족력 및 과거력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 과거 10여년전부터 계속되는 좌측 측두부의 두통 및 난청을 주소로 광주 보훈병원 이비인후과를 내원하여 측두골 전산화단층촬영을 시행해본 결과 이상 소견을 발견하고 정밀 검진 및 수술적 치료를 위해 본원으로 전원되었다.

전신소견 : 특이 사항 없음.

이학적 검사소견 : 좌측 외이도 하후벽에 종창 소견을 보였으며, 천자상 박동성으로 다량의 장액성 분비물이 나왔다.

일반 검사소견 : 표준순음청력검사상 좌측이 기도/골도 평균역치가 10/50dB인 전음성 난청 소견을 보였고, 각종 혈액검사, 뇨검사, 흉부 X-선검사, 심전도 검사 등은 모두 정상소견을 보였으며 외이도 분비물의 세균 배양검사에서

Staphylococcus aureus가 동정되었다.

측두골 X선 소견 : 전체적으로 좌측 유양동의 골과괴 음영을 보였다 (Fig. 1).

컴퓨터 단층촬영소견 : 약 10×8×5 cm 크기의 소엽상의 낭종성 종물이 상고실, 유양동, 중두개와 및 후두개와에 걸쳐서 관찰되었고, 이 종물과 두개골내의 구조물과는 경계가 분명하였다. 유양동 후벽의 골과괴 및 이소골 미란, 그리고 외측 세반고리관의 골 결손소견 등도 확인되었다 (Fig. 2).

자기공명영상소견 : 거대한 소엽상의 종괴가 좌측 유양동 및 후두개와에 걸쳐 관찰되었으며 T₁-weighted images상 뇌백질부와 비교하여 low to isosignal intensity (Fig. 3), T₂-weighted images상 heterogenous high signal intensity (Fig. 4)를 보였고 조영 증강소견은 없었다. 이 종괴에 의해 좌측 소뇌반구 (cerebellar hemisphere), 후두엽 (occipital lobe), 측두엽 (temporal lobe)이 저명하게 압박받고 있었으며, mass effect에 의해 좌 소뇌편도 (cerebellar tonsil)가 대후두공 (foramen magnum)내로 감입 (herniation)되어 있었다. Sagittal images상 좌측 천막 (tentorium)이 상방으로 저명하게 전위된 소견도 관찰되었다.

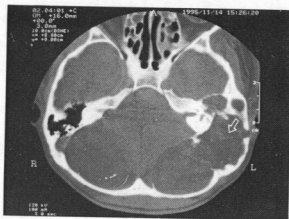


Fig. 2. Preoperative temporal bone CT demonstrates well marginated (arrow) huge multilobulated cystic mass in the mastoid portion of left temporal bone with extension to middle and posterior cranial fossa.

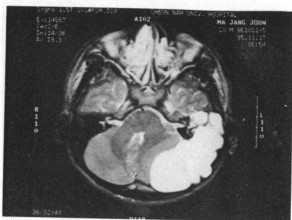


Fig. 4. Preoperative brain MRI (T2 weighted image) shows a homogenous enhanced soft tissue mass on the left mastoid extending to middle and posterior cranial fossa.

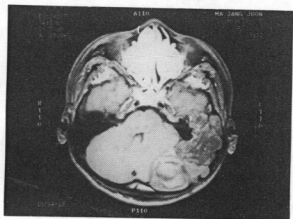


Fig. 3. Preoperative brain MRI (T1 weighted image) indicates a homogenous enhanced huge soft tissue mass on the left mastoid extending to middle and posterior cranial fossa.

치료 및 경과 : 전신마취하에 측두 및 두정 부개두술 (craniotomy)을 시행하였고, 미로절개술 (labyrinthectomy)을 통하여 전체 진주종 및 keratin debris를 완전 제거하였다. 수술 소견상 epidermoid cyst에 의해서 후두개와 및 중두개와 경막이 각각 후방 및 상방으로 확장되어 있었으며, 후두개와에선 내후두용기부 (internal occipital protuberance)까지 중두개

와에선 두정측두부까지 낭종이 침범하였고 골 파괴소견을 동반하고 있었다. 유양동내에서 내부가 keratin debris로 채워져 있는 epidermoid cyst matrix를 제거하였다. 고실은 파괴가 심하여 정상 해부구조를 확인하기 어려웠으며, 상고실은 콜레스테롤 육아조직으로 채워져 있었다. 등골 (stapes)은 관찰되지 않았으며 남아 있는 침골 (incus)과 추골 (malleus)은 함께 제거하였다. 외측 세반규관 (lateral semicircular canal)에 누공 (fistula)이 관찰되었으며, 내경동맥 (internal carotid artery) 부위까지 병변을 제거하기 위해 drilling 하였다. 이상의 병소를 제거한 후 miniplate를 이용하여 두개골 재건술을 시행한후 결손부위를 측두근피판과 복부지방으로 수복하고 수술을 마쳤다.

술 후 7일간 현훈 및 안진이 남아있었고, 술 후 25일째 전신상태가 호전되어 자기공명촬영을 한 결과 잔존되어 있는 종양조직이 없음을 확인하고 퇴원하였다 (Fig. 5). 퇴원 후에도 정기적인 통원치료를 하고 있으나 특별한 이상 소견은 보이지 않았다.

병리조직학적 소견 : 육안적으로는 표면이 평활하고 빛나는 백색의 낭종성 종물이었는데 내부는 육아성 밀랍 (wax)과 같은 물질로 채워져 있었고, 현미경적 소견으로 각질인 (kera-

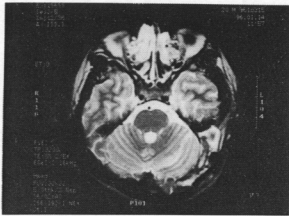


Fig. 5. Postoperative brain MRI (T2 weighted image) demonstrates no evidence of remnant soft tissue mass and obliteration of cranial cavity with abdominal fat.

tin squames)으로 채워진 각질화된 편평상피 (keratinizing squamous epithelium)를 가지고 있었고 (Fig. 6a), 만성 염증세포와 콜레스테롤 간극 (cholesterol cleft) 및 다핵거대세포들이

관찰되었다 (Fig. 6b).

고 찰

선천성진주종의 발생에 대하여 살펴 보면 Guggenheim⁹⁾은 상고실이 일찍 고립되어 발생하거나 태생기 표피세포로부터 유발한다고 하였고, Galdino¹⁰⁾는 조직학적으로 유사피성 종양으로서 태생기 유상피 잔존물에서 기원하며 측두골이나 경뇌막의 또는 뇌막공간에서 발생한다고 하였다. 그는 선천성 진주종을 원인적 질환 없이 선천적으로 외피조직의 잔유물이 남아 있게되어 발생하는 낭종이라고 규정하였으며, 이에 반하여 후천성 진주종은 중이염의 이환없이 이관협착만으로 고실내에 음압이 형성되어 Shrapnell씨막에 주머니를 만들으로써 발생하는 1차 후천성 진주종과, 만성중이염으로 인하여 고막천공을 일으킨 경우 천공연을 따라 잔여 고막이나 외이도의 단층편평상피

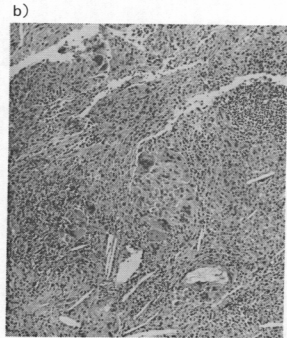
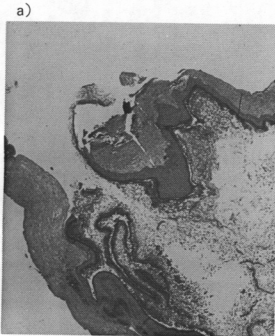


Fig. 6. Light micrographs of cystic mass (H & E).

a) Keratinizing squamous epithelium of epidermoid cyst (×40).

b) Epidermoid cyst with chronic inflammatory cell infiltration, cholesterol cleft, and foreign body type giant cells (×100).

증이 중이강내로 함입하고 그 곳에 상피세포의 증식이 유발되어 하나의 큰 주머니를 형성하면서 콜레스테린 같은 물질이 축적된 후에 발생하는 2차성 진주종으로 나누었다⁶⁾.

Brookler 등²⁾은 선천성 진주종을 크게 측두골내에 발생하는 것과 측두골외에 발생하는 것으로 구분하였으며, Kemink 등¹³⁾은 측두골내에 발생하는 선천성 진주종을 4가지의 해부학적 집단 즉, 중이강, 뇌교각, 추체골 침단부, 그리고 슬상신경절 주위 등으로 구분하였다. 측두골내 진주종은 중이강¹⁷⁾을 비롯하여 뇌교각 주위²⁾, 추체골 침단부¹³⁾, Meckel's cave¹⁴⁾, 외청도후벽¹¹⁾ 등에 흔히 발생하며, 일단 진주종이 측두골내에서 생성되면 뇌척수액이 유출되는 경우가 많다¹⁰⁾. 측두골외의 진주종은 뇌실질⁸⁾, 중두개와¹⁵⁾, 신장¹⁶⁾ 및 요관²⁾ 등에서 주로 발생된다.

국내에서도 정¹⁾이 유소아기부터 만성화농성 중이염을 앓은 후 발생한 경뇌막의 진주종에 대한 치험 예를 소개한 바 있으나 중두개와 및 후두개와 침범을 동반한 측두골내 선천성진주종에 대한 보고는 전무한 실정이다.

측두골내에 발생한 진주종과 중두개와 및 후두개와 등에 위치한 경뇌막의 진주종은 발생한 위치로 보아 거의 비슷한 증상을 갖게 되는데 Brookler 등²⁾은 측두골내의 진주종은 편측성 감음신경성 난청, 점진적 안면신경마비¹²⁾ 및 편측성 안면경련⁹⁾ 등의 증상을 나타내며, 중이염과 동반되었을 경우에는 경뇌막외농양 증세와 비슷하여 이루, 난청 및 두통이 가장 현저하게 나타나고, 그외에 이통 고열을 동반하기도 한다고 하였다. 경뇌막외농양에서는 간헐적 박동성이루와 두통이 특징적이며 이루를 제거하면 두통이 없어지는것이 보통이다. 본 증례에서는 오심이나 구토 등과 같은 일반적인 증상이 없이 편측성 전음성난청을 동반한 좌측 측두부위의 경한 두통만이 있었다. 측두골 단순 방사선촬영과 컴퓨터 단층촬영상 골파괴 소견이 관찰되었고, 자기공명영상에서는 좌측 중두개와 및 후두개와의 침범을 동반한 중앙 소견이 있어 개두술 (craniotomy)을 시행한 후

비로소 선천성 진주종임을 확인할 수 있었다.

선천성 진주종에 대한 방사선검사는 조기 발견과 그 파급정도를 알기 위하여 필수적이다. 그러나 단순 촬영술은 진주종이 아주 크지 않은 경우 진단이 곤란하며⁶⁾, 진단율이 Zimmerman¹⁴⁾은 40%, Brünner³⁴⁾은 60%라고 하였다. 반면 단층촬영술을 시행할 경우에는 94%의 높은 진단율을 얻을 수 있으며, 유양동벽 및 외청도 후상벽의 파괴와 유양동중대중의 양상이 보이면 진주종을 더 의심할 수 있다고 하였다¹⁴⁾. Brookler 등²⁾은 측두골내에 발생한 선천성진주종은 Stenver's view에서 특징적인 골 파괴 양상이 잘 나타나며, 경동맥혈관촬영술 (carotid angiogram)과 후두개와척추골촬영술 (posterior fossa myelogram) 및 공기뇌조영술 (air encephalogram)으로써 정확하게 진단할 수 있다고 하였다. 최근에는 자기공명영상의 등장으로 T1-weighted images에서 뇌척수액보다 약간 강한 조영양상을 보이다가 T2-weighted images에서 비교적 강한 조영증강 양상을 보이는¹³⁾ 종물로써 거의 정확하게 진단할 수 있게 되었으며, 본 증례에서와 같이 종물이 유양동내에서 기원하여 유양동 후벽 및 외측세 반규관 골파괴 양상을 보이면 진주종을 더욱 의심할 수 있다.

진주종에 대한 치료로는 중이 근치술을 시행하는 것이 보통이나, 중이강의 상태에 따라 보존적 중이근치술을 시행할 수 있으며, 측두골내에 생긴 진주종은 경비로접근법 (translabrynthine approach)²⁾, 측두하부접근법 (subtemporal approach)¹⁴⁾ 등 여러 경로를 통하여 제거할 수 있다.

결 론

저자들은 최근에 좌측 난청을 주소로 내원한 19세 남자 환자에서 후두개와 및 중두개와 침범을 동반한 선천성 진주종을 발견하고 수술적으로 완전히 적출하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 정진선 : 경뇌막외진주종 1례. 한이인지 20 : 385~389, 1977
- 2) Brookler KH, Pulec JL : *Congenital cholesteatoma of the temporal bone. Arch Otolaryngol* 90 : 449~452, 1969
- 3) Brünner S, Peterson O : *Tomograph in cholesteatoma of the temporal bone. J Roentgen* 97 : 588~596, 1966
- 4) Brünner S, Sandberg LE : *Tomography in cholesteatoma and chronic otitis media. Arch Otolaryngol* 91 : 560~567, 1970
- 5) Cawthorne T : *Primary cholesteatoma of the temporal bone. Arch Otolaryngol* 73 : 252~261, 1961
- 6) Galdino EV : *Imaging of the temporal bone. In Surgery of the Ear (ed. Shambaugh GE, Glasscock ME), 4th Ed. W.B. Saunders Company*, pp 124~127, 1990
- 7) Gale GL, Kerr WK : *Cholesteatoma of the urinary tract. J Urol* 104 : 71~72, 1970
- 8) Greenberg BF : *Epidermoid cyst of the skull. Radiology* 76 : 107~109, 1961
- 9) Guggenheim P : *Cysts of the nasopharynx. Laryng* 77 : 2147~2168, 1967
- 10) Hitselberger WE, House FW : *Tumors of the cerebello-pontine angle. Arch Otolaryngol* 80 : 720~731, 1964
- 11) Hoenk BE, McCabe BF : *Cholesteatoma auris behind a bony atresia plate. Arch Otolaryngol* 89 : 470~477, 1969
- 12) Jefferson G, Smalley AA : *Progressive facial palsy produced by intratemporal epidermoids. J Laryngol* 53 : 417~429, 1938
- 13) Kemink JL, Graham MD, Gebarski SS : *Surgery of the temporal neoplasm. In Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Vol. 4 (ed. Cummings CW), 2nd Ed. St. Louis, Mosby-Year Book*, pp 3362~3363, 1993
- 14) Mehta DS, Malik GB : *Trigeminal neuralgia due to cholesteatoma of Meckel's cave. J Neurosurg* 34 : 572~574, 1971
- 15) Ross RR and Brough AJ : *Renal cholesteatoma in a child. J Urol* 104 : 184~188, 1969
- 16) Sangmit S : *Renal cholesteatoma. Internation Surg* 58 : 132~134, 1972
- 17) Smith B : *Congenital cholesteatoma. J Laryngol* 75 : 487~493, 1961
- 18) Weizner S : *Cholesteatoma of the calix. J Urol* 108 : 365~367, 1972