

미로누공을 동반한 선천성진주종 1례

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실
강명구 · 장봉익 · 김상렬 · 김리석

=Abstract=

A Case of Congenital Cholesteatoma with Labyrinthine Fistula
Myung Koo Kang, M.D., Bong Ik Jang, M.D.,
Sang Reyl Kim, M.D., Lee Suk Kim, M.D.

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Dong-A University, Pusan, Korea

Congenital cholesteatoma of the middle ear is now being reported increasingly in otologic literature. Derlacki's classic description of congenital cholesteatoma is that of a keratotic mass behind an intact tympanic membrane with no history of otitis media, otorrhea, or otological surgical procedure. The most important criterion for diagnosis is the presence of an intact tympanic membrane. We recently experienced a case of congenital cholesteatoma with large labyrinthine fistula in 41 year old male patient who showed normal tympanic membrane without prior history of ear disease. Cholesteatoma was localized within the antrum of mastoid. Destruction of the lateral semicircular canal was observed. Complete surgical removal was performed using a canal wall up mastoidectomy. There is no significant difference between preoperative and postoperative bone conduction threshold, 5 dB and 13 dB respectively.

We report this case with brief review of the literatures.

KEY WORDS : Congenital cholesteatoma · Labyrinthine fistula

서 론

선천성진주종은 Cawthorne(1961)이 안면신경 마비를 동반한 측두골 진주종 9례를 보고한 이후 이과 영역에서 관심의 대상이 되고 있는 드문 질환으로, 그 발생 기전은 중이의 발생시 원시 척삭을 형성하는 외배엽에서 유래한다고 한다. 따라서 이러한 외배엽으로부터 유래한 태생기 세포 잔여물들은 두개골의 어느 부분이나 남아있을 수 있는데, 중이강내에 가장 많은 빈도로 발생된다고 알려져 있다.

선천성진주종의 진단은 중이염, 이루, 고막천공,

수술의 과거력이 없는 정상 고막을 가진 귀를 수술하면서 얻게되는 조직의 병리조직학적 소견으로 진단되며, 임상양상으로는 병변의 위치에 따라 전음성난청만이 나타나는 경우부터 안면신경마비, 미로염증상, 심한 감각신경성난청 등의 합병증까지 다양하며, 수술적 접근 방법도 병변의 위치 및 범위에 의해 결정된다.

저자들은 최근 심한 미로누공을 동반한 선천성진주종 1례를 골도청력을 보존하면서 진주종을 제거하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 이 ○ 규, 41세 남자.

초진 : 1997년 6월 5일.

주소 : 어지러움증.

가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 1997년 5월부터 코를 풀 때 발생하는 어지러움증을 주소로 내원하였다. 어지러움증의 양상은 머리가 멍해지는 느낌과 좌측으로 몸이 기울어지는 느낌이 있었고 30초 정도 지속되었다. 동반 증상으로 약 4-5년 전부터 우측귀의 진행성 청력감소를 호소하였으며 이루, 이충만감, 이명 등은 없었다.

과거력 : 이질환, 수술, 최근의 두부외상의 병력은 없었다.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 양측 고막은 정상 소견을 보였고 누공검사(Fistula test)는 음성이었다.

청력검사 : 순음청력검사상 우측은 골도 5 dB, 기도 30 dB였고, 좌측은 정상소견을 보였다.

방사선 소견 : 측두골 전산화단층촬영에서 합기화가 잘되어있는 우측 유양동에 국한된 저밀도의 종물에 의해 외측반규관이 파괴된 음영을 관찰할 수 있었다(Fig. 1).

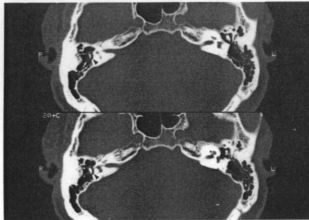


Fig. 1. Preoperative axial CT scan shows a soft tissue mass (arrow) in the right mastoid antrum. Notice fistula of the lateral semicircular canal (arrow head). The right mastoid air cells are well developed and aerated.

수술 소견 : 1997년 6월 18일 전신마취 하에

tympanomeatal flap은 들어올리지 않고 외이도 후벽을 보존하는 유양동 삭개술을 시행했다. 이개후부에 절개를 통한 유양동 삭개술 후 유양동 내에 국한

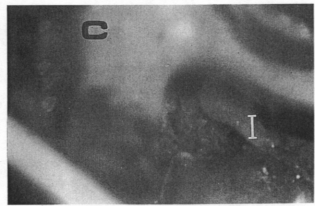
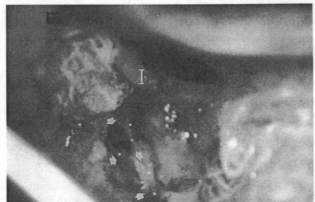
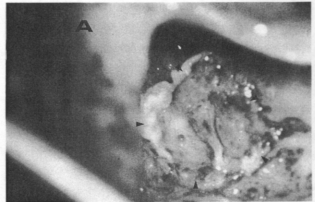


Fig. 2. Operative appearance. A: Congenital cholesteatoma is situated in mastoid antrum. Boundary of cholesteatoma (arrows heads). B: After complete removal of the matrix of the cholesteatoma, large fistula of the lateral semicircular canal is noticed. Incus(I). Boundary of fistula (arrows). C: Repair of the fistula with bone patè and fascia.

던 직경 약 2 cm 크기의 진주종을 관찰할 수 있었다. 진주종의 노출과 중이강내로의 침범 여부를 확인하기 위해서 Incudal buttress를 제거하고 후방고실절개술(Posterior tympanotomy) 후 진주종을 완전히 제거하였으며, 진주종에 의한 외측반규관의 골 파괴와 2×5 mm 크기의 막미로 노출이 있어 측두근막과 골분을 이용해 막았다(Fig. 2).

입상 경과 : 술후 5일까지 좌측으로 향하는 수평성 안진이 관찰되었고 어지러움증은 술후 7일간 계속되었다. 술후 40일경 환자의 어지러움증은 완전히 없어졌고 청력검사상 평균 골도는 13 dB로 잘 보존되었으며 술후 3개월 후의 측두골 전산화단층촬영에서 골미로 누공은 골분의 골화에 의해 잘 막혀 있는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 술후 9개월 후 어지러움증은 없었으며 고막은 정상소견으로 술전 누공검사에서 보이던 주관적인 어지러움도 호소하지 않았다. 순음청력검사상 평균 골도 및 기도는 각각 13 dB, 55 dB로 술후 3개월째의 역치와 차이가 없었다. 저자들은 본 증례의 기도청력의 감소 원인으로 incudal buttress의 제거와 미로누공을 막는데 사용한 골분과 근막에 의해 침골 운동성의 감소에 의한 것으로 생각하며, 향후 기도청력의 개선을 위해 fitted incus를 시행할 예정이다.

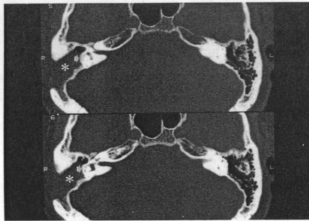


Fig. 3. Axial CT scan at postoperation 3 months shows repaired fistula by organization of bone pate(arrow). Mastoid obliteration with inferior based flap(asterisk)

고 찰

선천성진주종의 빈도는 드물며 Huang과 Lee¹⁸⁾ 등은 전 진주종환자의 0.74%정도를 차지한다고 보고한 바 있으며 최근 보고가 증가하고 있는 추세다. 선천성진주종의 기원에 대해서는 몇 가지 가설이 있지만 외배엽에서 유래한 태생기 잔여물들이 없어지지 않고 남아 있다가 점점 자라면서 생겨난다는 이론이 현재 일반적으로 받아들여지고 있다.²⁰⁾⁴⁵⁾

선천성진주종의 발생부위는 중이강내가 가장 많고 그 외 유양동, 슬신경절, 추체 침부등 측두골 어느 부위에나 발생할 수 있다. Karmarkar⁴⁶⁾ 등이 보고한 선천성진주종 51례중에서 41례가 중이강을 침범했고 7례가 추체부위에 국한되어 있었으며, Aimi⁴⁷⁾의 보고에서도 선천성진주종 33례중에서 중이강내 국한된 경우가 12례로 가장 많았고 유양동에 국한된 경우는 없었다. 중이강내에 국한된 경우는 대부분 정상 고막소견을 보이며 청력검사상 전음성난청을 보인다. 슬신경부위나 추체부의 선천성진주종의 경우에는 서서히 또는 빠르게 진행되는 안면신경의 마비가 주요 임상양상으로서 미로나 내이도의 미란에 의한 감각신경성난청이 흔한 반면 전음성난청은 병변이 커서 중이강 내로의 침범이 있거나 병변에 의해 이관이 막혔을 경우에만 나타나게 된다. 소녀교각의 선형성진주종의 경우에는 그 병변의 크기와 위치에 따라 감각신경성 또는 혼합신경성난청, 현훈, 안면의 이상감각, 보행장애 등의 다양한 뇌신경 장애의 증상을 나타내게 된다.¹⁷⁾⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾ 본 증례에서는 고막과 중이강은 정상소견이었고 유양동에 국한된 진주종에 의하여 미로누공이 있었고, 청력검사에서 전음성난청과 어지러움증을 호소했다.

측두골의 방사선학적인 검사는 선천성진주종의 진단 및 치료후 경과 관찰에 있어서 중요한 역할을 담당한다. 대개의 경우 병변에 의한 정상 골 구조의 변화는 측두골의 전산화단층촬영으로 알아낼 수 있다. 또한 자기공명영상술을 시행하였을 경우, 골수내 지방은 T1 가중영상에서는 높은 신호도를 보이며 T2 가중영상에서는 낮은 신호도를 보이는 반면, 선천성진주종은 T1 가중영상에서는 척수액보다 약간 더 높은 정도의 신호도를 보이고 T2 가중영상에서는 중등도로 높은 정도의 신호도를 보이기 때문에, 선천성진

주종을 진단하고 그 병변의 크기를 평가하는데 자기 공명영상술이 크게 각광을 받고 있다⁷⁾. Mafee¹¹⁾는 측두골 전산화단층촬영은 중이강내에 위치한 병변의 진단에 우선적으로 선택될 수 있으며 병변의 범위 및 골 파괴 소견을 관찰하는데 적절하고, 자기공명영상은 이차적으로 감염된 진주종, 추체부 및 소뇌교각부 위 병변, 안면신경 침범, 막성미로 및 두개강 내로의 침범 등을 관찰하는데 전산화단층촬영보다 우수하다고 하였다.

선천성진주종의 치료에는 대개 수술적 요법이 적용되며 이 때 진주종의 위치에 따라 다양한 접근 방법이 사용된다. 중이강 내나 유양동에 국한된 경우 경고실적 또는 경유양동적 접근을 통하여 시행할 수 있고 술신경절 부위나 추체부위의 병변인 경우에는 경유양동중두개외접근법, 경접형동접근법, 경미로접근법, 하측두외접근법 등을 시행할 수 있다⁷⁾¹²⁾¹³⁾.

진주종에 의한 전정미로 누공이 있는 경우의 처치는 미로 누공의 상부에 위치한 진주종의 막을 그대로 남겨두는 보존적인 요법과 첫 수술시에 바로 진주종 막을 제거한 후에 결체조직으로 결손부를 닫아주는 것이 잔여 진주종에 의한 골 파괴를 막을 수 있다는 서로 다른 견해가 주장되어지고 있다¹⁴⁾¹⁵⁾. 본 증례의 경우는 경유양동적 접근에 의한 Intact canal wall 방법으로 진주종을 완전히 제거하고 골분과 측두근막을 이용해 골미로 누공을 막았다.

결 론

미로 누공을 동반하고 유양동 내에 국한된 선천성 진주종 1례에서 골도 청력을 보존하면서 진주종을 완전히 제거하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Huang TS, Lee FP : Congenital cholesteatoma. Review of twelve case. Am J Otol. 1994 ; 15(2) : 276-281
- 2) Wang RG, Hawke M, Kwok P : The epidermoid

- formation(Michaels' struct-ure) in the developing middle ear. J Otolaryngol. 1987 ; 16 : 327-330
- 3) Sade J, Babiacki A, Pincus G : The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. Acta Otolaryngol. 1983 ; 96 : 119-129
- 4) Paparella MM, Roybah L : Congenital cholesteatoma. Otolaryngol Clin North Am. 1978 ; 11: 113-120
- 5) Karmarkar S, Bhatia S, Khashaba A, Saleh E, Russo A, Sanna M : Congenital cholesteatoma of the middle ear : A different experience. Am J Otol 1996 ; 17 : 288-292
- 6) Aimi K : Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope. 1983 ; 93 : 1140-1146
- 7) Kim CH, Chang SO, Lee KS, et al : Clinical evaluation of congenital cholesteatoma. Korean J Otolaryngol. 1995 ; 38(2) : 195-204
- 8) Lee HS, Yue YS, Lee BJ, et al : A case of traumatic cerebrospinal fluid otorhinorrhea. Korean J Otolaryngol. 1991 ; 34(5) : 1074-1079
- 9) Fisch U : Congenital cholesteatoma of the supralabyrinthine region. Clin Otolaryngol. 1978 ; 3 : 369-376
- 10) Suh IL, Jang KW, Kim DS, et al : A case of congenital cholesteatoma of the mastoid with Bezold's abscess. Korean J Otolaryngol. 1990 ; 33(2) : 373-377
- 11) Mafee MF : MRI and CT in the evaluation of acquired and congenital cholesteatoma of the temporal bone. J Otolaryngol. 1993 ; 22 : 239-248
- 12) Rize FM, Luxford WM : The management of congenital cholesteatoma : surgical results of 42 cases. Laryngoscope. 1988 ; 98 : 254-256
- 13) McGill TJ, Merchant S, Healy GB, et al : Congenital cholesteatoma of the middle ear in children : a clinical and histopathological report. Laryngoscope. 1991 ; 101 : 606-613
- 14) Park JY, Kim SG, Jang KW, Jun BH : A clinical study on the labyrinthine fistula. Korean J

Otolaryngol. 1991 ; 34(2) : 218-225

- 15) Palva T : Treatment of ear with labyrinthine fistula. Laryngoscope. 1983 ; 93 : 1617-1919