

심장 및 신장기형을 가진 환아에서 선천성 진주종으로 오인된 중이강 내 침샘 분리종 1예

동아대학교 의과대학 이비인후과교실,¹ 병리학교실²

이재훈¹ · 홍종철¹ · 강명구¹ · 홍숙희²

Salivary Gland Choristoma of the Middle Ear Suspected of Congenital Cholesteatoma in a Child with Cardiac and Renal Malformations

Jae-Hoon Lee, MD¹, Jong Chul Hong, MD, PhD¹, Myung-Koo Kang, MD, PhD¹ and Suk-Hee Hong, MD, PhD²

¹Department of Otorlaryngology-Head and Neck Surgery;

²Pathology Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

— ABSTRACT —

A choristoma is a nonneoplastic proliferation of histologically normal tissue that forms at an abnormal site. Salivary gland choristoma of the middle ear cavity is extremely uncommon. It is thought to be a developmental abnormality and may be associated with abnormalities of adjacent structures. It usually requires a differential diagnosis from other mass lesions in the middle ear cavity. We report a case of salivary gland choristoma of the middle ear suspected as congenital cholesteatoma in a 6-year-old girl with cardiac and renal malformations with a review of the literature. This patient is the first reported case combined with other abnormalities in Korea. (*J Clinical Otolaryngol* 2011;22:94-97)

KEY WORDS : Choristoma · Salivary gland · Middle ear.

서 론

분리종(Choristoma)은 비정상적인 기관에 위치하는 정상적인 이소성(heterotopic)조직을 말한다. 중이강 내의 침샘 분리종은 매우 드물며 대부분 일측성으로 발생한다. 종괴 자체로는 무증상이고 대개 전도성 난청과 같은 동반기형에 인한 전도성 난청으로 발견된다. 그래서 중이

강 내의 침샘 분리종은 선천성 진주종 등의 중이강 내의 다른 질환과 감별이 필요하다. 흔히 이소골 연쇄의 단절이나 안면신경의 주행 이상을 동반될 수 있고 드물게 심장, 신장, 폐 변이도 동반 될 수 있다고 보고되고 있으나¹⁾ 국내에서 이렇게 동반질환을 가진 경우가 보고된 바 없다.

저자들은 심실중격결손, 대동맥궁 단절, 좌측 신장무발생증을 가진 6세 여자 환아에서 술 전 중이강 내의 선천성 진주종으로 오인된 중이강 내 침샘 분리종을 경험하였기에 보고하고자 한다.

논문접수일 : 2010년 11월 15일

논문수정일 : 2010년 12월 1일

심사완료일 : 2011년 3월 23일

교신저자 : 강명구, 603-102 부산광역시 서구 동대신동 3가 1 동아대학교 의과대학 이비인후과교실

전화 : (051) 240-5428 · 전송 : (051) 253-0712

E-mail : mgkang@dau.ac.kr

증 례

6세 여아로 4년 전부터 인지된 양측 청력저하 및 좌측

고막 전상부의 종물소견 이 관찰되어 내원하였다. 환아는 지적장애 및 좌측 신장 무발증이 있었으며, 심실중격 결손으로 수술한 과거력이 있었다. 이학적 검사상 고막 전상부의 백색 종물이 관찰되었으며 고막의 천공은 보이지 않다. 지적장애 환아로 순음청력검사는 실패하였으나 행동반응청력검사상 좌측 골도/기도 청력역치는 5/65 dB, 우측 골도/기도 청력역치는 5/60 dB였다. 측두골 전산화 단층촬영 소견상 양측 추골 및 침골 기형이 의심되었으며, 좌측은 침골과 등골의 연쇄가 관찰되지 않았고 그 주변의 난형의 연조직 음영이 관찰 되었다(Fig. 1). 선천성 진주종성 중이염 의심 하에 전신마취로 고실개방술을 시행하였다. 수술 시 고실을 채우고 있

는 분홍색 종물은 표면이 부드러웠으며 안면신경의 고실 분절에 근접해 있었다. NIM-II™(nerve integrating monitor-II, Xomed-Treace™, USA)를 이용한 안면신경 감시하에 안면신경관으로부터 종물을 조심스럽게 제거하였고 안면신경관 결손은 발견되지 않았다. 종물 제거 후 추골, 등골은 확인할 수 없었으며 등골쪽 관과 난원창을 발견할 수 없어 이소골 연쇄의 재건은 이루어지지 않았다. 이후 고실 내 남아있는 종물이 없는 것을 확인 후 수술을 마쳤다. 수술 후 안면신경마비는 없었으며 종물의 조직검사에서 얇은 섬유성 피로 분리되어있는 침샘조직이 관찰되었다(Fig. 2). 수술 후 3개월간 외래 추적 관찰 중으로 고막 소견상 특이소견 보이

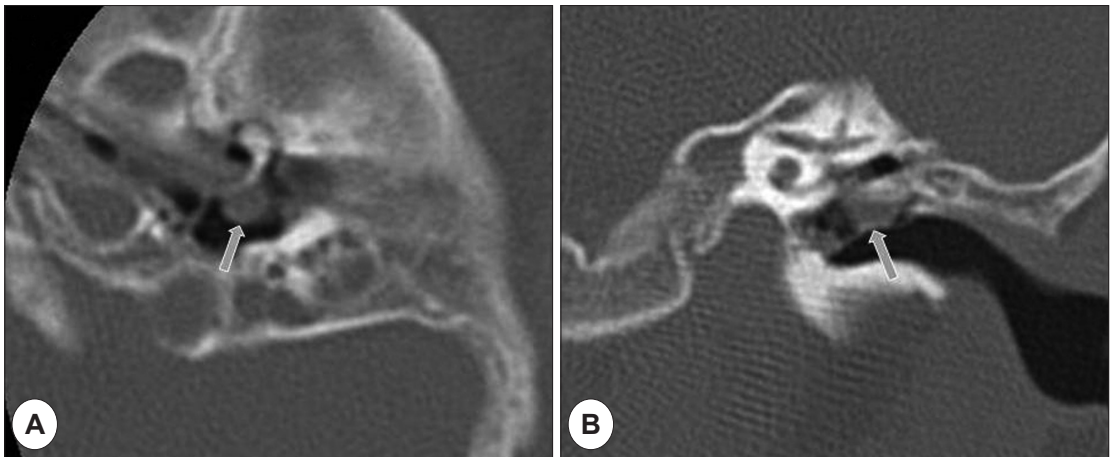


Fig. 1. High-resolution computed tomogram of the left temporal bone. Soft tissue shadow (arrow) in the tympanic cavity close to the facial nerve. A : Axial view. B : Coronal view.

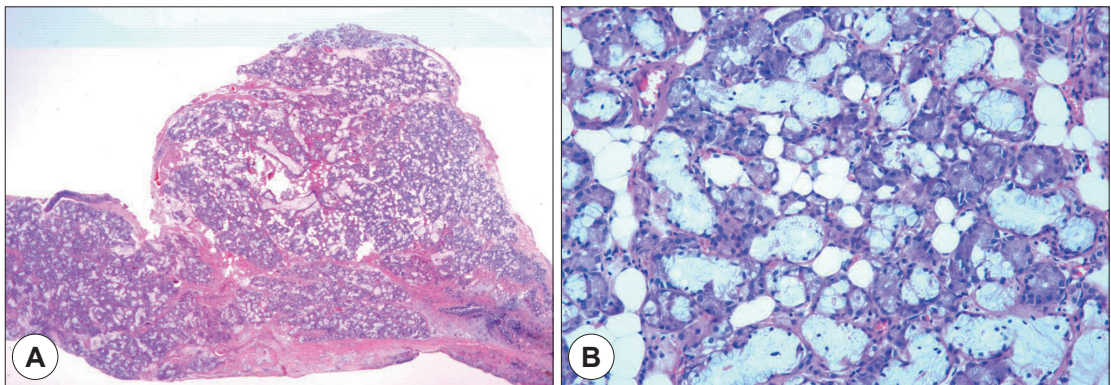


Fig. 2. Histopathologic findings. A : The polypoid mass is composed of lobules of salivary gland tissue septated by thin fibrous bands (H-E stain, $\times 20$). B : The salivary gland tissue consists of a mixture of darkly stained serous acini and poorly stained, clear mucous acini (H-E stain, $\times 200$).

지 않고 수술 후 1년째 측두골 전산화 단층촬영 및 순음 청력검사 시행 예정이다.

고 찰

1904년 Eugen albrecht에 의해 처음으로 분리종(choristoma)이라는 용어가 사용되었다.²⁾ 침샘 분리종은 편도, 뇌하수체, 임파선, 비강등에서 관찰될 수 있으나 중이강 내 침샘 분리종은 아주 드물다.³⁾ 1961년 Taylor 등⁴⁾이 처음 보고한 이래, 현재까지 32예가 보고되었으며, 국내에서는 5예가 보고되었다.⁵⁻⁸⁾ 중이강 내 침샘 분리종은 좌측에서 주로 발생하며 여성에서 빈도가 높은 것으로 알려져 있으며(남 : 여=1 : 2), 진단시기는 생후 11개월에서 52세까지 다양하다.⁹⁾ Hociota 등은 중이강 내 침샘분리종의 특징을 1) 일측성 전도성 난청, 2) 중이강내 정상적인 침샘조직, 3) 이소골의 기형, 4) 안면신경의 수평분절의 기형이라 보고하였다.¹⁰⁾

중이강 내 침샘 분리종은 이루, 이명 및 일측성 전도성 난청과 같은 동반기형으로 인한 증상으로 발견되게 된다. 대개 다른 기형과 동반되며 그 중 침골, 등골과 안면신경 주행 이상이 가장 흔히 발견된다.¹⁰⁾ 이외에도 귓바퀴 모양의 이상이나 탈모, 편측안면위축 등이 동반될 수 있다. Buckmiller 등은 92%의 환자에서 전음성 난청이 나타나고,¹¹⁾ 85%의 환자에서 안면신경 주행 이상이나 결손이 동반되고, 92%에서 이소골 기형이 있음을 보고했다. 본 증례에서도 양측 모두 이소골 기형 및 전음성 난청이 동반되었으며 이외에도 좌측 신장 무발생증, 심실중격결손이 동반되었다. Toros 등은 복부내 장역위증을 가진 환자에서 중이강 내 침샘 분리종을 동반한 환자를 보고하면서 심장, 폐, 신장의 기형이 동반될 수 있다고 하였지만 이런 다발적인 기형과 중이강 내 침샘 분리종이 동반된 경우는 보고된 적이 없다.¹⁾

침샘 분리종은 임신 4개월 경 이하선의 상피조직 및 인두 내배엽의 중이강 내로의 이상 확장에 의한다고 생각되지만 정확한 발생기전은 밝혀지지 않았다. 재태기간 중 발생학적으로 추골병, 침골의 장각, 등골의 상부구조, 등골근 안면신경의 고실부등이 기원하는 제2 아가미공에서 기원하는 구조물의 발달이상이 분리종의 발생과 많은 관련이 있다고 알려져 있다.¹²⁾ 본 증례에서와 같이

이런 발달이상은 중이강 뿐만 아니라 전신적으로 동반될 수 있으며 이런 기형이 복합체로 발생할 수 있을 것으로 생각된다.

침샘 분리종은 중이 내 종괴의 병리 검사로 진단될 수 있다.¹³⁾ 그러나 대부분의 환자에서 종괴와 안면신경과의 유착이 있거나, 안면신경의 주행이상 또는 열개가 동반하므로 종괴를 제거할 때 안면신경이 손상되지 않도록 주의해야 한다. 임상적으로 편측성 전음성난청을 유발하는 사구체종, 청신경초종, 유피낭종, 기형종, 선천성 진주종, 등의 다른 중이 내 종괴와 감별이 필요하다.¹⁴⁾ 본 증례에서도 수술 전 중이 내 종괴를 선천성 진주종으로 오인하였다. 조직학적으로 중이강 내 침샘 분리종은 장액선과 점액선을 모두 포함하는 정상 침샘조직으로 구성되어 있다. 현재까지는 침샘 분리종이 중이강 내에서 증식했다는 보고는 없지만 경부에서 발생한 이소성 침샘에서 침샘암이 발생 가능하기 때문에 안면신경손상이 없는 경우 완전적출이 권장된다.¹⁵⁾

Singer 등은 문헌 고찰을 통해 중이강 내 침샘 분리종 환자에서 이소골 재건술이 시행한 4예 중 1예에서 청력 개선이 있었다고 보고 하였고,¹⁶⁾ Lee 등이 신생아에서 발생한 중이강 내 침샘 분리종에서 이소골재건술 후 청력개선 보였다고 보고하였기에 충분한 종괴 제거 후 안면신경의 손상이 의심되지 않고 등골이나 난원창을 발견할 수 있을 때 이소골 재건술이 고려될 수 있다.^{7,17)}

중이강 내 침샘 분리종은 술 전 진단이 힘들다. 중이강 내 종괴가 관찰될 때는 선천성 진주종 뿐만 아니라 침샘 분리종도 한번쯤 의심해 보아야 하며 수술 시 안면신경 감시하에 수술이 진행되어야 한다. 본 증례와 같이 중이강 내 침샘 분리종은 다른 기형과 동반되어 증후군 복합체를 이루기 때문에 중이강 내 기형 이외 심장, 폐, 신장 등 다발성 기형 동반여부에 대한 평가가 적절히 이루어져야 한다.

중심 단어 : 분리종 · 침샘 · 중이.

REFERENCES

- 1) Toros SZ, Egeli E, Kiliçarslan Y, Gümrükçü G, Gökçeer T, Noşeri H. *Salivary gland choristoma of the middle ear in a child with situs inversus totalis. Auris Nasus Larynx.* 2010;37(3):365-8.
- 2) Ha SL, Shin JE, Yoon TH. *Salivary gland choristoma of the*

- middle ear: a case report. Am J Otolaryngol* 2000;21(2):127-30.
- 3) Caplinger CB, Hora JF. *Middle ear choristoma with absent oval window. Arch Otolaryngol* 1967;85(4):365-6.
 - 4) Taylor GD, Martin HF. *Salivary gland tissue in the middle ear. Arch Otolaryngol* 1961;73:651-3.
 - 5) Chang SO, Choi BY, Kim CH, Kim CS. *Two cases of salivary gland choristoma of the middle ear. Korean J Otolaryngol* 2004;47(8):798-801.
 - 6) Ha SL, Shin JE, Yoon TH. *Salivary gland choristoma of the middle ear: A case report. Am J Otolaryngol* 2000;21(2):127-30.
 - 7) Lee DK, Kim JH, Cho YS, Chung WH, Hong SH. *Salivary gland choristoma of the middle ear in an infant: a case report. Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70(1):167-70.
 - 8) Lim SK, Cho CS, Jung YG, Park KY. *A case of salivary gland choristoma of the middle ear. Korean J Otolaryngol* 1993;36(5):1049-53.
 - 9) Abadir WF, Pease WS. *Salivary gland choristoma of the middle ear. J Laryngol Otol* 1978;92(3):247-52.
 - 10) Hociota D, Ataman T. *A case of salivary gland choristoma of the middle ear. J Laryngol Otol* 1975;89(10):1065-8.
 - 11) Buckmiller LM, Brodie HA, Doyle KJ, Nemzek W. *Choristoma of the middle ear: a component of a new syndrome? Otol Neurotol* 2001;22(3):363-8.
 - 12) Saeger KL, Gruskin P, Carberry JN. *Salivary gland choristoma of the middle ear. Arch Pathol Lab Med* 1982;106(1):39-40.
 - 13) Namdar I, Smouha EE, Kane P. *Salivary gland choristoma of the middle ear: role of intraoperative facial nerve monitoring. Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112(4):616-20.
 - 14) Kartush JM, Graham MD. *Salivary gland choristoma of the middle ear: a case report and review of the literature. Laryngoscope* 1984;94(2 pt 1):228-30.
 - 15) Quaranta A, Mininni F, Resta L. *Salivary gland choristoma of the middle ear: a case report. J Laryngol Otol* 1981;95(9):953-6.
 - 16) Singer MI, Applebaum EL, Loy KD. *Heterotopic salivary gland tissue in the neck. Laryngoscope* 1979;89(11):1772-8.
 - 17) Ludmer B, Joachims HZ, Ben-Arie J, Eliachar I. *Adenocarcinoma in heterotopic salivary tissue. Arch Otolaryngol* 1981;107(9):547-8.