

## 유양동에 발생한 거대 선천성 진주종 1예

왈레스 기념 침례병원 이비인후과

이진오 · 천경훈 · 광명수 · 김영훈

### A Case of Giant Congenital Cholesteatoma on Mastoid Process

Jin-Oh Yi, MD, Kyung Hoon Cheon, MD, Myoung Soo Kwak, MD and Young Hoon Kim, MD

Department of Otorhinolaryngology, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan, Korea

#### — ABSTRACT —

Congenital cholesteatoma is a rare lesion of the temporal bone. It accounts for only 2 to 5% of all cholesteatoma, though that number is thought to be on the rise due to improved imaging techniques. The diagnosis of a congenital cholesteatoma includes a pearly white mass behind an intact tympanic membrane without history of otitis media, otorrhea, or otological surgical procedure. Congenital cholesteatoma may develop in various temporal bone sites including the middle ear cavity, petrous apex, cerebellopontine angle, external auditory canal and mastoid process. The most frequent site of origin is the middle ear cavity, whereas the rarest is the mastoid. The clinical presentation is usually an symptomatic white mass behind an intact tympanic membrane. The congenital cholesteatoma that originates in the mastoid is more difficult to diagnose due to variable clinical presentation. We recently experienced a case of congenital cholesteatoma with facial palsy in 33 year old male patient who showed normal tympanic membrane without prior history of ear disease and otologic surgical procedure. We report this case with brief review of the literatures. (J Clinical Otolaryngol 2012;23:248-252)

**KEY WORDS** : Congenital cholesteatoma · Mastoid process.

## 서 론

선천성 진주종은 모든 진주종 중 2~5%를 차지하는 비교적 드문 질환으로, 최근 영상 기술의 발달로 인해 진단이 증가하고 있다.<sup>1)</sup> 진단은 이루, 고막천공, 중이염, 예전 귀수술의 과거력이 없는 정상고막을 가진 귀를 수술하면서 얻게되는 조직의 병리조직학적 소견으로 이루어지게

되며, 대부분 이학적 검사상 정상 고막 안쪽의 무증상 하얀 종괴로 발견이 된다.<sup>2)</sup>

선천성 진주종은 중이강내, 추체첨부, 소뇌교각부, 외이도, 유양돌기를 포함하는 측두골 부위에서 발생하게 된다. 대부분 중이강 내에서 발생하며, 유양돌기 부위에서 발생하는 경우는 매우 드물다고 보고되고 있다. 유양돌기 부위에서 발생한 선천성 진주종은 임상양상이 다양하기 때문에 진단하기가 어렵다.<sup>3)</sup> 임상양상으로는 병변의 위치에 따라 전음성 난청만이 나타나는 경우부터 안면신경마비, 미로염 증상, 심한 감각신경성 난청 등의 합병증 까지 다양하며, 수술적 접근 방법도 병변의 위치 및 범위에 따라 결정된다.<sup>2)</sup>

저자는 유양돌기 부위에서 발생한 거대 선천성 진주종 1례를 이학적 검사, 방사선학적 검사 및 수술적 소견

논문접수일 : 2012년 6월 26일  
논문수정일 : 2012년 7월 17일  
심사완료일 : 2012년 8월 20일  
교신저자 : 김영훈, 609-728 부산광역시 금정구 남산동 374-75 왈레스 기념 침례병원 이비인후과  
전화 : (051) 580-1347 · 전송 : (051) 514-2864  
E-mail : jinohdaqq@naver.com

을 통해 진단하고, 이를 제거하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

33세 남자환자가 2년 전부터 간헐적으로 지속되는 좌측 이루를 주소로 본원 외래 방문하였다. 환자는 3년 전부터 좌측 안면신경 마비 증상이 있었다고 하나 특별한 검사나 치료는 받지 않았다고 하였으며, 좌측 이명과 청력 저하를 호소하였다. 그리고 귀수술을 포함한 수술과 거력은 없었다고 하였다. 이학적 검사에서 좌측 고막은 정상 소견이었으나 좌측 외이도 입구부 후벽이 녹아 유양동까지 통로를 형성한 소견을 보이고 있었다(Fig. 1). 좌측안면신경 마비는 House-Brackmann grade V로 관찰되고 있었다. 순음청력검사서 우측은 정상이나 좌측 기도 36 dB, 골도 9 dB의 전음성 난청 소견을 보였다. 측두골 전산화단층촬영에서 좌측 유양동을 채우고 있는 경

계가 불명확한 연부조직음영과 외이도 후벽의 골미란으로 인해 유양동이 노출된 소견 관찰되었다(Fig. 2). 측두골 자기공명영상검사서 좌측 유양동내 T1 강조 영상에서 저강도 신호, T2 강조 영상에서 고강도 신호를 보이는 종괴가 관찰 되었으며, S상정맥동과 가로정맥동은 관찰되지 않았고, 뇌막이나 두개내로의 침범은 보이지 않았다(Fig. 3). 좌측 S상정맥동과 가로정맥동의 주행경로를 알기 위해 뇌혈관 조영술을 시행하였고, 검사에서 S상정맥동과 가로정맥동은 조영되지 않았다(Fig. 4). 환자의 이학적 소견과 측두골 전산화단층촬영 및 자기공명영상검사를 토대로 저자들은 측두골에 발생한 선천성 진주종을 의심하고 더 이상의 병변 진행을 막기 위해 진주종의 완전제거와 근치적 유양동 삭개술을 계획하였다. 수술 소견상 모든 이소골은 정상이었으나, 진주종으로 인해 유양동은 완전히 녹아 있었고, 유양동은 진주종과 육아종으로 가득차 있었다. 모든 진주종을 제거 후 중두개와와 후두개와에 뇌막이 노출된 소견이 관찰되어 Duraform<sup>®</sup>

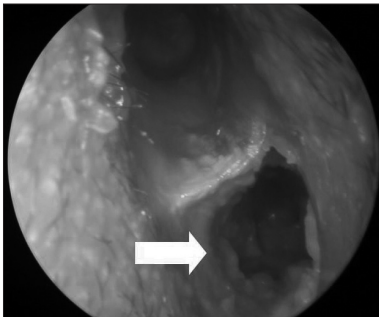


Fig. 1. Preoperative otoscopic finding, showing destruction of the external auditory canal posterior wall (white arrow) and intact tympanic membrane.

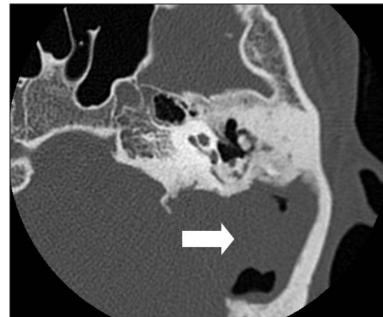


Fig. 2. Preoperative axial CT scan, showing a soft tissue mass (white arrow) in the left mastoid, not extending into the middle ear cavity.

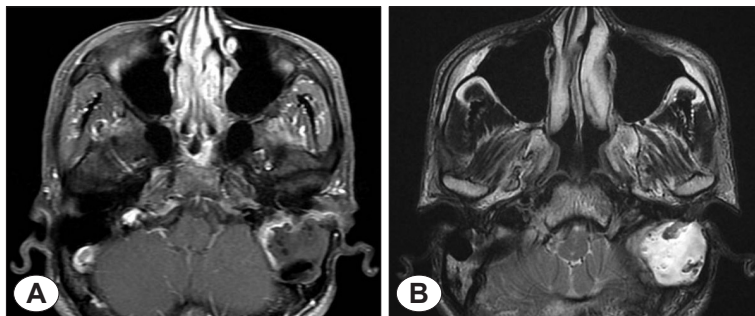
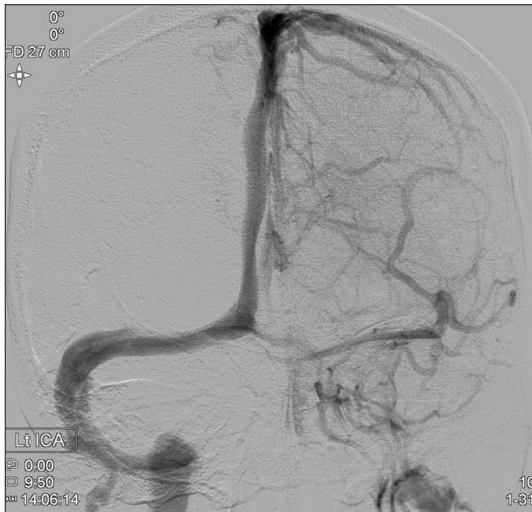


Fig. 3. Preoperative axial MRI. Gadolinium enhanced T1-weighted image, showing a non-enhancing, hypointense mass of signal intensity intermediate between that of cerebrospinal fluid and grey matter (A). T2-weighted image showing, a hyperintense mass of signal intensity similar to that of cerebrospinal fluid (B).

(Codman a Johnson & Johnson company, RAYNHAM, MA, USA) 2.5×7.5 cm으로 노출된 부위를 덮었으며, 진주종으로 인해 녹아버린 유양동은 환자 자가 복부 지방을 채취하여 채웠다. 수술 전 관찰되었던 외이도 입구부 하벽의 결손은 유양동 피질의 뼈를 제단한 것과 측두근막을 이용하여 보강하였다(Fig. 5). 수술 전 시행한 뇌혈관



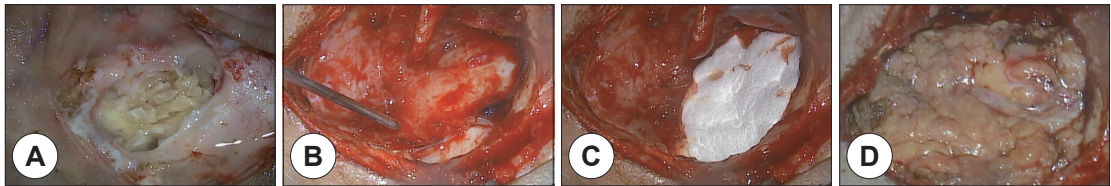
**Fig. 4.** Transfemoral carotid angiogram (late venous phase), the left transverse & sigmoid sinus are not enhanced.

조영술상 조영이 되지 않았던 가로정맥동은 허탈되어 흔적만 남아있었다. 환자는 수술 후 10일째 특별한 합병증 없이 퇴원 하였으며, 현재 수술 후 1년째로 좌측 안면신경 마비는 House-Brackmann grade V로 호전 소견 보이지 않고 있으나, 수술 후 6개월 째 시행한 순음청력검사 에서 좌측 기도 15 dB, 골도 14 dB로 전음성 난청 소견은 관찰되지 않고 있으며, 수술 후 1년 째 시행한 자기공명영상검사(Fig. 6)에서 진주종의 재발 소견은 보이지 않으며, 수술 전 관찰되었던 외이도 입구부 하벽의 결손은 완전히 상피화되어 정상 외이도 소견을 보이고 있다.

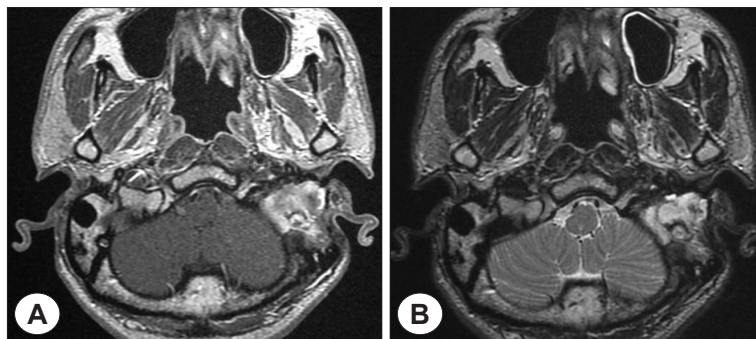
## 고 찰

선천성 진주종은 1885년 Luchae에 의해 처음으로 보고되었고, 1965년 Derlacki와 Clemis는 선천성 진주종을 이루는 고막천공, 이전의 귀수술 병력이 없는 환자에서 정상고막 안쪽에 하안종괴가 보이면 진단할 수 있다고 하였다.<sup>4)</sup>

선천성 진주종의 발생원인에 대해서는 함입설(invagination theory), 상피침입설(epithelial ingrowth, migration theory), 과증식설(basal cell hyperplasia theory), 상



**Fig. 5.** Operative findings, the giant cholesteatoma sac in the mastoid cavity (A). After total resection of cholesteatoma, the posterior and middle cranial fossa were exposed and covered with Duraform<sup>®</sup> (Codman a Johnson & Johnson company, RAYNHAM, MA, USA)(B, C). Obliteration of mastoid with abdominal fat (D).



**Fig. 6.** Axial MRI at 1 year after operation. Gadolinium enhanced T1-weighted (A) and T2-weighted (B) images, showing no recurrence of cholesteatoma.

피화생설(squamous metaplasia theory)의 네 가지 이론이 주장되고 있지만, 현재까지 논의가 진행 중이며,<sup>5)</sup> 발생 부위는 중이강내, 추체첨부, 소뇌교각부, 외이도, 유양돌기 등 측두골의 어느 부위에서나 발생 할 수 있다. 그 중 중이강내가 가장 흔하며, 유양돌기에 국한된 경우는 가장 드물다고 보고되고 있다.<sup>2,3,5,6)</sup>

임상양상은 초기에는 무증상의 상태로 이학적 검사나 방사선학적 검사에서 우연히 발견되어 지기도 하며, 병변이 진행됨에 따라 다양하게 나타난다. 중이강내에 발생한 선천성 진주종은 이소골 미란으로 인한 청력 감소가 발생하여 주로 어린 나이에 발견이 되는 경우가 많으나, 추체첨부에 발생한 경우에는 진주종이 안면신경이나 뇌간을 압박하여 안면신경 마비나 혼합신경성 난청, 현훈, 보행장애 등의 다양한 뇌신경 장애가 서서히 발생하게 된다. 드물게 유양돌기에 선천성 진주종이 발생할 수 있는데 이때에는 진주종이 유양돌기 피질의 골막을 자극하여 통증이 발생하게 되며, 병변이 유양돌기를 넘어가게 되면 농양으로 진행되기도 한다. 또한 유양돌기에 발생한 선천성 진주종은 청력저하와 비정상적인 이학적 검사로 비교적 어린나이에 발견되는 중이강내 발생한 선천성 진주종에 비해 주로 어른에게서 발견된다.<sup>3,5,6)</sup>

선천성 진주종은 저절로 퇴행하지 않는 특징 때문에 일단 발생하게 되면, 병변이 진행이 되면서 심각한 합병증을 유발할 수 있어 조기에 진단하는 것이 중요하며 진단에 유용한 검사는 고해상도 측두골 전산화 단층촬영으로 검사에서 보통 측두골 내에 주위 골조직의 미란을 동반한 연부조직 음영 소견이 관찰된다.<sup>5,7)</sup> 최근 들어서는 선천성 진주종의 진단과 경과관찰에 자기공명영상 검사의 이용이 증가되고 있는데, 자기공명영상 검사는 측두골 전산화 단층촬영에 비해 안면신경, 미로, 두개내 침범을 동반한 진주종의 진단 뿐만 아니라 감염이 동반된 진주종, 추체첨부나 소뇌교각부에 발생한 진주종 진단에 더 뛰어나다고 보고되고 있다.<sup>8)</sup>

Luntz et al.<sup>9)</sup>은 유양동에서 발생한 선천성 진주종을 증상 및 영상의학적 검사 소견을 토대로 세 가지로 정리하였는데, 첫째 초기증상으로 주로 목 주위 통증이 발생하며, 둘째 측두골 전산화 단층 촬영에서 중이를 침범하지 않고 유양동에 국한된 연부조직 음영의 병변이 보이며, 셋째 자기공명영상 검사에서 T2 강조 영상에서 고강

도 신호, T1 강조 조영증강 영상에서 주변부 조영이 증강되지 않는 저강도 신호의 병변이 관찰되면 진단을 내릴 수 있다고 기술하고 있다.

선천성 진주종은 대개 수술적 치료를 통해 진주종을 제거하게 되며, 이 때 진주종의 위치에 따라 다양한 접근방법이 사용된다. 중이강내나 유양동에 국한된 경우 경고실적 또는 경유양동적 접근을 통해서 수술을 시행할 수 있고, 슬신경질 부위나 추체부위의 병변인 경우에는 경유양동 및 중두개와 접근법, 경접형동 접근법, 경미로 접근법, 하측두와 접근법 등을 시행할 수 있다.<sup>2,10)</sup> 수술적 치료 후에도 재발이나 잔존 진주종 때문에 주기적인 경과관찰이 필요하다. 현재 명확하게 명시된 경과관찰 기간은 없지만 대부분의 경우 첫 치료 이후 5년 이내에 재발이 많다고 보고되고 있다.<sup>11)</sup>

본 증례에서는 2년 간 간헐적으로 지속되는 이루로 내원한 33세 남자환자를 이학적 소견, 측두골 전산화 단층 촬영, 자기공명 영상을 통해 유양동에 국한된 선천성 진주종으로 진단하고, 이를 경고실적 및 유양동 접근법을 이용하여 진주종을 완전히 제거 하였고, 현재 수술 후 1년째로 재발 없이 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 선천성 진주종 · 유양돌기.

## REFERENCES

- 1) Paparella MM, Rybak L. *Congenital cholesteatoma. Otolaryngol Clin North Am* 1978;11(1):113-20.
- 2) Kang MK, Jang BI, Kim SR, Kim LS. *A case of congenital cholesteatoma with labyrinthine fistula. J Clinical Otolaryngol* 1998;9(1):132-6.
- 3) Hidaka H, Ishida E, Kaku K, Nishikawa H, Kobayashi T. *Congenital cholesteatoma of mastoid region manifesting as acute mastoiditis: case report and literature review. J Laryngol Otol* 2010;124(7):810-5.
- 4) Derlacki EL, Clemis JD. *Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Trans Am Otol Soc* 1965;53:208-31.
- 5) Warren FM, Bennett ML, Wiggins RH 3rd, Saltzman KL, Blevins KS, Shelton C, et al. *Congenital cholesteatoma of the mastoid temporal bone. Laryngoscope* 2007;117(8):1389-94.
- 6) Lee JH, Hong SJ, Park CH, Jung SH. *Congenital cholesteatoma of mastoid origin. J Laryngol Otol* 2007;121(11):e20.
- 7) Cvorovic L, Jovanovic MB, Milutinovic Z. *Giant destructive congenital mastoid cholesteatoma with minimal clinical presentation. Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;144(5):821-2.

- 8) Mafee MF. *MRI and CT in the evaluation of acquired and congenital cholesteatoma of the temporal bone. J Otolaryngol 1993;22(4):239-48.*
- 9) Luntz M, Telischi F, Bowen B, Ress B, Balkany T. *Congenital cholesteatoma isolated to the mastoid. Ann Otol Rhinol Laryngol 1997;106:608-10.*
- 10) Park OH, Chun MH, Cho JH. *Congenital cholesteatoma of the mastoid. Korean J Otolaryngol 1982;25(2):370-5.*
- 11) Geven LI, Mulder JJ, Graamans K. *Giant Cholesteatoma: recommendations for follow up. Skull Base 2008;18(5): 353-9.*