

측두골과 후두골에 발생한 거대한 판간내 표피양 낭종 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

최성용 · 김이혁

A Case of Giant Intradiploic Epidermoid Cyst of Temporal Bone and Occipital Bone

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 —

Intradiploic epidermoid cyst of the skull is a benign lesion that is derived from the ectodermal cells of the cranium. They are uncommon, benign and slow-growing lesions. They can be located in any part of the skull. The frontal and parietal bones are the most common sites for the cyst; however, the temporal bone, although rarely, is also involved. For good long-term prognosis, correct radiological assessment and complete removal of the tumor with its capsule are essential. We report a patient with an intradiploic epidermoid cyst of the temporal and occipital bone. The tumor was successfully removed via infralabyrinthine approach with surgical microscope and endoscope. (J Clinical Otolaryngol 2015;26:243-247)

KEY WORDS : Intradiploic · Epidermoid cyst · Temporal bone · Occipital bone · Endoscope.

서 론

판간내 표피양 낭종은 외배엽유래의 양성종양으로 상피 잔여물이 발생 과정 중 두개골에 남게 되어 발생하는 것으로 알려져 있다.¹⁾ 표피양 낭종은 원발성 두개내 종양의 1% 미만을 차지하며,²⁾ 이 중 판간내 표피양 낭종은 0.25% 미만을 차지한다.³⁾ 판간내 표피양 낭종은 두개골 어느 부위에나 발생 가능하지만 주로 두정골,

전두골, 후두골 순으로 호발하며 측두골은 드문 것으로 알려져 있으며⁴⁾ 국내에서는 아직 3예의 보고만 있다.⁵⁻⁷⁾ 최근 저자들은 지속적인 이루를 주소로 내원한 만성중이염 환자에서 검사 중 발견한 판간내 표피양 낭종을 하미로 접근법으로 수술현미경과 내시경을 이용해 제거하여 좋은 결과를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

47세 여자 환자가 우측 난청과 이루, 이충만감을 주소로 개인의원에 방문하였다. 당시 개인의원에서 만성중이염 진단 하에 측두골 전산화 단층촬영 후 우측 제1형 고실 성형술을 시행하였으나 수술 시행 이후에도 이루 및 고막천공이 재발되어 다시 전산화 단층사진을 확인

논문접수일 : 2015년 6월 22일
논문수정일 : 2015년 9월 7일
심사완료일 : 2015년 10월 6일
교신저자 : 김이혁, 42472 대구광역시 남구 두류공원로17길 33
대구가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (053) 650-3489 · 전송 : (053) 650-4533
E-mail : yhukim@cu.ac.kr

하여 우측 측두골 하부에 인접한 후두하부(Suboccipital area)에 거대한 낭종이 발견되어 본원으로 전원 되었다. 내원 당시 이학적 검사상 우측 고막의 큰 천공 및 이루가 관찰되는 만성 중이염의 소견을 보였으며(Fig. 1A) 후두부에 종괴 병변은 촉진되지 않았다. 신경학적 검사는 모두 정상이었으며 두통 및 신경학적 증상은 없었다. 환자는 수 년 전 좌측의 만성중이염으로 수술 받은 과거

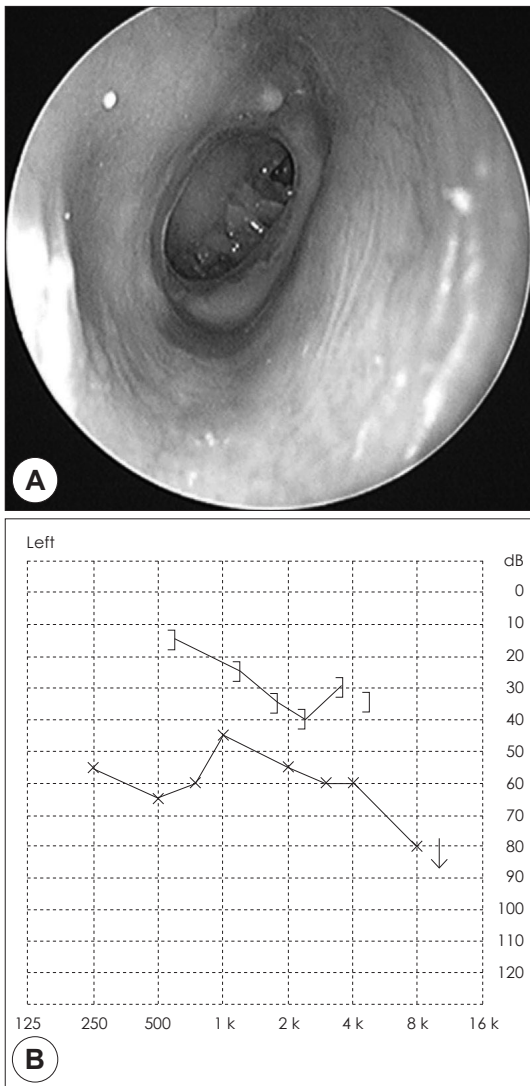


Fig. 1. A : Preoperative finding of Tympanic membrane. It shows large perforation and scanty purulent discharge. B : Preoperative pure tone audiogram shows 29 dB air-bone gap.

력이 있었으며 그 외 외상이나 뇌수술 등의 과거력은 없었다. 순음청력검사상 우측 기도 및 골도 청력은 56 dB, 27 dB으로 혼합성 난청이었으며(Fig. 1B) 온도안진검사에서 반고리관 마비 등의 소견은 없었다.

측두골 전산화 단층촬영상 우측 유돌첨부 내측 및 후두하부의 판간 내에 조영 증강이 되지 않는 경계가 명확한 3 cm 크기의 낭성 종괴가 관찰되었으며 후두하부의 내부 골판과 외부 골판은 일부를 제외하고 거의 소실되어 있었다(Fig. 2). 유양골의 함기화는 정상적이었으나 중이강 내에 연부조직음영이 관찰되었으며 추골병 일부가 소실되어 있었고 이는 만성중이염이 동반한 상태로 인한

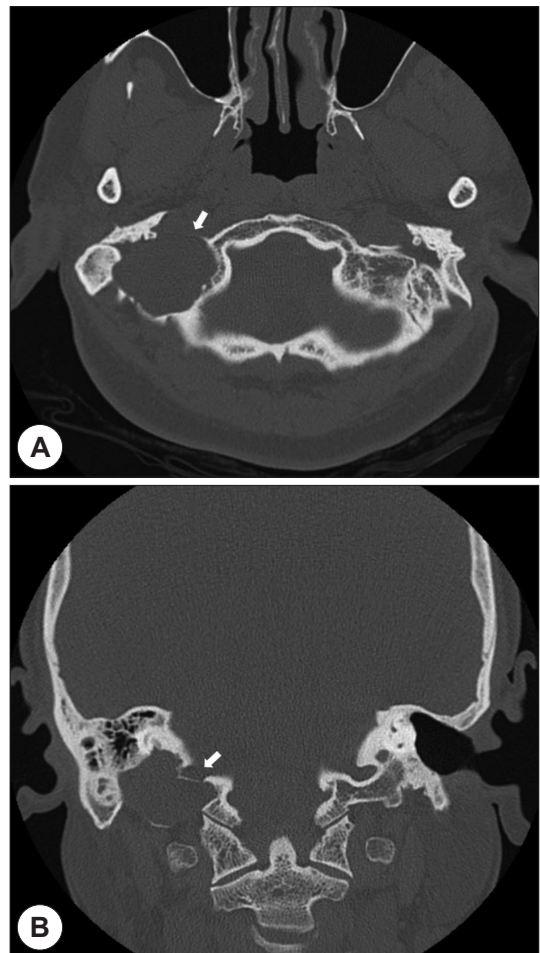


Fig. 2. Preoperative non-enhanced temporal bone CT scans. A : Axial CT image shows intradiploic lesion (arrow) involving the right mastoid and suboccipital area. B : Coronal CT image shows same lesion (arrow).

것으로 판단하였다. 자기 공명 영상에서 종괴는 T1 강조 영상에서 등신호강도, T2 강조영상에서 고신호강도를 보이고 있었고, T1 강조영상에서 조영 증강은 되지 않았으며, 확산 강조영상에서 고신호강도를 보였다(Fig. 3).

상기 검사 소견을 통해 저자들은 만성중이염이 동반된 판간내 표피양 낭종을 의심하였고, 개인의원에서 고실 성형술을 시행한 이후에도 고막의 재천공 및 이루가 지속되는 상태는 판간내 표피양 낭종의 영향으로 인한 것이라 판단했다. 따라서 단순 유양돌기 절제술 후 하미로 접근을 통한 종양 제거술을 먼저 시행하여 염증을 조절한 후 이차적으로 병변 부위를 확인하고 고실성형술을 시행하는 단계적 수술을 계획하였다. 후이개 절개 후 단순 유양돌기 절제술을 시행하였으며 유양동내 점막은 정상임을 확인하였다. 종괴가 있는 후두하부로 접근하기 위해 미로하부를 개방하여 표피양 낭종의 피막

을 확인할 수 있었다. 수술현미경을 통해 종괴의 대부분이 제거되었으나 종괴가 차지하던 공간 내부에 접근이 어려운 부위, 특히 유돌부 안면신경의 전방에 위치해 있던 종괴 잔여물은 수술현미경으로는 시야가 불량하여 완전한 제거가 힘든 상태였으며, 이 부위 접근을 위해 30도, 70도 내시경을 이용하였다. 이를 통해 종괴 잔여물인 피막 일부와 각질을 안면신경 주변에서 완전히 제거할 수 있었다(Fig. 4). 공간내부의 뒤쪽은 후두개와 경막판이 침윤되어 소실된 상태였으며 전상부쪽은 경정맥구가 노출된 상태였다. 경막이나 경정맥구에 종괴 피막의 유착은 없었으며 제거 중 뇌척수액 유출이나 경막 손상이 없음을 확인하였다.

조직병리 검사 상 여러 겹의 각질층이 중층편평상피로 둘러싸인 표피양 낭종으로 진단되었다(Fig. 5).

그 후 환자는 정기적으로 외래 방문하여 만성중이염

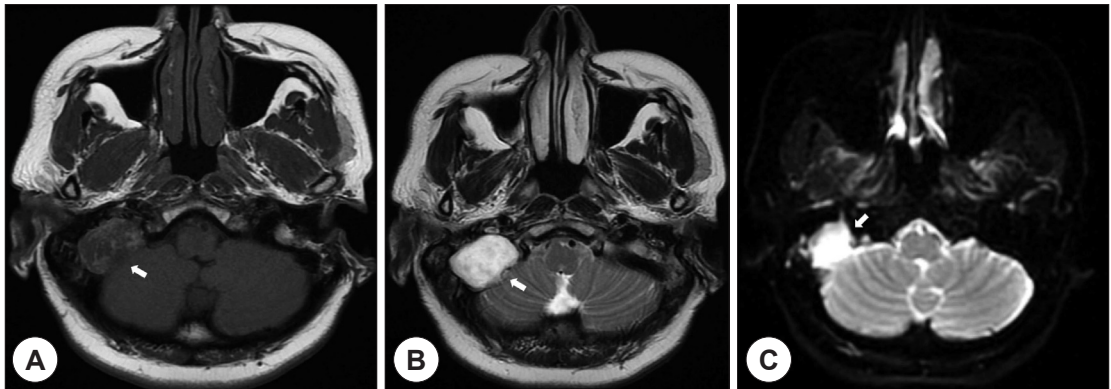


Fig. 3. Preoperative temporal bone MRI. A : Axial T1WI shows a isointense well-defined smooth margined mass lesion (arrow). B : The lesion on Axial T2WI (arrow) appears hyperintense. There is no invasion of the cerebellum or cerebellar edema to suggest extension through the dura. C : The lesion on Diffusion WI (arrow) shows hyperintense.

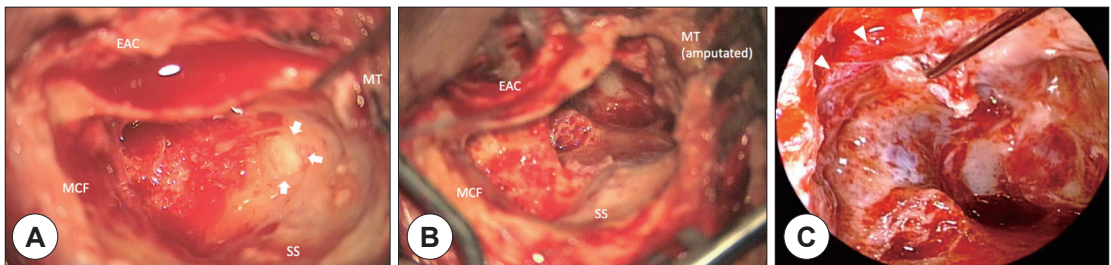


Fig. 4. Photographs of the surgical field. EAC : External auditory canal, SS : Sigmoid sinus, MCF : middle cranial fossa (dural plate), MT : Mastoid tip. A : During simple mastoidectomy, the capsule of the epidermoid cyst located medial side of mastoid cavity was exposed (arrow). B : The epidermoid cyst was removed via infralabyrinthine approach. C : Using endoscope, the cystic wall and keratin materials were shown on the mastoid segment of facial nerve (arrow head).

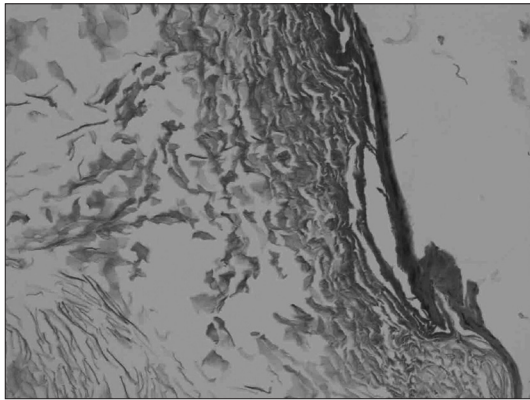


Fig. 5. Histologic finding : H&E stain, $\times 200$: The cyst lined by squamous epithelium is filled with a keratinous material without skin appendages.

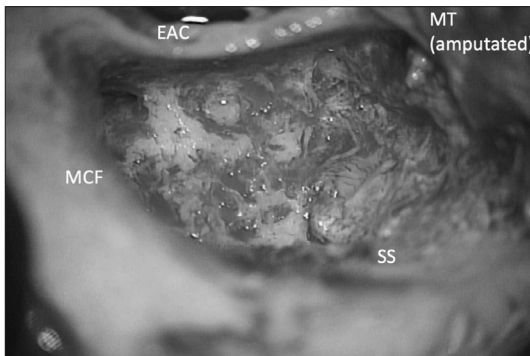


Fig. 6. Photograph of the second look operation field. EAC : External auditory canal, SS : Sigmoid sinus, MCF : middle cranial fossa (dural plate), MT : Mastoid tip.

에 대한 약물 치료를 하였고, 수술 1년 후, 후이개 접근을 통한 제1형 고실 성형술을 2차 수술로 시행하였다. 1차 수술을 시행한 유양동 부위는 섬유성 조직으로 채워졌으며, 중이강이나 유양동 부위에 진주종은 관찰되지 않았다(Fig. 6). 2차 수술 6개월 후 양호한 고막의 재건을 보였고, 순음청력검사에서 우측 기도청력이 26 dB로 수술 전보다 개선되었음을 확인하였다. 1차 수술 2년 6개월이 지난 현재까지 재발 없이 양호한 상태를 유지하고 있다.

고 찰

선천성 표피양 낭종은 태생 3~5주경 신경관이 닫힐 때, 상피조직의 이동으로 발생한다고 알려져 있으며⁸⁾ 후천적으로 외상으로 인해 상피조직이 뼈로 들어가 발생할 수

도 있다. 약 24%의 환자가 외상과 관련되어 있다고 보고되었다.⁴⁾ 어느 연령이나 발생 가능하지만 30대에 가장 많이 발견되며 성별의 차이는 없는 것으로 알려져 있다.⁹⁾

관간내 표피양 낭종은 매우 천천히 자라므로 종종 신경학적 증상 없이 상당한 크기로 발견되는 경우도 있으나 우연히 두피하에 무통성의 종창으로 만져지거나 골결손이 만져져 발견되는 경우가 많다.¹⁰⁾ 두통이 가장 흔한 증상이며 크기가 커짐으로 인해 두개내압 상승, 경련, 진행성의 편측 마비 등의 국소 신경학적 증상,¹⁰⁾ 기뇌증(pneumocephalus)¹¹⁾의 발생이 보고된 바 있다.

관간내 표피양 낭종은 CT를 통해 정확한 위치와 경계를 확인할 수 있으며 골결손의 양상 또한 판단할 수 있다.¹⁰⁾ 조영 증강이 되지 않는 팽창성의 종괴를 보이며 내판과 외판이 침식되어 있는 경우가 72%에 달하며 경막이 침식되어 있는 경우도 10% 정도로 보고되었다.⁴⁾ 또한 25%에서 낭종 내 석회화를 볼 수 있으며 매우 드물게 감염으로 인해 막의 조영 증강이 나타날 수도 있다.¹²⁾ MRI상 표피양 낭종은 T1 강조영상에서 지방성분 혹은 케라틴 함량, 낭종내 출혈 여부에 따라 다양한 신호강도를 보일 수 있으며 T2 및 확산 강조영상에서 고신호강도를 보이는 특징이 있다.¹²⁾

감별 해야 할 질환으로는 피부양 낭종, 혈관종, 호산구성 육아종, 콜레스테롤 육아종 등이 있으며 CT상 외판만 침식되어 있는 경우 오랜 기간 지속된 피지낭종이나 신경섬유종과도 감별이 필요하다.⁴⁾ 흔히 표피양 낭종은 조직병리학적으로 각질을 포함하는 각화 편평 상피를 보이고 영상의학적으로 유사성으로 인해 진주종과 혼동되는 경우가 많은데, 같은 질환으로 생각하고 용어를 재정립할 필요가 있다고 보는 견해¹³⁾와 진주종이 더 강한 침습성으로 인해 CT상 불규칙한 경계를 보이며 MRI상 잦은 염증의 결과로 물 성분 증가로 인해 T2 강조영상에서 좀 더 강한 신호를 보인다는 차이를 근거로 다른 질환으로 구별할 수 있다는 견해⁷⁾가 있으므로 이에 대해선 좀 더 연구가 필요할 것으로 생각된다.

관간내 표피양 낭종은 수술적 절제를 통해 치료할 수 있으며 피막의 불완전한 제거로 잔여물이 남으면 거의 재발로 이어지므로 경질막과 뼈로부터 조심스럽게 박리하여 완전히 제거함을 원칙으로 한다.⁴⁾ 다만 경질막이 침범되어 일부 경질막을 제거 후 복원이 필요한 경우, 최

근 영상검사의 발달로 인해 술 후 추적검사가 용이하므로 경질막을 남겨두는 보존적 수술이 합병증을 고려했을 때 더 나은 것이라는 주장도 있다.¹³⁾ 수술 후 재발률은 8.3%에서 25% 정도로 보고되고 있다.^{4,14)}

발생 가능한 합병증으로는 농양 형성, 출혈, 악성 전환 등이 있다.⁴⁾ 악성 전환은 드물지만 예후가 불량한 것으로 알려져 있다.³⁾ 수술을 여러 차례 시행했거나, 중앙 내 감염이 반복된 경우 가능성이 높아지며,⁴⁾ 새롭게 조영 증강이 되거나 갑작스런 크기증가가 있을 때 악성을 의심할 수 있다.¹⁵⁾

본 증례에서는 단순 유양동 절제술 후 하미로 접근법을 통해 중앙의 절제를 시도하였으며 미로 하부의 좁은 시야로 인해 수술 현미경 만으로는 피막의 불완전한 제거의 위험이 있었다. 내시경을 통하여 추가적인 접근을 할 수 있었고, 이를 통해 완전한 절제를 할 수 있었다. 내시경은 가늘고 시야가 넓고 다양한 각도를 이용할 수 있으므로 외이도 또는 유양동을 통해 수술 현미경으로는 관찰하기 힘든 부위, 특히 고실동, 상고실, 하고실, 안면신경와 등의 병변을 확인 및 처치에 매우 유용하게 활용될 수 있다. 내시경을 활용하여 만성 중이염 및 중이 진주종의 수술,^{16,17)} 외림프누공의 진단 및 치료,¹⁸⁾ 청신경 종양 제거술¹⁹⁾ 등 다양한 이과질환에서 적용되고 있으나, 아직까지 판간내 표피양 낭종 수술에 내시경을 이용한 증례는 없었으므로 이를 통한 접근법이 유용하게 사용될 수 있을 것으로 것으로 기대된다.

중심 단어 : 판간내 · 표피양 낭종 · 측두골 · 후두골 · 내시경.

REFERENCES

- 1) Toglia JU, Netsky MG, Alexander E Jr. *Epithelial (epidermoid) tumors of the cranium. J Neurosurg* 1965;23(4):384-93.
- 2) Prall JA, Lloyd GL, Breeze RE. *Traumatic brain injury associated with an intradiploic epidermoid cyst: case report. Neurosurg* 1995;37(3):523.
- 3) Yanai Y, Tsuji R, Ohmori S, Tataru N, Kubota S, Nagashima C. *Malignant change in an intradiploic epidermoid: report of a case and review of the literature. Neurosurgery* 1985;16(2):252-6.
- 4) Arana E, Latorre FF, Revert A, Menor F, Riesgo P, Liaño F, et al. *Intradiploic epidermoid cysts. Neuroradiology* 1996; 38(4):306-11.
- 5) Park SY, Jung DG, Kim BG, Kim JM. *A case of giant intradiploic epidermoid cyst of the temporal bone. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42(11):1451-5.
- 6) Kim HM, Kim DK, Lee BJ, Chang KH. *A Case of Large Intradiploic Epidermoid Cyst of the Temporal Bone. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2010;53(10):632-5.
- 7) Lee DH. *Intradiploic epidermoid cyst of the temporal bone: is it the same as or different from cholesteatoma? J Craniofac Surg* 2011;22(5):1973-5.
- 8) Pear BL. *Epidermoid and dermoid sequestration cysts. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1970;110(1):148-55.
- 9) Jaiswal AK, Mahapatra AK. *Giant intradiploic epidermoid cysts of the skull. a report of eight cases. British J Neurosurg* 2000;14(3):225-8.
- 10) Constans JP, Meder JF, De Divitiis E, Donzelli R, Maiuri F. *Giant intradiploic epidermoid cysts of the skull. J Neurosurg* 1985;62(3):445-8.
- 11) Jakubowski E, Kirsch E, Mindermann T, Ettlin D, Gratzl O, Radü EW. *Intradiploic epidermoid cyst of the frontal bone presenting with tension pneumocephalus. Acta Neurochir* 1996;139(1):86-7.
- 12) Mehra S, Kumar S, Chandra G. *Intradiploic epidermoid tumor of temporal bone X-ray, CT, MR Imaging. Indian J Otol* 2012;18(2):98-5.
- 13) Clark MPA, Pretorius PM, Beaumont D, Milford CA. *Congenital cholesteatoma of occipital bone or intradiploic epidermoid cyst- one and the same disease. J Laryngol Otol* 2008;123(06):673.
- 14) Shellenberger DL, Roehm PC, Gantz B. *Large extradural epidermoid tumor of the temporal bone and posterior fossa cranium. Otol Neurotol* 2006 Sep 30;27(7):1043-4.
- 15) Tamura K, Aoyagi M, Wakimoto H, Tamaki M, Yamamoto K, Yamamoto M, et al. *Malignant transformation eight years after removal of a benign epidermoid cyst: a case report. J Neurooncol*;2006;79(1):67-72.
- 16) Thomassin JM, Korchia D, Doris JMD. *Endoscopic guided otosurgery in the prevention of residual cholesteatoma. Laryngoscope* 1993;103(8):939-43.
- 17) Tarabichi M. *Endoscopic middle ear surgery. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108(1):39-46.
- 18) Jang CH, Choi CI. *Transtympanic endoscopic diagnosis of perilymphatic fistula. Korean J Otolaryngol* 2000;43(4):430-33.
- 19) Wackym PA, King WA, Poe DS, Meyer GA, Ojemann RG, Barker FG, et al. *Adjunctive use of endoscopy during acoustic neuroma surgery. Laryngoscope* 1999;109(8):1193-201.
- 20) Lee HJ, Choi CH, Kim TH, Myung NS. *A case of epidermoid cyst presenting as a preauricular fistula. J Clinical Otolaryngol* 2007;18(2):241-4.