

재발성 뇌막염을 동반한 Mondini Dysplasia 치험 1례

고려대학교 의과대학 이비인후·두경부외과과 교실
서한규·박호정·김혜정·황순재

= Abstract =

A Case of Mondini Dysplasia with Recurrent Meningitis

Han Kyu Shu, M.D., Hye Jeong Kim, M.D., Ho Jeong Park, M.D., Soon Jae Hwang, M.D

*Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery
Collage of Medicine, Korea University*

In children, recurrent meningitis occurring independent to a systemic bacterial infection should be considered as a result of cerebrospinal fluid(CSF) leak due to inner ear anomaly.

Mondini dysplasia is the most commonly encountered inner ear deformity causing CSF leak with hearing impairment.

In many cases, that may have residual hearing and so the hearing can be preserved or improved by use of hearing aid or cochlear implant, but when it is associated with CSF leak, age and recurrent meningitis though hearing preservation is ideal, the primary goal of treatment must be to stop and lose the CSF leak.

KEY WORDS : Recurrent meningitis · CSF leak · Mondini dysplasia

서 론

재발성 뇌막염이 있는 환자에 있어서 원인으로 생각해야 할 질환은 가장 흔한 것이 두개골절이고 감염, 종양, 뇌수종증 등의 순이다¹⁾. 원인으로 가장 빈도가 낮은 것이 내이의 선천성 기형이나 이비인후과 의사는 관심을 두고 생각해야 할 질환이다.

저자들은 2년간 여섯차례의 재발성 뇌막염을 앓은 환자에서 측두골 전산화 단층촬영을 통해 내이기형(Mondini dysplasia)을 확인하고 수술을 통해 누공을 막음으로써 좋은 치료 결

과를 얻은 경험을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

5세 여아가 1994년 4월 30일 고열, 두통 및 구토를 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 환아는 임신 39주 5일에 정상 분만하였고 출생시 외형상 이상 소견이 없었고 가족력도 특이 사항이 없었으나 3세때인 1992년 10월부터 1994년 3월까지 1년 7개월간 다섯차례에 걸쳐 반

복되는 뇌막염을 앓은 과거력이 있었고 다섯 차례의 뇌막염증 뇌척수액 검사상 Streptococcus pneumoniae가 세번 검출되었고 두차례는 균 배양이 되지 않았다. 1993년 10월에는 좌측 삼출성 중이염으로 중이환기관 삽관술을 시행 받았으나 계속되는 이루로 환기관을 제거한 과거력이 있었다.

환자는 뇌막염 진단하에 본원 소아과에서 치료 받은후 본과로 전과되었다.

이경검사상 좌측 고막은 팽대되어 있었고 순음청력 검사상 우측은 정상이었고 좌측은 전농상태였으며 임피던스 검사상 우측은 A형, 좌측은 B형이었다. 내이기형 의심하에 시행한 측두골 전산화 단층촬영 검사상 우측은 정상 소견이었으나 좌측에서는 유양동의 함기화가 감소되어 있었으며 중이강내 저류액이 관찰되었으며 좌측 와우 기저부는 관찰되었으나 중간회전과 첨부회전이 나타나지 않았고(그림 1) 전정부가 확장되어 있으며 내이도도 우측에 비해 길이가 짧고 좁아진 것을 관찰할 수 있어(그림 2) Mondini dysplasia를 의심할 수 있었다.

누공을 찾기위해 비이온성 조영제인 Iopamiro를 사용하여 검사를 시행했으나 누공을 발견할 수 없었다. 누공부위를 찾지 못했지만 내이누공에 의한 뇌척수액 누출로 재발성 뇌막염이 발병하였다는 의심하에 누공을 확인하고 폐쇄하기 위해 1994년 5월 16일 실험적 중

이개방술을 시행하였다.

수술 소견상 중이강내에는 장액혈액상 삼출액이 저류되어 있었고 이소골은 전부 정상이었다.

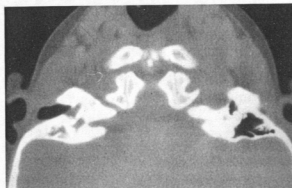


Fig. 2. Coronal view : Lt. vestibule was enlarged & the IAC was shortened and narrowed



Fig. 3. An oval shaped defect was found on the anterior portion of the foot plate

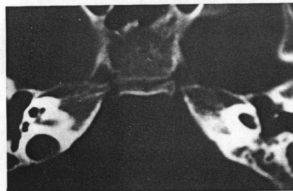


Fig. 1. Axial view showing no middle & apical cochlear turns

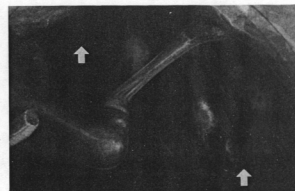


Fig. 4. Schematic view of operation : CSF leaked from the anterior portion of oval window & Hyrtle's fissure

삼출액을 빼내자 난원창 앞부분에서 뇌척수액으로 의심되는 맑은 액체가 솟아나왔고 고실각각의 전하방부 즉 Hyrtl's fissure에서도 뇌척수액의 누출이 관찰되었다(그림 3). 누공을 막기위해 침골과 등골을 제거한 후 측두근과 근육을 이용하여 전정부와 Hyrtl's fissure를 완전히 막은 후 환자의 두위를 낮추고 혈압을 올려서 뇌척수액의 누출이 없는것을 확인한 후 중이강에 Gelfoam을 넣고 고막을 제위치 시킨 후 수술을 마쳤다.

배어넨 등골에서는 등골판의 전정부에 타원형의 결손이 발견되었다(그림 4). 환자는 특별한 이상없이 퇴원하였고 현재까지 뇌막염이나 삼출성중이염의 재발이 없었다.

고 찰

선천성 내이 기형은 청력장애와 더불어 중종외임과 누공을 동반하는 질환으로 유소아기에 재발성 뇌막염을 일으키기 쉬운 질환이다. 내이는 태생 4주때 이관(otic placode)이 발생하면서 발육을 시작하여 7주경에 전정기관이 완성되고 10주경에 와우가 성인형태와 같이 2회전 반이나 2와 3/4회전을 갖는 모양으로 완성된다.

전술한 발생과정중 발육장애가 발생할 경우 그다음 과정으로 진행되지 못해 특징적인 내이 기형을 갖게 되는데 내이 발생 초기인 4주에 발육부전이 있으면 내이가 전부 발생하지 못하는 Michel deformity, 7주에 발육장애가 있으면 골미로와 막미로 일부의 발육장애를 초래하는 Mondini dysplasia, 그 이후에 발육장애가 있었을 경우에는 막미로의 발육장애만을 갖는 내이 기형중 가장 흔한 Seibe dysplasia, 내이 기형중 가장 경미한 기저부 와우판의 발육부전만 보이는 가장 경미한 내이 기형인 Alexander dysplasia가 발생할 수 있다.

그러나 내이 기형의 정확한 진단은 사후부검을 통해서만 확정이 되므로 임상에서는 위의 기술한 분류대로 진단하기 곤란하다.

Jackler등은¹²⁾ 위의 단점을 보완하고자 측두골 단층촬영을 통해 선천성 내이 기형을 complete labyrinthine aplasia (= Michel deformity), cochlear aplasia, cochlear hypoplasia, incomplete partition과 common cavity로 분류 하였다. 이 분류에 따르면 Mondini dysplasia는 incomplete partition에 해당하다고 할 수 있다.

위의 내이 기형들은 모두 감각신경성 난청을 기형의 정도에 따라 동반하게 되는데 특히 Mondini dysplasia의 경우에는 뇌척수액누출을 수반하는 경우가 흔히있어 재발성 뇌막염을 일으키는 경우가 많다.^{4,9,10,11,17,23)}

Mondini dysplasia는 1791년 Carlo Mondini에 의해 처음 1례가 보고된 이후 여러보고를 통해 측두골의 병리적 변화가 확인되었다.

Paparella¹⁸⁾와 Schuknecht²³⁾의 보고에 따르면 와우가 평편하고 짧아져 있으면서 1회전이나 1과 1/2회전만 하고 있으며 중간회전과 침부회전은 발육되지 못하고 단지 완전히 발육된 기저부와 상부회전부는 합쳐서 총배설강(cloaca, scala communis)을 만들고 있다고 하였다.

또한 와우측과 골나선관의 형성부전이 있고 와우관은 넓어지면서 짧아졌고 혈관조의 발육장애가 있었으며 코르티기관도 특히 상부회전부에서는 발육부전이 흔하고 나선신경절 세포의 수도 정상에 비해 많이 감소되었으며 내림프관, 전정, 세반고리관이 팽배된 것을 관찰할 수 있었고 등골도 흔히 기형을 가지고 있었으며 완전히 소실된 경우도 있다고 하였다.

처음 Carlo Mondini가 기술한것 같은 전형적인 Mondini dysplasia에서는 와우기저부가 완전히 발육되기 때문에 뇌척수액과 외임파액의 교류가 있을 수 없으나 임상에서는 뇌척수누공을 동반하는 경우가 흔히 관찰되는데 이를 Smith²⁵⁾등은 "Pseudo-Mondini dysplasia"라 칭하기도 하였다.

뇌척수액 누루가 생기기 위해서는 두가지 기형이 동시에 존재해야 하는데 그 하나는 미로의 내측손실 즉 지주막하공간에서 뇌척수액이 외임파강내로 흘러 들어가야 하고 다른 하

나는 미로 외측의 결손으로 미낭의 기형이 동반되어야만 뇌척수 누출이 생길 수 있다.

전자의 경로중 와우와 내이도 사이의 얇고 약한 골판때문에 내이도를 통해 뇌척수액이 외외파액과 교류하게 되는것이 가장흔한 경우이고 후자의 경우는 등골판 결손에 따른 난원창을 통한 누출이 가장 흔하다고 알려져 있다¹⁷⁾.

다른 경로로는 전자의 경우에는 와우수도관^{6,16)}, 후자의 경우는 정원창¹⁹⁾, 구씨관²⁰⁾, 고실 감각, 안면신경관²¹⁾, Hyrtl's fissure²²⁾ 등이 보고되어져 있다. 그러나 Schuknecht²²⁾, Phelps²¹⁾ 등은 와우수도관으로는 뇌척수액의 누출이 생기지 않는다고 하였다.

저자들이 치험한 레에서도 미로 내측의 결손은 조영검사상 증명하지 못했지만 측두골 단층촬영상 좁아지고 좁아진 내이도의 기형이 있었던 것으로 미루어 보아 내이도를 통해 뇌척수액이 내이로 흘러들어온 후 수술시 관찰된 등골판의 결손부위와 잔존한 Hyrtl's fissure를 통해 뇌척수액이 중이강내로 유출된 것으로 생각되어지며 조영제 검사상 누출부위를 찾지 못한것은 이미 중이강내에 뇌척수액이 차있어 더 이상의 뇌척수 누출이 없었기 때문이라고 여겨진다.

Mondini dysplasia의 가장 흔한 증상은 청력 손실이다. 양측 기형이 있을 경우에는 심한 청력장애로 영유아기때 발견될 수 있지만 편측 기형만 있을 경우에는 뇌척수액 누출이 없다면 오랜 기간을 두고 진단 되어지지 않을 수 있다²³⁾.

전형적인 Mondini dysplasia의 경우에는 와우기저부가 정상 발육되었으므로 고음역에서는 잔청이 남아 있게 된다⁴⁾. 청력손실의 정도는 내이의 발육부전에 따라 경미한 청력손실부터 전농까지 다양하게 나타날 수 있고 양측 기형에서 정상청력을 가진 예도 보고되어진 바 있다.

청력손실은 내이의 발육부전이 주 원인이겠지만 저자들의 경우 같이 뇌척수 누출이 있을 경우에는 뇌척수액과 외외파액의 교류때문에

남아있던 잔청도 소실될 수 있다고 사료된다.

잔청이 남아있는 경우에는 진단에 어려움이 있지만 여기에 뇌척수 누출이 동반될 경우에는 돌발성 청력손실이나 변동성 청력손실이 있을 수 있겠고 갑작스런 현훈이나 누공 검사상 양성반응을 보면 의심할 수 있다¹⁷⁾. 또 뇌척수액이 중이강내에 저류된 경우에는 고막절개술을 시행할 경우 맑은 과량의 뇌척수액이 흘러나오는 것을 보면 쉽게 진단할 수 있고 또한 저류액에 대한 화학적 검사를 통해 뇌척수액임을 확인할 수도 있다^{10,27)}.

뇌척수 누공을 찾기 위해서는 Fluorescein, Methylene blue, Indigocarmin, Radioactive ytterbium-196, Metrizamide, Pantopaque^{22,25)} 등을 이용한 조영술을 통해 확인할 수 있으나 뇌막을 자극시키는 부작용이 있어²⁶⁾ 농도와 용량을 세심한 주의를 기울여 사용하여야 하는 단점이 있어 요즘은 비이온성 조영제인 Iopamiro 등을 사용하고 있다.

정확한 Mondini dysplasia의 진단은 측두골 부검을 통해 막성미로의 발육부전을 증명하여야 하지만 임상에서의 진단은 high resolution, thin cut CT를 이용하여 골성미로의 발육부전을 찾아내어 쉽게 진단할 수 있다. 뇌척수 누공을 동반한 Mondini dysplasia의 치료는 수술적 방법을 통한 누공의 폐쇄가 가장좋은 치료법이다¹⁹⁾. 잔청이 남아있고 누출량이 적은 경우는 이소골을 보존하면서 누공부위만 막을 수 있지만¹³⁾ 청력이 없거나 누출량이 많은 경우에는 이소골을 제거하고 난원창을 완전히 폐색시키는 것이 뇌척수액 누출을 막는 가장 확실한 방법이다²⁷⁾. 대부분의 경우 이 방법으로 뇌척수 누출의 재발을 막을 수 있지만 이 방법으로도 막히지 않을 경우에는 내이도를 막아야만 하는 경우도 보고 되어져 있다⁶⁾. 누공을 막는 재료로는 측두근이나 근막이 가장많이 사용되어지고 있으며 그 외 심낭막, 경뇌막이나 지방조직도 사용되고 있으며 tissue adhesive를 이용하여 좋은 결과를 얻은 보고도 있다¹⁶⁾.

저자들의 경우에는 측두골조직과 측두근막

을 이용하여 전정을 완전히 폐색시켜 현재까지 뇌척수의 누출이나 뇌막염의 재발없이 좋은 결과를 보이고 있다. 잔청이 있을 경우에는 보청기나 인공와우이식을 통해 좋은 효과를 볼 수도 있다^{20,24)}. 그러나 뇌척수 누공이 존재하고 있을 경우에는 전원창 관통시 gusher가 발생하여 전극을 삽입할 수 없으므로 술전에 내이도와 전정사이의 비정상적인 연결이 있는지 확인하여야 한다. 술전 전산화 단층촬영상 전정이 수평면상 확대되어 있거나 내이도가 좁아져 있거나 와우수도관이 넓어져 있을 경우에는 수술시 gusher가 발생할 가능성이 크고 내이도 직경이 2mm 이하인 경우에도 청신경섬유수가 매우 적으므로 인공와우이식을 시행하기 곤란하므로 술전에 MRI를 시행하여 청신경의 발달상태를 미리 확인하는 것이 필요하다²⁰⁾.

요 약

저자들은 뇌척수액 누출로 인해 재발, 반복되는 뇌막염을 앓은 환자에서 측두골 CT 촬영을 통해 Mondini dysplasia를 진단한 후 측두근막을 이용해 뇌척수 누공을 폐쇄한 후 좋은 결과를 얻었다.

반복되는 뇌막염을 갖은 소아 환자에서는 선천성 내이기형에 의한 뇌척수액 누공을 의심하여 세심한 청력검사, high resolution thin cut temporal bone CT를 통해 내이기형을 확인하고 내이기형에 의한 반복성 뇌막염으로 판명된 경우에는 청력보존이 이상적인 생각이지만 수술을 통한 뇌척수액 누공의 폐쇄가 1차적인 치료의 목표가 되어야겠다고 사료되어진다.

References

1) 김종선, 송병호, 윤미선 : 와우이식술. 임상이비 5(1) : 1~28, 1994

2) 김종훈, 김종강, 이태휘 등 : Mondini Dysplasia와 재발성 뇌막염. 한이인지 35 : 493~499, 1992

3) 장선오, 정필상, 김중선 : 재발성 뇌막염을 수반한 외림파누공. 한이인지 31 : 336~340, 1988

4) Biggers WP, Howell NN, Fisher ND et al : Congenital ear anomalies with otic meningitis. Arch Otolaryngo 97 : 399~401, 1973

5) Cannif JP : Otorrhea in head injuries. Br. J Oral Surg 8(3) : 203~210, 1971

6) Farrior JB, Endicott JN : Congenital mixed deafness ; cerebrosppinal otorrhea ablation of the aqueduct of cochlea. Laryngoscope 81 : 684~699, 1971. . .

7) Feghali JG, Leone CA, Linthicum FH : Residual high frequency hearing in a patient with Mondini deformity ; clinical implication. Ann J Otol 6 : 336~337, 1985

8) Ferrer J : Cerebrospinal otorrhea. Ann Otol 69 : 88~93, 1960

9) Freeland AP : Non-traumatic CSF rhinorrhea associated with congenitally malformed ears. J. Laryngeal Otol 87 : 781~786, 1973

10) Harris HH : Cerebrospinal otorrhea and recurrent meningitis ; Report of three cases. Laryngoscope 88 : 1577~1585, 1978

11) Herther C, Schindler PA : Mondini's dysplasia with recurrent meningitis. Laryngoscope 95 : 655~658, 1985

12) Jackler RT, Luxford WM, House WF : Congenital malformations of the inner ear ; A classification based on embryogenesis. Laryngoscope 97(suppl 40) : 2~14, 1987

13) Kirchner FR, Pround GP : Method for the identification and localization of ce-

- rebrospinal fluid otorrhea and rhinorrhea. *Trans Ann Laryngol Rhinol Otol Soc* 786~796, 1960
- 14) Komune S, Nogami K, Inoue H et al : Bilateral Mondini dysplasia with normal hearing. *ORL* 55 : 143~146, 1993
 - 15) Mahaley MS, Odom CL : Complications following intrathecal injection of Fluorescein (case report). *J Neurosurg* 25 : 298~299, 1966
 - 16) Maxwell JA, Goldware SL : Use of tissue adhesive in the surgical treatment of CSF leaks : experience with Isobutyl 2-cyanoacrylate in 12 cases. *J Neurosurg* 39(3) : 332~336, 1973
 - 17) Ohlms LA, Edwards MS, Mason ED et al : Recurrent meningitis and Mondini Dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 116 : 608~612, 1990
 - 18) Paparella MM : Mondini's deafness : a review of histopathology. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 89(suppl 67) : 1~10, 1980
 - 19) Park TS, Hoffman HJ, Humphreys RP et al : Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in association with a congenital defect of the cochlear aqueduct and Mondini dysplasia. *Neurosurgery* 11 : 356~362, 1982
 - 20) Phelps PD : Cochlear implants for congenital deafness. *J Laryngol Otol* 106 : 967~970, 1992
 - 21) Phelps PD, Lloyd GAS : Radiology of the ear, Boston, Mass, Blackwell Scientific Publications Inc. : 27, 1983
 - 22) Schuknecht HF : Mondini dysplasia : a clinical and pathological study. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 89(suppl 65) : 1~23, 1980
 - 23) Schultz P, Stool S : Recurrent meningitis due to a congenital fistula through the stapes footplate. *AJDC* 120 : 553~554, 1970
 - 24) Silverstein H, Smouha E, Morgan H : Multichannel cochlear implantation in patient with bilateral Mondini deformities. *An J Otol* 9 : 451~454, 1988
 - 25) Smith RJH, Ohlms LA, Alford BR et al : In Letters to the Editor *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 117 : 931~932, 1991
 - 26) Stool S, Leeds NE, Shulman K : The syndrome of congenital deafness and otic meningitis : diagnosis and management. *J Pediatr* 71 : 547~552, 1967
 - 27) Weider DJ, Geurkink NA, Saunders RL : Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *An J Otol* 6 : 416~422, 1985