

전정파괴와 안면마비가 동반된 진주종성 중이염 1례

전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
김영기·정우철·윤용주

= Abstract =

A Case of Vestibular Destruction and Facial Paralysis Associated with Chronic Otitis Media with Cholesteatoma

Young Ki Kim, M.D., Woo Chul Jeong, M.D., Yong Joo Yoon, M.D.
*Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine,
Chonbuk National University, Chonju, Korea*

Aural cholesteatomas are epidermal inclusion cysts lined by a keratinizing squamous epithelium and have a tendency to destroy the surrounding bony structures. There are many theories of the pathogenesis of acquired cholesteatoma but up-to-date two of them are widely accepted, the invagination and invasion theory. Labyrinthine fistula is one of the most common complications of chronic otitis media(COM) with cholesteatoma and opening of the bony labyrinth often creates inner ear damage through the disturbance of the inner ear environment. Facial paralysis associated with COM may result from cholesteatomatous involvement of the fallopian canal. Cholesteatoma most commonly affects either the tympanic or second genu segments of the facial nerve. But extensive vestibular destruction and facial paralysis associated with COM with cholesteatoma are rare.

We have experienced a case of invasive cholesteatoma which causes vestibular destruction and facial paralysis. So, we report with review of literatures.

KEY WORDS : Cholesteatoma · Vestibular destruction · Facial paralysis

서 론

진주종성 중이염은 중이강내에 비정상적으로 각화평상피가 존재하는 것으로 주위의 골조직을 파괴시키므로써 미로염, 뇌막염, 뇌농양, 측정맥동염 및 안면마비 등과 같은 위험한 두개내 및 이성 합병증을 초래한다. 아직까지 정확한 발병기전이 밝혀지지 않았으나

후천성 진주종의 경우에는 함입(invagination)설과 침윤(invasion)설이 가장 가능성 있는 원인기전으로 여겨지고 있다¹⁰⁾. 이 만성 중이염과 관련된 안면마비는 대개 진주종에 의한 안면신경관 침범으로 발생한다. 진주종은 흔히 안면신경의 고실분절과 제2 슬부를 침범한다⁵⁾. 또한 진주종성 중이염에 의한 미로누공은 중이염의 합병증중 흔한 것의 하나로서 일반

적으로 현훈의 존재, 장기간 지속된 이루, 감각신경성 난청 등이 나타난다²⁾. 그러나 두개 내 합병증을 동반하지 않으면서 골성미로의 골내막부분의 골층까지 완전히 용해되고 막미로가 열려 난형낭까지 확장되고 안면마비를 동반한 진주종성 중이염의 경우는 매우 드물다.

저자들은 최근 30세 여자환자에서 진주종성 중이염으로 인하여 외측반규관 전체, 상반규관의 전반부 및 후반규관 일부가 파괴되고 난형낭까지 침입되어 농 상태였고 안면마비가 동반된 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이O자, 30세, 여자.

초진일 : 1995년 11월 30일.

주 소 : 좌측 안면마비, 청력소실, 이루.

과거력 : 어릴때부터 좌측 청력감소와 간헐적 이루가 있었음.

현병력 : 1995년 8월에 갑자기 발생하여 약 1주간 지속된 어지러움증으로 개인의원에서 치료 후에 어지러움은 좋아졌고 청력소실이 발생하였다. 본원에 내원하기 1일전 좌측 안면마비와 이통이 발생하였다.

신체검사소견 : 좌측 외이도는 용종으로 막혀 있었으며 농성이루가 흘러나오고 있었다. 좌측 안면마비는 완전마비상태인 House-Brackman grade VI에 해당하였고 누공검사에 음성이었다.

순음청력검사소견 : 좌측 기도와 골도, 어음명료도 모두 측정할 수 없는 전농 상태였고 우측은 정상범위였다.

임상검사소견 : 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사 및 심전도검사 등은 모두 정상범위였다.

방사선 검사소견 : 측두골 전산화 단층촬영상 좌측에서 비정상적 연부조직의 음영이 중이강, 유양동 및 외이도에 차 있었고 외이도 후상벽의 골파괴와 이소골이 파괴된 소견을 보였다. 좌측 외측반규관의 전체, 상반규관의 전반부, 후반규관 일부가 파괴되어 연부조직

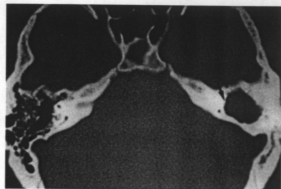


Fig. 1. Temporal bone CT scan shows destruction of anterior portion of the superior canal (arrow).

이 난형낭까지 확장되어 있었지만 와우와 개(tegmen)는 잘 보존된 소견을 보였다(Fig.1).

수술소견 : 1995년 12월 2일 전신마취하에 중이근치술을 시행하였다. 외이도를 가득 채우고 있는 용종은 외이도의 후상벽에서 기원하였으며 외이도의 후상벽은 진주종에 의해 파괴되어 있었다. 고막은 두꺼워져 있었고 중이점막에 유착되어 있었다. 진주종은 유양동 및 상고실에 광범위하게 존재하고 있었으며 이소골은 침몰이 결손되고 추골의 일부가 파괴되어 있었고 등골의 두부와 전후각이 결손되어 족관만 남아있는 상태였다. 안면신경은 용종성 육아조직과 진주종기질로 싸여 있어 정확한 위치파악을 위해 유양동분절은 경유돌공부위에서부터, 고실분절은 와우각 상돌기 상방에서 확인한 후 양방향에서 육아조직과 진주종기질을 안면신경의 외막을 보존하면서 제거하였다. 안면신경관은 와우각 상돌기 상방에서 추체용기 하방까지 결손되어 안면신경이 노출된 상태였다. 안면신경은 전반적으로 부어 있었으며 연한 붉은색을 띄고 있었다. 안면신경의 상방에 있는 진주종 기저막을 제거하자 외측반규관은 전체, 상반규관은 전반부가 파괴되어 팽대부가 노출되어 있었고 후반규관의 일부가 파괴되어 있었다. 파괴된 반규관들 안쪽에 난형낭의 난형반을 볼 수 있었다(Fig.2). 모든 기질을 완전히 제거한 후 반규관 결손부위를 bone wax와 bone dust로 채운

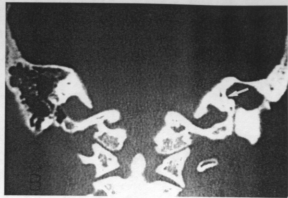
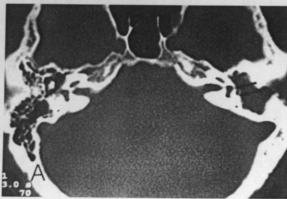


Fig. 2. Temporal bone CT scan shows destruction of the lateral canal(arrows).
A. axial view. B. coronal view.

후 측두근막으로 덮어주었다.

경과: 수술후 환자는 어지러움증을 호소하지 않았으며 자발안진은 보이지 않았고 다른 합병증은 없었다. 슬후 8일째부터 입 가장자리가 미세하게 움직여 안면마비가 회복되는 징후가 보였으며 수술 19일째 House-Brackman grade III로 호전되었고 수술 2개월째 정상으로 회복되었다.

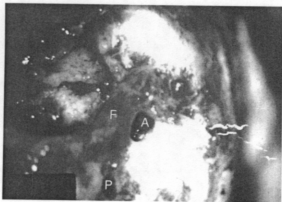


Fig. 3. Intraoperative photograph shows exposed facial nerve and extensive destruction of the vestibule. A. ampullary portion of the lateral canal. F. facial nerve. P. ampullary portion of the posterior canal. S. ascending portion of the superior canal.

고 찰

진주종에 의한 골파괴 기전은 탈락된 상피

조직이 상피낭속에 축적되면서 진주종조직이 팽대되어 발생하는 압력, 세균에 의한 내독소나 산성생성물, 유아조직에 의해 생성된 효소 등이 작용한다고 알려져 있다⁹⁾. 골손상은 미로누공을 일으키고 누공을 통하여 중이의 염증이 외림프로 파급되어 미로염이 유발되어 현훈발작이 발생되고 적절히 치료를 받지 못하는 경우 궁극적으로 와우기능의 완전상실이 초래된다⁹⁾. 본 예에서는 내원 4개월전 심한 현훈발작이 있었고 청력소실이 발생한 바 이는 미로염으로 인하여 발생한 것으로 추정된다.

진주종으로 인한 미로누공은 가장 흔한 합병증 중의 하나로 발생빈도는 3.6%에서 12%까지 다양하게 보고되고 있다¹²⁾¹⁶⁾. 미로누공은 주로 외측반규관에서 가장 흔하게 발생하며 상반규관, 후반규관, 와우갑각에 단독 또는 다발성으로 발생할 수 있다¹⁾¹³⁾¹⁷⁾.

진주종에 의한 골파괴가 진행되면 전정기관과 와우를 광범위하게 침범할 수 있다. Phelps¹⁴⁾는 술전 유용한 청력이 있었고 수술시에 진주종이 외측반규관, 전정과 와우의 기저회전을 침범한 예를 보고하였다. 이 환자는 수술시 골내막은 온전하였지만 진주종에 의해 내측으로 밀려 있었고 와우와 전정은 진주종을 제거하면서 열렸으며 슬후 청력이 소실되었다고 보고하였다. Bumstead 등³⁾은 와우기능이 보존되면서 전정미로의 광범위한 파괴를

동반한 4례를 보고하였다. 이중 3례는 후반규관과 외측반규관이 파괴되었으며 1례는 상반규관과 외측반규관이 파괴되었다. 이들은 진주종 기질을 막미로와 함께 제거하여 1례를 제외하고 청력을 보존할 수 있었다고 보고하였다. Jahrsdoerfer 등⁵⁾은 외측반규관의 팽대부에 거대한 누공이 전정으로 확장되고 수술시 진주종을 제거했을 때 막미로 구조가 없었던 예를 보고하였다. 이 환자는 근막으로 결손부위를 채웠고 술 후 경미한 어지러움이 있었지만 추적검사시 청력이 술전수준으로 회복되었다고 보고하였다. Palva와 Johnson¹¹⁾은 진주종이 외측반규관을 침범하여 팽대부와 전정으로 확장된 예를 보고하였다. 진주종을 막미로와 함께 제거하였고 결손부위는 측두근막으로 덮어주었다. 이 환자는 술 후 전정증상은 보이지 않았으며 청력은 유지할 수 있다고 보고하였다. Canalis 등⁴⁾은 외측반규관 전체가 파괴되고 팽대부를 지나 전정까지 확장된 예와 와우의 광범위한 파괴가 동반된 예를 보고하였다. 이 중 첫번째 예는 진주종을 제거하고 측두근으로 결손부위를 채워주었고 두번째 예는 진주종기질을 보존시켜 청력을 모두 보존할 수 있었다고 보고하였다. 이들은 또한 진주종을 팽창양상에 따라 3군으로 분류하였다. A군은 유양동내에 진주종이 내측앞쪽으로 확장하여 외측반규관의 팽대부를 파괴시키고 전정으로 들어가고 더 진행하면 와우의 기저회전을 파괴시키는 경우다. B군은 Bumstead 등³⁾이 보고한 4명의 환자들과 같이 진주종이 주로 후내측으로 확장하여 외측반규관의 파괴와 상반규관, 후반규관까지 파괴하는 경우다. C군은 주로 와우 진주종으로 해부학적 경로가 변화되어 중이내측과 추체골 침부쪽으로 확장되는 경우다. 또한 와우뿐 아니라 안면신경과 경동맥, 구씨관을 침범한다⁴⁾. 본 예에서는 외측반규관이 완전히 파괴되고 상반규관의 전반부, 후반규관의 일부 및 진주종 기질이 난형낭까지 확장된 예로 B군과 유사하다고 하겠다.

전정파괴를 동반하는 광범위한 진주종의 수

술적 치료는 일반적인 미로누공의 치료에 준한다. 수술시 미로누공 부위의 진주종기질의 제거 여부는 많은 논란이 있어 왔다. 모든 누공부위에서 기질을 제거해야 한다는 주장¹³⁾, 누공의 위치와 범위에 따라 제거여부를 결정해야 한다는 주장⁷⁾, 기질을 제거하지 않고 유양동을 exteriorization해야 한다는 주장¹⁵⁾, 후벽보존 유양동 삭개술 후 2차적으로 제거해야 한다는 주장¹⁰⁾ 등이 있다. 그러나 전정까지 확장된 경우에는 더 이상의 미로내 확장을 막아 합병증을 막기 위해 기질을 완전히 제거하는 것이 좋다⁴⁾. 기질제거시에는 지속적인 세척하여 기질을 벗겨내고 결손부위에 흡인을 피해야 한다. 결손부위는 측두근, bone dust, fibrin glue, 측두근막, 연골막 등으로 막아준다^{14,16)}. 본 예에서는 진주종 기질을 제거한 후 골 결손부위를 bone wax와 bone dust로 채우고 측두근막으로 덮어 주었다.

진주종에 의해 안면마비가 발생하는 데는 몇가지 가능한 기전이 있다. 진주종성 기질이나 급성 또는 만성감염과 관련있는 세균에서 분비된 신경독성물질에 의해서 안면마비가 발생할 수 있다. 또한 점차적으로 서서히 진행되는 안면마비의 경우는 안면신경관이 파괴되면서 안면신경이 압박되어 발생할 수 있다⁵⁾. 진주종에 의해 안면신경이 가장 흔히 침범되는 부위는 고실분절과 제 2슬루이다. 이 부위는 진주종이 후상고실에서 유양동구를 통하여 유양동으로 확장하는 가장 흔한 통로와 근접해 있기 때문이다. 드물게는 진주종이 전상고실로 진행하여 안면신경의 슬신경절부위를 침범하여 안면마비를 일으킬 수도 있다⁵⁾. 본 예에서는 안면신경이 와우각 상돌기 상방에서 추체유기 하방까지 노출된 상태로 용종성 육아조직과 진주종기질로 싸여 있었다. 신경의 막을 보존하면서 병변을 제거하였고 안면신경은 전반적으로 부어 있었으며 연한 붉은색을 띄고 있었다. 본 예에서 안면마비는 세균에 의해 분비된 신경독성물질이 안면신경섬유의 파괴없이 전도장애를 일으켜 발생한 것으로 추정된다. 술후 2개월에 안면마비는 정상으로

회복되었다.

결 론

저자들은 외측반규관 전체, 상반규관 전반부, 후반규관 일부가 파괴되어 연부조직이 난형낭까지 확장된 전정파괴와 안면마비를 동반한 진주종성 중이염 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 김효준 · 이광선 · 윤태현 · 추광철 : 진주종성 중이염으로 인한 미로누공의 임상적 분석. 한이인지 38(6):818-823, 1995
- 2) 이광선 · 윤종태 · 황순재 : 진주종성 중이염에 의한 미로누공의 임상적 고찰. 한이인지 36(3) : 473-481, 1993
- 3) Bumsted RM, Sade J, Dolan KD, et al : *Preservation of cochlear function after extensive labyrinthine destruction.* Ann Otol Rhinol laryngol 86:131~137, 1977
- 4) Canalis RF, Abemayor E, McClean P : *Preservation of hearing in cholesteatoma with inner ear invasion.* J Otolaryngol 18:374~379, 1989
- 5) Chu FW, Jackler RK, Creck W : *Anterior epitympanic cholesteatoma with facial paralysis : a characteristic growth pattern.* Laryngoscope 98:274~279, 1988
- 6) Dornhoffer JL, Milewski C : *Management of the open labyrinth* Otolaryngol Head Neck Surg 112:410~414, 1995
- 7) Gacek R : *The surgical management of labyrinthine fistula in chronic otitis media with cholesteatoma.* Ann Otol Rhinol Laryngol 83:3~19, 1974
- 8) Jahrsdoerfer RA, Johns ME, Cantrell RW : *Labyrinthine trauma during ear surgery.* Laryngoscope 88:1589~1595, 1978
- 9) Law KP, Smith GDL, Kerr AG : *Fistula of the labyrinth treated by staged combined approach tympanoplasty.* J Laryngol Otol 89:471~478, 1975
- 10) Lim DJ : *Epidermal invasion, contact guidance and contact inhibition in cholesteatoma and mastoid surgery*(ed Sade J), Amstredam, Kugler. pp141~152, 1982
- 11) Palva J, Johnsson LG : *Preservation of hearing after removal of the membranous canal with a cholesteatoma.* Arch Otolaryngol Head Neck Surg 112:982~985, 1986
- 12) Palva T, Konja J, Palva A : *Opening of the layrinth during chronic ear surgery.* Arch Otolaryngol Head Neck Surg 13:75~78, 1971
- 13) Palva T, Ramsay H : *Treatment of labyrinthine fistula.* Arch Otolaryngol Head Neck Surg 115: 804~806, 1989
- 14) Phelps PD : *Preservation of hearing in the labyrinth invaded by cholesteatoma.* J laryngol otol 83: 1111~1114, 1969
- 15) Ritter FN : *Chronic suppurative otitis media and the pathologic labyrinthine fistula.* Laryngoscope 80:1025~1035, 1970
- 16) Sanna M, Zini C, Gamoletti R, et al : *Closed versus open technique in the management of labyrinthine fistula.* Am J Otol 9:470~475, 1988
- 17) Sheehy JL, Brackmann DE : *Cholesteatoma surgery-management of the labyrinthine fistula; a report of 97cases.* Laryngoscope 89: 78~87, 1979