

외이도 진주종을 동반한 측두골에 발생한 섬유성 이형성증

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실

김태환·남성일

Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone Accompanying Cholesteatoma of the External Auditory Canal

Tae Hwan Kim, M.D., Sung Il Nam, M.D.

*Departments of Otorhinolaryngology, Keimyung University School of Medicine,
Daegu, Korea*

Abstract

Fibrous dysplasia is a benign fibro-osseous lesion which normal osseous tissue is replaced with mixtures of fibrous tissue and mature trabecular bone. Fibrous dysplasia of temporal bone is rare, but it may lead to progressive stenosis of external auditory canal. The authors reported a case of fibrous dysplasia accompanying cholesteatoma of the external auditory canal in a 14-year-old woman. She complained about progressive hearing loss for several months. Ear examination revealed stenosis of the right external auditory canal, and in CT findings, ground-glass opacity was seen in temporal bone area. In pathologic examination, characteristic 'Chinese letter' pattern has been founded. She underwent right side canaloplasty via postauricular approach and meatoplasty. The patient has been followed up regularly for one year, and there is no evidence of the recurrence of the disease or associated symptoms. It is important to be aware that fibrous dysplasia of the temporal bone may accompany slowly progressive stenosis and cholesteatoma of external auditory canal and cannot be removed perfectly. So, long-term follow-up should be performed. CT examination is useful for follow-up.

Key Words : Cholesteatoma, Fibrous dysplasia, Temporal bone

교신저자: 남성일, 700-712 대구광역시 중구 달성로 56, 계명대학교 의과대학 이비인후과학교실

Sung Il Nam, M.D., Department of Otorhinolaryngology, Keimyung University School of Medicine
56 Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea

Tel : +82-53-250-7715 E-mail : entnamsi@dsmc.or.kr

서론

섬유성 이형성증(fibrous dysplasia)은 원인 불명의 양성 섬유-골성병변(fibro-osseous lesion)의 하나로 정상적인 골조직이 아교질이나 섬유아세포 및 유골로 대체된 상태이며, 다양한 분포의 섬유 조직과 해면골로 이루어져 있다. 이 질환은 하나의 골에 국한되는 단골형(monostotic form), 두 개 이상의 골에 발생하는 다골형(polyostotic form), 다골형이면서 골격계 이외의 이상을 동반하는 McCune-Albright syndrome으로 분류할 수 있다. 측두골에 국한된 섬유성 이형성증은 10% 정도로 드물며, 대개는 단골형이다[1,2].

증상은 병의 진행에 따라 외이도의 점진적인 협착이 발생하여 전음성 난청, 측두골 변형, 안면신경 마비를 유발할 수 있으며 이차적으로 내측에 진주종이 발생할 수 있다. 병변은 천천히 진행하는데 연령이 증가할수록 늦어지고 사춘기에 이르러서는 진행이 정체되며 악성변화는 거의 없다[3].

단순촬영이나 CT에서 특징적인 간유리 음영(ground-glass opacity)으로 나타나며 MRI에서는 T1 강조영상에서 중간 신호강도, T2 강조영상에서 저 신호강도의 종물로 나타나고, 병리조직검사가 뒷받침되어야 한다[4].

최근 저자들은 우측 청력저하를 주소로 내원하여 측두골의 외이도 협착에 대한 우측 외이도 성형술(후이개 접근) 및 이도 성형술을 시행하고 병리조직 검사 결과 진주종을 동반한 섬유성 이형성증으로 진단된 1례를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

14세 여자 환아가 3년 전 우연히 우측 귓구멍이 좁아져 있는 것을 알게 되어 본원 이비인후과를 방문하였으며, 당시 이학적 검사상 우측 외이도 폐색소견이 관찰되었다. 측두골 단층촬영에서 우측 외이도의 연골성 및 골성부위 협착과 측두골의 추체부(petrous portion), 인상부(squamous portion), 유돌부

(mastoid portion)의 비후화 소견을 보였다. 당시 순음청력 검사상 양측 정상소견 보였으며, 신경학적 이상소견은 없어 경과 관찰 하면서 성장 후까지 지켜보기로 하였다.

수개월 전부터 점진적인 우측 청력의 저하로 본원 외래를 방문하였고, 이학적 검사상 이전보다 진행된 외이도 협착 소견(Fig. 1)과 순음 청력 검사상 좌측은 정상, 우측은 기도청력 44 dB, 골도청력 11 dB의 역치를 가진 전음성 난청의 소견을 보였다(Fig. 2A). 측두골 단층촬영 결과 우측 외이도는 거의 대부분 폐색되어 아주 좁은 틈만 보이는 소견을 보였으며, 측두골의 추체부, 인상부, 유돌부 뿐만 아니라 고실부와 협골 일부까지 확장하는 양상의 골 용해성 병변과 두꺼워진 골에 의해 측두골의 크기가 증가한 소견을 보였다. 또한 섬유성 이형성증에 의한 안면 신경관의 일부 침식이 의심되었으나 안면신경 마비는 없었고, 중이 내 이소골과 내이 구조들은 비교적 정상소견으로 보였다(Fig. 3).

전음성 난청을 동반한 우측 측두골의 섬유성 이형성증을 의심하여 전신 마취하에 우측 외이도 성형술(후이개 접근) 및 이도 성형술을 시행하기로 계획하였다. 수술 소견 상 협곡된 골 부위를 burr drilling으로 확장하였는데 측두골은 단단한 골부와 약간 붉은 빛을 나타내며 쉽게 drilling되는 상대적으로 부드러운 골부가 혼재되어 있었다. 술 중 spongy 형태의 골조직에 의해 외이도는 폐색되어 있었고, 외이도 골부에서 whitish keratin material이 발견되었으며, 고막과 중이는 특이소견이 관찰되지 않았다(Fig. 4). 병리조직학적 검사상 진주종을 동반한 섬유성 이형성증으로 진단되었다(Fig. 5).

환자는 별다른 수술 합병증 없이 술 후 5일째 퇴원하였고, 퇴원 2개월 후 측정한 우측 청력은 정상으로 회복되었다(Fig. 2B). 현재 술 후 1년째 추적관찰 중이며 외이도의 협착이나 진주종이 재발된 소견은 보이지 않고 있다.

고찰

섬유성 이형성증은 1938년 Lichtenstein[5]에

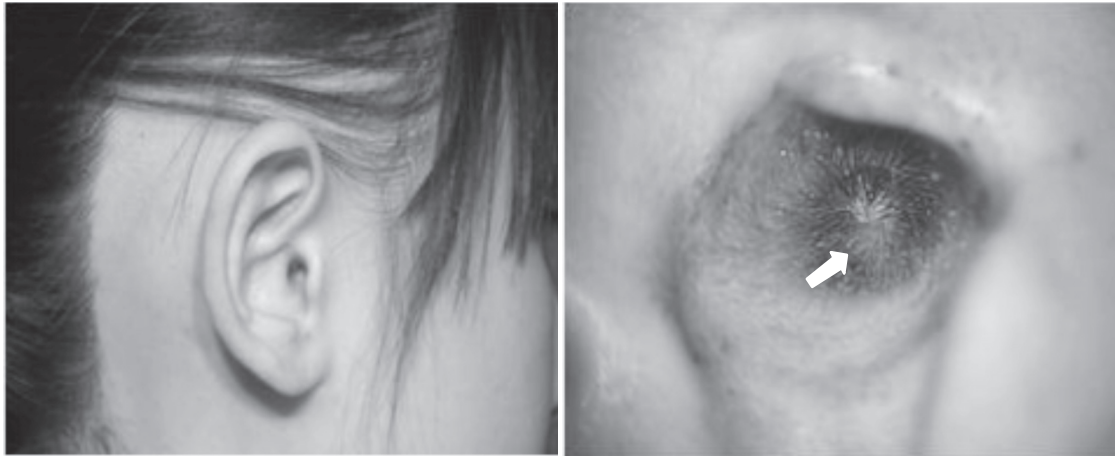


Fig. 1. A photograph shows grossly normal appearing right auricle (left), close-up view (right) reveals stenosis of the right external auditory canal (arrow).

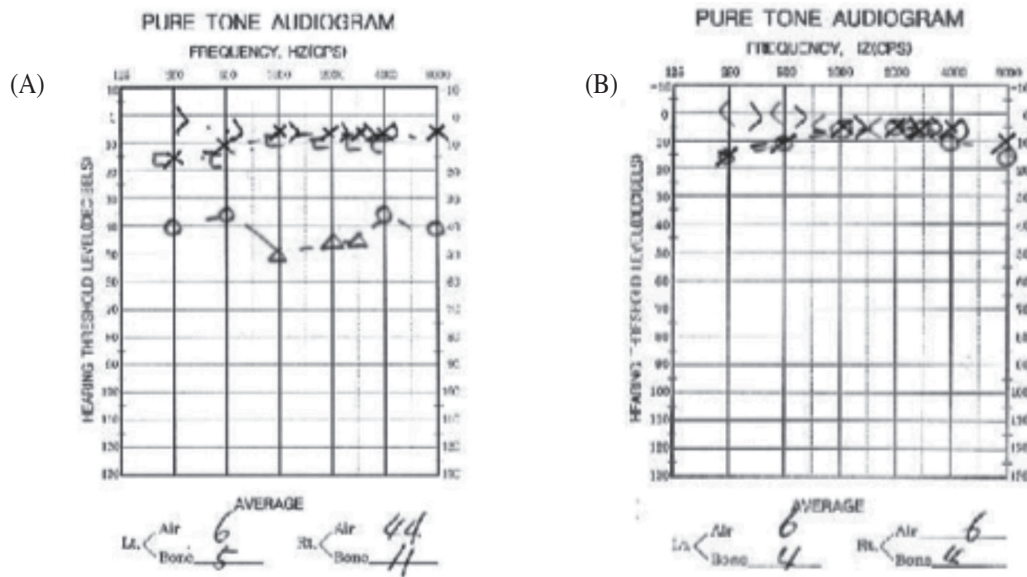


Fig. 2. Findings of puretone audiogram before operation (A) and 1 year after operation (B).

의하여 처음으로 기술된 이후, 1942년 Lichtenstein과 Jaffe[6]에 의하여 단골성과 다골성으로 분류되었으며, 1986년 Feldman 등[7]에 의하여 현재와 같이 단골성, 다골성, 파종성으로 분류되었다. 주로 장골을 포함하는 골격계, 늑골, 두개 안면골과 골반골을 침범하는 양성 섬유-골성병변으로 양성 골 종양의 5~7%를 차지하는 질환이며[8], 모든 연령에서

발생할 수 있는 것으로 알려져 있으나 주로 30대에 발견 되는 것으로 알려져 있다. 성별에 따른 유병률 차이는 없는 것으로 되어 있으나 여성에서 더 호발한다는 보고도 있다. 보고에 따라 다르나 악성 변화의 빈도는 0.4~4%에 이르는 것으로 알려져 있다 [8].

섬유성 이형성증(fibrous dysplasia)은 정상적인

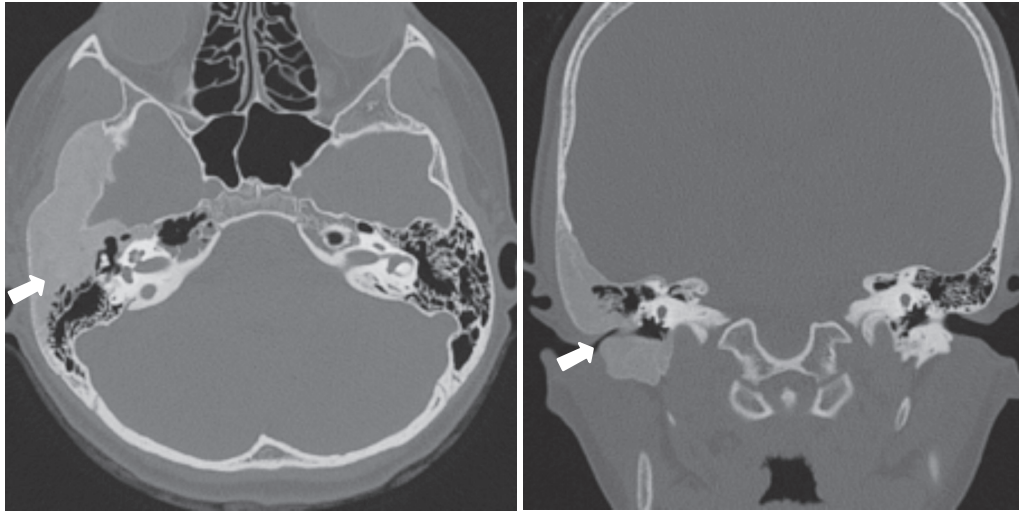


Fig. 3. Initial axial (left) and coronal (right) temporal bone CT images shows hypertrophied squamous, mastoid, and petrous portions of right temporal bone with resultant narrowing of the right external auditory canal (arrows). The mechanism of narrowing of the external auditory canal is different from that of the atresia of the external auditory canal.

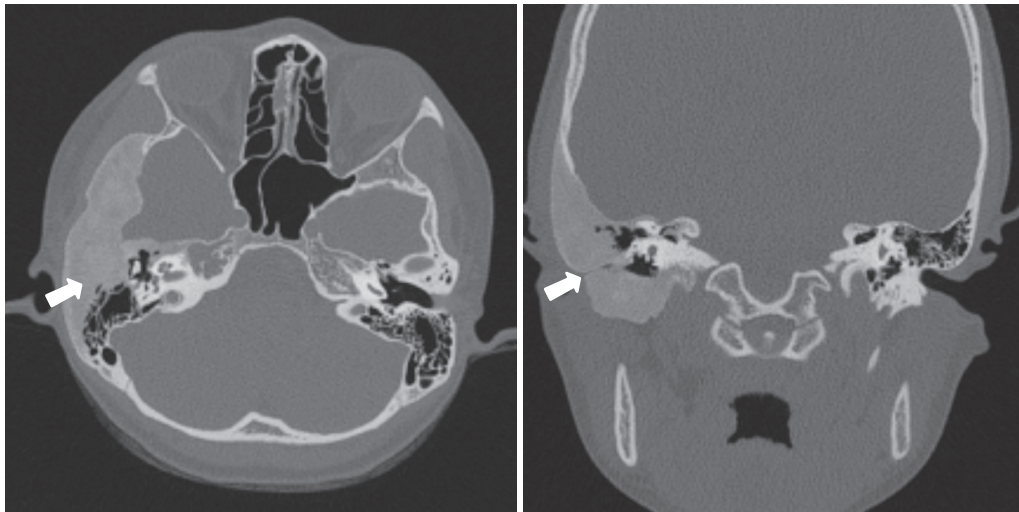


Fig. 4. Axial (left) and coronal (right) temporal bone CT images, obtained 31 months after initial study, demonstrate near complete obliteration of the bony EAC with residual slit-like EAC lumen and more extension of the ground-glass opacity lesion (arrows).

해면골의 섬유조직이 불규칙적인 골소주의 증식으로 대체되는 원인 불명의 양성 골 질환으로, 두개 안면골에서는 주로 상악골이나 하악골에 가장 많이 발생하며 측두골에는 드물다고 알려져 있다[2].

대부분 30세 이전에 진단되며 근골격계가 성장하면서 종양은 점차 안정화된다.

측두골의 병변은 대부분 단골성으로 인상부, 유양돌기, 외이도가 동통 없이 점차 비대해진다.

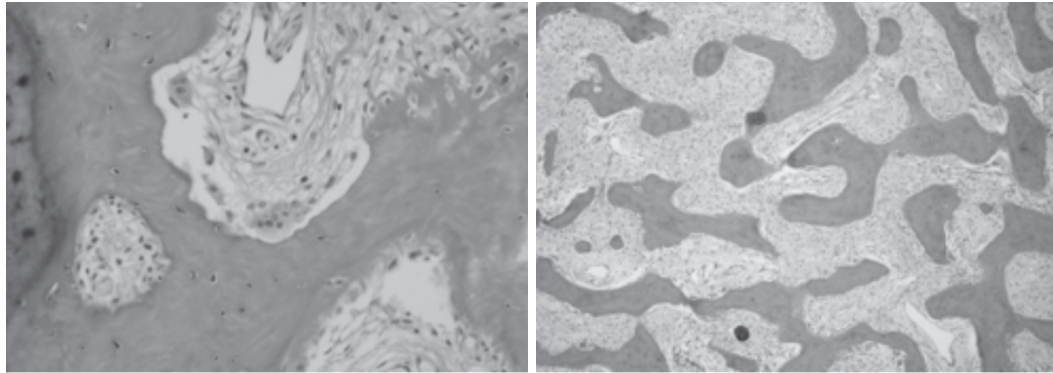


Fig. 5. Microscopic findings consist of a stroma of collagen matrix with fibroblasts in a whorled pattern and trabeculae of bone in a 'Chinese letter' configuration (hematoxylin-eosin stain, A: $\times 100$, B: $\times 400$).

임상 증상은 무증상인 경우가 대부분이기 때문에 영상에서 우연히 발견되는 경우가 많으며 비특이적으로 발생 부위에 따라 다르게 나타나게 된다[8]. 측두골의 섬유성 이형성증에서 가장 흔한 증상은 진행성 난청으로 측두골 비대와 진행성 외이도 폐색이 원인이며 외골증(exostosis)과 혼동되기도 한다. 또한 외이도가 점차적으로 좁아지면서 외이도 내의 상피층이 좁아진 공간 내에 갇히게 되고 이로 인한 국소적인 골막염 및 부골이 형성되어 이 부분에 각질이 모여 외이도 진주종을 유발하기도 한다[9].

전산화 단층촬영 소견이 진단과 질병의 진행을 추적하는데 가장 중요하며, 특징적인 방사선 소견으로는 불균일한 골과 섬유조직의 혼합형으로 간유리 음영(ground-glass opacity)을 보인다[10].

병리 조직학적으로는 정상 해면골이 없어지고, 골소주가 얇아지며 골수의 섬유화, 섬유모세포를 포함한 기질들이 소용돌이와 같은 모양으로 'jigsaw puzzle' 또는 'Chinese letter' 형태를 보인다[2].

감별해야 할 측두골의 병변은 Paget's disease, 골종, 부갑상선 기능항진증, 호산구성육아종, 형질 세포성 골수종, 외골증(exostosis), 동맥류성골낭(aneurysmal bone cyst) 등이다[2].

측두골 섬유성 이형성증의 수술적 치료는 환자가 이로 인한 증상이 있을 때 이를 완화시키기 위한 목적으로 시행하며 가능한 한 보존적으로 병변의 육안적 수술적 절제와 장애 부위의 기능적, 외형적

교정을 해주는 것에 한한다[3]. 병변이 대개는 천천히 진행하며 연령이 증가할수록 진행이 느려져 청년기 이후에는 서서히 진행하거나 멈출 수 있으므로, 이러한 치료는 진행이 정지될 때까지 연기하는 것이 원칙이며 개방형 유양동 삭개술, 외이도 성형술, 그리고 부분층 식피술로서 성공적으로 개선이 될 수 있다[3]. 본 증례에서도 14세 연령으로 본원에 내원하였으나 외이도 협착 외에는 난청을 포함해 다른 증상이 없어 관찰하다가 2년 후 점차 청력이 감퇴되어 수술을 시행한 경우이다. 조직학적으로 진단되었으며 진행이 정지된 무증상의 작은 단일 국소 병변은 치료할 필요가 없다. 그러나 안구돌출, 시력저하, 안면변형 등의 기능상, 미용상 문제를 유발하는 경우, 심한 통증을 초래하는 경우, 악성화의 가능성이 있는 경우에는 수술적 절제가 필요하며, 수술의 필요성과 절제 범위는 종양의 발생 위치나 중요 구조물과의 근접성, 증상의 정도를 고려하여 결정하고, 완전한 절제가 불가능한 경우에는 부분절제를 시행한다. 방사선 치료는 악성화의 가능성이 있으므로 금기이다[2].

본 증례에서와 같이 측두골에서의 섬유성 이형성증은 서서히 진행되는 외이도의 협착과 이차적으로 그 내측에 진주종이 발생할 수 있어, 외이도 협착으로 인한 여러 가지 합병증으로 발전 가능성이 있으므로 조기 발견 및 장기 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Jethanamest D, Roehm P. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone With Complete Canal Stenosis and Cholesteatoma. *Otol Neurotol* 2011;**32**(7):e52-3.
2. Shin SO, Yang SK, Yoo IS. Polyostotic Fibrous Dysplasia with Cholesteatoma on External Auditory Canal and Mastoid. *Head Neck Surg* 1998;**41**(8): 1082-6.
3. Kim YH, Song JJ, Choi HG, Lee JH, Oh SH, Chang SO, *et al.* Role of surgical management in temporal bone fibrous dysplasia. *Acta Otolaryngol* 2009;**129**(12):1374-9.
4. Tochino R, Sunami K, Yamane H. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone with Cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 2004;Suppl **554**:47-9.
5. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938;**36**:874-98.
6. Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 1942;**33**:777-816.
7. Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;**95**(2):222-5.
8. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**(8):1848-64.
9. Zanetti D, Gamba P. Cholesteatoma and Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone: Case Report and Review of the Literature. *J Otolaryngol* 2007;**36**(1):59-63.
10. Negreiros J, Oliveira HF, Neves CA, Oliveira CA. External auditory canal cholesteatoma. *Int Adv Otol* 2009;**5**(3):391-3.