

A Case of Cochlear Implantation in Otosclerosis Histologically Diagnosed

Se Ra Park, Won Sun Yang and Jae Young Choi

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

조직학적 확진이 된 이경화증에서의 인공와우 이식술 1예

박세라 · 양원선 · 최재영

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received June 19, 2009
Revised September 7, 2009
Accepted September 16, 2009

Address for correspondence
Jae Young Choi, MD
Department of Otolaryngology-
Head & Neck Surgery,
College of Medicine,
Yonsei University,
250 Seongsan-ro, Seodaemun-gu,
Seoul 120-752, Korea
Tel +82-2-2228-3603
Fax +82-2-393-0580
E-mail jychoi@yuhs.ac

Otosclerosis is a localized disorder of bone metabolism involving the endochondral bone of the otic and labyrinthine capsule. Both "advanced" and "very advanced" otosclerosis refer to the state of otosclerotic involvement of the otic capsule, which has progressed to result in profound deafness with undetectable bone and air conduction thresholds. Shea et al. estimated that 1.6% of patients with otosclerosis had developed profound hearing losses, and that hearing improvements after stapes surgeries in these patients were lower than the case of "not-advanced" otosclerosis. Stapedectomy and hearing aid amplification could be tried, but cochlear implantation is an established intervention for patients with profound sensorineural hearing loss due to otosclerosis. Although the reported results of cochlear implantations in otosclerosis patients are not significantly different from those of other cochlear implantees not affected by otosclerosis, in former conditions, potential ossification of cochlea, facial nerve stimulation, and instability of the results might take place. We report a case of otosclerosis histologically diagnosed for the first time here in Korea, and for which cochlear implantation was successfully performed.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:909-12

Key Words Otosclerosis · Cochlear implantation.

서 론

이경화증이란 이낭 및 미로막 내연골의 비정상적 골화증을 의미하며 일부에서는 병적반응이 진행하여 골도 및 기도청력이 측정되지 않는 고도난청 소견을 보이는데 이를 진행된 이경화증이라 한다.^{1,2)} 1999년 Shea 등³⁾은 이경화증 환자의 약 1.6%에서 고도난청으로 진행하며 진행된 이경화증 환자군에서는 등골 수술로 인한 청력 개선율이 좋지 않다고 보고하였다. 진행된 이경화증 환자의 치료로 등골절 개술 후 보청기 착용을 시도해볼 수는 있으나 골도 청력이 좋지 않아 청력 개선이 좋지 않을 것으로 예상되는 환자에서는 다음 단계로 인공와우 이식을 고려하게 된다.

외국의 경우 이경화증 환자에서 고도 난청인 경우나 등골절 개술로 충분한 청각개선이 없는 고도 난청의 환자에

서 인공와우가 시행되어졌으며 많은 연구에서 등골절개술이나 보청기에 비해 수술 후 단어 및 문장 분별력에서 일관적이고 우월한 성적을 보이며 합병증 또한 적어 현재 많이 시도되고 있다.⁴⁻⁶⁾ 국내에서도 2007년에 이경화증 환자에서 인공와우 이식을 성공적으로 시행한 예가 보고되었다.⁷⁾

최근 본원에서 와우갑각 및 정원창 부위에서 조직학적으로 진단된 이경화증 환자에서 성공적으로 인공와우 이식술을 시행하였으며 국내에서 이소골 외 와우에서 이경화증이 진단된 예가 없어 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

42세 여자 환자가 10년 전부터 서서히 악화되는 청력을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이 내과력 및 수술력이 없었으

며 기죽력상 난청 환자는 없었다. 3년 전부터 우측 귀에 보청기를 착용한 상태였으며 구화가 가능하였다. 신체 검진상 양측 고막의 Schwartze sign은 명확치 않았다. 내원당

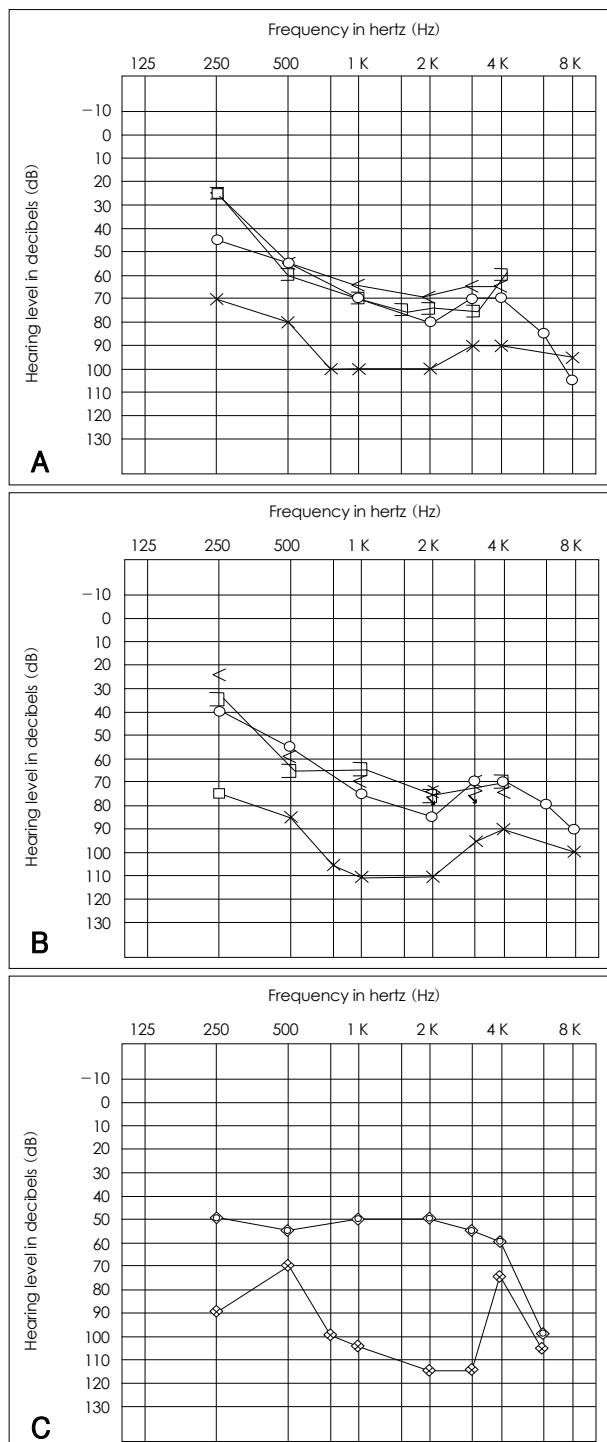


Fig. 1. Initial unaided pure tone audiograms (A). Unaided pure tone audiogram after 6 months shows a decline of left ear hearing ability compared with the initial audiogram (B). Aided pure tone audiogram. The right ear appeared good response to hearing aid than the left ear (C).

시 시행한 순음청력검사상 우측 기도 및 골도청력역치 70 dB, 좌측 기도청력역치 90 dB, 기도-골도 차 25 dB로 측정되었다(Fig. 1A). 6개월 뒤 시행한 순음청력검사상 우측 기도청력역치는 70 dB로 변화가 없었으나 좌측 기도청력역치는 100 dB로 악화되었고, 골도청력역치는 측정되지 않았으며 어음 명료도 검사상 우측 74 dB에서 56%, 좌측 94 dB에서 42%를 나타내었다(Fig. 1B). 우측 보청기 착용 순음청력검사상 기도청력역치 55 dB로 나타났고 좌측은 보청기 착용 후에도 청력 호전 소견이 없었다(Fig. 1C). 언어 평가에서 보청기 착용 AO조건에서 단어 20%, 문장 40% 확인 가능하며 특히 고주파 영역의 말소리들을 알아듣기 어려웠으며 CAP score는 5점이었다. 고해상도 전산화단층 촬영검사상 양측 외우 주위의 방사성 투과성의 병변이 관찰되었고 임상증상과 종합하여 이경화증을 진단할 수 있었다(Fig. 2). 전정기능검사상 이상 소견은 없었으며 자기공명촬영상 외우 림프액 흐름 및 내이도의 제7, 8 신경에 이상 없음을 확인하였다(Fig. 3).

좌측 청력 소실 기간이 길지 않고 우측은 잔존 청력이 남아있는 상태로 보청기를 사용할 수 있었으므로 수술 후 양 이경효과를 갖기 위해 좌측 인공외우 이식술을 계획하였다. 인공외우 이식 수술 시에 외우 갑각부에 혈관 중식 소견 및 정원창의 일부 골형성 소견이 관찰되어 다이아몬드 드릴을 이용하여 조심스럽게 제거하였고(Fig. 4) 외우갑각 및 정원창 부위에서 골소파기를 이용해 조직검사를 시행하였다. 전

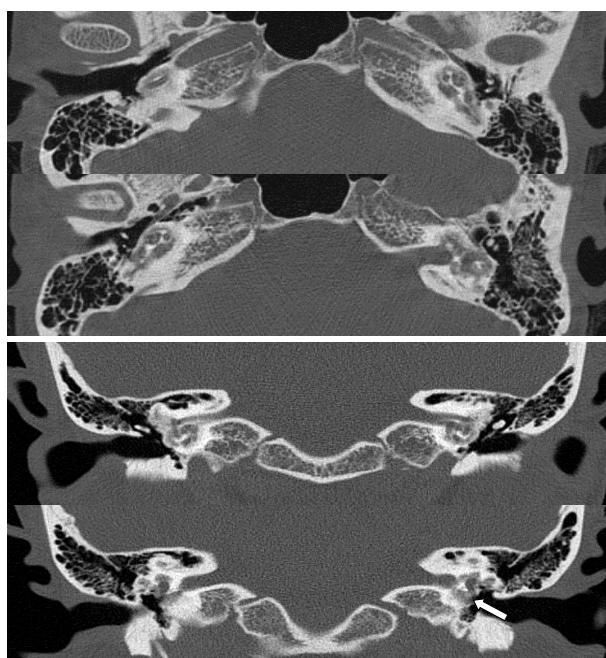


Fig. 2. Temporal bone CT. Retrofenestral otosclerosis with demineralization around cochlea and labyrinth, bilaterally, partially obstructed round window is seen (arrow).

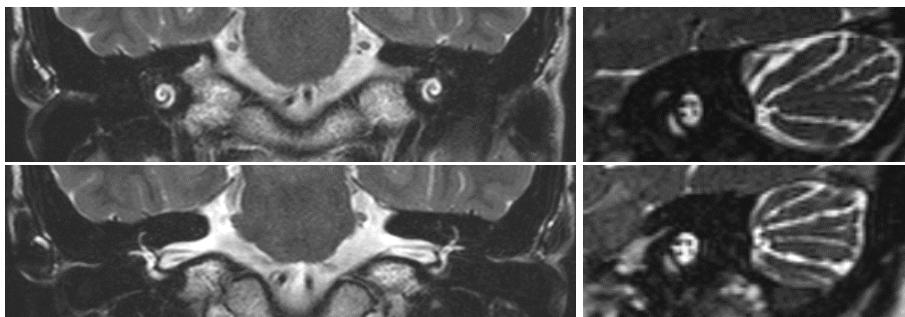


Fig. 3. MR images. Normal cochlea and nerves of internal auditory canal are noted on both sides.

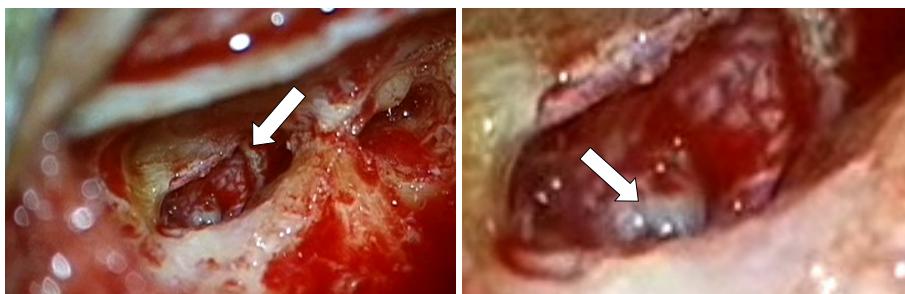


Fig. 4. Pictures captured during cochlear implantation. Hypervascularity of the promontary and ossification of the round window membrane was noted (left arrow), and cochleostomy was done after drilling of the bony structure of round window (right arrow).

극 삽입을 위한 개창술을 시행하였으며 외림프액이 차있는 고실계를 확인 후 전극을 완전히 삽입하였다. 단순 촬영으로 전극 위치를 확인한 후 수술을 종료하였다(Fig. 5). 와우 갑각 및 정원창에서 시행한 조직병리검사상 저배율에서는 세포 수가 적으며 호산성의 섬유 조직과 함께 광범위하게 흩어져 있는 bony detritus가 관찰되며, 고배율로 관찰하였을 때는 섬유 조직은 일부에서 혈관 증식이 동반되어 있으며 bony detritus는 대부분 퇴화 단계이나 일부에서 골 세포가 관찰되는 woven bone으로 구성되어 있는 이경화증의 소견을 보였다(Fig. 6). 술 후 1일째 시행한 neural response telemetry(NRT) 검사상 대부분의 전극에서 반응을 하였고 안면 자극 등의 증상은 보이지 않았다. 현재 술후 18개월째로 시행한 조율검사상 특이 문제 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

동양에서 이경화증은 서양과 비교해 발생률이 매우 낮은 것으로 알려져 있다. Huang과 Lee⁸⁾의 연구에서 중국인 중 난청으로 치료받는 환자의 1.13%를 이경화증으로 진단내렸고, 90%가 양측성이며 여자가 남자보다 2배 많고 연령 층도 서양과 유사하나 가족력이 없다는 점이 서양과의 차이 점이라고 보고하였다. Kanzaki⁹⁾는 일본인의 경우 1.1%를 차지하는 것으로 보고하였으며 이는 서양인에서 Hueb 등¹⁰⁾이 보고한 12.8%에 비해 낮으며, Ohtani 등¹¹⁾은 일본인에서 조직학적 이경화증은 서양인과의 발생률이 유사하나 임상적 이경화증의 발생률이 낮으며 그 이유로 난원창 전방부



Fig. 5. Transocular orbital view shows well-inserted electrodes around cochlear turn.

침범이 적으며 활동도가 낮고 등골 측부 또는 내이 막미로 침범이 적다는 점을 제시하였다. 이경화증의 임상양상은 서론에서 언급한 바와 같이, 전도성 또는 혼합성, 감각신경성 난청으로 나타나며 난청의 종류도 경도에서부터 고도에 이르기까지 다양하다. 치료로는 주로 보청기 착용 또는 등골 수술을 시행하며 난청이 심한 경우 등골절개술 후 보청기 착용을 시도하기도 한다.¹²⁾ 하지만 진행된 이경화증에서는 등골 수술의 청력 개선율이 낮게 보고되고 있어³⁾ 인공와우 이식의 대상이 된다.

본 환자는 좌측 혼합성, 우측 감각신경성 난청 소견을 보였으며 고도난청으로 진행하는 양상을 보여 인공와우 이식술을 고려하게 되었다. 인공와우 이식수술을 시행하기에 앞서 여러 차례의 토의를 통해 몇 가지 요소를 고려하였는데, 첫째로 술식 시행의 어려움이었다. 기존의 문헌보고에 의하면 와우의 내골경화는 정원창의 골화 및 와우 폐쇄를 유발하

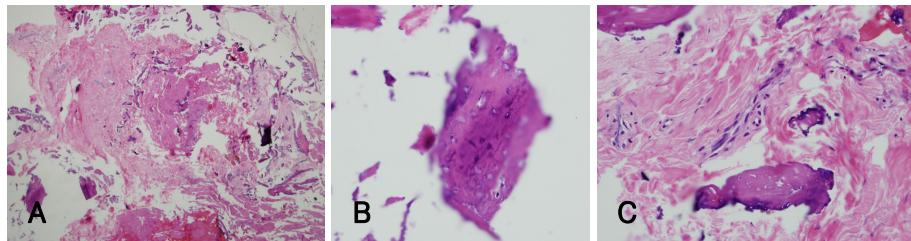


Fig. 6. Histologic findings (H&E stain). In low-power, diffuse scattered sclerotic bony detritus with hypocellular eosinophilic collagenous fibrous tissue are seen (H&E stain, x40)(A). In high-power field, bony pieces are composed of woven bone, including osteocytes, but almost degenerative (H&E stain, x200)(B). There are some vascular proliferation with fibrous tissue (H&E stain, x200)(C). consistent with otosclerosis.

여 전극 삽입이 어려울 수 있다고 알려져 있다.^{13,14)} Fayad 등¹⁵⁾은 인공와우 이식을 받은 이경화증 환자의 60%에서 정원창막의 골화를, 30%에서 고설계의 골화를 관찰하였다고 보고하였다. 본 증례에서는 수술 전 영상 소견 검토를 통해 고해상도 전산화단층촬영상 수술을 시행하고자 하는 좌측 와우의 정원창 부위가 비교적 보존되어 있고 자기공명영상에서 와우 및 청신경 소견이 정상임을 확인할 수 있었고, 비교적 어려움 없이 전극 삽입을 시행할 수 있었다 (Figs. 4 and 5)

두 번째로 전극에 대한 안면 신경의 자극을 줄이기 위하여¹⁶⁻¹⁸⁾ 기준의 직선형의 Nucleus 22 대신 contour type의 Nucleus[®], Freedom을 사용하였다.

세 번째로 인공와우 이식을 시행하는 귀를 결정함에 있어 청력장애의 기간, 보청기 착용 시 순음청력검사, 구화 능력을 참고하였으며 좌측의 전동 상태 기간이 비교적 짧고 우측에는 보청기를 사용할 수 있어 수술 후 양이청 효과를 기대하고 좌측에 인공와우 이식을 시행하였다. 수술 전 상담을 통하여 상기 기술한 바에 대해 충분히 설명하였으며 환자도 이를 이해하고 수술에 동의하였다.

본 증례는 임상 양상 및 방사선학적 소견뿐만 아니라 극내에서는 처음으로 와우갑각 및 정원창 부위 조직검사상 전형적인 이경화증으로 진단된 경우로 성공적으로 인공와우 이식술을 시행하였다. 현재 술 후 18개월 경과하였으며 모든 채널에서 정상 임피던스 및 NRT 결과를 보이고 sound field에서 좌측 인공와우 청력 20 dB, 우측 보청기 청력 55 dB로 양호한 경과를 보여 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 또한 추후 이경화증 환자에서 인공와우 이식술 시 와우갑각 등의 이낭에서 병리조직학적 소견으로 확진하는 것이 한국인에서의 이경화증 연구에 도움이 되리라고 생각된다.

REFERENCES

- Iurato S, Ettorre GC, Onofri M, Davidson C. Very far-advanced otosclerosis. Am J Otol 1992;13 (5):482-7.
- Iurato S, Onofri M, Quaranta A. Far-advanced otosclerosis. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1998;60 (6):353-4.
- Shea PF, Ge X, Shea JJ Jr. Stapedectomy for far-advanced otosclerosis. Am J Otol 1999;20 (4):425-9.
- Rotteveel LJ, Snik AF, Cooper H, Mawman DJ, van Olphen AF, Mylanus EA. "Speech Perception after Cochlear Implantation in 53 Patients with Otosclerosis: multicentre results". Audiol Neurotol 2009; 15 (2):128-36.
- Ruckenstein MJ, Rafter KO, Montes M, Bigelow DC, et al. "Management of far advanced otosclerosis in the era of cochlear implantation." Otol Neurotol 2001;22 (4):471-4.
- Rama-López J, Cervera-Paz FJ, Manrique M. Cochlear implantation of patients with far-advanced otosclerosis. Otol Neurotol 2006;27 (2): 153-8.
- Han JH, Moon BJ, Park YJ, Yoon TH. Case of Cochlear Implantation in Otosclerosis. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2007; 50:1161-3.
- Huang TS, Lee FP. Surgically confirmed clinical otosclerosis among the Chinese. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1988;114 (5):538-44.
- Kanzaki J. Audiometric findings in clinical otosclerosis and the result of stapes replacement by connective tissue. Otolaryngology 1979;51: 39-50.
- Hueb MM, Goycoolea MV, Paparella MM, Oliveira JA. Otosclerosis: the University of Minnesota temporal bone collection. Otolaryngol Head Neck Surg 1991;105 (3):396-405.
- Ohtani I, Baba Y, Suzuki T, Suzuki C, Kano M, Deka RC. Why is otosclerosis of low prevalence in Japanese? Otol Neurotol 2003;24 (3):377-81.
- Glasscock ME, Storper IS, Haynes DS, Bohrer PS. Stapedectomy in profound cochlear loss. Laryngoscope 1996;106 (7):831-3.
- Green JD Jr, Marion MS, Hinojosa R. Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation. Otolaryngol Head Neck Surg 1991;104 (3):320-6.
- Keithley EM, Chen MC, Linthicum F. Clinical diagnoses associated with histologic findings of fibrotic tissue and new bone in the inner ear. Laryngoscope 1998;108 (1 Pt 1):87-91.
- Fayad J, Moloy P, Linthicum FH Jr. Cochlear otosclerosis: does bone formation affect cochlear implant surgery? Am J Otol 1990;11 (3): 196-200.
- Quaranta N, Bartoli R, Lopriore A, Fernandez-Vega S, Giagnotti F, Quaranta A. Cochlear implantation in otosclerosis. Otol Neurotol 2005;26 (5):983-7.
- Smullen JL, Polak M, Hodges AV, Payne SB, King JE 3rd, Telischi FF, et al. Facial nerve stimulation after cochlear implantation. Laryngoscope 2005;115 (6):977-82.
- Bigelow DC, Kay DJ, Rafter KO, Montes M, Knox GW, Yousem DM. Facial nerve stimulation from cochlear implants. Am J Otol 1998;19 (2):163-9.