

A Case of Endolymphatic Sac Tumor Removal with Modified Translabyrinthine Approach

Ki-Hong Chang, Hyung-Min Kim, Dong-Kee Kim and Jae-Hong Lee

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

변형된 경미로 접근법을 이용하여 제거한 내림프낭 종양 1예

장기홍 · 김형민 · 김동기 · 이재홍

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received November 30, 2009

Revised February 18, 2010

Accepted February 18, 2010

Address for correspondence

Ki-Hong Chang, MD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
College of Medicine,
The Catholic University of Korea,
62 Yeouido-dong, Yeongdeungpo-gu,
Seoul 150-713, Korea
Tel +82-2-3779-1061
Fax +82-2-786-1149
E-mail khchang@catholic.ac.kr

Endolymphatic sac tumor (ELST) is a very rare tumor arising from the epithelium of the endolymphatic sac. Pathologically, ELST shows papillary growth patterns with extensive bony and soft tissue destruction. ELST commonly shows symptoms of endolymphatic hydrops such as hearing loss, vertigo and tinnitus by blocking the endolymphatic duct. As the tumor enlarges, patients experience various symptoms that include multiple cranial nerve palsy. Ten to thirty percents of ELST are related to Von Hippel Lindau (VHL) diseases. Also, bilateral tumors can develop when a patient has VHL-related ELST. The goal of treatment for ELST is total tumor eradication. The type of surgical approach is chosen by the surgeon in consideration of the tumor grade and the hearing status of the patient. In this report, we present a patient with ELST who was successfully treated with the modified translabyrinthine approach. We have also reviewed relevant literatures. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:256-9

Key Words Endolymphatic sac tumor · Translabyrinthine approach.

서 론

내림프낭 종양(Endolymphatic sac tumors, ELST)은 측두골을 침범하는 아주 드문 신경종으로서, 1984년 Hassard 등이 내림프낭 기원의 종양으로 처음으로 보고한 이후, 여러 보고가 이어지고 있다.¹⁻⁵⁾ 내림프낭 종양은 서서히 자라고, 혈류가 풍부하며, 국소적으로 공격적인 침습 성향을 보이는 종양으로서 조직학적으로는 유두 형태의 증식 소견을 보인다.²⁾

하지만 어지러움증과 청력 저하 등의 비특이적인 증상만으로 메니에르씨 병이나 다른 병으로 오인되기도 하며, 조직학적 검사를 수술 전 시행하기 어렵기 때문에 다른 병으로 오인되어 치료 받기도 한다.¹⁾ 저자들은 최근 수술적 절제로 치료한 내림프낭 종양 1예를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

51세 여자환자로, 최근 2개월 동안 점진적으로 악화되는 우측 난청과 간헐적인 회전성 어지러움을 주소로 내원하였다. 내원시 자발안진은 없었으며 두위안진검사, 두위변환안진검사상 특이소견은 없었다. 양측 고막은 정상이었으며, 안면 신경 마비, 보행 실조 등 다른 신경증상은 관찰되지 않았다. 초진시 시행한 순음청각검사상 기도/골도 청력은 우측 100/65 db HL, 좌측 25/15 dB HL로 우측 전농소견을 보였고, 어음청력검사상 어음청취역치는 우측 100 dB HL, 좌측 15 dB HL이었으며, 어음명료도는 우측에서 측정되지 않았고, 좌측은 40 dB HL에서 95%로 측정되었다. 고막운동성 검사에서는 양측 모두 type A를 보였으며, 뇌간유발반응검사와 전기와우청력검사상 우측은 유의한 파형이 관찰되지 않았다. 일과성음 유발 이음향방사상 우측은 음성, 좌측은 양성소견을 보였다. 냉온교대온도안진검사

(caloric test)상 70%의 우측 반고리관 마비를 보였다. 측두골자기공명영상(Fig. 1A and B)에서 우측 내이도와 경정맥공 뒤쪽으로 약 2.2×1.6 cm의 병변이 주로 측두골에서 기원하여 내이도와 소뇌교각부로 팽창하는 양상을 보였다. T2 강조영상에서는 고음영을 보이며, T1 강조영상에서는 고음영과 저음영이 혼합된 양상을 보였고, gadolinium을 이용한 조영에서는 주로 테두리 조영증강을 보였다. 우측 전두엽에 육아종, 수막종 혹은 전이를 의심할 수 있는 0.9 cm 크기의 병변이 관찰되었다. 이후 측두골전산화단층촬영 및 양전자전산화단층촬영(PET-CT) 등의 추가적인 검사와 치료를 계획하였다. 측두골 전산화 단층 촬영에서 내림프낭 부위의 종괴는 내이도의 후, 하벽, 정원창에 인접한 경정맥공 상부, 후세반고리관의 후부 그리고 소뇌교각 일부를 침범하는 공격적인 성향의 병변으로 moth-eaten pattern과 honeycomb appearance를 보이는 광범위한 골침범 소견을 보였으며 와우는 침범하지 않았다(Fig. 1C). 양전자전산화단층촬영상에서는 전신에 전이나 악성종양을 시사하는 소견은 보이지 않았으며, 이전 자기공명영상에서 우측 전두엽에 관찰되었던 0.9 cm의 병변은 양성 종양의 소견을 보였다. 혈액 검사상 이상소견은 보이지 않았고, 내원시 측두골 내 악성 종양을 감별하기 위해 시행한 종양표지자 검사(α FP, CEA, CA 19-9, CA 125, β -hCG)들도 모두 정상 범위를 보였다.

환자는 이후 내림프낭 종양 의심하에 경미로접근법을 변형하여 수술을 진행하였다. 후이개 피부절개를 통해 외이도를 폐쇄한 후 내측의 외이도와 고막을 함께 제거하였다. 견질 유양돌기 삭개(cortical mastoidectomy) 후 외이도 후벽을 안면신경능까지 충분히 낮추어 중이강, 특히 하고실을 충분히 노출시켰다. 계속해서 후안면 벌집(retrofacial cell)

을 제거하자 후두개와 내측과 경정맥구 위쪽으로 종괴가 나타나기 시작하였다. 종괴는 육아종과 불규칙한 뼈로 이루어졌으며, 내부에는 장액성 분비물이 있었다. 이후 미로절제술을 시행하여 내이도의 후, 하방을 충분히 노출시켰다. 종괴는 내림프낭 부위를 광범위하게 침범하면서 외측으로 추체골을 파괴하고 있었으며 후두개와의 경막과도 심한 유착을 보여 경막을 포함하여 광범위 절제를 하였다. 종괴는 내이도의 하연을 통해 전, 외측으로 경정맥공 상부의 정원창 주변으로 침범이 의심되어 안면신경관의 수직분절은 보존한 채 그 내측을 통해 제거 후 내림프낭 부위와 함께 동결절편 검사를 하였다(Fig. 2). 이후 소뇌교각 부위에는 침범이 없음을 확인하고, 측두근막으로 뇌막 결손 부위를 덮고, 환자의 배에서 채취한 자가 지방조직으로 채운 후 수술을 마쳤다. 수술 중 정원창 부위에서 시행한 동결절편은 만성 염증 소견을 보였으며, 내림프낭 부위에서의 병리조직 검사는 광

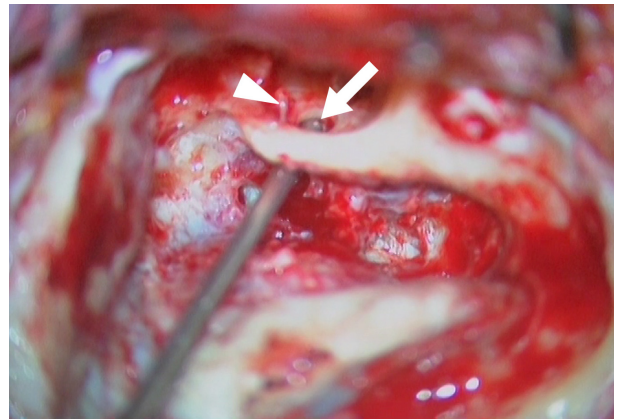


Fig. 2. Intra-operative findings. The tumor that involves middle ear is removed through a tunnel beneath facial canal. A suction tip (arrow), inferior to stapes (arrowhead) is located in mastoid cavity and middle ear cavity together after tumor removal.

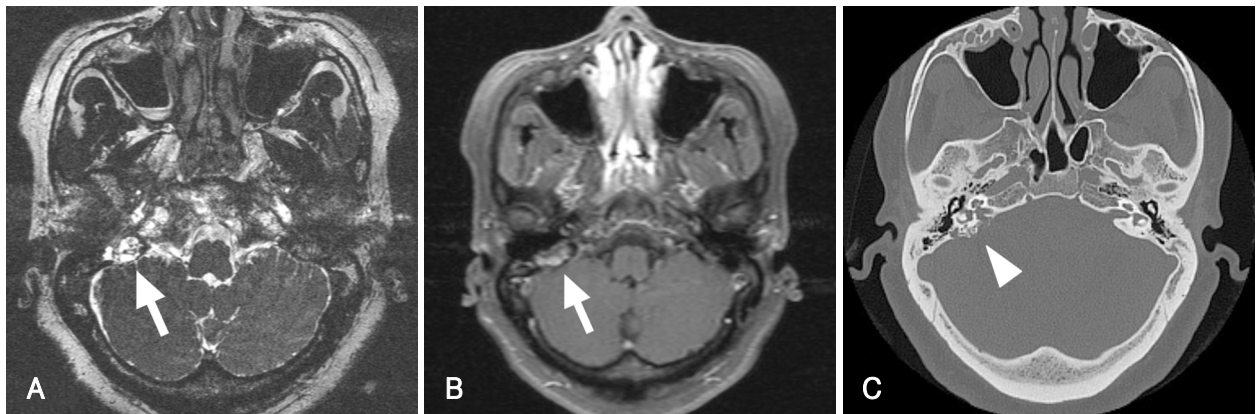


Fig. 1. Radiologic findings. Temporal bone magnetic resonance image T2-weighted image (A), T1-weighted image (B), temporal bone computed tomography (C). About 2.2×1.6 cm sized tumor involved the bony plate of posterior cranial fossa in right temporal bone (arrow), postero-inferior wall of internal auditory canal, and postero-lateral wall of jugular bulb. The tumor shows moth-eaten pattern and honeycomb appearance with diffuse destruction of the right petrous bone (arrowhead).

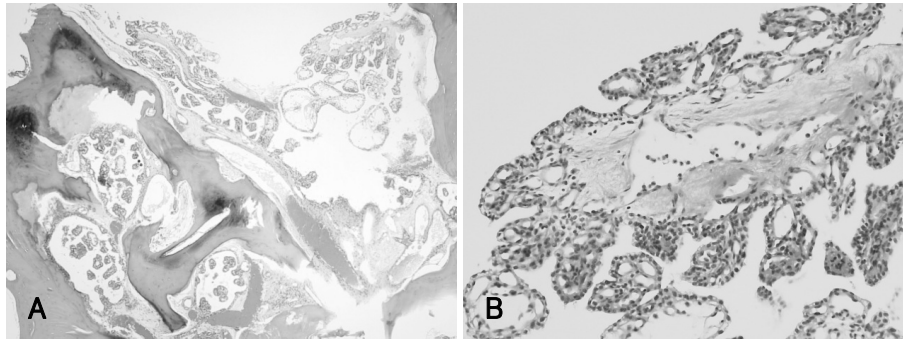


Fig. 3. Histopathologic findings. It shows papillary growing tumor involves near bone. A: H&E stain $\times 100$. B: H&E stain $\times 400$ view.

범위한 골괴괴 소견을 보이는 유두상 종양으로 내림프관 종양에 합당한 소견을 보였다(Fig. 3). 종양에서 시행한 특수 염색 검사상 cytokeratin, NSE에서 양성 반응 보이며, GF-AP, S-100에서는 음성 반응을 보였다. 수술 후 환자는 어지럼증을 호소하며, grade III의 안진이 좌측으로 관찰되었고, House-Brackmann grade II의 우측 안면신경마비를 보였다. 스테로이드 정맥주사를 하였다. 술 후 7병일째 환자의 안진은 grade II로 줄어들었으며, 안면신경마비는 House-Brackmann grade III로 약간 진행하는 양상을 보였다. 술 후 14병일 안진은 grade I으로 줄어드는 반면, 안면신경마비는 House-Brackmann grade IV로 진행하였다. 입원기간 동안 12일간의 1 mg/kg의 prednisolone을 정맥주사하였으며 이후 일주일에 걸쳐 감량하였다. 안면신경마비는 더 이상 진행하지 않아, 환자는 술 후 24병일째 퇴원하여 외래 경과관찰을 계획하였다. 현재 수술 후 6개월째로 외래 경과관찰 중이며 안면마비는 House-Brackmann grade I으로 호전되었으며, 그 외 특이소견 없는 상태로 정기적인 방사선학적 검사로 재발 유무를 확인할 계획이다.

고 찰

내림프관 종양은 1984년 Hassard 등¹⁾이 처음으로 유두상 선암종으로 보고한 이후, 이어서 Heffner 등³⁾이 측두골의 내림프관에서 기원하는 20예의 선암종을 보고하였고, 1993년 Li 등⁴⁾이 처음으로 내림프관 종양을 명명하였다. 현재까지도 국내에서는 물론, 해외에서도 드문 질환으로 유병률은 아직까지도 잘 알려지지 않았다. 증상과 증후로는 감각신경성 난청, 이명, 어지럼증, 장액성 중이염, 상고실 종양, 뇌신경 마비(제 V, VII, IX, X, XI번 뇌신경), 경정맥궁 증후군, 뇌교각 증후군 등이 있다.⁵⁻⁷⁾ 난청과 어지럼증의 병인은 종양의 이랑 침범여부와 관계없이 내미로 출혈이나, 내림프관 수종에 의한 것으로 알려졌다.⁸⁾

Patel 등⁹⁾의 보고에 의하면 내림프관 종양은 내림프관, 후미로, 전S자 정맥 부위에 호발하는 종양이며, 전산화단층

촬영상 전형적인 소견은 중심의 바늘모양 석회화와 후방의 가장자리 석회화이며, 자기공명영상 T1 강조영상에서는 대부분 고음영, gadolinium 조영증강에서는 고음영, T2 강조영상에서는 불규칙한 음영을 보이며, 종양의 위치와 방사선학적 소견으로 인해 종종 부신경절종으로 오인되는 경우가 많다고 보고하였다. 내림프관 종양환자의 10~30%가 von Hippel-Lindau disease(VHL)와 연관성이 있다고 알려지기 시작했다.^{2,10)} VHL은 상염색체 우성유전을 하는 3번 염색체(3p25~26)의 VHL gene의 이상으로 생기는 질병으로,¹¹⁾ 신낭종이나 암종, 갈색세포종, 체장낭종, 신경내분비종, 자궁 부속기 낭선종 등이 생길 수 있으며, 중추신경계에는 망막, 대뇌, 척수, 뇌간 등에 내림프관 종양같은 혈관모세포종이 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.⁷⁾ 본 증례에 보고된 환자에서는 VHL유전자 검사상 음성이 나왔다. 만약 VHL과 관련되어 나타나는 내림프관 종양이라면, 반대쪽에도 내림프관 종양이 발생할 수 있으며, 상염색체 우성 유전으로 가족에게도 발병 가능하므로, 지속적인 경과관찰과 친족들의 선별검사가 필요할 것이다. VHL gene을 가진 경우 선별검사로는 나이에 따라 망막검사, 신장과 이자의 초음파검사, 청력 저하나, 이명, 어지럼증 등 내림프관 종양의 임상 증상이 의심될 때 전산화 단층촬영이나 자기공명영상검사를 시행한다.⁷⁾

치료에 있어서는 광범위한 수술적 절제가 일차 선택이며, 골침범이 심한 경우에는 완전한 절제가 힘든 경우가 있다. 내림프관 종양은 내측으로는 소뇌교각과 경정맥궁, 외측으로는 외이로 팽창하며, 심한 경우 중두개와나 접형골까지 침범한 경우도 보고되었다. 작은 내림프관 종양에서는 청력의 보존과 함께 종양의 제거도 이를 수 있으며, 특히 이는 양측성으로 나타날 수 있는 VHL 환자에게는 내림프관 종양을 일찍 발견하여 일측의 청력이라도 보존하는 것이 중요하다. VHL를 동반한 내림프관 종양 환자에서 양측 청력소실 후 인공와우를 이식하여 성공한 보고도 있다.¹²⁾ Bambakidis 등⁶⁾이 종양의 범위에 따라 분류한 grading system에 Megerian 등²⁾은 종양의 grading에 따라 선택할 수 있는 술

식을 나열하였다. 측두골과 중이강, 종양이 외이도내에 국한될 경우 청력을 보존하며 후미로 경경막 접근법을 사용하며, 종양이 후두개와까지 확장된 경우 청력이 안 좋을 경우 미로절제술을 사용하고, 청력이 좋을 경우엔 확장된 후미로 경경막 접근법을 사용할 수 있으며, 후두개와와 중두개와까지 확장된 종양에 대해서는 측두하 개두술과 추체삭개술을 사용할 수 있고, 종양이 경사대와 접형골 날개까지 확장된 경우 단계적 전두개와와 후두개와 접근법을 사용할 수 있다고 하였다. 본 증례에서는 초진 시 우측 청력이 기도/골도 청력 100/65 dB HL로 좋지 않았고, 방사선학적 검사상 경정맥공 상부의 정원창 부위를 침범한 소견이 있어 통상의 경미로 접근법과 안신경와(facial recess) 접근법으로는 종양의 변연을 확인하면서 종양을 완전 제거하기가 어려울 것으로 생각되어 일부 변형한 술식을 사용하였다. 즉, 고전적인 경미로 접근술을 이용하여 내림프낭과 후두개와를 침범한 종양을 제거하였으며 중이의 병변을 확인 및 제거하기 위해 외이도의 후벽을 안면신경능까지 제거 후 정원창 부위의 종양을 제거하였다. 외우는 병변에 의한 침범소견이 없어 보존하였으며, 환자의 청력은 전농 상태였으므로 개방형 유양돌기 공동을 만들기 보다는 외이도를 결찰 후 후두개와와 중이를 포함한 수술부위는 복부지방조직으로 폐쇄시켰다. 일반적인 내림프낭 종양은 수술 전 48시간 이내에 색전술을 시행할 정도로 혈류가 풍부한 종양으로 알려져 있으나,³⁾ 이와는 달리 본 증례에서는 자기공명영상에서 테두리에 조영증강만 미약하게 되는 것으로 보아 색전술을 시행할 정도로 혈류가 풍부할 것으로 보이지 않아 색전술은 따로 시행하지 않았으며, 수술 중 종양제거 시에도 출혈이 문제가 되지는 않았다. 내림프낭 종양이 드문 질환이므로 종양 제거 후 재발에 대해 알려진 바는 없으나, Heffner 등³⁾에 의한 보고에 의하면 완전절제를 한 환자에서는 12년간 재발이 없었으나, 부분절제술을 시행한 7명의 환자 중, 6명에서 재발을 했다. 수술 후 항암화학요법이나 방사선 치료에 대해서는 아직 논란이 많으며, 이들의 치료가 종양의 재성장을 늦추는 데에 도움이 된다는 보고들이 있지만,¹²⁾ 아직 좀 더 연구가 필요한 실정으로 현재까지는 전이를 했다는 보고가 있기는 하나,¹⁴⁾ 이는 아주 드물다고 생각되며, 조직학적 악성으로 수술적 완전 절제가 가장 확실한 치료 방법이다.^{2,5,6)}

내림프낭 종양은 매우 드문 질환으로, 서서히 자라지만 공격적인 침습 경향을 보이므로 수술적 완전 절제가 필요하며, 재발의 빈도가 높으므로 주기적인 방사선학적 추적검사가 중요하다. 10~30%에서는 상염색체 우성 유전을 하는 VHL와 관련이 있으므로 유전적 검사 시행이 필요하며, VHL에 해당될 경우 건측의 종양 발생에 대한 경과 관찰과 친족에 대한 검사도 필요하다.

REFERENCES

- 1) Hassard AD, Boudreau SF, Cron CC. Adenoma of the endolymphatic sac. *J Otolaryngol* 1984;13 (4) :213-6.
- 2) Megerian CA, Semaan MT. Evaluation and management of endolymphatic sac and duct tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 2007;40 (3) :463-78, viii.
- 3) Heffner DK. Low-grade adenocarcinoma of probably endolymphatic sac origin. A clinicopathologic study of 20 cases. *Cancer* 1989;64 (11) :2292-302.
- 4) Li JC, Brackmann DE, Lo WW, Carberry JN, House JW. Reclassification of aggressive adenomatous mastoid neoplasms as endolymphatic sac tumors. *Laryngoscope* 1993;103 (12) :1342-8.
- 5) Yilmaz I, Bolat F, Demirhan B, Aydin V, Ozluoglu LN. Endolymphatic sac papillary tumor: a case report and review. *Auris Nasus Larynx* 2008;35 (2) :276-81.
- 6) Bambakidis NC, Megerian CA, Ratcheson RA. Differential grading of endolymphatic sac tumor extension by virtue of von Hippel-Lindau disease status. *Otol Neurotol* 2004;25 (5) :773-81.
- 7) Butman JA, Linehan WM, Lonser RR. Neurologic manifestations of von Hippel-Lindau disease. *JAMA* 2008;300 (11) :1334-42.
- 8) Butman JA, Kim HJ, Baggenstos M, Ammerman JM, Dambrosia J, Patsalides A, et al. Mechanisms of morbid hearing loss associated with tumors of the endolymphatic sac in von Hippel-Lindau disease. *JAMA* 2007;298 (1) :41-8.
- 9) Patel NP, Wiggins RH 3rd, Shelton C. The radiologic diagnosis of endolymphatic sac tumors. *Laryngoscope* 2006;116 (1) :40-6.
- 10) Manski TJ, Heffner DK, Glenn GM, Patronas NJ, Pikus AT, Katz D, et al. Endolymphatic sac tumors. A source of morbid hearing loss in von Hippel-Lindau disease. *JAMA* 1997;277 (18) :1461-6.
- 11) Neumann HP, Wiestler OD. Clustering of features of von Hippel-Lindau syndrome: evidence for a complex genetic locus. *Lancet* 1991;337 (8749) :1052-54.
- 12) Kempermann G, Neumann HP, Scheremet R, Volk B, Mann W, Glisbach J, et al. Deafness due to bilateral endolymphatic sac tumors in a case of von Hippel-Lindau syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61 (3) :318-20.
- 13) Mukherji SK, Castillo M. Adenocarcinoma of endolymphatic sac: imaging features and preoperative embolization. *Neuroradiology* 1996;38 (2) :179-80.
- 14) Ferreira MA, Feiz-Erfan I, Zabramski JM, Spetzler RF, Coons SW, Preul MC. Endolymphatic sac tumor: unique features of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2002;144 (10) :1047-53.