

Surgical Treatment of Spontaneous Meningocele of the Temporal Bone Causing a Pulsatile Tinnitus

Han Dong Kang, Sun Min Park, Sae Young Kwon and Chang Woo Kim

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

박동성 이명을 유발한 자발성 측두골 수막류의 수술적 치료

강한동 · 박선민 · 권세영 · 김창우

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received February 9, 2011

Revised March 14, 2011

Accepted March 14, 2011

Address for correspondence

Chang Woo Kim, MD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery, Hallym

University College of Medicine,

445 Gil-dong, Gangdong-gu,

Seoul 134-701, Korea

Tel +82-2-2224-2279

Fax +82-2-482-2279

E-mail kcw5088@dreamwiz.com

A meningocele is a protrusion of meninges through a defect in the skull base. It is a rare but potentially life-threatening condition requiring surgery. It can present with conductive hearing loss, persistent middle ear effusion, cerebrospinal fluid otorrhea, recurrent meningitis, and epilepsy. We report a patient who presented with a three-year history of intermittent pulsatile tinnitus in her left ear. She had clear middle ear effusion and radiological evaluations suggesting an attic cholesteatoma. She underwent a tympanomastoidectomy and we discovered a meningocele in the epitympanum and a bony defect of the tegmen tympani. We easily restored the meningocele using a microelevator and bolstered the bone with temporalis fascia, conchal cartilage and musculoperiosteal flap. There was no evidence of cerebrospinal fluid leakage and the patient's tinnitus disappeared six months after the operation.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:308-11

Key Words Meningocele · Pulsatile tinnitus · Temporal bone.

서 론

수막류는 두개골이나 척주(vertebral column)의 결손 부위를 통해 수막이 돌출되는 것으로 정의되며 뇌조직이 같이 돌출되는 경우는 수막뇌류라고 한다.¹⁾ 측두골에는 드물게 발생하며 주로 고실 천장이나 유양동 천장의 골 결손을 통해 수막의 탈출이 생기게 된다.²⁾ 골 결손의 원인으로는 만성 중이염이나 진주중성 중이염 등 염증성 질환에 의한 골 파괴나 이과 수술 후 의인성으로 발생하는 골 결손, 두부 외상에 의한 측두골 골절 등과 관련이 있으며 드물게 자발성으로 발생하기도 한다.³⁾ 중이강과 지주막하 공간 사이에 만들어진 연결 통로는 뇌척수액의 누출과 반복적인 수막염, 뇌염, 이성 뇌농양 등 감염성 합병증이나 탈출된 뇌조직의 기능장애에 의해 간질을 일으킬 수 있다.⁴⁾ 최근 영상 기술의 발전과 항생제의 사용 및 미세 수술의 발전으로 수막류에 의

한 합병증이 크게 감소되었지만 여전히 생명을 위협할 수 있으며 조기 진단과 함께 수술적 치료가 필요한 질환이다.

저자들은 박동성 이명을 주소로 내원한 환자에서 자발성 측두골 수막류를 확인하고 수술적 치료를 통해 이명이 소실된 증례를 경험하였으며 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

35세 여자 환자가 3년 전부터 반복적으로 발생하는 양측의 이충만감과 좌측의 박동성 이명을 주소로 내원하였다. 과거력에서 두부 외상이나 이과 수술, 이과 관련 질환, 뇌수막염 등의 특이 소견은 없었다. 환자는 어지럼증이나 난청, 이루, 비루 등은 호소하지 않았으며 이명은 맥박과 일치하는 느낌이었으나 머리를 좌측이나 우측으로 돌리거나 전정부의 압박 후에도 변화가 없었다. 신체 검사에서 좌측 고막은 정

상 위치였으나 삼출액이 관찰되었으며 우측은 고막 뒤쪽 부분의 함몰과 삼출액이 관찰되었다. 순음 청력검사에서 기도 청력 역치가 좌측은 29 dB, 우측은 30 dB의 전음성 난청 소견을 보였다(Fig. 1A). 측두골 전산화단층촬영 검사에서 우측은 고막의 함몰과 중이강 내에 연부 조직 음영이 관찰되었으며, 좌측은 중이강과 상고실 및 유양동에 연부 조직 음영이 관찰되고 고실 천장의 골결손과 연결되는 소견이었다(Fig. 2A). 좌측의 병변은 자기공명영상 검사의 T1 강조 영상에서 낮은 신호 강도를 보였으며 T2 강조 영상에서는 높은 신호 강도를 보이고 경계 부위에만 조영제에 조영 증강되는 소견을 보였다(Fig. 2B, C and D). 좌측의 진주종성 중이염을 의심하여 유양돌기절제술을 시행하였다. 유양동에는 육아조직이 있었으며 유양동구와 상고실을 채우고 있는 종물이 관찰되었는데, 이 종물은 침골의 단돌기에 닿아 있는 상태로 경막의 일부분이었으며 microelevator로 쉽게 원위치로 이동이 되었다(Fig. 3). 골 결손의 크기는 7×8 mm 정도였으며 고실 천장이 낮은 상태였기 때문에 돌출된 경막 주변의 육아 조직을 정리하기 위해서 외이도의 후벽을 제거하

였다. 돌출된 경막을 이동시킬 때 뇌척수액이 누출되었는데, 측두근막으로 누출 부위를 덮고 이개 연골을 얇은 조각으로 만들어서 상고실을 채운 다음 이개 후부의 근피하조직판으로 보강하였다. 이때 연골 조각과 근피하조직판이 중이강으로 이동되는 것을 막기 위해서 상고실의 교각을 보존해서 지지할 수 있도록 하였다. 연골과 침골의 접촉으로 인한 박동성 이명의 가능성을 없애기 위해서 침골을 제거하고 부분 이소골 대체술을 시행했으며 이도성형술을 시행한 후 우측 고막에 환기관을 삽입하고 수술을 종료하였다. 수술 후 좌측의 박동성 이명은 소실되었고 회복 과정에서 비루나 중이강 내의 삼출액 등 뇌척수액의 누출을 의심할 만한 소견은 없었으며 6개월 후 시행한 순음청력검사는 정상 청력으로 회복되었다(Fig. 1B).

고 찰

뇌막류는 뇌척수액 누출에 의한 중이강의 삼출액이나 이루, 비루 및 전음성 난청, 이충만감 등을 보일 수 있으며 드물

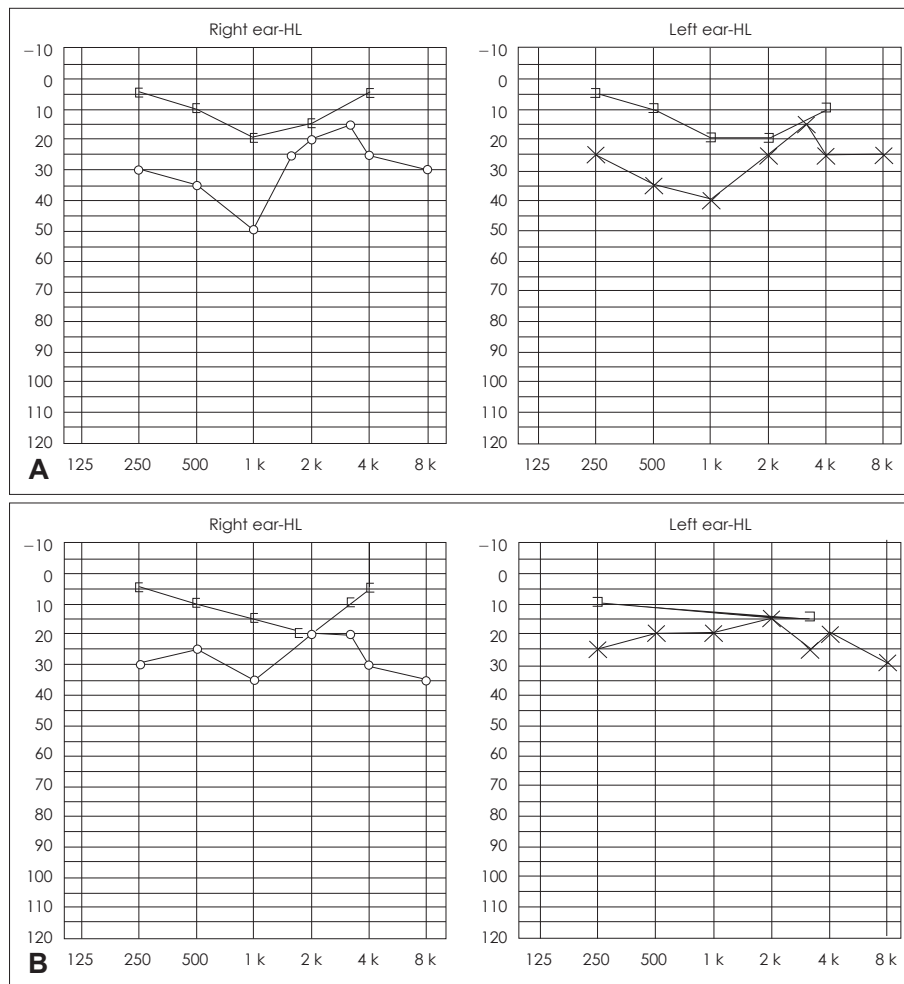


Fig. 1. Pictures of pure tone audiogram. The initial examination shows a 29 dB conductive hearing loss in the left ear (A). Six months after the initial examination, the audiogram shows a normal hearing level (B).

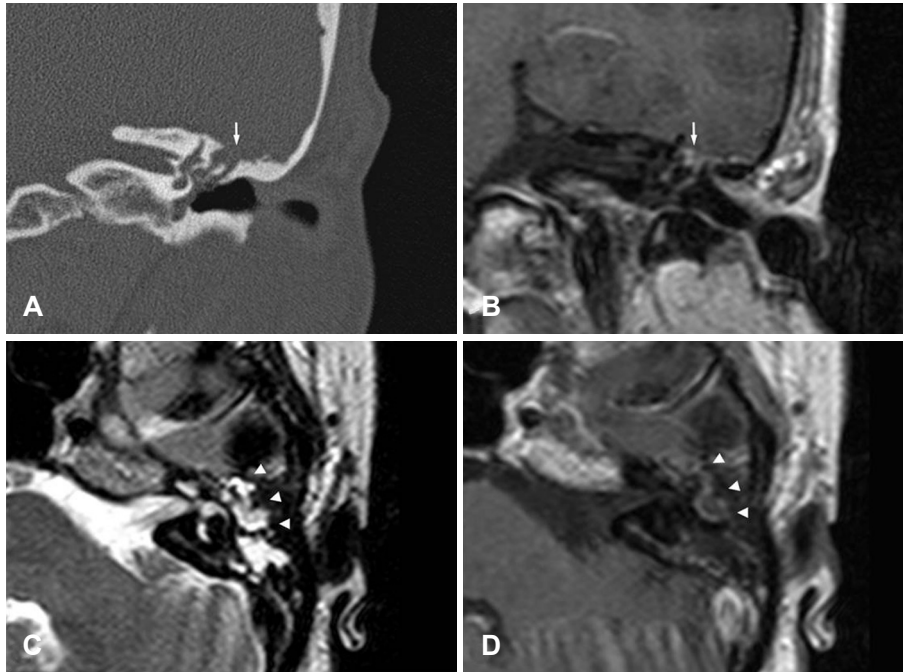


Fig. 2. Imaging studies. Coronal CT image demonstrates a soft-tissue density lesion in the epitympanum and middle ear cavity in continuity with a tegmental bony defect (arrow)(A). T1-weighted postgadolinium contrast coronal MRI demonstrates interruption of the dural line (arrow)(B). T2-weighted axial MRI demonstrates a hyperintense lesion in the epitympanum (arrowheads)(C). T1-weighted axial MRI demonstrates a hypointense lesion with rim enhancement in the epitympanum (arrowheads)(D).

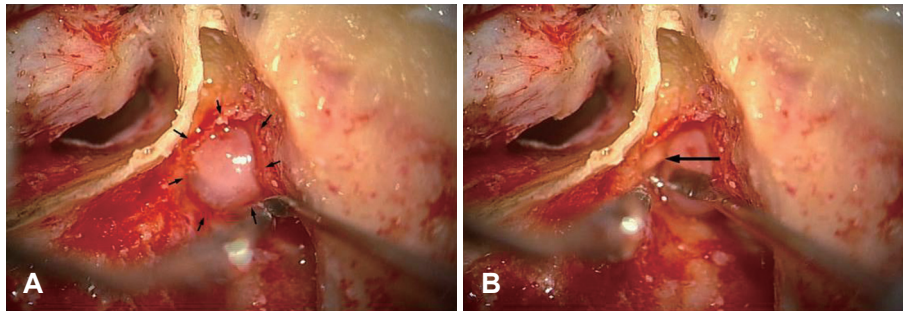


Fig. 3. Intraoperative findings. The patient had a 1-cm diameter meningocele (arrows) through her epitympanum (A). The meningocele which was direct contact with the short process of the incus was easily restored using a microelevator (arrow)(B).

지만 반복적인 수막염이나 간질을 초래하기도 한다. 박동성 이명은 청각기 주변의 혈관이나 근육에서 기원하는 것으로 생각되며 전체 이명 환자의 4% 정도를 차지하는 것으로 알려져 있다.⁵⁾ 크게 혈관성과 비혈관성으로 나눌 수 있는데 혈관성인 경우는 혈관 내 혈액의 와류에 의한 것으로 생각되며 주로 맥박과 일치하는 이명이 경정맥의 압박이나 경부의 위치에 따라 크기가 변화하는 양상을 보이게 된다. 비혈관성인 경우는 주로 구개근이나 중이근의 경련으로 발생되며 맥박과 일치하지 않는다. 본 증례에서 이명은 맥박과 비슷한 양상이었으나 머리의 움직임이나 전경부의 압박 후에도 변화가 없었다. 수막류가 이소골에 직접적으로 접촉되어 이명이 발생한 것으로 생각되며 수막류를 교정하고 이소골과 분리시키는 술식을 시행한 후 이명이 소실되었다.⁶⁾ 수막류의 발생 과정에는 고실 천장이나 유양동 천장의 골 결손이 필수적인 조건이 되지만 추가적인 다른 요인의 역할도 중요한 것으로 보여진다. 즉, 뇌척수액의 반복적인 박동이나 두개 내

혈압의 변화, 지속적인 염증 반응이나 이소성 지주막과립 등에 의해 경막이 얇아지면서 골 결손 부위를 통해 수막이나 뇌조직의 탈출이 진행되는 것으로 생각된다.^{3,7)}

중이강 내의 뇌척수액은 고막 검사에서 투명하게 보이고 고막에 함몰이나 발적 등이 발생되지 않기 때문에 증상이 없는 경우에는 간과되고 지내다가 고막 절개나 환기관 삽입 후 지속적인 이루가 발생하면서 진단될 수 있다.⁸⁾ 중이강 삼출액에 대한 $\beta 2$ -transferrin 검사는 뇌척수액에 대한 특이도가 높아 확인될 경우 뇌척수액 기원 혹은 외림프누공을 의심할 수 있으나 민감도가 낮기 때문에 음성의 결과가 나와도 뇌척수액 누출의 가능성을 배제할 수 없다.⁹⁾ 영상학적 진단에서 가장 좋은 검사는 측두골 전산화단층촬영 검사로 골 조직과 공기 및 연부 조직을 구분하기 좋은 장점이 있으며, 경계가 분명한 연부 조직 음영이 고실 천장 결손을 통해 연결되는 것을 관찰할 수 있다. 그러나 수막류를 진주종이나 육아조직, 콜레스테롤 육아종 등과 구분하는 것은 불가

능하다. 자기공명영상 검사는 돌출된 연부 조직에 대한 추가 정보를 얻을 수 있다는 장점이 있는데, 수막류는 T1, T2 강조영상에서 뇌척수액과 같은 신호 강도를 보이고 조영제에 조영 증강되지 않는 소견을 보이며 뇌수막류에서는 고실 천장 결손과 이어지는 병변이 뇌실질과 같은 신호 강도의 소견을 보이게 된다. 진주종은 뇌척수액과 비슷한 신호 강도를 보이지만 T1강조영상에서는 조금 더 고신호 강도를 보이고 T2강조영상에서는 저 신호 강도를 보이면서 경계 부위에 조영 증강이 될 수 있다.¹⁾ 콜레스테롤 육아종은 특징적으로 T1, T2 강조영상 모두 고신호 강도를 보이며 신경집종은 T1, T2에서 뇌실질과 같은 신호 강도를 보이고 조영 증강이 잘 되는 소견을 보인다.

치료는 수막염과 간질 발생의 가능성을 없애기 위해서 수술적 재건을 시행하게 되는데 돌출된 조직의 위치와 크기, 수술 전 청력 상태, 급성 감염의 유무, 수술 중 뇌척수액 누출 여부와 동반 질환에 따라 적절한 수술 방식을 결정하여야 한다.³⁾ 수술은 접근 방식에 따라 경유양동 접근법, 중두개와 접근법과 두 가지 접근법을 같이 사용하는 방식으로 구분할 수 있다.⁹⁾ 경유양동 접근법은 고실 천장이나 유양동 천장의 결손이 작거나 단독으로 발생한 경우에 이용할 수 있으며 이소골 제거를 통해 고실 앞 쪽 부위의 골 결손에도 적용할 수 있다. 중두개와 접근법은 이소골을 손상시키지 않으면서 앞 쪽 부분의 골 결손에 대한 재건을 할 수 있으며 재건 수술 후 재발한 경우에는 외이도 결찰과 중이강 폐쇄술을 시행하기도 한다. 수술은 경막과 골 결손에 대한 재건을

시행해야 하며 경막은 1차 봉합을 하거나 자가 근막, 경막 대체물, 측두근 피판 등으로 보강을 하게 되고 골 결손은 연골이나 자가 골 조각으로 재건하게 된다.⁸⁾

본 증례는 상고실의 자발성 수막류가 이소골과 접촉하면서 박동성 이명이 유발되었는데 개방형 유양돌기 절제술을 시행하고 수막류를 교정해서 이명을 효과적으로 치료할 수 있었으며 청력도 보존할 수 있었다.

REFERENCES

- 1) Gross M, Eliashar R, Weinberger G. Spontaneous meningoencephalocele of the tegmen. *Otol Neurotol* 2006;27(4):578-9.
- 2) Iurato S, Bux G, Colucci S, Davidson C, Ettorre GC, Mazzarella L, et al. Histopathology of spontaneous brain herniations into the middle ear. *Acta Otolaryngol* 1992;112(2):328-33.
- 3) Sanna M, Paolo F, Russo A, Falcioni M. Management of meningoencephalic herniation of the temporal bone: Personal experience and literature review. *Laryngoscope* 2009;119(8):1579-85.
- 4) Aristegui M, Falcioni M, Saleh E, Taibah A, Russo A, Landolfi M, et al. Meningoencephalic herniation into the middle ear: a report of 27 cases. *Laryngoscope* 1995;105(5 Pt 1):512-8.
- 5) Madani G, Connor SE. Imaging in pulsatile tinnitus. *Clin Radiol* 2009;64(3):319-28.
- 6) Kale SU, Pfeleiderer AG, Cradwick JC. Bilateral defects of the tegmen tympani associated with brain and dural prolapse in a patient with pulsatile tinnitus. *J Laryngol Otol* 2000;114(11):861-3.
- 7) Vallicioni JM, Girard N, Caces F, Braccini F, Magnan J, Chays A. Idiopathic temporal encephalocele: report of two cases. *Am J Otol* 1999;20(3):390-3.
- 8) Nahas Z, Tatlipinar A, Limb CJ, Francis HW. Spontaneous meningoencephalocele of the temporal bone: clinical spectrum and presentation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134(5):509-18.
- 9) Valtonen H, Geyer C, Tarlov E, Heilman C, Poe D. Tegmental defects and cerebrospinal fluid otorrhea. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2001;63(1):46-52.