

A Case of Cavernous Lymphangioma Originated in the Middle Ear Cavity

Jung-Uk Han, Kyu-Hwan Jung and Moo-Jin Baek

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Inje University College of Medicine, Haeundae Paik Hospital, Busan, Korea

중이강 내에 발생한 해면상 림프관종 1예

한정옥 · 정규환 · 백무진

인제대학교 의과대학 해운대백병원 이비인후과학교실

Received May 22, 2013

Revised July 18, 2013

Accepted August 8, 2013

Address for correspondence

Moo-Jin Baek, MD, PhD

Department of Otolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Inje University College of Medicine,

Haeundae Paik Hospital,

875 Haeun-daero, Haeundae-gu,

Busan 612-896, Korea

Tel +82-51-797-1460

Fax +82-51-797-0298

E-mail mjbaek@inje.ac.kr

Lymphangioma is a rare benign congenital tumor involving both the head and the neck and causing obstructing symptoms in the upper airways as well as aesthetic anomalies. About 90% of the cases occur within 2 years of age, except for a few cases, which occur in adulthood. The lesions can grow rapidly with infection, trauma or bleeding, resulting in disfigurement as well as severe impairment of respiration, swallowing and speech. The middle ear lymphangioma is very extreme. There have been no previously reported cases of middle ear lymphangioma in Korea. The treatment of choice for lymphangioma located in the middle ear is surgical excision. We present and discuss this rare case with a review of the literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(3):190-3

Key Words Lymphangioma · Middle ear.

서 론

림프관종은 태아 시기 림프조직계의 발달 결함에 의해 발생하는 선천성 질환으로 발생빈도가 1.2~2.8%로 보고되는 드문 질환이다.¹⁾ 아직 병인은 명확히 알려지지 않았으며 임상적인 증상 때문에 90% 이상이 2세 이하에서 발견된다.¹⁾

두부, 경부, 액와부에서 발생하는 경우가 90% 이상이며 5% 미만에서 복부, 종격동, 사지 등에 발생한다.²⁾

림프관종이 측두골에서 발생한 경우는 매우 드물며 국내에서는 이비인후과 영역에서 비강³⁾과 이하선⁴⁾ 등에서 발생한 경우는 보고된 바 있으나 중이강 내에서 발생한 경우는 보고된 적이 없었다.

저자들은 중이강 내에 발생한 림프관종을 발견하고 수술적 방법으로 치료한 증례를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

12세 여자 환아가 간헐적인 좌측 이통 및 좌측 이충만감으로 일차 이비인후과의원에서 치료 받던 중 좌측 선천성 진주종이 의심되어 정밀 검사 및 치료를 위해 본원에 전원되었다.

과거력상 청력 저하, 이루, 어지럼, 중이염, 이명, 외상 등은 없었다. 이내시경 검사에서 좌측 고막 내측에 umbo 주위로 비박동성의 적색 종물과 중이 삼출액 및 고실 전상방의 공기방울이 관찰되었다(Fig. 1). 청력검사 결과 경도의 전음성 난청이 있었으며 안면마비는 없었다.

조영제를 사용한 측두골 전산화단층촬영에서 조영증강 소견은 보이지 않았으며 중고실의 상방에 저음영의 종괴소견이 보였다. 유양동 내의 연조직 소견이 보였으나 이소골 침윤이나 골파괴 소견은 보이지 않았다(Fig. 2).

전신마취하에 우측의 시험적 고실개방술을 시행하기로 하였으며 유양동 내의 연조직 소견이 있었으므로 후이개 절개를

시행하고 고실 및 유양동을 통해 병변에 접근하였다.

중이강 내에서 추골 내측으로 자줏빛 색깔의 피막이 잘 형성된 종물이 관찰되었으며 이는 전방으로 이관 입구부 근처까지 위치하고 있었고, 후방으로는 고삭신경 내측으로 확장되어 침골과 등골 상부를 완전히 덮고 있었다. 종물은 상고실 및 하고실을 침범하지는 않았다.

이소골 주위 종물을 제거한 후 이소골의 침윤이 없음을 확인하였다.

유양동삭개술을 시행하여 유양동 내의 염증성 연조직을 모두 제거한 후 수술을 마쳤다.

고실 내 종물의 병리 소견은 내피층으로 둘러싸인 내강이 존재하면서 그 속에 림프구와 단백성분이 차 있는 소견이었다. 면역화학검사상 내피층 세포의 CD31 양성 소견이 관찰되



Fig. 1. Otoendoscopic finding of right tympanic membrane showing reddish mass around umbo and middle ear effusion.

었으며 이에 림프관종으로 확진하였다(Fig. 3).

유양동 내 연부조직의 조직 소견은 육아종이었다.

중이강 수술 후 6개월이 지난 현재 10데시벨 이하의 정도의 기도-골도차를 보이는 전음성 난청 외 특이 소견없이 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

림프관종은 정상 림프계로부터 분리된 림프계에 림프액이 비정상적으로 고여 종양의 형태를 보이게 되는 것을 말한다. 태생기 2000~4000명 중에 1명꼴로 발생하며 출생시 50%, 2세 이하에서 90% 이상 진단되며 남녀 발생률의 차이는 없다.^{1,5)}

선천적 림프관종의 원인은 명확히 밝혀지지 않았으나 주로 태생과정에 정상적인 원시 림프채널이 막히거나, 원시 림프관이 정상 정맥 시스템에 도달하지 않거나, 배아가 동안 림프관이 비정상적인 곳에서 생성되기 때문인 것으로 알려져 있다.²⁾

후천적으로는 감염, 외상, 만성적인 림프관 압박 등에 의해서 발생할 수 있으며 드물기는 하지만 성인에서 림프관종이 발생한 경우 편평세포상피암으로 바뀌는 경우도 있다.^{6,7)}

조직학적으로 모세관(capillary), 해면상(cavernous), 낭종성(cystic)의 세 가지 아형으로 분류할 수 있고 해면상 림프관종이 가장 흔하며 전체의 2/3 정도를 차지한다.²⁾

측두골에서 발생한 경우는 매우 드물며 2008년에 Tanna 등⁸⁾이 처음으로 보고하였다.

측두골에서 발생하면 이루 및 청력 소실 등의 증상이 있을 수 있고 골파괴 소견을 보일 경우 안면신경마비, 뇌막염 등의

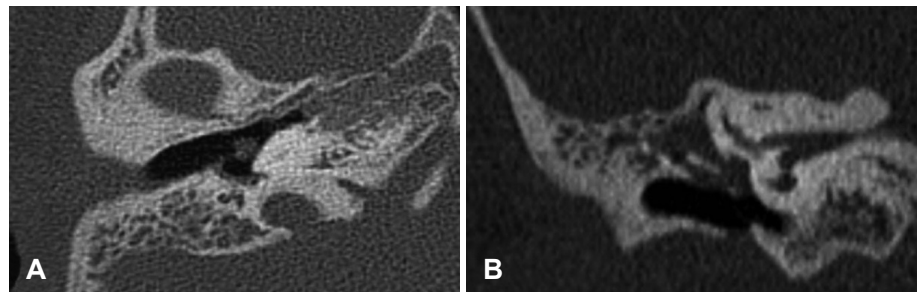


Fig. 2. Axial CT (A) shows middle ear mass and coronal CT (B) scan shows soft tissue density in the epitympanic region.

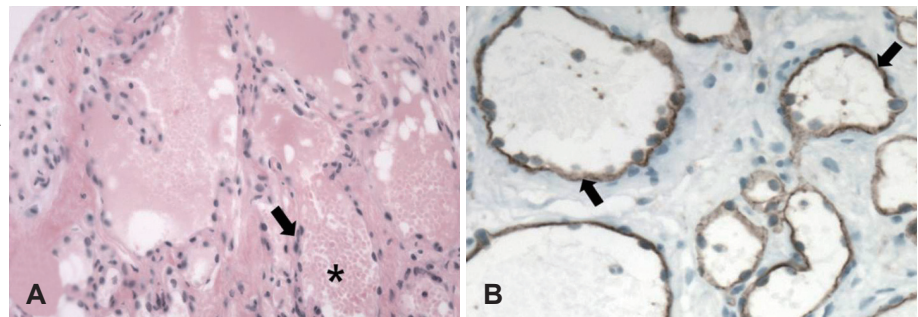


Fig. 3. Light microscopic findings. A pathologic finding shows flat endothelial lining of wall (black arrow) and lymphocyte (asterisk) in lumen (H-E, ×400)(A). The flat endothelial cells lining lymphatics show granular positive CD31 reaction (black arrow) in the cytoplasm (Immunohistochemical stain, ×400)(B).

증상이 나타날 수 있다.^{8,9)} 본 예에서는 이러한 심각한 합병증 없이 정도의 전음성 난청과 중이 내 삼출액의 소견을 보였다.

중이와 유양동 점막은 이관주위에서 림프관에 의해 배액되고 이는 후인두 림프절 및 경정맥 림프절로 배액되므로 중이 림프 배액의 장애가 생기면 중이강 내에 삼출액이 생길 수 있다.⁶⁾

영상의학적 검사에서 감별이 힘든 경우가 많아 조직검사를 통해 진단이 이뤄지며 병리 소견의 특징은 내피층만으로 구성된 림프관 내에 분홍색으로 염색되는 확장된 림프관이 있으면서 적혈구는 거의 없는 소견이다.⁹⁾

면역 조직화학염색이 진단에 도움을 줄 수 있는데 내피세포를 구별하는 단일클론항체로는 VIII 연관 항원(Factor 8-related antigen), CD31, CD34 등이 있으며 이번 증례에서도 CD31 양성반응을 보여 내피로 둘러싸인 내강임을 알 수 있어 확진하였다.¹⁰⁾

감별해야 할 질환으로 중이강 내 종물이 보이는 중이 사구종(glomus tumor), 선천성 진주종(congenital cholesteatoma), 중이 혈관종(hemangioma), 중이 선종(adenoma)이 있다.

사구종은 중이강 내 가장 흔히 발견되는 종양이며 청력검사에서 전음성 난청, 일측성 박동성 이명이 흔히 나타나며 이학적 소견상 고막의 후하부에 청색색 종괴소견이 특징적 소견이다. 또한 기압이경(pneumatic otoscope)으로 압력을 가했을 때 고막이 희게 변하는 Brown 증후가 나타나기도 한다. 전산화단층촬영을 통해 고실 내의 종양과 종양 주위의 경정맥구와의 관계를 알 수 있으며 자기공명영상 T1, T2 강조 영상에서 중등도의 신호강도를 보이고 gadolinium 조영상에서 높은 신호 강도를 보인다.¹¹⁾

선천성 진주종은 고막 내측의 백색 종물로 나타나며 침범 부위에 따라 임상 증상이 다르지만 전음성 난청이 가장 흔하고, 이충만감, 이통의 증상이 나타난다. 진행성 선천성 진주종인 경우 안면마비가 발생하기도 하지만 임상 증상이 없이 내시경으로 우연히 발견되는 경우가 많다. 전산화단층촬영에서 고실 내의 조영되지 않는 저음영의 종괴로 보이며 유양동 내는 일반적으로 함기소견을 보이지만 이차적인 염증 반응을 동반하면 유양동 내의 혼탁상이 나타나기도 한다.¹²⁾ 본 예의 경우에도 수술 전 이차적인 염증 반응을 동반한 선천적 진주종에 가능성을 고려하였다.

중이 선종은 일반적으로 정상 고막인 경우가 많고 고막을 통해 중이 내로 종괴가 돌출되기도 하며 고막 천공의 소견을 보이기도 하며 진행하면 뇌신경마비 등의 증상을 보이기도 한다. 전산화단층촬영 소견만으로 삼출성 중이염이나 유양돌기염이 동반된 만성 중이염과 감별이 어렵고, 수술현장에서 단단하고 주위 조직과 잘 유착되는 질은 황색, 암갈색 종양의 형태로 보이며 제거시 잘 부서지는 진주종이나 출혈이 많은 사

구종과 구별되며 조직검사를 통해 확진한다.¹³⁾

중이강 내 혈관종은 매우 드물며 무증상에서 박동성 이명, 혈성이루, 전음성 난청, 어지럼증, 안면신경마비 등이 있다. 이경검사상 고막 뒤의 박동성 붉은 종물이 관찰되며 자기공명영상에서 slow and high signal(salt and pepper)을 보인다. 사구종과의 감별점은, 혈관종의 경우 혈관조영술에서 조영증강이 venous phase에서 늦게까지 지속되나 사구종의 경우 조영증강이 빨리 사라지는 것이다.¹⁴⁾

림프관종은 양성종양이지만 저절로 없어지는 경우가 드물고 점진적으로 자라서 주위 구조물을 침윤시키고 압박할 수 있으므로 외과적으로 완전히 제거하는 것이 원칙이다. 최근에는 주위조직으로의 침윤과 주변 혈관과의 유착이 심하여 완전적출이 어려울 경우 경화 요법 등의 비수술적 요법을 사용하는 경우가 많다.¹⁵⁾

그러나, 중이 및 유양동의 림프관종은 주위 구조를 침범하여 안면신경마비 및 뇌막염 등을 야기할 수 있으므로 기본적으로 수술적 절제가 필요한 것으로 보인다.⁹⁾

중이강 내에서 종물이 관찰되는 경우는 선천적 진주종, 사구종, 혈관종, 선종 등을 생각해 볼 수 있으며 매우 드물기는 하지만 림프관종도 고려해야 한다. 본 증례에서 저자들은 중이강 림프관종을 발견하여 수술적 치료를 통해 성공적으로 이를 제거할 수 있었다.

REFERENCES

- 1) Zhou Q, Zheng JW, Mai HM, Luo QF, Fan XD, Su LX, et al. Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck. *Oral Oncol* 2011;47(12):1105-9.
- 2) Grasso DL, Pelizzo G, Zocconi E, Schielef J. Lymphangiomas of the head and neck in children. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008;28(1):17-20.
- 3) Kim J, Cho SI, Park JH, Choi JY. Cavernous lymphangioma in the nasal cavity. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(10):925-7.
- 4) Kim JM, Lim YH, Kwon TY, Kim SW. A case of cavernous lymphangioma of the parotid gland. *J Clinical Otolaryngol* 2002;13(2):242-6.
- 5) Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, Cunningham MJ, Edmonds JL Jr, Hoffer FA, et al. Lymphatic malformations: review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;142(6):795-803, 803.e1.
- 6) Tanna N, Sidell D, Schwartz AM, Schessel DA. Cystic lymphatic malformation of the middle ear. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2008;117(11):824-6.
- 7) Berry JA, Wolf JS, Gray WC. Squamous cell carcinoma arising in a lymphangioma of the tongue. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127(5):458-60.
- 8) Hasan Yasan, Mert Koroğlu, Metin Çirış, Mustafa Tüz. Lymphangioma of the middle ear and mastoid simulating chronic otitis media with effusion. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra* 2011;6(3):119-21.
- 9) Hirai R, Ikeda M, Kishi H, Nomura Y, Shigihara S. A case of middle-ear cavernous lymphangioma with facial palsy. *J Laryngol Otol* 2011;125(4):405-9.
- 10) Chung JH, Suh YL, Park IA, Jang JJ, Chi JG, Kim YI, et al. A pathologic study of abdominal lymphangiomas. *J Korean Med Sci* 1999;14(3):

- 257-62.
- 11) O'Leary MJ, Shelton C, Giddings NA, Kwartler J, Brackmann DE. Glomus tympanicum tumors: a clinical perspective. *Laryngoscope* 1991;101(10):1038-43.
- 12) Zappia JJ, Wiet RJ. Congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121(1):19-22.
- 13) Angouridakis N, Hytiroglou P, Markou K, Bouzakis A, Vital V. Middle ear adenoma/carcinoid tumour: a case report and review of the literature. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2009;130(3):199-202.
- 14) Pistorio V, De Stefano A, Petrucci AG, Achilli V. Capillary haemangioma of the middle ear: a rare lesion difficult to evaluate. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2011;31(2):109-12.
- 15) Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Werner JA. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. *Head Neck* 2011;33(11):1649-55.