

A Case of Cochlear Implantation in a Child with Congenital Aural Atresia and Cochlear and Cochlear Nerve Malformation

Chang Bae Lee, Sung Wook Jeong^{ID}, and Seung Woo Hong

Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

외이도 폐쇄증과 와우 및 와우신경 기형을 동반한 소아 환자에게 시행한 인공와우이식 1예

이창배 · 정성욱 · 홍승우

동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received April 5, 2020

Revised May 25, 2020

Accepted July 1, 2020

Address for correspondence

Sung Wook Jeong, MD, PhD

Departments of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Dong-A University

College of Medicine,

26 Daesingongwon-ro, Seo-gu,

Busan 49201, Korea

Tel +82-51-240-5428

Fax +82-51-253-0712

E-mail dau_su@naver.com

Congenital aural atresia (CAA) is usually accompanied by an anomalous course of facial nerves, which may run over the round window niche toward the promontory in some cases of CAA. Very rarely, cochlear malformation might coexist at the same ear which has CAA, in which case cochlear implantation can be difficult due to anomalous facial nerve. Herein we present a case of cochlear implantation performed in a child who had CAA along with cochlear hypoplasia and cochlear nerve aplasia. The mastoid segment of facial nerve was displaced anteriorly, running over the round window niche. The surgery was done successfully using the round window approach without facial nerve injury.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2020;63(10):471-4

Key Words Cochlear implantation · Cochlear nerve · External auditory canal.

서론

인공와우이식은 고도 감각신경성 난청 아동의 청각을 회복하는 치료법으로 전 세계적으로 널리 시행되고 있으며, 이식의 적응증도 지속적으로 확대되고 있다.^{1,2)} 이식 수술은 유양동 삭개술과 후고실 개방술을 시행하여 정원창을 노출하고 정원창을 절개하거나 와우개장술을 시행하여 와우의 고실계로 인공와우의 전극을 삽입하는 방식으로 이루어진다. 이때 기저막, 와우축, 혈관조와 같은 와우 내부 구조에 손상을 주지 않아야 하는데, 이를 위해서는 안면신경과 고삭신경에 손상을 주지 않으면서 후고실 개방술을 가능한 넓게 시행하여야 한다. 만일 유양동의 함기화가 부족하거나 안면신경

의 주행에 이상이 있을 경우에는 후고실 개방술을 크게 시행할 수 없어 이식 수술이 어려울 수 있다.³⁾ 따라서 인공와우 이식수술 전에는 영상 검사를 통해 유양동의 함기화, 중이강의 구조, 그리고 안면신경의 주행을 면밀히 검토해야 한다.⁴⁾

유양동의 함기화 부족과 안면신경의 주행이상이 동반되는 대표적인 질환은 외이도 폐쇄증이다. 외이도 폐쇄증 환자는 주로 전음성 난청을 보이기 때문에 외이도 성형술과 이소골 성형술, 그리고 보청기 착용을 통해 청력을 개선할 수 있다. 외이도 폐쇄증 환자 중 일부에서는 고도 감각신경성 난청을 동시에 가지기도 하는데, 이 경우 인공와우이식이 필요하나 유양동 함기화 부족과 안면신경 주행이상으로 인해 이식 수술이 어려울 수 있다.⁵⁾

저자들은 외이도 폐쇄증, 와우 저형성증, 그리고 와우신경 무형성증을 동시에 가진 아동에서 안면신경 주행 이상에도 불구하고 성공적으로 인공와우이식 수술을 시행한 증례를

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

치험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

생후 20개월에 좌측 귀 인공와우이식을 받은 여아가, 13세 8개월 시점에 우측 귀의 인공와우이식을 받기 위해 내원하였다. 신체 검사에서 이전에 인공와우이식을 받은 좌측 귀의 이개, 외이도, 고막은 정상이었으며, 우측 귀는 lobule type의 소이증과 외이도 폐쇄증을 가지고 있었다(Fig. 1). 순음청력검사에서 청력 역치는 양측 귀 모두 전농이었고, 좌측 귀의 인공와우 착용 청력 역치는 20 dB HL이었다. 좌측 인공와우 착용 상태에서 시행한 말지각검사에서 단음절어 지각검사 음소점수 37%, categories of auditory performance(CAP) 점수 4였다. Receptive expressive vocabulary test에서 수용어휘가 5세 6~11개월 수준으로 또래에 비해 언어발달이 지연되어 있었다. 측두부 컴퓨터 단층촬영(temporal bone computed tomography, TBCT)에서 인공와우이식을 받은 좌측 귀는 외이와 중이가 정상이었지만, 우측 귀는 외이도가 뾰루지 폐쇄되어 있고 유양동 함기화가 양호한 Schuknecht 분류 C형의 외이도 폐쇄증을 가지고 있었다. 양측 귀 모두 동일한 형태의 와우 저형성증과 와우신경관 협착증을 가지고 있었다(Fig. 2). 12년 전 좌측 인공와우이식 수술 전 촬영한 내이도 자기공명영상[internal auditory canal(IAC) MRI]에서 양측 와우신경의 무형성증이 확인되었다(Fig. 3).



Fig. 1. The photograph of right ear. The child has lobule type microtia and aural atresia.

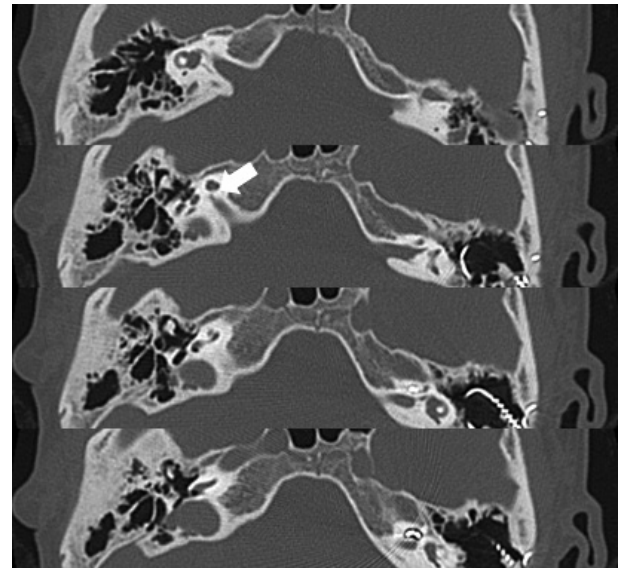


Fig. 2. Axial scans of temporal bone CT. Bony atresia of external auditory canal, well pneumatized mastoid, and hypoplastic cochlea and slit-like narrow bony cochlear nerve canal (arrow) are observed at right ear.

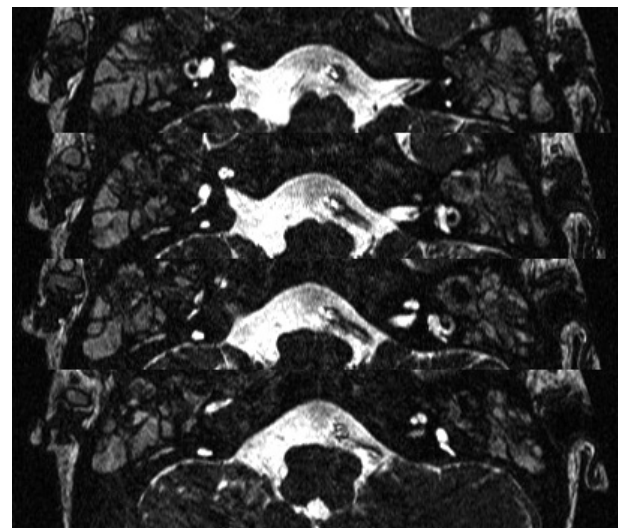


Fig. 3. Serial axial three dimensional fourier transformation constructive interference in steady state images of internal auditory canal MRI. Both cochlear nerves are absent.

시행하면 이후 이개성형술이 매우 어렵거나 불가능할 수 있으므로 이개성형술을 먼저 시행할 것을 권유하였으나, 부모와 환아 모두 이개성형술은 이후에도 시행할 계획이 없고 청력 회복만을 원한다고 하여 인공와우이식을 시행하기로 최종 결정하였다.

우측 인공와우이식은 외이도 성형술의 전방접근법의 술식을 적용하여 시행하였다. 정원창을 향한 충분한 시야 확보와 전극 cable이 위치할 공간을 확보하기 위해 유양동 삭개술을 최대한 넓게 시행하고 폐쇄 골판을 제거하여 malleus-incus complex를 노출하였다. 이후 정원창을 노출하기 위해 아래 쪽으로 드릴링을 시행하였다. 안면신경의 고실 분절과 second genu의 골관 결손(bony canal dehiscence)이 확인되었고, 수직 분절은 급격히 전방으로 꺾어져 정원창와의 측부(lateral to round window niche)를 가로질러 주행하고 있었다. 안면신경이 정원창와를 덮고 있었으므로 석션 팁으로 안면신경을 조심스럽게 젖혀서 정원창와를 노출하고, 정원창와를 덮고 있는 골성 돌출부(bony overhang)를 드릴링하여 정원창을 노출하였다. 정원창을 절개하고 Nucleus[®] CI422(Cochlear Ltd., Sydney, Australia)의 전극을 완전히 삽입한 후 골막을 이용하여 정원창을 폐쇄하였다. 전극 삽입 직후 시행한 임피던스 검사에서 모든 전극의 전기 저항은 정상하였고, 전기자극 복합활동전위 검사에서는 반응이 나타나지 않았다. 수술 후 안면신경마비는 없었고, 수술 후 3일째 퇴원하였으며 7일째 일체형 어음처리기를 착용하였다. 매핑 과정과 어음처리기 착용 동안 안면 연축은 발생하지 않았다. 수술 1년 후에 우측 귀의 인공와우 착용 청력 역치는 34 dB HL(6분법)로 개선되었고(Fig. 4), 단음절어 지각검사 음소 점수는 32%

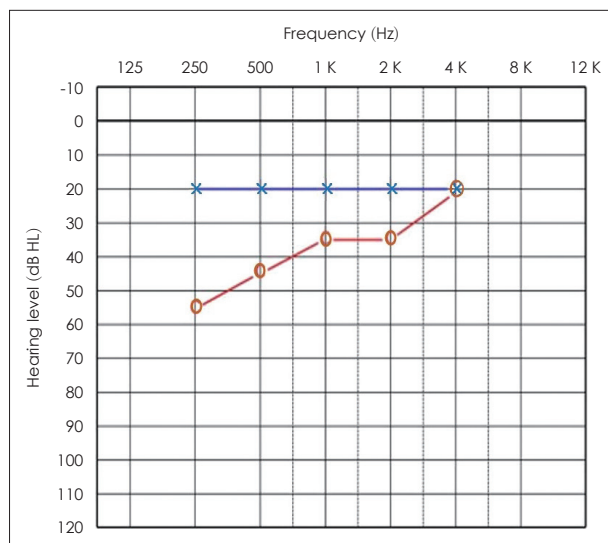


Fig. 4. Pure tone audiogram obtained 1 year after right cochlear implantation. The hearing test was performed wearing each speech processor.

였다. CAP 점수는 grade 4로 이전과 동일하였으나, 순차적 양측 인공와우이식 후에 소리의 방향성 분별과 소음 상황에서 의사 소통이 이전보다 나아져서 부모와 아동은 두 번째 인공와우이식을 시행한 것에 대해 만족하였다.

고 찰

외이도 폐쇄증은 10000~20000명 출생 당 약 1명에서 발생하고, 와우 기형은 1000명 출생 당 약 1명에서 발생하는 선천성 고도 감각신경성 난청의 약 20%에서 동반되므로, 두 가지 질환 모두 상당히 드물게 발생하는 편이다. 본 증례와 같이 외이도 폐쇄증과 와우 기형을 동시에 가진 농 환자는 더욱 드문데, 이는 외이와 내이의 발생 시기와 위치가 서로 다르기 때문이다.^{6,7)} 저명한 방사선 학자인 Naunton과 Valvassori⁸⁾는 약 50년 전인 1968년에 발표한 논문에서 외이도 폐쇄증 환자 132귀 중 8귀(6%)에서 내이 기형이 동반되어 있었고 이 중 3귀에서 와우 기형이 있었다고 보고하였다. 그리고 보다 최근에 발표한 Vrabec과 Lin⁹⁾의 논문에서 외이도 폐쇄증 환자 105명의 TBCT를 분석한 결과 23명(22%)에서 내이 기형이 동반되어 있었고 이 중 3명에서 와우 기형이 있었다고 보고하였다. 발생학적으로 내이는 태생 4주경에 외배엽의 이판(otic placode)이 형성되면서 발생이 시작되고 7~8주경에 와우와 전정기관으로서 완성된다. 외이의 이개는 태생 20주경, 외이도는 28주경에 완전한 형태로 발달된다.^{6,7)} 중이의 발달은 가장 늦게 이루어지는데 제1인두낭(pharyngeal pouch)이 제1새열(branchial cleft)쪽으로 함몰되어 발생을 시작하여 태생 30~35주경에 완성된다.

외이도 폐쇄증을 가진 환자가 전음성 난청이 아닌 고도 감각신경성 난청을 동반한 경우에는 인공와우이식을 시행하여야 하는데, 이 때 안면신경 주행 경로의 이상으로 인해 수술이 어려울 수 있다. 특히 본 증례와 같이 안면신경의 수직분절이 급격히 전방으로 진행하여 정원창과 와우갑각 위를 지날 경우에는, 드릴링을 통해 정원창을 노출하는 과정에서 안면신경이 손상될 위험이 있고, 전극 삽입도 어려울 수 있다. Jahrsdoerfer과 Lambert¹⁰⁾은 외이도 폐쇄증으로 외이도 성형술을 시행한 1300명 중 25%에서 수술 중 안면 신경 주행 이상을 발견하였으며 이 중 11명에서 수술 중 안면신경의 손상이 있었다고 보고하였고, Chang 등¹¹⁾은 한국인 환자를 대상으로 한 연구 결과를 보고하였는데 외이도 성형술을 시행한 21명(25귀)의 외이도 폐쇄증 환자 중 4귀(16%)에서 안면신경이 전방으로 전위되어 있었다고 보고하였다. 또한 Takegoshi 등⁴⁾은 46귀의 소이증과 20귀의 하악안면골이골증(mandibulofacial dysostosis) 환자의 TBCT를 분석한 결과, 소이증은

안면신경의 수직 분절이 정상군보다 평균 3 mm 더 전방에 위치해 있었고 하악안면골이골증 환자에서는 평균 2 mm 측방에 위치했다고 보고하였다. 외이도 폐쇄증 환자로서 mal-leus-incus complex의 측부를 따라 진행하는 안면신경 주행 이상을 가진 증례도 보고된 바 있으므로¹²⁾ 외이도 폐쇄증 환자에게 인공와우이식을 시행할 경우에는 각별한 주의가 필요하다.

저자는 이과 의사에게 비교적 익숙한 술식인 전방접근법을 적용하여 수술을 시행하였고, 이 과정에서 정원창와 측부를 지나는 안면신경을 만나 어려움을 겪었으나 안면신경 손상 없이 정원창 접근법을 이용한 인공와우이식 수술을 안전하게 마칠 수 있었다. 문헌에 따르면 본 증례의 환자와 같이 유양동의 함기화가 양호하고 정원창이 확인되는 외이도 폐쇄증을 가진 농 환자에서, 통상의 인공와우이식 수술방법인 경유양동 안면신경와 접근법(transmastoid facial recess approach)을 통해 특별한 어려움 없이 수술을 시행하였다는 보고가 있으므로¹³⁾ 외이도 폐쇄증을 가진 농 환자에게 인공와우이식을 시행할 때는 수술 전 영상 소견을 면밀히 분석하여 가장 안전한 수술 방법을 선택하여야 할 것이다.

Acknowledgments

None.

Author Contribution

Conceptualization: Sung Wook Jeong. Writing—original draft: Chang Bae Lee. Writing—review & Editing: Sung Wook Jeong, Seung Woo Hong.

ORCID

Sung Wook Jeong <https://orcid.org/0000-0002-5445-1638>

REFERENCES

- 1) Waltzman SB, Roland JT Jr, Cohen NL. Delayed implantation in congenitally deaf children and adults. *Otol Neurotol* 2002;23(3):333-40.
- 2) Hang AX, Kim GG, Zdanski CJ. Cochlear implantation in unique pediatric populations. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;20(6):507-17.
- 3) Lustig, LR, Chinnici J, Niparko JK. Facial nerve issues encountered during cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2002;23:S56.
- 4) Takegoshi H, Kaga K, Kikuchi S, Ito K. Facial canal anatomy in patients with microtia: Evaluation of the temporal bones with thin-section CT. *Radiology* 2002;225(3):852-8.
- 5) Svrakic M. Rare case of bilateral aural atresia and cochlear dysplasia: When cochlear implantation is not the answer. *Cochlear Implants Int* 2018;19(4):234-8.
- 6) Toyoda S, Shiraki N, Yamada S, Uwabe C, Imai H, Matsuda T, et al. Morphogenesis of the inner ear at different stages of normal human development. *Anat Rec (Hoboken)* 2015;298(12):2081-90.
- 7) Kösling S, Omenzetter M, Bartel-Friedrich S. Congenital malformations of the external and middle ear. *Eur J Radiol* 2009;69(2):269-79.
- 8) Naunton RF, Valvassori GE. Inner ear anomalies: Their association with atresia. *Laryngoscope* 1968;78(6):1041-9.
- 9) Vrabec JT, Lin JW. Inner ear anomalies in congenital aural atresia. *Otol Neurotol* 2010;31(9):1421-6.
- 10) Jahrsdoerfer RA, Lambert PR. Facial nerve injury in congenital aural atresia surgery. *Am J Otol* 1998;19(3):283-7.
- 11) Chang SO, Min YG, Kim CS, Koh TY. Surgical management of congenital aural atresia. *Laryngoscope* 1994;104(5 Pt 1):606-11.
- 12) Fu Y, Zhang T. Facial nerve lying lateral to ossicles in one case of congenital aural atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75(4):597-9.
- 13) Lin K, Marrinan MS, Shapiro WH, Kenna MA, Cohen NL. Combined microtia and aural atresia: Issues in cochlear implantation. *Laryngoscope* 2005;115(1):39-43.