



A Case of Intralabyrinthine Schwannoma Removal and Sequential Bonebridge™ Implantation

Jeong Hae Park^{ID}, Jae Sang Han^{ID}, Yeonji Kim^{ID}, and Shi Nae Park^{ID}

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

미로내 신경초종 절제술 이후 순차적 이식형 골도 보청기 삽입술 시행 1예

박정해 · 한재상 · 김연지 · 박시내

가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 이비인후-두경부외과학교실

Received July 21, 2021

Revised September 3, 2021

Accepted November 4, 2021

Address for correspondence

Shi Nae Park, MD, PhD
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery,
Seoul St. Mary's Hospital,
College of Medicine,
The Catholic University of Korea,
222 Banpo-daero, Seocho-gu,
Seoul 06591, Korea

Tel +82-2-2258-6215

Fax +82-2-595-1354

E-mail snparkmd@catholic.ac.kr

Intralabyrinthine schwannoma (ILS) is a rare benign tumor that arises within the membranous labyrinthine. Since hearing loss is inevitable after tumor removal in most cases, an appropriate rehabilitation method should be considered. A 41-year-old male, who was diagnosed with ILS underwent tumor removal via translabyrinthine approach, has subsequently experienced right-side deafness as a result. Seventeen months after the tumor removal, a surgery for hearing rehabilitation was performed. Since cochlear implantation was not doable due to cochlear ossification, an active transcutaneous bone conduction implant (Bonebridge™, MED-EL) was placed at the sinodural angle. To the best of our knowledge, this is the first report describing hearing rehabilitation with Bonebridge™ implantation after ILS removal.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2021;64(12):949-53

Keywords Bone conduction; Hearing aid; Vestibular schwannoma.

서론

미로내 신경초종(intralabyrinthine schwannoma, ILS)은 8번 뇌신경의 막성미로에 있는 슈반세포(Schwann cell)에서 기원하는 종양으로 낮은 유병율로 인하여 많은 연구가 되어 있지 않다.^{1,2)} 환자는 주로 현훈 및 이명 및 감각신경성 난청을 주소로 내원하며, 반복되는 어지럼증을 호소하는 경우가 있어 메니에르병으로 오인되는 경우가 흔한 것으로 알려져 있다.¹⁾ MRI 촬영을 반복하면서 경과 관찰하거나 방사선 치료도 가능하지만 전농 혹은 심각한 회전성 어지럼이 동반될 때는 경미로접근 혹은 경이접근법을 통한 절제를 고려할 수 있다.³⁾ 수술 후 발생하는 편측성 난청에 대한 청각재활 방법으로는

contralateral routing of signals (CROS)/bilateral routing of signals (BiCROS) 보청기, 이식형 골도 보청기(bone conduction implantation), 또는 인공와우(cochlear implantation) 이식이 고려될 수 있으나 어떠한 방법이 가장 효과적인지는 밝혀져 있지 않다.⁴⁾

저자들은 ILS 환자에서 경미로접근법을 통한 종양 절제 수술 이후 발생한 전농과 이명에 대해 인공와우 수술을 계획 하였으나, 와우골화로 인해 충분한 전극삽입이 불가능한 상황을 예견한 후 청각재활을 위해 이식형 골도 보청기인 Bonebridge™ (MED-EL, Innsbruck, Austria)를 시술함으로써 효과적인 청각재활과 이명 감소 효과를 확인한 증례 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

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.

증 례

41세 남자 환자가 10일 전부터 시작된 우측 이명 및 현훈을 주소로 내원하였다. 우측의 이충만감 및 변동성의 청력 저하를 호소하였고, 다른 특이 과거력이나 가족력은 없었다. 이학적 검사에서 양측 고막 및 외이도는 정상이었으며, 순음청력 검사에서 우측의 평균 회화음역 6분법 골도 청력은 51 dB, 좌측 평균 회화음역 6분법 골도청력은 15 dB로 확인되었다. 어음명료도 검사에서 70 dB에서 양측 100%로 확인되었고, 청성뇌간반응검사의 I-V interlatency는 우측에서 4.28 ms, 좌측에서 4.12 ms로 확인되었다. 우측 변동성 난청과 현훈에 대해 메니에르병 의증으로 저염식이 및 약물치료를 시작하였으나, 환자 자의로 외래 방문을 중단하였다가 2년 후 우측 난청을 주소로 다시 내원하였으며, 이때 시행한 청력검사에서는 우측 전농 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 또한 수술 전 시행한 온도안진검사서 우측 반규관 100% 마비소견을 보였고 자발 안진은 나타나지 않았으며, 비디오 두부충동검사에서는 우측으로 시선 재조정 단속운동이 관찰되었다. 측두골 MRI에서 우측 반고리관 및 전정 내에 T2 강조영상에서는 저신호강도, T1 강조영상에서는 조영 증강되는 종양이 발견되어 Kennedy 분류 type 2 (intravestibular)의 우측 ILS로 진단하였다(Fig. 2A-C).⁵⁾ 환자는 우측 전농으로 인한 사회생활의 심각한 불편감과 이명장애지수(tinnitus handicap inventory, THI) 점수 58점으로 일상생활에 어려움을 느낄 정도의 이명을 지속적으로 호소하여 경미로접근법을 통한 종양 제거를 계획하였다. 환자의 양이청에 대한 요구가 높아 청각재활을 위해 인공와우 수술을 계획하였으나 종양 제거와 동시에 시행할 경우 MRI를 통한 종양의 잔존 또는 재발 여부 관찰이

어려울 것으로 판단되어 단계적 수술을 진행하기로 하였다.

수술은 경미로접근법으로 전정에서 기원한 종양이 외측 세 반고리관까지 채우고 있는 것을 확인 후 제거하였으며, 수술 현미경으로 시야 확보가 어려운 부위는 30도 이내시경을 사용하여 와우 기저부를 채우고 있는 종양을 확인 후 모두 제거하였다. 단계적 인공와우 이식술을 고려하고 있었기에 와우 기저부와 전정을 근막과 fibrin glue로 봉합하여 와우 내부로의 손상 및 조직 변성을 최대한 방지하고자 하였다. 수술 후 조직검사서 신경초종이 확인되었고, 환자는 수술 후 3일째 안면마비나 뇌척수액 누출 등 특이 합병증 없이 퇴원하였다(Fig. 3).

환자는 수술 9개월 후 측두골 MRI를 시행하여 종양의 재발 소견이 없음을 확인하였고 이명 치료 및 청각재활을 위해 와우 이차 변성 및 골화가 진행되기 전에 자비로 인공와우 수술을 진행하기로 결정하였다. 그러나 COVID-19 상황으로 인해 수술 일정이 갑자기 지연되었고, 종양 제거 수술 17개월 이후에 수술을 시행하게 되었다. 수술 전 다시 시행한 측두골 CT에서 와우의 부분적 골화가 의심되는 소견이 관찰되어 환자에게 수술 중 와우 골화에 의한 인공와우 활동 전극 삽입이 불가능할 가능성을 사전에 고지하였고, 이 경우 청각재활을 위해 이식형 골도 보청기 BonebridgeTM를 할 수 있음을 설명한 뒤 두 기기를 동시에 준비하고 수술을 진행하였다(Fig. 2D-F).

이차 수술 시 과거 종양 제거 부위의 지방을 제거하고 후고실 개방술을 하여 와우의 위치를 확인하고 와우창개창술을 시도하였다. 그러나 와우의 골화가 기저부 부터 중간부 일부까지 진행되어 와우의 침단부에서만 내강을 확인할 수 있었고 충분한 수의 활동 전극 삽입을 통한 적절한 청각재활이

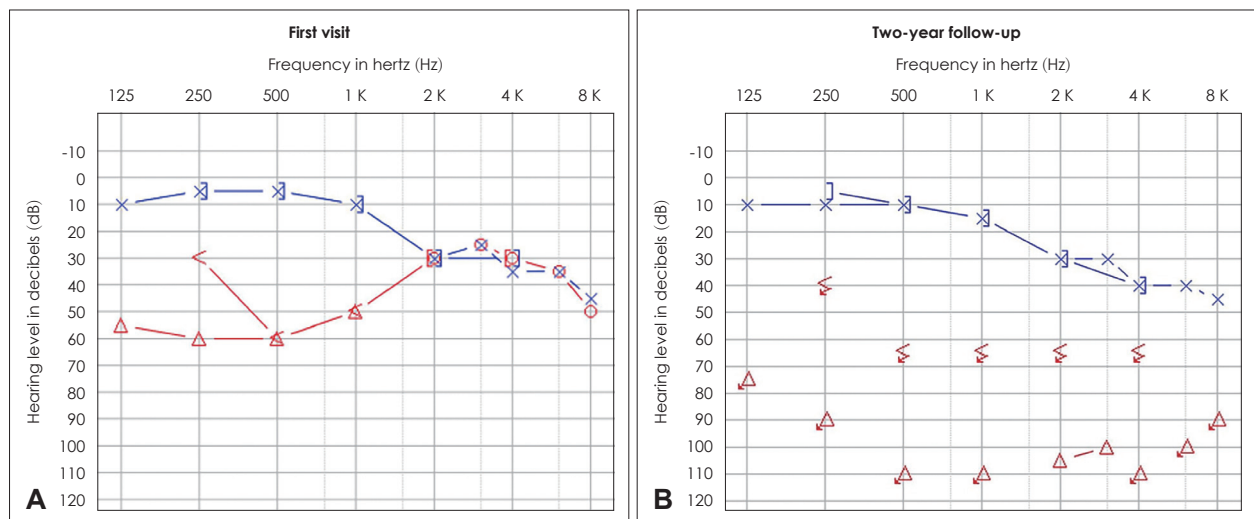


Fig. 1. Preoperative audiologic tests. A: PTA shows a 51 dB threshold on right in the first visit. B: PTA conducted two years later shows total deaf on the right ear. PTA, pure tone audiometry.

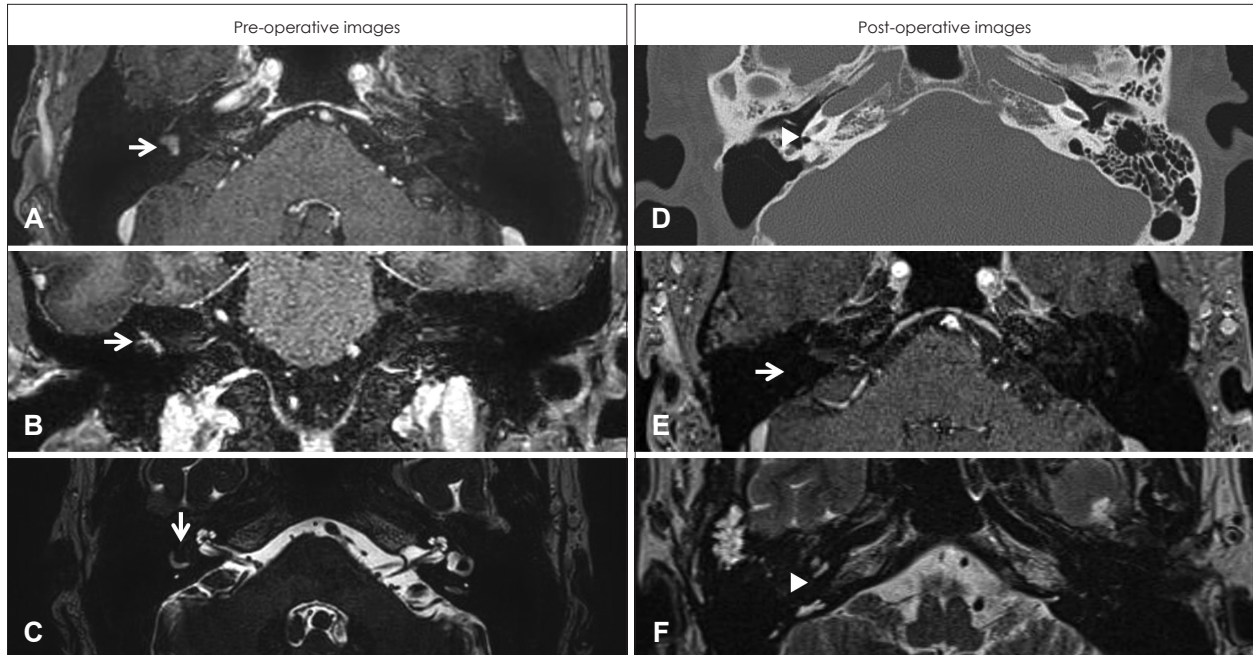


Fig. 2. Preoperative (A-C) and postoperative (D-F) images. A and B: T1-weighted axial image (A) and coronal image (B) with gadolinium enhancement of preoperative temporal MRI show high signal intensity lesion (arrows) involving semicircular canals and vestibule on the right. C: T2-weighted axial image show a signal filling defect area (arrow) on the right vestibule. D: Postoperative Temporal bone CT scan shows complete removal of vestibular organs, and partial ossification of cochlear basal turn (arrowhead). E and F: Postoperative T1-weighted image with gadolinium enhancement of temporal bone MRI shows no recurrence of tumor (arrow) (E), and T2-weighted image shows a narrowing of the signal intensity of cochlear basal turn (arrowhead) (F).

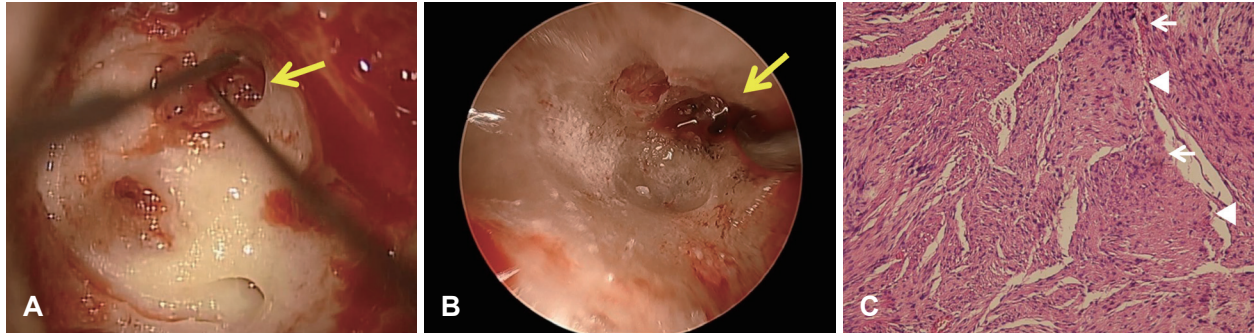


Fig. 3. Surgical procedure of tumor removal via translabyrinthine approach. A: A mass (arrow) from vestibule to lateral semicircular canal was removed. B: Remnant tumor (arrow) in the basal turn of the cochlea was removed under 30-degree endoscopic view. C: Histopathologic images of the tumor demonstrated the biphasic with cellular Antoni A (arrows) and hypocellular Antoni B (arrowheads) patterns of schwannoma (hematoxylin and eosin stain, $\times 200$).

불가능할 것으로 판단되었다. 따라서 사전 환자에게 동의를 받은 이식형 골도 보청기 Bonebridge™ 이식을하기로 결정하였다. 이전 수술 시 제거된 유양돌기 공동의 뇌경막각(sinodural angle)이 bone conduction floating mass transducer (BC-FMT)를 위치시키기에 충분하다고 판단하여 1 mm lift를 사용하여 높이를 조정하고 나사로 고정하였다(Fig. 4A-C). 환자는 수술 다음날 특이 합병증 없이 퇴원하였으며 5주 후부터 외부 장치 사용을 시작하였다. 외부장치 착용 2개월 이후 환자는 우측 청력의 뚜렷한 개선이 있었으며, THI 점수가 수술 전 58점에서 32점으로 감소하여 만족스럽게 이식형 골

도 보청기를 통한 청각재활을 하고 있다(Fig. 4D).

고 찰

ILS는 드문 질환으로 초기에는 난청, 이명, 현훈 등이 나타나기 때문에 메니에르병이나 돌발성 난청과 같은 질환으로 오인되기 쉽다. Sataloff 등⁶⁾은 미로내 ILS 환자 중 44%가 메니에르병으로 오진되었다고 보고하였으며, 본 증례에서도 처음에는 청성뇌간반응이 정상 범위에 있고 약물 치료에 청력이 호전되어 메니에르병으로 진단하였다가 추후 ILS로 진단된

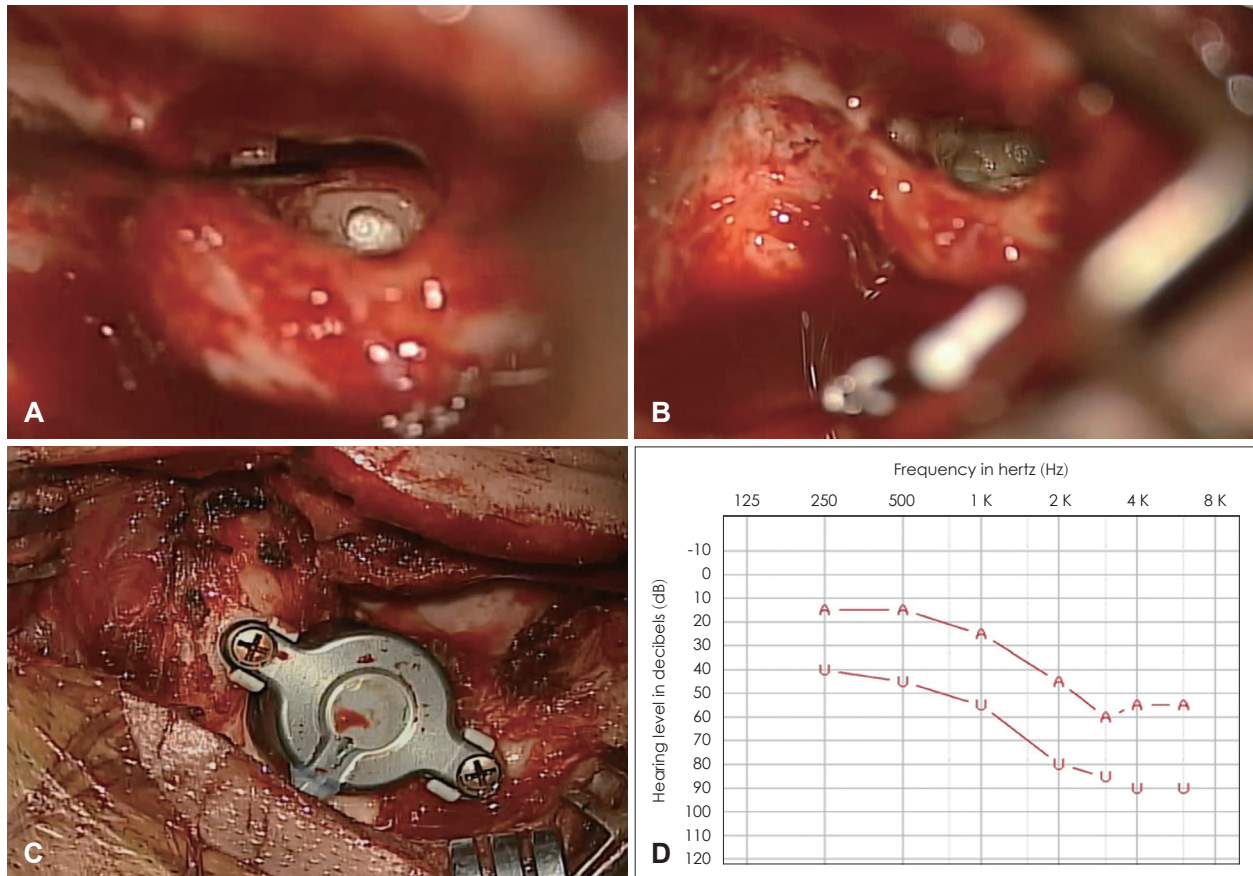


Fig. 4. Operative findings of Bonebridge™ (MED-EL) implantation. A and B: Cochlear ossification was observed from basal (A) to middle turn (B). C: The Bonebridge™ was placed in the sinodural angle using 1 mm lifts. D: The postoperative audiologic test shows good hearing rehabilitation results. A, aided; U, un-aided.

경우였다. ILS를 메니에르병과 감별하기 위해서는 비특이한 양상의 어지럼증, 약물치료에 호전되지 않는 환자, 비정상적인 비디오 두부충동검사 결과가 나타나는 경우 ILS를 의심하고 측두골 MRI를 통해 확인하는 것이 필요하다고 알려져 있다.¹⁾

ILS의 치료는 아직 정립되지 않았지만 대부분 ILS가 양성 경과를 보이므로 종양의 크기 변화를 확인하면서 추적 관찰할 수 있다. 그러나 종양의 위치, 증상, 성장 속도, 환자의 선호도에 따라 방사선 또는 수술적 절제를 고려할 수 있으며,⁷⁾ 수술 후에는 병변측의 전농을 피하기 어렵기 때문에 편측 전농에 대한 청각재활 또한 고려되어야 한다. ILS 제거 수술 이후 보고된 대부분의 청각재활은 인공와우 삽입술로, 종양의 완전 제거를 확신할 수 있다면 종양 제거술과 동시에 인공와우 삽입이 가능하지만, 확신이 어려운 경우에는 남아있는 영상 검사를 통해 종양이 없음을 확인한 이후 단계적 수술을 계획할 수 있다.⁸⁾ 단계적 수술을 고려하는 경우, 수술 후 와우내 골화의 대부분의 변화는 6-12개월 이내에 일어나는 것으로 알려져 있으므로 이 기간 이내에 인공와우 수술을 고려해야하나,⁹⁾ 전정계에 국한된 ILS의 경우 와우가 보존되므로

종양 제거 후 수년이 지난 후에도 인공와우 수술이 가능하다고 알려져 있다.⁸⁾ 그러나 본 증례와 같이 인공와우 수술이 불가능한 경우에는 CROS 보청기나 골도 이식형 보청기가 대안이 될 수 있다. 골도 이식형 보청기를 시행할 때 유양돌기 BC-FMT를 위치시키는 것이 어려운 경우 구불정맥굴(sigmoid sinus)의 후방에 고정하는 방법도 있으나 추가적인 드릴링(drilling)이 필요하고 수술 후 환자가 바로 누웠을 때 내부 기기로 인한 불편감이 있다는 단점이 있다. 저자들은 만성중이염으로 추체아전절제술을 시행한 유양돌기 공동의 뇌경막각에 BC-FMT를 성공적으로 위치시켰던 경험이 있었기 때문에 본 증례에 대해서도 동일한 방법을 적용하여 수술의 범위와 환자의 불편감을 최소화하는 방법으로 수술을 진행하였다.¹⁰⁾

본 증례에서는 이식형 골도 보청기 사용 이후 이명의 호전을 확인할 수 있었다. 이명과 이식형 골도 보청기 사이에 어떤 상관 관계가 있는지에 대해서는 아직 논란의 여지가 있다.¹¹⁾ 최근 15명의 Bonebridge™ 삽입 수술 환자 중 60%에서 THI 점수의 개선을 보였다는 보고가 있었는데, 이명이 개선된 기전은 난청으로 인한 불편감을 해소시켜 이명에 대한 감정적

인 반응을 낮추고, 어느 정도의 마스킹 효과를 얻을 수 있으며, 청각 중추의 과반응(hyperactivity)을 낮추는 것으로 추측해볼 수 있다.¹²⁾

본 증례를 통해 ILS 환자에게서 종양 절제술 이후 청각재활을 위한 단계적 인공와우 삽입술을 계획할 경우 와우의 골화 속도를 반드시 고려해야 함을 다시 한번 확인할 수 있었고, 활동 전극 삽입이 불가능할 상황을 대비한 이식형 골도보청기 삽입술에 대한 사전 동의와 준비를 통해 환자의 효과적인 청각재활이 가능함을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Acknowledgments

None.

Author Contribution

Conceptualization: Shi Nae Park. Writing—original draft: Jeong Hae Park, Jae Sang Han. Writing—review & editing: Yeonji Kim, Shi Nae Park.

ORCIDs

Shi Nae Park <https://orcid.org/0000-0002-7614-9413>
 Jeong Hae Park <https://orcid.org/0000-0002-4360-511X>
 Jae Sang Han <https://orcid.org/0000-0001-7728-1232>
 Yeonji Kim <https://orcid.org/0000-0003-3127-5827>

REFERENCES

- 1) Lee SU, Bae YJ, Kim HJ, Choi JY, Song JJ, Choi BY, et al. Intralabyrinthine schwannoma: Distinct features for differential diagnosis. *Front Neurol* 2019;10:750.
- 2) Marinelli JP, Lohse CM, Carlson ML. Incidence of intralabyrinthine schwannoma: A population-based study within the United States. *Otol Neurotol* 2018;39(9):1191-4.
- 3) Neff BA, Willcox TO Jr, Sataloff RT. Intralabyrinthine schwannomas. *Otol Neurotol* 2003;24(2):299-307.
- 4) Schutt CA, Kveton JF. Cochlear implantation after resection of an intralabyrinthine schwannoma. *Am J Otolaryngol* 2014;35(2):257-60.
- 5) Frisch CD, Eckel LJ, Lane JJ, Neff BA. Intralabyrinthine schwannomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48(3):423-41.
- 6) Sataloff RT, Roberts BR, Feldman M. Intralabyrinthine schwannoma. *Am J Otol* 1988;9(4):323-6.
- 7) Jeon H, Chae H, Lee H, Seo YJ. A case of intralabyrinthine schwannoma and literature review of the cases reported previously in Korea. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2020;63(6):270-5.
- 8) Sudhoff H, Gehl HB, Scholtz LU, Todt I. MRI observation after intralabyrinthine and vestibular schwannoma resection and cochlear implantation. *Front Neurol* 2020;11:759.
- 9) Carswell V, Crowther JA, Locke R, Taylor W, Kontorinis G. Cochlear patency following translabyrinthine vestibular schwannoma resection: Implications for hearing rehabilitation. *J Laryngol Otol* 2019;133(7):560-5.
- 10) Han JS, Park JM, Kang YJ, Park SN. A case of simultaneous active transcutaneous bone conduction implantation (Bonebridge™) performed with subtotal petrosectomy. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2020;63(8):386-90.
- 11) Marx M, Mosnier I, Vincent C, Bonne NX, Bakhos D, Lescanne E, et al. Treatment choice in single-sided deafness and asymmetric hearing loss. A prospective, multicentre cohort study on 155 patients. *Clin Otolaryngol* 2021;46(4):736-43.
- 12) Lee HJ, Kahinga AA, Moon IS. Clinical effect of an active transcutaneous bone-conduction implant on tinnitus in patients with ipsilateral sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 2021;48(3):394-9.