



Two Cases of Cochlear Implantation in Patients With Unilateral Profound Hearing Loss Due to Intralabyrinthine Schwannoma

Seung Cheol Ha^{ID}, Ji Won Choi^{ID}, and Jong Woo Chung^{ID}

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

미로 내 신경초종으로 인한 일측성 심도 난청 환자에서 시행된 인공와우 이식술 2예

하승철 · 최지원 · 정종우

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

Received August 19, 2021
Revised October 12, 2021
Accepted October 18, 2021
Address for correspondence
Jong Woo Chung, MD, PhD
Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea
Tel +82-2-3010-3718
Fax +82-2-489-2773
E-mail jwchung@amc.seoul.kr

When vestibular schwannoma originates from the segment within the labyrinth of the vestibulo-cochlear nerve, it is termed intralabyrinthine schwannoma (ILS). As most of the cases are presented with profound sensorineural hearing loss on the affected side, for auditory rehabilitation, cochlear implantation can be considered simultaneously as the tumor removal. Successful results of cochlear implantation were reported in patients with ILS even after partial resection of the mass. In this study, we report the cases of two patients with ILS with unilateral deafness. In one patient, a mass found in the basal turn of cochlea was removed totally and a cochlear implantation electrode was fully inserted. In the other patient, a mass found in the basal turn and vestibule was partially removed and an electrode was inserted. Postoperatively, hearing was improved and tinnitus was reduced.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2022;65(4):237-41

Keywords Cochlear implantation; Deafness; Labyrinth diseases; Tinnitus; Vestibular schwannoma.

서론

전정신경초종은 전정와우신경에서 기원하는 흔한 양성 종양 중 하나이다. 드물게 전정와우신경 미로 내 분절의 슈반세포에서도 기원하여 이 경우 미로 내 신경초종(intralabyrinthine schwannoma, ILS)이라고 명한다.¹⁾ ILS의 증상은 보통 비특이적이며, 종양의 느린 성장으로 인해 진단이 늦어지는 경우가 많다. 대부분의 경우 편측의 진행성 감각신경성 난청을 유발하며(95%), 그 외 이명(51%), 자세불균형(35%), 현훈(22%), 이충만감(2%) 등의 증상이 동반할 수 있다.²⁾

ILS 환자에서 인공와우 이식은, 전극 삽입 후 소리의 구조적 전달(tonotopic transduction)이 가능하기 위해 나선 신경절과 와우신경이 손상되지 않아야 하기에, 이전에는 와우 구조를 최대한 보존하여 완전 제거가 가능한 크기가 작은 ILS에 대해 인공와우 이식이 가능하다고 여겨졌다.³⁾ 이후 몇몇 보고에서 종양의 범위에 따라 와우를 일부 절제하고도 성공적인 인공와우 이식술 결과를 보고한 바 있다.⁴⁻⁶⁾ 그러나 질환의 희귀성으로 인해 그 수가 많지 않고, ILS에서 인공와우 이식에 대한 타당성과 효율성에 대해서는 명확히 정해진 바가 없다.^{7,8)}

이에 본 저자들은 최근 경험한 2건의 ILS 환자에서의 인공와우 이식 경험을 공유해보고자 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.

증례

증례 1

50세 여자가 내원 2년 전부터 시작되고, 최근 1달 전부터 심해진 좌측 청력저하를 주소로 내원하였다. 환자는 이와 동반하여 동측의 이명과 간헐적인 비회전성 어지럼을 호소하였다. 이내시경 검사에서 좌측 고막은 특이소견을 보이지 않았으며, 순음청력검사서 우측은 정상이나 좌측은 전농 소견을 보였고 어음명료도는 0%였다. 측두골 자기공명영상 T2-강조영상에서 좌측 와우 기저회전부 내측의 저신호강도를 보이는 국소 병변에 대해 만성 미로염 의증 소견을 받았다.

이후 약 3년에 걸친 외래 통한 경과 관찰 중 어지러움은 호전과 악화를 반복하였으며 청력은 좌측 농 수준으로 악화되었고 환자는 청력개선을 위해 인공와우 이식 시행을 결정하였다. 인공와우 이식술 전 재시행한 자기공명영상에서 이전 내이염 소견을 보였던 병변에 대해 미로 내 신경기원 종양이 의심된다는 소견을 확인하고(Fig. 1) 수술이 진행되었다.

일반적인 인공와우 이식술에 준하여 수술은 준비되었다. 수술 중 시야 확보를 위해 근위부 외이도 후골벽과 모든 이소골을 제거하였다. 종양은 기저회전부를 채우고 있었으며, 중간회전부를 개방하여 확인 시 종양은 관찰되지 않았다. 종양 제거 후 종양과 접해있던 달팽이축(modiolus)이 열리면서 뇌척수액 유출이 있었고, 귀연골, 젤폼(gelfoam), 연조직을 이용하여 막았다. 이식기기는 Oticon사(Oticon Medical, Smørum, Denmark)의 Neuro ZtiEVO (modiolar hugging type, 20 electrodes, active length 24 mm)를 이용하였고, 전극은 모두 잘 삽입되었으며(Fig. 2), X선 촬영을 통해 이를 확인하였다(Fig. 3). 전극 삽입 부위 및 개방된 와우는 귀연골, 젤폼, 연조직을 이용하여 막았다.

수술 후 2일째 자발 안진은 관찰되지 않았으나 어지럼이 지속되었으며, 수술 부위를 누를 때 어지럼증이 심해지는 양상을 보여 전극 삽입 후 폐쇄부위 및 난원창 부위의 확인을 위해 시험적 고실개방술을 시행하였다. 폐쇄부위 및 난원창의 뚜렷한 외립프유출이 의심되는 소견은 관찰되지 않았으나 등골이 제거된 이후 노출되어 있던 난원창을 이주연골과 연골막을 이용하여 막아주었다. 이후 환자의 어지럼은 점차 호전되었으며 재수술 후 9일째에 퇴원하였다.

이후 고막 및 수술 부위에 특이소견 없이 경과 관찰하였고, 수술 후 1년째에 반대측 귀 차폐 후 시행한 어음청력검사서 어음인지역치 40 dB HL, 어음명료도 64% (65 dB SPL) 이었다. 환자는 이식 이후 양측으로 소리를 들을 수 있었고 수술 전에 존재하던 이명도 거의 사라져서 만족한 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

증례 2

2006년 당시 47세 여성이 우측 정상 청력, 좌측 농 상태로 본원 내원하여 당시 측두골 자기공명영상에서 좌측 와우 및 전정의 결절성 병변이 확인되었고, 이전 타원에서 시행한 검사와 크기 변화 없는 상태로 추적 관찰하기로 하였다. 환자는 좌측의 이명 이외에는 특이 증상 호소하지 않았다. 2020년 들어 환자는 좌측 청력호전을 위해 인공와우 이식술을 원하였고, 수술 전 시행한 순음청력검사서 우측은 정상이나 좌측은 전농소견을 보였고 어음명료도는 0%였다. 재시행한 자기공명영상에서 종양은 이전과 큰 변화를 보이지 않았다(Fig. 4). 이에 술후 어지럼증을 줄이기 위해 전정 내 병변은 제거하지 않고 전극 삽입 위한 와우 내부의 병변만 제거하기로 계획하고 수술을 시행하였다.

수술 시 골화된 정원창 주위의 기저회전부를 드릴 이용하

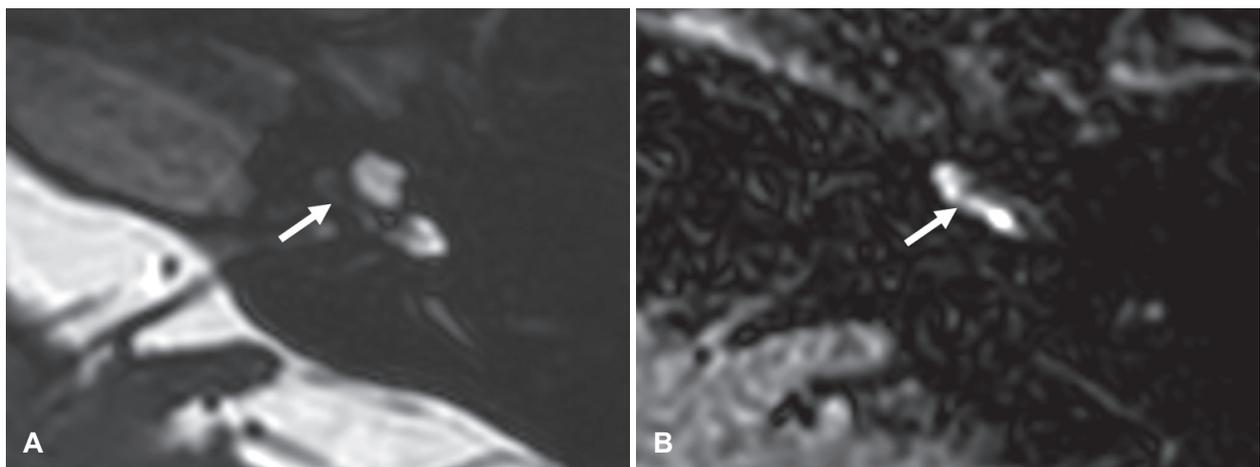


Fig. 1. Preoperative MRI findings of case 1 (left ear). A: Filling defect at the basal turn of the left cochlea in T2 weight image (arrow). B: High signal intensity at the same region in post-contrast three-dimensional fluid-attenuated inversion recovery image. Bright signal is shown in the basal turn of cochlea (arrow).

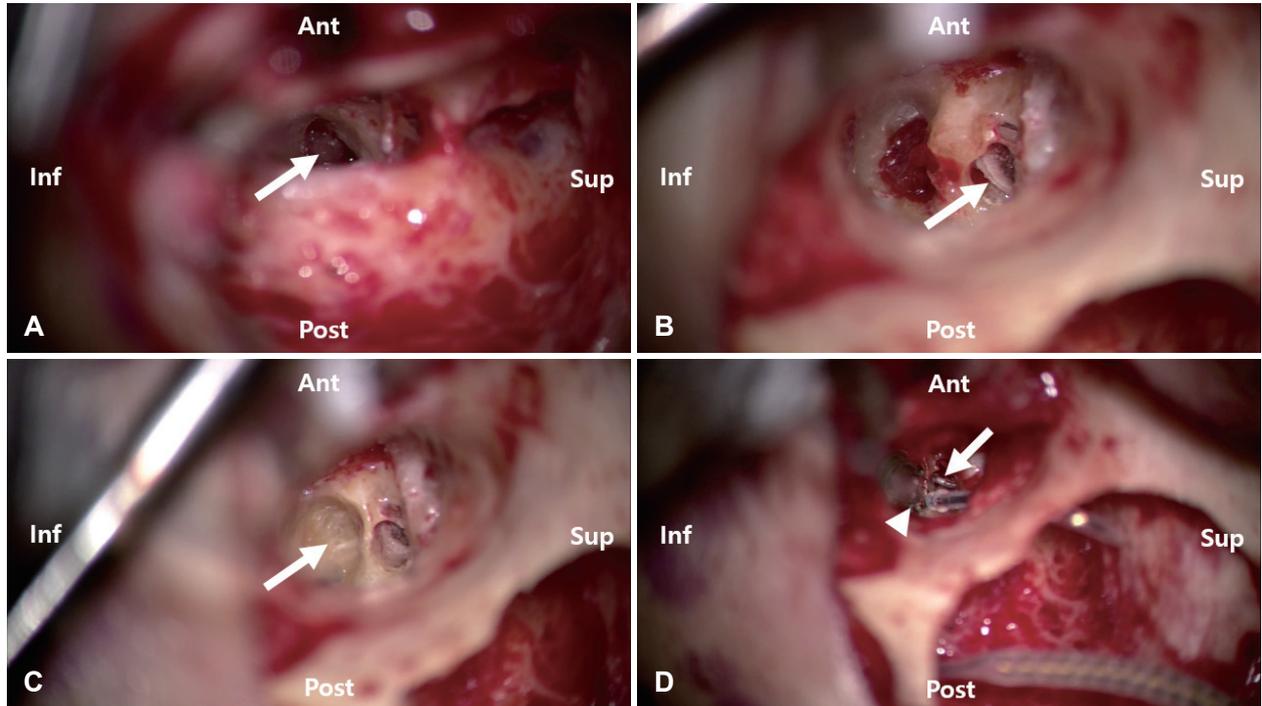


Fig. 2. Intraoperative findings for the removal of intracochlear schwannoma and electrodes insertion in case 1. A: The mass was seen in the basal turn of cochlea (arrow). B: After drilling out of cochlear middle turn. There's no mass in middle turn (arrow). C: The mass was removed from the basal turn of cochlea (arrow). D: The electrodes were well inserted through the basal (arrowhead) and middle turn (arrow). Ant, anterior; Inf, inferior; Sup, superior; Post, posterior.

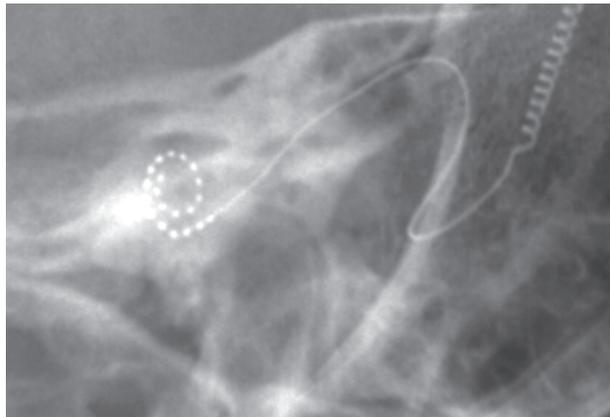


Fig. 3. Postoperative X-ray shows the electrode inserted in cochlea.

여 개방하였으며, 전정에서부터 난원창, 기저회전부 일부까지 침범하고 있는 종양을 확인하였다. 일부 조직검사를 시행하고 전극 삽입을 위한 공간을 확인하고 잔존 종양은 제거 시 달팽이축의 손상 우려가 있어 절제하지 않았다. 이식기기는 Cochlear사(Cochlear, Sydney, Australia)의 CI632 (Modiolar hugging type, 22 electrodes, active length 14 mm)를 이용하였고, 전극 삽입 시 약간의 저항감이 있었으나 큰 무리는 없었다(Fig. 5). 삽입 부위는 연조직을 이용하여 막아주었으며, X선 촬영 통해 전극이 잘 삽입된 것을 확인하였다(Fig. 6).

이후 고막 및 수술 부위에 특이소견 없이 경과 관찰하였고,

환자는 대부분의 시간을 기기를 착용하고 지냈으며, 수술 후 6개월째에 반대측 차폐 후 어음인지역치 26 dB HL, 어음명료도 40% (65 dB SPL)였다. 기기 착용 시에는 양측 귀로 들을 수 있으며 이명이 거의 없어져서 주관적으로 만족한 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

ILS은 흔히 급성 청력 저하 및 어지러움을 동반하기 때문에 메니에르병, 전정 편두통, 미로염 또는 전정 신경염, 자가면역성 질환, 이성 매독 등 감별해야 할 질환이 다양하다.⁹⁾ 가장 중요한 감별진단은 미로염으로, 내이 신경초종의 자기공명영상 소견은 감염성 또는 염증성 내이 질환의 소견과 유사하기 때문이다. 그러나 급성 감염성, 염증성 과정에서는 일반적으로 자기공명영상 T2 강조영상에서 정상이며, 신경초종은 충만 결손(filling defect)을 보인다. 또한 내이염은 대부분 와우 또는 전정계 전체에서 조영증강을 보이는 경우가 많고 추적검사에서도 조영증강은 점차 약해지거나 사라지기도 한다.¹⁰⁾ 본 두 증례에서는 병변이 자기공명영상 T2 강조영상에서 충만 결손을 보였으며, 조영증강 후 신호가 증가된 소견을 보여 모두 신경초종을 의심할 수 있었다. 이러한 감별점에도 불구하고 ILS는 빈도가 낮고, 성장 속도가 느려서 진단에 있어 임

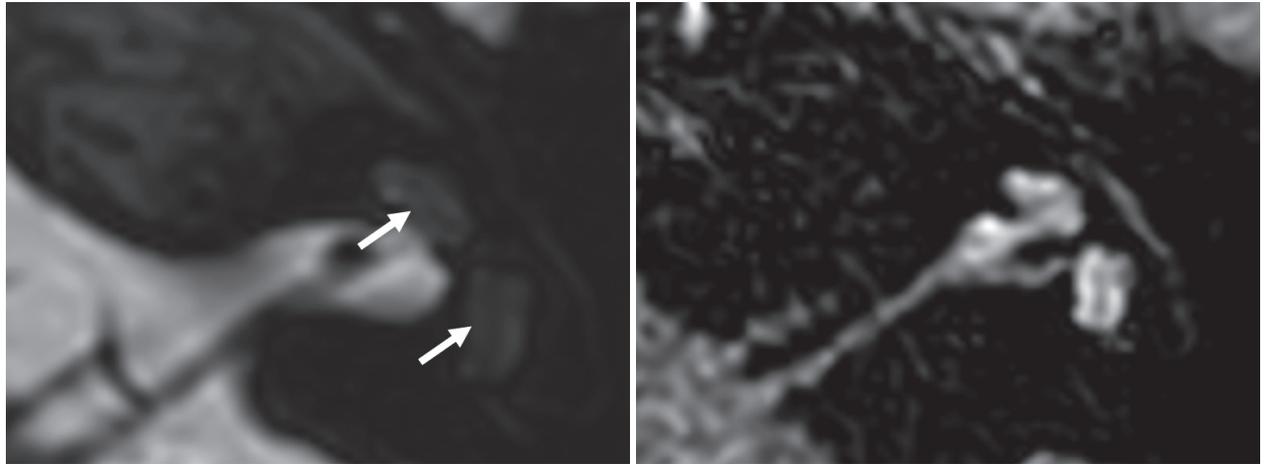


Fig. 4. Preoperative MRI findings of case 2 (left ear). A: Filling defect at the cochlea and vestibule in T2 weight image (arrows). B: High signal intensity at the same region in post-contrast three-dimensional fluid attenuated inversion recovery image.

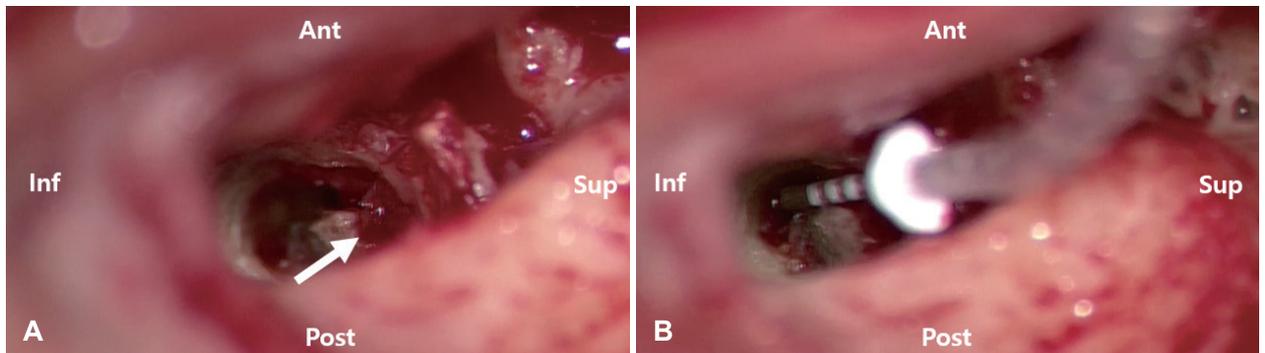


Fig. 5. Intraoperative findings for the partial removal of mass and electrodes insertion in case 2. A: After removal of the mass in the basal turn of cochlea, remaining mass was seen (arrow) in vestibule. B: The electrodes were well inserted. Ant, anterior; Inf, inferior; Sup, superior; Post, posterior.



Fig. 6. Postoperative X-ray shows the electrode inserted in cochlea.

상의의 강한 의심이 필요하다.¹¹⁾

ILS의 치료 방법 선택에 있어서는 종양의 크기, 성장, 청력 상실의 정도, 전정 증상에 따라 달라진다. 대부분 청력을 유지하는 것이 불가능하고, 진단 시 거의 90%가 사회적용청력 (serviceable hearing)을 갖지 못한다는 점을 염두에 두어야

한다.^{7,12)} 최근에는 종양의 제거와 함께 청력재활을 위한 인공 와우 이식술 시행도 동시에 시행되고 있으며, 수술 방법은 보고마다 다양하게 이루어지고 있다.^{3,4,6)} 와우 또는 전정에 국한된 원발성 내이 신경초종에 있어서는 청력 및 전정기능 장애 이외에는 거의 위협이 되지 않고, 대부분의 경우 진단 후 크기가 성장하지 않는다고 알려져 있다.^{7,13)} 이에 와우 내부의 구조를 최대한 보존하기 위해 술자에 따라서는 종양을 그대로 두고 전극을 삽입하는 것이 선호되기도 한다.⁷⁾ 증례 2에서는 와우 내 일부 종양을 절제하여 전극 삽입을 위한 공간을 확인한 후에는 와우측으로부터의 뇌척수액 유출을 피하고자 더 심부에 위치한 종양에 대해서는 절제를 진행하지 않았다.

이식술 시행 시 와우측의 나선 신경절 세포를 최대한 보존하는 것뿐만 아니라, 전극이 적절하게 지지될 와우의 지지구조를 남겨두는 것이 중요하며, 전극의 선택에 있어서는 종양의 범위에 따른 와우 측면의 부분적 제거를 감안할 때, 측벽 전극 배열(lateral wall electrode array)보다 와우측 주변 전극 배열(perimodiolar electrode array)이 우수하다.⁸⁾ 와우 내에 잔존 종양을 관통하여 삽입해야 할 때에는 advanced off-

stylet 형태의 전극이 삽입을 용이하게 한다.^{7,12)}

앞서 언급한 대로 대부분의 경우 크기가 성장하지 않고, 청력 및 전정기능 이외 다른 문제가 생길 가능성은 거의 없다고 알려져 있지만, 임상적으로는 종양을 일부 또는 완전제거 이후 재발 유무나 잔존 종양의 성장에 대해 추적 관찰이 필요할 수 있다. 이 때 자기공명영상의 민감도와 특이도가 높아 우선적으로 고려되지만, 인공와우 이식술 이후 내부장치로 인해 시행이 제한이 될 수 있어 일차적으로 종양을 제거하고 자기공명영상을 시행하여 잔존 종양을 확인한 후에 순차적으로 인공와우 이식술을 시행하기도 한다.⁵⁾ 그리고 인공와우 이식술 이후에도 적절한 자기공명영상 자료를 보장하기 위해 인공와우 이식술 시 내부장치를 보통의 위치보다 더 후상방으로 배치하거나,⁷⁾ 인공물에 의한 허상을 줄이는 시퀀스의 도입,¹⁴⁾ 자기공명영상 스캐너 속 머리의 위치조절 방법¹⁵⁾ 등이 제시된 바 있다.

결론적으로, ILS는 감별진단이 매우 중요하며, 종양의 위치, 성장양상에 따라 수술적 방법을 선택하고 수술 시 청각 재활을 위한 인공와우 이식술을 동시에 시행하는 것을 고려할 수 있다.

저자들은 ILS를 가진 환자에서 종양의 제거와 동시에 시행한 인공와우 이식술에 대해 보고하였으며 두 증례 모두 수술 후 청력의 회복 소견을 보였다. 향후 장기적인 추적을 통해 장기 효과를 판단하여야 한다.

Acknowledgments

None

Author Contribution

Conceptualization: all authors. Data curation: all authors. Formal analysis: all authors. Investigation: Seung Cheol Ha, Ji Won Choi. Methodology: all authors. Project administration: Seung Cheol Ha, Jong Woo Chung. Resources: all authors. Software: Seung Cheol Ha, Ji Won Choi. Supervision: Jong Woo Chung. Validation: Seung Cheol Ha, Jong Woo Chung. Visualization: Seung Cheol Ha, Jong Woo Chung. Writing—original draft: Seung Cheol Ha. Writing—review & editing: Seung Cheol Ha, Jong Woo Chung.

ORCID

Jong Woo Chung <https://orcid.org/0000-0003-0765-9134>
 Seung Cheol Ha <https://orcid.org/0000-0003-0949-0838>
 Ji Won Choi <https://orcid.org/0000-0003-4246-5829>

REFERENCES

- 1) Kennedy RJ, Shelton C, Salzman KL, Davidson HC, Harnsberger HR. Intralabyrinthine schwannomas: Diagnosis, management, and a new classification system. *Otol Neurotol* 2004;25(2):160-7.
- 2) Covelli E, Volpini L, Filippi C, Tarantini S, Marrone V, Monini S, et al. Intralabyrinthine vestibular schwannoma responsive to intratympanic gentamicin treatment. *J Int Adv Otol* 2017;13(2): 285-8.
- 3) Kronenberg J, Horowitz Z, Hildesheimer M. Intracochlear schwannoma and cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108(7 Pt 1):659-60.
- 4) Aschendorff A, Arndt S, Laszig R, Wesarg T, Hassepaß F, Beck R. Treatment and auditory rehabilitation of intralabyrinthine schwannoma by means of cochlear implants. *HNO* 2017;65(Suppl 1): 46-51.
- 5) Plontke SK, Rahne T, Pfister M, Götze G, Heider C, Pazaitis N, et al. Intralabyrinthine schwannomas: Surgical management and hearing rehabilitation with cochlear implants. *HNO* 2017;65(Suppl 2):136-48.
- 6) Plontke SK, Kösling S, Rahne T. Cochlear implantation after partial or subtotal cochleoectomy for intracochlear schwannoma removal—a technical report. *Otol Neurotol* 2018;39(3):365-71.
- 7) Carlson ML, Neff BA, Sladen DP, Link MJ, Driscoll CL. Cochlear implantation in patients with intracochlear and intralabyrinthine schwannomas. *Otol Neurotol* 2016;37(6):647-53.
- 8) Ma AK, Patel N. Endoscope-assisted partial cochlectomy for intracochlear schwannoma with simultaneous cochlear implantation: A case report. *Otol Neurotol* 2020;41(3):334-8.
- 9) Frisch CD, Eckel LJ, Lane JI, Neff BA. Intralabyrinthine schwannomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48(3):423-41.
- 10) Bittencourt AG, Alves RD, Ikari LS, Burke PR, Gebirim EM, Bento RF. Intracochlear schwannoma: Diagnosis and management. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2014;18(3):322-4.
- 11) Green JD Jr, McKenzie JD. Diagnosis and management of intralabyrinthine schwannomas. *Laryngoscope* 1999;109(10):1626-31.
- 12) de Paula Vernetta C, Atrache AI, Attrache N, Cavallé Garrido L, Mas Estellés F, Morera Pérez C. Cochlear implant in patient with intracochlear schwannoma. *Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed)* 2017;68(5):297-9.
- 13) Van Abel KM, Carlson ML, Link MJ, Neff BA, Beatty CW, Lohse CM, et al. Primary inner ear schwannomas: A case series and systematic review of the literature. *Laryngoscope* 2013;123(8): 1957-66.
- 14) Edmonson HA, Carlson ML, Patton AC, Watson RE. MR imaging and cochlear implants with retained internal magnets: Reducing artifacts near highly inhomogeneous magnetic fields. *Radiographics* 2018;38(1):94-106.
- 15) Ay N, Gehl HB, Sudhoff H, Todt I. Effect of head position on cochlear implant MRI artifact. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2021; 278(8):2763-7.