

A Case of External Auditory Canal Stenosis due to Paget's Disease of Temporal Bone

Jin-Ho Kuk, Soo Ryang Chae, Jee-Nam Song and Jae-Hyun Seo

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

파제트병으로 인한 외이도 협착 1예

국진호 · 채수량 · 송지남 · 서재현

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received January 18, 2011

Revised March 9, 2011

Accepted March 18, 2011

Address for correspondence

Jae-Hyun Seo, MD

Department of Otolaryngology-

Head and Neck Surgery,

College of Medicine,

The Catholic University of Korea,

2 Sosa-dong, Wonmi-gu,

Bucheon 420-717, Korea

Tel +82-32-340-7093

Fax +82-32-340-2674

E-mail revivalseo@catholic.ac.kr

Paget's disease is a localized bone disorder that affects widespread areas of skeleton characterized by increased bone remodeling. It is a chronic, progressive disease of unknown etiology. The pathologic process is initiated by hyperactive osteoclastic bone resorption followed by a compensatory increase in the osteoblastic new bone formation. New pagetic bones are disorganized and more susceptible to deformities and fractures. Paget's disease can affect one or multiple bones in the systemic skeleton, including the temporal bone. We experienced a case of chronic otitis media combined with an external auditory canal stenosis due to Paget's disease of the temporal bone. We report clinicopathologic features of this rare case.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:364-7

Key Words Paget's disease · External auditory canal · Temporal bone.

서 론

파제트병(Paget's disease)은 국소적인 뼈의 이형성 질환으로, 비정상적으로 증가된 뼈의 흡수와 재형성을 특징으로 한다.¹⁾ 서양인에서는 비교적 흔하게 발생하는 것으로 보고되고 있으나, 아시아에서는 매우 드문 질환으로 알려져 있으며, 병변은 흔히 골반, 하지, 척추, 두개골 등에 발생하는데, 이 중 측두골에 발생할 경우 난청, 이명 및 어지럼증 등을 동반할 수 있다.²⁾ 측두골에 발생한 파제트병은 국내에서는 1예가 보고된 바 있다.³⁾

저자들은 측두골에 이환된 파제트병으로 인하여 외이도 협착을 일으킨 환자 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

61세 남자환자가 만성적인 우측 이루를 주소로 내원하였다.

과거력상 환자는 15년 전에 본원에서 파제트병으로 진단받았으며, 약 3년 전부터 1년 중에 6개월 이상 지속되는 만성적인 우측 이루와 양측 난청을 호소하고 있었고, 좌측 귀에는 8개월 전부터 보청기를 착용하고 있었다.

이학적 검사에서 우측 귀의 외이도가 90% 가량 협착되어 있었고(Fig. 1), 고막은 중심성 천공이 관찰되었으며, 좌측 외이도와 고막은 정상 소견이었다. 순음청력검사상 우측의 기도/골도청력은 82/45 dB HL이고, 좌측의 기도/골도청력은 58/38 dB HL이었으며, 어음명료도는 우측 40%, 좌측 84%이었다. 두개골 단순방사선촬영 및 측두골 전산화단층촬영에서 측두골 및 두개골에 골흡수와 골생성, 그리고 불규칙한 골비후가 혼재된 파제트병의 소견을 보였는데, 우측 골성 외이도 부위의 골비후로 인한 우측 외이도의 협착소견을 보였다(Fig. 2).

수술 후에도 파제트병으로 인하여 감각신경성난청이 계속 진행할 가능성과 뼈의 재형성으로 인하여 외이도 협착이 재

발할 가능성을 환자에게 충분히 설명하였으나, 환자가 이루의 소실과 술 후 보청기 착용을 강력히 원하였으므로 우측 외이도성형술과 고실성형술을 시행하였다. 후이개접근법을 통하여 수술을 시행하였는데, 드릴과 큐렛을 이용하여 조심스럽게 골성 외이도의 비후된 뼈를 제거하여 외이도성형술을 시행한 후에 측두근막을 이용한 내면이식법으로 고실성형술을 시행하였다. 중이강내에서 추골병이 짙아진 모습을 보이고 이소골의 운동성이 저하된 소견을 보였으나 이소골 연결은 유지되어 있었다. 외이도성형술을 시행하면서 얻은 외이도 뼈조각에 대한 조직검사를 시행한 결과 국소적 골의 증가와 피질골이 두꺼워져 골경화 및 골파괴 소견을 볼 수 있으며 골모세포의 수와 활동성이 증가된 소견이 관찰되어 파제트병에 합당한 소견이었다(Fig. 3).

수술 후 4개월에 시행한 순음청력검사 추적검사에서는 우



Fig. 1. Preoperative otoendoscopic finding of patient's right external auditory canal showed severe stenosis.

측 87/52 dB HL, 좌측 60/41 dB HL로 청력의 호전은 없는 상태로 추후 양측 귀에 보청기를 착용할 계획이다.

수술 후 15개월이 지난 현재까지 외이도는 넓어진 상태를 유지하고 있고, 고막은 천공이나 이루는 없으나 고막의 함몰 소견이 관찰되고 있다(Fig. 4).

고찰

파제트병은 1877년 James Paget에 의해 변형성 골염으로 처음 기술되었으며, 국소적인 뼈질환으로 골재형성의 증가가 골격의 광범위한 부위에 영향을 주는 질환이다.¹⁾ 병리적인 과정은 과도한 파골세포의 골흡수가 시작된 후에 보상적으로 골모세포의 새로운 골형성이 이어지는 것인데, 새로 형성된 파제트 뼈는 구조적으로 무질서하며, 기형과 골절에 더욱 취약하다.⁴⁾ 대부분의 환자들이 무증상이지만 다양한 증상과 합병증이 직접적인 뼈의 병변으로 나타나거나 뼈의 팽창으로 주

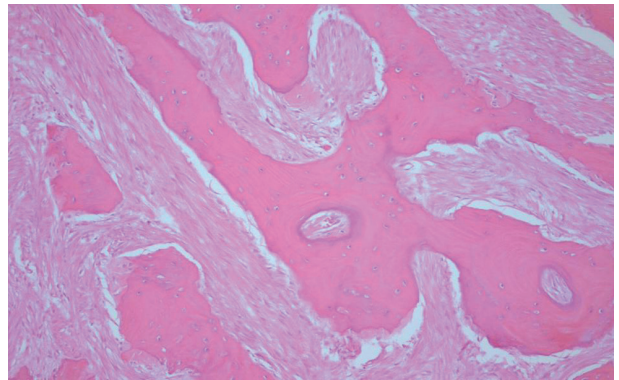


Fig. 3. Histopathologic finding showed thick, irregularly shaped bone trabeculae with increased number and activity of osteoclast, osteoblast. There was the "mosaic" pattern of bone matrix which is one of typical findings of bone biopsy in Paget's disease (H&E stain, $\times 100$).

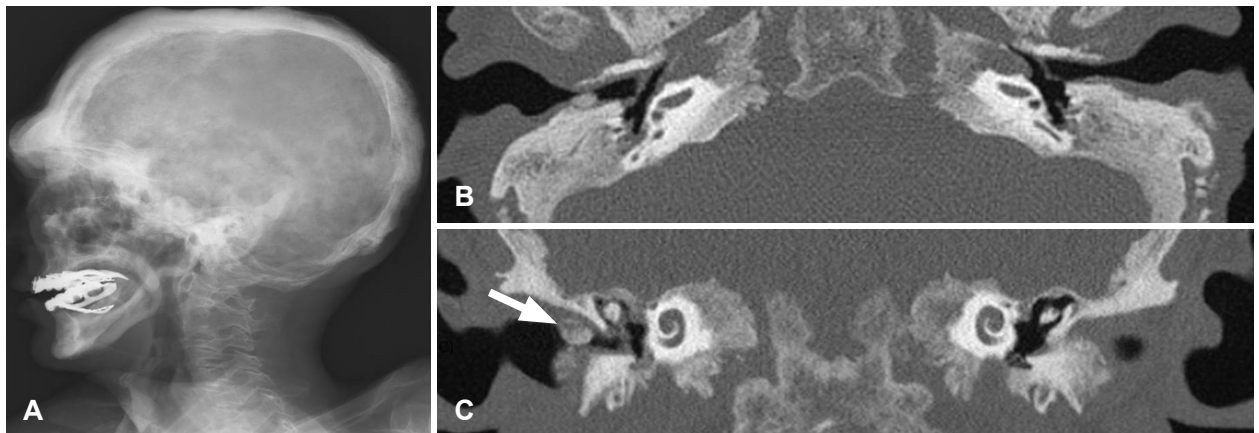


Fig. 2. Preoperative images. Skull lateral view showed irregular thickening of skull (A). Axial and coronal temporal bone CT demonstrated several typical findings of Paget's disease. There were multiple patch densities and irregular thickening of bone. Bony portion of right external auditory canal was markedly narrowed (arrow)(B and C). CT: computed tomography.



Fig. 4. Postoperative otoendoscopic finding of patient's right ear showed widened external auditory canal and intact neotympanic membrane.

변의 신경조직을 압박함으로써 나타날 수 있다.

서유럽과 북미에서는 40세 이상의 약 3%에서 발견되지만, 아프리카나 아시아에서는 드문 질환으로 알려져 있다.⁵⁾ 파제트병의 정확한 원인은 아직 규명되지 않았지만, 유전 및 바이러스, 특히 paramyxovirus에 의한 것이라는 점이 제기되고 있다.^{6,8)}

파제트병은 골격계, 근신경계, 그리고 심혈관계 등 신체의 다양한 부위를 침범할 수 있으며, 이 중 골격계 증상이 가장 흔하고 특징적이다. 골격계 파제트병은 활동단계에 따라 골파괴기, 골파괴-골형성 혼합기, 골형성기 3단계로 나누어 볼 수 있는데, 반복적인 골파괴와 이에 따른 과잉골형성으로 인해 골비후와 골섬유화로 인해 골이 약화되어 병변이 나타나게 된다.⁹⁾ 골병변은 흔히 골반, 하지, 척추, 두개골 등에 발생하며 이에 따라 각각의 증상이 나타나는데, 이 중 측두골에 발생하는 경우에는 난청, 이명과 어지럼증 등을 동반할 수 있다.²⁾

난청은 측두골을 침범한 경우 가장 흔히 발생하는 증상으로 주로 감각신경성 혹은 혼합성 난청의 형태로 나타나며 청력검사서 고음역의 감각신경성 난청, 저음역의 전음성 난청 소견을 보이게 된다.^{10,11)} 난청의 기전은 명확하게 규명되지 않았으나 와우 주변의 골성미로내의 골밀도와 골도-기도 청력 차간에 유의한 상관관계가 보고되고 있어, 골전도계의 문제가 아닌 cochlear capsule 내의 골밀도의 변화가 난청의 주된 기전으로 여겨지고 있다.^{12,13)} 이외에 유모세포의 소실, 독성 사이토키인, 이차적인 청신경의 압박 및 견인, 이소골고정 등이 난청의 발생기전으로 제기되고 있다.^{2,11)}

파제트병의 진단은 전두부 돌출과 함께 두개골 확대, 사지의 휨, 원숭이 자세의 저신장 등의 임상증상이 있을 때 의심하며, 보통 방사선검사, 생화학검사에서의 이상소견으로 진단되나, 확진이 어려운 경우 골생검이 진단에 도움을 줄 수 있다.⁵⁾ 전

형적인 방사선학적 소견은 장골의 전체 혹은 부분의 확대 혹은 팽창, 두툽한 피질골, 해면질골주의 뚜렷함, 전형적인 용해 및 경화 등이 포함되며, 두개골의 방사선학적 소견은 양털솜 모양의 부위, 국한성 골다공증, 두꺼워진 판사이 층, 두개골이 커지거나 두개골 전체 혹은 여러 부위의 부분적 경화 등을 나타낸다.^{4,5)} 조직학적으로는 골파괴와 골형성이 동반되어 나타나는 정상골과 미성숙골이 혼재하는 모자이크 형태의 전형적인 골소견을 보이게 된다.⁴⁾ 생화학적으로 혈청 알칼리인산분해효소(alkaline phosphatase)는 증가하나 칼슘과 인 수치는 정상 소견을 보이는 검사 결과도 진단에 도움이 된다.⁵⁾

파제트병과 감별해야 할 측두골의 병변으로는 골종, 부갑상선 기능항진증, 호산구성 육아종, 다발성 골수종, 섬유이형성증, 외골증(exostosis) 등이 있다. 본 증례에서는 이전에 내과에서 치료한 과거력 및 검사결과, 특징적인 방사선학적 소견, 조직검사 결과를 종합적으로 고려할 때 측두골에 이환된 파제트병으로 확진이 가능하였다.

무증상인 경우 특별한 치료를 필요로 하지 않으나 통증 등의 증상이 있거나 알칼리성 인산분해효소치가 정상의 3~4배 이상일 경우, 광범위한 두개골 침범시, 그리고 경골이나 대퇴골에 진행성 단골성 골병변(monostotic disease)시 약물 치료의 적응증이 된다.¹⁴⁾ 치료 약물로는 칼시토닌, 비스포스포네이트 등이 있으나 칼시토닌의 경우 최근에는 1차적 치료약물로 선택되지 않는 경향이 있다. 비스포스포네이트 경우 알렌드로네이트(alendronate, 40 mg 경구/day), 리세드로네이트(risedronate, 30 mg 경구/day), 파미드로네이트(pamidronate, 정맥주사) 등이 사용될 수 있으며, 병적골절시 고정술과 같은 수술적 치료가 필요하게 된다. 특히 3세대 비스포스포네이트는 파제트병의 진행을 막고 장기간 조절이 가능한 것으로 보고되고 있으나 난청의 회복에는 효과가 없는 것으로 알려져 있다.¹⁵⁾ 따라서 난청이 동반된 경우에는 보청기 착용이 필요하다.

본 증례는 파제트병이 측두골에 이환하여 외이도 협착과 만성중이염이 발생한 환자에서 외이도성형술과 고실성형술을 시행하여 증상을 해소하였으며, 측두골의 파제트병에 대한 조직학적 확진은 국내에서 처음으로 보고되는 증례이다. 난청의 경우는 파제트병으로 인해 점차적으로 진행되는 비가역적인 양상을 보이겠지만, 향후 보청기 착용을 통하여 도움을 받을 수 있을 것으로 예상된다. 파제트병으로 인한 이과적 문제에 대해서도 적극적인 치료를 통하여 문제를 해결해 줄 수 있으므로, 저자들의 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Paget J. On a form of chronic inflammation of bones (Osteitis De-

- formans). *Clin Orthop Relat Res* 1966;49:3-16.
- 2) Davies DG. The temporal bone in Paget's disease. *J Laryngol Otol* 1970;84(6):553-60.
 - 3) Kang MK, Son JY, Jung SU, Park BG, Kim SS. A case of Paget's disease on temporal bone. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2002;45(9):911-4.
 - 4) Krane SM. Paget's disease of bone. *Clin Orthop Relat Res* 1977;(127):24-36.
 - 5) Resnick D. Paget's disease. In: Resnick D, editor. *Diagnosis of bone and joint disorders*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Saunders;1995. p.2169-72.
 - 6) Cody JD, Singer FR, Roodman GD, Otterund B, Lewis TB, Lepert M, et al. Genetic linkage of Paget disease of the bone to chromosome 18q. *Am J Hum Genet* 1997;61(5):1117-22.
 - 7) Mirra JM. Pathogenesis of Paget's disease based on viral etiology. *Clin Orthop Relat Res* 1987;(217):162-70.
 - 8) Abe S, Ohno T, Park P, Higaki S, Unno K, Tateishi A. Viral behavior of paracrystalline inclusions in osteoclasts of Paget's disease of bone. *Ultrastruct Pathol* 1995;19(6):455-61.
 - 9) Edeiken J, Depalma AF, Hodes PJ. Paget's disease: Osteitis deformans. *Clin Orthop Relat Res* 1966;46:141-53.
 - 10) Harner SG, Rose DE, Facer GW. Paget's disease and hearing loss. *Otolaryngology* 1978;86(6 pt 1):ORL-869-74.
 - 11) Monsell EM, Cody DD, Bone HG, Divine GW. Hearing loss as a complication of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1999;14 Suppl 2:92-5.
 - 12) Nager GT. Paget's disease of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975;84(4 pt 3 Suppl 22):1-32.
 - 13) Monsell EM. The mechanism of hearing loss in Paget's disease of bone. *Laryngoscope* 2004;114(4):598-606.
 - 14) Delmas PD, Meunier PJ. The management of Paget's disease of bone. *N Engl J Med* 1997;336(8):558-66.
 - 15) Siris ES. Paget's disease of bone: treatment philosophy for the twenty-first century. *Bone* 1999;24(5 Suppl):55S-6S.