

MR Imaging of the Temporal Bone

울산 의대 서울중앙병원

이 호 규

귀는 해부학적 구조물의 크기가 작을 뿐 아니라 측두골 내에 위치하고 병변도 수mm이하의 작은 크기로 나타나는 경우가 많기 때문에 측두골 질병의 진단에 있어서 얇은 절편의 CT가 일차 진단방법이다. MRI는 골조직의 영상은 잘 나타내지 못하나 신경 또는 연조직과 혈관 및 CSF 영상에 이용되고 있다.

Sensorineural hearing loss 및 membranous labyrinth를 침범하는 질환 및 신경조직의 병변의 진단에는 MRI가 일차적인 영상진단방법이다.

MRI > CT for temporal Bone Imaging

Sensorineural hearing loss

Vascular mass

Vertigo/Tinnitus

Facial nerve palsy

I. MRI Techniques

Temporal bone MRI에서 사용되는 기본검사로는 3mm간격의 conventional

spin-echo image 이외에, 1-2mm thin section이 가능한 고해상 2 D fast spin echo 및 조영증강 T1 강조영상이 있다.

SNR을 향상시키기 위하여 측두골에 적합한 surface coil을 사용하기도 하는데 field가 넓거나 깊은 부위에서는 SN이 떨어진다. 이외에 삼차원적 영상으로 3D-CISS(constructive interference in steady state) 기법이 있으며 이는 단시간내에 heavily T2 강조영상을 얻을 수 있게 FISP(fast imaging with steady state precession) 2개를 일렬로 배열한 기법으로 membranous labyrinth, internal auditory canal를 주행하는 7번, 8번 뇌신경과 internal auditory canal 입구를 지나가는 anterior inferior cerebellar artery의 vascular loop 등을 검사하는데 유용하다. 3D영상의 단점은 susceptibility 영향이 크고 영상시간이 길어지는 점이다. 특히 magnetic susceptibility의 차이가 큰 inner ear 주변과 mastoid air cells등이 문제가 된다. 따라서 이러한 susceptibility effect를 감소시키기 위해서 최소 TE를 써야한다.

II. 해부학

1. Petrous Bone(Fig. 1 & 2)

Temporal bone의 petrous portion내에 inner ear (otic capsule)가 위치하고 있다.

Petrous pyramid의 전면에 있는 두가지 중요한 구조는 tegmen tympani (tympanic cavity의 roof)와 arcuate eminence (superior semicircular canal위에 있는 bony prominence)가 있다.

Posterior surface에는 porus acusticus와 vestibular aqueduct와 cochlear

aqueduct 등이 있다. 이들 중 vestibular aqueduct (endolymphatic duct)는 petrous ridge의 선과 평행하게 달리고 있다. Cochlear aqueduct (perilymphatic duct)는 jugular foramen 부근 internal auditory canal의 하방에 위치하며 이것과 평행하게 달린다. Membrane이 없고 subarachnoid space와 연결되어 있어서 inner ear infection에서 meningitis를 유발할 통로가 될 수 있다.

2. Inner Ear

모든 내이의 구조들은 인체의 해부학적 기준면이 아닌 추체골의 축을 기준으로 배열되어 있다.

Inner ear는 petrous apex의 otic capsule속에 들어 있으며, 평형감각을 유지시키는 vestibule과 semicircular canal을 vestibular labyrinth, 청각에 필요한 cochlea를 cochlear labyrinth라 한다. 미로는 oval window과 round window에 의해서 고실과 연결되며, 내이도, vestibular aqueduct 및 cochlear aqueduct에 의해서 두개강내 후두와와 교통되고 있다.

CT에서는 bony labyrinth만을 볼 수 있고 MRI에서는 membranous labyrinth내의 액체를 확인할 수 있으며, 염증성 질환 등 membranous labyrinth의 이상으로 vascularity나 permeability이상이 있는 경우 MRI에서 비정상적으로 조영증강된다.

1) Bony labyrinth(Fig. 3)

Cochlea 는 modiolus 주위를 $2\frac{1}{2}$ - $2\frac{3}{4}$ 회전하며 basal turn, middle turn 및 apical turn의 3부분으로 구분하며 basal turn 부근에 round window와 cochlear aqueduct의 opening이 있다. MRI에서 hypointense modiolus 와

spiral lamina가 구분된다. Spiral ganglion이 modiolus 내에 있고 cochlear nerve가 시작된다.

Semicircular canal(SCC)은 superior, lateral, posterior의 3개의 semicircular canal이 vestibule의 posterior aspect에 있으며 각각은 2/3 circle을 이루고 있다. 각각의 anterior end는 ampulla라 불리는 enlarged saccular structure로 되어 있으며 superior SCC과 posterior SCC의 nonampulated ends는 합쳐져 common crus를 형성한다.

Vestibule은 bony labyrinth의 중앙을 차지하며 앞쪽으로 cochlea가 위치하고 있다. Oval window와 vestibular aqueduct를 가진다.

Cochlear aqueduct 는 internal auditory canal에 평행하게 위치하며 cochlea의 basal turn으로부터 jugular foramen의 lateral border까지 뻗어 있으며 funnel shaped orifice를 갖는다.

2) Membranous labyrinth

Semicircular ducts, vestibule(utricle과 saccule), endolymphatic duct and sac, cochlear duct와 multiple communication channels, round window membrane으로 이루어져 있다. Vestibule은 membranous labyrinth의 가장 큰 부분이다. 이의 subunits인 utricle과 saccule은 CT나 MRI에서 구별할 수 없고 측면에서 oval window에 의하여 middle ear cavity와 분리되어 있다.

Endolymphatic duct는 vestibule의 saccular duct와 utricular duct의 confluence로 만들어지며 vestibular aqueduct를 따라 posterior SCC의 뒤쪽으로 평행하게 그리고 약 1cm정도 후방 아래쪽으로 주행하여 epidural space에 위치하는 endolymphatic sac에 합쳐진다. Paddle 모양의 endolymphatic sac은 posterior petrous bone의 fovea에 위치하며, vestibular aqueduct의

opening의 cranial end와 dura사이에 있다. Endolymphatic duct는 2mm길이의 short single-lumen tubule인 반면, endolymphatic sac은 오히려 더 크고 복잡한 tubule, cistern, crypts의 interconnecting 구조로 Christmas tree 모양으로 되어있다. Cochlear duct (scala media) 는 basilar membrane에 organ of Corti를 가지고 있으며 ductus reuniens에 의하여 vestibular system의 endolymphatic space와 연결되어 있다.

Internal auditory canal은 falciform crest에 의해 상하 두 부분으로 구분되고 후상부 및 후하부에 superior 와 inferior vestibular nerve가 지나며, 전상부 및 전하부에 facial nerve와 cochlear nerve가 지난다.

3. Facial nerve

측두골내에서 가장 긴 경로를 갖는 뇌신경로, 측두골내의 각 부분을 labyrinthine, tympanic, mastoid segment로 나누는데 각 부분의 경계에서 안면 신경의 주행방향이 바뀌게 된다. Internal auditory canal의 lateral end에서 거의 수평으로 안면신경관으로 들어가면서 labyrinthine segment가 되어 lateral 와 anterior로 주행하며, geniculate ganglion을 형성하면서 바로 posterior 와 inferior로 주행하다가 tympanic sinus 부근에서 다시 굴곡하여 하방 수직방향을 취하는데 이 굴곡부위를 second genu (posterior genu)라 하며, posterior genu 이후를 mastoid segment라 하며 stylomastoid foramen을 통하여 측두골을 빠져 나가는 데까지를 말한다. Facial nerve는 ear structure를 지나는 동안 greater superficial petrosal nerve, nerve to the stapedius, chorda tympani등 3개의 주요 분지를 낸다.

1) Cisternal (intracranial) segment: Pontomedullary junction에서 acoustic

nerve의 medial aspect에서 유래하며 큰 motor root와 작은 sensory root (nerve intermedius)로 구성되고, 23-24mm length의 intracranial course를 거치며 porus acousticus로 들어간다.

2) Intracannalicular segment (internal auditory canal) : 7-8mm정도의 internal auditory canal내의 segment인데 motor nerve와 sensory nerve는 common trunk를 이루며 falciform crest에 의하여 internal auditory canal의 anterosuperior segment에 위치하게 된다.

3) Labyrinthine segment: internal auditory canal에서 facial canal내로 들어가면서 부터 anterior genu까지를 말하며 cochlea의 위쪽에서 lateral 및 anterior로 주행하는 3-4mm정도의 가장 짧고 가는 segment이다. Cochlea의 직상부에서 geniculate ganglion이 되고 anterior genu를 형성하면서 끝난다.

4) Tympanic segment(horizontal segment): Anterior genu에서 부터 posterior genu까지 약 12mm가량 지속되는 horizontal segment로 중이강의 내측으로 lateral semicircular canal의 밑을 주행하며 oval window의 위에 위치한다. 이는 axial scan상 "inverted V" 모양을 보이며 coronal scan에서는 "snail eyes" 모양을 보인다.

5) Mastoid segment (vertical segment): Tympanic sinus부근의 posterior genu에서 stylomastoid foramen까지를 말하며 15-20mm정도 주행한다.

6) Parotid segment: 이것은 facial nerve의 extracranial segment를 말하며, parotid gland를 superficial lobe과 deep lobe으로 나눈다.

Facial nerve의 조영증강은 정상적으로 geniculate ganglion, proximal tympanic segment 에서 약간의 조영증강을 보인다. 기타 부위는 조영증강이 되지 않는다.

| Segments of Facial Nerve |
|--------------------------|
| cisternal |
| intra-canalicular |
| labyrinthine |
| tympanic |
| mastoid |
| parotid |

4. Vascular structure

1) Carotid canal : Cochlea의 anteroinferior aspect에 위치하며 caroticojugular spine에 의하여 뒤쪽의 jugular foramen과 분리된다. 하방의 vertical portion과 상방의 horizontal portion으로 이루어지며 cavernous sinus로 향한다.

2) Jugular foramen : Jugular spine에 의하여 smaller anteromedial compartment (pars nervosa)와 larger posterolateral compartment (pars vascularis)로 나뉘어지며, Pars nervosa에는 뇌신경IX 과 inferior petrosal sinus가 pars vascularis에는 뇌신경 X, XI 및 jugular vein이 지나간다.

| Jugular Foramen |
|----------------------------------|
| Pars nervosa |
| CN IX & inferior petrosal sinus |
| Pars vascularis |
| CN X, XI & internal jugular vein |

III. 측두골 질환의 영상소견

1. Anomalies

MRI진단이 특히 유용한 것은 inner ear anomaly이다. Congenital sensorineural hearing loss의 대부분은 membranous labyrinth의 anomaly에 의한 것이지만 방사선학적으로는 bony labyrinth에 이상이 있어야 진단을 내릴 수 있다. 내이의 이상은 대개 bilateral하게 발생하는 경향이 있다. 가장 흔한 congenital bone anomaly는 short bulbous lateral semicircular canal로서 vestibule과 confluent된 것이며 clinical symptom과는 연관이 없는 incidental anomaly이다.

1) Large vestibular aqueduct syndrome

태생기에 커진 vestibular aqueduct가 5~8주 gestational period에서 정상적으로 크기가 감소하지 않아 생기며 정상적인 inverted J shape 대신 vestibular aqueduct와 sac이 태생 초기의 확장된 모양을 보이며 출생 후 5세경부터 점차적인 청력감소를 초래하는 질환이다. Mondini deformity 보다 4배정도 흔하며 children에서 간과되는 청력소실의 한 원인이다. 진단은 axial CT scan에서 커진 vestibular aqueduct를 확인하거나 MRI에서 endolymphatic duct 뿐만 아니라 sac까지 관찰할 수 있다. 어려서부터 일측성 혹은 양측성 sensorineural hearing disturbance가 있는 경우 CT상 정상 크기이더라도 MRI에서 vestibular aqueduct 또는 sac이 커져 있으면 large vestibular aqueduct에 의한 것임을 생각해야 한다. 또한 이때 CT나 MRI에서 endolymphatic sac의 density와 signal intensity가 CSF보다 비슷하거나 높아 보이며, 이는 sac내의 endolymph가 protein-rich, hyperosmolar fluid임을 시사한다. 정상인 경우 midportion의 endolymphatic duct는 횡단축직경이 1.5 mm을 넘지 않는다.

Large vestibular aqueduct를 초래하는 후천적 요인으로 ICP가 높고 cochlea injury가 있을 때 초래되며 hyperosmolar endolymphatic sac의 내용물이 endolymphatic circulation으로 reflux하여 들어가 electrolyte imbalance를 초래하고 hair cell homeostasis를 깨뜨려 증상을 초래한다.

Congenital sensory neural hearing loss와 관련된 가장 흔한 inner ear의 bone anomaly는 large vestibular aqueduct (vestibular aqueduct syndrome)이다. 이것은 대부분 일측성이나 양측성으로 나타날 수도 있다 이것은 Mondini deformity에 비하여 약 4배 정도 흔하며, sensorineural hearing loss가 종종 동반될 수 있다.

2) Mondini deformity

Mondini deformity는 7주 gestational period의 insult 때 발생하며 interscalar septum이나 spiral lamina등이 결여되어 있다. Basal turn만 정상적으로 발육된 cochlea로서 large vestibular aqueduct가 흔히 잘 동반된다. Michel's deformity는 내이 전체의 aplasia이다. 이것은 매우 드물며 cochlea, vestibule, semicircular canal이 있어야 할 정상위치에 bone으로 채워져 있는 상태를 말한다.

Inner ear에 동반되는 다른 anomaly는 드물지만 cochlear, vestibular, internal auditory canal deformity가 있는 경우, 이러한 anomaly를 교정해도 hearing의 improvement는 기대하기 어렵다. 이런 경우 facial canal의 anomaly가 흔히 동반되며 앞쪽으로 치우친 mastoid segment가 흔히 동반된다.

3) Aberrant internal carotid artery in the middle ear

중이내 aberrant ICA는 임상적으로 glomus tumor등으로 오진되어 조직검사

를 시행하여 대량출혈을 유발할 수 있으므로 시술전 영상진단이 매우 중요하다. 발견당시의 평균연령이 25세이고 여자에서 92%로 대부분이며 우측이 73%로 상대적으로 많은 것으로 보고되고 있다. 따라서 젊은 여자환자에서 우측 박동성 이명이 있고 CT상 경동맥구 외측의 bony wall이 보이지 않고 조영증강이 잘 되는 종괴가 내경동맥과 연결이 있으면 의심하여야 하며, 뇌혈관조영상에서 ICA의 petrous segment가 vestibular line의 바깥쪽으로 굴곡 주행을 보이면 확진할 수 있다. Pulsatile tinnitus를 유발하는 질환을 아래에 열거하였다.

DDx of Pulsatile Tinnitus:

-
- Dural arteriovenous fistula
 - Paraganglioma
 - Papillary adenoma of endolymphatic sac
 - High jugular bulb or jugular bulb diverticulum
 - Aberrant ICA
 - Dissection or pseudoaneurysm

4) High jugular bulb or Jugular diverticulum

High jugular bulb는 jugular bulb가 temporal bone의 bony annulus level보다 상방에 위치하는 것을 말하며 petrous bone의 가장 흔한 vascular anomaly이다.

Jugular diverticulum은 jugular bulb가 petrous pyramid내로 불규칙하게 돌출된 일종의 정맥기형이고 protruding jugular bulb는 jugular bulb를 둘러싸는 bony plate의 dehiscence로 jugular bulb가 hypotympanum으로 돌출하는

것으로 2번째로 흔한vascular anomaly이다.

Jugular diverticulum이 petrous bone내에서 좀 더 내측, 후측에 위치하나 middle ear를 침범하지는 않는다. 따라서 jugular diverticulum은 방사선학적 진단만이 가능하나 protruding jugular bulb는 방사선학적 또는 이학적 방법 모두에 의해서 진단된다. Jugular diverticulum은 CT상 불규칙한 모양의 diverticulum이 상방으로 petrous pyramid에 있으며, internal auditory canal, vestibular aqueduct를 침범할 수 있고 심한 경우는 두개내까지 침범하며, 경정맥 조영상 diverticulum을 보임으로써 확진할 수 있다.

2. Inflammation

1) Malignant external otitis (necrotizing external otitis)

대부분 고령의 당뇨병환자에서 발생한다. 가장 흔한 원인균은 Pseudomonas이고 Proteus종류도 원인균이 된다. 외이도염에 대한 국소치료에도 불구하고 병변이 진행되어 외이도의 연골과 골부위에 육아종 형성과 괴사를 일으키고 골과괴를 초래하여 악성 종양과의 감별을 필요로 한다. 측두골과 두개저골에 골염 및 골수염이 발생하여 안면신경과 다른 뇌신경마비가 일어나고 뇌막염이나 뇌농양으로 사망할 수도 있다. 치료는 측두골 악성종양에서와 같은 광범위한 수술이 필요한 경우가 많다.

2) Chronic otomastoiditis

만성 중이염의 병태생리의 특징은 이관기능장애로 오는 중이강내의 음압형성과 이에 의한 삼출액 분비 및 저류, 감염으로 인한 염증성 변화 및 점막의 각종 병리적 변화등이다. 염증의 만성화로 고실점막이 granulation 상태로 비후되고 외이도 상피가 고실쪽으로 자라 들어가서 진주종을 형성하게 된다.

특히 incudostapedial joint부근은 혈관분포가 나쁜 곳이므로 조기에 파괴되며, mucoperiosteal inflammation과enzymatic resorption을 일으켜서 mastoid septa가 흡수되면서 결국은 coalescent mastoiditis를 형성하게 된다.

측두골의 함기화된 공간들은 모두 점막으로 연결되어 있기 때문에 중이강의 염증은 유양동, 추체첨부등의 염증을 동반할 가능성이 많다. 유소아기때의 중이염의 병력이나 유전적인 배경이 있는 경우에는 유양동의 함기화의 장애가 일어나 유양동의 부피가 작아진다

COM의 CT소견은 granulation tissue에 의해 중이와 mastoid의 air-space opacification이 잘 알려진 소견이고 MRI에서는 조영증강하였을 경우 granulation tissue는 enhance가 되나 cholesteatoma가 함께 있는 경우 이 부분은 조영증강되지 않는다.

3) Inflammation 또는 Infectious complication

Subperiosteal abscess는 external mastoid cortex에 있는 focal defect를 통하여 병이 파급된 것에 의한다. Dural sinus thrombosis는 acute otomastoiditis의 매우 위험한 complication이나 최근 MRI 및 MRA에 의하여 진단이 매우 용이하다. 그 이외에도meningitis, cerebritis, abscess formation 등 많은 intracranial complication이 발생할 수 있다. 또한 labyrinthitis도 일으킬 수 있으며 이것은 염증이 oval window나 round window의 invasion에 의한 것이다.

4) Cholesterol granuloma 또는 Cholesterol cyst

Cholesterol granuloma는 granulation tissue의 특이한 한 형태로서 cholesteatoma와는 달리fibrous connective tissue로 lining되고 내부는 출혈이 있는 경우가 전형적이다. 따라서 모든 spin echo sequence에서 고신호강

도로 보인다. 이것은 이학적으로 paraganglioma과 비슷한 푸른색을 보임으로써 CT나 MRI에서 이것과 감별해 주는 것이 중요하다. 가장 잘 침범되는 부위는 petrous apex이고 이외에는 middle ear cavity 와 mastoid 등이 있다. Cholesterol granuloma가 COM의 병력없이 petrous apex에 발생하면서 주로 낭종의 형태를 취하는 경우 cholesterol cyst라 하며 cholesteatoma의 keratinized squamous epithelium과 구별되는 fibrous connective tissue로 둘러싸여 있다. Acquired cholesteatoma와는 다르게 COM의 소견이 없이 pneumatized mastoid air cells이 유지된다.

MRI의 모든 sequence에서 내부에 반복된 출혈에 의한 methemoglobin, lipid, cholesterol crystal등에 기인한 고신호 강도의 경계가 좋은 낭종으로, 주변에는 fibrous wall내의 hemosiderin laden macrophage에 의한 저신호 강도의 rim을 관찰할 수 있다.

5) Apical petrositis or Petrous apicitis

Petrositis or Petrous apicitis는 petrous bone 전체 또는 apex에 inflammation이 퍼진 경우로, pneumatized petrous apex를 가진 환자에서 발생한다. 이 위치는 내이도, 골성미로의 안쪽에 있어 배농이 안되고 두개와 가까워 두개내 전파가 잘 되며 함기화도 완전치 않아 병소 가까이 골수가 있어 골수염을 잘 일으키는 특징이 있다. 또는 bony septa등을 녹여서 coalescent mastoiditis와 유사한 특성을 갖는다. 가장 흔한 합병증은 뇌막염, 경막외농양, 뇌농양, 화농성 미로염이다. Nonpneumatized petrous apex로 inflammatory process가 파급된 경우 이것은 petrous apex osteomyelitis라고 할 수 있다. 이 경우 trigeminal pain과 abducent nerve palsy가 동반되는 Gradenigo's syndrome이 생긴다.

Petrositis가 mastoiditis와 다른점은 petrous bone의 염증시 배농이 어렵고, bone marrow에 파급되어 petrous osteomyelitis가 되기 쉬우며 intracranial complication이 오기 쉽다는 점이다.

6) Acquired cholesteatoma

Cholesteatoma는 중이강 또는 측두골의 함기화 부위에 각질화 편평상피(keratinizing squamous epithelium)가 존재하는 질환이며, 그 stratified squamous epithelial sac내에는 exfoliated keratin이 점점 축적되어 expansile lesion을 초래한다. "skin in a wrong place"로 true tumor가 아니며, 내부에 cholesterol 성분도 없기 때문에 엄밀히 말하자면 keratoma가 합당한 용어이다. 진주종은 병인에 따라 선천성과 후천성으로 분류하며, 선천성 진주종(2%)은 중이염과 관계없이 정상 고막을 보이면서 중이 또는 측두골에 태생기의 상피성 잔존물에 의하여 발생하며 E-tube 근처의 anterior tympanum에서 발생하는 것이 많다. 후천성 진주종(98%)은 일차성과 이차성 진주종으로 분류하고 일차성 진주종은 상고실 내함(attic retraction)으로부터 시작하며, 이차성 진주종은 대부분 고막의 후상방 천공 또는 전결손에서 시작하며 잔존고막 또는 주위 외이도로부터 상피세포가 중이강으로 성장 침범하여 발생한다. Acquired cholesteatoma의 원인으로 tympanic membrane의 invagination(retraction pockets), epithelial invasion, squamous metaplasia, basal cell hyperplasia등이 제기되고 있으며 이중에 eustachian tube dysfunction에 의한 intratympanic pressure의 감소에 의한 tympanic membrane의 retraction에 의해 발생한다는 invagination theory가 가장 많이 받아들여진다. 이러한 retraction은 pars flaccida에 가장 많이 발생하며 pars tensa에서도 발생할 수 있다.

고막에서 생기는 위치에 따라서 pars flaccida type과 pars tensa type의 2종류로 나뉘며 전자가 80%를 차지한다. Pars flaccida cholesteatoma는 Prussak's space에서 기시하며 대부분 posterolateral attic wall을 따라 aditus ad antrum을 통하여 mastoid antrum과 air cells를 침범한다. Pars tensa cholesteatoma는 posterosuperior retraction에서 생기며 중이의 posterior recess (sinus tympani나 facial recess)를 먼저 침범하고 facial nerve recess에서 posterior tympanic cavity의 lateral wall을 따라 posterosuperior로 주로 위치하며 incus의 medial aspect의 attic을 따라 aditus ad antrum으로 파급한다.

MRI상 cholesteatoma는 T1강조영상에서 low 또는 iso-signal intensity, T2강조영상에서는 variable signal intensity로 보이나 주로 high signal intensity로 보이며 조영증강시 작은 크기는 nodular enhancement, 크기가 큰 경우는 peripheral enhancement를 보이며, congenital cholesteatoma의 경우는 전혀 조영증강이 안되나 inflammatory granulation tissue인 경우는 병소가 조영증강이 잘 되어 감별된다.

Cholesteatoma에 의한 bone destruction은 함입된 외이도 표피가 중이의 만성 분비물에 의하여 발육이 촉진되어 주위의 골조직을 압박 괴사시키거나 또는 collagenase에 의해 골의 collagen을 용해시켜 골결손을 일으킨다고 생각되고 있다. Cholesteatoma가 있는 경우는 대개 granulation tissue가 동반되어 있으며, bone change를 동반하고 있지 않은 cholesteatoma는 방사선학적으로는 granulation tissue와 구분되지 않는다.

Acquired Cholesteatoma

Attic retraction

Pars flaccida > pars tensa

Prussak's space origin

Cx. Labyrinthine fistula

Facial nerve canal fistula

Petrous apex extension

DDx.: Granulation tissue, cholesterol granuloma

7) Labyrinthitis

Membranous labyrinth를 침범하는 inflammatory process이며 흔히 viral bacterial, autoimmune, syphilitic, tuberculous origin이며, 다시 spontaneous, iatrogenic, tympanogenic, meningogenic, hematogenic, 및 post-traumatic으로 분류한다. Tympanogenic cause는 가장 흔한 원인으로 기존의 중이염이나 cholesteatoma와 연관되며(bacterial), round window, oval window, labyrinthine fistula를 통해 전파된다. MRI검사에서 membranous labyrinth의 조영증강을 보이고 이러한 조영증강은 임상증상과 labyrinthine impairment의 정도와 좋은 상관관계를 보여준다.

Perilymph fistula 부위의 membranous labyrinth의 segmental enhancement는 granulation tissue에 의한 것으로 생각되고 있다. 또한 labyrinthitis에서는 약하게 조영증강 되지만 국소적 조영증강이 될 경우 intralabyrinthine schwannoma를 생각하여야 한다.

Labyrinthitis ossificans는 장기적인 chronic labyrinthitis의 결과이며 tympanogenic, meningogenic, hematogenic spread 또는 post operative 원인에 의한 것을 모두 생각할 수 있다. Cochlea의 전체를 종종 침범하며 diffuse

sclerosis를 초래하여 CT로 잘 관찰된다. MRI에서는 조영전에 높은 신호강도를 갖는다.

3. Neoplasm

1) Paraganglioma (glomus tumor)

Paraganglioma는 전체 temporal bone tumor 중에서 가장 흔한 종양이다. Sympathetic nervous system의 paraganglion cell에서 발생하는 non-chromaffin chemodectoma로 vascularity가 높고, aggressive한 양성종양으로 APUD (amine precursor uptake and decarboxylation) tumor의 일종이다. 조직학적으로 epithelioid cells에 의하여 싸여있는 small capillaries의 형태로 precapillary AV shunts와 nonchromaffin cells이 특징적인 소견이다. 30세(평균 50세)이후에 호발하며 남자보다 여자에서 2-3배 빈번하다. Pulsating tinnitus, otorrhea와 facial paralysis등이 임상증세로 나타내며 jugular foramen syndrome, 드물게는 active endocrine dysfunction을 보이는 경우도 있다.

Temporal bone region에서 Jacobson nerve(cranial nerve IX)와 Arnold nerve(Cranial nerve X)의 주행을 따라 paraganglial tissue가 분포되어 있어 이 부위에서 생기는 glomus tumor는 jugular foramen과 밀접한 관계를 가진다. 발생부위에 따라 middle ear와 mastoid에 위치하는 glomus tympanicum tumor와 jugular bulb와 skull base를 침범하는 glomus jugulare tumor의 2가지로 크게 분류된다. 이 병변은 전형적으로 promontary의 옆에 발생하며, glomus jugulare tumor에 비해 크기가 작고 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. CT상 크기가 작은 glomus tympanicum tumor도 잘 보이며 jugular

foramen의 변형 등을 잘 나타낸다. T1강조MR영상에서 불균일한 저신호 강도나 뇌실질과 동일한 신호강도를 보이고, T2강조영상에서 고신호 강도와 종양내와 주변에 증식된 혈관에 의한 "signal void"로 소위 "salt and pepper appearance"가 특징적이며, 강한 조영증강을 보인다. 경우에 따라서는 dynamic MRI를 시행하여 10분내 rapid enhancement pattern과 gradual wash-out effect를 확인하여 schwannoma와 감별할 수도 있다.

| DDx of Jugular Foramen Lesions |
|--|
| Glomus jugulare |
| Schwannoma |
| Meningioma |
| Hemangiopericytoma |
| High jugular bulb / jugular diverticulum |

2) Facial nerve schwannoma

Schwannoma는 주로 conductive hearing loss와 서서히 진행되는 facial palsy로 발현되며, 발생 부위는 facial nerve의 intracanalicular segment에서 부터 distal vertical segment사이에서 2개 이상의 segment를 같이 침범하며 MRI에서 조영증강되는 fusiform mass를 관찰할 수 있다. 내이도에 있는 경우는 facial canal을 통한 extension이 있을 경우에만 감별 진단할 수 있다.

| DDx of Facial Nerve Enhancement |
|--|
| Bell's palsy (idiopathic) |
| Ramsay Hunt syndrome (Varicella-Zoster virus) |
| Post-traumatic or post-operative facial nerve injury |
| Nonspecific |

3) Acoustic schwannoma

Cerebellopontine angle과 internal auditory canal의 가장 흔한 종양으로 약 85-90%를 차지하며, vestibulocochlear nerve의 Schwann cells에서 기시한다. 특히 vestibular nerve(85%)의 inferior division에서 호발하여 porus acousticus 부위에 종괴를 형성하나, membranous labyrinth내에서는 cochlear division에서 발생하는 경향이 있다. 대부분이 일측성이고 양측성으로 오는 경우는 거의 대부분 neurofibromatosis II와 관련이 있다. 종양은 capsulation 이 되어있고 천천히 자라 종양이 커지면서 일측성의 sensorineural hearing loss를 초래하며, 신경의 주변부에 high-frequency fibers가 위치하여 high-frequency형의 hearing loss가 먼저 나타나고 점차 진행되는 양상을 보인다. 종양은 vestibular nerve에 호발하나 tinnitus 나 vertigo등 cochlear dysfunction 증상이 먼저 나타난다.

일반적으로 T1강조영상에서 뇌실질과 같거나 낮은 신호강도를 보이며 T2강조영상에서 불균일한 약한 고음영을 나타낸다. 종양내 necrosis, cyst formation과 hemorrhage가 비교적 흔하며 이는 cerebellopontine angle의 타 종양과의 감별에 도움이 된다. internal auditory canal내의 작은 종양의 진단을 위하여 조영증강이나 고해상의 fast spin echo(FSE) 또는 3D CISS영상이 이용된다.

Labyrinthine schwannoma는 과거에는 병리학 문헌에서만 보고되었던 질환으로 장시간의 sensorineural hearing loss의 환자에서 관찰되는 cochlea내의 focal mass로써 T1강조영상에서 정상 membranous labyrinth의 fluid 신호강도보다 높고 조영후 강한 증강을 보일 때 진단이 가능하다. Labyrinthitis와의 감별점으로는 labyrinthitis에서는 조영전 normal membranous labyrinth

의 신호강도를 보이고 보다 미만성의 조영증강을 보인다는 점이나, 감별이 어려운 경우 추적 MRI를 시행하여 지속적인 조영증강이나 종양이 커지는 것을 확인함으로써 확진이 가능하다.

DDx of Intracanalicular Enhancement

Acoustic nerve schwannoma
Facial nerve schwannoma
Viral neuritis
CSF seeding (metastasis, lymphoma, CNS tumors)
Meningitis
Post-op. state
Hemangioma

4) Endolymphatic sac tumor (papillary adenomatous tumor of endolymphatic sac)

이 tumor는 endolymphatic sac의 중간 1/3 (rugose portion)에서 발생하며 MRI에서 vestibular aqueduct를 중심으로 retrolabyrinthine region에 위치하며, destructive bone lesion을 보이고 종양내 spiculated intratumoral bone또는 calcification을 포함하는 hypervascular tumor로 T1강조영상에서 높은 신호강도를 특징적으로 볼 수 있다. 15 %에서 von Hippel-Lindau disease와 관련이 있다. Facial nerve를 종종 침범하고 facial hemiparesis 등이 발생한다. 초기에 Meniere's disease와 같은 증상이 나타난다. T1 강조영상에서 증가된 신호강도를 보이는 경우가 있는데 이는 vascular lake또는 subarachnoid hemorrhage등이 있기 때문이다.

DDx of Focal Bony Destruction

Cholesteatoma

Paraganglioma

Papillary adenomatous tumor of endolymphatic sac

Metastasis

Rhabdomyosarcoma

Langerhans histiocytosis

Giant cell tumor / Aneurysmal bone cyst

5) Other benign bone tumor

6) Malignant tumor

Temporal bone의 원발성 malignant neoplasm은 매우 드물다. Carcinoma는 편평상피암, 기저세포암, 선암이 있고, Sarcoma로는 melanoma, rhabdomyosarcoma, chondrosarcoma, lymphosarcoma등이 있다. Squamous cell carcinoma는 middle ear 또는 external auditory canal에서 발생할 수 있으며 또한 adenocarcinoma중 특히 adenoid cystic carcinoma도 발생할 수 있다. 이러한 경우 현저한 bone destruction을 동반하지만 때로 수개월동안 otitis media로 오인될 수가 있다. 소아에서는 rhabdomyosarcoma나 Langerhans histiocytosis가 드물게 발생한다. Rhabdomyosarcoma는 수년동안 otitis media처럼 나타나기 때문에 진단이 매우 어렵다. 이외에도 petrous apex로 metastatic disease가 종종 발생할 수 있다.

IV. Others

1. Meniere's disease

Idiopathic labyrinthinehydrops의 한 형태로 intermittent hearing loss, vertigo, tinnitus 및 ear의 주기적인 fullness의 증상을 나타낸다. 대부분은 일측성이나 때때로 양측성으로 나타나는 경우도 있다. 원인은 불확실하나 viral infection, autoimmune disease, trauma, genetic predisposition, temporal bone developmental anomalies 또는 이런 원인 들이 복합된 것으로 추정된다. 이 질환의 주요 pathophysiology는 endolymphatic duct나 sac의 흡수기전의 장애로 endolymph의 양이 증가하고 변화된 glycoprotein metabolism 등이 관여하는 것으로 생각된다.

최근에 고해상 MR영상기법의 개발로 Meniere's disease의 진단에 도움을 주고 있다. 작은 endolymphatic duct나 sac이 보일 뿐더러 posterior SCC와 posterior fossa 의 subarachnoid space와의 거리나 vestibule과 subarachnoid space와의 거리가 유의성있게 감소되어 있어 developmental anomaly가 관여하는 것을 시사한다.

2. Otodystrophy

Otodystrophy는 Paget's disease, fibrous dysplasia, osteopetrosis, osteogenesis imperfecta tarda 및 otosclerosis를 들 수 있다. CT로 잘 나타나나 MRI로 labyrinth나 internal auditory canal의 위축 등을 볼 수 있다. Otosclerosis는 우리나라에서는 보기 어려운 질환으로 fenestral 및 retrofenestral type으로 나눌 수 있다.

3. Trauma

CT가 가장 좋은 진단방법이지만 CT에서 확인 안되는 cranial nerve damage(뇌신경 VII 및 VIII 등)가 있거나 CSF otorrhea등이 있을 때 MRI가 도움을 줄 수 있다.

참 고 문 헌

1. Mukherji SK, Albernaz VS, Lo WW, et al. Papillary endolymphatic sac tumors: CT, MR imaging and angiographic findings in 20 patients. *Radiology* 1997;202(3):801-808
2. Swartz JD and Harnsberger HR. *Imaging of the temporal bone*. 3rd ed. New York: Thieme 1998
3. Valvassori GE, and Buckingham RA. *Imaging of the temporal bone*. In: Valvassori GE, Mafee MF, Carter BL., Carter BL. Eds. *Imaging of the Head and Neck*. New York: Thieme 1995;1-156
4. Stone JA, Chakers DW and Schmalbrock P. High resolution MR imaging of the auditory pathway. *MRI Clinics of North America* 1998;6:195-217
5. Jager L. T2-weighted gradient echo imaging of the inner ear and inner auditory canal. In Mukherji SK eds. *Modern head and neck imaging*(1st ed) Berlin: Springer 1999;173-192
6. Chakers DW, Oebler M, Schmalbrock P, Slone W. In Som P, Curtin H. eds(3rd ed) *Head and neck imaging*. St.Louis: Mosby 1996;1319-1448

Legend

Figure 1. A-D. Normal axial T2 anatomy of the inner ear from inferior to superior.

Abbreviation: B=basal turn of cochlea, C=cochlea, CN=cochlear nerve, FN=facial nerve, L=lateral semicircular canal, P= posterior semicircular canal, S= superior semicircular canal, V=vestibule, VN=vestibular nerve

Figure 2. A-D. Normal axial T2 anatomy of the inner ear from anterior to posterior.

Abbreviation: C=cochlea, CN=cochlear nerve, FN=facial nerve, L=lateral semicircular canal, S= superior semicircular canal, V=vestibule, VN=vestibular nerve

Figure 3. Three-dimensional imaging of the labyrinth from 3D-CISS.

A. anterior oblique view and B. inferior view.

Abbreviation: A= apical turn of cochlea, B=basal turn of cochlea, L=lateral semicircular canal, S= superior semicircular canal, V=vestibule



