

선천성 중이 진주종의 병변의 위치에 따른 임상적 특성의 분석

경상대학교 의과대학 이비인후과학교실

임종범 · 안성기 · 전시영 · 김진평 · 박정제 · 송민성 · 안성용

Analysis of Clinical Characteristics of Middle Ear Congenital Cholesteatoma

Jong Beom Lim, MD, Seong Ki Ahn, MD, Sea Yuong Jeon, MD, Jin Pyeong Kim, MD,
Jung Je Park, MD, Min Sung Song, MD and Seong Yong Ahn, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

—ABSTRACT—

Background and Objectives : Many studies have been put forward to explain the origin of congenital middle ear cholesteatoma (CMEC) ; however, none of the existing theories so far have convincingly shown the exact pathogenesis of CMEC. The aim of this study was to describe the clinical characteristics of CMEC based on clinical symptoms, radiological evaluation and surgical findings at the site of the lesion. **Subjects and Method** : The study was conducted retrospectively by examining the medical records of 12 patients diagnosed as having CMEC from August 1996 to October 2004. CMEC was classified into two categories according to the site of lesion : the anterior and the posterior lesion. We compared clinical symptoms of the different sites of lesion and described intraoperative findings with respect to the extent of the disease and ossicular chain involvement. **Results** : We found 2 cases of anterior lesions and 10 cases of posterior lesions. Of the 2 cases with anterior lesion, one complained of earfullness whereas the lesion in the other one was detected incidentally without any otologic symptoms. Of 10 cases with posterior lesion, 7 cases complained of conductive hearing loss as the most common symptom. With respect to the intraoperative findings, the disease in one of 2 cases with the anterior lesion was confined to the anterosuperior lesion while it extended to the epitympanum in another. Of 10 cases with the posterior lesion, the disease was confined to the posterosuperior lesion in 2 cases while it extended to the epitympanum in 1 case; the remaining 7 had the disease progressed to the mastoid antrum. The ossicular chain involvement was not observed in any of the anterior lesions but found in 9 of the 10 cases with the posterior lesion. **Conclusion** : The two lesions that differed in the sites of formation showed different clinical symptoms and the extent of disease. Therefore, the present study suggests that they may be explained in terms of disparate theories of pathogenesis rather than explaining them by a single theory. (*J Clinical Otolaryngol* 2006;17:73-78)

KEY WORDS : Congenital · Middle ear · Cholesteatoma.

논문접수일 : 2006년 2월 27일

심사완료일 : 2006년 6월 20일

교신저자 : 안성기, 660-702 경남 진주시 칠암동 90번지 경상대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (055) 750-8178 · 전송 : (055) 759-0613 E-mail : skahn@gshp.gsnu.ac.kr

서 론

선천성 중이 진주종은 측두골내에서 나타나는 전체 진주종의 2% 정도를 차지하는 비교적 드물게 발생하는 질환이다.¹⁾ 1953년 House²⁾가 최초로 이 질환에 대해 증례 보고를 한 이후 선천성 중이 진주종의 발생기원을 설명하고자 하는 연구들이 있어 왔으나 어느 가설도 정확한 발생기원을 설명하지 못하고 있다. 대표적인 가설들로는 고실륜의 결손(lack of tympanic ring),³⁾ 표피양형성(epidermoid formation),⁴⁾ 편평상피 이행성(squamous epithelial metaplasia),⁵⁾ 그리고 중이강내에 양막세포(amniotic cell)⁶⁾의 잔존 등으로 설명되고 있으나 아직까지 논란의 대상이 되고 있다.

본 연구의 목적은 선천성 중이 진주종으로 진단된 환자 12명을 대상으로 병변 부위에 따른 임상 증상, 방사선학적 검사 그리고 수술적 소견을 바탕으로 선천성 중이 진주종의 임상적 특성을 분석하고자 한다.

재료 및 방법

1996년 8월부터 2004년 10월까지 경상대학교병원 이비인후과에서 선천성 중이 진주종으로 진단된 환자 12명을 대상으로 하였고 임상증상, 이학적 검사, 청력검사, 방사선학적 검사 및 수술 소견 등을 중심으로 후향적 의무 기록을 분석하였다(Table. 1).

선천성 중이 진주종의 진단은 1986년 Levenson 등⁷⁾이 제시한 기준을 근거로 하였다. 1) 정상적인 고막의 내측에 존재하는 백색의 종물로, 2) 고막의 이완부와 긴장부가 정상소견을 보여야 하고, 3) 이부와 천공의 과거력이 없어야 하며, 4) 이과적 수술의 과거력이 없어야 하고, 5) 이도 폐쇄증,고막내(intramembranous) 진주종이나 거대 진주종(giant cholesteatoma)은 제외되었지만, 6) 중이염의 병력은 배제시키지 않았다.

선천성 중이 진주종의 위치에 따른 분류는 추골병을 기준으로 전방부 병변과 후방부 병변으로 나누었으며, 전방부와 후방부에 모두 위치한 경우는 후방부 병변에 포함하였다. 병변의 위치에 따라 임상 증상을 비교하였으며, 술중 진주종의 진행 범위 및 이소골의 침범 유무를 기술하

Table 1. Summary of cases

No	Sex/age	Side	Sx	Otoscopic finding	prep A-B gap (dB)	Type of surgery	Mesotympanum A	Epitympanum P	Mastoid extension	Ossicular involvement	postop A-B gap (dB)
1	M/2	Lt	No	whitish mass behind TM	NC	ET	+	-	-	-	NC
2	M/4	Rt	Earfullness	whitish mass behind TM	40	CWUT	+	-	-	-	5
3	M/14	Rt	HL	whitish mass behind TM	40	ET*	-	+	+	+	40
4	M/22	Lt	HL	whitish mass behind TM	50	ET	-	+	-	-	NC
5	M/12	Rt	HL	post. bulging of TM	50	CWUT*	-	+	+	+	12
6	M/7	Lt	Earfullness	whitish mass behind TM	30	CWUT*	-	+	+	+	30
7	M/15	Rt	HL	post. bulging of TM	46	CWDT*	-	+	+	+	27
8	M/27	Rt	HL	post. bulging of TM	50	CWDT	-	+	+	+	NC
9	F/7	Rt	HL	post. bulging of TM	26	CWUT	-	+	-	+	30
10	F/24	Rt	HL	post. bulging of TM	45	CWUT*	-	+	+	+	25
11	M/4	Lt	Otalgia	post. bulging of TM	40	CWUT*	-	+	+	+	35
12	M/3	Lt	Facial palsy	post. bulging of TM	NC	CWDT	-	+	+	+	NC

TM : tympanic membrane; prep : preoperative; A-B gap : air-bone conduction gap; ET : epiotympanotomy; NC : not checked; CWUT : canal wall up mastoidectomy with tympanoplasty; CWDT : canal wall down mastoidectomy with tympanoplasty; A : anterior; P : posterior; + : present; - : absent; * : ossiculoplasty

었다. 수술 방법은 병변의 범위에 따라 폐쇄형 또는 개방형 유양돌기절제술 및 고실성형술 그리고 시험적 고실개방술 등을 시행하였다.

결 과

이학적 소견 및 임상 증상

대상 환자들의 연령분포는 2세에서 27세로 평균 연령은 13세였으며, 성별은 남자가 10명, 여자가 2명이었다. 외래 추적 관찰 실패한 1명를 제외한 11명의 술 후 추적 관찰은 1개월에서 4년 6개월이었으며, 평균 추적 관찰은 1년 2개월이었다. 환자들은 모두 일측성 병변을 보였으며, 좌측에서 5예, 우측에서 7예가 발생하였다. 고막 소견상 병변의 위치는 전방부에 2예, 후방부에 10예가 관찰되었다(Fig. 1). 선천성 중이 진주종의 12예 모두에서 정상 고막의 내측에 회백색의 종물이 관찰되었으며, 후방부에 병변이 위치한 10예 중 7예에서 고막의 후방부가 돌출되는 소견을 보였다.

임상 증상으로는 전방부에 병변이 위치한 경우는 증상없이 우연히 발견된 경우가 1예였고, 이충만감을 호소하여 삼출성 중이염 진단하에 중이 환기관 삽입술 시행을 위한 고막절개술 중 발견된 경우가 1예였다. 후방부에 병변이 위치한 경우 난청을 호소한 경우가 7예로 가장 많았으며, 내원 전 급성 중이염에 이환되어 이통을 호소한 경우가 1예였고, 삼출성 중이염 진단하에 중이 환기관 삽입술 시행을 위한 고막절개술 중 발견된 경우가 1예였으며, 그리고 안면신경마비를 주소로 내원한 경우가 1예였

다. 동반된 증상으로 이명과 이통, 간헐적인 이루 등을 호소하였다(Fig. 2).

방사선학적 검사 및 수술 소견

모든 환자에서 술 전 측두골 전산화단층촬영을 시행하였으며 연조직의 음영으로 보이는 종물이 중이강내에 국한된 경우가 3예였고 중이강과 상고실에서 2예가 관찰되었으며, 나머지 7예에서는 환측 유양동의 혼탁상을 동반하고 있었다. 수술 방법은 시험적 고실개방술 3예, 폐쇄형 유양돌기절제술 및 고실성형술 6예, 개방형 유양돌기절제술 및 고실성형술 3예를 시행하였다. 술 중 관찰된 진주종의 병변의 범위는 전방부에 위치한 2예 중 전상부에 국한된 경우가 1예, 상고실까지 진행된 경우가 1예였으며, 후방부에 위치한 10예 중 후상부에 국한된 경우가 2예였고, 상고실까지 진행된 경우는 1예였으며, 상고실 및 유양동까지 진행된 경우가 7예로 가장 많았다(Fig. 3).

병변의 위치에 따른 이소골의 침범 유무

선천성 중이 진주종의 병변 부위에 따른 이소골의 침범 유무는 전방부 병변인 2예에서는 이소골의 침범 소견은 관찰되지 않았으며, 후방부에 병변이 위치한 10예 중 9예에서 이소골의 침범소견을 보였으며, 주로 침범의 장각과 등골의 상부구조가 침범되는 소견을 보였다

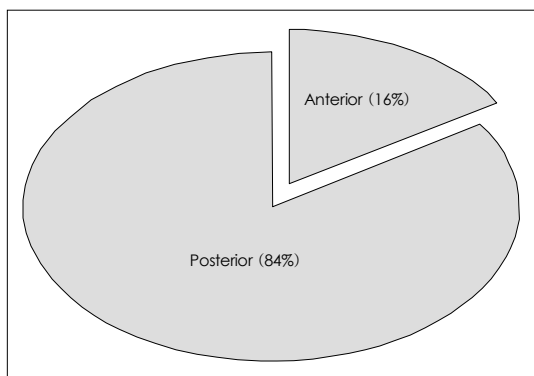


Fig. 1. The location of congenital middle ear cholesteatoma.

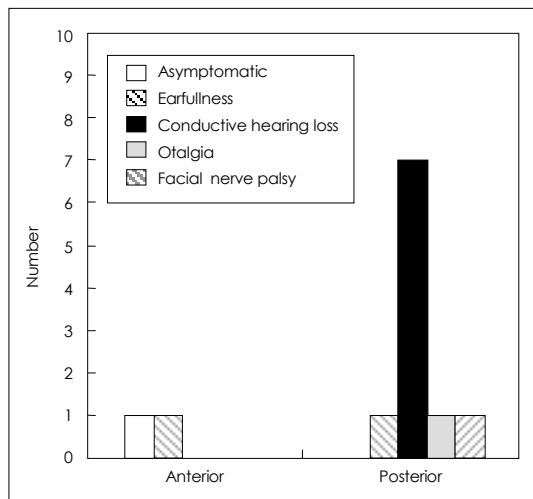


Fig. 2. Clinical symptoms depending on the location of the lesion.

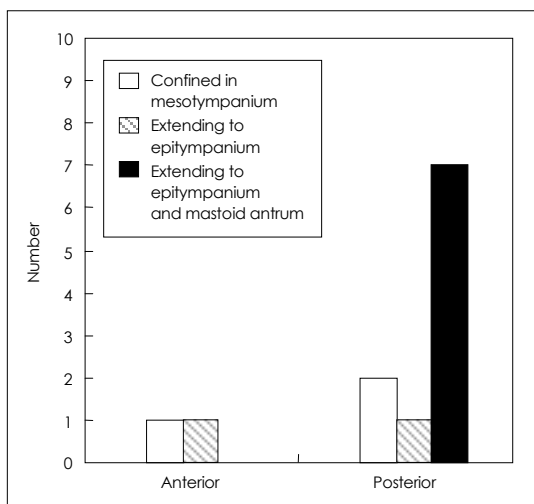


Fig. 3. The extensions of disease by intraoperative findings.

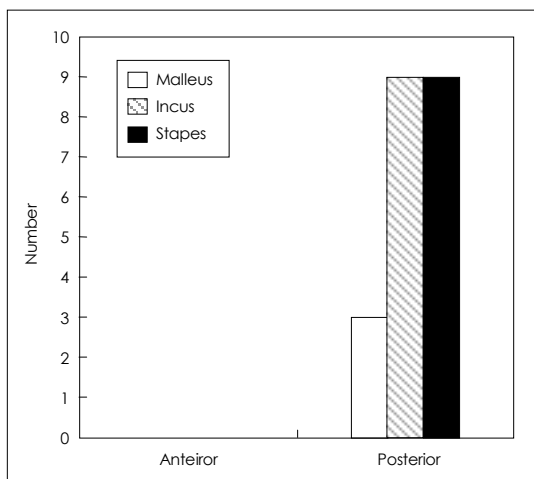


Fig. 4. The status of ossicular chain involvement.

(Fig. 4). 후방부 병변 중 중고실에 국한된 1예에서 좌우 누공이 의심되었고, 상고실 및 유양동까지 진행된 7예 중 1예에서는 좌우 누공과 외측반고리관 누공이 관찰되었으며, 2예에서 안면신경이 노출된 소견이 관찰되었다.

고 찰

선천성 진주종은 측두골내 각화성편평상피의 선천성

잔존물로부터 생성되는 표피양의 낭종으로 추체부, 소뇌각, 유양동, 중이, 그리고 외이도 등 발생 부위에 따라 다양한 임상 증상을 나타낸다.⁸⁾ 1683년 DuVerney가 진주종을 처음 기술한 이래 1830년 Korner는 진주종의 선천성 기원의 가능성을 제시하였다.⁹⁾ 1965년 Derlacki와 Clemis¹⁰⁾에 의해 선천성 중이 진주종의 진단적 기준이 제시하였고, 1980년 Levenson 등⁷⁾은 이를 변형하여 현재까지 받아들여지고 있는 진단적 기준을 마련하였다. 본 연구에서도 Levenson 등이 제시한 기준에 근거하여 진단하였다.

선천성 중이 진주종의 발생 기원을 이해하기 위하여 중이강내 병변의 발생 위치를 추골병과 제(umbo)를 중심으로 전상부, 전하부, 후상부, 그리고 후하부로 나누어 분류할 수 있다. 선천성 중이 진주종의 발생 위치에 대한 문헌상의 보고에 의하면 Cohen,⁸⁾ Parisier,¹¹⁾ Levenson 등⁷⁾은 중고실의 전방부에서 각각 63%, 65%, 67.5% 발생한다고 보고하였으며, Kamarkar 등¹²⁾은 중고실의 후방부에서 71% 발생한다고 보고하였다. 따라서 선천성 중이 진주종의 병변의 위치는 추골병을 기준으로 전방부 병변과 후방부 병변으로 나누어 설명할 수 있으며, 국내 보고에 의하면 김 등¹³⁾과 장 등¹⁴⁾은 각각 79%, 76%에서 후방부에 발생한다고 하였으며, 본 연구에서도 전방부보다 후방부에서 84%의 높은 발생율을 보였다.

임상 증상은 병변의 발생 부위와 진행 양상에 따라 초기에는 증상이 없이 우연히 발견되거나 청력소실, 이충만감, 현훈, 이명, 안면신경마비, 감각신경성 난청 및 삼차신경장애 등을 보이며, 드물게는 제10, 11, 12뇌신경장애, 해면정맥동 압박으로 인한 제3, 4, 5뇌신경 마비 증세를 보이기도 하며, 제9뇌신경 마비, 소뇌장애 및 뇌막염등의 두개내 합병증 등 다양하게 나타난다고 알려져 있다.¹⁵⁾ 임상적 양상과 수술적 소견상으로서 고실의 전방부에 병변이 위치한 경우 임상 증상없이 우연히 발견되거나 중이염의 증상이 발현되어 삼출성 중이염으로 고막절개술시 발견되고, 주로 전상부에 국한되어 고실내 추골 앞쪽에 위치하여 이소골의 침범없이 오랫동안 낭성 종괴의 형태로 임상 증상 없이 지속될 수 있다. 반면 고실의 후상부에 병변이 위치한 경우 한정된 공간과 좁은 구조물에 의해 이소골의 침범소견을 보이며, 상고실과 유양동으로 쉽게 진행하여 보다 광범위한 병변을 나타내고

이로 인한 증상으로 전음성 난청을 호소하는 경우가 많다.¹⁶⁾ 본 연구에서도 전방부 병변인 경우 임상 증상없이 우연히 발견되거나, 이충만감으로 내원하여 장액성 중이염 진단하에 중이 환기관 삽입술시 발견되었다. 그러나 이소골의 침범 소견은 관찰되지 않았다. 후방부 병변인 경우에는 10예 중 7예에서 전음성 난청을 호소하였고 상고실과 유양동까지 병변이 진행된 소견을 보였으며, 9예에서 이소골의 침범 소견이 관찰되었다.

발생 기원에 대한 대표적인 가설들로서는 1983년 Aimi³⁾는 16주반 된 태아에서 고실협부(tympanic isthmus) 부위에서 고실륜의 결손을 발견하고 외배엽세포들이 고실협부 쪽으로 유두상 돌출을 하고 있음을 관찰하였다. 따라서 외이도와 고막의 발생시 나타나는 고실륜이 외배엽 세포의 중이강내로의 이동을 억제하지만 고실륜의 결손으로 인해 외배엽세포의 이동이 억제되지 않아 선천성 중이 진주종이 발생한다는 가설을 주장하였고, 제1세궁과 제2세궁의 접합부위인 고실협부와 밀접한 관련이 있으며 주로 고실의 후상부가 선천성 중이 진주종의 발생 위치라고 주장하였다. 박 등¹⁶⁾의 연구에 의하면 후방부에 병변이 위치한 경우 고실협부의 구조물인 침골의 장각과 등골의 상부구조의 침범소견이 관찰되어 원발부위가 고실협부임을 시사한다고 하였으며, Aimi³⁾에 의해 주장된 고실륜의 결손에 의해 발생할 가능성이 높다고 주장하였다. 이는 본 연구에서도 일치하는 소견을 보였다. 반면 1986년 Michales⁴⁾는 태생 10주에서 33주 사이의 태아에서 이관과 중이강의 경계부위인 고실륜의 전방에서 중이강내에 정상적으로 존재하는 외배엽세포들이 태생 33주 이후에도 퇴화하지 않고 증식하여 표피양 형성을 함으로서 발생한다고 주장하였으며, 태생 초기에 중이강내에 차있던 원발 간엽 조직(primitive mesenchyme)의 흡수 과정의 방향에 따라 중고실내 위치가 결정된다고 하였다. 이는 주로 고실의 전상부에서 일어나게 되어 선천성 중이 진주종의 발생 부위가 된다고 설명하였다. 이에 근거하여 Koltai 등¹⁷⁾은 선천성 중이 진주종의 진행경로에 대한 연구에서 일반적으로 발생 기원의 위치가 전상부의 병변이며 작은 낭종으로 시작하여 후방으로 진행하여 이소골을 침범하고 상고실과 유양동기로 진행한다고 하였다. 한편 1983년 Sade 등⁵⁾은 단순 만성 중이염 환자의 약 40%에서 편평상피 이형성을

관찰하여 발생기전을 설명하였고, 1986년 Northrop 등⁶⁾은 중이강내에 잔존하는 양막세포의 잔유물들이 선천성 중이 진주종의 원인이라고 하였다. 그러나 이 두 가설들은 발생 기원과 양상을 객관적으로 증명할 수 없어 현재로서는 보편적으로 받아 들여지지 않고 있다.

선천성 중이 진주종의 병변의 위치에 따른 발생기전을 Friedberg,⁹⁾ Parisier 등¹¹⁾과 Koltai 등¹⁷⁾은 표피양 형성이 중고실의 전상부에 위치하므로 고실의 후방부에 발생한 진주종도 전상부에 위치하고 있던 진주종이 후방으로 이동(migration)하여 진행된 것이라고 설명하였다. 그러나 Tos¹⁸⁾는 모든 선천성 중이 진주종이 표피양 형성에 의해 전상부에서 발생한다고 가정한다면, 표피양 형성은 이관과 중이강의 경계부위인 고실륜의 전방에 위치하므로, 주로 이관의 고실 입구로 진행된 후 고실내로 진행 소견을 보여야 되지만 이는 임상적소견과 일치되지 않는다고 하였다. 그리고 Karmarkar 등¹²⁾의 주장에서도 진주종이 중고실의 후방으로 이동하는 경우 복잡한 점막주름(mucosal fold)과 추골병 아래의 좁은 이소골을 통해 진행하기 보다는 중력의 영향으로 하고실쪽으로 이동이 쉬우므로 중고실의 후방부에 발생한 진주종의 발생 과정을 표피양 형성으로만 설명하는 것은 적합하지 않다고 주장하였다. 본 연구 결과 전방부에 병변이 위치한 경우 후방부로 진행 양상을 관찰할 수 없었으며, 후방부에 병변이 위치한 경우 전방부와 연결되어 보이는 병변은 관찰되지 않아 어느 한가지 가설로 설명하기 보다는 각기 서로 다른 기전을 통해 발생될 것으로 생각된다.

결론

선천성 중이 진주종의 병변의 위치는 전방부보다 후방부에서 높은 발생 빈도를 보였으며, 후방부에 병변이 위치한 경우 이소골의 침범 및 상고실과 유양동까지의 병변이 진행된 양상을 보였으며, 이로 인하여 전음성 난청을 호소한 경우가 더 많았다. 따라서 선천성 중이 진주종의 전방부와 후방부 병변은 서로 다른 임상 증상과 병변의 진행 양상을 보였다.

중심 단어 : 선천성 · 중이 · 진주종.

REFERENCES

- 1) McDonald TJ, Cody DTR, Ryan RE. *Congenital cholesteatoma of the ear. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93: 637-40.
- 2) House JW, Sheehy JL. *Cholesteatoma with intact tympanic membrane: A report of 41 cases. Laryngoscope* 1980; 90:70-6.
- 3) Aimi K. *Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope* 1983;93:1140-6.
- 4) Michaels L. *An epidermoid formation in the developing middle ear: possible source of cholesteatoma. J Otolaryngol* 1986;15:169-74.
- 5) Sade J, Babiacki A, Pinkus G. *The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. Acta Otolaryngol* 1983; 96:70-6.
- 6) Northrop C, Piza J, Eavey RD. *Histological observations of amniotic fluid cellular content in the ear of neonates and infants. Int J Ped Otorhinolaryngol* 1986;11:113-27.
- 7) Levenson MJ, Michaels L, Pariser SC. *Congenital cholesteatomas of the middle ear in the children: Origin and management. Otolaryngol Clin north Am* 1989;22:941-54.
- 8) Cohen D. *Locations of primary cholesteatoma. Am J Otol* 1987;8:61-5.
- 9) Friedberg J. *Congenital cholesteatoma. Laryngoscope* 1994; 104:1-24.
- 10) Derlacki EL, Clemis JD. *Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965; 74:706-27.
- 11) Pariser SC, Levenson MJ, Edelstein DR, Bindra GS, Han JC, Dolitsky JN. *Management of congenital pediatric cholesteatomas. Am J otol* 1989;10:121-3.
- 12) Karmarkar S, Bhatia S, Khashaba A, Salhe E, Russo A, Sanna M. *Congenital cholesteatoma of the middle ear: A different experience. Am J Otol* 1996;17:288-92.
- 13) Kim SW, Jung MK, Kwun YS, Kang JM, Chang KH, Yeo SW, et al. *Congenital middle ear cholesteatoma. Korean J otolaryngol* 1999;42:570-5.
- 14) Chang SO, Kim DW, Moon IJ, Choi BY, Lee HJ, Oh SH, et al. *Postoperative results of congenital middle ear cholesteatoma according to location, type and stage. Korean J otolaryngol* 2003;46:922-7.
- 15) Park K, Chun YM, Lee DH, Koo SM. *A review of seven congenital cholesteatoma of the middle ear. Korean J Otolaryngol* 1996;9:382-90.
- 16) Zappia JJ, Wiet RJ. *Congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:19-22.
- 17) Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, Garabedian EN, Triglia JM, Roman S, et al. *The natural history of congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128: 804-9.
- 18) Tos M. *A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. Laryngoscope* 2000;110:1890-7.