

선천성진주종의 임상적 분석

부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

고의경 · 공수근 · 박성환 · 위찬은 · 고진영 · 이덕규 · 이일우

Clinical Analysis of Congenital Cholesteatoma of the Middle Ear

Eui-Kyung Goh, MD, PhD, Soo-Keun Kong, MD, PhD, Sung-Hwan Park, MD, Chan-Eun Wie, MD,
Jin-Young Goh, MD, Duk-Gyu Lee, MD and Il-Woo Lee, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Pusan National University School of Medicine,
Busan, Korea

— ABSTRACT —

Backgrounds and Objectives : Recently congenital cholesteatoma of middle ear has been diagnosed in earlier stage and its clinical manifestation has showed changed clinical manifestation, comparing that of reported literature. Aim of this study were to elucidate of clinical finding, extent of the cholesteatoma, staging, operative procedure and rate of postoperative recurrence in congenital middle ear cholesteatoma. **Materials and Methods** : 47 cases of congenital cholesteatoma had been treated in Department of Otorhinolaryngology of Pusan National University Hospital from 1997 to October of 2010 and were reviewed retrospectively. **Results** : Congenital cholesteatoma showed male preponderance, and had diagnosed incidentally (46.8%) and most common symptom was hearing loss. Most were found in tympanum only (70.2%) and more found in posterior portion than in anterior portion. Rate of each stage is similar distribution in stage I, II, III, IV. Recurrence rate showed 14.9%. **Conclusions** : Early diagnosis and early intervention is important to avoid recurrence and morbidity. (J Clinical Otolaryngol 2011;22:196-200)

KEY WORDS : Cholesteatoma · Congenital · Middle ear · Recurrence.

서 론

소아에서 고막 안쪽에 백색 종물로 나타나는 선천성 중이 진주종은 비교적 드문 질환이지만 최근 내시경 등 진단 기법의 발달로 조기 발견율이 높아지고 있다. 일반적으로

초기에는 정상 고막의 안쪽에 백색 종물로 나타나지만 상고실과 유양동으로 진행하면서 전음성난청을 비롯하여 심한 합병증을 나타내기도 한다.

선천성진주종의 발생 기전과 병인에 대해 지금까지 알려진 대표적 가설로는 고실륜(tympanic ring)의 결손,¹⁾ 표피양 형성(epidermoid formation),²⁾ 상피 이행성(epithelial metaplasia),³⁾ 착상설(implantation)⁴⁾ 등이 있으나 어느 가설도 정확하게 발생 기전을 설명하지 못하고 있다.

선천성진주종의 치료는 해부학적 구조의 손상을 최소화 하면서 청력을 보존하고 합병증과 재발을 예방하기 위해 종물을 완전히 제거해야 한다. 따라서 진주종의 양상을 파악하고, 그에 따른 병소의 범위를 정확하게 결정

논문접수일: 2011년 8월 12일
논문수정일: 2011년 9월 5일
심사완료일: 2011년 10월 01일
교신저자: 고의경, 602-739 부산광역시 서구 아미동 1가 10
부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실
전화: (051) 240-7536 · 전송: (051) 246-8668
E-mail: gohek@pusan.ac.kr

하고, 이소골을 비롯한 해부학적 구조물의 손상과 합병증에 대한 술전 평가가 매우 중요하다. 이에 본 연구는 14년간 본 교실에서 경험한 선천성진주종의 임상 양상을 분석하여 임상적으로 수술적 제거에 도움을 주고자 하였다.

대상 및 방법

선천성중이진주종의 진단 기준과 병기(Stage)

선천성중이진주종의 진단은 1986년 Levenson의 기준으로 하였다(Table 1).⁵⁾ 정상적인 고막 내측에 존재하는 백색종물로, 고막의 이완부와 긴장부가 정상 소견을 보여야 하며, 이루와 천공의 과거력이 없어야 하며, 이과적 수술의 과거력이 없어야 하며, 외이도 폐쇄증, 고막내 진주종(intramembranous cholesteatoma), 거대진주종(giant cholesteatoma)은 제외하여야 하며, 중이염의 병력은 배제하지 않았다.

선천성중이진주종의 병기는 Postic 등이 제시한 기준으로 하였다(Table 2).⁶⁾

대상 및 방법

1997년 1월부터 2010년 10월까지 13년 10월간 부산대학교병원 이비인후과에서 중이 진주종으로 수술한 20세 미만의 환자 298명중 선천성 중이 진주종으로 진단되어 수술을 시행한 47예(15.8%)를 대상으로 병력지를 통해

Table 1. Criteria for definition of congenital cholesteatoma⁵⁾

White mass medial to a normal tympanic membrane
Normal pars flaccida and pars tensa
No prior history of otorrhea or perforation
No prior otologic procedure
Canal atresia and intramembranous and giant cholesteatoma excluded
Prior bouts of otitis media not grounds for exclusion

Table 2. Staging system for congenital cholesteatoma⁶⁾

Stage I	Single quadrant : no ossicular quadrant or mastoid extension
Stage II	Multiple quadrant : no ossicular quadrant or mastoid extension
Stage III	Ossicular involvement : includes erosion of ossicles and surgical removal for eradication of disease : no mastoid extension
Stage IV	Mastoid extension (regardless of findings elsewhere)

후향적으로 임상 양상을 분석하였다. 수술 후 추적 관찰 기간이 1년이 되지 않은 환자, 기록이 확실하지 않거나 미비한 환자, 20세 이상의 환자, 진주종이 선천성인지의 여부가 확실하지 않은 환자는 대상에서 제외하였다. 통계적 유의성 검정은 Fischer's exact test를 사용하였고, $p < 0.05$ 를 의미 있는 것으로 하였다.

결 과

선천성중이진주종 47예의 수술 당시의 평균 연령은 8.3세이었고, 남자는 33예, 여자는 14예로 남녀비는 2.4 : 1로 남자에 많았다($p < 0.05$). 우측이 27예(57.4%), 좌측은 20예(42.6%) 이었다(Table 3).

내원시 주증상은 우연히 발견된 경우가 22예(46.8%)로 가장 많았고, 난청이 18예(38.3%), 이통이 6예(12.8%), 안

Table 3. Characteristics of the subjects (N=47)

	Case (%)
Age 8.3 years in average (34 months-19 years)	
Sex (N=47)	
Male*	33 (70.2)
Female*	14 (29.8)
Sex ratio	2.4 : 1
Side (N=47)	
Right	27 (57.4)
Left	20 (42.6)
Chief complaints (N=47)	
Symptom free (incidently found)	22(46.8)
Symptom	25 (53.2)
Hearing loss	18 (38.3)
Otalgia	6 (12.8)
Facial paresis	1 (2.1)
History of otitis media (N=47)	
Negative	22 (46.8)
Positive	25 (53.2)

* : $p < 0.05$

Table 4. Extents of the cholesteatoma

	Case (%)
Location of drum (N=47)	
Anterior	12 (25.5)
Posterior	20 (42.6)
Both or undetermined	15 (31.9)
Extent of the cholesteatoma (N=47)	
Within middle ear*	33 (70.2)
Beyond middle ear*	14 (29.8)
Attic	5 (10.6)
Mastoid	9 (19.1)
Types of the mass by gross finding (N=47)	
Closed type	22 (46.8)
Open type	25 (53.2)

* : p<0.05

Table 5. Number of injured ossicles (N=47)

Number	Case (%)
Intact	22 (46.8)
1	9 (19.1)
2	9 (19.1)
3	7 (14.9)

면신경 마비 증상 1예(2.1%)의 순이었다(Table 3). 난청을 주소로 내원한 환자의 진단 전 난청의 호소 기간은 평균 2.8년이었고, 25예(53.2%)에서 중이염의 병력이 있었다(Table 3).

고막 소견은 고막의 후반부에서 발견된 경우가 20예(42.6%)로 전반부에서 발견된 12예(25.5%)보다 많았으며, 어느 쪽인지 확실하지 않거나 양쪽 모두에서 있었던 경우가 15예(31.9%)이었다(Table 4).

질병의 침범 부위는 중이에 국한된 경우가 33예(70.2%)로, 중이를 넘어 침범한 경우 14예(29.8%)보다 많았다(p<0.05). 중이 이상을 침범한 14예 중 상고실까지는 5예(10.6%)이었고, 유양동까지는 9예(19.1%)가 침범하였다(Table 4). 이소골의 손상이 없었던 경우가 22예(46.8%), 손상이 있었던 경우가 25예(53.2%)이었다(Table 5). 이소골의 손상은 이소골 중 1개 손상이 9예(19.1%), 2개 손상이 9예(19.1%), 3개 모두 손상이 7예(14.9%)이었다(Table 5).

질병의 침범 정도와 이소골의 손상 여부에 따라 결정되는 병기는 I기와 IV기가 각각 14예(29.8%)로 가장 많았고, II기는 8예(17.0%), III기가 11예(23.4%)이었다(Table 6).

Table 6. Stage of the cholesteatoma (N=47)

Stage	Case (%)
I	14 (29.8)
II	8 (17.0)
III	11 (23.4)
IV	14 (29.8)

Table 7. Operative procedures and postoperative recurrence of the congenital cholesteatoma

	Case (%)
Operative procedure (N=47)	
Tympanotomy	33 (70.2)
Atticotomy	4 (8.5)
Canal-up mastoidectomy	7 (14.9)
Canal-down mastoidectomy	3 (6.4)
Recurrence (N=47)	
Recurrent*	7 (14.9)
Not recurrent*	40 (85.1)

* : p<0.05

육안적으로 진주종의 open type이 25예(53.2%)이었고, closed type이 22예(46.8%)로 비슷하였다(Table 4). 수술은 고실개방술(tympanotomy)이 33예(70.2%)로 가장 많았고, 상고실개방술(atticotomy)이 4예(8.5%), 폐쇄형 유양동절제술(canal-up mastoidectomy)가 7예(14.9%), 개방형 유양동절제술(canal-down matoidectomy)은 3예(6.4%)이었다(Table 7). 진주종의 수술 후 7예(14.9%)에서 재발하여 재발하지 않은 경우보다 적었다(Table 3)(p<0.05).

고 찰

선천성 중이 진주종의 진단기준으로 Derlacki와 Chemis는 중이염이 병력이 있으면 선천성중이 진주종의 진단기준에 맞지 않는다고 하였으나 Levenson 등은 2세 미만의 소아의 70%에서 중이염의 병력이 있으므로 선천성 중이진주종의 진단 기준에서 중이염의 병력을 배제하였다.^{5,7)} 본 연구에서는 선천성중이염을 Levenson의 기준에 따라 진단하였다.⁵⁾ 기존의 연구는 9~55%에서 중이염이 동반하였다고 보고하였고,⁸⁾ 본 연구에서는 53.2%에서 중이염의 병력을 가져 중이염이 없었던 경우와 비슷하였다.

선천성중이염의 증상은 난청, 통증, 이충만감 등이 나타날 수 있지만 선천성진주종은 소아들은 증상의 호소가 늦어 진주종이 진행되어 발견되는 경우가 많았으나, 최근 진단에 내시경과 현미경을 사용하면서 무증상이면서 우연히 발견되는 경우가 증가하고 있다. 본 연구에서도 연구 기간 중 후반부로 갈수록 무증상으로 우연히 발견되는 경우가 증가하는 경향과 조기에 발견되어 진주종의 침습 정도도 가벼워지는 경향이였다. 본 연구에서는 46.8%에서 우연히 발견되어 증상이 있었던 경우인 53.2%와 비슷하였다. 증상이 있었던 경우 중에는 난청과 이통의 순으로 많았다.

선천성진주종의 발생 위치에 있어서는 Aimi와 Karmarker은 고실의 후방부에 Michaels, Levenson, Cohen 등은 고실의 전방부가 호발부라고 보고하여 서로 다른 의견을 제시하고 있다.^{2,3,5,9,10} 그러나 최근의 보고들은 후방부에서 많이 발생한다고 보고하고 있으며,^{8,11,12} 본 연구에서도 전방부의 25.5%에 비해 후방부는 42.6%에서 발생하여 많이 발생하였다.

McGill 등은 측두골의 병리조직학적 연구를 통해 선천성진주종을 closed cystic type과 diffuse open type의 두 가지로 구분하였다.¹³ closed type은 주로 중고실의 전상부에 위치하며 수술적으로 제거하기가 쉽고, open type은 중고실의 점막으로 진행하여 수술적 제거가 어렵다고 하였다. 본 연구에서는 두 type간에 빈도에 있어서는 큰 차를 보이지 않고 있으나 조기 병변에 있어서는 closed type이 많아지는 경향이 있었다.

Nelson 등은 이소골의 침범 여부와 유양동의 침범 여부에 따라 중이에 국한된 1형, 이소골의 침범이 있는 2형, 유양돌기의 침범이 있는 3형으로 분류하여, 3형으로 갈수록 재발이 증가한다고 하였다.¹⁴ 그러나 Postic 등은 Table 2와 같이 이소골의 침범이 없는 경우를 중이강의 single quadrant와 그 이상으로 구분하여 4군으로 분류하였고, 술후 진주종의 잔존은 병기가 증가할수록 증가한다고 하여 잔류성 진주종의 예측하는 병기시스템을 제안하였고 최근 많이 응용되고 있다. 본 연구에서는 Postic이 제안한 4 병기간에 빈도에서는 큰 차를 보이지 않았으나 최근의 증례에서는 I 병기가 많아지고 있어 조기에 발견되고 있음을 알 수 있었다.

이 병기에 따라 수술 방법도 달라질 수 밖에 없는데 Nelson의 1형, Postic의 I, II형은 고실 개방술만으로 완전 제거가 가능하며, Nelson의 3형, Postic의 IV형인 경우는 개방형 유양돌기 절제술이 필요할 수도 있다고 보고하고 있으나 소아에서의 개방형 절제는 제한적으로만 시행해야 한다는 저자도 있다.¹⁵

선천성진주종의 수술후 재발은 저자에 따라 6.7%~18.9%로 보고하고 있고 본 연구에서도 14.9%의 재발을 보여 비슷한 결과이었다.^{12,16} 최근 조기에 발견되는 경향이 있어 향후 재발률은 상당히 감소할 것으로 생각된다.

결론

소아에서 발생하는 선천성중이진주종은 증상 없이 우연히 발견되는 경우가 증가하고 있으며, 발생부위, 이소골의 손상 여부, 유양돌기의 침범 여부 등을 보아 조기에 발견되는 경향을 보이고 있다. 이는 내시경과 현미경의 발달로 진단에 응용되고 있기 때문이라고 생각된다. 선천성진주종은 조기에 발견하면 큰 후유증과 재발 없이 치료할 수 있으므로 조기 발견이 중요하다고 할 수 있다.

중심 단어 : 진주종 · 선천성 · 중이 · 재발.

REFERENCES

- 1) Friedberg J. *Congenital cholesteatoma. Laryngoscope* 1994; 104(3 Pt 2):1-24.
- 2) Aimi K. *Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope* 1983;93(9):1140-6.
- 3) Michaels L. *An epidermal formation in the developing middle ear: possible source of cholesteatoma. J Otolaryngol* 1986;15(3):169-74.
- 4) Sade J, Babiacki A, Pinkus G. *The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. Acta Otolaryngol* 1983;96(1-2): 119-29.
- 5) Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC. *Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: origin and management. Otolaryngol Clin North Am* 1989;22(5):941-54.
- 6) Postic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. *A staging system for congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(9):1009-12.
- 7) Derlacki EL, Clemis JD. *Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965; 74(3):706-27.
- 8) Zappia JJ, Wiet RJ. *Congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121(1):19-22.
- 9) Karmarker S, Bhatia S, Khashaba A, Saleh E, Russo A, Sanna M. *Congenital cholesteatoma of the middle ear: a*

- different experience. Am J Otol 1996;17(2):288-92.*
- 10) Cohen D. *Locations of primary cholesteatoma. Am J Otol 1987;8(1):61-5.*
 - 11) 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(11):922-7.*
 - 12) Kim JH, Park KH, Park SN, Park JO, Hong SJ, Choi JY, et al. *Congenital middle ear cholesteatoma in children. Korean J Otolaryngol 2006;49(7):682-7.*
 - 13) McGill TJ, Merchant S, Healy GB, Friedman EM. *Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report. Laryngoscope 1991;101(6Pt1):606-13.*
 - 14) Nelson M, Roger G, Koltai PJ, Garabedian EN, Triglia JM, Roman S, et al. *Congenital cholesteatoma: classification, management and outcome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002;128(7):810-4.*
 - 15) Ueda H, Nakashima T, Nakata S. *Surgical strategy for cholesteatoma in children. Auris Nasus Larynx 2001;28(2):125-9.*
 - 16) Kim DK, Kim HM, Suh MW, Lee JH, Oh SH, Kim CS, et al. *Analysis of risk factors for the occurrence of residual cholesteatoma after congenital cholesteatoma surgery. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51(2):120-4.*