

소아 외이도진주종의 임상적 특성

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
박기현 · 전영명 · 이원석 · 구성모

= Abstract =

External Auditory Canal Cholesteatoma in Children : Clinical Features

Keehyun Park, M.D., Young-Myoung Chun, M.D.,

Won Seok Lee, M.D., Seongmo Koo, M.D.

Department of Otolaryngology, Ajou University, School of Medicine, Suwon, Korea

In recent years there has been an increasing number of case reports and an apparent increase in interest in ear canal cholesteatoma, especially in children. The ear canal cholesteatoma can result from surgery, trauma, ear canal stenosis, ear canal obstruction, and also may arise spontaneously. Although the exact cause of ear canal cholesteatoma that has been developed spontaneously is unknown, it is believed that local periostitis of the canal bone, trauma to the canal skin, and epithelial abnormality resulting in increased keratotic activity with secondary bone involvement are the possible theories.

The aim of this study is to describe clinical characteristics of ear canal cholesteatoma in children, and to compare them with those of ear canal cholesteatoma in adults. In this study, we reviewed 6 cases of child ear canal cholesteatoma and 10 cases of adult ear canal cholesteatoma by analysing findings of myringoscopy, operation and temporal bone computed tomography. 5 out of 6 child canal cholesteatomas(83.3%) were idiopathic, while 7 of 10 adult canal cholesteatomas(70.0%) were idiopathic. 4 out of 5 idiopathic canal cholesteatomas in children(80.0%) were stage 3, while 2 of 7 idiopathic canal cholesteatomas in adults(28.8%) were stage 3.

This review supports that the lesion in child ear canal cholesteatoma is more extensive than that in adult ear canal cholesteatoma.

KEY WORDS : External auditory canal · Cholesteatoma

서 론

외이도 진주종은 이과 영역에서 비교적 흔하지 않은 질환으로서 1850년 Toynbee¹⁶⁾가

처음으로 발표한 이후 그 증례 보고의 빈도가 점차 많아지고 있고 특히 소아에서의 외이도 진주종에 대한 관심이 고조되고 있는 실정이며, 최근 국내에서도 거대한 외이도 진주종 1

례¹¹ 및 외이도 진주종에 대한 임상적인 양상 및 치료 결과²⁾에 대해서 보고된 바가 있다.

외이도 진주종의 증상은 외이도벽의 국소적 골막염에 의한 외이도 골부의 결손⁶⁾ 및 각소성 인설이 축적되어⁷⁾ 만성적인 둔통과 이루가 나타나나 초기에는 전염성 난청은 동반되지 않는다¹³⁾.

외이도 진주종은 외상이나⁵⁾ 술후^{9,15)} 외이도 협착이나 폐쇄 등에 의해서 생기며 특별한 원인이 없이 오는 경우의 외이도 진주종¹⁴⁾은 부분적인 골막염⁶⁾ 내지는 지속적인 자극³⁾, 혹은 상피조직의 각질화 기능 항진으로⁷⁾ 발생한다고 설명하고 있으나 그 병인에 대한 연구는 미흡한 실정이다.

본 논문의 목적은 저자들이 그동안 경험한 소아 외이도 진주종을 성인 외이도 진주종과 비교하여 소아 외이도 진주종의 임상적 특성을 규명하는데 있다.

방법 및 대상

최근 3년간 아주대학교병원 이비인후과에서 치료를 받은 소아 외이도 진주종 6례와 성인 외이도 진주종 10례를 대상으로 하였다. 성비는 소아와 성인에서 같았으며 소아에서의 평균 연령은 12.5세(10-15세)였고 성인에서는 평균 연령이 38.9세(20-65세)였다.

외이도 진주종의 원인(etiology), 병기(stage) 및 치료는 Holt¹⁰⁾가 제시한 기준에 의거하였으며 각 환자의 이내시경적 고막 소견과 측두골 전산화 단층촬영 소견 및 수술 소견을 종합하여 소아 외이도 진주종과 성인 외이도 진주종의 임상적 특성을 비교하였다.

결 과

1. 외이도 진주종의 병인

외이도에 발생한 진주종(Fig.1)은 소아 6례 중 5례에서 원인이 없었고 1례에서만 외상후에 발생하였다(Fig.2 a,b,c,d). 성인의 경우는

10례 중 7례에서 원인이 불분명하였고 수술후 발생한 경우가 2례 및 외상후 발생한 경우가 1례에서 관찰되어 소아에서 생긴 외이도 진주종은 특별한 원인이 없는 경우가 더 많음을 알 수 있었다(Table 1).

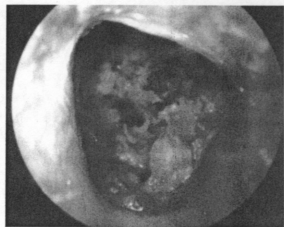


Fig. 1. Myringoscopic finding shows the keratin plug obstructing the external auditory canal.

Table 1. Etiology of Ear Canal Cholesteatoma

Etiology	Children	Adult
Postsurgical	0	2
Posttraumatic	1	1
Ear canal stenosis	0	0
Ear canal obstruction	0	0
Idiopathic	5	7
Total	6	10

2. 외이도 진주종의 병기

소아 외이도 진주종에서는 표재성 병변인 병기 제1기(Fig.3 a,b)는 없었고 국소적으로 외이도 pocket을 가진 제2기(Fig.4. a,b)의 예가 2례, 유양동이나 중이강내로 파급되어 있는 제3기(Fig.5 a,b)는 4례가 있었다. 반면 성인의 경우는 제1기가 6례, 제2기가 2례 그리고 제3기가 2례로 소아의 경우 보다 진주종이 진행된 상태인 것을 알 수 있었다(Table 2).

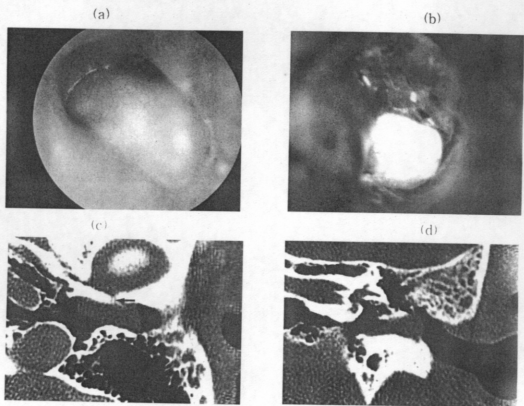


Fig. 2. a. Myringoscopic finding of post-traumatic ear canal cholesteatoma shows bulging mass which occludes completely the external auditory canal.
 b. Whitish mass in the operative field which occludes the external auditory canal is noted after removal of the lining skin.
 c. Axial view of temporal bone CT shows obstruction of the external auditory canal with soft tissue density. Fracture line is noted (arrow).
 d. Coronal view of temporal bone CT demonstrates the soft tissue density filling the external auditory canal.

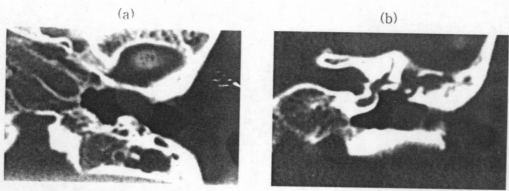


Fig. 3. Temporal bone CT of Stage 1 :
 a. Axial view shows partial obstruction of the external auditory canal with soft tissue density and slightly eroded posterior wall of the external auditory canal.
 b. Coronal view shows that soft tissue lesion obstructs the external auditory canal.

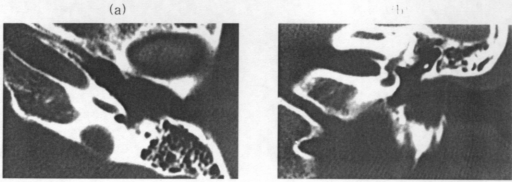


Fig. 4. Temporal bone CT of Stage 2 :

- a. Axial view shows the soft tissue density within the external auditory canal and destroyed posterior wall of the external auditory canal. Mastoid air cells appear relatively well-pneumatized.
- b. Coronal view demonstrates widening of medial side of the external auditory canal. Tympanic membrane is displaced into the middle ear cavity.

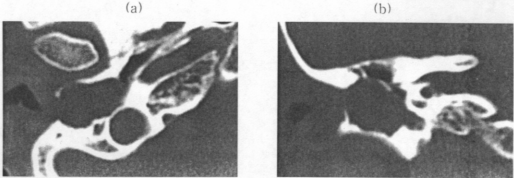


Fig. 5. Temporal bone CT of Stage 3 :

- a. Axial view shows the soft tissue density extending into the mastoid area and generalized widening of the external auditory canal.
- b. Coronal view demonstrates the soft tissue density within the external auditory canal, epitympanum and hypotypanum.

3. 외이도 진주종의 치료

외이도 진주종의 치료는 Holt가 제시한 치료 기준에 의거해서 청소술(cleaning), 외이도 성형술(canaloplasty), 유양동 삭개술(mastoid surgery)로 구분하여 시행하였다. 소아의 경우는 유양동 삭개술을 시행한 경우가 4례로 가장 많았고 청소술 및 외이도 성형술을 시행한 경우가 각각 1례씩 있었다. 성인의 경우는 이와는 상이하게 청소술과 외이도 성형술을 시

행한 경우가 각각 4례씩 있었으며 유양동 삭개술을 시행한 경우는 2례뿐이었다(Table 3). 유양동 삭개술은 병기 제3기 환자들에서 시행하였으며 이들 환자 대부분에서 외이도의 후벽이 침윤되어 있거나 파괴되어 있어 canal down 방법을 사용하여 유양돌봉소와 괴사된 골을 제거하고 진주종낭(cholesteatoma sac)을 제거한 후 고실성형술을 시행하였다.

Table 2. Stage of Ear Canal Cholesteatoma

Stage	Children	Adult
I	0	6
II	2	2
III	4	2
Total	6	10

Table 3. Treatment of Ear Canal Cholesteatoma

Treatment	Children	Adult
Cleaning	1	4
Canaloplasty	1	4
Mastoid surgery	4	2
Total	6	10

고 찰

외이도 진주종은 이과적 질환의 0.1 - 0.5% 정도를 차지하는 비교적 드문 질환으로서 1850년 Toynbee¹⁶⁾가 외이도에서 기원한 상피양 인설(epidermoid scales)이 유양동(mastoid)으로 진행되는 병변을 처음 기술하였고 1874년 Wreden¹⁷⁾은 외이도를 막는 상피성 전색(epithelial plug)을 폐색성 각화증(keratitis obturans)이라고 명명하였다. 1956년 Morrison¹¹⁾은 폐색성 각화증이 기관지 확장증(bronchiectasis)과 부비동염(sinusitis)과 연관이 있으며 폐색성 각화증과 외이도 진주종은 다른 단계의 같은 질환으로 생각하였고 Bunting⁷⁾과 Biber⁴⁾도 외이도 진주종과 폐쇄성 각화증은 다른 단계의 같은 질환이라고 믿었다. 그러나 1980년에 Piepergerdes 등¹³⁾에 의하여 외이도 진주종과 폐색성 각화증의 임상적 양상의 차이점이 밝혀지고 1984년 Naiberg 등¹²⁾에 의해서 이 두 질환의 병리학적인 차이점이 증명되었다. 폐색성 각화증은 심부 외이도내에 뽕뽕히 각화성 인설(keratin debris)의 전색(plug)이 침착되는 것이 특징으로 상피(epithelium)의 과증식(hyperplasia)과 상피하조직(subepithelial tissue)의 만성 염증과 연관

이 있으나 골의 침윤이나 파피 소견은 없다. 외이도 진주종은 외이도벽의 국소적 골막염에 의한 외이도 골부의 결손 부위로 편평상피조직이 침투되고 각소성 인설(keratin debris)이 축적되는 것이 특징적인 병리학적 소견으로 주로 고막의 외측에서 생겨 외이도 골부의 하부에 위치하며 외이도 골부의 침윤이나 파피가 동반되는 것이 폐색성 각화증과의 차이점이다. 임상적으로 외이도 진주종은 고령층에서 주로 호발하고 병변은 대개 일측성으로 만성적인 둔통과 이루의 증상을 나타내나 전음성 난청은 동반되지 않는다. 그러나 실질적으로 이들 두 질환을 임상적으로나 병리학적으로 구분하는 것은 명확하지 않은 경우가 많다.

Holt¹⁰⁾에 의하면 외이도 진주종은 원인에 따라 수술 후 발생한 경우(postsurgical), 외상 후 발생한 경우(posttraumatic), 외이도 협착이 동반된 경우(ear canal stenosis), 외이도 폐쇄가 원인인 경우(ear canal obstruction), 특별한 원인이 없는 경우(idiopathic)로 구분하였으며 특별한 원인이 없는 경우가 가장 많은 것으로 보고하였다.

본 연구에서도 외이도 진주종은 특별한 원인이 없이 가장 많이 발생하였다. 소아의 경우는 6례중 5례(83.3%)에서, 성인의 경우는 10례중 7례(70.0%)에서 특별한 원인이 없이 생겼으며 두군의 차이는 없는 것으로 나타났다. 이러한 특별한 원인이 없이 생기는 외이도 진주종의 발생 기전은 정확하게 밝혀지지 않았으나¹⁴⁾ 외이도의 부분적인 골막염에서 비롯된다고 설명⁶⁾하고 있다. Bhide³⁾는 외이도 피부 조직의 지속적인 자극에 의해서 Bunting⁷⁾은 상피 조직의 각질화 기능 향진에 의해 외이도 진주종이 발생한다고 설명하였으나 그 기전에 대한 병리학적 검사나 동물 실험은 없는 상태이다.

Holt¹⁰⁾가 제시한 외이도 진주종의 3가지 병기에서 제1기는 표재성으로 국소적인 작은 함몰 부위를 가진 경우(superficial saucerized defect : small localized pit)이고 제2기는 국

소적으로 외이도내에 pocket을 형성한 경우 (localized ear canal pocket)이며 그리고 제3기는 유양동이나 중이강내로 파급된 경우 (extension into the mastoid or tympanum)이다. 저자들이 경험한 예에서 소아 외이도 진주종의 경우 제1기는 없었고 제2기가 2례, 제3기가 4례(66.6%)가 있었으며 성인의 경우는 제1기 6례, 제2기와 제3기가 각각 2례씩 (20.0%)으로 비록 적은 예이기는 하나, 소아에서 진주종이 보다 진행된 상태로 발견되는 것을 알 수 있었다. 이들중 특별한 원인이 없이 생긴 외이도 진주종의 병기를 분석해 보면 소아의 경우 제2기가 1례, 제3기가 4례(80.0%)였으며 성인의 경우는 제1기가 3례, 제2기가 2례, 그리고 제3기가 2례(28.8%)로 특별한 원인이 없이 발생하는 외이도 진주종도 소아에서는 보다 진행된 상태인 것을 알 수 있었다.

저자들은 소아 진주종 환자 6례중 1례에서만 수술적인 처치 없이 외래에서 병변을 제거하고 정기적인 추적 관찰함으로써 충분하였으며 1례에서는 외이도 성형술을 시행하였고 4례에서는 유양동 삭개술을 시행하였다. 성인의 경우 단지 2례에서만 제3기를 나타내었고 이들은 유양동 삭개술의 대상이 되었으며 제1기 및 제2기의 환자에서는 병의 진행 정도에 따라서 수술적인 처치 없이 외래에서 병변을 제거하고 정기적인 추적 관찰하거나 외이도 성형술을 함께 시행하였다. 또한 특별한 원인이 없이 외이도 진주종을 가진 소아 5례중 1례에서만이 보존적 치료가 가능하였는데 비해서 성인 환자의 경우는 7례중 4례에서 수술적인 처치가 필요 없이 외래 치료로 병변제거가 가능하였다. Charachon 등⁸⁾이 소아의 진주종이 어른 것보다 더 골파괴력이 강하고 조직의 침투력이 높아서 수술 재발율이나 잔존율이 높은 이유를 소아의 경우 조직의 성장력이 더 강하고 측두골 자체의 강도가 떨어지기 때문에 진주종 조직의 팽창에 따라 쉽게 골파괴가 일어난다고 지적한 것처럼, 소아 외이도 진주종도 성인 외이도 진주종에 비해 더 광범위하게 진행되는 이유를 저자 나름대로 같은 맥락

으로 지적하고 앞으로 이에 대한 보다 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

결 론

소아 외이도 진주종의 경우는 6례중 5례 (83.3%)에서, 성인 외이도 진주종의 경우는 10례중 7례(70.0%)에서 특별한 원인이 없이 생겼으며 이러한 특별한 원인이 없이 발생하는 외이도 진주종의 경우 성인에서는 7례중 2례 (28.8%)에서만이 제3기를 나타내었는데 비해서 소아에서는 5례중 4례(80.0%)가 제3기로 소아 외이도 진주종이 그 증례수가 적기는 하나 성인에 비해서 보다 광범위하게 진행된다는 것을 알 수 있었다.

향후 보다 많은 증례 관찰을 통하여 소아 외이도 진주종이 더 광범위하게 진행되는 이유를 규명하는데 힘써야 할 것으로 사료된다.

References

- 1) 박기호, 최윤창, 장천기 등 : 거대한 외이도 진주종 1례. 한이인지지 32:1171-1175, 1989
- 2) 장선호, 김중선, 이강수 등 : 외이도진주종에 대한 임상적 분석. 한이인지지 38:24-29, 1995
- 3) Bhide AR, Kale RV, Pai RPN : An extensive cholesteatoma of the external ear. J Laryngol Otol 87:705-708, 1973
- 4) Biber JJ : The so-called primary cholesteatoma of the external auditory meatus. J Laryngol Otolaryngol 67 : 474-485, 1953
- 5) Brookes GB, Graham MD : Post-traumatic cholesteatoma of the external auditory canal. Laryngoscope 94:667-670, 1984
- 6) Brown LA : Cholesteatoma of the external auditory canal. Laryngoscope 69 : 1108-1116, 1959
- 7) Bunting WP : Ear canal cholesteatoma and bone resorption. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 72:161-172, 1968

- 8) Charachon R, Gratacap B : *The surgical treatment of cholesteatoma in children*. Clin Otolaryngol 10:177-184, 1985
- 9) Haberman RS, Werth JL : *Recurrent acquired atresia of the external auditory canal and associated canal cholesteatoma*. Am J Otol. 2:269-271, 1981
- 10) Holt JJ : *Ear canal cholesteatoma*. Laryngoscope 102:608-613, 1992
- 11) Morrison AW : *Keratitis obturans*. J Laryngol Otol 70:317-321, 1956
- 12) Naiberg J, Berger G, Hawke M : *The pathologic features of keratitis obturans and cholesteatoma of the external auditory canal*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 110:690-693, 1984
- 13) Piepergerdes JC, Kramer BM, Behnke EE : *Keratitis obturans and external auditory canal cholesteatoma*. Laryngoscope 90:383-391, 1980
- 14) Sismanis A, Huang CE, Abedi E, et al : *External ear canal cholesteatoma*. Am J Otol 7:126-129, 1978
- 15) Smith MFW, Falk S : *External auditory canal cholesteatoma*. Clin Otolaryngol. 3:297-299, 1978
- 16) Toynbee J : Cited from 13)
- 17) Wreden R : Cited from 13)