

선천성 진주종의 수술 후 잔여 진주종 발생의 위험인자에 대한 고찰

서울대학교 의과대학 이비인후과학교실

김동규 · 김형미 · 서명환 · 이준호 · 오승하 · 김종선 · 장선오

Analysis of Risk Factors for the Occurrence of Residual Cholesteatoma after Congenital Cholesteatoma Surgery

Dong-Kyu Kim, MD, Hyoung Mi Kim, MD, Myung-Whan Suh, MD, Jun Ho Lee, MD, Seung Ha Oh, MD, Chong Sun Kim, MD and Sun O Chang, MD

Department of Otorhinolaryngology, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Background and Objectives : A higher residual rates after surgery have been reported in patients with congenital cholesteatoma than those with acquired cholesteatoma. The aim of this study was to document the risk factors of residual cholesteatoma after surgery for congenital cholesteatoma. **Subjects and Method** : From 1989 to 2006, 90 patients with congenital cholesteatoma treated at the Department of Otorhinolaryngology, Seoul National University Hospital were investigated retrospectively. Data were analyzed according to the location, type, stage, ossicular involvement, and initial surgery types for residual cholesteatoma. **Results** : Residual cholesteatoma was detected in 18.9% (17/90) of total patients. With respect to residual cholesteatoma, significant risk factors were found with the open type, mastoid involvement and stapes supra-structure erosion. On the other hand, location, initial surgery types did not show statistical significance. **Conclusion** : The Staged 2nd look operation should be performed for patients with congenital cholesteatoma, especially in either case of the open type, advanced stage or in the presence of supra-structure erosion. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51:120-4)

KEY WORDS : Cholesteatoma · Congenital · Risk factor · Residual.

서 론

선천성 진주종은 전체 두개내 종양의 0.2~1.5%에 해당되고, 전체 진주종의 2~5%에 해당되는 드문 질환이다.^{1,2)} 일반적으로 소아의 진주종은 성인의 경우보다 흔한 광범위한 측두골 침범, 이소골의 손상, 미로의 병변 등으로 인하여 수술이 어렵고 재발률이 높다고 알려져 있다.³⁾ 선천성 진주종의 경우 29.5~52%의 잔여 진주종률이 보고된 바 있다.³⁻¹⁰⁾ 따라서, 국외의 여러 보고에서 잔여 진주종의 의심되는 경우 이차관찰 수술을 통한 단계적 고실형형술을 시행할 것을 권하고 있다.⁴⁻¹⁰⁾ 이에 저자들은 선천성 진주종으로 진단 및 치료를 시행한 환자들 90명의 증례를 분석하여 잔여 진주종 발생의 위험인자에 대하여 알아보고자 하였다.

논문접수일 : 2007년 6월 15일 / 심사완료일 : 2007년 8월 20일
교신저자 : 장선오, 110-744 서울 종로구 연건동 28번지
서울대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 2072-2448 · 전송 : (02) 745-2387
E-mail : suno@snu.ac.kr

대상 및 방법

1989년 1월부터 2006년 12월까지 본원에서 3명의 선임 술자에 의해서 수술적 치료 및 선천성 진주종으로 진단된 90명을 대상으로 의무 기록 및 방사선 기록을 후향적으로 분석하였다. 전체 90명의 선천성 진주종 환자 중 재수술을 시행 받은 환자는 58명이었으며 이 중 첫 수술직후 이차 관찰 수술을 계획하였던(Planned 2nd look operation) 경우가 26명이었다. 첫 수술 당시 이차 관찰 수술을 계획하였던 판단 기준은 진주종의 범위가 광범위한 경우, 임상적으로 진주종의 완전한 제거가 어려운 위치에 있어 진주종을 의도적으로 남겨둔 경우, 그리고 진주종막이 수술 중 파열된 경우였다. 재수술을 시행 받은 58명의 환자 중 첫 수술직후 이차 관찰 수술을 계획하였던(Planned 2nd look operation) 26명을 제외한 나머지 26명은 다음과 같다. 이차 관찰 수술을 미리 계획하지는 않았으나 외래 경과 관찰 기간 중 고막에 이상소견이 관찰되거나 혹은 청력이 감소하면서 측두골 전산화단층촬영소견상 진주종의 재발이 의심되어 재수술을

시행한(Additional 2nd look operation) 경우가 16명 있었고, 잔여 진주종의 의심 소견은 없으나 청력 개선을 위하여 재수술을 시행한 경우가 16명이 있었다. 재수술을 시행 받지 않은 32명은 잔여 진주종의 증거 없이 수술 후 3년 이상 외래 경과관찰을 시행한 경우로, 임상적으로 일차 수술 후 치유된 것으로 판단하였다(Table 1).

재수술을 시행하였던 58명의 환자들의 연령은 2세부터 37세까지로 평균연령은 7.9세였으며 남자가 43명, 여자가 15명이었다. 첫 수술 이후 재수술까지의 기간은 5개월부터 50개월까지로 평균 11.5개월이었다. 평균 경과 관찰 기간은 4년이였다. 재수술을 시행하지 않고 잔여 진주종의 증거 없이 수술 후 3년 이상 외래 경과관찰을 시행한 32명의 환자들 연령은 3세부터 40세까지로 평균연령은 13.4세였으며 남자가 20명, 여자가 12명이었다.

선천성 진주종의 진단은 Levenson 등이 제시한 기준을 근거로 하여 1) 정상적인 고막의 내측에 존재하는 백색종물로, 2) 고막의 이완부와 긴장부가 정상소견을 보이며, 3) 이 루와 천공의 과거력이 없어야 하며, 4) 이과적 수술의 과거력이 없어야 하고, 5) 외이도 폐쇄증, 고막내(intramembranous) 진주종이나 거대 진주종(giant cholesteatoma)을 제외하였으나, 6) 삼출성 중이염의 병력은 배제시키지 않았다.¹¹⁾ 선천성 진주종의 위치에 따른 분류는 추골병을 기준으로 전방부 병변과 후방부 병변으로 나누었고 유형에 따른 분류로는 McGill 등이 제시한 기준을 근거로 하여, 진주종이 피막으로 잘 덮여 있는 폐쇄형 병변과 진주종의 기질이 피막 밖으로 노출되어 있는 개방형 병변으로 분류하였다.⁴⁾ 선천성 진주종의 병기는 Potsic 등이 제시한 기준을 근거로 하였다(Table 2).⁵⁾

수술 방법은 병변의 범위에 따라 시험적 고실 개방술, 폐

쇄형 유양돌기 절제술과 고실 성형술, 개방형 유양돌기 절제술과 고실 성형술 및 추체아전절제술을 사용하였다. 시험적 고실 개방술은 유양동 침범이 없는 경우 시행하였고 전 예에서 이내 접근법으로 시행하였다. 개방형 유양돌기 절제술을 시행할 경우 소아에서 지속적인 귀 치료가 필요하다는 문제와 선천성의 경우 후천성에 비해 유양동의 함기화가 좋아 공동 문제(cavity problem)가 생길 가능성이 높은 우려가 있으나 병변이 유양동과 상고실 등으로 광범위하게 퍼져 있을 경우 수술 시야를 충분히 확보하기 위하여 개방형 유양돌기 절제술을 시행하였다.

청력 결과는 미국이비인후과학회 지침(1995년)에 따라 500 Hz, 1 kHz, 2 kHz, 3 kHz의 청력을 평균으로 하였다. 잔여 진주종의 위험인자로 진주종의 위치, 유형, 병기, 이소골의 손상, 수술방법 등을 분석하였다. 통계적 유의성의 검증은 Pearson Chi-square test, Fisher's exact test, Independent sample T-test를 사용하였고, 유의수준은 $p < 0.05$ 로 하였다.

결 과

잔여 진주종

전체 90명의 환자 중 17명(18.9%)의 환자에서 잔여 진주종을 확인할 수 있었다. 이들 중 첫 수술직후 이차관찰 수술을 계획하였던(Planned 2nd look operation) 경우, 잔여 진주종은 10명(38.5%)에서 확인되었고, 외래 경과 관찰 중 재수술을 계획하였던(Additional 2nd look operation) 경우는 7명(43.8%)에서 확인되었다. 청력 개선을 위하여 재수술 하였던 경우는 모든 예에서 잔여 진주종이 확인되지 않았다(Table 2).

Table 1. Clinical characteristics of congenital cholesteatoma patients

	Planned 2 nd look operation (N=26)	Additional 2 nd look operation (N=16)	Ossiculoplasty (N=16)	Non reoperation (N=32)
Stage I, II, III	12	9	10	20
Stage IV	14	7	6	12
Initial surgery	EA (10), CU (11), CD (5)	EA (7), CU (8), CD (1)	EA (5), CU (5), CD (6)	EA (15), CU (8), CD (9)
Stapes erosion (suprastructure)	19/26 (73.1%)	8/16 (50.0%)	8/16 (50.0%)	17/32 (53.1%)
Residual cholesteatoma	10/26 (38.5%)	7/16 (43.8%)	0/16 (0.0%)	0/32 (0.0%)

EA : endaural approach, CU : canal wall up, CD : canal wall down

Table 2. Staging system for congenital cholesteatoma by Potsic et al. (2002)

Stage I	Single quadrant : no ossicular involvement or mastoid extension
Stage II	Multiple quadrants : no ossicular involvement 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)

위험인자

위치에 따라 선천성 중이 진주종을 분류하였을 때 전방부 병변 3명(13.6%), 후방부 병변 14명(20.6%)의 잔여 진주종이 확인되었으나 이러한 차이는 통계적인 유의성을 보이지 않았다. 그러나 유형에 따라 분류하였을 때 폐쇄형의 경우 3명(8.1%), 개방형의 경우 14명(26.4%)의 차이를 보여 개방형의 경우 잔여 진주종률이 유의하게 높았다. 폐쇄형의 경우 고실내 위치는 전방부 병변 16명, 후방부 병변 21명이었고 재발한 3명은 모두 후방부 병변이었다. 병기에 따라 분류하였을 때 유양동의 침범이 있는 경우(IV병기)에서 13명(33.3%)의 잔여 진주종이 확인되어 I, II, III 병기와 비교하여 통계학적으로 의미 있는 차이를 보였다(Fig. 1).

이소골의 손상부위에 따라 잔여 진주종 여부를 살펴보았을 때 추골의 손상이 있었던 경우 6명(15.8%), 침골의 손상이 있었던 경우 13명(18.8%), 등골의 손상이 있었던 경우 14명(25.9%)에게서 잔여 진주종이 확인되었고, 이들 중 등골의 손상이 있었던 경우 등골의 손상이 없었던 경우와 비교하여 통계학적으로 의미 있게 잔여 진주종이 많이 관찰되었다(Fig. 2).

첫 수술 방법에 따른 잔여 진주종의 여부를 살펴보았을 때 시험적 고실 개방술의 경우 7명(18.4%), 폐쇄형 유양돌

기 절제술은 6명(19.4%), 개방형 유양돌기 절제술은 4명(23.5%)에서 재수술 시 잔여 진주종이 확인되었으나, 통계학적인 차이는 없었다(Table 3).

청력 결과

청력 개선수술을 시행하지 않은 4명의 경우를 제외한 86명의 환자에서 재수술로 잔여 진주종이 확인된 경우와 그렇지 않은 경우의 술 전, 술 후 1년에 시행한 기도 골도 역치차를 비교하였다. 잔여 진주종이 확인된 경우 술 전 기도 골도 역치차는 38.8 ± 18.9 dB이고 술 후 기도 골도 역치차는 24.1 ± 18.1 dB이었다. 잔여 진주종이 확인되지 않은 경우 술 전 기도 골도 역치차는 33.6 ± 15.0 dB이고 술 후 기도 골도 역치차는 23.4 ± 14.6 dB이었다. 그러나 이 둘 사이의 술 전, 술 후 기도 골도 역치차는 각각 통계학적인

Table 3. Residual cholesteatoma according to initial surgery type (n=90)

Initial surgery type	Residual cholesteatoma (%)
Endaural approach	7/38 (18.4%)
Canal wall up	6/31 (19.4%)
Canal wall down	4/17 (23.5%)
<i>p value*</i>	NS

*fisher's exact test. NS : not significant

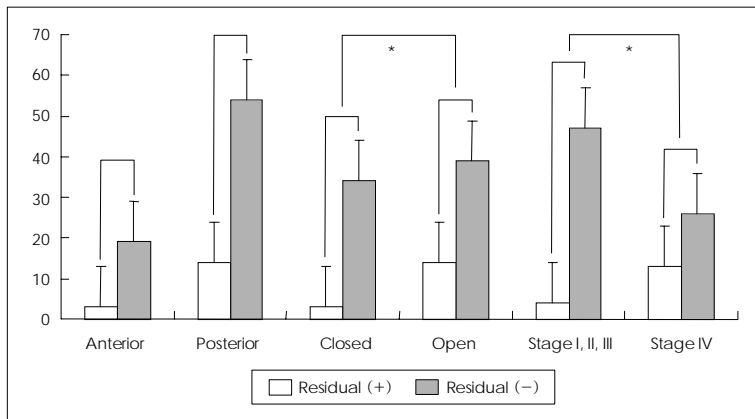


Fig. 1. Residual rates were analyzed according to location, type and stage (n=90). **p*-value<0.05, Pearson Chi-square test.

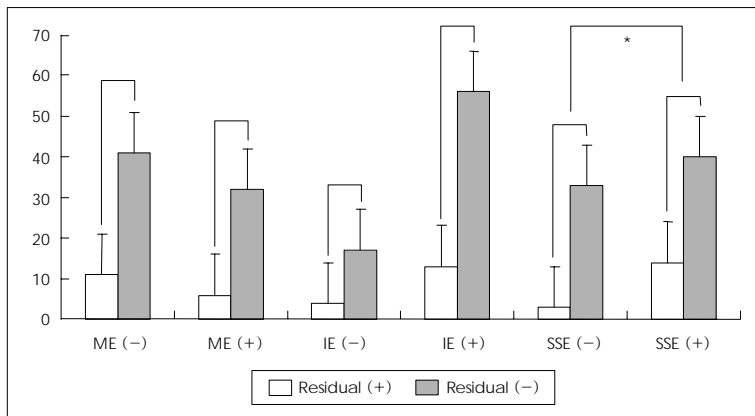


Fig. 2. Residual rates were analyzed according to ossicular involvement (n=90). **p*-value<0.05, Pearson Chi-square test. ME : malleus erosion, IE : incus erosion, SSE : stapes suprastructure erosion.

Table 4. Hearing results according to residual cholesteatoma

Residual cholesteatoma	PR ABG	PO ABG*
Absen [†]	38.8 ± 18.9 dB	24.1 ± 18.1 dB
Present	33.6 ± 15.0 dB	23.4 ± 14.6 dB
p value [†]	NS	NS

*4 tympanization cases were excluded, †Independent sample T-test. PR : preoperative, ABG : air-bone gap, PO : postoperative, NS : not significant

의미가 없었다(Table 4). 이소골 성형술의 종류에 따라 수술 전 및 수술 후 청력결과를 비교 분석하였을 때, 통계학적인 차이를 보이지 않았다.

고찰

선천성 진주종은 드문 질환으로 알려져 있으나 실제로 선천성 진주종이 성장하면서 고막을 파열시키는 경우나 혹은 고막 안에서 진주종이 자라는 경우 등으로 인하여 선천성 진주종의 진단기준을 충족시키지 못해 발생률이 과소평가되고 있다.³⁾ 그러나 최근에는 이비인후과 및 소아과 의사들의 관심과 경험의 증가로 다수의 경우 조기 진단이 이루어져 고막이 파열되어 진단기준을 불충분하게 되는 경우가 줄어들고 고막절개술과 항생제의 발달로 상대적으로 선천성 진주종의 발생률이 증가되고 있다.⁶⁾

선천성 진주종 수술의 목적은 첫째로 병변의 제거, 둘째로 청력의 보존 혹은 개선, 셋째로 병변의 재발을 예방하는 것이다.⁷⁾ 따라서, 이를 위하여 병변의 정도와 환자의 순응도를 고려하여 개방형 유양돌기 절제술을 포함하는 수술 방법을 적절히 선택하고 필요 시에는 이차관찰 수술을 시행하는 것이 선천성 진주종 환자의 일반적인 치료 방침이다.

선천성 진주종이 폐쇄형(closed type)이며 병변이 국소적으로 위치하여 제거가 쉬운 경우에는 후천성 진주종보다 잔여 진주종률이 낮으나 병변이 후고실, 난원창, 고실동 등에 위치하면 잔여 진주종률이 20~52%까지 보고되고 있다.³⁾ 본 연구에서는 18.9%의 잔여 진주종률을 보여 이전의 보고들보다 상대적으로 낮은 잔여 진주종률을 보이고 있다.

이차관찰 수술을 계획하는 적응증에 관해서는 Nelson 등에 의하면 진주종이 추골 이외의 이소골을 손상시키고 있으면서 후방부 혹은 상고실에 병변이 위치한 경우 혹은 진주종이 유양동을 침범한 경우 이차관찰 수술을 통한 단계적 고실성형술이 필요하다고 하였고,⁸⁾ Ueda 등은 고실과 유양동에 병변이 있으면서 수술 전 측두골 전산화단층촬영 소견상 상고실과 유양 돌기동의 함기화가 되어 있지 않는 경우 이차관찰 수술이 필요하다고 하였다.⁹⁾ 또한, Potsic 등

은 이소골의 손상이나 유양동의 침범이 있는 경우 이차관찰 수술 및 장기간의 추적관찰이 필요하다고 하였고,⁶⁾ McGill 등은 개방형 선천성 진주종에서 이차관찰 수술이 필요하다고 하였다.⁴⁾ 본 연구에서는 선천성 진주종이 개방형이거나 병변이 유양동을 침범한 경우 혹은 등골의 상부구조 손상이 있는 경우 통계학적으로 의미 있게 잔여 진주종의 위험인자로 나타나 앞서 기술한 여러 연구의 이차관찰 수술의 적응증과 대체적으로 일치한다.

한편, Iino 등은 잔여 진주종의 위험인자로 진주종이 후상방에 위치한 경우를 제시하였고 이는 진주종이 후상방에 위치한 경우 침골의 장각 및 등골의 상완각 손상, 그리고 진주종의 고실동 침범이 흔하게 나타나기 때문이라고 설명하였다.¹⁰⁾ 그러나 본 연구에서는 병변의 위치를 전방부와 후방부로 분류하였을 때 후방부 병변이 통계학적으로 의미 있게 잔여 진주종의 관찰이 높게 나타나지 않았다.

선천성 진주종의 호발 부위에 관해서는 통상적으로 고실의 전방이라고 알려져 있으나,^{11,13,14)} Sanna 등은 고실의 후방이 선천성 진주종의 호발 부위라고 보고하였고,¹⁵⁾ 고실 후방에 발생하는 진주종은 개방성 침윤형 및 잔여 진주종과 연관된다고 보고하였다. 최근에 들어서는 고실의 후방에서 보다 많이 발생하는 것으로 보고되고 있으며,¹⁶⁾ 본 연구에서도 후방부 병변이 76%로 전방부 병변보다 높은 비율을 차지하고 있다. 이러한 후방부 병변의 높은 빈도로 인하여 전방부 병변과 비교하여 위치에 따른 잔여 진주종의 관찰 여부에 관하여 통계학적으로 의미 있는 결과를 얻기가 어려웠다.

선천성 진주종에서 수술 방법에 따른 잔여 진주종의 위험인자로 Shirazi 등은 폐쇄형 유양돌기 절제술을 시행한 경우 이차관찰 수술이 필요하다고 하였다.⁷⁾ 그러나 본 연구에서는 선천성 진주종의 수술 방법에 따른 잔여 진주종의 통계학적인 차이는 없었다.

잔여 진주종이 확인된 경우와 그렇지 않은 경우의 수술 전, 수술 후의 청력 결과에는 통계학적으로 의미 있는 차이가 없었다. 이는 선천성 진주종 환자에서 청력 보존 혹은 개선을 위하여 적극적으로 이소골 성형술 등을 시행하였을 때 잔여 진주종의 유무와 관계없이 유사한 수술 후 청력 상태를 얻을 수 있음을 의미한다.

결론

총 90명의 환자 중 잔여 진주종의 발생률은 18.9%였다. 선천성 진주종이 개방형인 경우, 등골의 손상이 동반된 경우, 병변이 유양동까지 침범된 경우에 잔여 진주종의 발생이 유의하게 높았으며, 첫 수술 당시 상기 소견이 관찰될 시에 이차관찰 수술의 계획이 더 필요할 것으로 여겨진다. 또한,

선천성 진주종의 잔여 진주종 위험인자

이차관찰 수술에서 잔여 진주종이 확인된 경우라도 적극적으로 청력 재건 수술을 시행하는 것이 환자의 청력 보존 혹은 개선에 도움이 될 것으로 생각된다.

중심 단어 : 진주종 · 선천성 · 위험인자 · 잔여 진주종.

REFERENCES

- 1) Paparella M, Rybak L. *Congenital cholesteatoma. Otolaryngol Clin North Am* 1978;11 (1):113-20.
- 2) McDonald TJ, Cody D, Ryan RE Jr. *Congenital cholesteatoma of the ear. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93 (6 pt 1):637-40.
- 3) Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, Wenig S, Juarbe C. *A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94 (5):560-7.
- 4) McGill TJ, Merchant S, Healy GB, Friedman EM. *Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: A clinical and histopathological report. Laryngoscope* 1991;101 (6 pt 1):606-13.
- 5) Potsic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. *A staging system for congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128 (9):1009-12.
- 6) Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. *Congenital cholesteatoma: 20 year's experience at the children's hospital of Philadelphia. Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126 (4):409-14.
- 7) Shirazi MA, Muzaffar K, Leonetti JP, Marzo S. *Surgical treatment of pediatric cholesteatomas. Laryngoscope* 2006;116 (9):1603-7.
- 8) 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.
- 9) Ueda H, Nakashima T, Nakata S. *Surgical strategy for cholesteatoma in children. Auris Nasus Larynx* 2001;28 (2):125-9.
- 10) Iino Y, Imamura Y, Kojima C, Takegoshi S, Suzuki JI. *Risk factors for recurrent and residual cholesteatoma in children determined by second stage operation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;46 (1-2):57-65.
- 11) Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC. *Congenital cholesteatomas of the middle ear in children: Origin and management. Otolaryngol Clin North Am* 1989;22 (5):941-54.
- 12) Kojima H, Tanaka Y, Shiwa M, Sakurai Y, Moriyama H. *Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results. Am J Otolaryngol* 2006;27 (5):299-305.
- 13) Parisier SC, Levenson MJ, Edelstein DR, Bindra GS, Han JC, Dolitsky JN. *Management of congenital pediatric cholesteatomas. Am J Otol* 1989;10 (2):121-3.
- 14) Iino Y, Imamura Y, Hiraishi M, Yabe T, Suzuki J. *Mastoid pneumatization in children with congenital cholesteatoma: An aspect of the formation of open-type and closed-type cholesteatoma. Laryngoscope* 1998;108 (7):1071-6.
- 15) Kamarkar S, Bhatia S, Khashaba A, Saleh E, Russo A, Sanna M. *Congenital cholesteatomas of the middle ear: A different experience. Am J Otol* 1996;17 (2):288-92.
- 16) Zappia JJ, Wiet RJ. *Congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121 (1):19-22.