

양측성 선천성 중이 진주종 1예

을지대학교 의과대학 을지병원 이비인후-두경부외과학교실

최아영 · 심현준 · 김선기 · 윤상원

A Case of Bilateral Congenital Middle Ear Cholesteatoma

A Young Choi, MD, Hyun Joon Shim, MD, Sun Ki Kim, MD and Sang Won Yoon, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Eulji University School of Medicine, Eulji General Hospital, Seoul, Korea

ABSTRACT

The incidence of congenital middle ear cholesteatoma in children has increased recently for the following reasons : developed diagnostic instruments and increased awareness of congenital middle ear cholesteatoma. But bilateral congenital middle ear cholesteatoma is still a rare disease entity. The patient was a 3-year-old male with delayed language development. A whitish bulging mass was presented behind the anterior superior quadrant of right tympanic membrane and the left side lesion was detected on CT scan. Bilateral expleotympanotomy were performed simultaneously and cholesteatomas were removed from both middle ear cavities. In the left side case, the cholesteatoma matrix was spreading diffusely and the ossiculoplasty with total ossicular replacement prosthesis was needed. There has been no evidence of recurrence up to 6 months following the surgery. We report this case with a review of literature. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:193-6)

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

서 론

선천성 진주종은 정상고막 내측에 출생시부터 존재하는 회백색의 종물로 나타나며, 전체 진주종의 2% 정도를 차지하는 비교적 드문 질환이다.^{1,2)} 최근 이 질환에 대한 관심이 증가하고 내시경 등 진단기술의 발전으로 그 발견율이 꾸준히 증가하는 추세이다.

그러나 양측성 선천성 중이 진주종은 매우 드물어 저자들의 PubMed를 통한 문헌고찰에 의하면 모두 13예의 보고가 있으며 그 중 양측이 동시에 발견된 경우는 9예에 불과하였고, 국내에서는 아직 보고가 없었다.

최근 저자들은 양측의 선천성 중이 진주종을 동시에 발견하여, 양측 시험적 고실개방술을 통하여 병변을 제거하고 청력 호전을 보인 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

3세 남자 환아로 약 1년 전부터 발생한 언어발달의 지연을 주소로 본원에 내원하였다. 환아는 산전 진찰시 좌측 수신증(hydronephrosis)을 진단받은 과거력이 있었고 중등도의 정신지체를 가지고 있었으나 이루나 이과적 수술의 병력은 없었다. 가족력상 유전적 소인 및 특이사항은 없었다. 이경 검사상 우측 고막 내측 전상방에 흰색 종물이 관찰되었으나 좌측 고막은 정상 소견을 보였다(Fig. 1). 측두골 전산화단층촬영에서 우측은 추골 전방부에 약 3×3 mm 크기의 둥근 연부조직 음영이 관찰되었고, 좌측은 침등골 관절과 침골의 장각을 침범하는 연부조직 음영이 광범위하게 관찰되었으며, 유양동은 양측 모두 양호한 함기화 상태를 보이고 있었다(Fig. 2). 청성뇌간유발반응검사상 우측은 40 dB 이상에서 wave V가 출현하였으며, 좌측은 60 dB 이상에서 wave V가 출현하여 좌측의 중등도 난청이 의심되었다.

수술은 양측 동시에 시험적 고실개방술을 시행하였다. 좌측은 이내 접근법으로 수술하였고 등골 주변을 노출시키기 위해 상고실개방술을 함께 시행하였다. 추골병 내측과 침등골 관절 부위에 광범위하게 진주종 기질이 퍼져 있었으

논문접수일 : 2008년 9월 2일 / 심사완료일 : 2008년 12월 9일
교신저자 : 심현준, 139-711 서울 노원구 하계1동 280-1
을지대학교 의과대학 을지병원 이비인후과학교실
전화 : (02) 970-8276 · 전송 : (02) 970-8275
E-mail : eardoc11@eulji.ac.kr

Fig. 1. Preoperative otoscopic findings of right tympanic membrane (A) and left tympanic membrane (B). There is a whitish bulging mass at the anterior superior quadrant of right tympanic membrane. There is no abnormality at the left tympanic membrane.

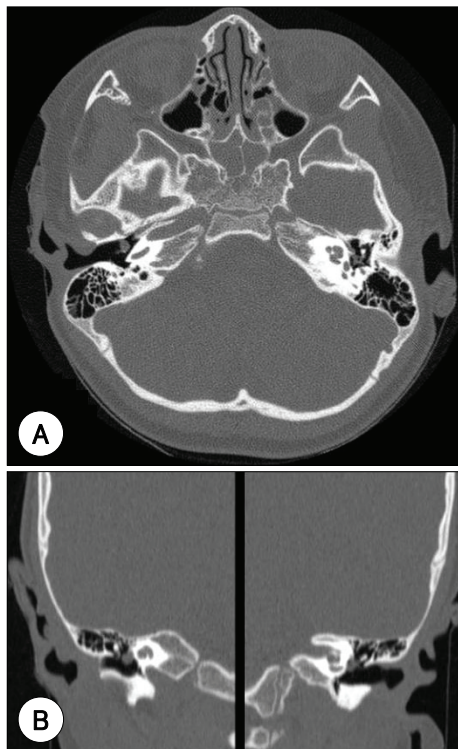
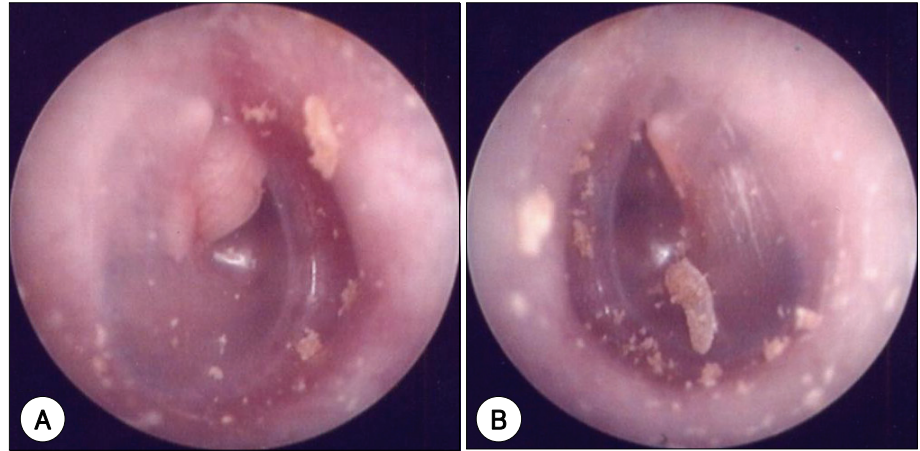


Fig. 2. Preoperative temporal bone CT scan. A : Axial view of CT scan shows about 3×3 mm sized mass-like lesion at the anterior part of right malleus and diffuse soft tissue density at the left incudostapedial joint. B : Coronal view of CT scan shows round mass-like lesion at the medial part of right malleus, and diffuse soft tissue density at the left incudostapedial joint.

며, 침골 장각은 소실되었고 등골의 두부는 결손되어 있었다(Fig. 3). Gauge와 curet을 이용하여 후상방 골륜을 제거하여 등골측관 상부와 고실동 주변에 남아 있는 진주종 기질을 확인한 후 모두 제거하였다. 청력 재건을 위하여 hydroxyapatite 재질의 total ossicular replacement prosthesis (TORP)를 이용하여 이소골 성형술을 시행하였다. 이주연골을 채취하여 TORP와 고막 사이에 간치시키고 상고실을 재건한 후 수술을 마쳤다. 우측은 수술 전 고막의

전상방에서만 관찰되던 흰색 종물이 수술 시야에서는 추골 병 후방으로 진행된 것을 확인할 수 있었다(Fig. 4). 경외이도 접근법으로 시상돌기 부근에 줄기를 가진 폐쇄형의 진주종을 하나의 종괴로 제거하였다.

술 후 6개월에 시행한 이경 검사상 양측 고막은 정상 소견을 보였고 측두골 전산화단층촬영에서 양측 모두 병변의 재발 증거는 없었으며(Fig. 5), 청성뇌간유발반응검사상 양측 모두 30 dB에서 wave V가 출현하는 정상 소견을 보였다.

고 찰

양측성 선천성 중이 진주종은 선천성 중이 진주종의 약 4%를 차지한다는 보고도 있으나,³⁾ 문헌고찰에 의하면 아직 국내 보고는 없었으며, 외국 문헌에서는 드물게 보고되고 있다.⁴⁻⁸⁾ 저자들이 PubMed를 통해 검색할 수 있었던 13예의 양측성 선천성 중이 진주종을 분석해보면 10예는 6세 이하에 발견되었으며, branchio-oto-renal syndrome을 동반한 1예를 제외한 12예는 모두 남자였다. 양측이 동시에 발견된 것이 9예이고, 나머지 4예는 일측 발견 후 수개월 뒤에 반대측에서 병변이 발견된 경우이다. 양측이 동시에 발견된 9예 중 2예는 일측은 이학적 검사로 발견하였고 나머지 일측은 측두골 전산화단층촬영을 통해 발견되었다. Branchio-oto-renal syndrome은 난청, 새궁 기형, 요로형성이상 등이 동반된 상염색체 우성형질을 가진 1/40,000 빈도로 발생하는 드문 증후군으로 양측 선천성 중이 진주종과 동반된 예가 1예 보고되었다.⁷⁾ 본 증례는 일측의 종물을 이경검사를 통해 발견한 후 측두골 전산화단층촬영을 통하여 우연히 반대측 병변을 함께 발견한 경우이며 환자가 정신지체를 동반하기는 하였지만 유전성 증후군을 가지고 있지는 않은 것으로 판명되었다.

선천성 중이 진주종의 발생기전으로 고실륜(tympanic

Fig. 3. Operative findings of left middle ear cavity. A : The cholesteatoma matrix (arrow) was located under the handle of malleus (arrowhead). B : The cholesteatoma matrix (arrow) was spreading diffusely on the left incudostapedial joint after small atticotomy.

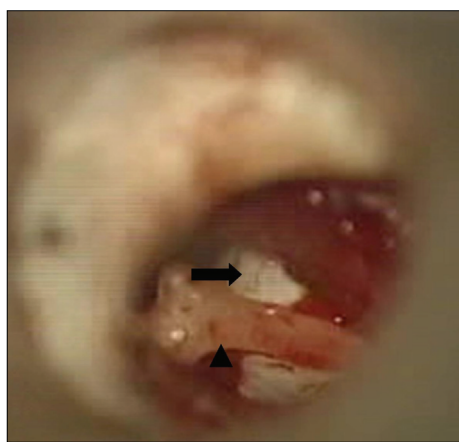
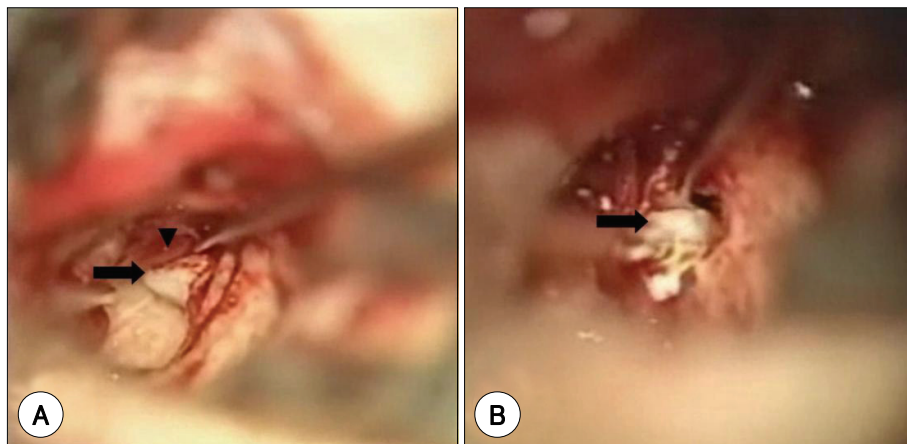


Fig. 4. Operative finding of right middle ear cavity. The cholesteatoma matrix with stalk originated cochleariform process (arrow) was located below the right malleus (arrowhead).

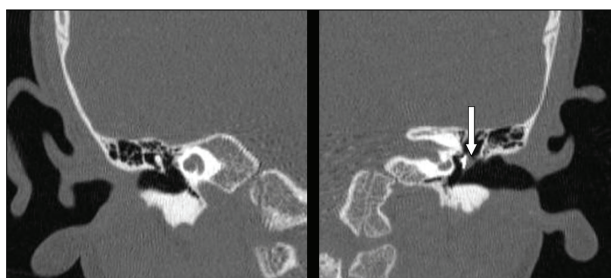


Fig. 5. Postoperative temporal bone CT scan after 6 months. There is no evidence of recurrence. Arrow : total ossicular replacement prosthesis covered by cartilage.

ring) 결손, 표피양 형성(epidermoid formation), 상피 이형성(epithelial metaplasia) 등과 관련하여 발생하였다는 가설이 제시되고 있으나,⁹⁻¹¹⁾ 양측성과 관련된 발생기전은 Branchio-oto-renal syndrome과 관련된 것을 제외하고 밝혀진 바가 없으며 발달과정에서 우연히 양측에 발생한 것으로 추정된다.

선천성 중이 진주종의 임상 증상은 병변의 침범 부위에

따라 다양하게 나타나게 되는데 일반적으로 청력저하가 가장 흔한 것으로 알려져 있으며 이루, 이통, 이명 등의 증상이 나타나기도 하지만 증상이 없는 경우도 많아서 진찰 중 우연히 발견되기도 한다.¹²⁾ 이러한 진주종의 진단을 내리기 위해서 정확한 이경검사와 측두골 전산화단층촬영이 중요한데, 측두골 전산화단층촬영상 저음영의 종괴로 보이며 중고질의 연조직과 유양동 내는 일반적으로 정상적인 함기 소견을 보인다.

선천성 중이 진주종을 McGill 등은 조직병리학적인 연구를 통해 중고질의 전상부에 국한되어 쉽게 제거 가능한 폐쇄형(closed type)과 진주종 기질이 중이점막과 연결된 개방형(open type)으로 분류하였다.¹³⁾ Potsic 등은 병변의 범위에 따라 병기를 이소골 침범이 없이 전체 고막의 1사분면을 침범한 1기와 2개 이상의 사분면을 침범한 2기, 이소골 침범이 있는 3기, 유양동 침범이 있는 4기로 분류하였다.¹⁴⁾ 이 분류에 의하면 본 증례의 경우는 우측은 폐쇄형의 2기, 좌측은 개방형의 3기에 해당된다고 할 수 있다. 또한 Nelson 등은 선천성 중이 진주종을 이소골의 침범이 없으며 중이 내에만 국한되어 있는 1형, 이소골 침범이 있는 2형, 그리고 유양동 침범이 있는 3형으로 나누어 각 유형에 따른 수술법을 제시하고 있다.¹⁵⁾ 1형의 경우 고실개방술만으로 병변의 제거가 가능하고 2차 수술은 필요 없으며, 2형의 경우 고실개방술이나 폐쇄형 유양돌기 절제술을 이용하고 2차 수술이 필요할 수 있으며 이소골 성형술은 1차 수술 때나 1차 수술 9~12개월 후 시행하는 2차 수술 때 어느 때라도 시행이 가능하다고 하였다. 3형의 경우는 2형과 유사하지만 개방형 유양돌기 절제술이 필요할 수도 있다고 하였으나 개방형 유양돌기 절제술은 공동문제가 발생할 가능성이 높기 때문에 제한적으로 시행할 것을 권하고 있다. 양측성 선천성 진주종의 치료는 대개 단계적 수술이 필요하며, 병변이 광범위한 측을 먼저 수술할 것을 권

장하고 있다.⁵⁾ 본 증례에서는 병기가 높고 개방성 진주종인 좌측을 먼저 수술하고 수개월 후 2차 수술과 동시에 우측 진주종을 제거하는 단계적 수술이 고려될 수 있으나, 환아가 정신지체를 동반하고 있어 수술 후 처치에 어려움이 예상되고, 우측은 비교적 간단히 종괴의 적출이 가능할 것으로 판단되어 보호자와 협의 하에 양측을 동시에 수술하였다. 수술 후 6개월에 촬영한 측두골 전산화단층촬영에서 양측 모두 병변의 재발 증거는 없으며, 청성뇌간유발반응검사상 양측에서 정상 소견을 보이고 있었다. 그러나 좌측의 경우 병변이 광범위하게 퍼져 있었기 때문에 지속적인 추적 관찰이 필요하며, 병변의 재발이 의심스러우면 즉시 2차 수술을 시행할 계획이다.

양측성 선천성 중이 진주종은 양측을 침범하기 때문에 무엇보다 중요한 것이 청력보존이며, 청력보존을 위해서는 조기 발견과 조기 수술이 필수적이라고 할 수 있다.⁸⁾

최근 저자들은 양측의 선천성 중이 진주종을 동시에 발견하였으며, 양측 시험적 고실 개방술을 통하여 양측을 동시에 수술하여 양측의 청력 호전을 보인 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 양측성 · 선천성 · 진주종 · 중이.

REFERENCES

- 1) Paparella MM, Rybak L. Congenital cholesteatomas. *Otolaryngol Clin North Am* 1978;11 (1):113-20.
- 2) 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.
- 3) Friedberg J. Congenital cholesteatoma. In: Lalwani AK, Grundfast KM, editors. *Pediatric Otolaryngology and Neurology*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers;1998. p.279-93.
- 4) Litman RS, Parisier SC, Hausman SA, Sher WH. Bilateral congenital cholesteatoma: A cause or result of chronic otitis media with effusion? *Am J Otol* 1987;8 (5):426-31.
- 5) Braganza RA, Kearns DB. Bilateral congenital cholesteatomas. *Am J Otol* 1993;14 (2):191-3.
- 6) Litman RS, Smouha E, Sher WH, Shangold LM. Two cases of bilateral congenital cholesteatoma: Usual and unusual presentations. *Int J Pediatr Otolaryngol* 1996;36 (3):241-52.
- 7) Worley GA, Vats A, Harcourt J, Albert DM. Bilateral congenital cholesteatoma in branchio-oto-renal syndrome. *J Laryngol Otol* 1999;113 (9):841-3.
- 8) El-Bitar MA, Choi SS. Bilateral occurrence of congenital middle ear cholesteatoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127 (5):480-2.
- 9) Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. *Laryngoscope* 1983;93 (9):1140-6.
- 10) Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear: Possible source of cholesteatoma. *J Otolaryngol* 1986;15 (3):169-74.
- 11) Sade J, Babiacki A, Pinkus G. The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 1983;96 (1-2):119-29.
- 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) 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.
- 14) Potsic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128 (9):1009-12.
- 15) 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.