

# Ossiculoplasty for Monocrural Stapes Anomaly

Byeong Jin Kim, Tae Yong Kim, Woo Kil Park and Kyung Wook Heo

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Busan Paik Hospital, Inje University School of Medicine, Busan, Korea

## 단각등골기형에 대한 이소골 성형술

김병진 · 김태용 · 박우길 · 허경욱

인제대학교 의과대학 부산백병원 이비인후-두경부외과학교실

Received October 25, 2012

Revised January 14, 2013

Accepted January 15, 2013

Address for correspondence

Kyung Wook Heo, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Busan Paik Hospital,

Inje University School of Medicine,

75 Bokji-ro, Busanjin-gu,

Busan 614-735, Korea

Tel +82-51-890-6375

Fax +82-51-892-3831

E-mail heokw96@hanmail.net

Congenital anomalies of ossicle in the middle ear are rare and could appear in various forms. The most common congenital isolated ossicular anomalies are stapes fixation and incudostapedial discontinuity, with isolated congenital stapes fixation representing about one third of ossicular malformations. We present a rare case of monocrural anomaly of unilateral stapes in a 36-year-old woman with nonprogressive conductive hearing loss. During expleotympanotomy, the lateral half of the suprastructure of anomalous stapes was removed and sculptured total ossicular replacement prosthesis was fitted between the long process of incus and remained stapes. Postoperative pure tone audiogram showed a significant decrease in air-bone gap. We report this case with a review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:448-51

**Key Words** Conductive hearing loss · Congenital abnormalities · Stapes · Surgical procedures.

## 서 론

외이도와 고막이 정상 소견을 보이면서 전음성 난청이 있는 경우는 선천성 이소골 기형, 이경화증, 외상에 의한 이소골 손상, 그리고 폐쇄성 만성중이염이 있을 수 있다.<sup>1)</sup> 특히 외상이나 감염의 과거력이 없는 비진행성 전음성 난청이 있는 경우는 선천성 이소골 기형을 생각해 보아야 한다. 이소골 기형이 단독으로 있는 경우는 드물게 발견되며 적절한 수술적 치료로 만족할 만한 청력개선을 기대할 수 있다. 최근에는 영상의학적 검사의 발달로 고해상도 측두골 전산단층촬영 등이 진단에 도움이 되기도 하나 특히 등골고정만 있는 경우는 영상검사상 특이 소견이 없어 시험적 고실개방술을 시행하기 전에는 정확한 진단이 어렵다.<sup>2)</sup>

이소골의 선천성 기형은 여러 가지 형태로 나타나는데, 가장 흔한 경우는 등골 고정과 침골-등골 단절이며 그 중 등골 고정이 이소골 기형의 1/3을 차지한다.<sup>3)</sup> 그 중 등골의 단각기형(monocrural stapes)은 매우 드물고 술 전 진단이 어려운 것

로 보고된 바가 있다.<sup>4)</sup>

이에 저자들은 선천성 이소골 기형 중 국내에서 현재까지 보고된 바 없는 등골의 단각기형 1예를 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

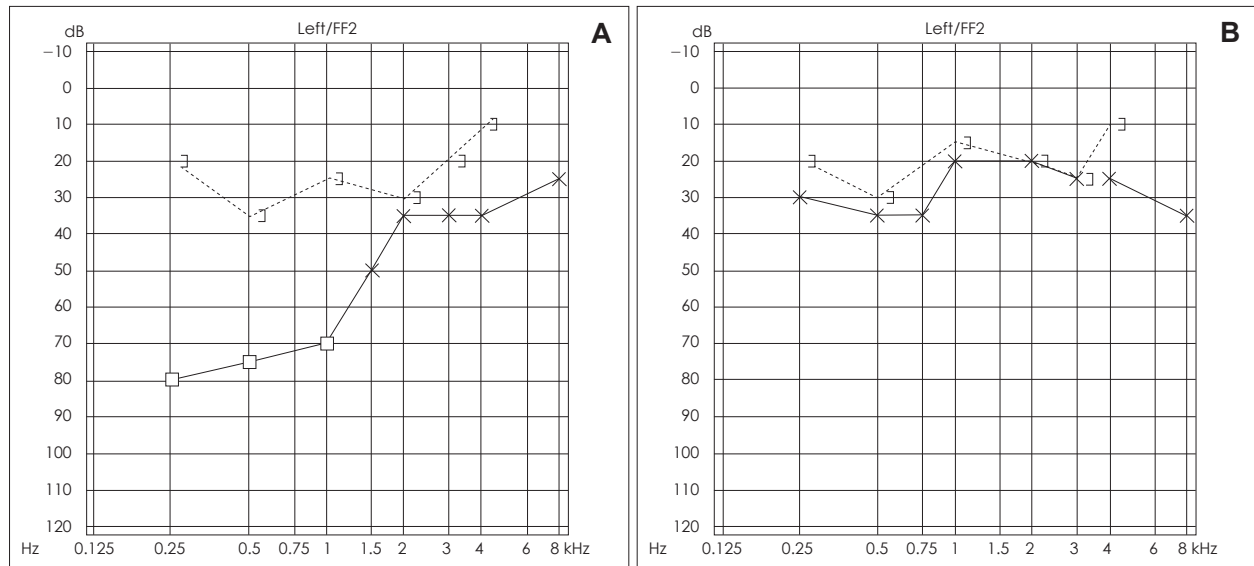
36세 여자 환자가 어릴 적부터 있던 좌측 청력 감소를 주소로 본원 외래에 방문하였다. 환자는 난청 이외에 다른 이과적 증상은 없었고, 난청은 변화없이 지속적이었다. 중이염이나 이과적 수술의 과거력은 없었고, 가족력에서도 특이 소견은 없었다.

이학적 검사상 양측 외이도와 고막은 정상이었고, 순음청력검사상 우측 기도 청력 역치가 10 dB였으며, 좌측 골도 청력 역치와 기도 청력 역치는 각각 26 dB과 55 dB로 29 dB의 기도-골도 차이를 보였으며, 어음청력검사상 우측은 100%, 좌측은 88% 소견을 보였다(Fig. 1A). 측두골 전산화단층촬영에

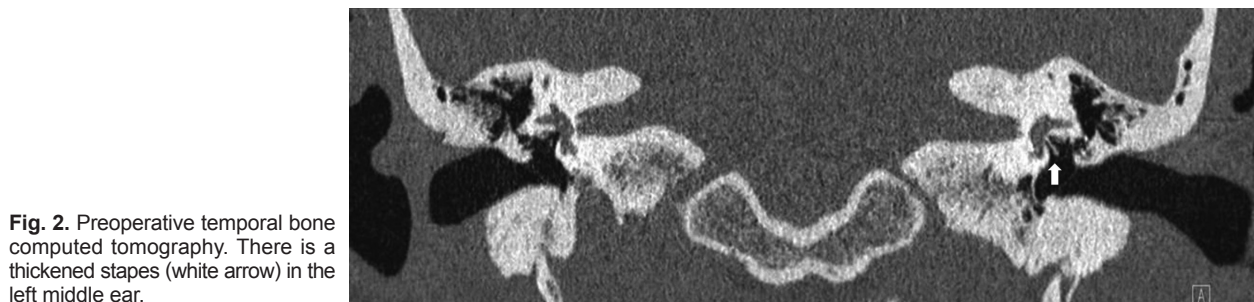
서 좌측 중이강과 유양동은 정상소견이었고, 좌측 등골이 우측에 비해 두꺼워진 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 2).

좌측 전도성 난청 및 이소골 이상을 의심하여 시험적 고실 개방술을 시행했다. 환자분이 원하여 수술은 전신 마취 하에 시행하였으며, 기관내 삽관을 시행한 후 이내 절개 접근법(endaural approach)으로 고실외이도 피판을 들어올리고, 전방으로 추골의 측돌기를 노출시켰다. 이소골 연쇄를 노출시키기

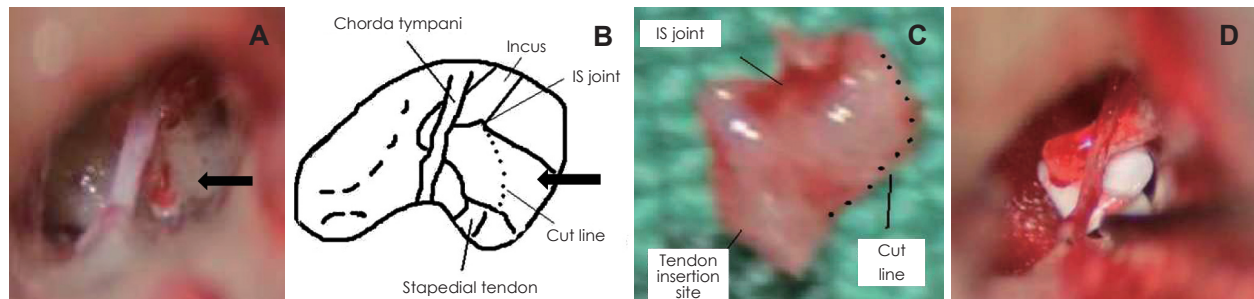
위해 골륜의 뒤쪽을 큐렛과 드릴로 일부 제거하여 후방으로 등골까지 노출시켰다. 추골과 침골은 외관상 특이소견 없었으나 등골의 두부가 정상보다 매우 두꺼워져 있었으며 전각과 후각이 합쳐진 단각 형태였다(Fig. 3). 단각은 등골 측판면적의 대부분에서 기원하고 있었으며, 이소골 연쇄를 유지한 상태에서 미세 기구로 추골의 운동성을 확인했으나 거의 고정된 상태였다. 침골과 등골을 분리한 후 추골과 침골은 매우 잘



**Fig. 1.** Pure tone audiogram. The preoperative audiogram shows the large air-bone gap (29 dB) and decreased bone conduction of left ear (A). The postoperative audiogram shows the improvement of the left ear both air and bone conduction, and reduction of air-bone gap compared with the preoperative audiogram (B).



**Fig. 2.** Preoperative temporal bone computed tomography. There is a thickened stapes (white arrow) in the left middle ear.



**Fig. 3.** Intra-operative findings. Suprastructure of stapes, anterior crus and posterior crus are fused state (black arrow)(A). Schematic drawing of Fig. 3A (B). The removed suprastructure of the left stapes shows a monocrucal anomaly (C). Interposition of sculptured hydroxylapatite total ossicular replacement prosthesis between long process of incus and remained stapes (D). IS joint: incudostapedial joint.

움직였으나 등골의 움직임은 미세하게 관찰되었다. 미세가위를 이용하여 등골건을 절단하고 crurotomy scissors로 등골 상부구조물의 외측 1/3을 절단하여 제거하였다(Fig. 3C). 남아있는 등골 상부구조 일부와 족판은 정상적인 움직임을 보였고, 정원창 반사도 잘 관찰되었다. 남은 상부구조 일부를 더 제거하려 했으나 족판과 분리가 되지 않아 추가로 상부구조를 제거시 등골 전체가 탈출될 위험이 있었다. 이 상태에서 남은 상부구조와 침골 장돌기 사이에는 약 2.5 mm의 간격과 시상면으로부터 약 25°의 각도를 보이고 있었으며, 전이소골 대체물(dense hydroxylapatite total 75° rectangular<sup>®</sup>, Medtronic Xomed, Minneapolis, MN, USA)을 드릴로 조각해서 침골 장돌기와 남은 상부구조 사이에 위치시켰다(Fig. 3D). 미세 기구로 추골병을 움직였을 때 재건된 이소골 연쇄는 잘 움직였고 정원창 반사도 잘 나타났다. 이주 연골을 채취하여 KURZ precise cartilage knife set<sup>®</sup>(Heinz Kurz GmbH Medizintechnik, Germany)를 이용하여 0.2 mm 두께로 재단해 두고 중이를 gelfoam으로 충전했다. 재단해 둔 이주 연골로 고막의 후방 1/2을 강화한 다음, 고실외이도 피판을 원위치 시키고 외이도를 나일론 거즈로 충전한 후 수술을 마쳤다. 환자는 술 후 2일째 특별한 문제 없이 퇴원하였으며 술 후 3개월째 시행한 순음 청력검사상 골도 청력 18 dB, 기도 청력 23 dB로 청력의 호전을 보였고 기도-골도 차이가 5 dB로 감소되었다(Fig. 1B). 현재 술 후 15개월째로 특이 소견없이 외래에서 추적관찰 중이다.

## 고 찰

정상적인 고막과 외이도의 소견을 보이면서 중이의 이소골 기형만을 나타낼 수 있는 것은 이소골이 외이도나 고막과는 다른 발생학적 기원을 갖고 있기 때문이다.<sup>2,5)</sup> 이소골의 발생은 제1 새궁, 제2 새궁, 그리고 이낭에서 이루어지는데 추골두부, 침골체부, 침골단각은 제1 새궁에서 발생하고 추골병, 침골장각, 등골두부와 전후각은 제2 새궁에서, 등골족판은 이낭에서 발생하는 것으로 알려져 있다. 이소골의 발생이 각기 다른 곳에서 일어나기 때문에 이소골의 기형도 다양하게 나타날 수 있으며,<sup>6)</sup> 선천성 이소골의 기형 중에서 등골 고정 등의 등골 관련 기형이 가장 흔한 것으로 보고되어 있다.<sup>3,7)</sup> 술 전 영상의학적 검사로는 확진이 되지 않는 경우가 많아 시험적 고실개방술로 진단 및 치료 방향을 결정하게 된다.

Teunissen과 Cremers<sup>8)</sup>는 수술시의 소견을 통해 중이의 기형을 4가지로 분류하였고, 국내에서는 Park 등<sup>9)</sup>이 등골 족판의 발달과 운동성을 기준으로 5가지로 분류하였다. 본 증례의 경우는 앞의 두 분류에 명확히 속하지는 않았다.

이소골 기형의 치료는 보청기를 통한 보존적 청력개선 방법

과 이소골 자체의 고착을 해소하거나 고막과 내림프액 간의 연결을 재건하는 수술적 청력 개선 방법이 있다.<sup>3)</sup> 수술적 교정 방법으로는 등골이 고정된 경우에는 등골 절제술이나 등골 절개술을 시행할 수 있다. 등골 절제술의 경우 등골 족판을 제거한 후 철사-지방 대체물(wire and fat prosthesis), 피스톤형 대체물(piston wire prosthesis), 전이소골 대체물(total ossicular replacement prosthesis, TORP) 등을 사용하여 침골의 장각과 난원창을 연결하게 되고, 등골 절개술은 미세수술 기구, 지속도 drill, 그리고 laser 등으로 등골 족판의 가운데 부위에 구멍을 뚫고 인공삽입물을 삽입하여 이소골 연쇄를 복원한다.<sup>3)</sup> 현재는 등골 절개술이 등골 절제술에 비하여 인공삽입물의 이탈이 적으며 내이에 손상을 적게 주고 술 후 장기간 청력이 더 나은 결과를 보이고 있어 주로 사용되고 있다.<sup>10-12)</sup> 또한, 등골의 움직임이 정상적인 때는 등골 상부구조(suprastructure)가 존재하는 경우는 부분이소골 대체물(partial ossicular replacement prosthesis, PORP)과 수술적 조작을 가한 자가 이소골을 사용할 수 있으며, 등골 상부구조가 없는 경우에는 TORP를 사용하게 된다. PORP를 사용하는 경우 등골 상부구조가 정상적으로 유지되고 있다는 점이 소리의 전달에 유리하여 TORP보다 생리적이고 청력개선이 높은 것으로 알려져 있고,<sup>9)</sup> 인공삽입물의 종류에 따른 청력개선의 차이는 없는 것으로 보고되었다.<sup>3)</sup> 위의 사실들과 기존 보고들을 고려할 때 등골 족판의 발달과 운동성이 수술결과에 가장 큰 영향을 끼친다고 알려져 있으며, 특히 등골 상부구조의 유지와 등골 족판의 움직임이 있는 경우가 수술적 교정시 결과가 좋은 것으로 알려져 있다.<sup>9)</sup> 본 증례의 경우 등골건과 등골 상부를 절제한 후 남은 등골의 움직임이 호전된 사실로 볼 때 등골건과 단각 등골의 상부가 비정상적으로 고정되어 있었던 것으로 판단되며, 침골 장각과 남아있는 단각 등골 사이에 TORP를 재단하여 삽입했고, 만족스러운 청력결과를 얻을 수 있었다.

단독 이소골 기형 중 등골의 단각기형은 매우 드물어 국내에는 보고된 바가 없으며 해외에서 Nandapalan과 Tos<sup>4)</sup>는 일측의 오래된 비진행성 난청을 가진 42세 남자 환자에서 등골의 단각기형을 보고한 바가 있다. 오래된 비진행성의 혼합성 난청이 있는 경우, 실제 감각 신경성 난청이 동반되어 있을 가능성과 측두골의 진동이 이소골로 전달되는 관성 골전도(inertial effect)와 측두골의 진동이 외이도로 전달되어 다시 고막과 이소골을 통해 내이로 전달되는 골고막 골전도(osseotympanic effect)의 감소로 골도 청력이 저하될 수 있다.<sup>13)</sup> 본 환자의 경우는 수술 후 시행한 순음 청력 검사에서 골도 청력이 호전된 것으로 보아 후자의 경우로 생각된다.

본 증례에서 환자는 비진행성의 편측 난청을 호소하고 있

었고, 술 전 영상검사상 견측에 비해 환측의 등골이 두꺼워 보이는 소견을 제외하고는 정확한 진단을 내릴 수 없었다. 시험적 고실개방술시 매우 드문 등골의 단각기형으로 진단할 수 있었으며 이소골 성형술로 만족할만한 청력호전을 얻을 수 있었다. 따라서 본 증례를 통해 기존에 국외에 보고된 다양한 경우의 이소골 기형이 국내에도 존재함을 확인했다. 그러므로 술 전에 이에 대한 가능성을 염두에 두고 적극적으로 수술적 치료를 시도해야 할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) Lim JB, Ahn SK, Jeon SY, Kim JP. Conductive hearing loss with intact tympanic membrane: two cases of fibrous change of the ossicles. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46(12):1077-9.
- 2) House HP. Management of congenital ear canal atresia. *Laryngoscope* 1953;63(10):916-46.
- 3) Park K, Park HJ, Lee DH, Chun SH, Oh JH. Clinical evaluation of congenital stapedia anomalies. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41(12):1545-9.
- 4) Nandapalan V, Tos M. Isolated congenital stapes suprastructure fixation. *J Laryngol Otol* 1999;113(9):798-802.
- 5) Hough JV. Malformations and anatomical variations seen in the middle ear during the operation for mobilization of the stapes. *Laryngoscope* 1958;68(8):1337-79.
- 6) Park K, Moon SK, Choung YH, Choi HS. Congenital ossicular anomaly with intact tympanic membrane. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2002;45(10):952-6.
- 7) Nomura Y, Nagao Y, Fukaya T. Anomalies of the middle ear. *Laryngoscope* 1988;98(4):390-3.
- 8) Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102(8 Pt 1):606-12.
- 9) Park K, Moon SK, Choung YH, Choi HS. Proposal for classification of isolated congenital ossicular anomalies. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004;47(3):212-6.
- 10) Oh SH, Chang SO, Kim CS, Lim DH, Park HJ, Mo JH. Clinical analysis of congenital stapedia fixation in children. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40(12):1728-33.
- 11) Shea JJ. Stapedectomy technique and results. *Am J Otol* 1985;6(1): 61-2.
- 12) Marquet J. "Stapedotomy" technique and results. *Am J Otol* 1985; 6(1):63-7.
- 13) Lee KS, Park KH, Lee CK. A case of unilateral conductive hearing loss treated with stapedia tenotomy. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2009;52(5):449-52.