

Congenital Cholesteatoma: Diagnosis and Management

Hyung-Jong Kim

Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, Hallym University College of Medicine, Chuncheon, Korea

선천성 진주종의 진단 및 치료

김 형 종

한림대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received April 11, 2013

Accepted May 24, 2013

Address for correspondence

Hyung-Jong Kim, MD, PhD

Department of Otolaryngology,

Hallym University

Sacred Heart Hospital,

896 Pyeongchon-dong, Dongan-gu,

Anyang 431-070, Korea

Tel +82-31-380-3841

Fax +82-31-386-3860

E-mail hjk1000@hallym.ac.kr

Incidence of congenital cholesteatoma of the middle ear seems to be increasing due to recent developments in diagnostic skill including the use of endoscopy. As residual or recurred cholesteatoma after incomplete removal of the disease is also on the rise as well, a necessity has been emerging for the systematic approach for diagnosis and management of the disease. In this paper, author wishes to help the novice of the ear surgery by introducing a novel staging system and treatment algorithm for the disease, which were developed through author's surgical experience of more than one hundred cases over twenty years as well as the literature review.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:482-9

Key Words Congenital cholesteatoma · Diagnosis · Pathology stage · Treatment.

서론

선천성 중이진주종은 전체 진주종 중 2~5%를 차지하고, 소아의 진주종 중 4~24%를 차지하는 그리 드물지 않은 질환으로¹⁾ 최근에는 이내시경 진단기술이 좋아지면서 발생빈도가 점차 증가하는 추세를 보이고 있다. 이 질환은 특히 소아에서 주로 호발되고, 성인에서 발생하는 후천성 진주종과는 다른 임상소견을 보여 이에 맞는 적절한 조치가 필요하다. 아울러 증가된 진단빈도와 더불어 불완전한 제거수술 치료 후에 재발된 진주종의 빈도도 함께 증가하는 추세에 있어 적절한 진단 및 치료 측면에서 체계적 방법을 다시 한 번 되돌아보고 정리해야 할 필요성이 대두되었다.

본 연구에서는 선천성 진주종의 분류, 정의, 병기, CT/MRI의 진단적 유용성, 재발성 병변 및 합병증 등을 문헌고찰과 함께 정리하고, 더불어 저자가 경험한 선천성 중이 진주종의 자료를 분석함으로써 이 질환의 진단 및 치료에 필요한 체계적 진로지침을 제시해보고자 하였다.

본론

분류(Classification)

측두골에서 발생하는 선천성 진주종은 원발하는 부위에 따라 중이, 고막, 외이도, 유양돌기 또는 추체부 진주종으로 분류할 수 있고, 진주종의 상태에 따라 개방형(open) 또는 폐쇄형(closed)으로 분류할 수 있으며 그 중 가장 흔하고 표준적 진료가 필요한 유형은 closed형의 선천성 중이진주종이다.

선천성 중이진주종은 소아의 선천성 진주종 중 가장 흔한 형태로 임상적으로 중이내 국한된 1~2 mm 작은 크기의 병변부터 유돌부와 추체점으로 진행된 광범위한 병변까지 다양한 형태로 나타날 수 있다. 임상적으로 정상고막 안쪽으로 백색 종물이 비추어 보이면서(Fig. 1) 과거력상 귀 수술이나 외상, 또는 고막천공이 없는 경우에 진단할 수 있고, 발생기전으로는 태생기적 고막륜의 stop signal 실패²⁾ 또는 epidermoid formation의 잔존³⁾ 등과 반복되는 고막의 함몰과 유착에 의해 후천적으로 발생한다는 가설⁴⁾이 가장 널리 알려져 있다. 이 질환의 정의와 병기, 진단 및 치료에 관해서는 다음 부분에서 자세히 설명할 것이다. 선천성 고막 진주종은 문헌상에 수차례

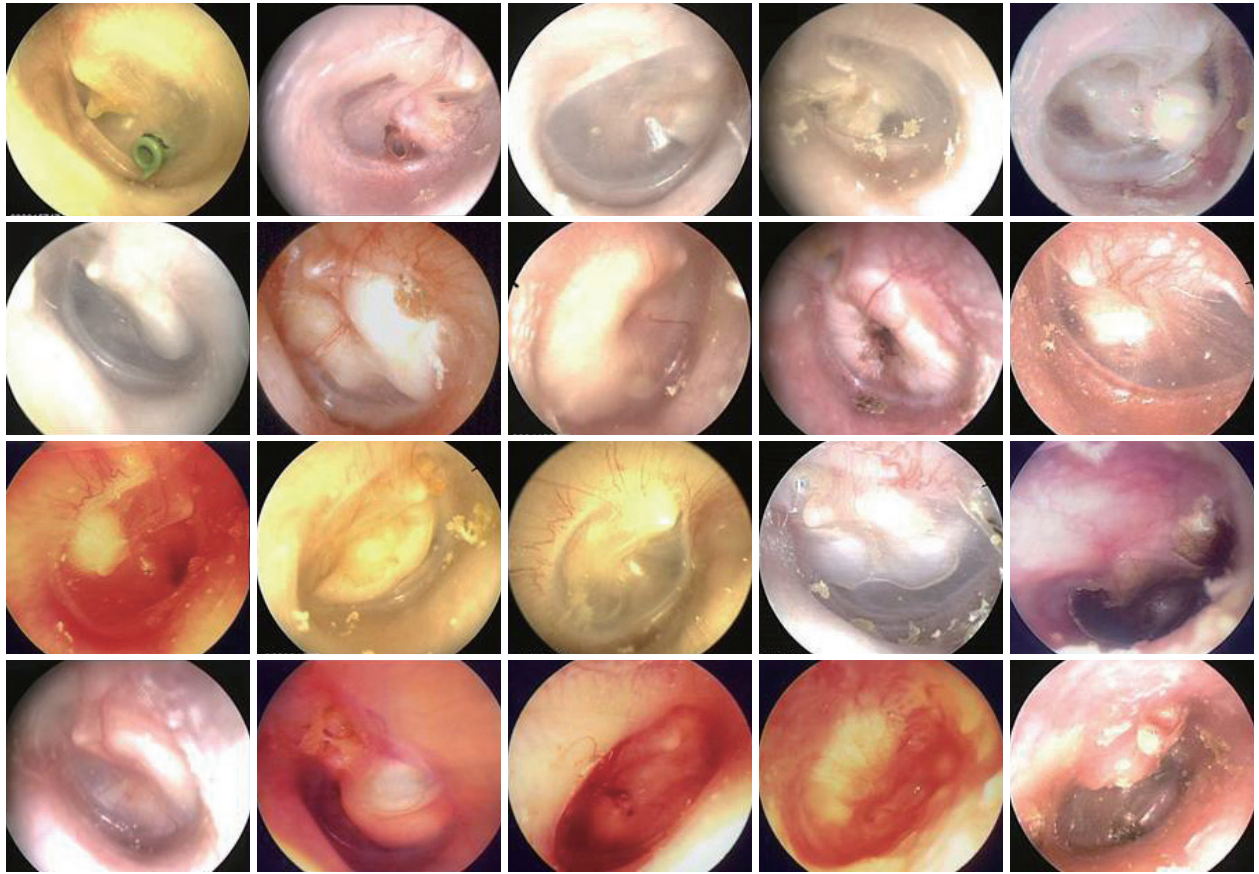


Fig. 1. Various otoscopic findings of white mass behind intact ear drum.

만 보고되었을 정도로 드물고,⁵⁻⁷⁾ 성인보다는 소아에서 흔히 발견되며 최근 내시경과 고해상 측두골 CT 영상 등 진단기술의 발달로 미세한 병변도 술전 진단이 가능하게 되었다(Fig. 2). 고막 진주종으로 진단되기 전에 고막 바깥쪽으로 떨어져 나와 저절로 사라지거나 중이 안쪽 방향으로 진행되어 중이 진주종으로 변환되는 중간과정에 있는 상태이고, 별개의 질환이 아니라는 주장도 있지만, 호발하는 부위는 중이 진주종과 같이 고막의 전상부가 아니고, 모든 부위에 비슷하게 분포한다는 점이 특징이다.⁷⁾ 발생기전은 중이의 진주종과는 달리 기저세포 과증식의 가설로 보다 잘 설명되고,⁸⁾ 수술적 치료는 이소골 손상을 주지 않는 범위에서 완전절제를 해야 하고, 고막성형술이 흔히 동반된다. 선천성 외이도 진주종은 엄밀한 의미에서 올바른 용어가 아니고, 선천성 외이도 폐쇄/협착증과 동반된 외이도 진주종이라고 해야 맞지만,⁹⁾ 발생기전 면에서 선천성 진주종의 기전과 유사하여 분류에 함께 포함시켰다. 선천성 외이도 폐쇄/협착증의 폐쇄판에 의해 외이도 직경이 4 mm 이하로 좁아진 경우 약 과반수에서 외이도 진주종이 동반된다고 하고, 같은 연구에서 외이도 폐쇄증과 협착증은 각각 반 정도씩에서 동반되었다(Fig. 3).¹⁰⁾ 증상으로는 간헐적 이루가 가장 흔하고, 절반 이상에서 소이증이 동반된다고 하며 적절히

치치되지 않고 장기간 방치된 경우 후이개농양이나 심각한 두개내 합병증 등으로 내원하는 경우도 드물지 않다. 이러한 심각한 합병증의 예방을 위해서는 소이증이나 외이도 폐쇄/협착증이 있는 소아의 경우 측두골 CT를 반드시 시행하여 잠재하는 진주종 여부를 조기에 확인해야 한다. 치료는 수술적 제거가 원칙이고, 병변 범위에 따라 외이도성형술, 고실성형술, 유돌절제술 및 피부이식술을 이용한 맞춤형 치료를 해야 한다. 선천성 유양돌기 진주종은 외이도나 추체부 기원의 선천성 진주종에 비해 더 드문 빈도를 보이며 소아보다는 성인에 더 흔하다(Fig. 4). 청력보다는 두통, 경부통증, 또는 어지럼이나 안면마비를 주 증상으로 내원하는 경우가 많고, 정상 고막소견과 정상이나 감각신경성난청의 청력검사 소견을 나타내는 경우가 많다. 진단은 측두골 CT 검사상 유돌부에 국한된 진주종 음영을 확인함으로써 타 부위 기원의 진주종을 배제해야 한다. 발생기전으로서 태생기 외배엽 유래 상피세포가 유돌부로 이동하여 증식하는 것이라고 추측되나 기존의 태생기 가설이나 기저세포증식 가설로는 설명하기 어려운 면이 있다. 치료는 일반적인 유돌절제술과 함께 진주종에 의해 침범된 안면신경, 후두개와 뇌경막, S상정맥동 및 경정맥구에 대한 적절한 처치가 이루어져야 한다.¹¹⁾ 선천성 추체부 진주종은 매우 드물며 전체 진

주중 중 1~3%를 차지하고 있는 추체부 진주종 중에서도¹²⁾ 정상 고막소견을 보이는 경우에 국한하여 진단을 내릴 수 있다 (Fig. 5).¹³⁾ 발생기전은 태생기 외배엽 유래의 상피세포가 남아 추체부로 이동해서 각질화 상피세포로 증식한다는 가설로 보통 설명한다. 측두골 추체부는 두부의 아주 깊은 심부에 위치하는 이유로 대개는 오랜 기간 증상을 나타내지 않다가 숨어있는 진주종에 의해 광범위한 파괴가 일어난 후에야 증상을 보이는 경우가 많기 때문에 소아에서보다 성인에서 발견되는 경우가 흔하다. Cawthorne¹⁴⁾은 주요 증상으로는 서서히 진행되는 안면마비, 청력감소 및 전정기능 저하를 들었고, Peron과

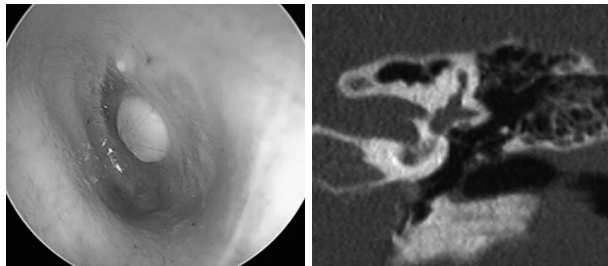


Fig. 2. Ear drum and computerized tomography finding of a patient with left tympanic membrane congenital cholesteatoma.

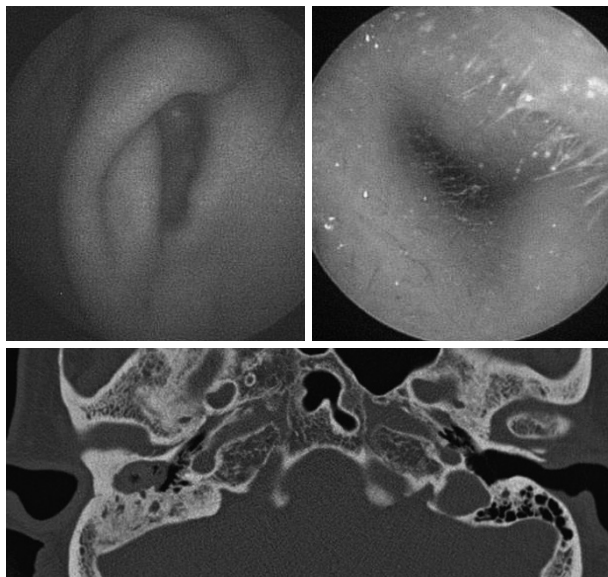


Fig. 3. Grade 1 microtia and computerized tomography finding of a patient with right congenital external ear canal cholesteatoma.

Schuknecht¹⁵⁾는 초기 증상으로서 청력감소(78%)와 안면마비(20%)를 보고했으며, Glasscock 등¹⁶⁾도 안면마비 발생 전에 후미로성 난청을 보이는 것이 흔하다고 하였다. 반면, Sanna 등¹⁷⁾은 42.5%, 그리고, Magliulo 등¹⁸⁾은 62.5%로 안면마비를 가장 흔한 증상으로 보고하였다. 수술적 치료는 근치적 제거를 위해 경미로 접근법이 필요하나 상추체부의 국한된 병변의 경우 청력보존을 위해 중두개와 접근법을 시행할 수 있다.¹⁹⁾

한편, McGill 등²⁰⁾에 의하면 진주종의 상태에 따라 각질낭종의 closed 유형과 각질축적 없이 침윤성상피로 이루어진 open 유형으로 분류하였고, 측두골 사체조직에서 이를 확인, 보고하였다. Closed 유형이 훨씬 흔하고, 수술적 제거가 용이한 반면 open 유형은 훨씬 드물고, 진주종상피가 중이점막에 유착된 경우가 많아 수술적 제거가 어렵고, 술후 재발되는 경우가 많다고 하였다. 유의할 점은 closed 유형 낭종이 저절로 터져 각질이 이관 쪽으로 배설되고 남아있는 상피세포 조각과 open 유형이 유사한 형태를 보이거나 상피와 점막과의 유착이 심한 것이 open 유형의 특징이다. 본 연구에서는 선천성 진주종 중 임상에서 가장 흔히 접할 수 있는 closed 유형 선천성 중이진주종에 국한하여 진단 및 치료에 대한 고찰을 하고, 저자의 임상적 경험을 바탕으로 체계적 진료지침을 제시해보고자 하였다.

정의(Definition)

선천성 중이진주종은 1965년 Derlacki와 Clemis²¹⁾의 제안으로 정상고막 안쪽으로 백색 종물이 비추어 보이면서 과거력상 귀의 감염, 고막천공 또는 귀 수술병력이 없는 경우라고 정의가 되었으나 약 20년 후인 1986년 Levenson 등²²⁾에 의



Fig. 5. Axial and coronal images of computerized tomography of a patient with left congenital petrous apex cholesteatoma.

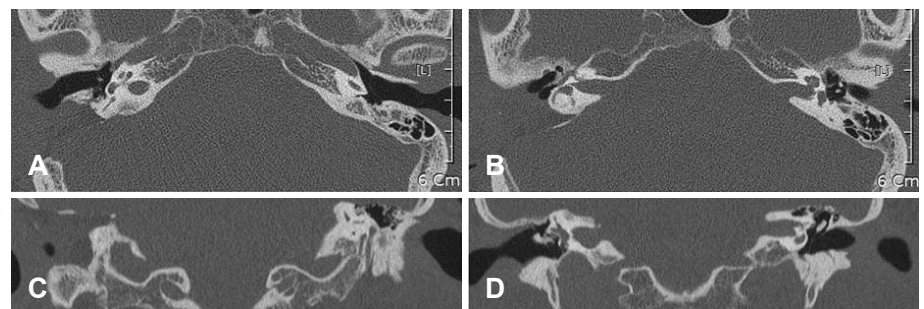


Fig. 4. Axial (A and B) and coronal (C and D) images of computerized tomography of a patient with right congenital mastoid cholesteatoma destroying superior wall of the external auditory canal.

해 Derlacki의 진단기준 중 소아에 매우 흔한 귀의 감염, 즉 중이염 병력은 진단배제 요인에서 제외되어야 한다고 제안되었고, 그 이후로 이 정의가 널리 사용되고 있다. 병변 초기의 유소아에서는 진단기준에 부합한 진단을 쉽게 할 수 있지만, 시기 적절한 치료가 이루어지지 않고, 병변이 진행된 경우 후천성 진주종과 감별이 어렵게 된다. 가령, 진주종낭이 고막 바깥으로 터져서 고막천공이 일어나거나 또는 진주종 덩어리에 의해 환기통로가 막혀서 심한 고막유착이 되거나 이완부 고막의 함몰이 깊어지는 경우, 또는 유양동으로 확장된 진주종에 의해서 외이도 후벽이 파괴된 진행 병변의 경우에는 기존의 정의에 의한 진단을 내릴 수 없다는 점을 참고로 알고있어야 한다.

병기(Staging)

질환의 병기체계를 나눌 때에는 각 병기의 구분이 명확해야 하고, 병기에 따른 치료 방침을 정할 수 있으며, 치료 후 예후를 예측할 수 있어야 임상적으로 유용한 병기로 사용될 수 있다. 또한, 병기의 기술은 단순하되 모든 질환 상태를 포함할 수 있어야 하는 기본조건을 충족해야 한다.

선천성 중이진주종에 관한 Nelson²³⁾의 병기는 I. 중이내 국한된 병변에 이소골 침범은 없고, II. 후고실 병변에 이소골 침범이 있고, 상고실 병변 유무는 무관, III. 중이와 유양동의 병변과 이소골 파괴의 3기로 분류하였고, Potsic 등^{24,25)}의 병기는 I. 중이내 하나의 quadrant 부위 병변, II. 둘 이상의 quadrant 부위 병변이나 이소골 침범, 유양동 침범은 없음, III. 이소골 침범 있고, 유양동 침범 없음, IV. 유양동 침범 있는 4기로 분

류하였다. Nelson의 병기체계는 전고실과 후고실 병변의 구분이 명확하지 않고, Potsic의 병기체계는 후고실의 병변을 이소골의 침범여부로 II기와 III기로 구분하였으나 실제 임상적으로 후고실 병변은 이소골침범 여부에 상관없이 이소골성형술을 동반해야 하는 경우가 많은 점과 더불어 병기에 따른 수술법이 명확히 제시되지 않았다는 점이 보완될 필요가 있었다.²⁶⁾ 본 교실에서는 90예의 선천성 중이진주종과 24예의 선천성 중이진주종 수술 후 재발된 병변의 치료 경험을 바탕으로 본 논문에서 제안한 병기로서 I. 고실 전방 부위 병변, II. 고실 후방 부위 병변이면서 이소골 침범 유무는 무관하고, 유양동 침범은 없음, III. 유양동 침범 있음, IV. 재발성 병변의 병기체계를 제안하였다(Table 1, Fig. 6).

내시경, CT, MRI 진단의 유용성

귀 내시경을 이용한 진단 기술은 광원과 내시경 fiber 기술의 눈부신 발전에 힘입어 점차 소형화되고, 정밀하고 입체적 영상이 가능하게 되어 헤드미러를 사용하지 않는 의료인들도 손쉽게 귀 질환을 진단할 수 있게 되었다. 과거엔 이비인후과의 전유물이던 몇몇 질환들을 누구나 손쉽게 진단할 수 있게 되자 이 질환들의 진단 빈도가 급격하게 증가하는 결과를 초래하게 되었고, 증가된 진단빈도와 함께 수술적 제거수술을 받는 예도 많아져 필연적으로 불완전한 제거수술 후에 재발된 진주종의 빈도도 함께 증가하는 추세에 있다. 내시경을 이용한 진주종 제거수술은 최소침습수술의 일부로서 발전되어 왔고, 최근의 보고에 의하면 내시경 사용시 수술현미경만 사용한 수

Table 1. Staging systems for congenital cholesteatoma of the middle ear based upon disease and surgical approach as proposed by Nelson, et al.,²³⁾ Potsic, et al.^{24,25)} and present study

| Author | Stage | Description | Cases | Surgical approach |
|----------------------------------|-------|--|-------------------|--|
| Nelson, et al. ²³⁾ | I | Confined to middle ear with no ossicular involvement | 31 | Extended tympanotomy |
| | II | Involves ossicular chain, posterior mesotympanum and/or superior quadrant of the attic | 69 | Extended tympanotomy Possible atticotomy |
| | III | Middle ear and mastoid obliteration with ossicular erosion | 26 | Tympanomastoidectomy |
| Potsic, et al. ^{24,25)} | I-II | Involves one (I) or more (II) middle ear quadrants without ossicular invasion or mastoid extension | I: 40% II: 14% | Not Provided |
| | III | Ossicular erosion but no mastoid extension | 23% | Not provided |
| | IV | Mastoid infiltration | 23% | Tympanomastoidectomy |
| Present study | A | Anterior quadrants | 31 | Exploratory tympanotomy Atticotomy |
| | P | Posterior quadrants with or without ossicular involvement. No mastoid involvement | 38 | Exploratory tympanotomy with Atticotomy Canal up mastoidectomy with exploratory tympanotomy |
| | M | Mastoid involvement | 21 | Canal up mastoidectomy with/without exploratory tympanotomy |
| | R | Recurred cases | 24 | Managed as primary cases, and canal down mastoidectomy, if necessary |

A: anterior quadrants, P: posterior quadrants, M: mastoid involvement, R: recurred

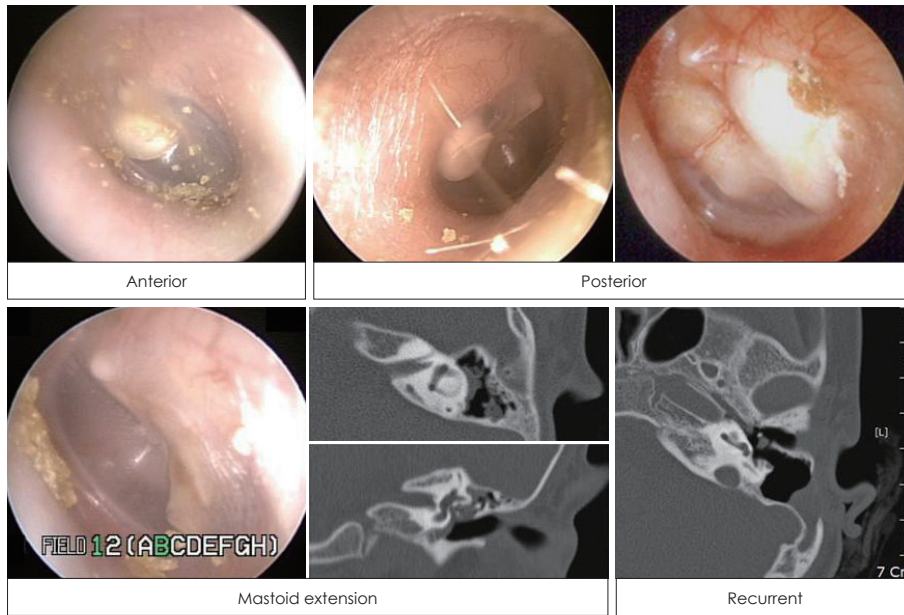


Fig. 6. Present study of congenital cho-vesteoma of the middle ear.

술에서보다 진주종 재발률에는 차이가 없었으나 수술의 범위가 현저하게 작아졌고, 술후 추적에서 재수술 여부를 판단할 때 술 중 내시경 소견이 결정적인 도움이 되었다고 하였다.²⁷⁾

선천성 진주종은 측두골의 함기화가 잘 되어있는 경우가 많아 흔히 진주종 병변의 침습이 광범위하게 일어나고, 수술 후에도 재발하는 경우가 드물지 않기 때문에 수술 계획을 세울 때 진주종의 위치, 범위와 심한 정도를 정확하게 파악하는 것이 필수적이다. 고해상 CT scan 검사는 진주종 병변과 염증성 육아종의 감별이 어려운 제한점은 있지만, 측두골내 작은 병변의 발견이 가능하고, 반고리관, 안면신경, 중, 후두개와 뇌경막, s상 정맥동 및 경정맥구 등 중요한 구조물로의 침습 여부를 진단함에 있어서 대체 불가한 필수적 검사이고, 술후 진주종의 재발여부를 판정함에 있어서도 가장 흔히 쓰이는 검사 방법이다. 특히, 소아 선천성 진주종에서 병변의 범위와 더불어 이소골 및 내이 기형에 대한 정보도 함께 얻을 수 있어 술전 계획을 세울 때 도움이 된다.²⁸⁾

CT 검사가 진주종 진단의 가장 중요한 도구이지만, 재발된 진주종의 진단에서 술후 육아조직과 진주종을 감별할 때 특히, 함기화가 나쁜 중이-유돌강이거나 육아조직에 파묻혀있는 작은 진주종의 영상인 경우 기존의 CT 검사로는 유용한 정보를 얻지 못한다. 측두골 MRI 검사에서 진주종은 육아조직과 달리 T₂ 영상에서 중등도의 신호 세기(intensity)와 T₁ 영상에서 주변 조영 증강과 내부 무신호의 조합으로 감별이 가능하고, 특별한 신호순서(sequence)의 확산(diffusion) 영상을 이용하면 2 mm 크기의 진주종 병변도 측정이 가능하였다고 한다.²⁹⁾ 최근 연구에서는 위치정보가 나쁜 확산 영상과 CT 검사를 융합하는 기술을 통해 조기에 진단이 가능하고, 특히, 재

발된 소아의 진주종에서 술전 계획을 세울 때 유용한 정보를 제공할 수 있다고 하였다.³⁰⁾

치 료

선천성 진주종의 치료 목표는 후천성 진주종과 다르지 않다. 첫째, 모든 병변을 제거하여 염증과 합병증 위험이 없는 귀를 만드는 것이고, 둘째, 재발이 예방되어야 하며, 셋째, 청력을 보존 또는 복구해야 하는 것이고, 이 목표는 수술적 방법에 의해서만 성취될 수 있다. 수술적 접근법은 후이도경유(transmeatal)법 또는 내이절개(endaural)법 고실성형술, 외이도보존 술식(canal wall up) 또는 외이도파괴 술식(canal wall down) 유돌절제술 및 동반 고실성형술 등이 있고, 병변의 위치와 범위에 따라서 최적의 접근법을 선택해야 한다. 선천성 중이진주종과 후천성 중이진주종의 다른 점은 선천성 병변에서는 진주종 외 주위 염증이 동반되지 않는 경우가 흔히 있다는 점이고, 이 관기능이 정상인 경우가 많다는 점이다. 이런 점을 고려할 때 첫째 목표인 모든 병변을 제거한다는 점에서 크게 다르지 않지만, 선천성에서는 수술시 가능하면 침범되지 않은 구조물은 다치지 않으므로써 기능을 최대한 보존해야 한다. 예를 들면 고실전방부 국한 병변에서는 고실성형술 접근법으로 병변의 전적출이 가능하고, 보조적으로 귀 내시경을 사용하거나 고막륜을 포함한 전상부 고실벽을 일부 제거하여 수술시야를 확보할 수 있다. 고실후방부의 병변의 경우 이소골 침범이 있는 경우가 많으므로 시야를 확보하기 위해서 후상고실벽을 일부 제거하거나 외이도보존 술식 유돌절제술 및 후고실(posterior tympanotomy) 접근법을 선택해야 한다. CT 검사상 유양동을 침범한 경우는 유돌절제술 접근법이 필요하나 소아 선천성

중이진주종의 경우 대부분 외이도보존 술식 접근법이 선호된다. 단, 외이도 후벽 손상이 심한 경우, 반규관누공, 아주 작은 경화성 유돌부, 유일청 귀 등에서 경우에 따라서는 외이도파괴 술식 접근법이 필요하다.

재발성 병변

진주종이 조그만 낭종 형태로 완전제거가 가능하거나 고실 전상부에 위치한 경우 또는 작은 진주종으로서 진단되는 3세 이하의 소아에서는 술후 재발률이 비교적 낮고, 고실 후상부에 위치하며 이소골을 침범한 경우 술후 잔여병변의 확률이 매우 높다고 알려졌다. 소아 선천성 진주종 제거를 위한 첫 수술 후 전례의 80% 이상에서 2차(second stage) 계획수술을 한 연구들에서 27~45%의 잔여병변을 보고하며^{31,32)} 계획수술을 시행치 않는 예에서는 반드시 고해상 CT 검사 등을 이용한 추적관찰이 필요하다고 하였다.³³⁾ 후천성 진주종에 비해 재발률이 낮다거나 예후가 좋다고 할 수 없으며 술전 병변의 범위와 술자의 기술 또는 경험이 술후 잔여병변 여부를 결정하는 가장 중요한 요인이라고 할 수 있다. 이관기능이 미성숙한 소아에서 급성 중이염이 우연히 동반되는 경우가 있고, 이때 화농성염증에 의해 진주종낭이 터지게 되면 진주종의 완전제거가 힘들어져 술후 잔여병변의 가능성이 높아질 수 있으니 주의가 필요하다. 한편, 병소의 완전제거 후 이관기능부전 등에 의해 재발되는 진주종은 드문 것으로 알려졌고, 이러한 재발성 진주종의 경우 후천성 진주종과 구별이 어렵다.

술전 술후 합병증

소아에서 초기에 진단되는 선천성 진주종은 술전 합병증이 흔치 않고, 아무 증상도 없이 내재되어 있다가 성인에서 늦게 발견되는 경우에는 베졸드 농양, 안면마비, 반고리관/와우 누공, 추체염, 또는 두개내 합병증 등 후천성 진주종의 합병증과 비슷하다. 선천성 진주종의 병변은 함기화가 발달된 측두골에서 잘 퍼지는 경향이 있으므로 짧은 기간내 광범위한 병변으로 발전될 수 있고, 진행된 병변은 수술적 치료 후 청력결과가 좋지 않으므로 청각재활 측면에서 특히 조기 진단 및 조기 치료가 요구된다. 술후 합병증은 진주종 재발 이외에 고막천공, 청력감소, 안면마비 등을 드물게 보고하였고, 수술 도중에 안면신경관, 뇌경막 골판, 경동맥 또는 경정맥 골판의 부분적 손실이 자주 관찰되므로 술전 영상진단을 통해 정확한 질환상태를 파악한 후 수술에 임해야 한다고 지적하였다.³⁴⁾

저자가 경험한 재발된 선천성 중이진주종의 결과 분석

본 연구에서는 이 질환을 대상으로 수술적 치료를 시행한 후 재발된 진주종의 임상양상을 분석함으로써 술후 재발률

을 줄일 수 있는 요인을 찾고자 하였다. 연구재료 및 방법으로 1989년부터 2013년까지 강동성심병원 및 한림대학교성심병원 이비인후과를 내원하여 선천성 중이진주종 진단하에 실험적 고실개방술을 시행한 환자를 대상으로 하였으며 환자의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 총 90예가 첫 수술로서 수술을 받았고, 모두 저자에 의하여 시술되었으며, 모두 전신마취하에 시술되었다. 첫 수술 대상은 남자가 62예, 여자가 28예였으며, 평균나이는 7.9세였다. 연구대상은 첫 수술로서 시행 받은 90예와 술후 재발로 재수술을 받은 24예를 함께 포함하여 분석하였고 다음의 결과를 얻었다.

본원에서 첫 수술을 받은 90예 중 16예에서 진주종이 재발되어 재수술을 받았다. 본원에서 실험적 고실개방술 이후 재발한 16예와 타원에서 첫 수술 후 재발하여 본원에서 2번째 수술 받은 3예 등 총 19예를 분석했을 때, 남자가 15예, 여자가 4예였다. 이는 본원에서 수술 후 재발되지 않은 74예 중 남자 46명, 여자 28명의 분포와 비교할 때, 남자의 비율이 높았다. 술전 고막 천공이 있는 경우는 5예 모두 재수술 군이었고, 수술 후에는 삼출성 중이염이 생긴 1예를 제외하고, 모두 정상 고막으로 확인되었다. 첫 수술군의 평균 증상기간은 3개월 이하가 전체의 75%를 차지하였으나, 재수술 환자의 경우에서는 3개월 이하 23%, 3개월에서 1년 28%, 5년 이상 23%로 증상기간이 더 긴 것으로 관찰되었다. 수술 후 청력호전은 첫 수술군에서 술전 및 술후 평균 기도-골도 청력 차이가 10.4 dB였고, 두 번째 수술군에서 8.6 dB로 재수술시 청력호전 정도가 작았다. 첫 수술군 술전 유돌골 함기화 정도를 보았을 때 90예 중 58예에서 pneumatic형이었으며, 12예에서 diploic형이었다. 재발한 군만 분석하였을 때 19명의 술전 함기화 정도는 pneumatic형이 8예, diploic형 5예, sclerotic형 1예, 골결손이 4예로 첫 수술군에 비해 함기화 정도가 나뉘었다.

요약하면 본 연구에서 선천성 중이진주종으로 실험적 고실개방술을 시행받고 재발하는 비율은 17%로 관찰되었으며, 재수술 후 3예의 환자에서 다시 재발하여 재수술시 재발률은 15%로 측정되었다. 2차 재발된 3예 중 한 예에서 다시 재발하였고, 마지막 한 예는 한번 더 재발하여 5차 수술 후에 치유되었다. 본 연구에서 여자보다는 남자, 술전 증상기간이 길수록, 그리고, 유돌골의 함기화 정도가 나뉘수록 재발이 잘 되는 것으로 나타났다.

진주종 병기에 따른 체계적 치료계획(Fig. 7)

기존의 Potsic's stage를 수정한 새로운 본 논문에서 제안한 전고실(anterior quadrants, A), 후고실(posterior quadrants, P), 유돌부(mastoid involvement, M) 및 재발성(recurred, R)의 4단계로 분류하였고(Table 1), 각 APMR stage에 따른 체

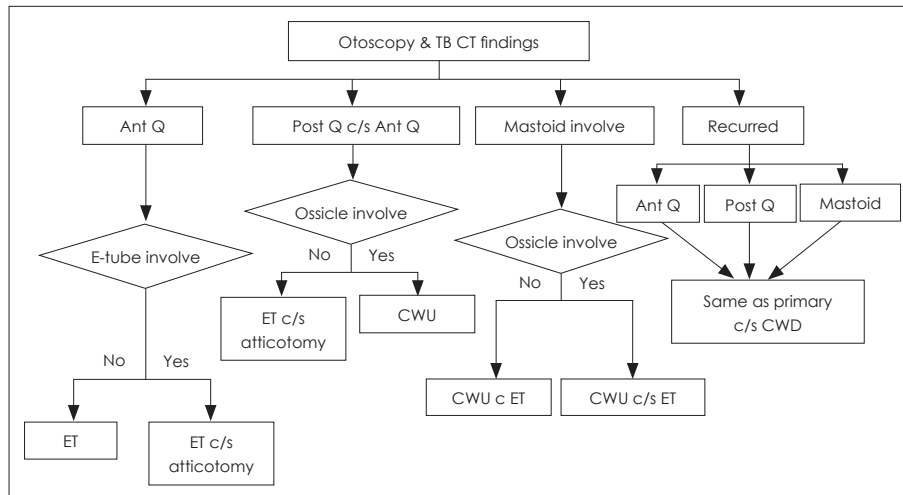


Fig. 7. Management algorithm according to Present study of congenital cholesteatoma. ET: exploratory tympanotomy, CWU/CWD: canal wall up/down mastoidectomy.

계적 치료계획을 제시하였다. A stage에서는 이관입구침범 여부에 따라 전상부고실 측벽 골부를 제거하는 술식을 추가할 수 있고, B stage에서는 이소골파괴 여부에 따라 폐쇄형 유돌절제술을 추가할 수 있으며, M stage에서는 이소골파괴 여부에 따라 이소골이 정상인 경우는 유돌절제술과 고실개방술을 함께 하고, 이소골이 파괴된 경우에 침골을 제거한 수술시야에서 특히 후상방에 국한된 진주종을 완전제거 할 수 있는 경우 고막외이도피판을 들어 올리지 않음으로써 보다 안정된 이소골성형술을 시행할 수 있다. R stage에서는 APM stage 일차수술과 동일한 algorithm을 따르되 외이도 후벽 손상이 심한 경우, 반규관누공, 협소한 경화성 유양돌기, 유일청 귀 등에서는 개방형 유돌절제술 접근법이 필요하다.

이 논문에서 제시한 치료 알고리즘은 저자의 약 24년간 114예의 선천성 중이진주종 수술경험을 바탕으로 얻어진 결과물이며 이 질환의 수술적 치료방향에 대한 체계적 지침을 제공하려는 목적으로 만들어졌고, 앞으로 이 분야 이과수술을 새로 시작하는 집도의에게 도움이 되었으면 하는 바램이다.

결 론

최근 진단기술이 좋아지면서 선천성 중이진주종의 발생빈도가 점차 증가하는 추세에 있고, 증가된 진단빈도와 더불어 불완전한 제거수술 치료 후에 재발된 진주종의 빈도가 함께 증가하는 추세에 있어 적절한 진단 및 치료 측면에서 체계적 방법의 필요성이 대두되었다.

본 연구에서는 본 교실에서 경험한 수술 후 재발한 선천성 중이진주종의 치료 경험과 문헌고찰을 통해 이 질환의 진단과 치료에 관한 체계적 치료지침을 제시함으로써 이과수술을 처음 시작하는 집도의들에게 도움이 되고자 하였다.

Acknowledgments

This study is supported by Hallym University Medical Center Grant 2013. Author would also thank to Dr. Su-Kyoung Park and Dr. Jun-Ho Lee for providing Fig. 4 of petrous apex cholesteatoma, and Fig. 5 of mastoid origin cholesteatoma, respectively.

REFERENCES

- 1) Romanet P. Congenital cholesteatoma. Proceedings: 6th International Conference on Cholesteatoma & Ear Surgery. Amsterdam: Kugler Publ; 2001. p.315-20.
- 2) Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope 1983;93(9):1140-6.
- 3) Michaels L. Origin of congenital cholesteatoma from a normally occurring epidermoid rest in the developing middle ear. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1988;15(1):51-65.
- 4) Tos M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. Laryngoscope 2000;110(11):1890-7.
- 5) Pasanisi E, Bacciu A, Vincenti V, Bacciu S. Congenital cholesteatoma of the tympanic membrane. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001;61(2):167-71.
- 6) Kim SA, Hauptert MS. Congenital cholesteatoma of the tympanic membrane. Otolaryngol Head Neck Surg 2002;127(4):359-60.
- 7) Weber PC, Adkins WY Jr. Congenital cholesteatomas in the tympanic membrane. Laryngoscope 1997;107(9):1181-4.
- 8) Chole RA, Tinling SP. Basal lamina breaks in the histogenesis of cholesteatoma. Laryngoscope 1985;95(3):270-5.
- 9) Cole RR, Jahrsdoerfer RA. The risk of cholesteatoma in congenital aural stenosis. Laryngoscope 1990;100(6):576-8.
- 10) Mazita A, Zabri M, Aneza WH, Asma A, Saim L. Cholesteatoma in patients with congenital external auditory canal anomalies: retrospective review. J Laryngol Otol 2011;125(11):1116-20.
- 11) Giannuzzi AL, Merkus P, Taibah A, Falcioni M. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review. Ann Otol Rhinol Laryngol 2011;120(11):700-6.
- 12) Maniglia AJ. Petrous apex cholesteatoma with posterior or middle cranial fossa extension. In: Nakano Y, editor. Cholesteatoma and mastoid surgery. Amsterdam: Kugler Publ;1993. p.475-81.
- 13) Yamazaki K, Sato H, Murai K, Ogawa K. Infantile congenital petrosal cholesteatoma: a case report and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005;69(12):1703-7.
- 14) Cawthorne T. Congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol 1963;78:248-52.

- 15) Peron DL, Schuknecht HF. Congenital cholesteatomata with other anomalies. *Arch Otolaryngol* 1975;101(8):498-505.
- 16) Glasscock ME 3rd, Woods CI 3rd, Poe DS, Patterson AK, Welling DB. Petrous apex cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am* 1989; 22(5):981-1002.
- 17) Sanna M, Gamoletti R, Frau G, Taibah AK, Russo A, Pasanisi E, et al. Facial nerve palsy and petrous bone cholesteatoma. In: Nakano Y, editor. *Cholesteatoma and Mastoid Surgery*. Amsterdam: Kugler Publ; 1993. p.493-7.
- 18) Magliulo G, Terranova G, Sepe C, Cordeschi S, Cristofar P. Petrous bone cholesteatoma and facial paralysis. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1998;23(3):253-8.
- 19) Sanna M, Zini C, Gamoletti R, Frau N, Taibah AK, Russo A, et al. Petrous bone cholesteatoma. *Skull Base Surg* 1993;3(4):201-13.
- 20) 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.
- 21) Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965;74(3):706-27.
- 22) 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.
- 23) 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.
- 24) Potsic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(9):1009-12.
- 25) Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(4):409-14.
- 26) Richter GT, Lee KH. Contemporary assessment and management of congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;17(5):339-45.
- 27) Ayache S, Tramier B, Strunski V. Otoendoscopy in cholesteatoma surgery of the middle ear: what benefits can be expected? *Otol Neurotol* 2008;29(8):1085-90.
- 28) Manolis EN, Filippou DK, Tsoumakas C, Diomidous M, Cunningham MJ, Katostaras T, et al. Radiologic evaluation of the ear anatomy in pediatric cholesteatoma. *J Craniofac Surg* 2009;20(3):807-10.
- 29) De Foer B, Vercruysse JP, Bernaerts A, Maes J, Deckers F, Michiels J, et al. The value of single-shot turbo spin-echo diffusion-weighted MR imaging in the detection of middle ear cholesteatoma. *Neuroradiology* 2007;49(10):841-8.
- 30) Plouin-Gaudon I, Bossard D, Ayari-Khalfallah S, Froehlich P. Fusion of MRIs and CT scans for surgical treatment of cholesteatoma of the middle ear in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;136(9):878-83.
- 31) Friedberg J. Congenital cholesteatoma. *Laryngoscope* 1994;104(3 Pt 2):1-24.
- 32) Doyle KJ, Luxford WM. Congenital aural cholesteatoma: results of surgery in 60 cases. *Laryngoscope* 1995;105(3 Pt 1):263-7.
- 33) Darrouzet V, Duclos JY, Portmann D, Bebear JP. Congenital middle ear cholesteatomas in children: our experience in 34 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(1):34-40.
- 34) Bennett M, Warren F, Jackson GC, Kaylie D. Congenital cholesteatoma: theories, facts, and 53 patients. *Otolaryngol Clin North Am* 2006;39(6):1081-94.