臨床耳鼻 : 第9卷 · 第2號 · 1998
Clin. Otol. pp 225~232
Vol. 9. No. 2. 1998

후천성 중이 진주종의 선천성 원인의 가능성에 대한 임상분석

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
박기현 · 박홍준 · 이동훈 · 김보형 · 오정훈

Clinical Study for Possibility of Congenital Origin In Acquired Middle Ear Cholesteatoma

Keehyun Park, MD, Hong-Joon Park, MD, Dong-Hoon Lee, MD
Bo-Hyung Kim, MD, Jeong-Hoon Oh, MD.
Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

= Abstract =

Background and Objectives : Congenital cholesteatoma of the middle ear was a rare clinical entity that classically presents as a pearly epidermal cyst seen behind the normal tympanic membrane. In recent years, there has been an increasing number of case reports and an apparent increase in congenital cholesteatoma in the middle ear. The actual incidence of congenital cholesteatoma is substantially greater than the literature indicates. Several otologists have speculated on the pathogenesis of acquired cholesteatoma related to congenital origin. The issue may further be complicated by extensive cases of congenital cholesteatoma that become infected and eventually show perforation of the tympanic membrane and, therefore, those are classified as acquired cholesteatomas. The aim of this study is to analyse suspicious congenital choleteatomas and compare them with typical congenital cases, and to determine whether congenital cholesteatomas can be a source of acquired cholesteatoma.

Materials and Methods : We reviewed 11 cases of middle ear cholesteatoma including 8 typical congenital cholesteatoma by analysing patients' history, preoperative myringoscopic findings, temporal bone computerized tomographies and operative findings.

Results : The diagnostic evidences which congenital cholesteatomas can cause acquired cholesteatomas are : (1) shorter duration of otorrhea than that of hearing impairment ; (2) relatively smaller perforation of the ear drum especially in the pars tensa area ; (3) relatively good pneumatization of the temporal bone ; (4) cholesteatoma matrices involved in mesotympanum ; and (5) much more damage of ossicular structures in the mesotympanum.

Conclusion : This review supports that some middle ear cholesteatoma may have the possibility of congenital origin.

KEY WORDS : *Congenital cholesteatoma. Acquired cholesteatoma. Cholesteatoma pathogenesis*

중심단어: 후천성 진주종. 선천성 진주종. 진주종 병인

서 론

중이강 내에 생기는 선천성 중이 진주종(이하 선천성 진주종으로 약함)은 대개 정상 고막의 내측에 회백색의 표피낭종으로 나타나는 드문 질환으로 알려졌지만 최근 이에 대한 보고가 점차 증가되고 있고, 이 선천성 진주종의 진단 기준과 임상적 의미에 대한 새로운 시각이 제시되고 있다. 진주종의 수술 중 진행 정도가 심한 진주종의 경우는 발생 기전 자체를 생각하기 어렵지만 진주종의 진행정도가 심하지 않을 때는 기존의 진주종의 발생 가설에 따라서 어느 정도는 병리를 추측할 수 있다. 그렇지만 크기가 작거나 심하지 않은 진주종의 수술 시에, 기존의 진주종 수술과는 다른 진행 양상이 관찰될 경우 선천성 진주종의 가능성을 의심하게되는 경우가 종종 있게된다. 이미 이러한 가설은 다른 연구자들에 의하여 제시되었고 이를 증명하려는 노력이 계속되고 있다.[1,2,3] 그러므로 선천성 진주종이 진주종 자체의 의미보다는 후천성으로 생각되는 진주종성 중이염 중 일부에서 근본적 원인으로 작용할 수 있다는 점에서 그 임상적 의미가 재고 될 수 있다.

저자들은 최근 경험한 선천성 진주종이 의심되는 11례에서 환자의 병력소견, 술전 이내시경적 고막 소견, 측두골전산화단층촬영(이하 측두골 CT로 약함), 그리고 수술 소견을 토대로 후천성 진주종의 원인 중의 일부가 선천성 진주종이 될 수 있는 가능성과 근거에 대하여 연구하였다.

연구대상 및 방법

연구 대상은 1994년부터 1996년까지 아주대학교 이비인후과로 내원하여 진주종성 중이염으로 중이 수술을 시행 받았던 환자 중 술전 환자의 병력, 이내시경적 고막 소견, 이루의 유무와 기간, 청력 검사, 측두골 CT소견, 그리고 수술 소견 등을 토대로 선천성 진주종이 의심된 11례를 분석하였으며, Derlacki와 Clemis3)의 진단기준에 의거하여 병리 조직학적으로 확진된 기존의 8례의 선천성 진주종과 이소골의 파괴 상태를 비교하였다.

결 과

환자의 평균 연령은 16.4세(6-38)였으며, 청력 장애의 평균 기간은 4.1년이었고 3례에서는 정상청력을 보였다. 이루의 평균 기간은 3.4개월이었으며, 5

Table 1. Duration of hearing impairment and otorrhea.

	Hearing impairment	Otorrhea
Case 1(f:7)	2 year	2 months
Case 2(f:18)	4 year	7 months
Case 3(m:7)	No	-
Case 4(f:7)	5 year	-
Case 5(f:24)	No	-
Case 6(m:7)	2 year	-
Case 7(m:6)	1 year	4 months
Case 8(f:38)	10 year	-
Case 9(m:7)	No	2 months
Case10(m:33)	5 year	2 months
Case11(m:9)	3 year	2 months

- : no active otorrhea at diagnosis, but positive past history of otorrhea.

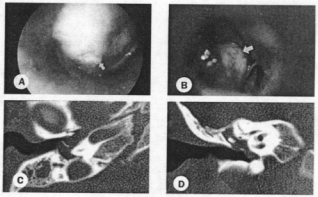

Fig. 1 (case 1). A. Myringoscopic finding : Whitish bulging mass is observed at the posterosuperior quadrant of eardrum and tiny central perforation of eardrum is noted (arrow). B. Operative finding : Cholesteatoma (arrow) is seen at entire mesotympanum after tympanomeatal flap elevation. C&D. Temporal bone CT axial and coronal views : Middle ear cavity is filled with soft tissue mass with relatively well pneumatized mastoid cavity.

Table 2. Findings of temporal bone (TB) CT and operation.

	Drum (perforation)	TB pneumatization	Cholesteatoma extent
Case 1(f:7)	small central	good	whole mesotympanum
Case 2(f:18)	small cental	poor	whole mesotympanum→epitympanum
Case 3(m:7)	intact	good	whole mesotympanum
Case 4(m:17)	intact	good	posterior mesotympanum
Case 5(m:24)	intact	poor	posteriormesotympanum→epitympanum
Case 6(m:7)	intact	good	whole mesotympanum→epitympanum→antrum
Case 7(m:6)	attic	good	whole mesotympanum→epitympanum
Case 8(m:38)	attic	poor	epitympanum
Case 9(m:7)	small central	good	inferior mesotympanum→hypotympanum
Case 10(m:33)	intact	good	antrum
Case 11(m:9)	attic	good	posterior mesotympanum,epitympanum

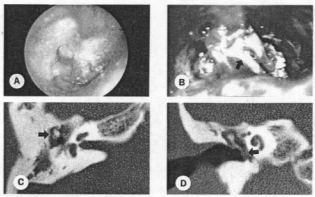

Fig. 2 (case 2). A. Myringoscopic finding : Small perforation is noted at posterior eardrum and cholesteatoma debris is observed through the perforation. B. Operative finding : Cholesteatoma (arrow) appears originated from posterosuperior part of the middle ear cavity and observed at medial side of the malleus. It extends into the hypotympanum and attic area. C&D. Temporal bone CT axial and coronal view : Entire middle ear cavity including the attic area is filled with soft tissue mass (arrow).

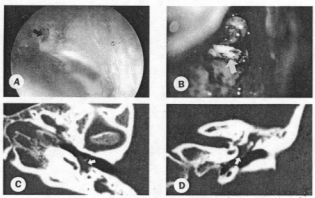

Fig. 3 (case 4). A. Myringoscopic finding : Whitish mass is seen at posterosuperior quadrant of intact eardrum and attic retraction(arrow) is noted. B. Operative finding : Cholesteatoma (arrow) is seen at posterosuperior part of middle ear cavity after removal of the incus through open cavity mastoidectomy and extends into the attic area. C. Temporal bone CT axial view : Soft tissue mass (arrow) is seen at posterior mesotympanum. D. Temporal bone CT coronal view : Soft tissue mass (arrow) is seen just medial to malleus handle and extends into the attic area.

례에서는 진단시 이루 소견은 관찰되지는 않았지만 과거력 상 이루의 병력은 있었다. 그렇지만 대부분의 경우에서 청력 장애의 기간에 비하여 이루의 기간이 짧은 것을 관찰할 수 있었다(Table 1). 이내시경적 고막 소견에서 5례는 정상고막을 보였으며, 고막 중심부 소천공은 3례, 상고실의 천공 및 함몰 소견이 3례에서 관찰되었고, 측두골 CT 소견에서 11례중 9례

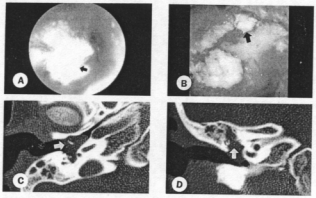

Fig. 4 (case 6). A. Myringoscopic finding : Whitish mass (arrow) is observed behind intact eardrum. B. Operative finding : Cholesteatoma (arrow) is seen at whole mesotympanum after removal of the incus through open cavity mastoidectomy and it extends into the epitympanum and mastoid antrum. C. Temporal bone CT axial view : Soft tissue mass (arrow) is seen at the mesotympanum. D. Temporal bone CT coronal view : Soft tissue mass (arrow) is seen at the middle ear and mastoid cavity.

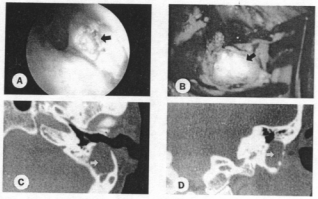

Fig. 6 (case 10). A. Myringoscopic finding : Destruction of posterior canal wall is observed. B. Operative finding : Huge cholesteatoma (arrow) is filled in the whole mastoid cavity. C&D. Temporal bone CT axial and coronal views : Entire mastoid cavity is occupied with soft tissue mass(arrow) and the middle ear cavity is intact.

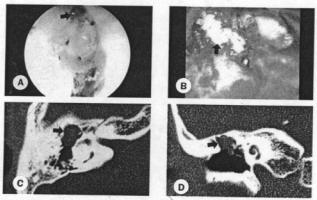

Fig. 5 (case 8). A. Myringoscopic finding : Perforation is noted at the attic area and cholesteatoma debris is observed through the perforation. B. Operative finding : Cholesteatoma (arrow) is seen at the attic area through mastoidectomy. C&D. Temporal bone CT axial and coronal views : Entire epitympanum is filled with soft tissue mass (arrow) and attic destruction is observed.

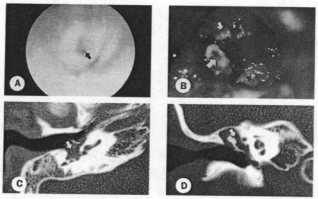

Fig. 7 (case 11). A. Myringoscopic finding : Whitish mass is seen at posterosuperior quadrant of eardrum and attic retraction and small central perforation of the eardrum are observed. B.Operative finding : Two cholesteatomas are observed separately at posterior mesotympanum (large arrow) and epitympanum (small arrow). C.Temporal bone CT axial view : Soft tissue mass (arrow) is seen at the mesotympanum. D.Temporal bone CT coronal view : Soft tissue mass (arrow) is observed at the medial side of handle of malleus and epitympanum.

에서 유양동의 함기화가 양호한 것으로 관찰되었다 (Table 2). 진주종의 수술 소견으로 중이강 내 국한된 진주종은 4례(Fig. 1, 2), 중이강에서 상고실로 진주종이 확산된 경우가 3례 관찰되었으며(Fig. 3),

Table 3. Status of ossicular chain in suspicious congenital cholesteatomas.

cases	Malleus		Incus		Stapes	
	head	handle	body	long process	suprastructure	footplate
case 1(f:7)	-	±	+	-	-	+
case 2(f:18)	±	+	-	-	-	+
case 3(m:7)	+	+	+	-	-	+
case 4(f:17)	+	+	+	-	-	+
case 5(f:24)	+	+	±	-	-	+
case 6(m:7)	±	±	-	-	-	+
case 7(m:6)	±	+	±	-	-	+
case 8(f:38)	±	±	±	+	+	+
case 9(m:7)	+	+	+	+	+	+
case 10(m:33)	+	+	+	+	+	+
case 11(m:9)	+	+	+	±	±	+

+ : intact, ± : ersion, - : missing

Table 4. Status of ossicular chain in typical congenital cholesteatomas.

cases	Malleus	Incus		Stapes	
		body	long process	suprastructure	footplate
case 1(m:4)	+	+	+	+	+
case 2(m:22)	+	+	±	+	+
case 3(m:7)	+	+	-	-	+
case 4(f:18)	+	+	-	-	+
case 5(f:24)	+	±	-	-	+
case 6(f:22)	+	+	±	-	+
case 7(m:7)	+	-	-	-	+
case 8(f:6)	+	+	+	+	+

+ : intact, ± : ersion, - : missing

진주종이 중이강에서 상고실을 거쳐 유양동으로 진행된 경우가 1례(Fig. 4), 상고실에 국한된 경우 1례(Fig. 5), 유양동 내에만 국한된 경우 1례(Fig. 6), 고실협부(tympanic isthmus)에 국한된 진주종이 있으면서 상고실에 진주종이 있는 경우도 1례 관찰되었다(Fig. 7). 선천성 진주종으로 의심되는 11례의 가장 흔한 이소골 변화 소견은 기존에 진단된 8례의 전형적인 선천성 진주종과 마찬가지로 주로 침골의 장각과 등골의 상부의 파괴로 고실협부의 심한 병적 변화와 더불어 관찰되었다(Table 3,4).

고 찰

선천성 진주종은 1953년 House[4]에 의해 최초로 증례 보고가 이루어진 후 1965년 Derlacki와 Clemis[3]가 정상고막의 내측에 진주종이 존재하고, 중이염이나 이루, 중이수술 등의 과거력이 없어야하며, 중이열 내에 태생기 세포에서 발생된 편평상피가 관찰되어야 선천성 진주종이라 진단을 내릴 수 있다는 진단 기준을 마련하였는데, 최근 Levenson[5](1988)등은 신생아로부터 2세까지의 영유아 70%에

서 한 번 이상의 급성중이염의 기왕력을 지니고 있으며 소량의 표피양형성(epidermoid formation)은 대개 정상적으로 흡수가 되지만 중이의 염증에 의해 과성장되면서 진주종으로 성장할 수 있다는 것을 근거로 Derlacki의 진단기준에 대하여 의문점을 제기하였다. 뿐만 아니라 선천성 진주종에 대한 보고는 소아 집단 청력검사가 활발해짐과 더불어 그 수가 증가되고 있는 실정으로 Parisier[6](1989)등은 90례, Sanna[7](1993)등은 29례 보고하여, 선천성 진주종은 인지되지 않은 많은 수가 항상 존재 할 수 있는 질환으로 생각된다. 보고자에 따라 다르기는 하지만, 모든 소아 진주종의 4-16%로 보고되고 있으며, 주로 남자에서 호발하는 경향이 있고[8], 평균 발견 연령은 4.5세이나[9], 발견 연령은 출생 시부터 80세까지 다양하며 증상이 주로 나타나는 시기는 15세라는 보고도 있다.[10] 선천성 진주종의 발생위치는 고실내 추골의 앞쪽으로, 주로 고실의 전상방에 발생하는 것으로 알려졌지만[11] 후상방에 위치하여 유양동내로 파급된다는 보고도 증가하고 있다.[12][13][14] 선천성 진주종의 발병기전은 많은 사람들에 의하여 연구되었으나 어느 이론도 본 질환의 발생을 정확히 설명하지 못하고 있다. Derlacki의 선천성 진주종의 진단 기준 중 정상 고막 및 중이염 배제 조건에 대한 반론으로 Grundfast[15] (1995) 등은 선천성 진주종의 병인은 이관부전이나 중이강내 환기장애 보다는 발생학적 오류에 의해 야기됨으로 소아의 선천성 진주종시 유양동의 함기화는 성인에 비해 양호하다고 하였으며, 선천성 진주종의 크기가 커지면서 이관을 막게되면 이차적으로 중이강 내에 감염을 일으키게 되고 고막의 천공과 유양동 내로의 진주종의 확산으로 후천성 진주종과 비슷한 경로를 지니게 된다고 하였는데, 이는 소아 진주종의 함기도가 성인 진주종 함기도보다 좋은 이유로, 소아 진주종의 병인이 선천성에서 기인할 수 있다는 가능성을 시사하는 것으로 생각된다. McGill[16](1991) 등의 보고에서도 선천성 진주종이 이관입구 방향으로 성장되면 환측의 삼출성 중이염이 발생되어 전음성 난청의 증상발현과 경과 중 고막천공과 침등골 관절의 파괴가 나타날 수 있고 또한 소아의 70%이상에서 생후 36개월 이내 적어도 1회이상의 급성중이염의 기왕력을 지니며, 41례의 일측성 선천성 진주종 소아의 대부분에서 양측성 중이염을 경험하였다고 하여, 반복되는 염증으로 선천성 진주종이 확장하면서 후천성 진주종과 같은 양상을 지닐 수 있다고 하였다. 이런 염증 자극이나 어떤 자극에 의해서 중이강 내의 진주종이 커지면 증례1과 증례2에서 보는 것처럼 고막의 내측에 자극이 되어 고막 긴장부의 중심성 천공을 일으키게 되고, 이차적인 감염이 일어나면 진주종의 크기도 점점 커지면서 고막의 천공도 커지게 되어 계속적인 이루가 천공을 통해서 나타날 수 있고, 이렇게 되면 선천성 진주종과 후천성 진주종의 구분이 어렵게될 수 있다고 생각된다.

Holmes[2](1938)는 대부분의 진주종은 선천적으로 중이강내의 표피낭종(epidermoid cyst)에 의해 기원하여, 낭종이 커지면서 파열에 의해 이차적으로 감염과 고막의 천공이 동반된다고 보고하였으며 이러한 선천성 기원에 대해 Michaels1)(1983)도 표피양형성(epidermoid formation)이 후천성 진주종의 원인이 될 수 있다는 가능성을 지적하였다. 하지만 표피양형성은 주로 고막의 이완부에 밀접한 중이 점막의 전상방부에서 주로 관찰되어 상대적으로 상고실에 국한되어 관찰되는 후천성 진주종이 표피양형성에 의해 기원할 수 있다는 이론적 근거에 의문점을 제기할 수 있다. 그러나 Aimi[14](1983)는 33례의 선천성 진주종의 발생 위치에 대한 분석에서 대개의 경우 고실협부와 인접한 부위에서 진주종이 기원하여 중고실의 상부와 상고실 방향으로 아령 모양의 낭종 형태로 성장하여 중이의 후상방에 위치한다고 보고하여 후천성 진주종의 선천성 기원의 가능성에 대한 이론을 제시하였으며, 중이의 전상방부 혹은 후상방부에서 기원한 표피낭종은 일부 예외를 제외하고 대부분에서 상고실과 중고실 그리고 유돌동구 및 유양동까지 파급되는 것으로 보고하였다.

고막의 천공 이전 고막이완부의 함몰낭 형성의 기전에 대해 Thornburn[17] (1968), Yoon[18](1990)등이 밝힌 것처럼 중이강과 상고실의 통로인 고실협부가 진주종에 의해 폐쇄되면, 증례4와 증례11에서 보듯이 고막의 함몰에 의해 상고실의 음압효과가 발생하여 상고실내로 고막이완부의 함몰낭 형성을 가져오며 특히 증례 11의 경우에서처럼 고실협부와 상고실에 서로 독립된 진주종의 관찰은 좋은 근거가 되리라

여겨지고, 이는 일부 고막 이완부의 천공을 동반한 후천성 진주종의 원인이 고실협부에 생긴 선천성 진주종으로 생길 수 있다는 가능성에 대한 근거가 되리라 생각된다.

본 연구에서는 이관부전과 고막천공 등이 선천성 진주종에서 어떤 경로에 의해 발생하였는지에 대한 정확한 원인과 중이 내에서 진주종의 파급 방향과 성장 속도 등에 영향을 주는 요소를 아직 완전히 알지 못하지만 소아의 경우 급성 중이염의 유병율이 아주 높은 것으로 보고되고 있으므로 감염에 의해 미완숙된 선천성 진주종의 성장이 촉진되어 후천성 진주종에서 관찰되는 이관부전과 고막천공 및 염증 등이 발생할 수 있으리라 생각되며, 이러한 경로에 따라서 임상적으로 선천성 진주종을 진단하기에는 어려움이 많을 것으로 본다. 아울러 염증이 동반된 후천성 진주종에서 진주종의 파급 위치를 수술시 정확히 파악하는데 어려움이 많기 때문에 선천성이 의심스러운 진주종의 수술시 진주종의 파급 위치에 대한 더욱 더 많은 연구 관찰이 필요하리라 사료되며, 저자들이 경험한 11례의 진주종을 측두골 CT 및 수술 소견을 종합하여 비교해 보았을 때 대부분 고실협부에 위치하는 침골장각과 등골의 전후각의 파괴 또는 결손이 동반되어 선천성 진주종의 원발부위가 고실협부에서 발생한다는 Aimi[10]의 주장과 비슷한 소견을 보였다. 고실 협부에서 관찰되는 진주종 중 우리가 임상적으로 고막 이완부의 함몰낭 형성과 긴장부의 중심성 천공을 동시에 가지고 있는 경우를 관찰할 수 있는데, 이런 경우 기존의 선천성 진주종이 커지면서 고막 이완부의 함몰낭을 형성하고 이차적 감염이 동반되면 만성 중이염의 양상과 고막의 천공을 가져오는 후천성 진주종으로 진행될 수 있다는 가능성을 추론할 수 있으며, 앞으로 이에 대한 보다 많은 임상적 검증이 필요하리라 본다.

결 론

선천성 진주종의 보고 예가 증가함에 따라 일부 후천성 진주종의 발병기전이 중이강 내의 선천성 진주종이 커지면서 고실협부를 충분히 폐쇄할 수 있고 고막 내부를 자극함과 동시에 이차적인 감염 등으로 고막의 중심성 천공을 일으킬 수 있다는 점과 고실협부의 폐쇄에 의하여 야기된 고막 이완부의 함몰낭 형성에 의한 것이라는 점을 종합하여 보면, 일부 후천성 진주종으로 생각되는 경우에서도 선천성 진주종으로부터 기원할 수 있다는 가능성을 생각할 수 있으며, 다음과 같은 경우에는 선천성 진주종을 의심할 수 있을 것으로 사료된다.

1. 청력 장애의 기간보다 짧은 이루 기간
2. 고막의 중심성 소천공 및 고막의 후상방이 혼탁하면서 고막 이완부 천공 및 함몰
3. 상대적으로 양호한 유양동의 함기화
4. 진주종으로 점유된 중이강
5. 이소골의 파괴가 주로 침골의 장각 및 등골의 상부(suprastructure)에 있는 경우

References

1) Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear : possible source of cholesteatoma. J Otolaryngol 1986 ; 15 : 169-73.
2) Holmes E. A review of three hundred and three cases of cholesteatoma. Ann Otol Rhinol Laryngol 1938 ; 47 : 136-43.
3) Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann Otol Rhinol Laryngol 1965 ; 74 : 706-27.
4) House HP. An apparent primary cholesteatoma : case report. Laryngoscope 1953 ; 63 : 712-3.
5) Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC, Juarbe C. Congenital cholesteatoma in children : an embryologic correlation. Laryngoscope 1988 ; 98 : 949-55.
6) Parisier SC, Levenson MJ, Edelsten DR. Management of congenital pediatric cholesteatoma. Am J Otol 1989 ; 10 : 121-3.
7) Sanna M, Russo A, Taibah A. Congenital cholesteatoma. In : Nakano Y, editor. Cholesteatoma and Mastoid Surgery. Proceedings of the 4th International Conference;

1992 Sep 8-12; Niigata, Japan. Amsterdam: Kugler Publications; 1993. p. 453-4.
8) Nager G. Epidermoid congenital cholesteatoma involving the temporal bone. In :Sade J, editor. Cholesteatoma and Mastoid Surgery. Proceedings of the 2nd International Conference; 1981 Mar 22-27; Tel Aviv, Israel. Amsterdam: Kugler and Ghedini Publications; 1981. p.41-59.
9) Levenson MJ, Parisier SC, Chute P. A review of twenty congenital cholesteatoma of the middle ear in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1986 ; 94 : 560-7.
10) El-Kholy AA, Cherry JR. Primary cholesteatoma of the mastoid presenting as cervical abscess. J Laryngol Otol 1989 ; 103 : 92-3.
11) Cohen D. Location of primary cholesteatoma. Am J Otol 1987 ; 8 : 61-5.
12) Doyle KJ, Luxford WH. Congenital aural cholesteatoma : results of surgery in 60 cases. Laryngoscope 1995 ; 105 : 263-7.
13) Aimi K. The tympanic isthmus: its anatomy and clinical significance. Laryngoscope 1978 ; 88 : 1067-81.
14) Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope 1983 ; 93 : 1140-6.
15) Grundfast KM, Ahuja GS, Parisier SC, Culver SM. Delayed diagnosis and fate of congenital cholesteatoma(keratoma). Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995 ; 121 : 903-7.
16) McGill TJ, Merchant S, Healy GB, Friedman EM. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children : a clinical and histopathological report. Laryngoscope 1991 ; 101 : 606-13.
17) Thornburn IB. The pathogenesis of chronic otitis media-a clinical study. Proc R Soc Med 1968 ; 61 : 395-9.
18) Yoon TH. Schachern PA, Paparella MM. Pathology and pathogenesis of tympanic membrane retraction. Am J Otolaryngol 1990 ; 11 : 10-7.