

선천성 진주종으로 오인된 중이 내 골연골종 1예

광주기독병원 이비인후과
최동진 · 손원상 · 김위황 · 이장수

A Case of Osteochondroma in Middle Ear Misconceived as a Congenital Cholesteatoma

Dong Jin Choi, MD, Won Sang Son, MD, Wee Hwang Kim, MD and Jang Soo Lee, MD
Department of Otorhinolaryngology, Kwangju Christian Hospital, Gwangju, Korea

—ABSTRACT—

The first impression could be congenital cholesteatoma, when we saw a pearl-like material behind an intact tympanic membrane in child. The patient was a 4-year-old male with incidentally known intratympanic mass with intact tympanic membrane. During exploratory tympanotomy, we removed whitish mass from middle ear. The specimen disclosed an ossified cartilage without squamous cell or keratin material. We report a case of osteochondroma in middle ear which could be misconceived as congenital cholesteatoma. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:205-208)

KEY WORDS : Osteochondroma · Middle ear · Congenital cholesteatoma.

서 론

골연골종은 양성 골종양으로 내연골성 골화를 하는 모든 뼈에서 생길 수 있으며 장골(long bone)의 골간단에 주로 호발한다. 골연골종은 연부조직에서도 발생하는데 두경부 영역에서는 혀에 주로 발생하며 국내에서도 1예가 보고된 바 있다.¹⁾ 그러나 골연골종이 중이강 내에 발생한 경우는 보고된 예가 없으며, 발생시 이학적 검사상 선천성 진주종과 감별이 어렵다. 선천성 진주종은 중이강 내로 각화된 편평상피가 침입하여 케라틴을 축적시키

면서 주위의 골조직을 파괴하는 질환으로 전체 진주종의 2% 정도를 차지하는 비교적 드문 질환으로 정상 고막 내측에 출생 시부터 존재하는 회백색 상피 낭종의 형태로 나타난다.²⁾

저자들은 증상없이 우연히 발견된 고막 내측의 회백색 종물을 주소로 내원한 4세 남아를 선천성 진주종으로 의심하고 시험적 고실 개방술을 시행하였으며, 술 후 조직 검사 상 골화된 연골조직으로 확인된 예를 보고하는 바이다.

증 례

4세 남아로 우연히 알게 된 좌측 고막의 전하방에 회백색의 종물을 주소로 내원하였다(Fig. 1). 빈번하게 중이염을 앓은 과거력이 있었으나 환기관을 삽입한 적은 없었고, 그 외에 이통 등의 증상은 호소하지 않았다. 측두골 전산화 단층촬영상 좌측 고막의 전하방부에 고실류

논문접수일 : 2008년 7월 21일
논문수정일 : 2008년 9월 10일
심사완료일 : 2008년 10월 10일
교신저자 : 최동진, 503-715 광주광역시 남구 양림동 264
광주기독병원 이비인후과
전화 : (062) 650-5095 · 전송 : (062) 650-5090
E-mail : bindup@hanmail.net

과 닿아있는 양상의 0.3 cm 크기의 연부조직과 유사한 조영증강을 보이는 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

전신마취하에 후이개 접근법으로 중이강을 노출 시켰

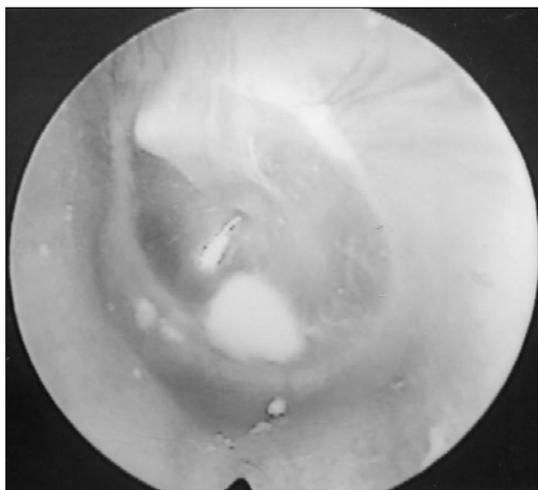


Fig. 1. The photograph of preoperative otoscopic finding of left tympanic membrane. Small whitish mass-like lesion beneath the tympanic membrane at anterior inferior quadrant is obvious.

으며, 외이도의 피부는 결손 없이 정상이었고 이소골 또한 정상적 모양을 유지하고 있었다. 고실 외이도 피판을 손상 없이 들어 올려 중이 내 국한된 종물을 제거하였다(Fig. 3). 회백색의 딱딱한 종물은 조직검사에서 일부 골화된 연골조직이었으며, 편평상피세포나 케라틴 성분은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 환자는 술 후 현재까지 특별한 합병증이나 재발 소견 없이 본원 외래 추적 관찰 중이다.



Fig. 4. The specimen discloses an ossified cartilage without squamous cells or keratin materials ($\times 100$).

Fig. 2. Preoperative temporal bone CT scan shows soft tissue density lesion at middle ear cavity (white arrow). A : Axial view. B : Coronal view.

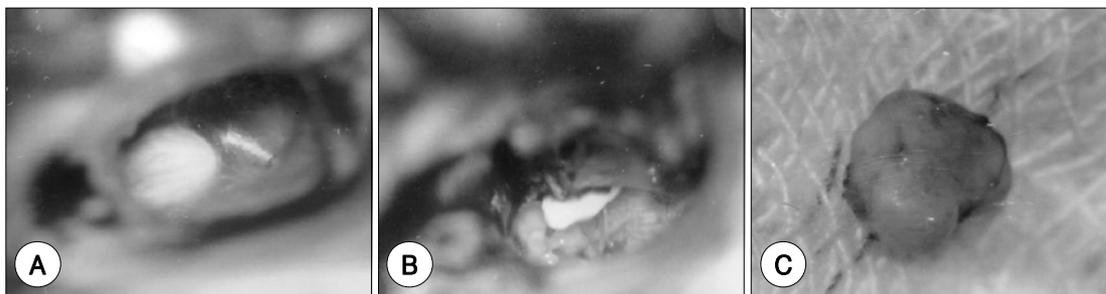
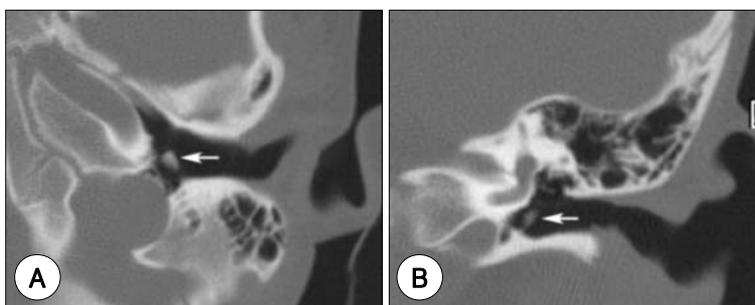


Fig. 3. The photograph of operative findings through surgical endoscope. A : Whitish mass-like lesion beneath the Left tympanic membrane at anterior inferior quadrant. B : Whitish mass appears after tympanic annulus elevation. C : The mass (4 \times 3 mm) is solid and well demarcated.

고 찰

골연골종은 양성 골종양 중 가장 많이 발생하며 단독 혹은 다발성으로, 여자보다 남자에서 흔하며, 20세 이전에 호발한다고 알려져 있다. 연골종은 연골로 싸여진 골의 이상 성장으로 성장판(growth plate)의 이상 연골에서 시작하여 연골내에 골화가 진행되어 증식성 혹은 이형성 골장애로 나타난다.³⁾

발생 기전은 첫째, 화생 형성(metaplastic formation), 둘째, 다능성 세포유도(pluripotential cell derivation), 셋째, 태생연골정지(cartilage embryonal rest), 넷째, 연골 우위 혼합 종물(mixed tumor with preponderance of cartilage), 다섯째, 연골 우세 기형종(teratoma with predominance of cartilage)등으로 설명되고 있다.^{1,4,5)} 골연골종은 연골종에서 골종으로 변화하는 중간 단계로 설명되며, 발생학적 및 임상적 특징은 골종이나 연골종등과 유사하나 조직학적 검사만이 감별할 수 있는 유일한 방법이다.⁶⁾ 골연골종은 내연골성 골화를 하는 모든 뼈에서 생길 수 있다. 대퇴골, 상완골, 경골 등의 장골 골간단에 주로 호발하며 골반골, 견갑골, 늑골, 척추 등에도 발생할 수 있으며 드물게는 혀와 같은 연부 조직에서도 발생할 수 있다.¹⁾ 그러나 본 증례와 같이 골연골종이 중이내에 발생할 경우 이학적 검사 상 정상 고막내부에 회백색 종물로 나타나기 때문에 선천성 진주종과 감별을 요한다. 소아에서 이학적 검사 상 정상 고막 내에 회백색 종물이 관찰될 때 먼저 생각할 수 있는 질환은 선천성 진주종이며 그 외에도 고실경화증, 골종, 골연골종, 신경종 등이 있을 수 있다. 1986년 Levenson 등⁷⁾은 선천성 진주종의 진단기준으로 다음과 같이 정의 하였고 현재까지 사용되고 있다. 1) 정상적인 고막의 내측에 존재하는 백색의 종물, 2) 고막의 이완부와 긴장부가 정상소견, 3) 이루와 천공의 과거력이 없음, 4) 이과적 수술의 과거력이 없음, 5) 외이도 폐쇄증, 고막내 진주종이나 거대 진주종은 제외하나 중이염의 병력은 제외되지 않음. 본 증례의 경우, 이학적 소견과 CT 소견 상 Postsic 등이 제시한 선천성 진주종의 병기분류에 따라 폐쇄형의 1병기에 해당하며,⁸⁾ 선천성 진주종의 진단 기준에 부합하여 시험적 고실 개방술을 시행하여 종괴를 제

거하였으나, 술 후 조직검사에서 일부 골화된 연골조직이 있으며, 편평상피세포나 케라틴 성분은 관찰되지 않았다.

이소골의 발생은 태생 4주경 제1새궁과 제2새궁의 후 외측에 생긴 간엽조직들의 응축에서 시작하는데, 발생 6주경에는 이소골의 형태가 만들어지고 7주에는 연골이 형성된다. 발생 15주경에는 연골형태의 이소골들이 완성되고 침골로부터 골화가 시작되며, 27주경에는 주위 간엽조직들은 보이지 않고 점막으로 덮여 있으며 형태학적으로 완성된 모양을 갖추고 출생시에는 성인과 거의 같아진다. 등골의 발생 9주에서 15주경까지 연골로서 성장을 하고 16주경에 이남으로부터 분리되며, 골화는 18주경 등골 족판의 외측으로부터 시작되어 주변으로 파급된다.⁹⁾ 본 증례에서 중이내 발생한 골연골종은 그 정확한 기원은 밝힐 수 없으나, 중이와 이소골의 발생 과정중 이상 연골에서 시작하여 연골내에 골화가 진행되고 이형성(dysplasia) 골장애로 나타나 중이강내에 독립적으로 존재하는 형태로 여겨진다.

외과적 절제가 가장 좋은 치료 방법으로 알려져 있으며 이차적 통증이나 장애 유발시, 신경학적 증상이 존재할 경우 외과적 절제술을 시행한다. 불완전하게 제거할 경우 재발할 가능성이 있기 때문에 완전한 제거를 시행하여야 한다.^{1,3,10)}

선천성 진주종과 감별해야 할 질환으로 중이강 내에 발생하는 기형종이나 이소골의 기형등이 보고된 예는 국내외에 드물게 있었으나,¹¹⁻¹³⁾ 중이 내 독립된 골연골종이 보고된 예는 없었다. 이에 중이 내 골화된 연골조직이 이학적 검사 상 선천성 진주종으로 오인 될 수 있으리라 사료된다.

중심 단어 : 골연골종 · 중이 · 선천성 진주종.

REFERENCES

- 1) Back SH, Lee YH, Lee BD, Chang SH. A case of osteochondroma of the tongue. *Korean J Otolaryngol* 1999;42 (12): 1598-600.
- 2) Lee SK, Byun JY, Cha CI, Park MS. A case of congenital cholesteatoma: combined with ossicular anomaly. *Korean J Otolaryngol* 2007;50 (2):169-73.
- 3) Choo MJ, Min KS, Bae IH, Shin JW. Osteochondroma of the Atlas Presenting as an Oropharyngeal Mass. *Korean J Otolaryngol* 2001;44 (7):783-5.
- 4) Harsha WN. The natural history of osteocartilaginous exostoses (osteochondroma). *Am Surg* 1954;20 (1):65-72.

- 5) Bernard PJ, Shugar JM, Mitnick R, Sum PM, Meyer R. Lingual osteoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115 (8):989-90.
- 6) Gabriele R, Kaufman PS. Osteochondroma of the tongue: report case. *J Oral Surg* 1978;36 (6):476-7.
- 7) 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.
- 8) Potsic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128 (9):1009-12.
- 9) Kim JS, Chang SO, Lim HH, Lee JG, Lee CH, Wang SG, et al. Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery. In: Cho YB, editor. Occure of ear and dissection 1st ed. Seoul: Hcho-Kak;2006. p.6-7.
- 10) Albrecht S, Crutchfield JS, Segall GK. On spinal osteochondromas. *J Neurosurg* 1992;77 (2):247-52.
- 11) Yoon W, Yoon YJ, Moon WS. A case of teratoma of the middle ear. *Korean J Otolaryngol* 1999;42 (1):102-5.
- 12) Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear: possible source of cholesteatoma. *J Otolaryngol* 1986;15 (3):169-74.
- 13) Parnes LS, Sun AH. Teratoma of the middle ear. *J Otolaryngol* 1995;24 (3):165-7.