

## 환기관 삽입술시 발견된 진주종

국민건강보험공단 일산병원 이비인후과  
박미나 · 김홍준 · 노경진 · 한수진

### Cholesteatoma Identified During Ventilation Tube Insertion in 5 Year-Old Boy : Congenital or Acquired?

Mi-Na Park, MD, Hong Jun Kim, MD, Kyung Jin Roh, MD and Su-Jin Han, MD

Department of Otorhinolaryngology, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Korea

#### — ABSTRACT —

Cholesteatoma is divided to congenital and acquired according to the origin. We recently experienced pediatric cholesteatoma which identified during third ventilation tube insertion in a 5 year-old male child, who had suffered from recurrent otitis media previously. We conducted surgery for complete cholesteatoma removal. If the pediatric cholesteatoma is congenital, it disturbs mastoid ventilation, resulting in recurrent otitis media. : if cholesteatoma occur after recurrent ventilation tube insertion, it is considered acquired cholesteatoma. We report this case with a review of literature. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:239-244)

**KEY WORDS** : Congenital/acquired cholesteatoma · Ventilation tube insertion.

## 서 론

진주종(cholesteatoma)은 기원에 따라서 선천성 진주종(congenital cholesteatoma)과 후천성 진주종으로 분류된다. 후천성 진주종(acquired cholesteatoma)의 경우 이관의 기능장애로 중이강에 음압이 발생하여 고막의 일부분이 내측으로 함몰되면서 내함낭을 형성하고 그 안에 각질이 축적되면서 발생하는 경우(retraction pocket theory),<sup>1)</sup> 기존에 존재하는 고막의 결손부위를 통하여 외이도의 피부가 중이강으로 자라 들어가서 발

생하게 되는 경우(Immigration theory),<sup>2)</sup> 고막성형술이나 환기관 삽입술 이후 발생(iatrogenic, post-traumatic theory)한다.<sup>3)</sup> 선천성 진주종은 일반적으로 정상 고막 내측에 백색의 종물로 나타나는데 평균 진단 연령은 4~7세이며, 전체 진주종의 2~5%를 차지한다. 선천성 중이 진주종의 발생기전은 아직 명확하지 않아 여러 가지 가설이 있지만, Michaels이 제시한 태생기에 정상적으로 존재하는 중이강내 상피세포의 잔여물이 퇴화하지 않고 증식하여 진주종을 발생한다는 가설(epidermoid formation theory)이 가장 널리 받아들여지고 있다.<sup>4)</sup> 저자들은 5세 환아에서 세번째 환기관 삽입술시 발견된 진주종의 수술적 치료의 경험을 바탕으로, 소아에서 진주종의 발생기전에 대하여 고찰해보고자 한다.

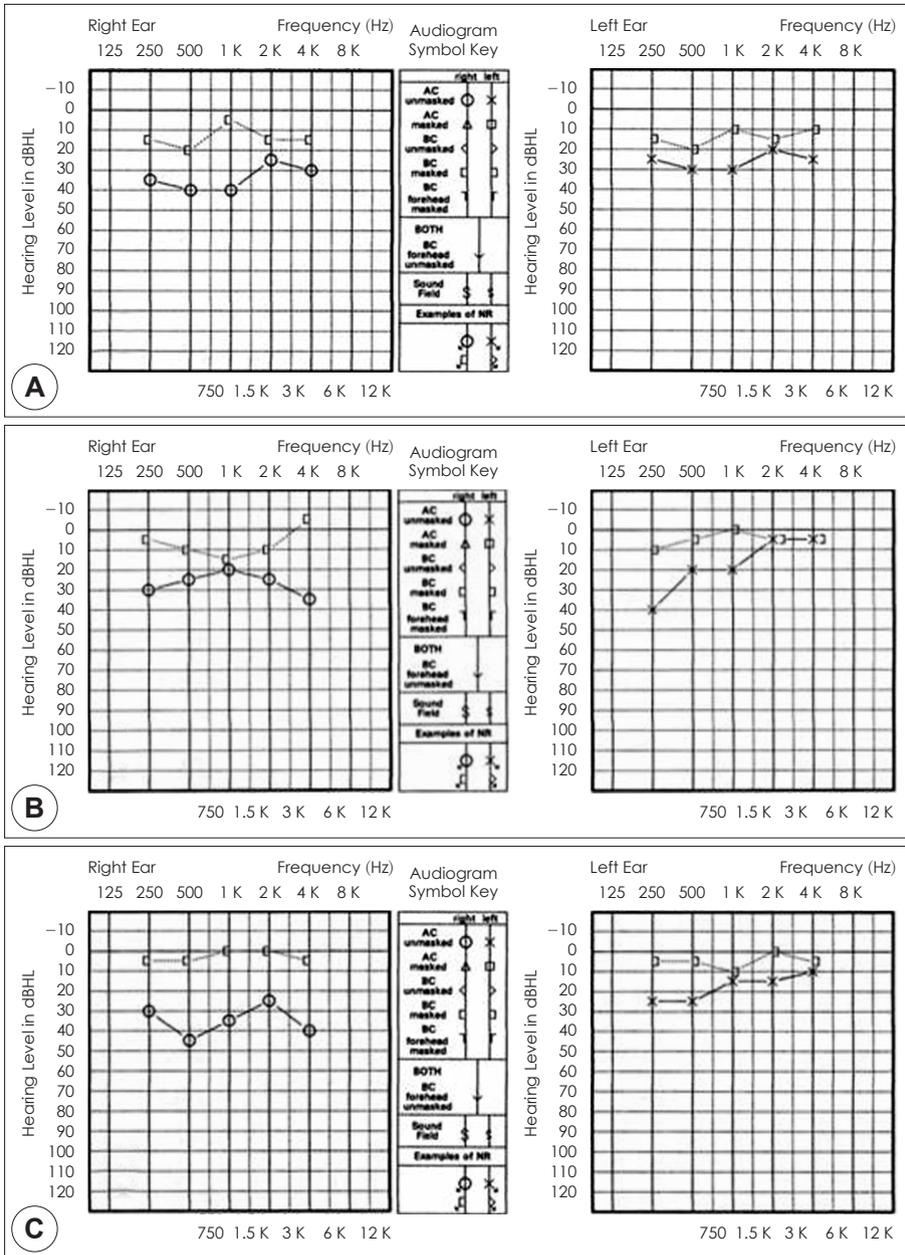
논문접수일 : 2010년 8월 18일  
논문수정일 : 2010년 9월 6일  
심사완료일 : 2010년 10월 5일  
교신저자 : 한수진, 410-719 경기도 고양시 일산동구 백석1동 1232번지 국민건강보험공단 일산병원 이비인후과  
전화 : (031) 900-0615 · 전송 : (031) 900-0613  
E-mail : hsue0928@nhimc.or.kr

## 증 례

5세 남아로 2007년부터 반복되는 양측 삼출성 중이

염을 주소로 내원하였다. 이후 두 차례 환기관 삽입술을 시행 받았으나 중이 저류액이 반복하여 발생하였고, 2009년 8월 시행한 순음 청력 검사상 기도 청력 역시 35 dB에 기도-골도 청력차 21 dB 측정되어(Fig. 1A)

전신 마취 하에 세번째 환기관 삽입술을 시행하였다. 수술실 현미경 소견상 좌측 고막은 이전에 시술한 환기관이 삽입된 상태로 내측으로 함몰되어 있어 다시 환기관 삽입술을 시행하였으며, 우측 고막은 중이 저류액 및



**Fig. 1.** Pure tone audiogram A : Before 3rd ventilation tube insertion : It shows air threshold 35 dB and air-bone gap 21 dB in Rt. ear. B : 6 months after 3rd ventilation tube insertion : It shows improvement of hearing (air threshold 23 dB and air-bone gap 11 dB). C : 4 months after : It shows aggravation of hearing (air threshold 35 dB and air-bone gap 33 dB).

약간의 함몰 소견 외에 고막 전상방에 흰색 종물 음영이 관찰되었다. 진주종이 의심되어 수술 권유와 함께 우선 우측에도 환기관 삽입술을 시행하였고, 술 후 기도-골도 청력 역치 차이가 많이 호전되고(Fig. 1B), 환아가 어려 보호자 의견을 존중하여 추적 관찰하기로 하였다. 환기관 삽입술 후 4개월 후 시행한 순음청력검사에서 우측 기도 청력 역치 35 dB, 좌측 기도청력 역치 33 dB로 전음성 난청이 악화되어(Fig. 1C), 측두골 단층 촬영을 시행하였고 우측 중이강내 직경 약 1.0 cm 정도의 연부조직 음영이 추골병(malleus handle) 내측과 중이강 전상방으로 관찰되었으며, 이로 인하여 침골 장각(incus long process)의 미란이 의심되었다(Fig. 2).

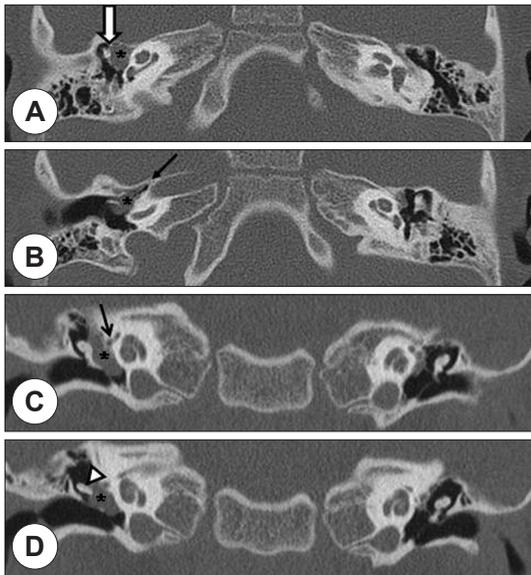
소아 진주종 진단하에 전신마취 하에 후이개 접근을 통하여 시험적 고실개방술을 시행하였다(Fig. 3). 약 0.7×0.7 cm 크기의 백색 피막으로 잘 둘러 싸여 있는 낭종형의 진주종이 추골병 내측에 등자골에 인접하여 위치하고 있었다. 이전의 반복된 환기관 삽입으로 인해 고막 전하방에 고실 경화증(sclerotic tophi)이 관찰되었으나 진주종과 연결되어 있지는 않았다. 중이강내 점

막은 양호하였고 진주종을 추골병과 박리하던 중 진주종이 상고실(epitympanum)로 많이 진행되어있어 유양동 피질골을 드릴한 후 유양동을 통하여 침골과 상고실로 접근하였다. 진주종은 등골 주위와 난원창와 주변까지 진행되어 있었으나 등골 구조는 미란 없이 비교적 잘 유지되어 있어 보존하였다. 상고실 및 이관 입구부와 안면신경와(facial recess), 고실동(sinus tympani)를 확인한 후 부분이소골대치보철물 (partial ossicular replacement prosthesis, PORP)를 등골 두부(stapes head)에 간치(interposition) 시킨 후 수술 종료하였다.

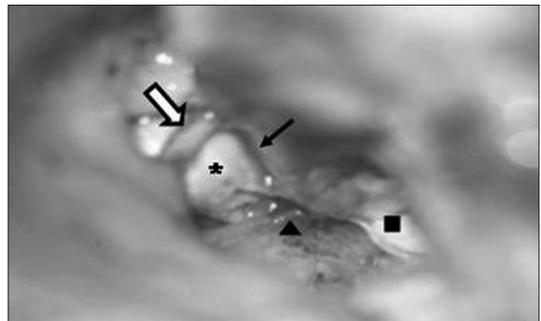
술 후 조직 소견상 개방형의 진주종은 전형적인 케라틴과 함께 이물반응(foreign body reaction)에 의한 다핵거대세포가 관찰되었다(Fig. 4). 환자는 술 후 7일째 특별한 문제없이 퇴원하였다. 술 후 3개월째 외래 방문 시 고막은 잘 치유되어 있었고, 순음 청력 역치 검사상 술 전 기도-골도차 33 dB에 비해 21 dB로 호전된 양상 보였다(Fig. 5). 재발 여부 관찰 위해 정기적인 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

선천성 진주종은 전체 진주종의 2~5%의 발생률로 설명되고 있으나, 최근 선천성 진주종에 관심이 높아지고 내시경 등에 의한 진단이 용이해져 조기진단 및 발견율이 증가하는 추세이다.

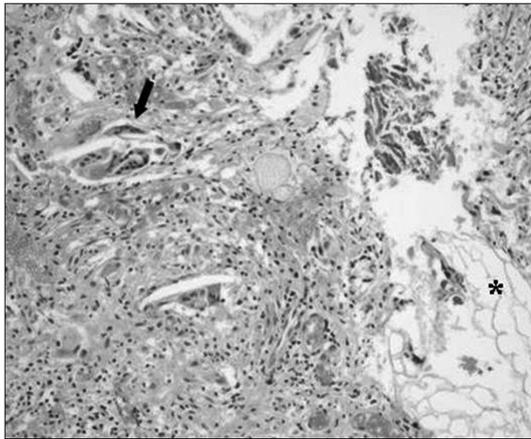


**Fig. 2.** Axial and coronal section of temporal bone CT. A : 0.7 cm sized round shaped soft tissue mass (asterick) at mdeial portion of right handle of malleus (white arrow). B : Cholesteatoma near Eustachian tube. Eustachian tube opening is patent. C : Tympanic segment of facial nerve (open arrow) is intact. D : Incus is surrounded by cholesteatoma.



**Fig. 3.** Operative findings of right middle ear cavity. The cholesteatoma matrix (asterick) was located medial to malleus handle (black arrow). The cholesteatoma matrix (black arrow) was spreading near stapes, oval window niche, resulting in incus long process missing. Stapes (arrow head) was relatively intact. Chorda tympani. nerve was sacrificed. Also, tympanosclerosis was noted at anteroinferior portion of the drum.

선천성 진주종의 발생기전으로 표피양 형성(epidermoid formation theory), 상피 함입설(inclusion theory), 착상설(amniotic fluid contamination theory) 등이 있고, 최근 후천적 봉입설 등이 발표된 바 있으나 어느 가설도 병인을 완전히 설명하고 있지 못하다.<sup>5-9)</sup> 통상적으로 선천성 진주종의 전형적인 호발 부위가 고실의 전상방 부위로 알려져 왔는데 이를 대표하는 가설이 표피양 형성이론(epidermoid formation theory)이다. 1936년 Teed<sup>12)</sup>에 의해 정상적으로 중이강의 전상부에 epithelial rest가 태생 33주까지 존재하다가 흡수되지만 실패하는 경우 선천성 진주종으로 진행할 수 있다고 보고된 이후, Michaels<sup>5)</sup>는 1986년에 이 구조를

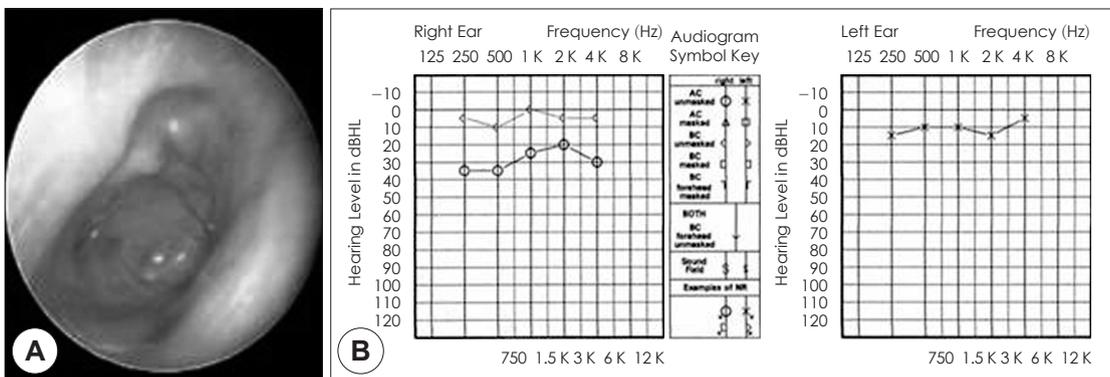


**Fig. 4.** Microscopic feature of open-type cholesteatoma. Keratinous materials (asterisk) with multi-nucleated giant cells (arrows) were seen (H&E, × 100).

검체의 54%에서 재발견하여 이를 표피양 형성(epidermoid formation)이라고 명하였다. 표피양 형성에 의한 경우는 대개 중이 외측 부위의 상피, 전상방 부위, 골고실륜에 근접하여 발생한다.<sup>2)</sup> 그러나 선천성 진주종은 전상방 부위 이외의 다른 부위에서도 발생할 수 있는데, Friedberg<sup>3)</sup>는 작은 충격이 진주종을 이동시키고 이식시킨 것이라 하였으며, Levenson 등<sup>5)</sup> 역시 단순히 타 부위로의 이동이라고 하였다. 최근에는 고실의 후방부에 선천성 진주종이 많이 발견된다는 보고들이 있다.<sup>8-10)</sup>

Aimi<sup>6)</sup>는 상피함입설, 즉 고실륜 결손설을 제시했는데, 이것은 제1, 제2새궁의 접합 부위인 고실륜의 외이도 피부성장 억제 작용의 실패로 외이도의 외배엽세포가 중이내로 이동하게 되어 선천성 진주종이 발생한다는 기전으로, 이 기전은 전상부에 위치하지 않는 진주종의 발생을 설명할 수 있게 한다. 염증에 의해 중이점막이 중층편평상피로 이행성 되는 상피화생설은 만성 중이염의 40%에서 편평상피화생(squamous metaplasia)을 확인한 Sade<sup>7)</sup> 등이 제시하고 있다. 2000년 Tos<sup>9)</sup>는 선천성 진주종이 주로 추골병 및 추골 경부, 침골의 장각에서 발생하는 것을 착안하여, 유아기에 흔한 급성중이염 등의 질환에 의해 함몰된 고막의 각질화된 편평상피가 중이내로 봉입되고, 다시 고막이 정상화되어도 봉입되어 유착된 각질상피는 추골 및 침골에 남아 있게 되어 진주종을 유발하게 된다고 주장하였다.

1986년 Levenson 등이 제시한 선천성 진주종의 진



**Fig. 5.** Postoperative follow up drum and pure tone audiogram of the patient after 3 months. A : It shows well tympanized drum. B : It shows air-bone gap reduction compared to preoperative pure tone audiogram in Rt. ear : preoperative air-bone gap is 33 dB and postoperative air-bone gap is 21 dB.

단 기준은<sup>5)</sup> 정상적인 고막의 내측에 존재하는 백색의 종물로, 고막의 이완부와 긴장부가 정상소견을 보여야 하고, 이루와 천공의 과거력이 없어야 하며, 이과적 수술의 과거력이 없어야 하고, 외이도 폐쇄증, 고막내(intramembranous) 진주종이나 거대 진주종(giant cholesteatoma)은 제외되었지만, 중이염의 병력은 배제시키지 않았다.

본 환자의 경우 과거력만을 염두 해 두고 이 기준에 따라 분류 한다면, 진주종 발견 전 두 차례의 환기관 삽입술을 시행 받았으므로 의인성 혹은 외상후 진주종으로 생각된다. 하지만 정상 고막을 유지하고 있었던 점, 진주종이 선천성 진주종의 호발 부위인 고막의 전상방에 위치한 점, 환기관 삽입술로 인한 고실 경화증이 고막이 전하방에 위치하였고 진주종과는 연결되지 않은 점, 미세한 진주종이 존재하다가 반복적으로 중이염을 앓으면서 크기가 커져 환기관 삽입술시 발견 되었을 가능성, 반복적으로 양측에 환기관 삽입술을 시행하였음에도 우측에만 진주종이 생긴 점 등은 후천성 보다는 선천성 진주종의 가능성을 높이고 있다. 실제로 삼출성 중이염은 소아에서 가끔 선천성 중이 진주종과 동반되기 때문에 환기튜브 삽입을 위해 고막절개술을 시행하는 도중 발견되는 경우가 많다.

환자별로 이관의 상태, 유양돌기의 크기, 청력 상태에 따라 수술방법을 선택할 것을 주장한 예를 보면, Parisier 등은 중이내에 국한된 진주종이 있으면서 함기화가 잘 된 유양돌기를 가지고 있는 경우는 단순유양동삭개술을 시행하고, 전상고실(anterior epitympanum)로 진행된 경우는 상고실개방술(atticotomy)을 시행했다. 또한, 정상적인 고막 긴장부를 보이며 중이와 유양돌기의 환기가 잘 된 경우 진주종이 후상고실이나 유양동으로 진행된 경우는 폐쇄유양동삭개술을 시행했으며, 중이 환기저하나 경화된 유양돌기(sclerotic mastoid)처럼 이관의 기능이 저하된 환자나 점막이 만성 비가역적인 변화를 보일 경우는 개방유양동삭개술을 시행했다.<sup>14)</sup> Mutlu 등은 전농(dead ear), 위축된 유양돌기(contractured mastoid), 상고실이나 후외이도벽의 미란(big erosion of attic and/or posterior canal wall)이 있는 경우 개방유양동삭개술을 시행하였으며,<sup>15)</sup> Mishiro 등은 일측에만 청력이 남은 경우(only hearing ear), 나

이가 많은 환자, Down 증후군 및 구개열환자, 작은 유양돌기(small cavity), 양측성 진주종, 고도의 감각신경성 난청, 폐쇄유양동삭개술 후 재발한 경우 개방유양동삭개술을 하고 소아에서 함기화가 잘 된 경우 폐쇄유양동삭개술을 시행하였다.<sup>16)</sup>

소아 진주종은 성인진주종에 비해 미로누공이나 안면신경 마비, 돌발성 신경성 난청과 같은 수술 전 합병증이 낮고, 술 후 재발율과 잔존율이 높다. 이러한 차이가 생기는 원인은 소아 유양동은 함기화가 발달되어 있어 개방성 유양동 삭개술을 시행하게 되면 공동 문제가 발생하기 쉽고 이관 기능이 나빠 반복적으로 삼출성 중이염이나 고막 위축이 발생하고, 술 후 상태를 진찰하기가 쉽지 않기 때문이다. 소아 진주종의 이러한 특성을 고려하고, 진주종의 위쪽 및 아래쪽 경계를 확인하여 진주종의 완전한 제거를 위하여, 본 환자에서는 상고실 개방술 및 후고실 개방술을 포함하는 폐쇄동 유양동 삭개술 시행하였으며, 청력 재건을 위하여 hydroxyapatite 재질의 부분이소골대치보철물(PORP)를 이용하여 이소골 성형술을 시행하였다. 측두근막으로 고막 성형술 시행하고, 보철물의 탈출을 방지하기 위하여 이주연골을 채취하여 부분이소골대치보철물과 고막 사이에 간치 시킨 후 수술 종료하였다.

술후 3개월 내원시 순음청력 검사상 기도-골도차 감소하여 양호한 경과를 보이고 있으며 추후 장기적인 추적 관찰이 필요하다.

임상에서 소아 진주종 환자를 만나게 되면 고막 소견, 진주종의 위치 등을 포괄하여 진주종의 기원을 판단하여야 하며, 단순히 과거력만으로 진주종의 기원을 판단하는 오류를 범하지 않도록 주의가 필요하리라 사료된다.

**중심 단어 :** 선천성/후천성 진주종 · 환기관 삽입술.

## REFERENCES

- 1) Youngs R. *Chronic suppurative otitis media - cholesteatoma*. In: Ludman H, Wright T, editors. *Diseases of the ear*, 6th ed. London: Arnold; 1998. p. 386-97.
- 2) Bezold F. *Perforation of Shrapnell's membrane and occlusion of the tubes: an aetiological study*. *Arch Otolaryngol* 1890;19:232-54
- 3) Wullstein HL, Wullstein SR. *Cholesteatoma: etiology, nosology and tympanoplasty*. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1980;42(6):313-35.

- 4) Michaels L. *An epidermoid formation in the developing middle ear: possible source of cholesteatoma. J Otolaryngol 1986;15(3):169-74.*
- 5) Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC. *Congenital choleateatomas of the middle ear in children: origin and management. Otolaryngol Clin North Am 1989;22(5):941-54.*
- 6) Friedberg J. *Congenital choleateatoma. In: Lalwani AK, Grundfast KM, editors. Pediatric otology and neurotology. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers;1998. p.279-93.*
- 7) Litman RS, Parisier SC, Hausman SA, Sher WH. *Bilateral congenital choleateatoma: a cause or result of chronic otitis media with effusion? Am J Otol 1987;8(5):426-31.*
- 8) Braganza RA, Kearns DB. *Bilateral congenital choleateatomas. Am J Otol 1993;14(2):191-3.*
- 9) Litman RS, Smouha E, Sher WH, Shangold LM. *Two cases of bilateral congenital choleateatoma: usual and unusual presentations. Int J Pediatr Otolaryngol 1996;36(3):241-52.*
- 10) Worley GA, Vats A, Harcourt J, Albert DM. *Bilateral congenital choleateatoma in branchio-oto-renal syndrome. J Laryngol Otol 1999;113(9):841-3.*
- 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 choleateatoma clinical features and surgical results. Am J Otolaryngol 2006;27(5):299-305.*
- 13) McGill TJ, Merchant S, Healy GB, Friedman EM. *Congenital choleateatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report. Laryngoscope 1991;101(6 Pt 1):606-13.*
- 14) Parisier SC, Hanson MB, Han JC, Cohen AJ, Selkin BA. *Pediatric cholesteatoma: an individualized single-stage approach. Otolaryngol Head Neck Surg 1996;115(1):107-14.*
- 15) Mutlu C, Khashaba A, Saleh E, Karmarkar S, Bhatia S, DeDonato G, et al. *Surgical treatment of cholesteatoma in children. Otolaryngol Head Neck Surg 1995;113(1):56-60.*
- 16) Mishiro Y, Sakagami M, Okumura S, Takeda N, Kubo T. *Postoperative results for cholesteatoma in children. Auris Nasus Larynx 2000;27(3):223-6.*