

이개기형의 분류

부산대학교 의학전문대학원 양산부산대학교병원 이비인후과학교실

이 일 우

Classification of Auricular Anomaly

Il-Woo Lee, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, Pusan National University School of Medicine,
Pusan National University Yangsan Hospital, Yangsan, Korea

서 론

이개의 기형은 이개형성 부전(anotia)에서부터 이개 모양의 사소한 변형(minor deformity)에 이르기까지 다양하게 발생한다. 이개 기형의 분류는 Altmann(1965)과 Marx(1926)에 의해 기형의 정도에 따라 각각 macrotia와 microtia(Altmann) 혹은 1st, 2nd, 3rd degree microtia(Marx)로 분류한 것이 널리 알려져 있으나 이는 단순히 형태학적 분류라고 할 수 있다. Tan과 Porter(2005)는 발생학적으로 이개의 형태가 완성되는 태생 9주를 기준으로 그 이전에 발생한 형태이상은 기형(malformation), 이개연골의 형태가 완성된 9주 이후에 오는 이개의 형태이상은 변형(deformation)이라고 하는 것이 더 합리적인 분류라고 하였는데 이는 이개기형을 치료하는 방법이 크게 다르다는 점에 근거한 분류법으로 좀 더 합리적이라고 할 수 있다.¹⁾ 여기서는 태생 9주 이전의 심한 형태학적 이상과 9주 이후에 발생하는 이개 변형을 포함하는 이개기형의 분류에 대해 이개의 발생학적 원인에 대한 설명을 중심으로 알아보고자 한다.

본 론

이개의 발생(Embryology)

이개는 발생학적으로 태생 5주부터 9주 사이에 첫 번째새궁(하악궁)과 두번째새궁(설골궁)(branchial arch)에서 형성된다(Fig. 1) 임신 35일에 하악궁(mandibular arch)과 설골궁의 뒷쪽을 이루는 외배엽에 의해 중배엽이 연골세포로 분화하고 교원질 침착이 일어나 이개형성이 시작된다. 태생 40일이 되면 하악궁과 설골궁으로부터 6개의 His hillock이 형성되고 그 사이에 제1 아가미틈새가 형성된다. 태생 44일째 hillock들은 합쳐지기 시작하여 49일째 여섯 hillock은 bland auricle을 형성하게 된다. 52일째 이개의 형태를 갖추기 시작하는데 설골궁 쪽에서 이개의 자유연(free ear fold)으로부터 이륜이 형성되기 시작한다. 56일째 이개의 윤곽이 더 명확해지면서 제1 아가미틈새는 이주의 발달과 함께 점점 작아지게 된다. 63일 때 분명한 이개의 형태가 나타난다. 완성된 이개의 대부분은 설골궁과 자유연에서 형성된다.^{2,3)}

하악궁에서 형성되는 구조물은 이주, 전이륜(anterior helix)과 이륜근(root of helix) 정도이고, 설골궁과는 별도로 이개의 자유연에서 형성되는 구조물은 상, 후 이륜, 이상와, 대이륜의 상가인테, 이들 구조물이 이개의 이형성을 형성하는 힘에 취약한 구조물이 된다. 즉 이개의 연골부에서 가장 흔히 손상받는 부위는 이륜과 대이륜인데 이는 이들이 이개의 자유연에서 유래하여 concha와 같

교신저자: 이일우, 626-770 경남 양산시 물금읍 금오로 20
부산대학교 의학전문대학원 양산부산대학교병원
이비인후과학교실
전화: (055) 360-2132, 2651·전송: (055) 360-2162
E-mail: entgate@gmail.com

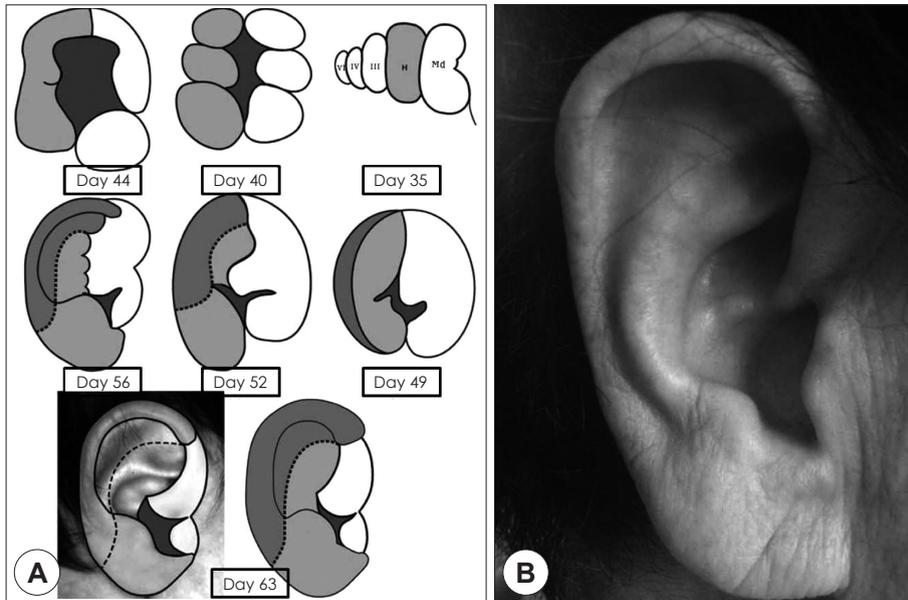


Fig. 1. Development of the auricle. A : A diagrammatic representation (lateral view) of the development of the right auricle in gestational weeks 5 through 9. Cited from Special Topic by Porter CJW and Tan ST, 2005, *Plast. Reconstr. Surg.* B : Real image of right auricle for comparing with the diagram. Derivatives of the mandibular (Md) and hyoid (H) arches are shown in white and light gray, respectively, while the first branchial cleft 1s illustrated in dark gray. Derivatives of the free ear fold are represented in intermediate gray.²⁾

Table 1. Tanzer's classification of auricular anomaly²⁾

I. Anotia	
II. Complete hypoplasia (microtia)	<ul style="list-style-type: none"> • With congenital auricular atresia • Without congenital auricular atresia
III. Hypoplasia of the middle third of the auricle	
IV. Hypoplasia of the upper third of the auricle	<ul style="list-style-type: none"> • Constricted ear, cup and lop ear • Cryptotia • Hyperplasia in the presence of a complete upper auricle
V. Prominent auricle	

은 내측 지지구조가 없기 때문이다. 이개변형의 가장 흔한 형태가 prominent ear(concho-scapal angle의 증가)인 것은 이러한 발생학적 이유가 있다. 이개의 변형을 일으키는 힘은 자궁내에서 혹은 출생후에 발생하게 되고, 이는 이개근육의 부적절한 위치 혹은 근육의 불균형에 기인한다.^{4,5)}

이개기형의 분류

Altmann과 Marx에 의한 이개기형의 분류는 단순히 이개 기형의 정도에 따라 분류한 것이라 할 수 있다. 이개성형의 관점에서 보면 이개연골 형성은 완전한 형태

를 보이지만, 이개근육의 위축 혹은 위치변형이나, 이개 피부의 변형이 이개 모양의 변형을 일으키는 경우가 많은데 이개연골의 발생이 완성된 태생 9주 이후에 발생하는 이개변형은 출생 직후 혹은 그 이후에 molding이나 수술적 조작을 통하여 비교적 간단하게 교정할 수 있는 특징이 있다.⁶⁾ Tanzer(1977, Table 1)는 Anotia에서 Prominent auricle까지 5단계의 분류를 소개하였고, Weerda와 Siegert(1995, Table 2) 이개기형의 치료의 관점에서 3개의 grade로 분류한 분류법을 소개하였다.²⁾ 이개 재건을 위해 추가적인 피부나 연골조직이 거의 필요하지 않는거나 일부 필요한 경우를 grade I, 부분적인

Table 2. Classification of auricular anomaly by Weerda and Siegert, 1995²⁾

Degree of dysplasia	Definition	Subgroup
I. Low-grade malformations	General : most of the structures of a normal auricle are present Surgical : additional skin and cartilage are only occasionally required for reconstruction	<ul style="list-style-type: none"> • Prominent auricle • Macrotia • Cryptotia (pocket ear) • Cleft ear (transverse cleft) • Scaphoid ear • Stahl's ear • Satyr ear
II. Grade II microtia : moderate malformations	General : the auricle still displays some structures of a normal auricle Surgical : additional skin and cartilage required for partial reconstruction	<ul style="list-style-type: none"> • Tanzer's type III cup ear • Hypoplasia of upper, middle and lower auricle
III. Grade III microtia with anotia ; severe malformations	General : structures of a normal auricle no longer present Surgical : additional skin and cartilage required for total reconstruction	<ul style="list-style-type: none"> • Unilateral grade III microtia (Nagata's lobule type microtia) • Bilateral grade III microtia • Anotia • Normally congenital aural atresia will be found

재건을 위해 피부나 연골조직이 필요한 경우를 grade II, 그리고 전체 재건을 위해 피부 및 연골조직이 필요한 경우를 grade III라고 하여 실제 수술에 도움이 되도록 분류하였다.

경도변형(Grade I, low grade)의 종류

Prominent ear(protruding ear, bat ear, apoastasis otum, otapostasis)는 귀의 축(auricular axis)과 유양동 평면 사이의 각도가 30도 이상이거나, 이륜과 유양동 사이의 거리가 20 mm 이상, 혹은 scapoconchal angle이 90도 이상인 경우를 말한다. 태생 9개월부터 이개가 자라면서 형성되며 가족력이 있다고 알려져 있다.⁵⁾ 흔히 발생할 수 있는 변형의 종류는 거대귀(macrotia), 함몰귀(cryptotia) 등이 있다. Macrotia는 이개축(auricular axis)의 길이가 키가 작은 경우 65~58 mm 이상, 키가 큰 경우 70 mm 이상인 경우를 말한다.^{7,8)} 함몰귀는 Cryptotia(pocket ear)라고 하며 이개 상부의 연골이 피부에 묻혀 원래 형태를 가지지 못하는 경우이다. 손으로 대이륜(antihelix)의 상부를 펴 보면 정상적인 연골을 확인할 수 있다.⁹⁾ 이수와 이륜 사이에 결손이 있는 변형을 Cleft auricle(question-mark ear, coloboma)이라고 하며¹⁰⁾ 주상와가 없어 이륜에 굴곡이 보이지 않는 경우를 주상와양이(Scaphoid ear)라고 한다. Stahl's ear는 대이륜 상하각(crus) 외에 3번째 각이 있는 경우로 대개 상부각이 없고 후상방으로 돌

출하는 각이 있어 이때문에 이개가 후상방으로 뾰족하게 보인다.

Satyr ear(macaque-monkey ear, Vulcan or Spock ear)는 Hillock 4~5의 결손에 의해 Stahl's ear와 같이 귀가 뾰족하게 보이는데 Stahl's ear가 후상방으로 뾰족한 반면, Satyr ear는 상하로 길게 보이는 것이 특징이다.

결론

이개는 발생학적으로 이개연골이 완성되는 태생 9주 이후에도 자궁내 혹은 출생 후 신생아기에 이개에 가해지는 외부의 힘에 의해 쉽게 변형이 일어날 수 있고, 이러한 변형은 비교적 간단한 조작에 의해 교정될 수 있다. 따라서 이개의 정상 해부학에 대한 이해와, 이개 발생에 대한 이해를 통하여, 이개의 단순 변형에 대한 올바른 진단과 이에 대한 적극적인 수술적 치료가 필요할 것으로 사료된다.

중심 단어 : 이개기형.

REFERENCES

- 1) Porter CJ, Tan ST. *Congenital auricular anomalies: topographic anatomy, embryology, classification, and treatment strategies. Plast Reconstr Surg* 2005;115(6):1701-12.
- 2) Weerda H. *Surgery of the auricle: tumors-trauma-defects-abnormalities. Thieme*:2007.

- 3) Karmody CS, Annino DJ. *Embryology and anomalies of the external ear. Facial Plast Surg* 1995;11(4):251-6.
- 4) Beder LB, Kemalolu YK, Maral I, Serdaroglu A, Bumin MA. *A study on the prevalence of accessory auricle anomaly in Turkey. Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;63(1):25-7.
- 5) Guyuron B, DeLuca L. *Ear projection and the posterior auricular muscle insertion. Plast Reconstr Surg* 1997;100(2):457-60
- 6) Ullmann Y, Blazer S, Ramon Y, Blumenfeld I, Peled JJ. *Early nonsurgical correction of congenital auricular deformities. Plast Reconstr Surg* 2002;109(3):907-15.
- 7) Hirose T, Tomono T, Matsuo K, Katohda S, Takahashi N, Iwasawa M, et al. *Cryptotia: our classification and treatment. Br J Plast Surg* 1985;38(3):352-60.
- 8) Kim DY, Cho KS, Lee SY, Cho BH. *Surgical correction of cryptotia using Medpor. Ann Plast Surg* 1999;42(6):693-9.
- 9) Adams MT, Cushing S, Sie K. *Cryptotia repair: a modern update to the trefoil flap. Arch Facial Plast Surg* 2011;13(5):355-8.
- 10) Al-Qattan MM. *Cosman (question mark) ear: congenital auricular cleft between the fifth and sixth hillocks. Plast Reconstr Surg* 1998;102(2):439-41.