선천성 이소골 기형의 분류법 제안

아주대학교 의과대학 이비인후과교실
박기현 · 문성균 · 정연훈 · 최호석

Proposal for Classification of Isolated Congenital Ossicular Anomalies

Keehyun Park, MD, Sung-Kyun Moon, MD, Yun-Hoon Choung, DDS, MD and Ho Seok Choi, MD
Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

ABSTRACT

Background and Objectives : There are many different types of congenital ossicular anomalies, which may be broadly divided into major ear anomalies and minor ear anomalies. Minor congenital anomalies are restricted to the middle ear, while major congenital anomalies are malformations of the middle ear and external meatus and sometimes the auricle. The great diversity of anomalies of the middle ear described in the literature makes it difficult to compare and analyze it. The objective of this study is to review and analyze the isolated congenital ossicular anomalies published in the Korean literatures with special reference to the pattern of anomalies and surgical treatment results, and to propose a new systematic classification of isolated congenital ossicular anomalies. **Subjects and Method** : We reviewed retrospectively 10 Korean literatures concerning isolated congenital ossicular anomalies, which included 117 cases. We also reviewed 9 cases of isolated congenital ossicular anomalies from Ajou University Hospital from Jan 2002 to June 2003, which were not reported in the literature. Among the total 126 cases of isolated congenital ossicular anomalies, follow-up on the hearing results was possible in 112 ears. **Results** : We proposed a new classification of isolated congenital ossicular anomalies using 5 types based on the stapes status. Twenty-six anomalous patterns were detected out of 126 cases of isolated congenital ossicular anomalies. Using the new classification, the more severe anomaly stapes could be displayed, and the worse postoperative hearing gain could be also predicted. **Conclusion** : Ossicular anomalies were detected without a certain rule of pattern, and big variety of those patterns could be detected in the future. Our proposed new classification will be helpful to analyze the pattern and surgical result of congenital ossicular anomalies. **(Korean J Otolaryngol 2004;47:212-6)**

KEY WORDS : Congenital defect · Ear ossicles · Conductive hearing loss.

서 론

외이와 중이는 발생학적 기원이 서로 다르기 때문에 이소골 기형이 정상적인 고막이나 외이도를 가지면서 단독으로 발생 가능하다고 할 수 있다.[1] 중이수술의 발달과 함께 여러가지 형태의 선천성 이소골 기형에 대한 보고가 되어왔고 특히 측두골 컴퓨터단층촬영의 보편화로 전음성 난청에 대한 시험적 고실개방술이 많이 시행되어 그 증례 수가 늘어나면서 이에 대한 분류를 하려는 시도가 이루어졌다. 그러나 이소골 기형의 패턴이 다양하게 나타나므로 보고자마다 분류법의 차이가 많다. 이에 저자들은 외국 문헌을 고찰하고 지금까지 국내에서 저자들의 논문을 포함한 모든 논문에 발표된, 정상고막과 외이도를 가지면서 단독으로 나타나는 이소골 기형의 패턴을 종합하여 이를 근거로 새로운 분류법을 제안하고 이에 따른 각각의 빈도와 술 후 청력결과를 분석하여 새로운 분류법의 타당성을 제시하고자 한다.

논문접수일 : 2003년 8월 21일 / 심사완료일 : 2003년 10월 16일
교신저자 : 박기현, 443 - 721 경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지
아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (031) 219 - 5266 · 전송 : (031) 219 - 5264
E - mail : parkkh@madang.ajou.ac.kr

대상 및 방법

선천성 이소골 분류법에 관한 외국문헌고찰과 함께 1981년에 공식적으로 처음 선천성 등골 고정증이 보고된 이래[2] 2002년까지 대한이비인후과 학회지와 관련학회지에 보고된 10개 논문의 선천성 이소골 기형 117예와 2002년 1월부터 2003년 7월까지 아주대병원 이비인후과에서 추가되어 수술을 시행한 9예를 합한 126예를 대상으로 기형의 종류

를 분석하고 저자들이 제안한 분류법(Table 1)으로 군별화 하였으며 그 중 술후 청력개선정도를 관찰할 수 있었던 104예(112귀)를 대상으로 군별에 따른 청력개선도를 조사하였다. 청력 개선에 대한 기준도 최근에 발표된 논문은 Amercian Academy of Otolaryngology 기준에 따라 정의하였으나 저자들에 따라 달리 적용을 하였으며, 대개 청력개선이 있는 경우를 기도-골도간 청력차가 20 dB이내로 좁혀졌을 경우로 정의하였다.

결 과

정상고막과 외이도를 가지면서 단독으로 나타나는 이소골기형은 1981년부터 2002년말까지 10개의 국내 논문에서 총 117예였으며 논문마다 환자의 나이, 성별, 추적관찰 기간의 기준을 다르게 하거나(예를 들면 구체적인 나이를 기술하기도 하고 연령대별 분포를 기술하기도 하는 등) 일부는 빠지기도 해서 일괄적인 통계수치를 구하기는 어려웠다. 추가적인 9예를 합하여 총 126예를 저자들이 제안한 분류법으로 군별화하였다. 제1군은 다른 이소골기형을 동반하는 정상 등골로 23예, 제2군은 다른 이소골과 등골상부구조의 기형이 있으나 가동성이 있는 등골족판으로 20예, 제3군은 등골족판고정만 있는 경우로 68예, 제4군은 다른 이소골기형을 동반하는 등골족판고정으로 7예, 제5군은 난원창의 기형을 동반하는 경우로 8예였다(Table 2).

126예에 대한 이소골 기형의 유형은 총 26종류였고(Fig. 1), 이 중에서 등골족판고정증이 68예(54.0%)로 가장 많았으며, 그 다음이 침골장각만 없는 경우가 12예(9.5%)이었다. 각 군별에 따른 유형에 대한 종류는 1군에서는 8종류, 2군은 8종류, 3군은 한종류, 4군은 4종류, 5군은 5종류였다(Table 3).

각 군별에 따른 청력개선도는 제1군은 91.3%, 제2군은 81.2%, 제3군은 58.7%, 제4군은 60.0%, 제5군은 20.0%이었으며 총 112귀 중 75귀로 평균 67.0%였다(Table 4).

Table 1. Proposed classification of isolated congenital ossicular anomaly

1) Normal stapes with other anomaly
2) Mobile stapes footplate with other anomaly
3) Stapes footplate fixation
4) Stapes footplate fixation with other anomaly
5) Associated with oval window anomaly

Table 2. Numbers of isolated congenital ossicular anomaly according to proposed classification *(126 cases)*

1) Normal stapes with other anomaly : 23
2) Mobile stapes footplate with other anomaly : 20
3) Stapes footplate fixation : 68
4) Stapes footplate fixation with other anomaly : 7
5) Associated with oval window anomaly : 8

Table 3. Patterns of isolated congenital ossicular anomaly according to proposed classification *(126cases)*

1) Normal stapes with other anomaly
No incus long process (12)
Fused malleus and incus (4)
Incus long process fused to lateral attic wall (1)
No incus (1)
IS joint fixation (1)
Fibrous band between med.side of incus and fallopian canal (1)
No incus long process with fused malles and incus (2)
Incus fused to medial attic wall (1)
2. Mobile stapes footplate with other anomaly
Stapes without anterior crus (5)
No anterior crus and no incus long porcess (4)
No stapes suprastructure and no incus long process (4)
Stapes with partial anterior crus and no incus (2)
No stapes suprastructure and no incus (1)
No stapes suprastructure (2)
No stapes suprastructure and incus fused to attic wall (1)
Malleus fused to attic wall witout incus and stapes suprastructure (1)
3. Stapes footplate fixation (68)
4. Stapes footplate fixation with other anomaly
Stapes footplate fixation without anterior crus (4)
Stapes footplate fixation with obturator foramen obliteration (1)
Stapes footplate fixation without incus long process (1)
Stapes footplate fixation without anterior crus and no incus long process (1)
5. Associated with oval window anomaly
No oval window with underdeveloped stapes crura (2)
No oval window with anterior and posterior crural fusion (1)
No oval window and no stapes with anomalous course of facial nerve (2)
No oval window and no stapes (1)
No oval window and no stapes without incus long process (2)

Table 4. Hearing results according to proposed classification *(112 ears)*

(postoperative air-bone gap <20dB)	No. / Total (%)
Normal stapes with other anomaly	21/23 (91.3)
Mobile stapes footplate with other anomaly	13/16 (81.2)
Stapes footplate fixation	37/63 (58.7)
Stapes footplate fixation with other anomaly	3/5 (60.0)
Associated with oval window anomaly	1/5 (20.0)
Total	75/112 (67.0)

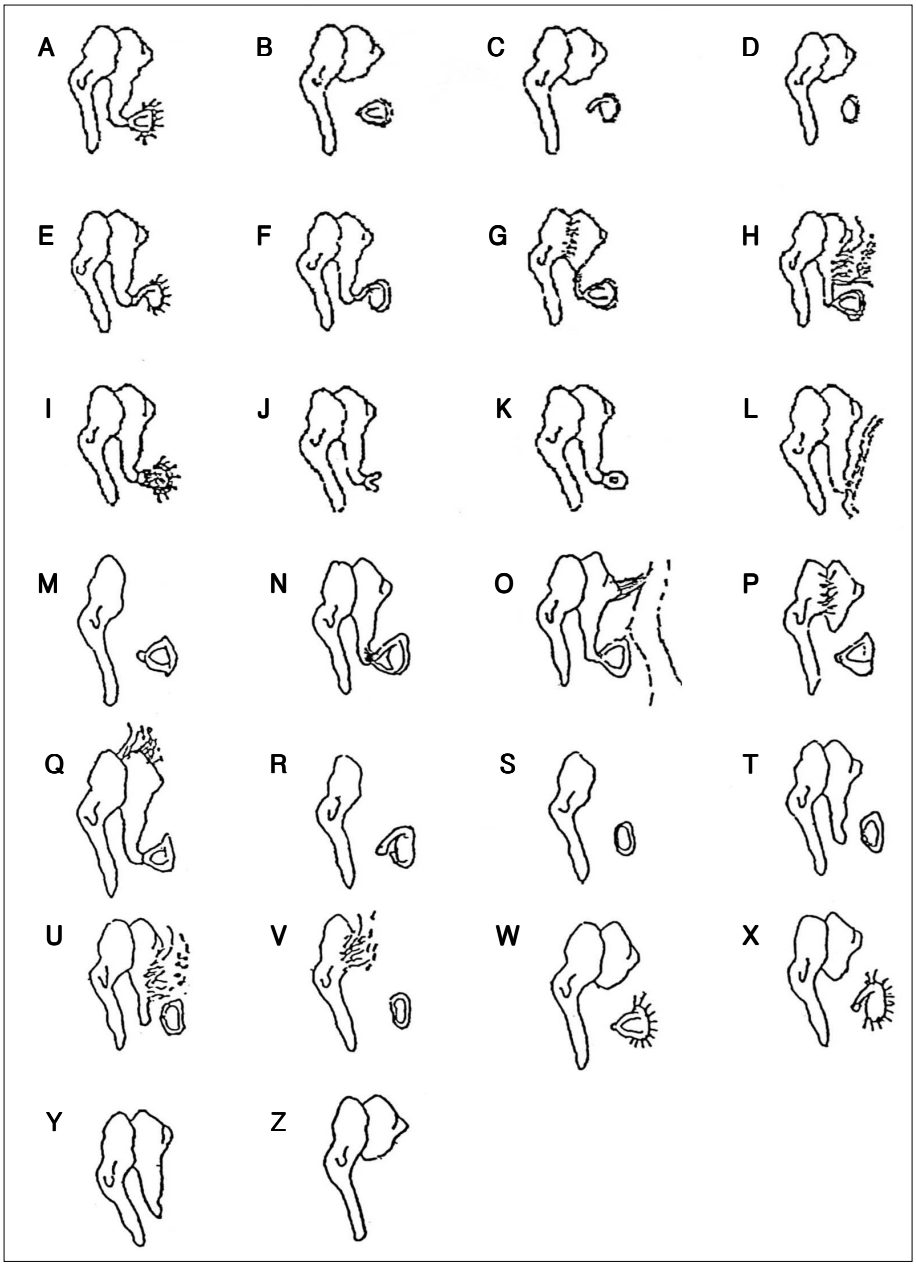

Fig. 1. 26 patterns of isolated congenital ossicular anomaly reported in Korean literatures (1981 - 2003) A : Stapes footplate fixation, B : No incus long process, C : No anterior crus and no incus long process, D : No stapes suprastructure and no incus long process, E : Stapes footplate fixation without anterior crus, F : Stapes without anterior crus, G : Fused malleus and incus, H : Incus long process fused to lateral attic wall, I : Stapes footplate fixation with obturator foramen obliteration, J : No oval window with underdeveloped stapes crura, K : No oval window with anterior and posterior crural fusion, L : No oval window and no stapes with anomalous course of facial nerve, M : No incus, N : IS joint fixation, O : Fibrous band between med.side of incus and fallopian canal, P : No incus long process with fused malles and incus, Q : Incus fused to medial attic wall, R : Stapes with partial anterior crus and no incus, S : No stapes suprastructure and no incus, T : No stapes suprastructure, U : No stapes suprastructure and incus fused to attic wall, V : Malleus fused to attic wall witout incus and stapes suprastructure, W : Stapes footplate fixation without incus long process, X : Stapes footplate fixation without anterior crus and no incus long process, Y : No oval window and no stapes, Z : No oval window and no stapes without incus long process.

고 찰

이소골 발생의 기원으로는 제1새궁, 제2새궁, 이낭이 있는데 추골두부, 침골체부, 침골단각은 제1새궁에서 발생하고, 추골병, 침골장각, 등골두부와 전후각은 제2새궁에서, 등골족판은 이낭에서 발생된다고 한다.[3] 이와 같이 3개의 이소골이 3개의 다른 발생학적 기원을 가지므로 나타나는 패턴도 다양할 것이라는 것을 예측할 수 있다. 중이 수술이 발전하면서 외이도 폐쇄나 안면부의 다른 기형없이 이소골 단독으로만 기형이 있는 경우가 계속적으로 보고되었다. 1956년 Henner와 Buckingham[4]에 의해 처음으로 이소골 기형의 분류법이 제안되었는데 크게 다른 기형과 동반된 경우와 이소골 기형 단독으로 있는 경우로 나누고 단독으로 있는 경우는 등골고정증을 포함하여 8가지로 세부 분류를 하였다. 이후 Arslan과 Giacomelli(1963)[5]가 5가지로, Om bredanne(1964)[6]이 3가지로, House(1969)[7]는 5가지로, Funasaka(1979)[8]는 3가지로 분류하여 보고하였다. 그러나 적은 수술 수와 주관적인 경험으로 인해 보고자마다 분류법의 차이가 많았다.

1989년 Nomura 등[9]은 이소골 기형 52예를 11가지로

분류하였는데 침골 장각 결손 및 등골기형의 경우가 가장 많았으며, 전체적으로 보면 등골 기형의 경우가 29예로 가장 많은 빈도를 보인다고 하였고, 1994년 Charachon 등[10]은 46예를 대상으로 5가지로 분류하였다. 1993년 Teunissen과 Cremers[11]는 144예를 대상으로 발생학적 관점과 수술 후 청력개선정도를 고려하여 등골족판의 발달과 운동성을 기준으로 4가지로 분류하였다. 첫번째 분류는 선천성 등골 고정증으로 이는 독립적인 질환으로 간주된다. 발생학적으로 미로골낭(otic capsule)과 등골의 골화부분(bony division)이 가늘어진 후 등골주위의 윤상인대(annular ligament)의 탈골화(deossification)에 의해 등골이 움직일 수 있게 되는데 이러한 과정의 이상으로 등골판의 고정이 발생된다고 하였다.

등골판은 두껍고 윤상인대에 고정되게 되며, 등골의 상부구조나 다른 이소골의 기형과 동반되지 않고 단독으로도 발생할 수 있다. 두번째 분류는 선천성 등골 고정증과 함께 추골, 침골의 기형이 동반된 경우이다. 세번째 분류는 이소골 기형은 있으나 등골족판의 운동성은 유지되는 경우이며 네번째 분류는 난원창이나 정원창의 심한 이형성이나 전혀 발달이 되지 않은 경우이다. 이는 임상적인 분류방법으로 술후 청력개선 정도를 예측할 수 있는 장점이 있다고 하였다. 이 분류법은 1998년 The HEAR Subcommittee(Antwerp)에서 받아들여지고 각각의 세부 분류가 추가되었다.

국내에서는 1981년 김 등[2]에 의해 선천성 등골 고정증이 발표되었고 이후 정상고막과 외이도를 가지면서 단독으로 나타나는 이소골기형이 추가적으로 계속 보고되었으며[12-18] 1994년 저자 등에 의해 34예를 대상으로 12가지 패턴이 제시된 바 있다(Fig.1A - L).[1] 그러나 12가지 이외의 다른 기형 형태가 계속적으로 발견되면서 이를 모두 포함할 수 있는 분류법이 필요하게 되었다. 또한 10개의 국내 논문 고찰을 하면서 특별한 분류의 기준을 제시한 논문은 없었으며, 보고의 패턴도 다소 주관적으로 기술하여 논문만으로 갯수의 합산과 사용되어진 청력개선방법 그리고 청력개선정도를 알기가 무척 난해하였다. 국내에서 시행되는 이소골 기형 수술의 일관된 기술과 보고를 위해서라도 다소 임상적으로 통일된 분류법이 필요하리라 생각된다. 저자들은 Teunissen과 Cremers[11]의 임상적 분류법이 그들의 논문에서 밝힌 바와 같이 이소골 기형의 빈도를 알고 청력개선정도를 예측할 수 있으며 필요한 시술방법을 결정하는데 도움을 준다는데 동의하면서 다소 변형의 필요성을 제시하고자 한다. 즉 그들의 세번째 분류법에서 이소골 기형은 있으나 등골족판의 운동성이 있는 경우를 등골은 정상이면서 침골, 추골의 기형만 있는 경우와, 등골의 기형은 있으나 등골족판의 운동성은 유지되는 경우로 나누는 것이다. 그 이유는 술 후 청력개선의 차이를 보이기 때문이며 국내 논문 고찰에서도 91.3%와 81.2%로 그 차이를 보인다. 이러한 결과는 등골상부구조가 정상적으로 유지되고 있다는 점이 음의 전달에 유리하며 청력개선을 위해 사용하는 TORP와 PORP 중 PORP가 보다 생리적이고 청력개선이 높기 때문으로 생각된다. 저자들의 분류와 Teunissen과 Cremers 분류법의 또 하나의 차이점은 분류의 순서를 저자들은 등골상태의 기형정도에 따라 정함으로써 청력개선의 정도를 분류순서에 따라 알아보고자 함이었다.

이와 같이 5가지의 분류법으로 126예를 분류하였을 때 등골족판 고정만 있는 경우가 68예로 가장 많았으며 그 빈도는 Table 2와 같다. 청력개선 정도는 Table 4와 같이 1그룹에서 5그룹으로 갈수록 청력개선 정도는 감소하여 등골판의 발달정도와 등골운동성에 상관관계가 있음을 확인할 수 있었다. 이와 같은 분류는 술전에 수술결과를 예측하는데 도움이 될 것으로 생각된다. Table 3에서 보는 바와 같이 5개의 분류안에 국내에서 발표된 모든 기형형태를 적용할 수 있었으며 세부기형의 빈도에서 보는 바와 같이 특별히 중복되는 기형은 많지 않았다. 이것은 이소골기형의 패턴이 일정한 법칙없이 임의로 발생한다는 사실을 보여주는 결과이며 향후 계속적으로 다양한 형태의 기형패턴이 관찰되리라 생각한다.

결 론

저자들은 외국문헌과 국내문헌고찰을 통하여 다양한 형태로 나타나는 선천성 이소골 기형패턴을 등골족판의 발달과 운동성을 기준으로 하면서 술후 청력개선 정도를 예측할 수 있는 5가지 분류법을 제안하고자 하며, 향후 이분류법이 선천성 이소골기형의 임상분석과 치료성적보고에 이용될 수 있으리라고 기대한다.

중심 단어 : 이소골 기형 · 이소골 · 전음성 난청.

REFERENCES

1) Park K, Chung MH, Kim HN, Chang MS. *Congenital ossicular malformation without meatal atresia. Korean J Otolaryngol 1994;37:253-9.*
2) Kim JS, Chang SO, Lee CH. *Congenital stapes fixation. Korean J Otolaryngol 1981;24:657-60.*
3) Choi KS, Lee CH, Yim KC, Lee SY, Chun KD. *8 cases of congenital ossicular anomalies. Korean J Otolaryngol 1993;36:335-41.*
4) Henner R, Buckingham RA. *The recognition and surgical treatment of congenital ossicular defects. Laryngoscope 1956;66:526-39,*
5) Arslan M, Giacomelli F. *Considerations cliniques surl' ankylose stapedo-vestibulaire congenitale. Ann Otolaryngol Chir Cerviofac*

1963;80:13-28.
6) Ombredanne H. *Chirurgie des aplasies mineures. Ses resultats dans les grandes surdites congenitales par malformations ossiculaires. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1964;81:201-22.*
7) House HP. *Congenital fixation of the stapes footplate. Otolaryngol Clin North Am;1969. p.35-51.*
8) Funsaka S. *Congenital ossicular anomalies without malformations of external ear. Arch Otorhinolaryngol 1979;224:231-40.*
9) Nomura Y, Nagaro Y, Fukaja T. *Anomalies of the middle ear. Laryngoscope 1988;98:390-3.*
10) Charachon R, Barthez M, Lavieille JP. *Minor malformations of the ear ossicles. New classification and therapeutic results. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1994;111:69-74.*
11) Teunissen B, Cremers WR. *Classification of congenital middle ear abnormalies: Report on 144 ears. Ann Otol Rhinol Laryngol 1993;102:606-12.*
12) Park K, Moon SK. *Clinical evaluation of congenital stapedial fixation. Korean J Otolaryngol 1995;38:537-43.*
13) Cha CI, Jang DY, Shin SS, Hong NP. *Congenital ossicular anomalies without deformity of the external ear. J Clinical Otolaryngol 1996;7:393-400.*
14) Oh SH, Chang SO, Kim CS, Lim DH, Park HJ, Mo JH. *Clinical analysis of congenital stapedial fixation in children. Korean J Otolaryngol 1997;40:1728-33.*
15) Park K, Park HJ, Lee DH, Chun SH, Oh JH. *Clinical evaluation of congenital stapedial anomalies. Korean J Otolaryngol 1998;41:1545-9.*
16) Lee DY, Sang DM, Choi SH, Jang HS, Sohn SJ, Cho TH, *et al. Congenital ossicular malformation with normal external & internal ear. Korean J Audiol 2001;5:50-6.*
17) Won JY, Yoon TH, Chung JW, Lee KS. *The exploratory tympanotomy in the conductive hearing loss with normal appearing tympanic membrane. Korean J Otolaryngol 2001;44:134-8.*
18) Park K, Moon SK, Choung YH, Choi HS. *Congenital ossicular anomaly with intact tympanic membrane. Korean J Otolaryngol 2002;45:952-6.*