

선천성 침골 기형

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실

박현이 · 한동희 · 이종빈 · 최성준 · 정연훈 · 박기현

Isolated Congenital Incus Anomaly

Hun Yi Park, MD, Dong Hee Han, MD, Jong Bin Lee, MD,
Seong Jun Choi, MD, Yun-Hoon Choung, DDS, MD and Keehyun Park, MD
Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

ABSTRACT

Background and Objectives : A non-progressive and conductive hearing loss with normal eardrum, which has no history of trauma and infection is highly suggestive of a congenital ossicular malformation. Among ossicular anomalies, the most common anomalous ossicle is stapes. However, incus anomaly is sometimes encountered with or without stapes anomaly. The objectives of this study are to describe patterns of incus anomaly, encountered in patients who have a normal eardrum and to analyze their surgical results with special reference to the patterns of incus anomaly. **Subjects and Method** : We reviewed 26 patients (31 ears) with congenital incus anomaly, which were confirmed through exploratory tympanotomy at Ajou University Hospital from 1994 to 2005. We analyzed temporal bone CT, preoperative and postoperative audiometric findings, and surgical findings. **Results** : 10 anomalous patterns were detected out of 31 cases of congenital incus anomaly. Incus without its long process was the most common anomalous pattern. In 15 out of 26 cases (57.7%), incus anomaly was associated with stapes anomaly, which was usually unilateral. We could get hearing improvement in 26 out of 31 ears (89.1%). **Conclusion** : Various anomalous patterns of incus were noted in our series. Incus anomaly was often associated with stapes anomaly, which was usually unilateral. The surgical result of incus anomaly was excellent except the cases without stapes. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:335-43)

KEY WORDS : Incus · Stapes · Anomaly · Conductive hearing loss.

서 론

정상적인 고막과 외이도를 가진 전음성 난청의 원인들로는 이경화증, 외상에 의한 이소골 연쇄의 이상 또는 단절 이외에도 선천적 이소골 기형을 생각해 볼 수 있다. 특히 외상이나 감염의 과거력이 없고 외이도와 고막이 정상이며 비진행성의 전음성 난청일 경우 선천성 이소골 기형을 생각해 보아야 한다. 이처럼 정상적인 고막과 외이도를 보이면서 중이내 이소골 기형만을 나타낼 수 있는 것은 이소골이 외이도나 고막과는 다른 발생학적 기원을 갖고 있기 때문이다.^{1,2)} 선천성 이소골 기형 중 가장 흔한 것은 등골 기형이지만, 때로는 침골 기형도 접할 수 있다. 특히, 등골 상부와 침골 장각은 발생학적으로 제 2새궁에서 같이 기원하므로, 기형도

역시 동반될 수 있다.

최근 중이수술의 발달과 측두골 컴퓨터단층촬영의 보편적 사용으로 전음성 난청에 대한 시험적 고실개방술이 많이 시행되면서 선천성 이소골 기형의 증례 수가 늘어나고 있으나, 이소골 기형에 대한 체계적인 보고-특히, 침골에 관한-는 부족한 실정이다. 이에 저자들은 시험적 고실개방술을 통하여 확진된 침골 기형환자들을 대상으로 침골 기형의 형태과 이에 동반된 다른 이소골의 기형을 알아보고, 그에 따른 수술적 결과를 분석하고자 하였다.

대상 및 방법

1994년부터 2005년까지 12년 동안 본원 이비인후과에서 전음성 난청으로 내원한 환자 중 외상이나 감염의 기왕력이 없고, 신체 다른 부위의 기형이 없으며 내이 기형을 동반하지 않고 시험적 고실개방술로 확인된 이소골 기형환자 78명 중 침골기형이 있는 26명(31귀)을 대상으로 하

논문접수일 : 2008년 8월 29일 / 심사완료일 : 2009년 2월 13일
교신저자 : 박기현, 443-721 경기도 수원시 영통구 원천동 산 5
아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (031) 219-5265 · 전송 : (031) 219-5264
E-mail : parkkh@ajou.ac.kr

었다. 순음청력검사, 임피던스 청력검사, 고해상도 측두골 단층촬영과 수술 소견 등을 통하여 침골 기형과 이와 동반된 다른 이소골의 기형을 분류하고, 그에 따른 술 후 청력 개선여부를 후향적으로 분석하였다. 환자의 나이는 7세부터 61세였으며, 평균연령은 26.9세였다. 남자가 14명, 여자가 12명이었다.

수술은 외이도를 통해 고실개방술을 시행하여 침골 및 등골을 중심으로 관찰하였고, 인공삽입물(prosthesis)을 이용하여 이소골의 연쇄를 복원하여 청력개선을 도모하였다. 등골족판이 고정된 경우는 등골절개술 후 Fisch type 인공삽입물을 이용하였고, 등골상부의 부분적 기형과 추, 침골 기형의 경우는 족판의 운동성이 좋았기 때문에 전이소골 대치물(TORP) 혹은 부분이소골대치물(PORP)을 사용하였다. 수술시 침골의 기형 상태 및 추골 및 등골 기형의 동반여부에 따라 침골 기형의 유형을 분류하였고, 기형 종류에 따른 양측성 여부를 알아보았고, 술 후 청력 개선의 정도를 비교 분석하였다. 수술 후 청력개선여부는 대한이과학회의 “만성중이염 수술의 분류와 결과 보고의 표준 지침”에 따라 수술 전후로 시행한 순음청력검사에서 500, 1,000, 2,000, 3,000 Hz에서의 평균 기도골도 역치차가 20 dB 이내로 감소한 경우로 정의하였다.³⁾ 통계학적 분석은 카이제곱검정(chi-square test)을 시행하였고, 유의확률이 $p < 0.05$ 일 때 통계적으로 유의하다고 판정하였다.

결 과

수술 전 측두골 전산화단층촬영 소견과 수술 소견을 분석하여 26명의 환자에서 발견한 31개의 침골 기형을 10가지 형태로 구분할 수 있었다(Table 1). 침골장각만 없는 경우가 9개(Fig. 1), 침골장각이 없으며 그 대신에 섬유띠로 연결된 경우가 4개(Fig. 2), 침골장각과 등골 상부구조가 없는 경우가 6개(Fig. 3), 침골장각과 등골전각이 없는 경우가 3개(Fig. 4), 침골장각과 등골전각이 없으며 등골족판고정이 있는 경우가 3개(Fig. 5), 침골장각이 없으며 추골과 침골이 융합된 경우 2개(Fig. 6), 침골강직 1개(Fig.

Table 1. Anomalous patterns of the incus (26 cases)

Absence of incus long process (5)
Absence of incus long process with fibrous band (3)
Absence of incus long process and stapes superstructure (6)
Absence of incus long process and anterior crus of stapes (3)
Absence of incus long process and anterior crus of stapes with footplate fixation (3)
Absence of incus long process with fused malleus and incus (2)
Incus ankylosis (1)
Absence of lenticular process of incus (fibrous band) with stapes footplate fixation (1)
Incus long process fused to promontory without stapes (1)
Absence of incus long process and stapes with anomalous course of facial nerve (1)

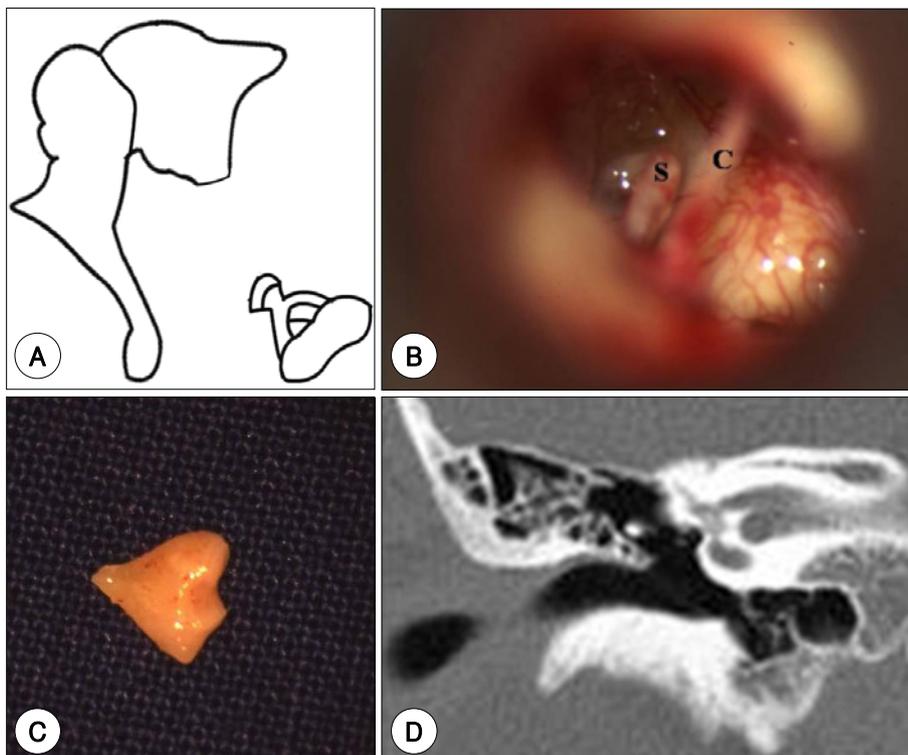


Fig. 1. Absence of incus long process. There is no connection between incus body and stapes. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. S : stapes, C : chorda tympani.

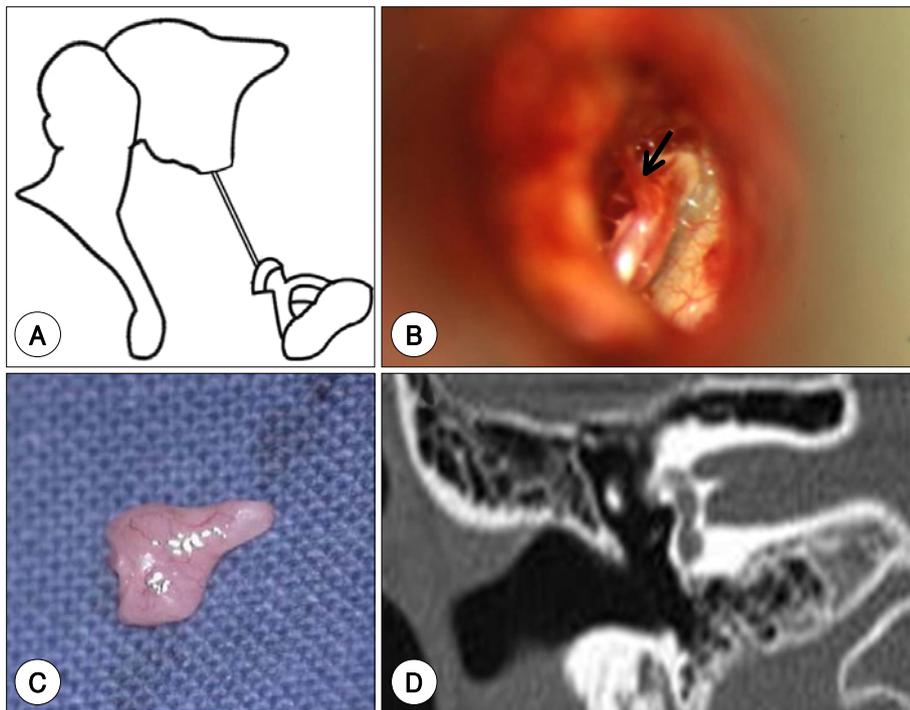


Fig. 2. Absence of incus long process with fibrous band. Fibrous band connects stapes with incus body. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. Arrow : fibrous band instead of incus long process.

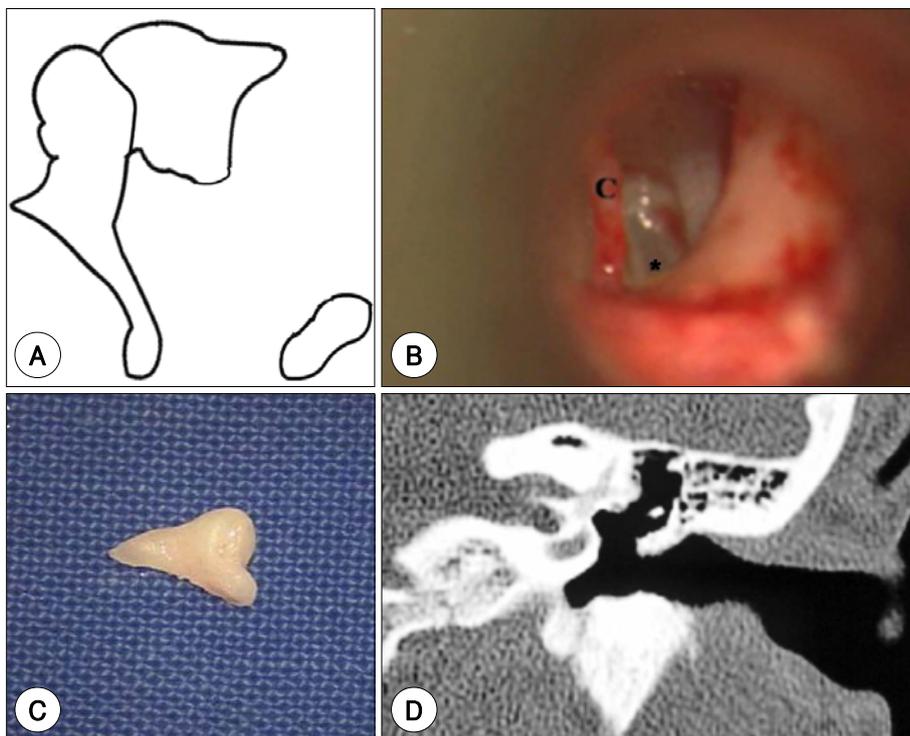


Fig. 3. Absence of incus long process and stapes superstructure. There is no connection between incus and stapes footplate. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. *stapes footplate. C : chorda tympani.

7), 침골의 두상돌기가 섬유띠로 이루어져 있으며 등골죽 판고정이 있는 경우 1귀(Fig. 8), 등골이 없으며 침골장각이 고실갑각과 융합된 경우가 1귀(Fig. 9), 침골장각과 등골이 없으며 안면신경의 주행이상이 있는 경우가 1귀(Fig. 10)였다. 이러한 31귀의 침골 기형을 침골 기형의 상태와

등골 기형의 유무를 기준으로 다시 분류하였다(Table 2). 침골체와 침골장각의 기형이 동반된 경우가 2예, 침골체에만 기형이 있는 경우가 1예, 침골장각에만 기형이 있는 경우가 8예(양측성 5예와 일측성 3예)였으며, 나머지 15예에서는 등골 기형이 동반되었다. 등골 기형과 동반된 침골

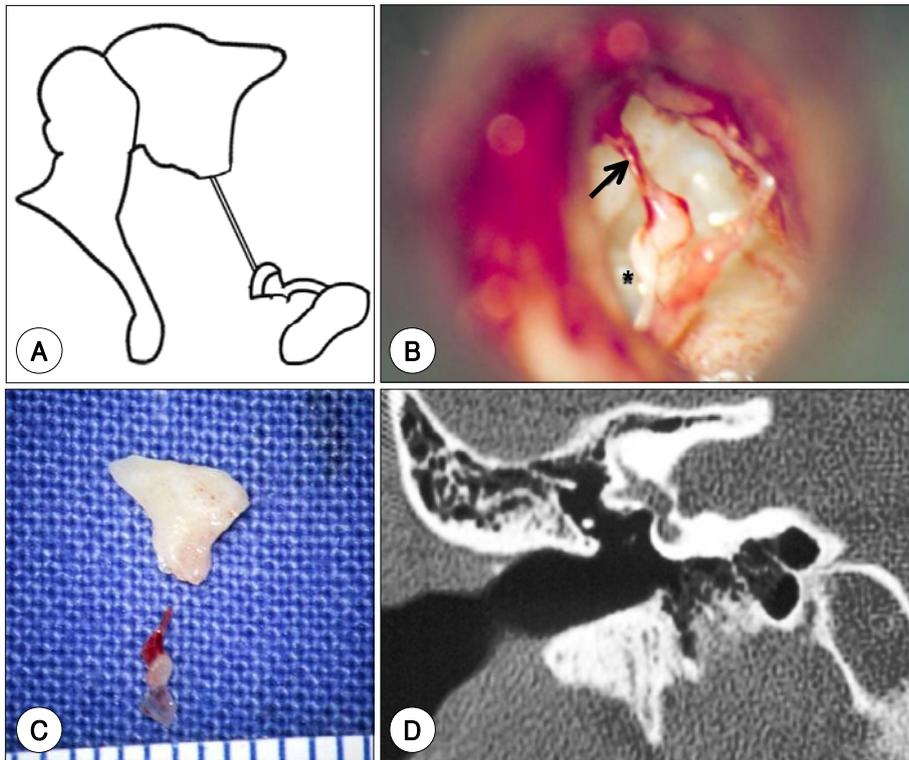


Fig. 4. Absence of incus long process and anterior crus of stapes. There is fibrous band connecting stapes superstructure with incus body. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. Arrow : fibrous band instead of incus long process. *absence of anterior crus of stapes.

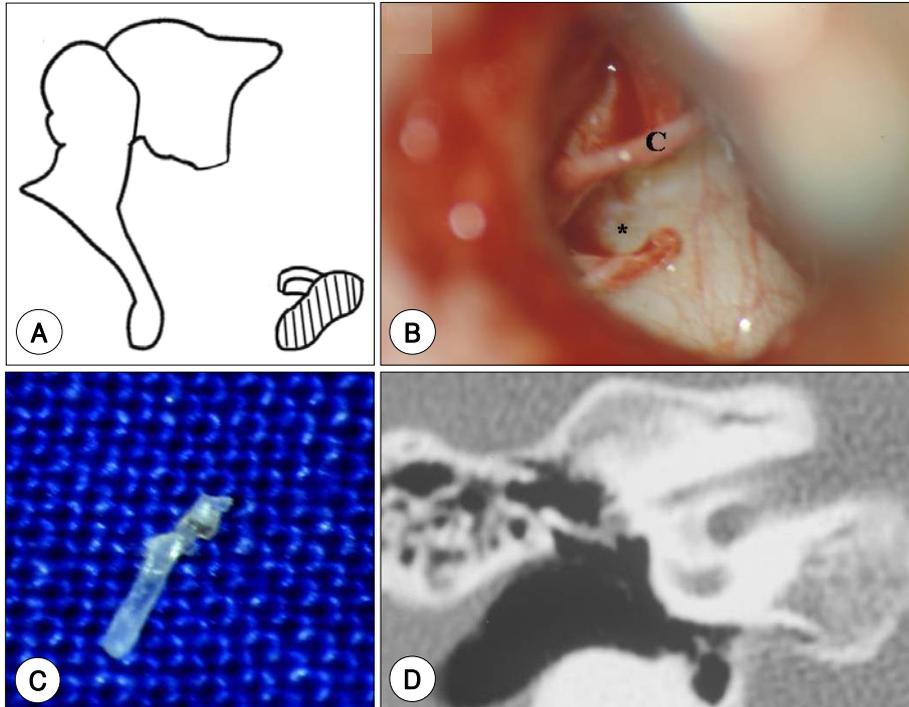


Fig. 5. Absence of incus long process and anterior crus of stapes with footplate fixation. There is stapes without anterior crus below chorda tympani. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. *absence of stapes anterior crus. C : chorda tympani.

기형은 모두 일측성이었으며, 침골장각에만 기형이 관찰된 경우는 양측성이 5예, 일측성이 3예로 양측성이 더 많이 관찰되었다(Table 2).

청력개선훈을 시행 받은 후, 장기추적은 되지 않았으나,

술 후 3개월에 시행한 청력검사에서 청력개선이 된 경우가 31귀 중 26귀로 83.9%였다(Table 3). 등골 기형의 유무에 따른 수술결과는 등골 기형이 동반되지 않은 16귀 중 15귀(93.8%)가 청력개선이 되었으며, 등골 기형이 동

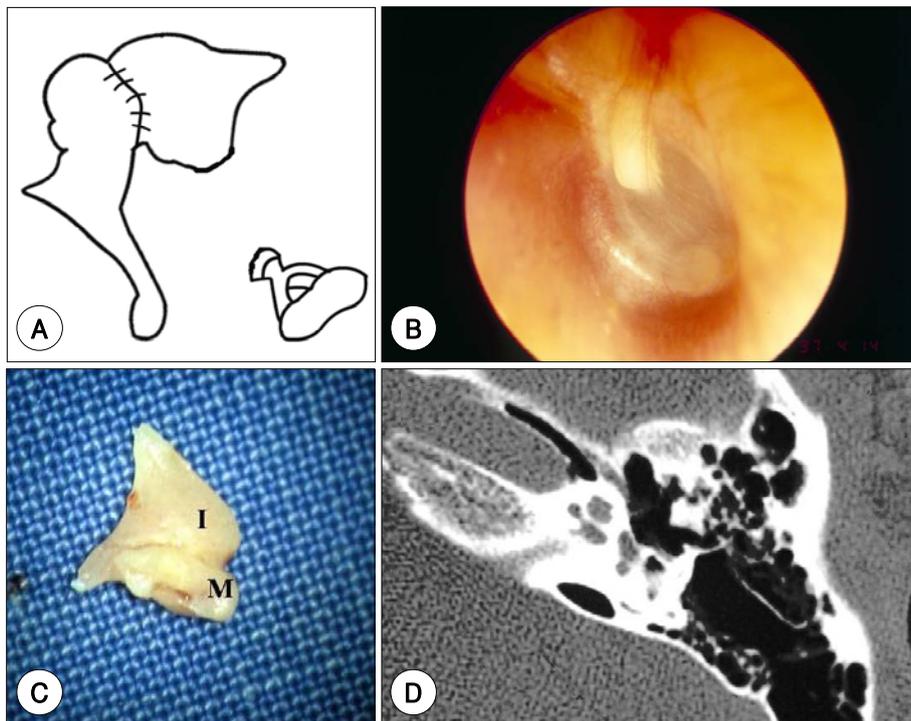


Fig. 6. Absence of incus long process with fused malleus and incus. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. M : malleus, I : incus.

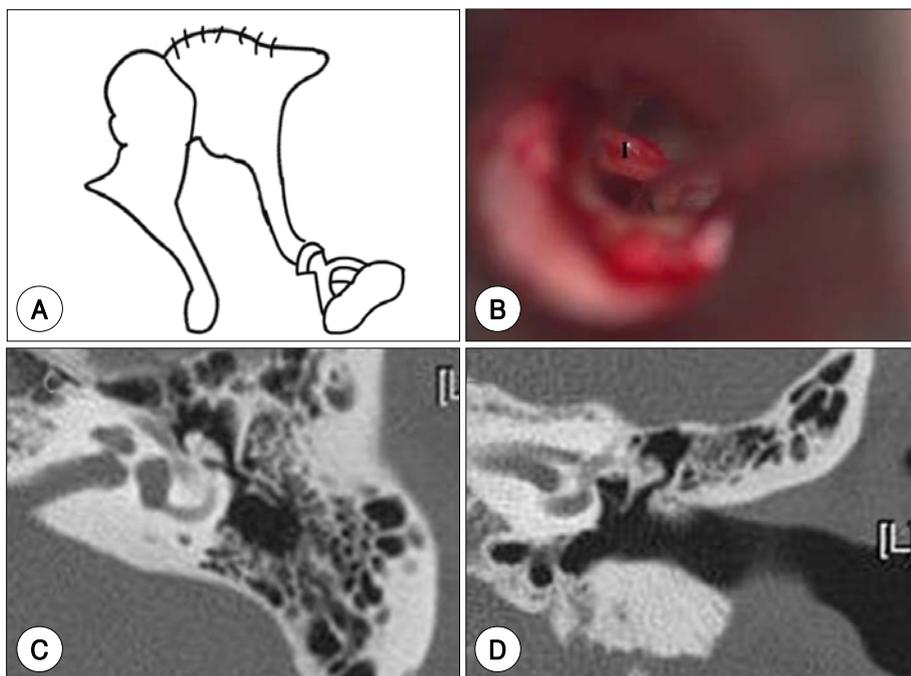


Fig. 7. Incus ankylosis. Incus body was firmly attached to the medial attic wall. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Preoperative temporal bone CT scan (axial view). D : Preoperative temporal bone CT scan (coronal view). I : incus.

반된 15귀 중 11귀(73.3%)에서 청력개선이 되었으나, 통계적으로 유의하지는 않았다($p=0.122$).

고찰

고막과 외이도는 정상이면서 중이내 이소골 기형만을 보

이는 것은 이소골이 외이도나 고막과는 다른 발생학적 기원을 가지고 있기 때문이다. 또한, 3개의 이소골이 3개의 다른 발생학적 기원(제1새궁, 제2새궁, 이남)을 가지므로 이소골의 기형의 유형이 다양할 것으로 생각해 볼 수 있으며, 최근의 중이 수술의 발전으로 인해 다른 기형의 동반 없는 이소골만의 기형의 보고가 증가하고 있으며, 앞으로는

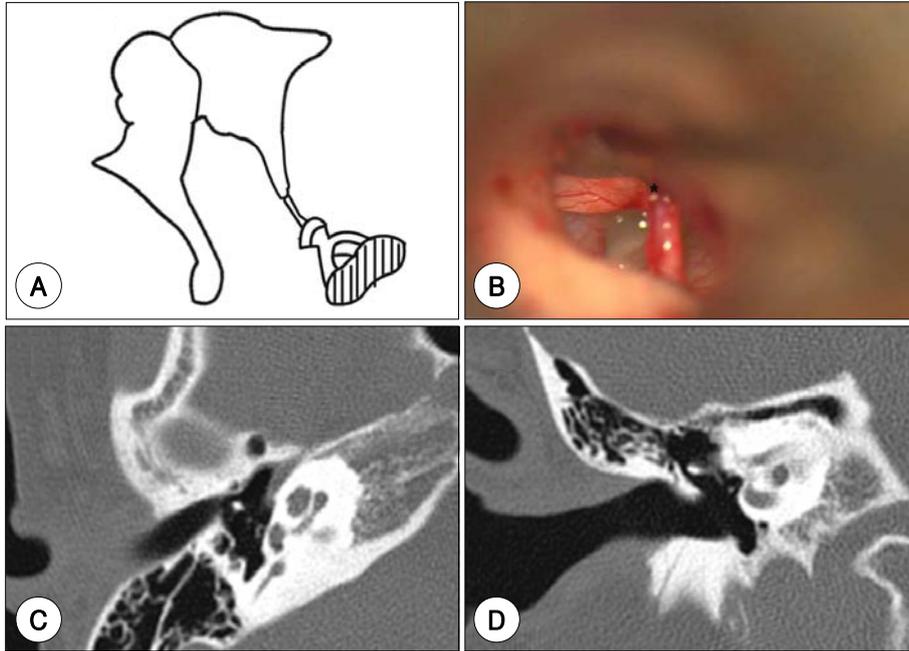


Fig. 8. Absence of lenticular process of incus (fibrous band) with stapes footplate fixation. Fibrous band connects incus long process with stapes head. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Preoperative temporal bone CT scan (axial view). D : Preoperative temporal bone CT scan (coronal view). *fibrous band instead of incus lenticular process.

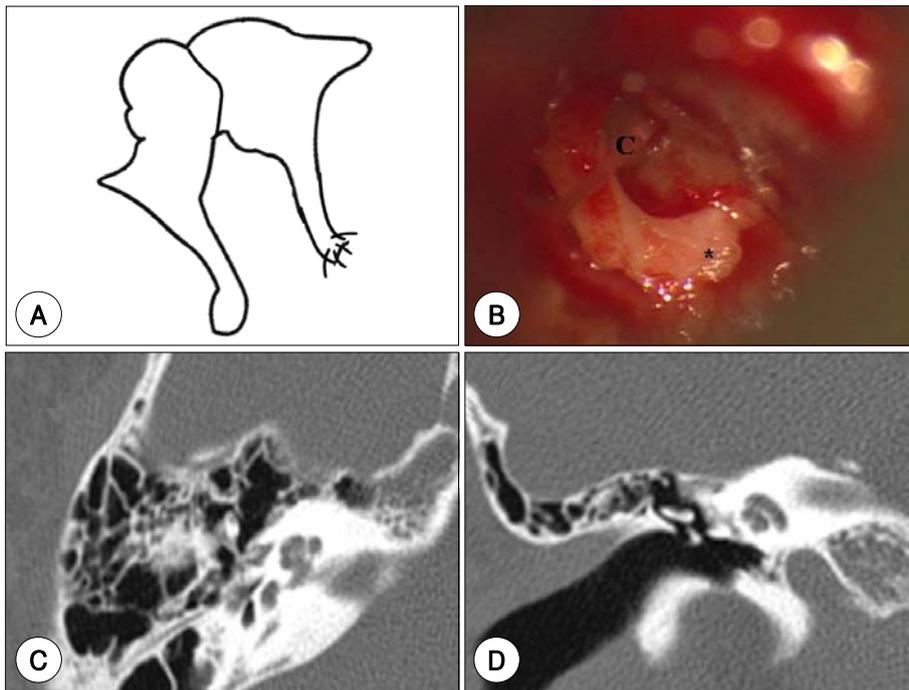


Fig. 9. Incus long process fused to promontory without stapes. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Preoperative temporal bone CT scan (axial view). D : Preoperative temporal bone CT scan (coronal view). *incus long process fused to promontory. C : chorda tympani.

이러한 추세는 계속될 것으로 생각된다.

이소골 기형의 분류는 1956년 Henner와 Buckingham에 의해 처음으로 제안되었는데, 크게 다른 기형과 동반된 경우와 이소골 기형 단독으로 있는 경우로 나누고 단독으로 있는 경우는 등골고정증을 포함하여 8가지로 세부적으로 분류하였다.⁴⁾ 이후 여러 저자들이 다양한 분류법을 보고하였으나, 적은 수술 수와 주관적인 경험으로 인해 보고자마다 분류법의 차이가 많았다. 1993년 Teunissen과 Cre-

mers는 144예를 대상으로 발생학적 관점과 수술 후 청력 개선 정도를 고려하여 등골축판의 발달과 운동성을 기준으로 4가지로 분류하였다.⁵⁾ 이는 임상적인 분류방법으로 수술 후 청력개선 정도를 예측할 수 있는 장점이 있다고 인정되어 1998년 The HEAR Subcommittee(Antwerp)에서 받아들여지고 각각의 세부 분류가 추가되었다.

선천성 이소골 기형 중에 가장 흔한 것으로는 등골 기형으로 보고되고 있으며,⁵⁻⁹⁾ 특히 1988년 Nomura 등⁶⁾의 52예

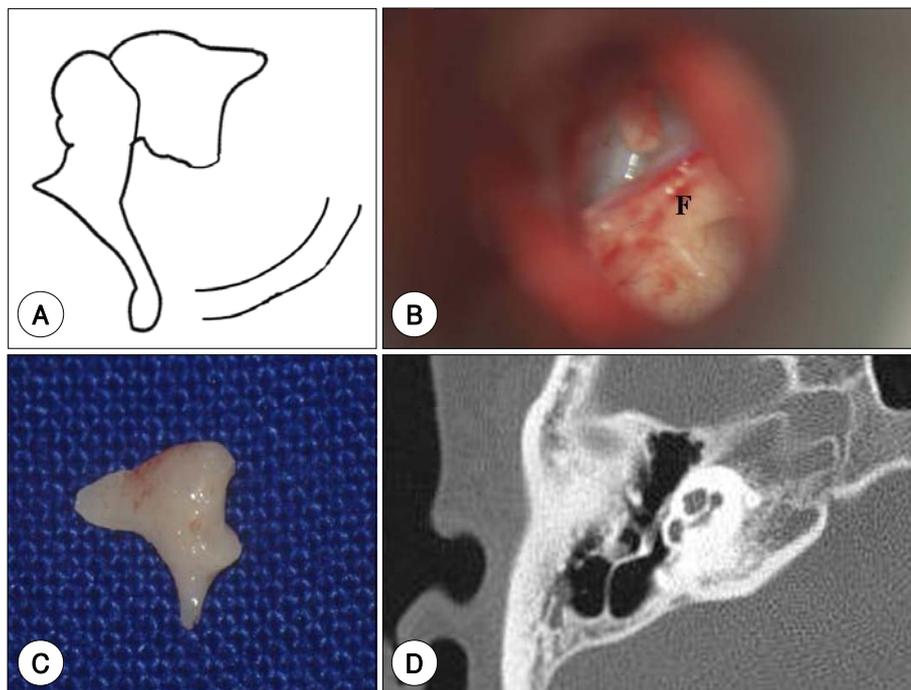


Fig. 10. Absence of incus long process and stapes with anomalous course of facial nerve. A : Schematic drawing. B : Intraoperative finding. C : Surgical specimen. D : Preoperative temporal bone CT scan. F : anomalous facial nerve.

Table 2. Classification of incus anomaly according to its status and association with stapes anomaly

Anomalous ossicle	Unilateral	Bilateral	Total
Incus body (3)			
Fused malleus and incus without incus long process	2		2
Incus ankylosis	1		1
Absence of incus long process (8)			
Only absence	1	4	5
With fibrous band	2	1	3
Absence of incus long process with stapes anomaly (14)			
Absence of superstructure	6		6
Absence of anterior crus	3		3
Footplate fixation without anterior crus	3		3
Footplate fixation without lenticular process	1		1
Absence of stapes	1		1
Others (1)			
Incus long process fused to promontory without stapes	1		1
Total	21	5	26

보고에 따르면 침골장각 부재와 등골 기형이 제일 많았고, 침골장각 부재, 침골장각 부재와 난원창 부재의 순이며, 전체적으로 등골 기형이 가장 많은 것으로 보고하였다. 그러나, Funasaka,¹⁰⁾ Kojima 등¹¹⁾은 침등골 관절의 분리가 가장 많은 기형으로 보고하였다. 국내에서는 1981년 Kim 등에 의해 선천성 등골 고정증이 발표되었고,¹²⁾ 이후 정상고막과 외이도를 가지면서 단독으로 나타나는 이소골기형이 추가적으로 계속 보고되고 있다.¹³⁻²⁰⁾

이상의 문헌에서는 등골족판 고정이가 가장 많으나, 그 외

의 경우는 문헌마다 다양한 형태와 빈도로 나타나기 때문에 일정한 양상으로 나누기가 어려웠으며, 결국 이소골 기형은 일정한 법칙 없이 다양한 형태의 기형이 앞으로 관찰될 수 있다고 생각된다. 그리고, 이러한 보고들을 통하여 등골 기형뿐만 아니라, 때로는 침골 기형도 접할 수 있음을 알 수 있으나, 침골 기형에 대한 체계적인 보고는 거의 없는 상태이다. 이에 저자들은 침골 기형을 중심으로 침골 기형의 유형을 보고, 분류하고자 하였다. 26명(31귀)의 침골 기형을 침골 기형의 위치와 등골 기형의 유무를 기준으

Table 3. Hearing results of incus anomaly

Anomalous ossicle	Surgical technique	Hearing gain
Incus body (3)		
Fused malleus and incus	PORP	1/1
Incus ankylosis	Incus interposition	2/2
Absence of incus long process (8)		
Only absence	M-S strut	8/9
With fibrous band	M-S strut	4/4
Absence of incus long process with stapes anomaly (14)		
Absence of superstructure	TORP	6/6
Absence of anterior crus	TORP	3/3
Footplate fixation without anterior crus	Malleostapedotomy	1/3
Footplate fixation without lenticular process	Incodostapedotomy	1/1
Absence of stapes	No surgery	0/1
Others (1)		
Incus long process fused to promontory without stapes	No surgery	0/1
Hearing gain		26/31 (83.9%)

M-S strut : malleus-stapes strut, Hearing gain : postoperative air-bone gap<20 dB

로 분류하면, 침골체와 침골장각의 기형이 동반된 경우가 2예, 침골체에만 기형이 있는 경우가 1예, 침골장각에만 기형이 있는 경우가 8예였으며, 나머지 15예(57.7%)에서는 등골 기형이 동반되었다. 등골 기형이 동반된 15예의 침골 기형은 모두 침골장각에 기형이 있었으며, 14예에서는 침골장각이 관찰되지 않았으며, 나머지 1예에서는 침골장각이 고실갑각과 융합되어 있었다. 이는 발생학적으로 침골장각과 등골상부가 제 2새궁에서 기원하는 것을 고려할 때 어느 정도 예상할 수 있었다. 전체적으로 청력개선이 된 경우가 83.9%(26/31)였으며, 등골 기형이 동반되지 않은 경우에는 93.8%(15/16)에서 청력개선이 되었으며, 등골 기형이 동반된 경우에는 73.3%(11/15)에서 청력개선이 되었다. 등골 기형이 동반된 경우, 특히 등골고정이 있는 경우나 등골이 없는 경우가 청력개선이 어려웠다. 이는 침골 기형의 수술 결과에 있어서 등골 기형의 유무 및 유형이 중요한 인자임을 보여준다. 또한, 이러한 분류를 통하여 향후 침골 기형에 대한 체계적인 보고에 도움이 될 것으로 생각한다.

결 론

시험적 고실개방술을 시행하여 확진된 침골 기형환자 26명(양측성 5명 포함)을 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다. 침골 기형을 10가지의 유형으로 나누어 볼 수 있었으며, 등골 기형과 동반되는 경우가 많았으며, 이러한 경우는 대부분 일측성으로 나타났다. 이러한 침골 기형의 유형을 침골 기형의 상태 및 등골 기형의 동반유무에 따라 재

분류하였을 때, 등골 기형이 심할수록 청력개선이 좋지 않음을 알 수 있었고, 이러한 분류는 침골 기형의 유형 및 수술결과 분석 등에 유용하게 사용될 수 있을 것으로 생각된다.

중심 단어 : 침골 · 등골 · 기형 · 전음성 난청.

REFERENCES

- 1) House HP. Management of congenital ear canal atresia. *Laryngoscope* 1953;63 (10):916-46.
- 2) Hough JV. Malformations and anatomical variations seen in the middle ear during the operation for mobilization of the stapes. *Laryngoscope* 1958;68 (8):1337-79.
- 3) Kim HJ. Classification and hearing result reporting guideline in chronic otitis media surgery. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2006;49 (1):2-6.
- 4) Henner R, Buckingham RA. The recognition and surgical treatment of congenital ossicular defects. *Laryngoscope* 1956;66 (5):526-39.
- 5) Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102 (8 pt 1):606-12.
- 6) Nomura Y, Nagao Y, Fukaya T. Anomalies of the middle ear. *Laryngoscope* 1988;98 (4):390-3.
- 7) Schlosser WD, Goldman BR, Winchester RA. Further experiences with the diagnosis and surgical management of congenital mixed deafness. *Laryngoscope* 1964;74:773-89.
- 8) Koide Y, Kato I, Yamazaki H, Shiina M, Tsuchida Y. Congenital anomalies of the ossicles without deformities of the external ear. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1967;70 (8):1358-66.
- 9) Hashimoto S, Yamamoto Y, Satoh H, Takahashi S. Surgical treatment of 52 cases of auditory ossicular malformations. *Auris Nasus Larynx* 2002;29 (1):15-8.
- 10) Funasaka S. Congenital ossicular anomalies without malformations of the external ear. *Arch Otorhinolaryngol* 1979;224 (3-4):231-40.
- 11) Kojima H, Miyazaki H, Tanaka Y, Moriyama H. 72 cases of the auditory ossicle malformations but with normal findings in the tympanic membrane. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1998;101 (12):1373-9.
- 12) Kim CS, Chang SO, Lee CH. Congenital stapes fixation. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1981;24 (4):657-60.

- 13) Park KH, Moon SK. *Clinical evaluation of congenital stapedia fixation. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1995;38 (4):537-43.
- 14) Cha CI, Jang DY, Shin SS, Hong NP. *Congenital ossicular anomalies without deformity of the external ear. J Clinical Otolaryngol* 1996;7 (2):393-400.
- 15) Oh SH, Chang SO, Kim CS, Lim DH, Park HJ, Mo JH. *Clinical analysis of congenital stapedia fixation in children. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40 (12):1728-33.
- 16) Park KH, Park HJ, Lee DH, Chun SH, Oh JH. *Clinical evaluation of congenital stapedia anomalies. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41 (12):1545-9.
- 17) 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 (1):50-6.
- 18) Won JY, Yoon TH, Chung JW, Lee KS. *The exploratory tympanotomy in the conductive hearing loss with normal appearing tympanic membrane. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44 (2):134-8.
- 19) Park KH, Moon SK, Choung YH, Choi HS. *Congenital ossicular anomaly with intact tympanic membrane. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2002;45 (10):952-6.
- 20) Park KH, Chung MH, Kim HN, Chang MS. *Congenital ossicular malformation without meatal atresia. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1994;37 (2):253-9.