

외상 후 돌발성 난청과 어지럼증으로 나타난 상반고리관피열증후군

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 ¹이비인후과, ²신경과, ³서울대학교 의학연구원 감각기관연구소

강성일¹, 이선주¹, 김지수², 구자원^{1,3}

Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome Presenting with Sudden Deafness and Vertigo after Trauma

Seong Il Kang¹, Sunjoo Lee¹, Ji Soo Kim², Ja-Won Koo^{1,3}

¹Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery; ²Department of Neurology, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seongnam; and ³Research Center for Sensory Organs, Medical Research Center, Seoul National University, Seoul, Korea

• Received Aug 27, 2013
Revised Oct 17, 2013
Accepted Oct 21, 2013

• Corresponding Author:

Ja-Won Koo

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine, 82 Gumi-ro 173 beon-gil, Bundang-gu, Seongnam 463-707, Korea

Tel: +82-31-787-7402

Fax: +82-31-787-4057

E-mail: jwkoo99@snu.ac.kr

• Copyright © 2013 by
The Korean Balance Society.
All rights reserved.

Superior semicircular canal dehiscence syndrome (SCDS) is characterized by cochleovestibular hyper-responsiveness symptoms including sound- and pressure-evoked vertigo and oscillopsia, autophony, hyperacusis and ear fullness. The typical audiometric feature of SCDS is known as conductive hearing loss at low frequency. A 43-year-old man presented with unilateral sudden deafness after several events of heading during soccer game. High-resolution temporal bone computed tomography revealed a dehiscence of superior canal encased by superior petrous sinus. We reviewed audio-vestibular findings in this patient and speculated potential pathogenic mechanisms of sudden deafness in SCDS with literature review.

Research in Vestibular Science 2013;12(4):132-135

Key Words: Semicircular canals; Deafness; Superior canal dehiscence syndrome; Trauma; Perilymph fistula

서 론

상반고리관피열증후군은 중두개와 경막과 접하고 있는 상반고리관 골미로의 피열(dehiscence)로 인해 발생하는 다양한 증상 복합군을 지칭한다.¹ 대표적인 증상은 큰 소리를 듣거나 이주 압박 시 현훈과 안진이 유발되는 Tullio 현상과 Hennebert 징후이다. 이충만감, 자가강청, 전음성 난청과 같은 청각증상들도 상반고리관피열증후군에서 나타날 수 있다.^{1,2}

상반고리관피열증후군에서 주로 나타나는 청력 소견은 250 Hz-1 kHz 사이의 저주파수 음역에서 기도-골도차를 보이는 전도성 난청으로, 기도청력역치가 상승되어 나타나기

보다는 기도청력은 정상이지만 골전도 역치가 비정상적으로 낮아지기 때문에 발생하는 것으로 알려져 있다.^{2,3} 하지만 이외에 정상 청력 혹은 혼합성 난청을 보이는 경우도 있고 드물게 심도의 감각신경성난청도 보고된 바 있다.⁴ 저자들은 최근 외상 후 발생한 돌발성 감각신경성 난청을 주소로 내원한 환자에서 발견된 상반고리관피열증후군 1예를 경험하였고, 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

43세 남자 환자가 내원 2일 전, 족구를 하면서 이마로 헤

딩 후 발생한 청력 저하 및 현훈을 주소로 내원하였다. 헤딩을 처음 했을 때 우측 청력 저하 및 이충만감을 느꼈고, 이후 2-3차례 헤딩을 한 후 현훈과 오심이 발생하였으며 3차례 구토를 하였다. 현훈은 지속적인 양상의 회전성 현훈이었으며 자세변화에 의해 악화되었다. 우측 이명이 동반되었으며, 이루 및 이통, 안면신경마비는 없었다. 신체검진상 양측 고막은 정상이었다. 비디오 안진검사서 앉은 자세와 바로 누운 자세에서는 안진이 관찰되지 않았으나 누운 자세에서 우측으로 고개를 돌릴 때, 좌측으로 고개를 돌릴 때, 누웠다 일어날 때 두위변화에 의해 모두 3-5 deg/sec 정도의 좌향안진이 유발되었고, 두진 후에도 좌향안진이 유발되었다. 우측으로 두부충동검사를 시행하였을 때 양성 소견을 보였고, 폴리찌백으로 누공검사를 시행하였을 때 현훈과 안진은 발생하지 않았다. 순음청력검사에서는 우측에서 심도의 감각신경성난청 소견이 관찰되었다(Figure 1). 외림프누공을 의심하여 시행한 고해상도 측두골 전산화단층촬영(high-resolution temporal bone computed tomography, HR)에서는 상추체정맥동(superior petrosal sinus)에 의한 우측 상반고리관의 피열이 관찰되었으며 그 외의 외림프누공을 의심할 만한 고실내 음영이나 기전정(pneumolabyrinth), 골절, 내이의 이상소견은 관찰되지 않았다(Figure 2).

온도안진검사(bithermal alternating Caloric test)상 우측에

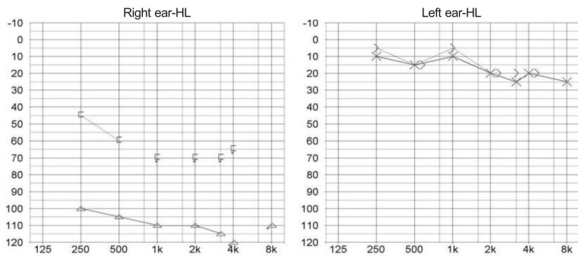


Figure 1. Pure tone audiometry. Audiogram shows profound sensorineural hearing loss on the right side. HL, hearing level.



Figure 2. High resolution temporal bone computed tomography. Image after multiplanar reconstruction along the plane of superior semicircular canal shows the lumen of the right superior semicircular canal is directly contact with the superior petrosal sinus without bony septum (arrow). R, right; L, left.

서 32%의 반고리관 마비가 관찰되었고(Figure 3), 경부 전정유발근전위(cervical vestibular evoked myogenic potentials, cVEMPs) 역치 검사에서는 우측 73 dB nHL, 좌측 83 dB nHL로 병변측의 역치가 오히려 10 dB 낮았다(Figure 4). 내이도 자기공명영상검사상에서 내이, 내이도, 소뇌교각부, 뇌간과 소뇌에 이상 소견은 보이지 않았다.

돌발성 난청의 치료로 dexamethasone 10 mg을 초기 부하용량으로 준 이후 4 mg을 하루 4번 4일간 정맥투여 하였으며, 이 후 5일째부터는 경구 methylprednisolone으로 바꾸어 2일에 8 mg씩 감량하여 14일째까지 투약하였다. 두위안진은 7일 후 소실되었고, 소실청력은 개선이 되지 않은 상태로 9개월째 추적관찰 중이다. 추적검사상 온도안진검사서 반고리관마비는 36%로 수상직후와 비슷하였으며, 전정유발근전위검사에서도 우측역치는 63 dB nHL로 좌측역치 83 dB nHL에 비해 20 dB 낮은 구형상 과민상태를 보여주고 있었으나, Tullio현상이나 Hennebert sign은 없었다.

고찰

상반고리관 피열로 인해 내이에 정원창과 난원창 이외의 제3의 창이 만들어져 내이림프액의 흐름이 변하게 되면 Tullio 현상, Hennebert 징후, 이충만감, 자가강청, 난청과 같은 여

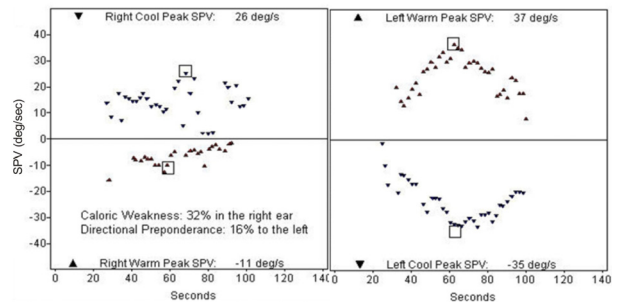


Figure 3. Bithermal alternating caloric test. Right side canal paresis is 32%. SPV, slow-phase velocity.

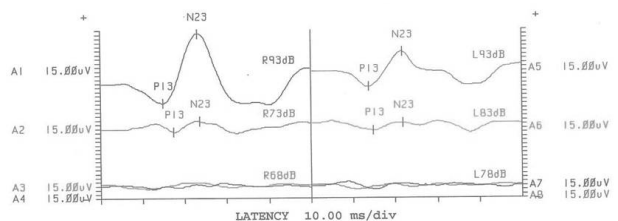


Figure 4. Cervical vestibular evoked myogenic potentials. The threshold of the right ear (73 dB nHL) is lower than that of the left ear (83 dB nHL) by 10 dB.

러 전정와우증상이 나타나게 된다.² 상반고리관피열증후군에서 청력 저하 소견은 주로 저주파 영역에서 기도-골도 차이로 나타난다.³ 골진동을 통해 전달된 소리는 제3의 창으로 인해 두 개의 창이 있을 때에 비해 골미로 내부의 림프액의 과음직임을 초래하게 되어 골도청력역치는 낮아지게 되는 반면, 등골의 진동으로 난원창에 주어진 에너지는 상반고리관 피열로 인해 제3의 창으로 누수가 일어나게 되어 기저막을 충분히 진동시키지 못하기 때문에 기도청력역치는 증가하게 된다. 이러한 까닭으로 기도-골도역치의 간격이 나타나게 된다.⁵ 하지만 언제나 이러한 청력 소견을 보이는 것은 아니다. Chi 등⁴은 11명의 상반고리관피열증후군 환자에서 전음성 난청 외에 4명에서 혼합성 난청, 2명에서 심도의 감각신경성 난청, 2명에서 정상 청력을 보였음을 보고하였다. 하지만 본 증례에서와 같이 돌발성 감각신경성 난청의 양상으로 발현된 경우는 아직 보고된 바가 없었다. 본 증례의 환자는 두부 외상 이후 심도의 감각신경성 난청 및 현훈을 보이며 외림프 누공과 유사한 증상을 보였는데, 저자들은 외상에 의한 충격으로 인해 원래부터 앓았던 상추체정맥동과 상반고리관사이의 골벽이 골절되며 발생한 피열로 상기 증상이 나타났을 가능성이 있다고 생각하였다. 외림프 누공의 가능성도 감별진단으로 고려해야 하며, 외림프 누공으로 인한 돌발성 난청인 경우에 영상학적 검사만으로 진단이 어렵고 시험적 고실개방술을 시행했을 때도 누공이 확인되는 경우는 50%-65% 정도로 보고되기 때문에 임상적 의심이 중요하다. 시험적 고실개방술을 하는 경우에는 누공이 확인되지 않더라도 난원창, 정원창, Hyrtl 열공 등의 외림프 누공의 호발 부위를 연조직으로 막게 된다.^{6,7} 그 외에 두부 외상 후 미로진탕으로 감각신경성 난청이 발생하는 경우도 있다.⁸

경부 전정유발근전위 검사는 소리자극으로 인해 구형낭이 흥분하게 되면 동측 흥쇄유돌근이 억제되는 반사의 유발 전위를 측정하는 검사이다. 상반고리관피열증후군 환자에서는 같은 소리 자극을 주더라도 상반고리관에 형성된 제3의 창으로 인해 난원창을 통한 진동이 전정부 림프액의 움직임을 증가시키기 때문에, 병변이 이환된 쪽의 역치는 낮아지게 된다.² 본 증례에서 환자는 경부 전정유발근전위 검사 상 우측에서 63 dB nHL로 좌측의 83 dB nHL보다 낮은 역치 값을 보여 우측 상반고리관피열증후군에 합당한 소견을 보였다.

상반고리관피열증후군이 발생하는 원인에 대해서는 아직 많은 이견이 있다. 상반고리관피열증후군의 양측성 소인, 이환된 측두골이 유아의 측두골 소견과 비슷하다는 점,⁹ 컴

퓨터 모델을 통한 이양의 발달 과정 연구¹⁰ 등은 이 질환이 발달과정의 장애로 발생한다는 가설을 뒷받침해준다. 반면 상반고리관피열증후군이 대부분 어른이 되어 발생하며,¹¹ 나이가 많은 대상일 수록 상대적으로 상반고리관피열의 빈도가 높다는 점¹²은 이 질환이 후천적으로 발생한다고 주장하는 근거가 된다.

증례의 환자는 이번 사건 이전 간헐적으로 짧은 비특이적인 어지럼증이 있었다고 하였지만 소리나 압력 자극에 의한 현훈 혹은 자가강청, 이폐색감 등과 같은 상반고리관피열증후군과 연관된 뚜렷한 증상은 없었다고 하였다. 돌발성 난청이 발생한 이후에도 Tullio현상이나 Hennebert 징후가 관찰되지 않았고 수술과 같은 특별한 치료 없이도 시간이 경과함에 따라 현훈은 호전되었다. 따라서 증례에서 관찰된 상반고리관피열은 돌발성 난청과 무관하게 우연히 진단과 정상 발견된 것일 수도 있다. 또한 두부 충격시 상반고리관의 얇은 골막이 골절되며 발생한 내이의 압력상승으로 정원창이 파열되며 돌발성 난청이 발생하였을 가능성도 있다. 파열된 정원창은 막미로가 치유되며 현훈은 사라지고 청각 증상만 남아 있었을 가능성도 있으며, 두부 및 미로 진탕에 의해 증상이 발생하였다가 시간이 지나면서 전정 증상이 호전되었을 가능성도 있다.

그러나 전정유발근전위의 역치가 반대측에 비해 낮아져 있다는 점은 상반고리관피열로 인해 구형낭이 과반응을 보이고 있는 상반고리관피열증후군이 있음을 시사하는 소견이다. 매우 드문 상반고리관피열증후군과 혼하지 않은 돌발성 난청이 동시에 나타나는 본 증례에서는 이전에 청각전정 증상이 없었으므로 태어날 때부터 앓아져 있었거나 인접한 상추체정맥동의 지속적인 박동으로 앓아진 상반고리관의 골미로가 외상의 충격으로 인해 후천적으로 피열이 발생하며 증상을 유발하였을 가능성이 가장 그럴듯한 설명이라 생각된다.

증상을 가지고 있는 상반고리관피열증후군 환자에서 모두 수술적 치료가 필요한 것은 아니다. 대부분의 환자들은 증상을 유발하는 자극을 알고 있고 이를 회피함으로써, 혹은 자신의 증상이 어떤 기전으로 나타나는 지를 이해하는 것 등의 보존적 방법만으로 증상을 조절할 수 있기 때문이다. Limb 등¹³은 상반고리관피열증후군 환자 100명 중 29명에 대해 수술을 시행하고 그 경험에 대해 보고하였는데, 대부분 전정증상이나 청각과민의 정도가 심하여 일상생활에 지장을 받는 경우에서 수술적 치료를 시도하였다. 증상이 심하지 않은 상반고리관피열증후군 환자에서는 보존적인

방법으로 치료 방향을 정하는 경우가 더 많은데, 본 증례 하나를 통해 성급히 판단을 내릴 수는 없지만 상반고리관피열이 외상 후 돌발성 전농의 위험 소인이 된다면 수술적 치료 등 적극적인 치료도 고려해 볼 수 있을 것이다.

상반고리관피열증후군은 비교적 낮은 발생률과 진단률을 가진 질환으로 Tullio 현상, Hennebert 징후, 이충만감, 자가강청, 전음성 난청 등의 증상으로 나타나지만 저자들은 외상 후 돌발성 감각신경성 난청을 주 증상으로 하는 증례를 경험하였기에 발병기전에 대한 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 반고리관, 농, 상반고리관피열증후군, 외상, 외림프누공

REFERENCES

1. **Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS.** Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:249-58.
2. **Minor LB.** Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005;115:1717-27.
3. **Koo JW, Hong SK, Kim JS.** Auditory manifestation of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Korean J Audiol* 2007;11:17-21.
4. **Chi FL, Ren DD, Dai CF.** Variety of audiologic manifestations in patients with superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2010;31:2-10.
5. **Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Hermann BS, Rauch SD, et al.** Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol* 2004;25:121-9.
6. **Seltzer S, McCabe BF.** Perilymph fistula: the Iowa experience. *Laryngoscope* 1986;96:37-49.
7. **Briani C, Doria A, Sarzi-Puttini P, Dalakas MC.** Update on idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmunity* 2006;39: 161-70.
8. **Schuknecht HF.** A clinical study of auditory damage following blows to the head. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1950;59:331-58.
9. **Zhou G, Ohlms L, Liberman J, Amin M.** Superior semicircular canal dehiscence in a young child: implication of developmental defect. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:1925-8.
10. **Tsunoda A, Terasaki O.** Dehiscence of the bony roof of the superior semicircular canal in the middle cranial fossa. *J Laryngol Otol* 2002;116:514-8.
11. **Carey JP, Minor LB, Nager GT.** Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;126:137-47.
12. **Nadgir RN, Ozonoff A, Devaiah AK, Halderman AA, Sakai O.** Superior semicircular canal dehiscence: congenital or acquired condition? *AJNR Am J Neuroradiol* 2011;32:947-9.
13. **Limb CJ, Carey JP, Srireddy S, Minor LB.** Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2006;27:969-80.