지연성 청각 및 전정 이상 증상을 보인 자발두개내압저하

최한솔^{1,*}, 김재명^{1,*}, 김홍찬², 조형호², 이승한¹

¹전남대학교 의과대학 신경과학교실, 전남대학교병원 신경과, ²전남대학교 의과대학 이비인후과학교실, 전남대학교병원 이비인후과

Delayed Audio-Vestibular Symptoms in Spontaneous Intracranial Hypotension

Han-Sol Choi^{1,*}, Jae-Myung Kim^{1,*}, Hong Chan Kim², Hyong-Ho Cho², Seung-Han Lee¹

¹Department of Neurology, Chonnam National University Hospital, Chonnam National University Medical School, Gwangju; ²Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Chonnam National University Hospital, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

• Received Feb 4, 2020
• Revised Feb 29, 2020
• Accepted Mar 5, 2020

• Corresponding Author:
Seung-Han Lee
Department of Neurology, Chonnam
National University Hospital, 42 Jebong-ro,
Dong-gu, Gwangju 61469, Korea
Tel: +82-62-220-6274
Fax: +82-62-228-3461
E-mail: nrshlee@chonnam.ac.kr
ORCID:
https://orcid.org/0000-0002-4410-646X

*These authors contributed equally to this study as co-first authors.

• Copyright © 2020 by
The Korean Balance Society.
All rights reserved.
• This is an open access article distributed under the terms
of the Creative Commons Attribution Non-Commercial
License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0)
which permits unrestricted non-commercial use, dis-
tribution, and reproduction in any medium, provided the
original work is properly cited.

Intracranial hypotension (IH) is a neurological disorder characterized by orthostatic headache due to cerebrospinal fluid (CSF) volume depletion. IH usually results from CSF leak caused by either spontaneous or traumatic dural injury and may also present nausea, neck stiffness, tinnitus or dizziness. We experienced a 52-year-old woman presenting with acute spontaneous vertigo, tinnitus and hearing impairment on both ears with right side predominancy which mimicked Meniere's disease. Video-oculography revealed spontaneous left-beating nystagmus which was modulated by position change. There was binaural low-frequency sensorineural hearing loss (SNHL) in pure tone audiometry. Other neuro-otologic evaluations including caloric test, vestibular evoked myogenic potential, video head impulse tests were unremarkable. Of interest, she had been treated of orthostatic headache due to spontaneous IH 10 days before admission. Taken together the clinical and laboratory findings, audio-vestibular symptoms of the patient were thought to be related with insufficient treatment of IH. After massive hydration and bed rest, her symptoms were markedly improved and SNHL was also disappeared in the follow-up pure tone audiometry. IH should be considered as a differential diagnosis in dizzy patient with tinnitus, hearing impairment even the typical orthostatic headache is not accompanied.

Res Vestib Sci 2020;19(1):29-33

Keywords: Intracranial hypotension; Orthostatic headache; Tinnitus; Dizziness; Hearing loss

서론

두개내압저하(intracranial hypotension)는 주로 기립성두통을 유발하는 신경계 질환으로, 요추 천자를 포함한 시술이나 외상 등에 의한 경막손상 이후 발생하거나 어떤 요인 없이 자발적으로도 발생할 수 있다[1]. 두개내압저

하는 두통 이외에도 구역, 경부강직을 비롯하여 어지럼, 이명, 난청 등 신경학적 증상들을 동반할 수 있으며 특히 두통 없이 이러한 증상들만 나타나는 경우에는 진단이 매우 어려울 수 있다[1,2]. 최근 일부 두개내압저하 환자에서 메니에르병에서 볼 수 있는 저주파영역의 감각신경난청이나 이명을 동반한 어지럼을 보인 증례들이 보고되었

으나, 대부분 두통을 동반하고 있으며 전정기능검사 소견에 비해 청각 증상에 대하여 주로 기술하고 있다[3-5].

이에 본 저자들은 자발두개내압저하 환자에서 두통이 호전된 후, 지연성으로 자발성어지럼과 함께 메니에르병 양상의 저주파영역의 감각신경난청 소견과 이명을 보인 증례를 경험하여 신경이과적 검사 소견과 함께 보고하고자 한다.

증 례

평소 건강했던 52세 여자 환자가 5일 전부터 시작된, 앉거나 서면 수분 내에 악화되고 누우면 호전되는 양상의 두통을 호소하며 본원 응급센터에 내원하였다. 두통의 과거력이나 가족력은 없었고, 어지럼 및 이명 등의 청각 증상의 과거력도 없었다. 특이 기저질환은 없었으며 약물복용은 하고 있지 않다고 하였다. 최근 상기도 증상이나 열과 같은 감염의 징후는 없었으며 외상을 포함한 척추 시술의 과거력은 없었다. 두통은 입원 경과 중 점차 악화되었고, 주로 후두부와 뒷목 부위에 조이는 듯한 양상으로 나타났다. 구역 및 구토나 경부강직은 동반되지 않았고, 전조증상은 없다고 하였다. 이학적 검사 및 신경학적 검사상 저명한 이상 소견은 보이지 않았으며 전혈검사, 간·신장기능, 전해질 등 기본적인 혈액검사와 소변검사는 정상이었다. 기립성두통의 원인에 대한 평가를 위해 시행한 뇌자기공명영상에서 저명한 뇌하강, 뇌탈출, 급성뇌경색 및 뇌출혈 등을 시사하는 소견은 보이지 않았으나, 일부 경수막 조영증강이 의심되었다. 국제두통질환분류 제 3판에 따르면[6], 저뇌척수압(low cerebrospinal fluid pressure)에 기인한 두통의 경우, 저뇌척수압 또는 뇌척수액 누수와 시간연관성을 가지고 기립두통이 발생하면서(또는 두

통으로 그것이 발견됨) 뇌척수액누출의 영상 증거 또는 저뇌척수압(<60-mm cerebrospinal fluid)을 보이는 경우 진단할 수 있다. 환자는 뇌척수액누출이 유발될 수 있는 외상이나 시술 혹은 두통의 과거력이 없었고, 전형적인 기립성두통의 임상 양상과 함께 두통에 대한 원인 평가를 위해 시행한 뇌 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)검사에서 자발두개내압저하 환자에서 보일 수 있는 경수막 조영증강 외에 두통의 원인이 될 만한 다른 이상 소견을 보이지 않아, 임상적으로 자발두개내압저하에 기인한 두통으로 진단하였다. 따라서 뇌척수액압 측정을 포함한 요추천자 검사는 시행하지 않고 입원하여 하루 3 L 이상의 충분한 정맥을 통한 크리스탈로이드(crystalloid) 수액 공급 및 절대 안정을 취하도록 하였고, 두통이 호전되어 퇴원하였다.

퇴원 10일 후, 환자는 양측 이명, 이충만감 및 우측 귀에 우세한 청력저하와 함께 자발성어지럼이 지속되어 재내원하였다. 어지럼은 자세변화에 의해 악화되는 양상이었고 특히 기립 시에 심하다고 하였다. 신경이과적 진찰상 제1안위에서 자발 좌향안진이 관찰되었고, 비디오안진검사(video-oculography)에서 좌향안진은 자세 변화와 관계없이 지속적이었으나 안진의 크기는 양안위에서보다 기립 시에 커지는 소견을 보였다(Fig. 1). 두부충동검사에서 저명한 catch-up saccade는 보이지 않았으며, 전정유발근전위, 온도안진검사 및 비디오두부충동검사 등의 전정기능검사에서 이상 소견은 없었다. 순음청력검사상 양측 귀의 저주파 대역에서 감각신경난청을 시사하는 소견이 확인되었다(Fig. 2A).

두통은 호소하지 않았으나 이러한 증상들은 두개내압저하 환자에서 동반될 수 있는 증상들로 추정되었고, 하루 3 L 이상의 정맥을 통한 충분한 크리스탈로이드 수액

Fig. 1. Video-oculography. Video-oculography without fixation condition shows spontaneous left-beating nystagmus. Compared to upright position (A), the nystagmus is attenuated in supine position (B). Mean slow phase velocity; A=3.5°/sec, B=1.6°/sec. RH, right eye horizontal plane; LH, left eye horizontal plane.

Fig. 2. Pure tone audiometry. (A) Pure tone audiometry performed at the second admission shows bilateral low-frequency sensorineural hearing loss (SNHL). (B) At discharge (8th hospital day), previously seen SNHL is markedly improved.

공급 후 이러한 증상들은 급격히 호전을 보였다. 1주일 뒤 재시행한 순음청력검사에서는 이전에 보였던 청력저하 소견이 호전되었음을 확인하였다(Fig. 2B). 환자는 이후 5년간 두통, 어지럼 등의 증상 재발 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

두개내압저하 환자에서 기립 시 악화되고 누운 자세에서 호전되는 기립성두통은 가장 흔한 증상이지만 모두에서 전형적인 두통을 보이지는 않는다[1,6,7]. 벼락두통, 발살바수기에 의한 두통 등 비전형적인 양상의 두통으로 나타나기도 하고, 처음에는 전형적 기립성두통이었다가 시

간이 흐름에 따라 비전형적 두통으로 변하기도 하며, 일부 환자에서는 두통이 동반되지 않기도 하여 진단에 어려움을 겪기도 한다[1,8]. 따라서 두통에 대한 자세한 평가 및 병력청취와 더불어 두통 외에 두개내압저하 환자에서 동반될 수 있는 어지럼, 이명, 난청, 복시 등의 증상에 대한 평가도 두개내압저하 진단에 있어서 중요할 수 있다[1].

두개내압저하 환자의 약 70%에서 청각 증상을 보일 수 있는 것으로 알려져 있으며[3], 어지럼(30%), 이명(20%), 이충만감(20%) 등이 동반될 수 있다고 보고되었다[2]. 이러한 증상들은 두통과 동반되는 경우가 대부분이며, 일반적인 두개내압저하 치료에 반응이 좋은 것으로 알려져 있지만 일부에서는 두통이 호전된 후에도 지속될 수 있음이

보고되었다[1,9]. 두개내압저하에서 청각 증상을 설명할 수 있는 가능한 기전으로는 첫째, 내림프수종이 발생하여 증상을 유발할 수 있다. 정상에서는 달팽이수도관을 통해 뇌척수액과 외림프액사이 압력의 균형이 유지되지만, 뇌척수액압이 감소하게 되면 외림프액압이 감소하게 되고 이를 보상하기 위해 내림프액압이 상대적으로 증가하게 되어 내림프수종이 발생할 수 있다[10,11]. 이렇게 발생한 내림프수종은 증례 환자처럼 이명, 이충만감, 청력저하와 함께 어지럼을 유발할 수 있어 메니에르병과 유사하게 보일 수 있다[10,11]. 둘째, 두개내압저하로 인한 정맥울혈에 의해 전정와우신경이 자극되거나, 뇌하강으로 인해 전정와우신경이 늘어나면서 청각 증상이 유발될 수 있다[10,12]. 하지만 이 가설은 어지럼 없이 청각 증상만 있거나 다른 뇌신경 기능장애를 동반하는 경우를 설명하는데 제한이 있다[9].

이 증례 환자는 기립성두통이 호전된 이후에 메니에르병과 유사하게 이명, 청력저하를 동반한 자발성어지럼을 보였다. 16명의 두개내압저하 환자의 청각 및 전정계 증상을 분석한 연구에 따르면, 6명의 환자에서 자발 혹은 체위 안진을 보였는데, 이는 대부분 중추성 원인을 시사하는 수직안진이었으며 주로 양와위나 straight head hanging 자세에서 두드러지는 소견을 보였다[9]. 이와 달리 이 환자는 우측에 우세한 양측 청력저하 및 이명과 함께 자발 좌향안진을 보였다. 일반적으로 일측성 자발 수평 및 회선안진을 보이면서 두부충동검사에서 정상인 경우, 뇌간 혹은 소뇌를 침범한 중추성 병변을 배제해야 하지만 [13], 이 환자에서는 MRI에서 뇌간 및 소뇌에 뚜렷한 병변이 관찰되지 않았고, 양측에서 저주파대역의 감각신경난청과 이명 등의 청각 증상이 동반되었으며 보존적 치료에도 급격한 호전을 보여 내이 질환과 같은 말초성 원인에 더 합당한 소견으로 생각되었다. 반면에 기립성두통이 선행한 점, 기립 시 안진의 크기 및 어지럼 등의 증상이 악화되었던 점과 전정기능검사에서 이상 소견이 동반되지 않았던 점은 메니에르병과 같은 내이질환보다 두개내압저하에 의한 증상을 더 시사하는 소견으로 생각되었다. 두통이 호전된 이후 어지럼 및 청각 증상이 발생한 원인으로 초기에는 두통으로 인해 상대적으로 경미한 어지럼 및 청각 증상을 잘 못 느꼈을 가능성, 두통이 심한 시기에는 절대침상안정을 취해서 전정-청각 증상이 없다가 점차 회복되고 일상생활을 다시 시작하면서 불충분하게 치유된 뇌척수액누출로 인해 발생하였을 가능성 등이 추

정되었다.

기존의 청각 및 전정계 증상을 동반한 두개내압저하 환자 연구에 따르면[9], 전정기능평가를 위해 온도안진검사 및 비디오두부충동검사가 시행되었고, 시행한 환자에서 모두 정상 소견을 보였다. 이는 이 증례 환자의 검사 결과와도 일치하였다. 다만, 온도안진검사의 경우 양와위에서 검사를 시행하게 되므로, 기립 시 증상이 악화되는 두개내압저하 환자에서는 결과 해석에 유의할 필요가 있을 것으로 생각한다.

두개내압저하 환자에서 메니에르병과 유사한 증상을 보인 증례들이 보고되었으며[5,14], 이러한 경우 증상이 유사하고 침상안정, 수액공급 및 항구토제 투여 등 초기 치료가 비슷하기 때문에 감별이 어려운 경우가 많다[14].

따라서 이 증례의 환자처럼 전형적인 기립성두통이 동반되지 않더라도 이명, 청력저하 등의 청각 증상을 동반한 어지럼을 보이는 경우 감별 진단으로 두개내압저하를 고려해야겠으며, 자세한 병력청취(두통, 경부강직, 요추 천자를 포함한 외상이나 시술 과거력 등)와 신경이과적 검진, 전정기능검사의 이상 유무 그리고 뇌자기공명영상 등 영상의학적 소견 등이 감별에 도움이 될 수 있을 것으로 생각한다.

중심 단어: 두개내압저하, 기립성두통, 이명, 어지럼, 청력저하

이해관계(CONFLICT OF INTEREST)

저자들은 이 논문과 관련하여 이해관계의 충돌이 없음을 명시합니다.

REFERENCES

1. Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. Continuum (Minneapolis Minn) 2015;21:1086-108.
2. Chung SJ, Kim JS, Lee MC. Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia: clinical and imaging features and outcome. Neurology 2000;55:1321-7.
3. Ferrante E, Regna-Gladin C, Citterio A, Arpino I. Spontaneous intracranial hypotension syndrome with hearing loss and pachymeningeal enhancement in the internal acoustic canal: neuroimaging correlations. J Craniofac Surg 2010;21:1660-1.
4. Chen S, Hagiwara M, Roehm PC. Spontaneous intracranial hypotension presenting with severe sensorineural hearing loss and headache. Otol Neurotol 2012;33:e65-6.

5. **Fontaine N, Charpiot A, Debry C, Gentine A.** A case of spontaneous intracranial hypotension: from Ménière-like syndrome to cerebral involvement. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2012;129:153-6.
6. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018;38:1-211.
7. **Seok HY, Eun MY, Choi JY, Roh JH, Park MH, Park KW, et al.** Atypical spontaneous intracranial hypotension with a head-shaking headache. *Headache* 2010;50:1211-4.
8. **Mokri B, Atkinson JL, Piepgras DG.** Absent headache despite CSF volume depletion (intracranial hypotension). *Neurology* 2000;55:1722-4.
9. **Choi JH, Cho KY, Cha SY, Seo JD, Kim MJ, Choi YR, et al.** Audiovestibular impairments associated with intracranial hypotension. *J Neurol Sci* 2015;357:96-100.
10. **Satzer D, Guillaume DJ.** Hearing loss in hydrocephalus: a review, with focus on mechanisms. *Neurosurg Rev* 2016;39:13-24.
11. **Walsted A, Salomon G, Thomsen J, Tos M.** Hearing decrease after loss of cerebrospinal fluid. A new hydrops model? *Acta Otolaryngol* 1991;111:468-76.
12. **Chung SJ, Ahn JH, Lee JH, Im JH, Lee MC.** Orthostatic hypacusis in a patient with CSF hypovolaemia. *Cephalalgia* 2006;26:613-6.
13. **Kattah JC, Talkad AV, Wang DZ, Hsieh YH, Newman-Toker DE.** HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke* 2009;40:3504-10.
14. **Botica I, Vrea A, Špero M, Šubarić M, Carić T, Vrea Botica M, et al.** A thin line between Meniere's disease and spontaneous intracranial hypotension syndrome. *Med Glas (Zenica)* 2016;13:31-5.