

메니에르병 증상을 동반한 이경화증 1예

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실

현동우, 박세라, 김성현, 이원상

A Case of Otosclerosis with Meniere's Symptom

Dong Woo Hyun, MD, Se Ra Park, MD, Sung Huhn Kim, MD, Won Sang Lee, MD, PhD

Department of Otolaryngology and Head & Neck Surgery, Yonsei University Health System, Seoul, Korea

• Received Nov 2, 2009
Accepted Nov 18, 2009

• Corresponding Author:
Won Sang Lee, MD, PhD
Department of
Otorhinolaryngology-Head and Neck
Surgery, Yonsei University Health
System, 134 Shinchon-dong,
Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea
Tel: +82-2-2228-3602
Fax: +82-2-393-0580
E-mail: wsleemd@yuhs.ac

• Copyright© 2009 by
The Korean Balance Society.
All rights reserved.

It has been postulated that otosclerosis may produce vertigo by several mechanisms. An association between otosclerosis and Meniere's disease has been proposed on both a clinical and histopathologic basis but the causal relationship is controversial. We report a case of bilateral otosclerosis in a man manifesting vertiginous symptoms. Fifty one year-old man was examined for rotational vertigo and poor hearing in his both ear for ten years. The audiogram revealed left sided hearing loss of a conductive type and right sided sensorineural hearing loss, and caloric asymmetry. Meniere's disease was suspected, but temporal bone CT showed low attenuated lesion around bilateral cochlear and semicircular canal. A diagnosis of otosclerosis was made. He was recommended sodium fluoride therapy. Severe endolymphatic hydrops manifesting itself as Meniere's disease can be the result of otosclerosis, so vertiginous and concurrent hearing symptoms should not be overlooked.

Research in Vestibular Science 2009;8(2):174-177

Key Words: Otosclerosis; Meniere's disease

서 론

메니에르병은 다양한 원인에 의해 발생한 내림프 수종으로 인해 야기되는 현훈, 난청, 이명 및 이충만감을 주로 하는 임상증상을 나타내며, 이경화증은 등골 인대를 주로 침범하는 골이형성증의 하나로 등골 족부, 와우, 전정 등에 골경화, 골해면화 혹은 섬유화 병변을 만들어 전음성 청력 장애를 일으키는 병이다. 메니에르병에서 나타나는 현훈 증상과 이경화증의 연관성에 대해서 문헌에 보고된 바 있으며 일반적으로 광범위하게 침범하는 이경화증이 내림프 수종을 일으킬 수 있고 이경화증 환자의 25%에서 현훈이 나타난다고 알려져 있다.¹ 그러나 두 질환 간의 상관성은 임상적, 조직병리학적으로 제시되었을 뿐 원인에 대해서는 논란

이 많으며 국내에서 메니에르병과 이경화증이 병발한 예는 보고된 바 없다.

일반적으로 두 질환이 독립적으로 공존하는 경우도 있으나, 진행된 이경화증에 의해 내림프 수종이 발생할 수도 있어 메니에르병이 이경화증에 의해 이차적으로 발생할 수 있다는 가설도 대두되었다.² Klockars와 Kentala³은 이 두 질환이 유전적으로 같은 돌연변이의 다른 표현형일 수 있다는 가설을 제시하였다. 두 질환 모두 유전적 소인이 있으며 같은 유전자의 돌연변이에 의한 분자적 결함이 임상적으로 이경화증 혹은 내림프 수종으로 다르게 발현한다는 것이다. 이는 유전적, 환경적 요인이 복합적으로 작용할 것이라고 생각된다.

최근 저자들은 메니에르병 증상으로 치료 받아온 환자에

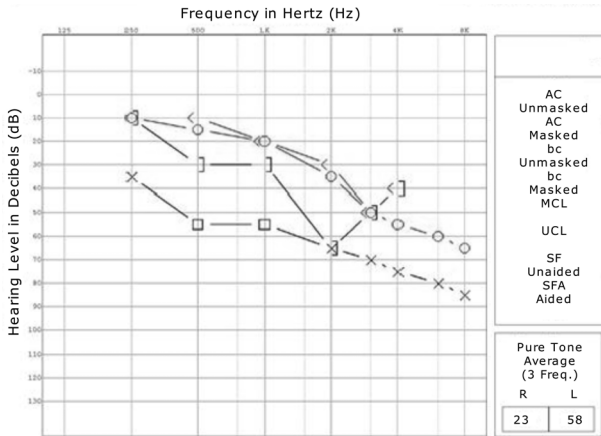


Figure 1. Pure tone audiogram of the patient. Pure tone audiogram shows reduced hearing ability of left ear with air-bone gap.

서 측두골 전산화단층촬영으로 이경화증으로 확인된 사례를 경험하여, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중 례

51세 남자 환자가 10년 전부터 주기적으로 반복되는 어지러움과 양측 진행성 난청을 주소로 내원하였다. 어지럼의 양상은 회전성 현훈 양상이었으며 1년에 1~2번 간헐적으로 발생, 수시간 지속되었으며 동반된 좌측의 변동성 청력 감소 호소하였고 점진적인 양측의 청력 감소 및 좌측의 이명과 이충만감을 동반하였다. 내과적 질환 및 수술의 과거력은 없었으며 가족력상 난청 환자는 없었다. 환자는 타 병원에서 메니에르병 의심하에 약물치료 및 대증요법을 시행하였으나 진행성 청력 감소 및 반복적인 어지럼은 지속되었

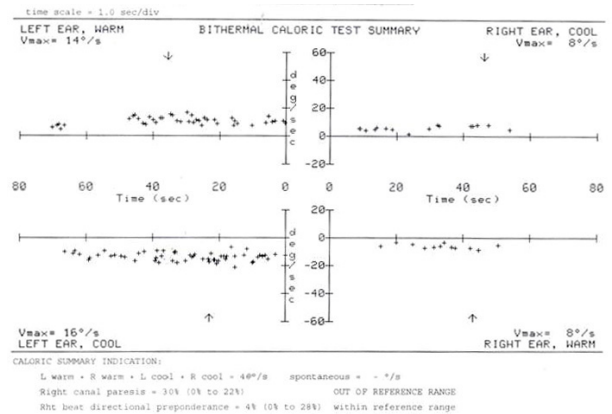
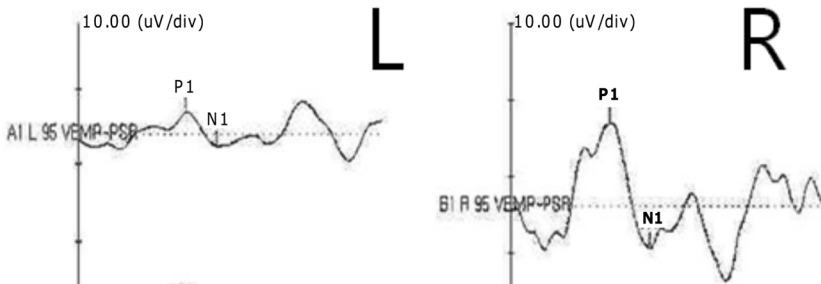


Figure 2. Result of bithermal caloric test of the patients. Spots represent value of slow velocity of nystagmus. The result shows that the canal paresis is 30% in the right side.

다. 신체검진상 양측 고막은 정상 소견이었고 자발 안진 및 주시 안진은 없었으며 두진 후 안진이 우측으로 나타났다. 순음청력검사상 우측 기도 및 골도청력역치 25dB, 좌측 기도청력역치 60dB, 기도-골도 차는 저음역에서 25dB로 측정되었다. 또한 2 kHz 골도 청력에서 우측은 35dB 좌측은 65dB이었다(Figure 1). 어음명료도검사상 우측 28dB에서 88%, 좌측 62dB에서 82%를 나타내었다. 온도안진검사상 반고리관마비가 우측 30%였고(Figure 2) 전정유발근전위검사상 좌측의 p13, n23 파형의 잠복기(latency)는 우측에 비해 지연 소견을 보였으며(우측; 15.59, 26.43 vs. 좌측; 19.09, 27.59, 단위 ms) 각 파형의 진폭(amplitude)은 좌측이 상대적으로 낮았다(우측; 10.80, -5.44 vs. 좌측; 2.73, -1.58, 단위 μ V, Figure 3). 전기와우도검사의 가중 전압(summating potential, SP)과 활동 전압(action potential, AP)의 비



Latencies (ms)		Amplitudes (μ V)			
Label	SmartTog	P1	N1		
A1	L95VEMP-PSR	19.09	27.59	27.30	-1.580
B1	R95VEMI-PSR	15.59	26.43	10.800	-5.440

Figure 3. Cervical vestibulomyogenic potential (VEMP) of the patients. VEMP demonstrates delayed latency and decreased amplitude on the left side.

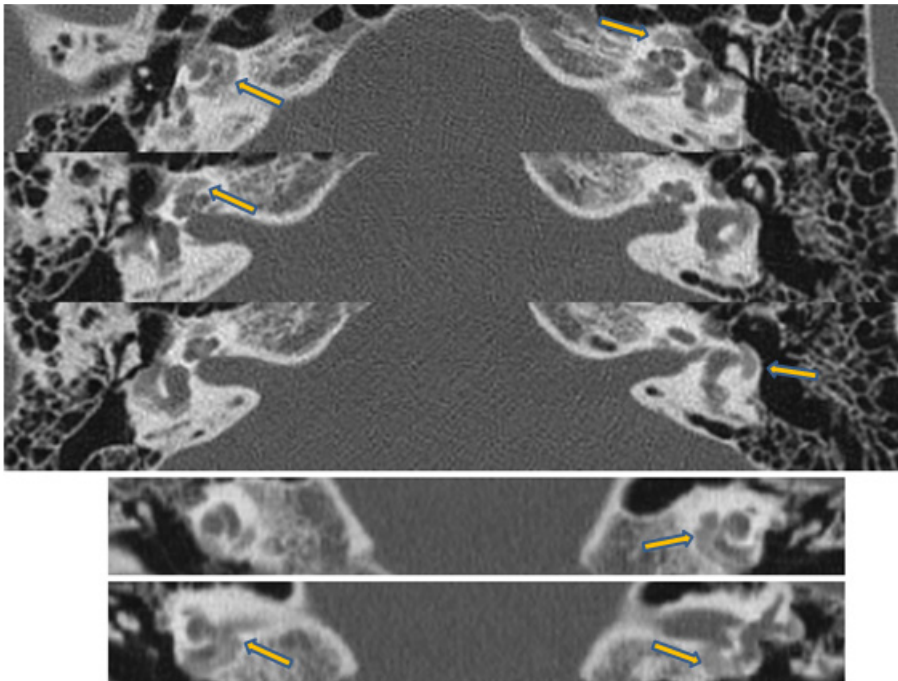


Figure 4. Computed tomography (CT) of temporal bone of the patient. Temporal bone CT reveals low attenuation lesion around bilateral cochlear and semicircular canal.

(SP/AP ratio)는 우측이 0.23 좌측은 0.27로 측정되었다. 환자의 치료 과거력 및 증상을 토대로 좌측 메니에르병 의심 하에 진단 및 약물 치료 시작 예정이었으나 비특이적인 좌측의 전도성 난청 소견과 좌측 메니에르병에 해당하지 않은 우측 반고리관 마비 소견으로 측두골 전산화 단층 촬영을 시행, 양측 와우 및 반고리관 주변에 방사선투과성의 이해면화증을 관찰할 수 있었다(Figure 4). 이상의 검사결과를 종합하여 볼 때, 청력검사상 2 kHz에서 골도청력손실(Carhart's notch)이 동반된 전도성 난청 및 특징적인 방사선 소견으로 이경화증으로 진단하는데 무리가 없었으며 이명 및 전정기능 이상은 이경화증의 이차적인 증상으로 설명되었다. 환자에게 이경화증의 치료로 불소 약물(sodium fluoride) 복용을 권유하였고, 환자는 현재 수술을 원하지 않아 전음성 난청이 심해질 경우에 등골절제술을 고려하기로 하였으며, 외래 추적관찰 6개월 현재 청력의 변동 및 전정기능 이상 증상 없는 상태이다.

고 찰

이경화증의 확증적 진단을 위해서는 병리학적 확인을 필요로 하지만 실제 임상적으로는 크게 네 가지를 근거로 진단을 내리고 있으며 이는 1) 임상적 병력, 2) 이학적 소견, 3) 청력검사, 4) 방사선학적 소견으로 나누어 볼 수 있다.⁴

특히 최근 고해상도의 전산화단층촬영 기술이 발달하여 이로 인해 정원장, 난원장, 등골 족부가 대략적으로 관찰이 되고, 수술로나 볼 수 있었던 석회화 병변이 방사선 투과성으로 나타난다는 연구결과가 다수 발표되었다.^{4,5}

이경화증의 가장 중요한 검사는 청력검사로 골도청력, 기도청력, 어음청력검사 등을 시행하고 특징적인 Carhart notch를 확인할 수 있다. 난청은 대부분 20대에 시작되어 점차 진행되는 전음성이며 혼합성, 감각신경성으로도 나타나며 난청의 종류도 경도에서부터 고도에 이르기까지 다양하다. 또 다른 임상 증상으로 회전성 어지럼증을 호소하는 경우가 있는데 이는 이경화증 환자에서 약 25%에서 병발한다.⁶ 이경화증이 전정 기능 이상을 유발할 수 있는 세 가지 주요한 병인은 다음과 같다.⁷ 첫째, 골경화 및 섬유화가 전정 말단 기관 및 신경의 변성을 유발할 수 있으며, 둘째, 골경화 병변이 직접적으로 전정 미로를 침투하여 외림프의 생화학적 성상을 변화시킬 수 있고, 셋째, 이경화증이 내림프 수종을 야기할 수 있다는 가설이다. 이는 이경화증이 메니에르병을 유발할 수 있다는 반증이 될 것이다. 메니에르병 증상을 호소하는 이경화증의 경우에는 독립된 두 질환이 우연히 공존하는 경우라고 설명할 수도 있고 이경화증의 진행 과정에서 메니에르병이 유발될 수 있다고 설명할 수도 있다.² Arnold와 Hauser⁸는 메니에르병으로 진단받은 사체의 조직병리학적 연구를 통해서 Reissner 막의 파괴와 내림프

낭 수종을 확인하였고 등골 족판과 이낭(otic capsule)의 골 내막골을 침습한 골경화 병변 및 골성 미로염을 확인, 이를 바탕으로 메니에르병과 이경화증의 연관성을 주장하였다. 그러나 많은 연구에도 불구하고 아직까지 명확한 인과관계는 밝혀지지 않은 상태이다.

이경화증의 치료로는 주로 보청기 착용 또는 등골수술을 시행하며 난청이 심한 경우 등골절개술 후 보청기 착용을 시도하기도 한다.⁹ 또한 식수에 불소 함량이 적은 지역에 이경화증에 의한 청력 손실의 유병률이 높다는 설에 근거하여 불소를 이경화증 치료제로 활용하기 시작하였다. 하루 10~60 mg의 불소 치료(NaF)는 난청의 진행을 느리게 한다고 하였으며 이는 이경화증 환자의 골에서 유도되는 특이 운반 단백질(diastrophic dysplasia sulfate transporter)을 불소가 억제하는데 기인한다고 하였다.¹⁰ 이경화증 환자에서 전정 증상이 나타났을 경우 치료법에 관하여 확립된 바는 없으나 등골절제술 후 수 년 이상 경과 후 발생한 지연성 내림프 수종에 스테로이드, 이노제, 산소 호흡기(room air rebreather) 등이 도움이 된다는 보고가 있었다.¹¹ 본 환자는 1~2 일 지속되는 어지럼증과 진행되는 난청 및 이명, 이충만감을 호소하여 좌측의 메니에르병이 의심되었으나 비특이적인 좌측의 전도성 난청이 있었고 이에 대한 평가를 위해 측두골단층전산화 촬영을 시행, 양측 와우 주변으로 저음영광물소실 소견을 관찰하였고 이는 이경화증에 합당한 소견이었다. 전정유발근전위검사상 좌측 파형의 진폭 감소와 잠복기 지연은 좌측의 전음성 난청과 내이(구형낭) 기능 장애의 복합적인 요인으로 인하여 발생하였다고 생각할 수 있다.¹² 이에 반해 온도안진검사상에서는 우측 반고리관의 위약 소견이 관찰되었는데 이는 이경화증의 전정기관 병변이라고 해석 할 수도 있으나 수평반고리관을 싸고 있는 병변의 침습 정도에 따라 온도자극 시 수평반고리관으로의 온도 전달 정도가 다를 수 있으므로, 결과의 신뢰도가 낮을 수 있음을 염두해 두어야 한다. 현재 환자는 청력에 대한 큰 불편함은 느끼지 않는 상태로 난청 진행시 등골절제술 등의 수술적 치료 또는 보청기 착용이 필요할 수 있으며 현재 가족력상 유전적 소인은 관찰할 수 없어 환자의 경우 산발적 이경화증의 가능성이라 사료된다. 메니에르병 같은 내림프수종이 병태생리인 경우에 저음역에서 난청이 나타날 수 있으므로, 변동성 청력감소와 현훈 및 전정기능 이상을 동반한 환자의 경우, 특히 전음성 난청이 동반된 경우에는 메니에르병 뿐

아니라 이경화증도 감별진단으로 생각해야 한다. 아울러 본 저자들은 이와 같은 증례의 경험을 통해 전정 기능과 청력의 이상을 보이는 환자에서 이경화증을 의심해 추가로 발견한다면 국내 이경화증의 특성을 규명하는데 도움이 될 것이라 생각한다.

중심단어: 이경화증, 메니에르병

REFERENCES

1. **Cody DT, Baker HL Jr.** Otosclerosis: vestibular symptoms and sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1978;87:778-96.
2. **Franklin DJ, Pollak A, Fisch U.** Meniere's symptoms resulting from bilateral otosclerotic occlusion of the endolymphatic duct: an analysis of a causal relationship between otosclerosis and Meniere's disease. *Am J Otol* 1990;11:135-40.
3. **Klockars T, Kentala E.** Case report: Meniere's disease and otosclerosis--different outcomes of the same disease? *Auris Nasus Larynx* 2007;34:101-4.
4. **House JW.** Otosclerosis. In: Hughes GB, Pensak ML, editors. *Clinical Otolaryngology*. 2nd ed. New York: Thieme Medical Publishers; 1997. p.241-8.
5. **Valvassori GE.** Imaging of otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am* 1993;26:359-71.
6. **Meyerhoff WL.** Otosclerosis. In: Bailey BJ, editor. *Head and Neck Surgery: Otolaryngology*, vol 2. Philadelphia: JB Lippincott; 1993, p. 1688-701.
7. **Johnsson LG, Hawkins JE Jr, Rouse RC, Linthicum FH Jr.** Cochlear and otoconial abnormalities in capsular otosclerosis with hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1982;97:3-15.
8. **Arnold W, Hausler R.** Otosclerosis and stapes surgery. Proceedings of an international symposium. April 2004. Saas Fee, Switzerland. *Adv Otorhinolaryngol* 2007;65:50-2.
9. **Glasscock ME, Storper IS, Haynes DS, Bohrer PS.** Stapedectomy in profound cochlear loss. *Laryngoscope* 1996;106:831-3.
10. **Bretlau P, Salomon G, Johnsen NJ.** Otospongiosis and sodium fluoride. A clinical double-blind, placebo-controlled study on sodium fluoride treatment in otospongiosis. *Am J Otol* 1989;10:20-2.
11. **Shea JJ, Jr, Ge X, Orchik DJ.** Endolymphatic hydrops associated with otosclerosis. *Am J Otol* 1994;15:348-57.
12. **Cha CI, Yeo SG, Byun JY, Hong SM, Lee SK, Jung TS.** Vestibular Evoked Myogenic Potential. Seoul: Jungang Munhwasa; 2006.