

## 양측 중대뇌동맥경색으로 인한 피질난청

연세대학교 의과대학 신경과학교실

김승우 김진권 남효석 허지희 김영대

### Cortical Deafness Caused by Bilateral Acute Middle Cerebral Artery Infarctions

Seung Woo Kim, MD, Jinkwon Kim, MD, Hyo Suk Nam, MD, Ji Hoe Heo, MD, Young Dae Kim, MD

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Sudden bilateral hearing loss is mainly caused by peripheral otologic disorders or psychogenic origins. Bilateral temporal lobe infarcts can be one of the rare causes. We report a 50-year-old man presented with cortical deafness due to bilateral temporal lobe infarctions. He was admitted at hospital because he did not respond to any verbal questions or environmental sounds, although he understood written commands partially and spoke fluently. Brain MRI demonstrated ischemic infarcts in both temporal lobes involving primary auditory cortex.

J Korean Neurol Assoc 30(3):203-206, 2012

**Key Words:** Cerebral infarction, Sudden hearing loss

갑작스러운 양측 청력소실은 주로 말초청각기관의 병변이나 심리적 원인 때문에 생긴다.<sup>2</sup> 뇌간 혹은 측두엽병태로 인해 양측 청력소실이 발생할 수는 있지만 드물며, 특히 다른 신경계증상 없이 청력소실만을 주 증상으로 하는 경우는 매우 드물다.<sup>3</sup> 이는 소리자극이 와우신경을 통해 뇌간으로 들어간 후 양측 청각경로(auditory pathway)를 경유하여 상행하고, 경로가 다른 뇌신경의 핵 혹은 주행과 인접해 있기 때문이다.

양측 측두엽병태에 의한 청각장애는 병변의 크기나 청각피질의 침범 정도에 따라서 임상양상이 다양하며, 언어자극(verbal stimuli)과 비언어음(non-verbal sound)에 대한 반응 정도와 언어의 이해도에 따라 피질난청(cortical deafness), 순수어농(pure word deafness), 순수청각실인증(pure auditory agnosia), 전반청각실인증(generalized auditory agnosia), 그리고 감각실어증(Wernicke's aphasia)으로 구분할 수 있다.<sup>4</sup> 현재까지 국내에 양측 측두엽병태로 인한 순수어농이나 전반청각실인증에 대한 증

례는 보고되었으나<sup>5,6</sup> 피질난청에 대한 보고는 없었다. 저자들은 50세 남자에서 일차청각피질을 포함한 양측 상측두이랑의 급성 뇌경색에 의한 피질난청을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

## 증례

50세 오른손잡이 남자가 내원 1시간 전부터 갑자기 주변사람의 말을 알아듣지 못하고 본인이 하고 싶은 말만 하는 증상 때문에 응급실에 왔다. 환자는 20대에 폐결핵을 앓고 완치판정을 받았으며, 고혈압, 당뇨, 이비인후과 병력은 없었다. 내원 당시 활력징후는 혈압 135/98 mmHg, 맥박 87회/분, 체온 36.3℃, 호흡수 13회/분이었다. 진찰에서 청진시 심박동은 불규칙하였으나, 심잡음은 없었고 경동맥잡음(carotid bruit)도 들리지 않았다.

신경계진찰에서 의식은 명료하였으나 검사자의 질문에 제대로 대답하지 못하였다. 언어유창성검사에서는 본인의 의사를 간단히 표현할 수 있으나 복잡한 내용을 설명하지는 못하였고, 단어찾기의 어려움(word finding difficulty)과 음소착어증(phonemic paraphasia)을 보였다. 환자는 검사자가 하는 말을 전혀 알아듣지 못하여 명령이행이나 따라말하기도 전혀 하지 못하였고, 손뾰거나 전화벨소리와 같은 비언어음에도 반응이 없

Received October 31, 2011 Revised January 17, 2012

Accepted January 17, 2012

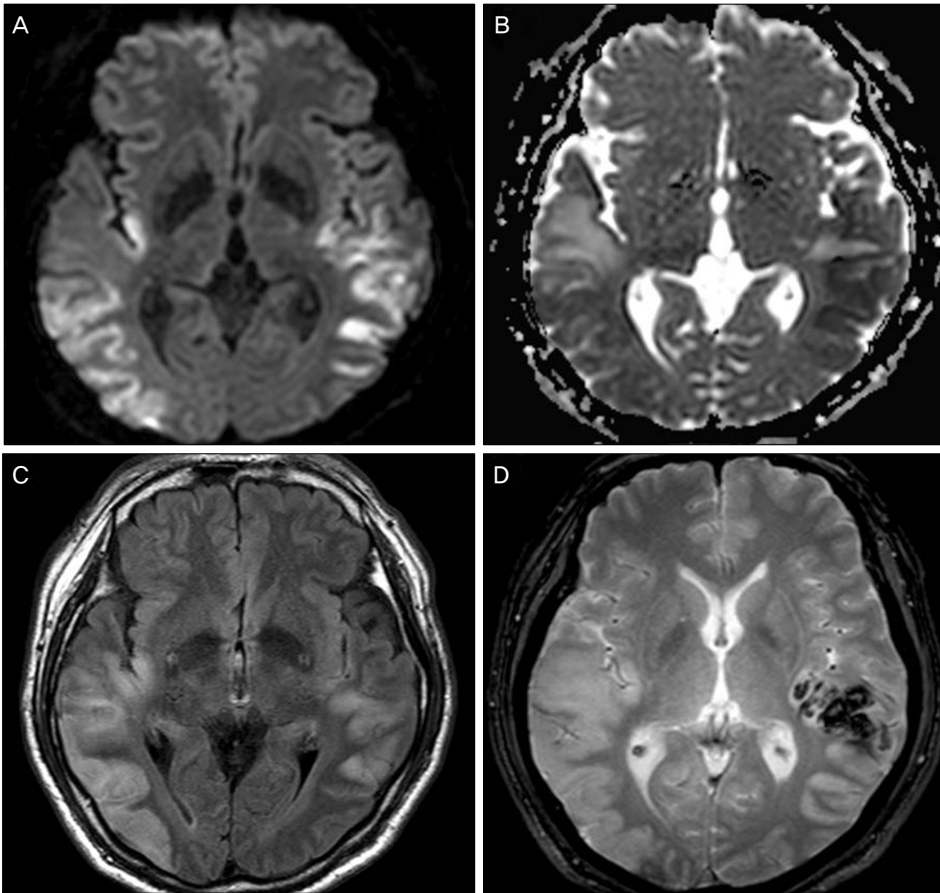
\* Young Dae Kim, MD

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

50 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea

Tel: +82-2-2228-1619 Fax: +82-2-393-0705

E-mail: neuro05@yuhs.ac



**Figure 1.** Diffusion-weighted MRI reveals high signal intensities in bilateral temporal lobes involving the primary auditory cortex (A) and ADC map shows restricted diffusion (B), which indicates acute infarction. FLAIR image shows hyper-intensity lesions in the corresponding region (C). Hemorrhagic transformation is observed in the left hemisphere (D).

었다. 읽기검사에서 환자는 ‘눈을 감으시오’, ‘주먹을 쥐어 보시오’ 같은 간단한 지시 문장의 의미는 이해하여 할 수 있었지만 복잡한 문장은 이해하지 못하였다. 쓰기의 경우 본인의 이름과 간단한 단어는 쓸 수 있으나 그 이상의 복잡한 문장은 쓰지 못하였으며, 잘못 쓴 단어를 반복하여 수정하려는 모습을 보였다. 이름대기검사에서는 색깔, 물건에 대한 명칭을 전혀 대답하지 못하였다. 뇌신경검사는 정상이었고 사지 근력 저하나 감각장애는 없었다.

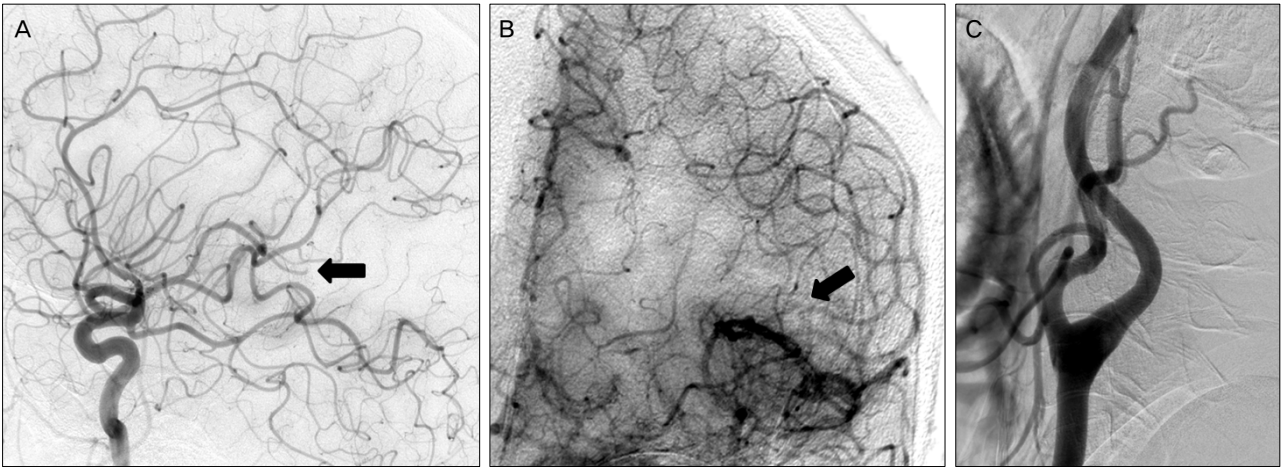
혈액검사, 뇨검사, 흉부방사선검사는 정상이었으며 심전도검사에서도 심방세동이 있었다. 가슴경유심장초음파검사에서도 심장내혈전은 없었으며 박출률은 59%로 정상이었다. 내원 당일 시행한 뇌자기공명영상에서 일차청각피질을 포함하는 양측 측두엽에서 급성뇌경색이 보였고(Fig. 1), 뇌혈관조영술에서는 좌측 중대뇌동맥 말단분지(distal branch)의 폐색이 있었다(Fig. 2). 이 비인후과진찰에서 귀에 구조적인 이상은 없었으나 순음청력검사에서 양측 귀 모두 검사 최대치인 100 dB에서 아무런 반응을 보이지 않았다. 뇌간청각유발전위검사(brainstem auditory evoked potential)에서 좌측에서는 정상 파형(waveform)과 잠복기(latency)

를 보였으며, 우측의 파형이 없었으나 이 결과만으로 환자의 완전한 청력소실을 설명하지 못하였다.

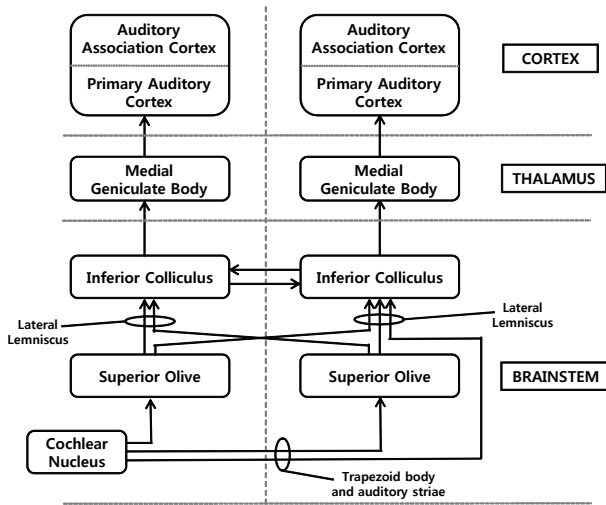
항응고요법을 포함한 뇌경색에 대한 치료를 시행하였고, 입원 9일째 환자는 난청이 있는 채로 퇴원하였다. 현재 발병 6개월째로 통원치료 중이며 이름대기를 포함한 언어기능은 호전되었으나, 여전히 언어자극과 비언어음 모두를 청각으로는 인지하지 못하여 상대방 입술의 움직임이나 필담을 통해 의사소통을 하고 있었다.

## 고 찰

양측 청각경로를 침범하는 중추신경계병변은 다양한 정도의 청각장애를 유발할 수 있으며, 그 중에서 피질난청은 본 환자에서와 같이, 양측 측두엽병변 또는 양측 피질하병변으로 인해 청각경로가 양측 모두 손상될 경우 발생할 수 있다.<sup>7,8</sup> 청각경로에서 와우신경핵을 떠난 소리자극 신호 중 일부는 등쪽과 중간청각선조(dorsal and intermediate auditory striae)를 통해 교차하거나, 능형체(trapezoid body)를 통해 반대쪽으로 교차하여 외측섬



**Figure 2.** Digital subtraction angiography shows an occlusion of the distal branch of inferior division in left middle cerebral artery in lateral (A) and anteroposterior view (B). No significant stenosis is observed in the left proximal internal carotid artery (C).



**Figure 3.** Schematic depiction of the ascending central auditory pathway.

유대(lateral lemniscus)를 통해 상행하며, 아래둔덕(inferior colliculus)에서도 일부 신경섬유의 교차가 일어나기 때문에(Fig. 3) 일측중추병변(unilateral central lesion)으로 청력소실이 오는 경우는 매우 드물다.<sup>3</sup> 본 환자의 경우 이비인후과진찰에 이상이 없고 뇌간청각유발전위검사서 우측에서 이상이 있지만 좌측은 정상 파형과 잠복기를 보이는 것으로 판단할 때, 환자의 청력소실이 말초기관이나 뇌간이상 때문은 아닌 것으로 보인다.

피질 또는 피질하병변에 의한 청력장애는 언어자극과 비언어음에 대한 반응의 정도에 따라 다양한 임상양상을 보일 수 있다. 순수어농은 언어자극에 대한 이해에 장애를 보이지만 비언어음에 대한 이해는 정상이며, 순수청각실인증은 언어자극에

대한 이해는 정상이나 비언어음의 식별에 장애를 보이는 경우이다. 전반청각실인증은 언어자극과 비언어음의 식별에 장애가 있으나 청각명료도는 정상인 상태이며, 피질난청은 언어자극과 비언어음 모두가 피질에서 인지되지 않는 경우이다. 본 환자의 경우 언어자극과 비언어음 모두를 인지하지 못하는 피질난청에 해당한다. 이는 읽기, 쓰기가 부분적으로 보존되어 있다는 측면에서 감각실어증과 구분되며, 순음청력검사서 청각민감도(hearing sensitivity)가 감소되었다는 점에서 전반청각실인증과 감별할 수 있다. 상기 환자는 전형적인 피질난청과는 달리 청력장애와 더불어 음소착어증과 경미한 이해력, 쓰기, 이름대기의 장애를 보였는데, 이는 피질난청에 경미한 감각실어증이 동반되었기 때문으로 생각한다.

과거 보고에서 양측 청력소실이 나타난 증례의 경우 척추뇌기저동맥의 동맥경화협착증으로 인한 척추뇌기저혈류부전(vertebrobasilar insufficiency)으로 발생한 경우가 있으나<sup>3</sup> 본 증례에서는 뇌혈관에 동맥경화증이 없었고, 심인성색전증의 고위험원인인 심방세동을 가지고 있었던 점, 그리고 양측에서 뇌경색이 발생한 점을 고려할 때 심인성색전증에 의한 뇌경색으로 생각한다.

외국에서 보고된 양측 측두엽경색으로 인한 피질난청 증례를 살펴보면 청력소실의 예후는 병변의 위치와 초기 증상의 정도에 따라 다르다. 양측 측두엽병변으로 인한 피질난청의 경우 청력이 회복되지 않는 경우가 다수 보고되었다.<sup>8</sup> 또한 청각방사섬유(auditory radiation fiber)는 속섬유막(internal capsule)과 바깥섬유막(external capsule)의 뒤쪽 절반을 지나 청각피질로 주행하므로, 양측 조가비핵(putamen) 병변때문에 양측 청각방사섬유가 완전히 차단될 경우 청력소실이 심하고 오래 지속된다고

알려져 있다.<sup>9</sup> 하지만 양측 측두엽 심부에 출혈이 발생하고 이로 인한 이차부종에 의해 청각방사섬유가 차단되어 생긴 피질난청은 부종이 호전되면 청력이 회복되는 경우도 있었다.<sup>4</sup> 본 증례는 양측 일차청각피질을 모두 포함하는 급성뇌경색에 의해 청력소실이 발생하였기 때문에 예후가 좋지 않았던 것으로 생각한다.

본 증례는 갑자기 생긴 청력소실과 경미한 언어장애가 있을 경우 뇌경색으로 인한 피질난청의 가능성을 고려해야 함을 보여 준다. 저자들은 심방세동이 있는 환자에서 일차청각피질을 포함하는 양측 중대뇌동맥경색으로 언어자극과 비언어음 모두를 인지하지 못하는 피질난청을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Fetterman BL, Luxford WM, Saunders JE. Sudden bilateral sensor-

ineural hearing loss. *Laryngoscope* 1996;106:1347-1350.  
2. Ban JH, Jin SM. A clinical analysis of psychogenic sudden deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134:970-974.  
3. Williams D, Wilson TG. The diagnosis of the major and minor syndromes of basilar insufficiency. *Brain* 1962;85:741-774.  
4. Szirmai I, Farsang M, Csüri M. Cortical auditory disorder caused by bilateral strategic cerebral bleedings. Analysis of two cases. *Brain Lang* 2003;85:159-165.  
5. Kim SM, Lee BC, Kwon KH. Generalized auditory agnosia - A case with bilateral subcortical lesions. *J Korean Neurol Assoc* 1997;15:634-638.  
6. Sung SM, Kim SH, Park KH. A case of pure word deafness. *J Korean Neurol Assoc* 1997;15:337-381.  
7. Boatman DF. Cortical auditory systems: speech and other complex sounds. *Epilepsy Behav* 2006;8:494-503.  
8. Bahls FH, Chatrian GE, Mesher RA, Sumi SM, Ruff RL. A case of persistent cortical deafness: clinical, neurophysiologic, and neuropathologic observations. *Neurology* 1988;38:1490-1493.  
9. Tanaka Y, Kamo T, Yoshida M, Yamadori A. 'So-called' cortical deafness. Clinical, neurophysiological and radiological observations. *Brain* 1991;114:2385-2401.