

Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome

Ja-Won Koo

Department of Otorhinolaryngology, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seongnam; and Sensory Organ Research Institute, Medical Research Center, Seoul National University, Seoul, Korea

상반고리관 피열증후군

구 자 원

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 이비인후과학교실, 서울대학교 의학연구원, 감각기관연구소

Received December 23, 2010

Accepted January 14, 2011

Address for correspondence

Ja-Won Koo, MD

Department of Otorhinolaryngology,

Seoul National University

Bundang Hospital, Seoul National

University College of Medicine,

300 Gumi-dong, Bundang-gu,

Seongnam 463-707, Korea

Tel +82-31-787-7402

Fax +82-31-787-4057

E-mail jwkoo99@snu.ac.kr

Superior canal dehiscence (SCD) syndrome is characterized by sound and pressure induced vertigo accompanying vertical-torsional nystagmus. Since the severity of symptoms and signs in SCD may depend on the amount of bony dehiscence of the superior semicircular canal, typical clinical presentations are not always accompanied in every patient. And symptoms of SCD are frequently vague and non-specific, such as aural fullness, disequilibrium or floating sensation of dizziness. Routine vestibular laboratory tests cannot provide disease-specific diagnostic clue, which makes this diagnosis more difficult. This review provides information to understand the pathophysiologic mechanism of symptoms and signs in SCD, and characteristic features of diagnostic tests targeted to SCD.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:117-23

Key Words Superior canal dehiscence syndrome · Vertigo · Diagnosis · Treatment.

서 론

중두개와의 궁상용기(arcuate eminence)는 상반고리관이 두개내로 돌출된 골 융기부로 측두엽의 두개저와 접해 있는데 상반고리관피열증후군은 중두개와와 닿아있는 이부위의 골미로가 피열(dehiscence)되어 발생하는 다양한 증상 복합군을 칭한다.¹⁾ 이러한 전정내이의 구조적인 결함은 큰 소리를 들을 때나, 귀를 만지며 이주를 압박하는 누공검사시 현훈과 안진을 유발하는데 이를 각각 Tullio 현상, Hennebert 징후라 한다. 이러한 증상은 과거부터 매독성 미로염의 증상으로 알려져 왔으며,²⁾ 그 외 외림프누공, 메니에르병과 같은 질환에서의 증상으로도 보고되기도 하였다.³⁻⁵⁾ 미로염이나 메니에르병에서 내이의 염증성 병변으로 인한 막성미로의 섬유화로 등골족판의 움직임이 전정내이를 자극하게 됨으로 나타나는 증상이며 골미로에 누공이 생겨 림프액이 유출되는 경우에는 소리, 압력 및 두위변화에 따라 현훈이 동반될 수 있다.⁶⁾ 그러나 소리나 압력변화에 현훈을 느

끼는 환자의 빈도에 비하여 자발성 외림프누공은 드물게 진단되고 있다. 시험적 고실개방술시 누공부위를 확인할 수 없는 경우도 많고 난원창과 정원창을 폐쇄해도 증상이 지속되는 경우도 있어 Tullio 현상이나 Hennebert 증후군의 원인으로 가능성이 희박한 자발성 외림프 누공보다는 상반고리관 피열증후군을 더욱 가능성 있는 감별진단으로 보고자 하는 의견도 있다.¹⁾ 유발자극으로는 소리나 외이도의 압력변화 이외에도 Valsalva수기, 골진동에 의해서도 현훈과 안진이 유발될 수 있다.^{1,7-9)} 이러한 전정증상과 함께 상반고리관피열증후군에서는 이충만감이나 자가강청과 같은 여러 청각 증상이 동반된다.^{7,9-11)} 가장 특징적인 청각검사 소견은 전음성 난청으로 이는 기도전도역치가 상승하고 골전도 역치가 낮아져 기도-골도역치의 간격이 벌어지며 나타나게 된다.^{7,9-12)} 그러나 등골근 반사가 정상으로 나타나고 전정유발근전위의 역치가 오히려 낮아지는 점은 전도성 난청이 중이병변에 의한 현상이 아님을 반영하는 결과이다.

발 생 빈 도

질환의 실체가 알려지기 시작한 것이 비교적 최근이기도 하지만 매우 드물게 진단되기에 전체 인구대비 이환율은 조사된 바가 없다. 그러나 사체 측두골 연구에서 약 0.4~0.5%에서 피열이 관찰되었고,^{12,13)} 또한 결손이 없더라도 중두개와 닿은 상반고리관의 가장 얇은 부위의 두께가 0.1 mm 이하로 매우 얇은 경우도 1.4%나 되어 이를 포함한다면 영상검사에서 잠재적인 상반고리관피열이 나타나는 경우는 상당히 높을 것으로 보인다.¹²⁾ 중두개와 경막과 함께 상반고리관에 가까운 두개내 구조물로 상추체정맥동(superior petrosal sinus)이 있는데 이 정맥동이 추체부의 외측으로 주행하는 경우나 정맥동이 측두골부 깊이 함몰된 경우 상반고리관과 연결하여 증상을 유발하는 경우도 있다.^{12,14)} 사실 사체 측두골연구에서 상반고리관피열이 관찰되었던 5예 중 4예가 상추체정맥동에 의한 피열이었고 중두개와 경막에 의한 피열은 한 예에 불과하였다.¹²⁾ 따라서 상반고리관피열증후군이 의심되는 경우에는 중두개와 경막과 닿아 있는 공상용기뿐 아니라 내이미로와 가까운 주변 구조물과의 관계도 확인해 볼 필요가 있다.

원 인

골성미로는 태생기에 이미 완성이 되고 증상은 청장년기가 되어 나타나기 때문에 상반고리관 골부의 소실과 피열은 측두골과 뇌실질의 발육과 측두골의 함기화가 진행되며 이루어지는 출생 후 과정으로 생각된다.^{12,13,15,16)} 그러나 이환부 골성미로가 중두개와로 돌출되며 그 내외측부위의 중두개와 경막이 유양동쪽으로 낮아지는 아령모양을 하며 골성미로가 얇아져 있는 많은 경우¹⁷⁾는 골미로의 형성기에 상반고리관의 상부골부가 중두개와 경막과 닿아 끊임없는 박동으로 얇아지게 되었을 가능성도 충분히 있다. 이러한 소인이 있는 경우 두부외상과 같은 충격이나 두개내압력의 변화는 2차적인 상반고리관 피열을 초래할 소지가 있다 하겠다.^{12,17)}

병 태 생 리

골성미로에는 난원창과 정원창의 두개의 창(window)이 있어 이소골을 통해 와우로 전달된 기계적 에너지는 scala vestibuli를 통해 기저막을 진동시키게 되고 폐쇄된 와우내에서의 압력변화는 정원창을 통해 완충된다. 그리고 골미로내 막성구조로 분리된 전정미로로는 이러한 압력의 변화가 거의 전달되지 않아 큰소리를 들어도 현훈이나 균형감의 이상을 느끼지 못하는 것이 정상이다. 상반고리관 골성미로의

피열은 정원창과 난원창 이외에 제 3의 창이 내이에 생기게 되면서 내이림프의 역동성이 변하게 되며 여러가지 증상을 초래하게 된다. 등골의 진동으로 난원창에 주어진 에너지는 기저막을 진동시키기보다 제 3의 창으로 누수가 일어나 기저막을 충분히 진동시킬 수 없게 됨으로써 기도청력역치가 증가하게 된다.¹⁸⁾ 한편 골진동을 통해 전달된 소리는 창이 두개 있을 때보다 골미로 내부의 림프액의 과음직임을 초래하므로 골도청력역치는 낮아지게 되는 것이다.¹⁸⁾ 특히 이러한 현상은 저주파 영역에서 더욱 뚜렷하게 나타나고 있다.^{10,19)} 전도성 난청과 골도청력역치의 감소로 귀가 먹먹한 느낌을 호소하게 되고 자신의 말소리가 귀로 울리는 자가강청(autophonia)이 약 60%의 환자에서 동반된다.⁷⁾ 또한 50% 정도의 환자에서는 골전도를 통한 소리를 민감하게 느끼게 되는 전음성 청각과민(conductive hyperacusis)이 있는데, 특히 안구 움직임이나 심장박동과 같은 자신의 신체 기관에 의해 발생하는 소리까지 감지하게 되어 불편하게 느낀다.⁷⁾ 이경화증이나 외림프 누공 등의 질환으로 오진되어 등골절제술이나 시험적 고실개방술 등을 시행받는 경우도 있기 때문에 중이강과 이소골 연쇄에 이상 소견을 발견할 수 없는 전음성 난청이나 등골 수술 후에도 지속되는 전음성 난청이 있는 경우 상반고리관의 피열을 의심해 볼 수 있다.¹⁸⁾

상반고리관피열이 있다고 하여도 기도골도차가 전혀 없을 수도 있는데 이것은 기도 전도시 상반고리관 피열부를 통한 에너지의 소실이 크지 않음을 시사하는 소견이다.²⁰⁾

또한 등골측판을 통한 와우내의 압력변화는 제 3의 창쪽으로 누수되며 소리와 중이감의 압력변화에 의한 전정계가 흥분하는 Tullio 현상과 Hennebert 징후가 나타나게 된다. 즉, 난원창이나 정원창이 미로내로 함입되는 자극이 주어지면(큰 소리, 이주압박, 코막은 상태에서 Valsalva 수기 등) 림프액은 피열부의 막성미로가 피열부 바깥쪽으로 불록해지며 상반고리관의 팽대부릉은 팽대부 원위부로 구부러지며 흥분하게 된다. 반대로 난원창이나 정원창이 중이강으로 팽창하게 되는 자극(경정맥 압박, 숨을 들이마신 후 성문을 막은 상태에서의 Valsalva 수기, 외이도 음압 등)에서는 상반고리관의 팽대부릉이 팽대부쪽으로 구부러지며 억제된다.

진 단

임상양상

대표적인 증상은 Tullio 현상과 Hennebert 징후로 강한 소리자극이나 귀를 잡아당길 때 Valsalva 수기, 골진동 등에 의해 현훈과 안진이 유발될 수 있다.^{7-9,14)} 이런 증상이 있는 환자들은 아이들이 떠드는 소리나 핸드폰 벨소리를 들을

때, 전화받을 때 시야가 떨어진다고 표현한다. 코를 풀거나 기침할 때, 무거운 물건을 들 때도 유발될 수 있다. 또한 안진을 동반한 현훈이 아니더라도 환자들은 일상생활에서의 진동, 소음, 움직임 등에 의해 초래되는 내림프의 과운동성으로 지속적인 자세불안(disequilibrium)이나 균형감의 이상, 혹은 운동불내성(motion intolerance)을 호소하는 경우도 있다.⁷⁾

증상은 중이강이나 두개내 압력의 변화를 유발하는 수기에 의해 유발될 수 있으므로 이주압박, Valsalva 수기, 소리 자극, 진동기 등으로 현훈이 있는지 Frenzel 안경이나 비데오 고글을 착용하고 수직 회전성 안진이 나타나는지를 확인해 본다. 그리고 암시야가 아닌 밝은 곳에서는 수직성분이 억제되어 회전성분만 있는 것처럼 보일 수도 있으므로 비데오 고글하에서 관찰 및 기록하는 것이 중요하다.^{21,22)}

Tullio 현상과 Hennebert 징후와 같이 특징적인 전정증상은 항상 동반되는 것이 아니며, 오히려 청력감소, 이충만감과 자가강청과 같은 비특이적인 청각증상이 주요 증상일 수도 있으므로 이러한 청각증상이 있는 환자들의 문진에서 자세불안(disequilibrium)이나 균형감의 이상과 같은 비특이적인 어지럼이 있다면 상반고리관피열증후군을 감별해 볼 필요가 있다.

피열부의 크기에 따른 증상을 비교 분석한 최근의 다기관 연구에서는 피열부의 크기 2.5 mm를 기준으로 그 이상인 경우 전정증상과 청각증상이 모두 발현될 확률이 높았고 상반고리관 피열증후군에 부합하는 전정유발근전위와 유발안진이 나타나는 경우도 피열부의 크기가 작은 군에 비해 유의하게 높았다. 그러나 청력도의 양상은 피열부의 크기와 뚜렷한 연관성이 없었다.²⁰⁾

안진의 평가

동안검사(oculomotor test), 비데오 안진검사나 온도안진검사 등의 통상적인 전정기능검사는 대부분 정상 소견을 보이므로 진단에 도움이 되지 않는다.²³⁾ 환자가 불편을 느끼는 자극이나 기타 중이강이나 두개내압의 변화를 초래하는 여러 가지 수기로 자극하였을 때 현훈과 함께 어떠한 안진이 나타나는지 관찰하는 것이 중요하다. 수직반고리관의 병변과 유발안진의 관찰에는 수평 및 수직 안진만을 기록하는 통상적인 2D 안진도는 진단도구나 기록물로서의 가치가 떨어지므로 비데오고글 착용상태에서 유발된 안진을 녹화하거나 회전성분을 측정할 수 있는 3D 안진도를 이용하는 것이 바람직하다.

상반고리관피열로 인한 이상안구운동은 이주의 압박이나 소리자극에 의해 환측의 상반고리관의 팽대부릉이 난형낭의 원위부로 굴곡되면 상반고리관이 흥분하며 나타나게 된다. 즉, 동측 안구의 상직근, 반대쪽 안구의 하사근의 작용으로

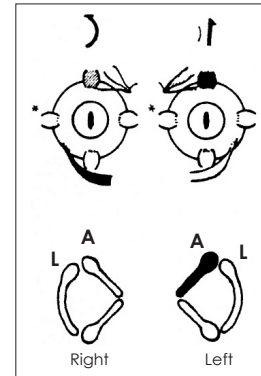


Fig. 1. VOR to left anterior canal stimulation. Excitation of left anterior canal stimulates left superior rectus and right inferior oblique resulting upward clockwise torsion! (from the view point of the subject) movement.²⁴⁾ VOR: vestibulo-ocular reflex.

수직성분은 위쪽, 회전성분은 안구의 위쪽이 반대쪽 귀를 향해 돌아가는 편위(내회선) 후 원위위로 복원된다(Fig. 1).^{8,24)}

한편 등골족판과 구형낭과 난형낭이 매우 가깝게 위치해 있기 때문에 이석기관의 반응이 이러한 안진유발에 기여할 가능성도 있다고 생각되나 소리자극과 이주 압박에 의한 안구 움직임의 회전축은 상반고리관의 축과 거의 일치하기 때문에 상반고리관피열증후군 환자에서의 유발안구운동은 주로 상반고리관의 비정상적인 흥분의 결과로 해석되고 있다.²⁵⁾ 또한 이환된 상반고리관의 전정안구반사 이득의 소실은 대부분 없지만^{8,26)} 피열의 크기가 5 mm 이상으로 큰 경우에는 이득이 감소되어 있다.²⁵⁾ 이는 골부결손이 큰 경우 맞닿아 있는 측두엽의 뇌경막이 상반고리관 막미로를 누르고 있어 내림프의 흐름을 저해하기 때문으로 추정해 볼 수 있다.¹⁵⁾

골진동에 의한 골미로내 림프액의 움직임은 난원창과 정원창만 있는 경우에 비해 증가하게 된다. 특히 피열이 있는 상반고리관의 팽대부릉은 일차적인 영향을 받게 된다. 유발되는 안구의 움직임은 외회선성분을 가지는 하방안진의 양상이다. 진동자극에 의해 팽대부릉정이 구부러짐이 난형낭쪽(억제성)과 난형낭 반대쪽(흥분성)이 같다고 가정할 때 Ewald의 제 2법칙에 따라 흥분성 반응이 더 크게 나타나므로 병변측의 상반고리관의 흥분성 안진, 즉 느린 성분은 내회선성분을 가지고 상방 편위될 것이고 안진의 빠른 성분은 외회선의 하방안진이 나타난다. 다른 자극과는 달리 진동자극에서는 수평성분의 안진이 동반되는 경우도 많은데 이는 진동자극이 다른 자극보다 강하고 양쪽 귀가 동시에 자극을 받기 때문에 팽대부릉증의 움직임에 양쪽 차이가 있기 때문일 것이다.^{8,14)} 또한 상반고리관 피열 증후군에서의 진동자극에 의한 안진은 다른 자극보다 강하고 뚜렷한 안진을 유발시키기 때문에 이 진단이 의심되는 경우 선별검사로써 유용하다고 생각된다.²⁷⁾

외부 자극이 상반고리관을 자극하는 것은 골결손이 대개 팽

대부와 비교적 가까운 중두개와 경막과 닿아있는 상반고리관의 정점에 위치하기 때문인데, 골부피열이 상반고리관의 공통각쪽에 위치하는 경우나¹⁴⁾ 후반고리관에 있는 경우²⁸⁾에는 압력전달 방향이 달라지므로 안진의 성분이 달라지게 된다.

청력검사

상반고리관피열증후군의 특징은 전음성 난청을 보이면서도 등골근 반사가 나타나는 것이다. 10 dB 이상의 기도-골도차를 보이는 전도성 난청은 약 70% 정도에서 관찰되는데 이들의 기도-골도차이는 기도청력역치가 상승되어 나타난다기 보다는 기도청력이 정상이지만 골도청력역치가 0 dB 이하로 비정상적으로 낮아지기 때문이다.⁷⁾ 특히 기도-골도차이는 250 Hz~1 kHz 사이의 저주파 영역으로 갈수록 더욱 뚜렷하게 나타난다(Fig. 2).^{7,19)} 임피던스 청력검사에서는 정상 고실도 소견과 등골근 반사를 보이며, 검사 도중에 주어지는 압력이 전정증상을 유발하는 경우도 있다.

상반고리관 피열증후군에서 감각신경성 난청도 보고되고

있고 저자도 돌발성 난청으로 발현한 환자를 경험한 바 있으나 외상 등 2차적 발생의 기왕력이 뚜렷하지 않아 전도성 난청의 발생기전에 비해 다소 이해하기 어려운 부분이다.^{17,29)}

전정유발 근전위(Vestibular evoked myogenic potentials, VEMPs)

전정유발근전위는 소리자극에 의한 구형낭의 흥분으로 인하여 동측 흥쇄유돌근에서 측정되는 억제성 유발전위로 소리자극을 주면 동측의 흥쇄유돌근은 이완되게 된다. 상반고리관피열증후군에서 진단적 가치가 있는 소견은 역치의 감소이다.²¹⁾ 이는 구형낭이 소리자극에 더 민감해져 있음을 의미하고 같은 크기의 소리자극이라도 난원창으로 전달된 진동은 상반고리관에 형성된 제 3의 창으로 인해 전정부와 상반고리관으로의 림프액의 움직임이 증가하기 때문으로 이해할 수 있다.

Fig. 3에서 볼 수 있듯이 정상측의 VEMP 파형의 역치에 비해 이환측은 20 dB 정도 낮은 음자극으로도 파형이 유발된다. 그러나 갈바닉 자극에 의한 VEMP의 역치는 건측과 차

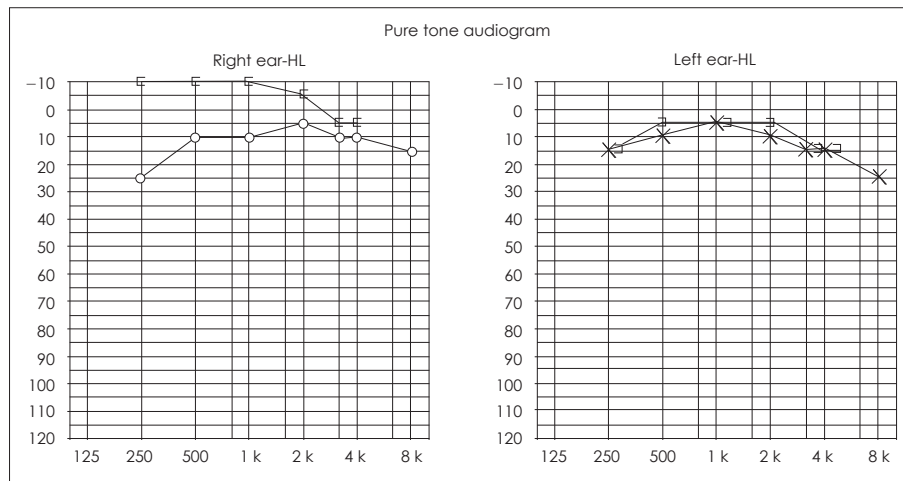


Fig. 2. Pure tone audiogram in a patient with right superior canal dehiscence. Pure tone audiogram typically shows conductive hearing loss due to lowered bone conduction threshold below 0 dB HL, especially in low frequency range.

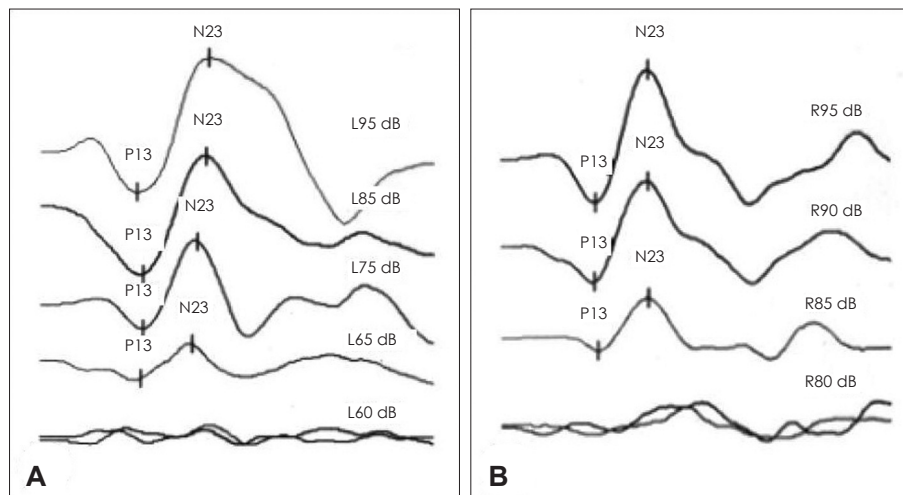


Fig. 3. Vestibular evoked myogenic potentials. The threshold of the left ear (A: 65 dB nHL) is lower than that of the right side (B: 85 dB nHL) by 20 dB (Adopted from Korean J Otorhinolaryngol 2007, reference No. 8).

이가 없는데 이는 미로에 문제가 있음을 시사하는 소견이다.¹³⁾

고해상도 측두골단층촬영으로 상반고리관피열 여부를 확인하는 과정이 중요하지만 한 연구에서처럼 정상으로 판독된 CT를 후향적으로 분석해 본 결과 12%에서 상반고리관피열이 발견되었다고 보고하듯이³⁰⁾ 해상도가 높지 못한 영상에서는 위양성의 가능성도 높고, 골편의 두께가 0.1~0.2 mm 밖에 안 된다면 기능적인 피열이 있는지를 확인하는 것이 중요하기 때문에 상반고리관피열증후군의 진단에 있어서 VEMP의 역할을 평가하는 것은 필수적인 과정이라 할 수 있다.

영상검사

고해상도 측두골 단층촬영을 통해 골부미로의 피열을 확인할 수 있다. 측상면과 관상면의 1 mm 간격 영상을 사용하던 경우 진단의 민감도는 높으나 특이도가 낮은 단점이 있었으나 0.5~0.6 mm 간격의 영상이 보편화되며 진단의 정확도를 높일 수 있게 되었다.³¹⁾ 또한 영상의 3차원 재구성성을 통해 상반고리관과 평행한 관상면의 영상에서는 피열부위의 크기 측정할 수 있다(Fig. 4).

치 료

상반고리관 피열증후군은 수술적 치료로 증상의 호전을

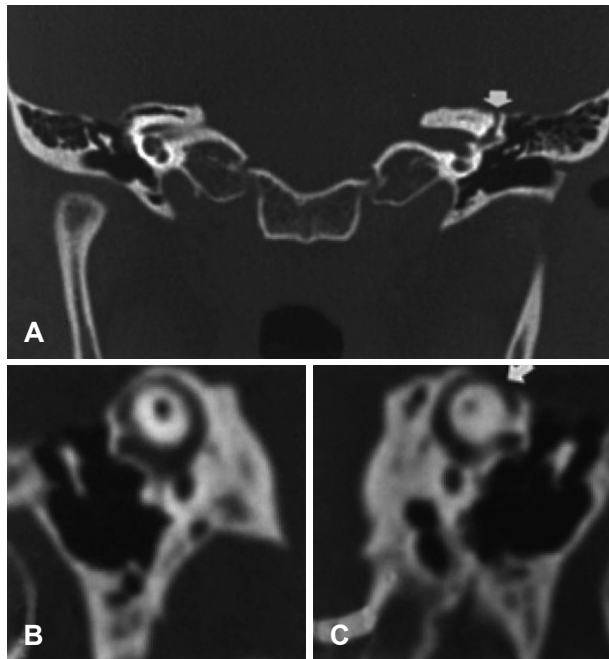


Fig. 4. Coronal (A) and reconstructed (in the plane of the superior semicircular canal) oblique image of temporal bone CT (B and C). Note normal right superior semicircular canal without bony dehiscence on oblique image reconstructed in the plane of right superior semicircular canal (B). A bony dehiscence of the left superior canal (arrow) facing middle cranial fossa dura is indicated (C).

기대할 수 있지만 모든 환자에서 수술이 필요한 것은 아니다. 대부분의 환자들은 증상을 유발하는 자극을 알고 있고 이를 회피함으로써 증상을 조절할 수 있기 때문이다. 현재까지 가장 많은 환자를 경험한 기관의 보고에 따르면 100명의 환자 중 29명의 환자에서 수술적 치료를 하였는데, 전도성 난청만 있는 경우는 수술을 한 경우가 매우 드물고, 대부분 전정증상이 심하거나 청각과민의 정도가 안구운동이나 자신의 심음까지 감지할 정도로 심하여 일상생활에 지장을 받는 경우에서 시도되었다고 기술하고 있다.¹¹⁾ 오히려 그 동안 원인을 모르며 간혹 나타나는 증상으로 불편을 겪다가 자신의 증상이 어떤 기전으로 나타나는 지를 이해하는 것만으로도 환자는 안심을 하게 되고 불가피한 경우 수술로 치료를 받을 수 있다는 조언을 듣게 된다면 현훈을 발생시키는 강한 소리자극을 회피하는 보존적 방법만으로도 증상을 극복하는 데 충분할 것으로 생각되는 환자는 많다고 생각된다.^{8,17,32,33)}

피열부의 노출은 일반적으로 중두개와 접근법으로 시도되고 있다. 통상적인 중두개와 접근법과 같은 방법으로 피부절개와 측두부 개두술을 시행하고 피열부를 중심으로 전방과 후방부위 경막을 박리하며 피열부와 닿은 경막은 마지막까지 박리하지 않고 남겨 둔다. 반고리관 폐쇄를 위한 연조직과 tissue glue, 골편디자인을 마무리 한 후 림프액이 소실되지 않도록 조심하며 피열부의 경막을 조심스럽게 박리한다 (Fig. 5). 피열부를 덮어주거나 연조직으로 반고리관 내부를 폐쇄한 후 처치하고 골편으로 경막과 피열부가 완전히 분리되도록 한 후 측두골편을 제위치시키고 수술을 마무리한다. 내이손상을 예방하기 위해 지혈을 충분히 하여 시야를 확보하고 경막의 박리과정에 navigation 장치를 사용하는 것이 도움이 된다.^{7,14)}

수술적 교정은 피열부의 막성미로를 뇌경막과 분리하고 골조적으로 피열부위를 막아주는 술식으로 여러 방법이 시



Fig. 5. Surgical exposure of superior canal dehiscence via middle fossa approach (left ear).

도되고 있는데, 최근의 메타분석연구에서 이를 크게 세 가지 술식으로 구분하였다.³⁴⁾ 첫째는 피열부의 반고리관을 근막과 bone pâté로 반고리관 내부를 폐쇄하고 그 위를 골편으로 덮어주는 방법(canal plugging)이며 두 번째는 상반고리관의 막성미로를 뇌경막과 분리시킨 후 근막과 골편으로 결손 부위를 덮어주는 방법(canal resurfacing)이다. 다만 두 번째 방법이 골편의 이동으로 성공률이 낮아 피열부를 근막으로 덮은 후 hydroxyapatite bone cement로 피열부를 단단히 덮어 싸도록 한 술식(canal capping)도 있다. 메타분석 결과는 canal plugging법과 canal capping법이 resurfacing법에 비해 높은 수술 성공률을 보여 주고 있다. 상반고리관 피열증후군으로 진단된 초기 환자들에서는 canal plugging법으로 수술을 하였으나 수술 후 한 명에서 지연성 감각신경성 난청이 발생하게 되어 막성미로의 손상을 최소화하기 위한 의도로 resurfacing 방법이 시도되었으나,¹⁷⁾ 이러한 방법으로 수술을 받은 11명 중 4명에서 증상이 재발되어⁷⁾ 증상조절의 측면에서 보면 폐쇄술이 더 효과적인 것으로 생각된다. 또한 술 후 감각신경성 난청도 resurfacing법으로 수술 후 재발한 경우 재수술 시 난청의 발생이 결손부위를 덮어주는 방법에서도 발생하였고 두 수술방법 모두에서 재수술시 일어난 점으로 미루어 볼 때 이러한 술 후 합병증이 수술방법의 차이에서 보다는 재수술에 의한 반복적인 내이손상이 원인이 되는 것으로 술자들은 추정하고 있다.⁷⁾

이비인후과 의사들에게는 중두개와 접근법보다는 유양동을 통한 상반고리관의 접근이 더 익숙하여 최근에는 경유양동 접근법으로도 상반고리관폐쇄를 시행한 보고들도 있다.³⁵⁻³⁷⁾ 아직 수술결과를 비교할 만큼 증례 수가 많지는 않지만 5예 중 2예에서 감각신경성 난청이 발생하였다고 보고되어 난청의 발생은 중두개와 접근법에 비해 높은 것으로 보이나, 유양동 함기화가 잘 되어 있는 환자에서 증례의 선택을 잘 한다면 개두술을 피해 치료목적을 달성할 수 있는 술식으로 생각된다.

결 론

자가 강청이 있으며 골도청력역치가 특히, 저주파에서 0 dB 이하로 감소되어 있는 경우, 순음청력검사상 기도-골도차를 보이는 경우에서 등골근 반사가 정상으로 나타날 때 상반고리관피열증후군을 염두에 두는 것이 필요하다. 특징적인 Tullio 현상과 Hennebert 징후보다 자세불안(disequilibrium)이나 비특이적인 어지럼이 더 흔하여, 이런 환자들은 대개 귀가 먹먹하고 어질어질하다고 하므로 병력청취를 깊이 있게 하지 않는다면 메니에르병으로 흔히 오인될 수 있다. 따라서

이상과 같은 증상과 소견을 보이는 환자에서는 상반고리관 피열증후군을 의심하여 확진을 위한 검사(고해상도 측두골 단층촬영과 전정유발근전위)를 시행해 보는 것이 필요하다.

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(3):249-58.
- 2) Mayer O, Fraser JS. Pathological changes in the ear in late congenital syphilis. *J Laryngol Otol* 1936;51:683-714.
- 3) Kacker SK, Hinchcliffe R. Unusual Tullio phenomena. *J Laryngol Otol* 1970;84(2):155-66.
- 4) Fox EJ, Balkany TJ, Arenberg IK. The Tullio phenomenon and perilymph fistula. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;98(1):88-9.
- 5) Ishizaki H, Pyykkö I, Aalto H, Starck J. Tullio phenomenon and postural stability: experimental study in normal subjects and patients with vertigo. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100(12):976-83.
- 6) Pillsbury HC 3rd, Postma DS. The Tullio phenomenon, fistula test, and Hennebert's sign: clinical significance. *Otolaryngol Clin North Am* 1983;16(1):205-7.
- 7) Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005;115(10):1717-27.
- 8) Song JJ, Kim JS, Kim JH, Koo JW. A case of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50(5):451-5.
- 9) Baloh RW. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Leaks and squeaks can make you dizzy. *Neurology* 2004;62(5):684-5.
- 10) Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Brinsko KM, Merchant SN. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol* 2004;25(3):323-32.
- 11) Limb CJ, Carey JP, Srireddy S, Minor LB. Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2006;27(7):969-80.
- 12) 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(2):137-47.
- 13) Watson SR, Halmagyi GM, Colebatch JG. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): structural and functional assessment. *Neurology* 2000;54(3):722-8.
- 14) Koo JW, Hong SK, Kim DK, Kim JS. Superior semicircular canal dehiscence syndrome by the superior petrosal sinus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81(4):465-7.
- 15) Minor LB, Cremer PD, Carey JP, Della Santina CC, Streubel SO, Weg N. Symptoms and signs in superior canal dehiscence syndrome. *Ann N Y Acad Sci* 2001;942:259-73.
- 16) Suryanarayanan R, Lesser TH. 'Honeycomb' tegmen: multiple tegmen defects associated with superior semicircular canal dehiscence. *J Laryngol Otol* 2010;124(5):560-3.
- 17) Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000;21(1):9-19.
- 18) Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol* 2004;25(2):121-9.
- 19) Koo JW, Hong SK, Kim JS. Audiologic manifestation of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Korean J Audiol* 2007;11(1):17-21.
- 20) Pfammatter A, Darrouzet V, Gärtner M, Somers T, Van Dinther J, Trabalzini F, et al. A superior semicircular canal dehiscence syndrome multicenter study: is there an association between size and symptoms? *Otol Neurotol* 2010;31(3):447-54.
- 21) Halmagyi GM, Aw ST, McGarvie LA, Todd MJ, Bradshaw A, Yavor

- RA, et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J Laryngol Otol* 2003;117(7):553-7.
- 22) Minor LB. Labyrinthine fistulae: pathobiology and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;11(5):340-6.
 - 23) Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol* 1999;119(6):633-40.
 - 24) Suzuki JI, Cohen B, Bender MB. Compensatory eye movements induced by vertical semicircular canal stimulation. *Exp Neurol* 1964;9:137-60.
 - 25) Cremer PD, Minor LB, Carey JP, Della Santina CC. Eye movements in patients with superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal. *Neurology* 2000;55(12):1833-41.
 - 26) Carey JP, Migliaccio AA, Minor LB. Semicircular canal function before and after surgery for superior canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2007;28(3):356-64.
 - 27) White JA, Hughes GB, Ruggieri PN. Vibration-induced nystagmus as an office procedure for the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2007;28(7):911-6.
 - 28) Brantberg K, Bagger-Sjöbäck D, Mathiesen T, Witt H, Pansell T. Posterior canal dehiscence syndrome caused by an apex cholesteatoma. *Otol Neurotol* 2006;27(4):531-4.
 - 29) Chi FL, Ren DD, Dai CF. Variety of audiologic manifestations in patients with superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2010;31(1):2-10.
 - 30) Ceylan N, Bayraktaroglu S, Alper H, Savaş R, Bilgen C, Kirazli T, et al. CT imaging of superior semicircular canal dehiscence: added value of reformatted images. *Acta Otolaryngol* 2010;130(9):996-1001.
 - 31) Belden CJ, Weg N, Minor LB, Zinreich SJ. CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound- and/or pressure-induced vertigo. *Radiology* 2003;226(2):337-43.
 - 32) Smullen JL, Andrist EC, Gianoli GJ. Superior semicircular canal dehiscence: a new cause of vertigo. *J La State Med Soc* 1999;151(8):397-400.
 - 33) Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology* 2005;64(10):1682-8.
 - 34) Vlastarakos PV, Proikas K, Tavoulari E, Kikidis D, Maragoudakis P, Nikolopoulos TP. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009;266(2):177-86.
 - 35) Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, Witt H, Tribukait A, Ygge J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol* 2001;121(1):68-75.
 - 36) Agrawal SK, Parnes LS. Transmastoid superior semicircular canal occlusion. *Otol Neurotol* 2008;29(3):363-7.
 - 37) Kirtane MV, Sharma A, Satwalekar D. Transmastoid repair of superior semicircular canal dehiscence. *J Laryngol Otol* 2009;123(3):356-8.