

A Case of Bilateral Hearing Loss Following External Ventricular Drainage

Sang Min Hyun, Woo Seok Kang and Jong Woo Chung

Department of Otolaryngology, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan, Seoul, Korea

뇌실 외 배액술 시행 후 발생한 양측 청력저하 1예

현상민 · 강우석 · 정종우

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

Received August 20, 2010

Revised October 15, 2010

Accepted October 25, 2010

Address for correspondence

Jong Woo Chung, MD, PhD
Department of Otolaryngology,
Asan Medical Center,
College of Medicine,
University of Ulsan,
86 Asanbyeongwon-gil, Songpa-gu,
Seoul 138-736, Korea
Tel +82-2-3010-3718
Fax +82-2-489-2773
E-mail jwchung@amc.seoul.kr

The sensorineural hearing loss following extraventricular drainage (EVD) is perhaps an underestimated complication rather than an uncommon event. Changes in the cerebrospinal fluid (CSF) pressure may lead to endolymphatic hydrops through the patent cochlear aqueduct resulting in sensorineural hearing loss. We describe the case of a 9-year-old child suffering from medulloblastoma. Bilateral hearing loss, especially at low frequency was found after emergent extraventricular drainage. At 2 months of treatment, hearing loss improved a little, but not restored to a serviceable hearing. Our experience and a review of articles indicate that early detection and awareness of hearing loss after EVD are important for treatment strategy.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:158-61

Key Words Cerebrospinal fluid pressure · Cochlear aqueduct · Sensorineural hearing loss.

서 론

요추천자나 요추 척수 마취, 척수 조영술, 그리고 개두술 등과 같은 뇌척수액의 소실에 따른 일시적, 영구적인 청력소실은 현재까지 여러 연구자들의 증례 및 연구를 통해 연관성이 보고되고 있다.¹⁻⁷⁾ 또한 청력소실이 초기에 발생하였을 때 뇌척수액의 소실을 복구하거나 뇌척수액 압력을 조절하여 청력이 회복되었던 사례들도 보고되었다.^{6,7)} 이러한 현상에 대한 정확한 발생기전은 아직까지 입증되지 않았으나 여러 연구의 공통된 의견은 와우 도수관(cochlear aqueduct)이 이 현상에 있어서 중요한 역할을 하고 있다는 것이다. 와우 도수관이 열려있는 경우에는 내이와 지주막하 공간(subarachnoid space) 사이에 압력의 평형을 이루고 있으며, 와우 도수관은 연결통로의 역할을 하고 있다. 뇌척수액 압력의 저하는 와우 도수관을 통하여 외립프 공간의 압력저하를 발생시키고 상대적으로 내립프의 팽창을 유발하여 내립프 수종

이 발생하고 이는 저음역에서 두드러지는 감각신경성 난청을 유발한다.

저자들은 최근 수모세포종으로 치료받던 9세 환아가 뇌수종이 발생하여 응급으로 뇌실 외 배액술을 시행한 후 양측 청력저하가 발생한 증례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

9세 된 여아가 두개내 수모세포종으로 치료받던 중 뇌수종이 발생하여 응급으로 뇌실 외 배액술을 시행 받았다. 환아는 뇌실 외 배액술 시행 후에 양측 난청을 호소하여 이비인후과로 의뢰되었다. 환아는 2년 전 소뇌에 위치한 수모세포종으로 진단 받은 후 종양의 대부분을 개두술을 통한 수술적 치료로 제거하고 28회에 걸쳐 5,580 cGy의 방사선 치료를 받은 후 cisplatin과 vincristine, cyclophosphamide를 이용한

항암치료를 받았다. 환아의 종양은 1년 4개월 후 재발하였으며, 재발된 부위를 수술적으로 제거하였고 2차로 carboplatin, etoposide, ifosfamide을 포함한 항암치료를 시행하였다. 두 번째 수술 6개월 후 종양은 다시 재발하였고, 종양으로 인한 수두증으로 의식저하가 발생하여 응급으로 뇌실 외 배액술을 시행받았다(Fig. 1). 뇌실 외 배액술은 우측(non-dominant hemisphere)을 통하여 3rd ventricle의 입구까지 위치하였으며, 시행 당시 뇌척수액은 맑은 성상에 분출하듯 빠져 나왔으나, 뇌척수액 소실의 정확한 양이나 압력을 측정하지는 않았다. 뇌실 외 배액관은 12일간 유지 후 제거하였다.

수두증이 발생하기 전까지 사용된 cisplatin과 carboplatin의 총량은 각각 492 mg, 3,690 mg이었으며 수두증 발생 2개월 전 시행한 순음청력검사 결과 양측 고음역에 청력소실이 있었으나, 양측의 저음역 청력은 보존되어 있었다(Fig. 2A).

뇌실 외 배액술을 시행한 후 중환자실에서 치료를 받았으며 청력소실을 호소하여 수술 1개월 후 측정한 순음청력검사에서는 보존되고 있던 저음역의 청력연기가 60 dB 이하로 감소되어 있었다(Fig. 2B). 양측에 청력저하 이외에 이명이나 혼란증상을 호소하지는 않았으며, 양측 고막은 정상 소견이었다. 환아의 뇌척수액검사상 뇌수막염의 증거는 없었고, 환아의 청력이 항암치료 종료 3개월 후 발생하였고 저음역에서 저명하여 항암치료에 의한 감각신경성 난청 또한 진단에서 배제하였다. 측두골 단층촬영을 시행하였고, 중이 및 외이 내에 염증 소견은 없었으며 와우 도수관의 내측 입구부 넓이는 우측 3.85 mm, 좌측 3.6 mm, 중간 넓이는 우측 0.87 mm, 좌측 0.73 mm로 비교적 양호해 보였다(Fig. 3).⁸⁾ 고용량 스테로이드 치료를 고려하였으나 환아 전신상태가 양호하지 않아 바로 시행하지 못하였다. 1개월 후 전신상태가 호전되어 고용량 스테로이드 치료

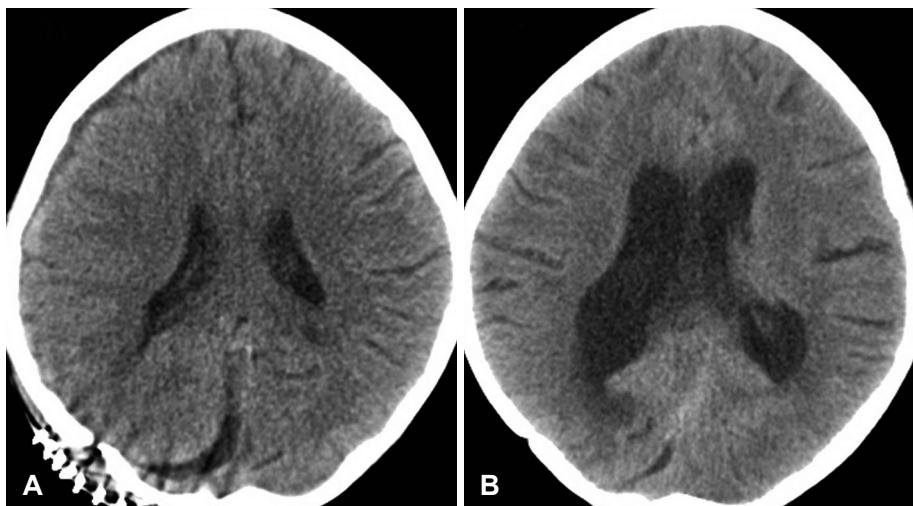


Fig. 1. Axial CT scan. Unenhanced CT scan shows the normal lateral ventricles before tumor recurrence (A), and shows newly developed hydrocephalus before EVD insertion (B). EVD: extraventricular drainage.

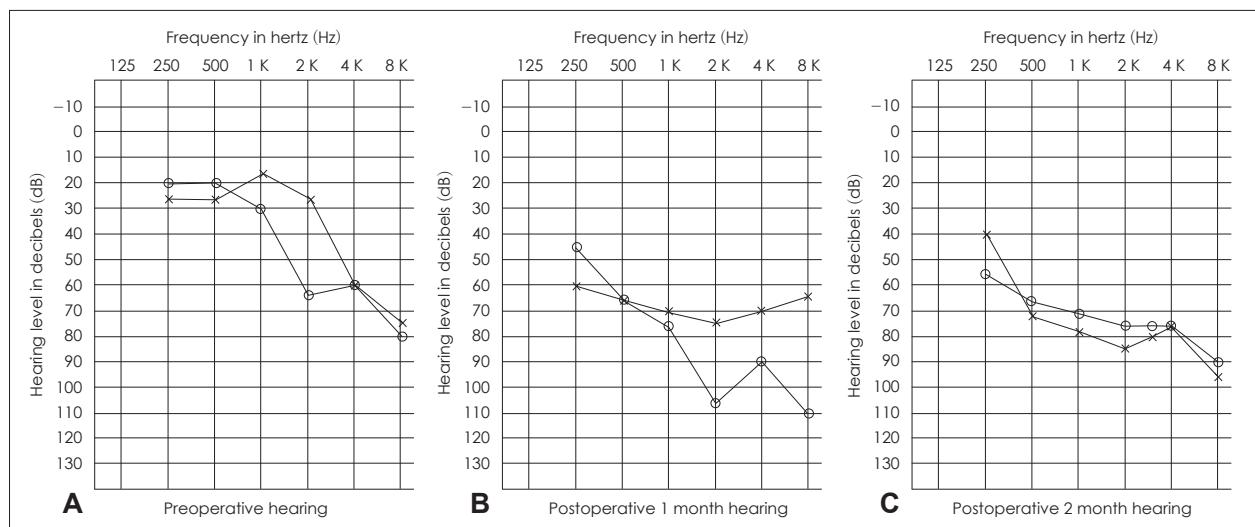


Fig. 2. Change of hearing. Before extraventricular drainage, the patient already suffered high tone hearing loss because of cisplatin and carboplatin (A). But after extraventricular drainage, low tone hearing loss developed (B) and hearing was not recovered after 2 months of management (C).

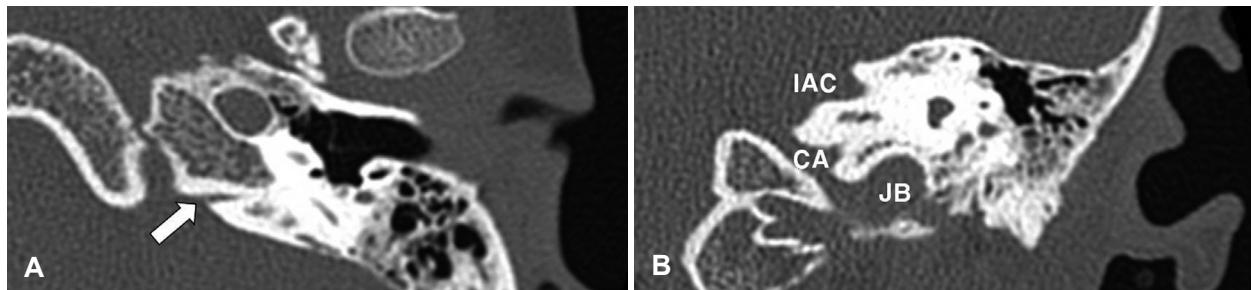


Fig. 3. Axial (A) and coronal images (B) of temporal bone computed tomography show the left medial orifice of the cochlear aqueduct. Diameter of the medial orifice and width of middle of the canal are in normal range. The arrow indicates the medial orifice of cochlear aqueduct. CA: cochlear aqueduct, IAC: internal auditory canal, JB: jugular bulb.

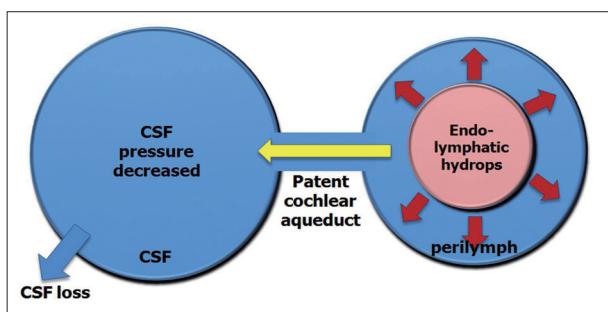


Fig. 4. Schematic illustration shows the relationship between CSF pressure and endolymphatic and perilymphatic spaces. Decrease of CSF pressure may lead to endolymphatic hydrops through the patent cochlear aqueduct. CSF: cerebrospinal fluid.

를 시도해 보았고 스테로이드 복용 후 시행한 순음청력검사상 우측 2 KHz 이상의 고음력에서 20~30 dB의 청력호전이 있었고, 좌측 78 dB, 우측 71 dB, 어음 명료도는 좌측 24%, 우측 48% 이었다(Fig. 2C). 청성뇌간유발반응검사상 우측 85 dB, 좌측은 90 dB에서도 반응이 없었다. 환아의 청력이 개선되기 힘들 것으로 판단하여 양측에 보청기 착용을 권유하였다.

고 찰

뇌척수액 소실에 따른 일시적, 영구적인 청력소실의 정확한 발생기전은 아직까지 명확하게 입증되지는 않았으나, 현재까지 와우 도수관의 개방성과 뇌척수액 소실의 양이 중요한 역할을 한다고 알려져 있다. 1991년 Walsted 등¹은 뇌척수액이 소실되면 지주막하 공간의 압력이 낮아지고, 이러한 압력 변화가 와우 도수관을 통해 와우 내의 외립프액의 압력 저하를 유발한다는 가설을 제시하였다. 외립프액의 압력 저하는 내립프의 상대적 압력을 증가시켜 내립프 수종을 유발하여 메니에르병과 같은 상태를 만들 수 있다는 가설은 지금까지 가장 많은 지지를 얻고 있다(Fig. 4).¹⁻⁵⁾

Lee 등⁶⁾은 뇌실복강 단락술(ventriculoperitoneal shunt) 시행 후에 청력저하가 발생하였지만, 이후 압력조절을 통해 청력이 회복되었음을 보고하였으며, Pogodzinski 등⁷⁾은

척수천자 시행 후에 청력저하가 발생하였지만 이 후에 경막 외 혈액 봉합술(epidural blood patch)을 시행하여 청력이 회복된 예를 보고하였다. 이들에 따르면 척수액 소실에 따른 청력변화는 가역적인 것으로 판단된다. 한편 Walsted 등⁵⁾은 청신경 종양으로 수술 받은 환자 60명을 대상으로 반대측 청력을 비교하였는데, 수술 직후에는 저음역의 청력감소가 심하였고 1주일 후에는 고음역까지 침범하였지만 3개월 후에는 대부분의 환자에서 청력이 수술 전의 상태로 회복되었다고 한다.

하지만 본 증례는 영구적인 청력소실이 발생하였다. 이는 의식저하가 발생할 정도로 뇌수종이 심한 상태에서 응급으로 뇌실 외 배액술을 하였기 때문에 압력변화가 커 가능성이 첫 번째 원인으로 추정된다. 뇌척수액의 급격한 압력변화는 와우 도수관을 통해 외립프액의 소실을 유발할 수 있다. 이어 뇌척수액 압력이 안정화되면서 반대로 뇌척수액이 수술로 인해 발생한 뇌척수액 내의 적혈구를 끌고 와우내로 들어가 와우의 퇴화를 일으킬 수 있었을 것으로 생각된다.⁹⁾

다른 원인으로 수술 후 환아가 중환자실에서 치료를 받는 동안 청력저하를 발견하기까지 1개월간의 시간으로 인해 치료시기를 놓쳤던 것을 원인으로 들 수 있다. 뇌실외 복강 단락술 또는 척수천자 후 청력저하 발생 1일 후에 압력 조절 또는 혈액봉합술을 사용하여 청력이 회복된 것을 볼 때 조기치료가 중요함을 알 수 있다.^{6,7)} 뇌척수액 외 배액술 후 청력소실을 조기에 알았더라면 압력 조절이 가능한 뇌실복강 단락술로의 전환 등을 시행하여 뇌척수액 압력을 회복시켜 줌으로써 청력의 상승을 기대해 볼 수 있었을 것이다.

또한 다른 원인으로는 나이를 생각해 볼 수 있다. 뇌척수액과 청력변화에 대해 지금까지 알려진 보고는 성인에 대한 내용이 대부분이다. 성인에서는 나이가 많아짐에 따라 압력변화에 따른 청력저하가 더 심해진다고 하였고, 그 원인으로 나이가 많을수록 와우 도수관을 통한 뇌척수액과 외립프관의 통행이 감소하여 압력 변화의 회복이 느린 것을 들고 있다.^{5,6)} Wlodyka¹⁰⁾는 250개의 측두골을 통하여 와우 도수관

개존율을 조사하였는데, 태아기는 와우 도수관이 모두 열려 있지만 39세까지는 82%, 60세까지는 20~30%의 개존율만을 보였다. 와우 도수관의 개존율이 높을수록 뇌척수액 소실에 따른 외립프의 소실이 클 것으로 생각된다. 이에 후발적으로 발생하는 뇌척수액의 와우 내로의 역이동 및 적혈구의 와우내 침착 또한 와우 도수관이 넓을수록 더 많이 발생할 수 있을 것이다. 하지만 와우 도수관의 내경과 영구적인 청력소실과의 연관관계는 아직 밝혀진 바는 없다.

청력변화의 가변성은 와우내에 외립프와 내립프의 압력 평형을 유지시키거나 원상 복귀시키는 기전이 활성화되면서 내립프 수종이 소실되는 것으로 설명할 수 있다. 그리고 본 증례에서와 같이 청력변화가 영구적인 경우는 큰 압력 변화로 인한 와우 내 적혈구 침착, 늦은 청력저하의 발견, 그리고 뇌척수액과 내립프의 지속적인 압력 불균형이 기저막의 비가역적 손실을 일으킴으로써 발생하였다고 설명할 수 있을 것이다.¹¹⁾

REFERENCES

- 1) Walsted A, Salomon G, Olsen KS. Low-frequency hearing loss after spinal anaesthesia. Perilymphatic hypotonia? Scand Audiol 1991; 20(4):211-5.
- 2) Walsted A, Nielsen OA, Borum P. Hearing loss after neurosurgery. The influence of low cerebrospinal fluid pressure. J Laryngol Otol 1994;108(8):637-41.
- 3) Hussain SS, Heard CM, Bembridge JL. Hearing loss following spinal anaesthesia with bupivacaine. Clin Otolaryngol Allied Sci 1996;21(5):449-54.
- 4) Walsted A, Nilsson P, Gerlif J. Cerebrospinal fluid loss and threshold changes. 2. Electrococleographic changes of the compound action potential after CSF aspiration: an experimental study. Audiol Neurotol 1996;1(5):256-64.
- 5) Walsted A, Salomon G, Thomsen J, Tos M. Cerebrospinal fluid loss and threshold changes. 1. Hearing loss in the contralateral ear after operation for acoustic neuroma: an analysis of the incidence, time course, frequency range, size and pathophysiological considerations. Audiol Neurotol 1996;1(5):247-55.
- 6) Lee SH, Park SH, Park J, Hwang SK. Unilateral hearing loss following shunt placement for normal pressure hydrocephalus with a unilateral patent cochlear aqueduct. Clin Neurol Neurosurg 2007; 109(9):799-802.
- 7) Pogodzinski MS, Shallop JK, Sprung J, Weingarten TN, Wong GY, McDonald TJ. Hearing loss and cerebrospinal fluid pressure: case report and review of the literature. Ear Nose Throat J 2008;87 (3):144-7.
- 8) Krombach GA, van den Boom M, Di Martino E, Schmitz-Rode T, Westhofen M, Prescher A, et al. Computed tomography of the inner ear: size of anatomical structures in the normal temporal bone and in the temporal bone of patients with Meniere's disease. Eur Radiol 2005;15(8):1505-13.
- 9) Walsted A, Garbarsch C, Michaels L. Effect of craniotomy and cerebrospinal fluid loss on the inner ear. An experimental study. Acta Otolaryngol 1994;114(6):626-31.
- 10) van Veen-Vincent ML, Delwel EJ, Teeuw R, Kurt E, de Jong DA, Brocaar MP, et al. Analysis of hearing loss after shunt placement in patients with normal-pressure hydrocephalus. J Neurosurg 2001; 95(3):432-4.
- 11) Wlodyka J. Studies on cochlear aqueduct patency. Ann Otol Rhinol Laryngol 1978;87(1 Pt 1):22-8.