

# A Case of Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome with Vertigo and Hearing Loss

Jung Uk Han, Woong Jae Noh, Tae Jung Park and Bo Young Kim

Department of Otolaryngology, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

## 어지럼증과 청력저하를 동반한 하라다병 1예

한정옥 · 노웅재 · 박태정 · 김보영

메리놀병원 이비인후과

Received September 10, 2010

Revised December 4, 2010

Accepted December 13, 2010

Address for correspondence

Bo Young Kim, MD

Department of Otolaryngology,

Maryknoll Medical Center,

12 Daechong-dong 4-ga, Jung-gu,

Busan 600-730, Korea

Tel +82-51-461-2205

Fax +82-51-461-0297

E-mail entkby@naver.co.kr

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) syndrome is an uncommon multisystem autoimmune disease affecting the melanocytes located in the uvea, inner ear, skin, hair, and meninges. The syndrome is frequently reported by ophthalmologists since the most consistent finding is uveitis. Hearing loss, tinnitus and vertigo are the symptoms of VKH syndrome. The authors report one case of VKH syndrome with hearing loss and vertigo with related literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:228-30

**Key Words** Vogt-Koyanagi-Harada syndrome · Vertigo · Hearing loss.

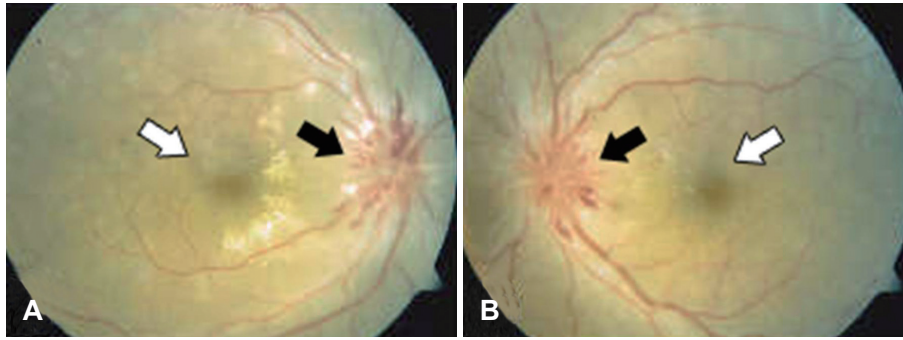
## 서론

Vogt-Koyanagi-Harada(VKH) syndrome은 탈모증, 백모증, 피부백반 등의 피부증상과 뇌막자극증상, 현훈, 난청 같은 신경 증상이 동반된 전체 포도막염(panuveitis)이다.<sup>1)</sup> 멜라닌 세포에 대한 자가면역반응이 원인으로 추정되고 있으며, 30~40대의 동양인에서 주로 발생하며 일본의 보고에 따르면 전체 포도막염의 원인 중 9.2%를 차지한다고 한다. 저자들은 회전성 현훈과 난청을 동반한 VKH 증후군 1예를 경험하였기에 관련 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

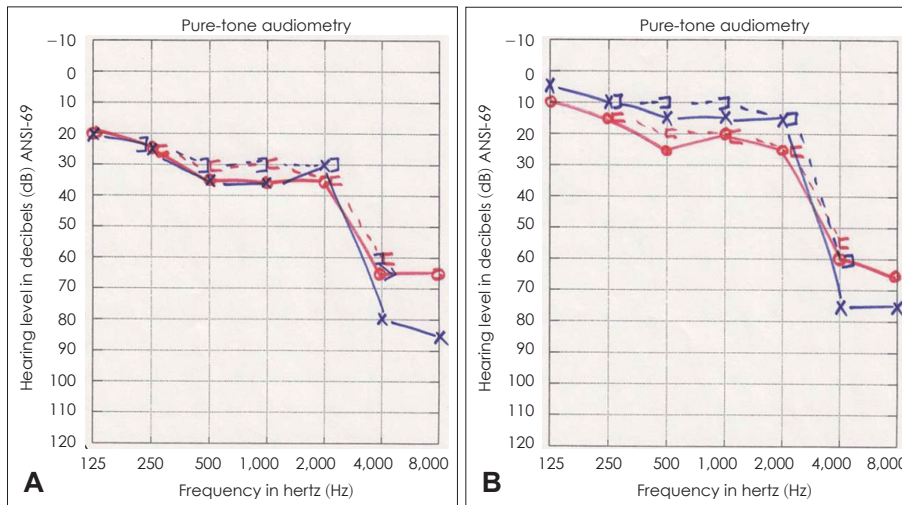
## 증례

34세 남자 환자로 10일 동안 양안 충혈, 색감 이상, 안구동통, 두통, 점진적인 시력저하를 호소하여 미국 샌프란시스코 병원에서 VKH 증후군으로 진단 후 스테로이드 치료하였고, 연고지 관계상 본원으로 전원되었다. 과거력상 외상 및 수술의 소견은 없었으며 가족력 또한 특이 소견은 없었다. 미국에

서 시행한 검사실 소견상 사르코이드증, 결핵, 매독 등 다른 포도막염을 의심할 수 있는 소견은 보이지 않았으며, 뇌척수액 검사상에서 무균성 뇌수막염에 해당하는 소견과 도상검 안경검사(indirect ophthalmoscope)에서 양안시신경의 부종과 충혈이 있었으며 안저검사(funduscope)에서 시신경유두 충혈 및 부종이 있어 VKH 증후군으로 진단되었다(Fig. 1). 환자는 본원 안과에 입원하면서 고용량 스테로이드 복용(120 mg/day×9 days) 및 점안 시행 후 양안 충혈, 색감 이상, 안구동통, 양안의 시신경의 부종과 충혈은 호전되었으나, 시력 저하는 크게 회복되지 않았다. 환자는 VKH 증후군으로 진단 후 본원에서 입원 중 갑작스런 양측 난청 및 회전성 현훈을 호소해 이비인후과로 의뢰되었다. 이학적 검사상 양측 고막은 정상이었고 순음청력검사상 고음역 난청이 두드러지는 정도의 양측 감각신경성 난청이 있었으며(Fig. 2), 비디오 안진검사상 우측으로 향하는 수평 자발안진이 관찰되어 스테로이드 및 단기간 전정신경억제제를 사용하였다. 신경과에서 시행한 신경 이학적 검사에서는 우측으로 향하는 자발안진 외의 다른 이상 소견은 발견되지 않았고, 뇌 자기공명영상도 정



**Fig. 1.** Fundusoscopic appearance. Optic nerve swelling with peripapillary frame shaped hemorrhage (black arrow) and significant macular edema (white arrow) are found at funduscope. Right (A). Left (B).



**Fig. 2.** The hearing has been improved after high dose steroid treatment. Before steroid treatment (A). After steroid treatment (B).

상 소견이었다. VKH 증후군 발병 4개월째 순음청력검사상 우측 청력은 10 dB, 좌측은 15 dB로 약간 호전되었고(Fig. 2), 주관적인 회전성 현훈은 사라졌으며, 자발 안진은 관찰되지 않으나 지속적인 평형장애를 호소하였다. 현훈 발병 당시 우측으로 향하는 자발안진이 있었고, 발병 4개월째 외래에서 시행한 빙수자극검사에서 우측에 비해 좌측 반응이 현저하게 저하됨을 바탕으로 좌측 전정기능 저하 후 보상 과정 중에 있으며, 동시에 시력저하로 인한 시각 정보의 제한으로 평형장애를 더 오랜 기간 호소할 수 있음으로 판단해 지속적인 전정재활훈련을 하면서 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

VKH 증후군은 멜라닌세포 대한 T 림프구와 연관된 자가면역질환으로 알려져 있다.<sup>1)</sup> 이는 1906년에 Vogt에 의해 처음 보고되었고, 이후 1929년에 Koyanagi에 의해 추가적으로 6명이 보고된 이후 Harada에 의해 전형적인 삼출성 망막박리 소견이 기술되면서 VKH 증후군으로 명명되었다.<sup>2)</sup> 갑작스런 안 증상이 주 증상이므로 국내 안과학회에서는 수차례 보고된 바가 있으나, 국내 이비인후과에서는 1991년 Kim

등<sup>3)</sup>에 의해 처음 보고된 후 증례 보고가 없다.

멜라닌분포가 많은 동양인에서 서양인보다 많은 것으로 되어 있으나, 순수 흑인에서는 오히려 발병빈도가 낮아 단순히 멜라닌색소와 연관이 있는 것은 아닌 것으로 알려져 있으며, 일본과 우리나라를 포함한 비교적 발생빈도가 높은 동양인에서의 연구에 의하면 특정한 human leukocyte antigen 타입이 상관있을 것으로 생각하고 있다.<sup>1)</sup>

이 증후군은 1978년 발표된 American Uveitis Society의 진단기준에 따라 안외상이나 수술의 병력이 없어야 하고 다음 4가지 항목 중 적어도 3가지를 만족해야 한다.<sup>4)</sup> 첫째, 양측성 만성 홍채모양체염, 둘째, 삼출성 망막박리의 흔적으로서 저녁노을 모양의 망막을 보이거나 시신경유두 충혈 및 부종, 셋째, 이명, 경부강직, 뇌신경 혹은 중추신경장애 등의 신경증상, 뇌척수액의 세포증가, 넷째, 탈모증, 백모증, 피부 백반 등의 피부증상이다.

임상양상은 전구기, 급성포도막염기, 만성기, 만성-재발기의 4단계로 나누어진다. 전구기는 멜라닌세포를 포함하고 있는 뇌막과 내이를 침범한 증상을 보이는데, 두통, 오심, 경부강직, 이명 등이 주로 나타나고 대부분 수일 안에, 드물게는 수 주 후에 전형적인 안 증상이 나타나는 급성 포도막염기로

이행한다. 따라서 안 증상이 없는 이 시기에 병원에 내원하는 경우에는 대부분 무균성 뇌수막염으로 진단되는 경우가 많다. 만성기에는 안구를 포함한 신체에 탈색이 나타나 망막과 맥락막의 변성과 함께 백반증, 탈모증, 백모증 등이 나타나며 만성-재발기에는 안증상의 합병증으로 녹내장, 백내장, 맥락막 내 신생혈관 증식 등이 동반될 수 있다.

이명, 난청, 현훈, 오심 등의 이과적 증상은 대부분 안증상이 나타나는 시기의 앞뒤 2주 이내 나타나며, 이는 와우, 이석기관, 반고리관에도 멜라닌 세포가 존재하므로 이에 대한 T-세포의 자가면역성 염증반응이 원인일 것이라고 추정하고 있다.<sup>5)</sup> 내이에서 멜라닌 세포의 기능에 대해서는 Waardenburg 증후군 등과 연관해서 청력에는 중요한 역할을 할 것이라 생각하고 있으나, 전정기관에서의 역할은 거의 알려져 있지 않다. 하지만 VKH 증후군의 발병기전과 이과적 증상을 보아 멜라닌세포가 전정기능에도 중요한 역할을 할 것으로 생각되고 있다.<sup>6)</sup> 이과적 증상의 빈도는 다양하게 보고되고 있는데, 인도의 보고에 따르면 13% 정도로 피부병변보다 드물지만, 일본의 보고에 따르면 74% 정도로 많은 빈도를 보이고 있다.<sup>1)</sup>

현훈보다는 난청 증상이 더 많은 것으로 보고되고 있으며, 보청기 사용이 필요한 정도의 난청은 없었다고 하였다.<sup>2)</sup> 그러나 대부분의 VKH 증후군 환자에서 이과적 증상보다 심각한 안 증상이 먼저 나타나 초기에 고용량 스테로이드 치료를 시작하므로, 치료되지 않은 VKH 증후군에 있어서 초기의 난청 정도는 더 심할 것으로 예측된다. 안 증상에 대한 스테로이드 치료에 대한 효과는 입증되었으나, 아직까지 감각신경성 난청의 진행 방지에 대한 스테로이드의 효과는 확실하지 않다. 하지만 Snyder와 Tessler<sup>4)</sup>는 스테로이드를 초기에 사용하면 이과적 증상을 포함한 안외 증상은 나타나지 않을 가능성이 높다고 하였다. Ohno 등<sup>7)</sup>도 스테로이드 사용으로 신경계 및 피부증상의 발생빈도를 줄일 수 있다고 했으나, 최종적인 시력에는 영향을 미치지 않는다고 하였다.

Oku 등<sup>5)</sup>은 15명의 VKH 증후군 환자 중 53%에서 수평의 자발안진이 관찰되었고, 암조건에서 전정안반사(vestibulo-ocular reflex, VOR)가 증가되었다고 보고하였다. 말초전정 이상이 있으면서 오히려 VOR이 증가된 이유에 대해서 첫째는 시력저하에 대한 중추보상 때문이며, 둘째는 초기 메니에르 증후군과 같이 미로의 흥분 때문이라고 하였다. 이차적인 유

모세포의 손실이 없는 상태에서, 미로내 염증으로 인한 내림프 압력의 증가로 인해 팽대부릉 방향으로의 내림프의 이동이 VOR 증가를 야기했을 것이라고 주장하고 있다. 그리고 양측의 비대칭적 변화 때문에 한 방향으로의 자발안진이 나타나며, VKH 증후군의 진행기에는 반규관 마비와 함께 VOR 저하를 보일 수 있다고 하였다. 따라서 VOR 증가 소견은 VKH 증후군의 초기 진단에 매우 유용한 소견이라고 하였다.<sup>5)</sup>

VKH 증후군에서 현훈의 발생은 일측 혹은 양측 전정기관 의 면역반응으로 인해 결국 일측 혹은 양측 전정신경염과 유사한 증상을 보이며, 중추신경의 보상작용으로 2주 이상은 지속되지 않는 편이며, 대개 재발하지 않는다.<sup>8)</sup>

하지만 뇌수막염으로 인한 신경학적 부작용으로 소뇌기능 장애로 인한 중추성 현훈 증상을 보인 경우도 드물게 보고되고 있어서 신경과적 검사도 소홀히 하지 않아야 할 것이다.<sup>8)</sup>

결론적으로 VKH 증후군은 안구 및 와우에 영향을 주는 자가면역질환으로 이로 진단받은 환자는 안과적인 검사뿐만 아니라 청력검사 및 전정기능검사를 포함한 신경이과적 검사를 시행해야 할 것이며 이비인후과 전문의의 주기적인 경과 관찰이 필요하다. 그리고 이비인후과 의사들은 면역성 내이질환의 감별진단 중의 하나로 VKH 증후군에 대한 이해가 필요할 것이다.

## REFERENCES

- 1) Mondkar SV, Biswas J, Ganesh SK. Analysis of 87 cases with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Jpn J Ophthalmol* 2000;44(3):296-301.
- 2) Ondrey FG, Moldestad E, Mastroianni MA, Pikus A, Sklare D, Vernon E, et al. Sensorineural hearing loss in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Laryngoscope* 2006;116(10):1873-6.
- 3) Kim JG, Cho DH, Im SK, Kang IT. Hearing Loss in Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1991;34(1):159-62.
- 4) Snyder DA, Tessler HH. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1980;90(1):69-75.
- 5) Oku H, Ishikawa S. Vestibulo-ocular reflex abnormality in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Br J Ophthalmol* 1994;78(12):912-6.
- 6) Kimura H, Ohashi N, Aso S, Watanabe Y. Clinical study of the role of melanocytes in the inner ear of patients with Harada's disease. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1996;58(4):233-7.
- 7) Ohno S, Char DH, Kimura SJ, O'Connor GR. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1977;83(5):735-40.
- 8) Yoshimoto Y. Otoneurological observation and classification of Harada's disease presenting with aural symptoms, especially vertigo. *Acta Otolaryngol Suppl* 1995;519:114-7.