

A Case of Sudden Deafness with Spontaneous Nystagmus in the Absence of Canal Paresis

Kyoung Kyu Lee, Sang Pill Yoon, Eun Jung Lim and SungHee Kim

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

반고리관마비 없이 자발안진을 동반한 돌발성 난청 1예

이경규 · 윤상필 · 임은정 · 김성희

대구파티마병원 이비인후과

Received April 24, 2012

Revised July 16, 2012

Accepted July 26, 2012

Address for correspondence

SungHee Kim, MD, PhD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Daegu Fatima Hospital, 576-31 Sinam-dong,

Dong-gu, Daegu 701-600, Korea

Tel +82-53-940-7355

Fax +82-53-954-7417

E-mail sungheekim@fatima.or.kr

Spontaneous nystagmus is a reflection of tonic left-right vestibular asymmetry. It is typically seen after a recent unilateral peripheral vestibular lesion and has fast phases away from the side of the lesion. Sometimes spontaneous nystagmus is seen in the absence of a recent unilateral peripheral lesion, in which case it provides evidence of a vestibular lesion but does not localize it. We experienced a case of 35-year-old man who had sudden sensorineural hearing loss on the left side with acute onset of vertigo and transient spontaneous nystagmus, which had fast phases away from the side of the sudden deafness, without canal paresis on the bithermal caloric test.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:578-81

Key Words Caloric tests · Spontaneous ocular nystagmus · Sudden hearing loss · Vertigo.

서 론

증례

자발안진은 외부에서 가해지는 시각적인 자극 없이 환자의 눈을 정중위에 둔 상태에서 관찰되는 안진으로, 좌우측 전정계의 긴장성 신호의 비대칭을 반영한다.¹⁾ 급성 일측성 말초성 전정장애시, 온도안진검사에서 일측성 반고리관마비(canal paresis, CP)와 자발안진이 함께 관찰되는 것이 특징적인 소견이다.²⁾

한편 돌발성 난청은 확실한 원인 없이 수시간 또는 2~3일 이내에 갑자기 발생하는 감각신경성 난청³⁾으로 40~66%에서 현훈을 동반하며,^{4~9)} 현훈의 유무와 관계없이 59%의 온도안진 검사에서 이상소견이 보고되고 있다.⁹⁾

저자들은 최근에 자발안진은 관찰되나 온도안진검사 및 전정유발근전위(vestibular evoked muscular potential, VEMP) 검사에서 말초 전정기능장애 소견을 보이지 않는 비전형적인 검사결과를 보이는, 현훈을 동반하는 돌발성 난청 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

35세 남자 환자로 2일 전부터 갑자기 시작된 현훈 및 이후 발생한 좌측 이충만감, 이명을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 2일 전 갑자기 현훈이 시작되어 1~2시간 정도 지속된 후 자연 호전되었으며, 다음 날 아침 휘청거리는 느낌이 들고 이후 움직일 때마다 약 10초 정도의 경한 어지럼이 동반되었으며, 특히 좌측으로 고개를 돌릴 때 심하다고 하였다. 내원 당일 동일한 현훈이 지속되고 좌측의 이충만감과 이명이 발생하여 본원을 방문하였다.

양측 고막은 정상소견이었다. 고막운동성계측에서 양측 A형이며, broad band noise를 이용한 동측과 반대측 자극에서 등골반사가 양측 모두 나타났다. 순음청력검사에서 6분법에 의한 청력역치는 우측 6.7 dB HL, 좌측 38.3 dB HL였다. 어음청력검사에서 어음청취역치는 우측 10 dB, 좌측 30 dB였고, 어음명료도는 30 dB SL에서 양측 100%였다(Fig. 1A). 외래에서 Frenzel 안경을 착용하여 당시 자발안진은 관찰되지 않았으나, 좌측 Dix-Hallpike 검사와 양측 두부회전검사에

서 우향의 유발안진이 관찰되었다. 2일 후 시행한 videonystagmography를 이용한 전정기능검사에서 $2.5^{\circ}/\text{s}$ 의 우향 자발안진이 보이며, 냉온교대 온도안진검사에서 우측(W $12.8^{\circ}/\text{s}$, C $1.3^{\circ}/\text{s}$), 좌측(W $11.3^{\circ}/\text{s}$, C $0^{\circ}/\text{s}$)로 좌측 CP 11.3%, 우측 방향 우위성(directional preponderance, DP) 89.8%였다(Fig. 1B). 500 Hz tone burst를 이용한 VEMP 검사에서 90 dB nHL의 자극에서 우측 27.67 μV , 좌측 40.36 μV 로 정상범위내의 소견을 보였다(Fig. 1C). 혈액검사에서 고지혈증 외에 특이 소견은 없었다. 뇌 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI) 검사로 확산강조자기공명영상(diffusion weighted MR), 자기

공명혈관촬영술(MR angiography), Gadolinium-조영증강 자기공명영상을 함께 시행하였으며, 특이소견은 관찰되지 않았다.

돌발성 난청 진단 하에 7일간 입원하여 Dexamethasone (Dexamethasone sodium phosphate 5 mg/mL, Yuhan Corporation, Seoul, Korea) 10 mg/d로 정맥주사 하였으며, Cebokan(Ginkgo biloba ext. 80 mg, Han Wha Pharm Co., Ltd., Seoul, Korea) 160 mg/d, Valium(Diazepam GB, 2 mg, Roche Korea Co., Ltd., Seoul, Korea) 6 mg/d, Tagamet(Cimetidine, 200 mg, Yuhan Corporation, Seoul, Korea) 600 mg/d 를

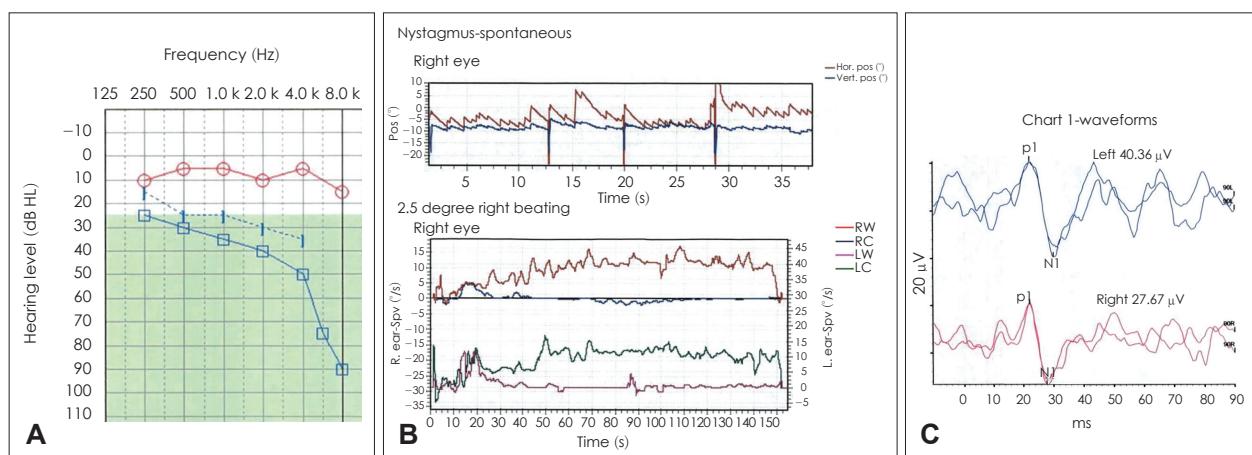


Fig. 1. Initial cochleovestibular workup. Pure tone audiometry shows 38 dB descending type sensorineural hearing loss on the left ear (A). Videonystagmography shows spontaneous nystagmus of $2.5^{\circ}/\text{s}$ right beating and 11.3% left CP and 89.8% right DP on bithermal caloric test; RW $12.8^{\circ}/\text{s}$, RC $1.3^{\circ}/\text{s}$, LW $11.3^{\circ}/\text{s}$, and LC $0^{\circ}/\text{s}$ (B). Vestibular evoked muscular potential measured with 500 Hz tone burst at 90 dB nHL were 27.67 μV and 40.36 μV for right and left, respectively (C). CP: canal paresis, DP: directional preponderance, RW, RC, LW, and LC: peak slow-phase velocities of the caloric responses to right warm, right cool, left warm, left cool responses, respectively. VEMP: vestibular evoked muscular potential. Hor, Pos ($^{\circ}$): horizontal eye position tracing, Vert, Pos ($^{\circ}$): vertical eye position tracing.

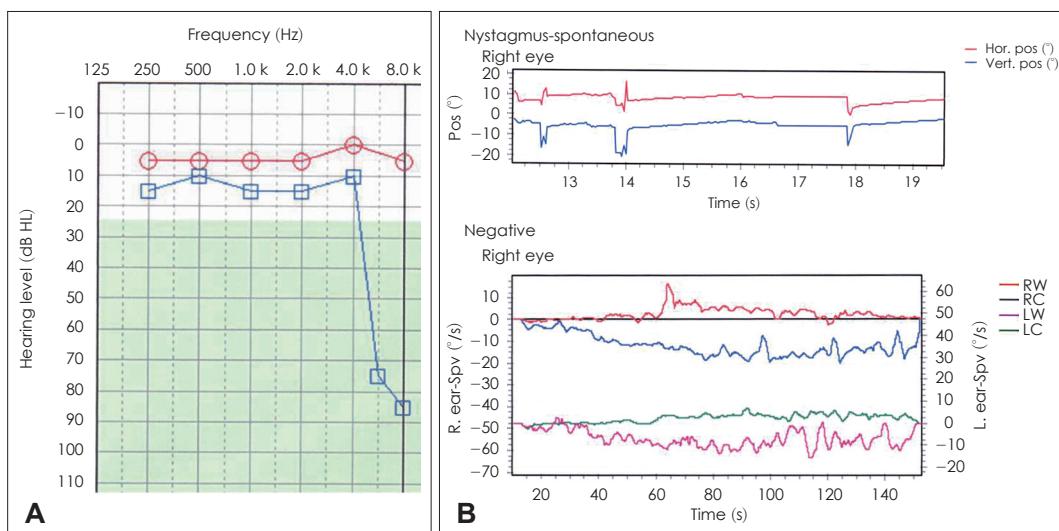


Fig. 2. After 6 weeks follow-up cochleovestibular workup. Pure tone audiometry shows with normal hearing until 4 kHz on the left ear (A). Videonystagmography shows negative spontaneous nystagmus and -23.7% left CP and -31.1% left DP on bithermal caloric test; RW $8.7^{\circ}/\text{s}$, RC $14.9^{\circ}/\text{s}$, LW $10.1^{\circ}/\text{s}$, and LC $4.4^{\circ}/\text{s}$ (B). CP: canal paresis, DP: directional preponderance, RW, RC, LW, and LC: peak slow-phase velocities of the caloric responses to right warm, right cool, left warm, left cool responses, respectively. Hor, Pos ($^{\circ}$): horizontal eye position tracing, Vert, Pos ($^{\circ}$): vertical eye position tracing.

경구 투여하였다. 본원 통증의학과에 의뢰하여 입원기간 동안 총 10회의 성상신경차단술을 받았으며, Carbogen(5% CO₂와 95% O₂로 구성된 혼합가스) 흡입을 1일 8회 1시간 간격으로 30분씩 흡입하도록¹⁰⁾ 하였다. 이후 경구 스테로이드인 Solondo(Prednisolone 5 mg, Yuhan Corporation, Seoul, Korea)를 30 mg/d 4일, 15 mg/d 3일로 감량하였다. 청력의 뚜렷한 호전이 없어, 퇴원 후 후처치 요법으로 고실내 스테로이드 주입술을 2주간에 걸쳐 총 4회 시행하였다. 첫 시술시 Xylocaine 10% pump spray(Lidocaine 10 mg/dose, AstraZeneca Korea, Seoul, Korea)를 외이도와 고막에 직접 뿌려 10분간 마취한 후 혼미경 하 앙와위에서 시술하였다. 25-gauge 척추용 바늘을 연결한 1 cc 주사기를 이용하여 고막의 전상부에 Dexamethasone(Dexamethasone sodium phosphate 5 mg/mL) 을 0.3~0.4 cc 주입하였다. 30분간 앙와위를 유지하도록 하였으며, 침을 삼키거나 움직이지 않도록 하였다. 동시에 외래에서 Dichlozid(Hydrochlorothiazide, 25 mg, Yuhan Corporation, Seoul, Korea) 25 mg/d과 Cebokan(Ginkgo biloba ext. 80 mg, Han Wha Pharm Co., Ltd., Seoul, Korea) 160 mg/d을 한 달간 투여하였다.

치료 후 6주째 청력은 회복되었으나 반복되는 경한 어지럼증을 호소하였다. 시행한 청력검사상 6분법에 의한 청력역치는 좌측 13.3 dB HL로 돌발성 난청이 회복되었으나, 8 kHz의 청력은 회복되지 않았다(Fig. 2A). 전정기능검사에서 자발안진은 관찰되지 않았으며, 온도안진검사에서 우측(W 8.7°/s, C 14.9°/s), 좌측(W 10.1°/s, C 4.4°/s)로 좌측 CP 23.7%, 좌측 DP -31.1%였다(Fig. 2B).

치료 후 4개월째 청력검사에서 청력의 변화는 없었으며, 무리하면 현기증처럼 느껴지는 증상은 있으나 현훈 발작은 없었다.

고 찰

급성 현훈과 동반한 자발안진은 좌우 전정계의 급성 비대칭을 의미하는 소견으로 온도안진검사 또는 VEMP와 같은 말초 전정기능검사를 통해 급성의 말초 전정장애를 확인할 수 있다.

전정기능검사에서 이상소견 없이 자발안진만이 관찰되는 경우는 전형적이지는 않다. 이런 경우 최근의 일측성 말초성 전정장애로 인한 것으로 보기 어렵고, 전정 중추신경계의 병변이나, 이전에 보상이 이루어진 말초성 병변의 회복 등으로 생각할 수 있으며, 자발안진 자체가 병변의 국소화 징후로 보기는 어렵다고 하였다.¹¹⁾ 그렇지만, 이러한 해석으로는 본 증례와 같은 급성 현훈을 동반하며 병변 반대측으로 향하는 일시적인

자발안진에 대한 설명이 곤란하다. 급성의 현훈 증상을 가지며 온도안진검사 뿐만 아니라 VEMP 검사에서도 일측성 말초성 전정장애를 확인할 수 없었고, 중추성 병변의 가능성은 MRI 검사로 배제할 수 있었다. 이후 6주째 시행한 전정기능검사에서 초기에 병변 반대측(우측)으로 향하던 자발안진이 사라졌고, 정상범주를 보이던 온도안진검사 결과는 동측(좌측)의 23.7%의 CP가 관찰되었으며, 89.9%의 우측 DP는 -31.3%의 좌측 DP로 변화하였다.

온도안진검사에서 CP를 보이지 않으면서 DP만을 보이는 경우 isolated DP의 가능성을 고려해 볼 수 있으나, 자발안진 2% 이하, CP 25% 이하, DP 40% 이상으로 정의한 isolate DP의 기준으로 볼 때 이에 부합되지는 않는다.¹²⁾

문현에 따르면 돌발성 난청환자의 40~66%에서 현훈을 동반하며, 40~70%에서 전정기능의 장애가 보고되었다.^{4~9)} 특히 현훈을 호소하지 않는 돌발성 난청에서도 전정기능장애가 확인되는 경우가 있기 때문에 전정기능검사를 포함하는 것이 필요하며,^{5~9)} 추적평가는 돌발성 난청에서 현훈의 증상 및 전정기능의 변화를 이해하는 데 중요하다고 생각된다.

Wilson 등⁹⁾의 연구에 의하면, 돌발성 난청 환자에서 정상적인 전정기능검사 소견을 보이는 경우는 41%, CP가 15% 이상의 온도안진검사를 보이는 심한 전정손상의 경우는 32%이며, 온도안진검사에서 CP 없이 자발안진이나 DP를 보이는 경도에서 중등도 전정손상으로 분류한 경우는 27%로 보고되었다. 결국 Wilson 등의 연구에서 27%보다 적은 수에서 본 증례와 유사하게 자발안진은 관찰되나 정상적인 온도안진검사를 보인 돌발성 난청환자가 존재하였을 것으로 해석할 수 있겠다. 그러나, 온도안진검사 외에 VEMP 검사도 이석기관과 말초성 전정기능을 평가하는 도구로 사용될 수 있는데, 그들의 연구에서는 VEMP 검사의 결과가 함께 제시되지는 않았고, MRI 검사를 이용한 후미로성 병변 및 중추성 병변에 대한 평가를 보고하지는 않았다.

Kim과 Kim¹³⁾의 최근 연구에서 급성 현훈의 증상과 안진을 동반하면서 비정상적인 경부 VEMP 검사나 ocular VEMP 소견과 후반고리관 head impulse test 소견을 보이고, 정상적인 온도안진검사 소견과 측반고리관과 상반고리관의 head impulse test 소견을 보이면서 신경이학적 검사와 뇌 MRI 검사상 중추성 병변이 배제된 경우 하전정신경염의 진단기준으로 제시한 바 있다. 이때의 안진은 회전성의 안진과 함께 하향성 안진이 특징적이라고 한다. 전정신경염 및 내이염으로 진단된 환자의 약 1.3%가 상기 진단기준을 만족하여 하전정신경염으로 진단되었고, 하전정신경염 환자의 1/3에서 난청을 동반하였다. Wilson 등의 연구에서 정상적인 온도안진검사와 자발안진의 예를 보인 27%에서 하전정신경염이 동반된 돌발성 난

청의 가능성을 고려해 볼 수 있다. 그렇지만, 본 증례의 경우 병변 반대측을 향하는 안진과 함께 상향안진이 동반되었으며, VEMP 검사상 정상소견을 보여 이를 배제할 수 있을 것으로 판단된다.

30명의 정상인을 대상으로 전정기능검사를 시행한 연구에서는 5명(16.7%)에서 자발안진을 보고한 바 있으며, 이들 중 3명은 40% 이상의 CP 소견과 2명만이 40% 이하의 CP를 보고하였다.¹⁴⁾ 본 증례의 경우 급성 현훈 증상이 있으면서 관찰되는 자발안진이 있었으며, 증상의 호전과 함께 자발안진이 소실되는 경우로 우연히 관찰되는 자발안진으로 볼 수는 없을 것으로 판단된다.

말초전정기능검사상 이상소견 없이 자발안진이 동반되는 비전형적인 경우가 돌발성 난청에서 얼마나 많은지, 어떤 의미인지 아직 밝혀지지는 않았다. 본 증례에서처럼 MRI 검사상 특이소견이 없고 온도안진검사와 VEMP 검사로 일측성 말초성 전정장애가 확인되지 않고 급성 현훈과 자발안진이 나타나는 경우, 상기 두 가지 검사로 평가하지 못하는 일측성 전정장애로 인한 가능성을 고려할 수 있을 것이다. 한편 이런 경우가 돌발성 난청에서 드물지 않게 보고되는 바,⁹⁾ 급성 청각적 불균형에 의해 자발안진이 나타날 수 있는 가능성도 고려할 수 있을 것이다.

전정기능검사 및 뇌 MRI 검사를 시행하여 현훈에 대한 객관적인 정보를 얻게 되지만, 중추전정신경계의 보상과 말초전정기능의 역동적인 변화로 인하여 본 증례처럼 어떤 범주에도 해당되지 않는 전정기능검사 결과를 임상에서 드물지 않게 만나게 될 것으로 생각된다. 비전형적인 전정기능검사결과에 대한 저자들의 경험을 보고함으로써, 유사한 증례에 대

한 정보가 공유되기를 바라며, 향후 현훈 환자의 진료에 도움이 되고 전정기능검사결과 판독에 도움이 되었으면 한다.

REFERENCES

- 1) McClure JA, Lycett P. Vestibular asymmetry. Some theoretical and practical considerations. *Arch Otolaryngol* 1983;109(10):682-7.
- 2) Baloh RW. Clinical practice. Vestibular neuritis. *N Engl J Med* 2003; 348(11):1027-32.
- 3) Whitaker S. Idiopathic sudden hearing loss. *Am J Otol* 1980;1(3): 180-3.
- 4) Hallberg OE. Sudden deafness of obscure origin. *Laryngoscope* 1956;66(10):1237-67.
- 5) Van Dishoeck HA, Bierman TA. Sudden perceptive deafness and viral infection; report of the first one hundred patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1957;66(4):963-80.
- 6) Bosatra AB, De Stefani GB. The idiopathic sudden deafness. A clinical study. *Acta Otolaryngol Suppl* 1961;169:1-62.
- 7) Shaia FT, Sheehy JL. Sudden sensori-neural hearing impairment: a report of 1,220 cases. *Laryngoscope* 1976;86(3):389-98.
- 8) Mattox DE, Simmons FB. Natural history of sudden sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1977;86(4 Pt 1):463-80.
- 9) Wilson WR, Laird N, Kavesh DA. Electronystagmographic findings in idiopathic sudden hearing loss. *Am J Otolaryngol* 1982;3(4):279-85.
- 10) Fisch U. Management of sudden deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1983;91(1):3-8.
- 11) Bojrab DI, Ostrowski VB. Electronystagmography and rotation test. In: Fackler RK, Brackmann DE, editors. *Neurotology*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby;2005. p.607-20.
- 12) Halmagyi GM, Cremer PD, Anderson J, Murofushi T, Curthoys IS. Isolated directional preponderance of caloric nystagmus: I. Clinical significance. *Am J Otol* 2000;21(4):559-67.
- 13) Kim JS, Kim HJ. Inferior vestibular neuritis. *J Neurol* 2012;259(8): 1553-60.
- 14) Takahashi J, Kitamura K, Miyata M. Spontaneous nystagmus in normal subjects. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1996;58(1): 42-5.