

A Case of Arachnoid Cyst Presenting with Sudden Hearing Loss

Jeong Yeop Lee, Do Hoon Lee, Sang Hyuck Cho and Jong Dae Lee

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Soonchunhyang University School of Medicine, Bucheon, Korea

돌발성 난청을 주소로 내원한 지주막 낭종 1예

이정엽 · 이도훈 · 조상혁 · 이종대

순천향대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received April 19, 2013

Revised June 11, 2013

Accepted June 14, 2013

Address for correspondence

Jong Dae Lee, MD, PhD
Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Soonchunhyang University
School of Medicine,
170 Jomaru-ro, Wonmi-gu,
Bucheon 420-767, Korea
Tel +82-32-621-5441
Fax +82-32-621-5440
E-mail ljdent@schmc.ac.kr

Arachnoid cysts compose 1% of all intracranial tumors and are usually incidental findings in brain imaging. They may present with symptoms such as dizziness, tinnitus and hearing loss, although they may be usually asymptomatic. In particular, presentation with sudden deafness is very rare. We report a case of a 21-year-old male who presented with sudden hearing loss linked to a cerebellopontine angle (CPA) arachnoid cyst. In this case, the cystic lesion at the CPA was found by magnetic resonance imaging of the brain. The hearing loss of this patient was successfully treated with steroids. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:784-6

Key Words Arachnoid cysts · Cerebellopontine angle · Sudden hearing loss.

서 론

돌발성 감각신경성 난청은 순음청력검사에서 3개 이상의 연속된 주파수에서 30 dB 이상의 감각신경성 청력손실이 3일 이내에 발생한 경우로 정의할 수 있다. 대부분은 명확한 원인을 찾을 수 없으며, 치료에 대한 반응이나 예후가 다양한 만큼 그 원인도 다인성일 가능성이 높을 것으로 생각되어진다. 바이러스 감염과 혈관장애가 주된 발병기전으로 생각되며, 그 외 와우마 파열, 자가면역성 질환, 그리고 청신경초종(vestibular schwannoma) 등의 소뇌교각에 발생하는 종양에 의해서도 발병 가능한 것으로 되어 있다.¹⁾

지주막 낭종(arachnoid cyst)은 지주막 덮개에 의해 둘러싸여 뇌척수액이 모인 것으로 전체 두개 내 종양의 1%를 차지하는 종양이다.²⁾ 소뇌교각 부위는 지주막 낭종이 두 번째로 많이 호발하는 부위로 알려져 있다.^{3,4)} 소뇌교각 부위에 발생한 지주막 낭종은 대부분의 경우 증상이 없는 경우가 흔하며

어지럼이나 이명, 난청 등의 증상을 유발할 수 있다고 알려져 있으나, 이러한 지주막 낭종이 돌발성 감각신경성 난청의 형태로 발현되는 예는 매우 드물게 보고된 바 있다.^{5,6)} 저자들은 돌발성 감각신경성 난청을 주소로 치료 받은 환자에서 소뇌교각 부위에 지주막 낭종이 발견된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

21세 남자 환자가 2일 전 갑자기 시작된 좌측 귀의 청력감소 및 이명을 주소로 본원 이비인후과 외래로 내원하였다. 특이 과거력은 없었으며, 이명은 좌측에서만 미약하게 '윙' 소리가 간헐적으로 난다고 하였으나 어지럼은 호소하지 않았다. 두통이나 의식 변화 등의 신경학적 증상은 호소하지 않았으며, 이학적 검사상 양측 외이도 및 고막은 특이 이상 없이 정상 소견을 보이고 있었다. 첫 내원 당시 시행한 순음청력검사 상에

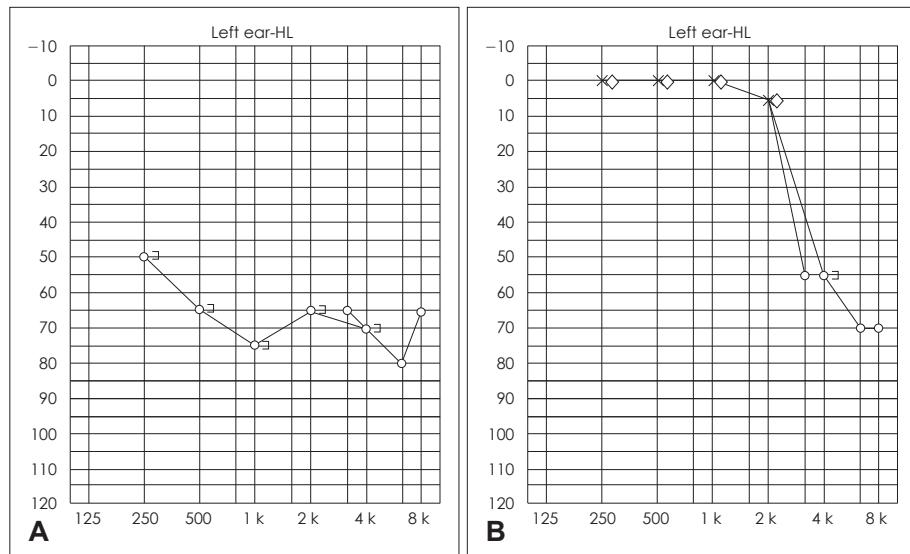


Fig. 1. Audiological change of the patient. The initial pure tone audiometry reveals 68 dB sensorineural hearing loss in the left side (A). The follow-up pure tone audiometry after treatment with steroids reveals 15 dB in the left side (B).

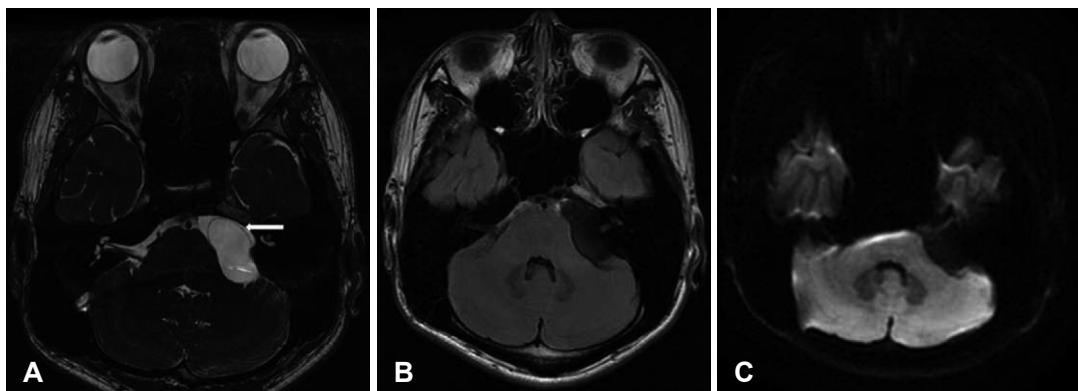


Fig. 2. MR imaging of the cerebello-pontine angle. The FIESTA MRI scan shows high signal ovoid mass in the left CPA. The 8th nerve is anteriorly displaced by the mass (white arrow)(A). T2 FLAIR (B) and diffusion MRI shows low signal ovoid mass in the left CPA (C).

서 우측은 기도청력과 골도청력 모두 정상 청력을 보였으나 좌측은 기도청력과 골도청력 역치가 각각 68 dB의 감각신경성 난청 소견을 보였고, 어음명료도검사상 우측 100%, 좌측 32% 소견을 보였다(Fig. 1A). 좌측 돌발성 감각신경성 난청 진단 하에 prednisolone(1 mg/kg)을 경구약으로 일주일간 복용 후 외래 경과 관찰을 시행하였다. 두 번째 외래 방문시 이전에 호소하던 청력감소 및 이명 증상은 많이 호전되었다고 하였으며, 순음청력검사에서도 좌측 기도청력과 골도청력 역치가 각각 15 dB로 이전에 보이던 청력감소는 고주파수대를 제외하고는 회복된 소견을 보이고 있었다(Fig. 1B). 돌발성 난청의 원인이 되는 후미로 병변 등의 두개 내 병변을 감별하기 위하여 뇌 자기공명영상을 촬영하였다. 발병 10일째 시행한 뇌 자기공명영상 촬영 결과 뇌척수액과 같은 고신호강도(high signal intensity)를 보이며, T2 FLAIR 영상과 확산영상(diffusion)에서 저신호의 3.3×1.8 cm의 낭종으로 생각되는 병변이 좌측 소뇌교각 부위에서 발견되었다(Fig. 2). 또한 이 병변에 의해 좌

측 8번 뇌신경이 전위되어 있는 것을 확인할 수 있었다.

환자는 청력 회복 후 특별한 증상 호소 없어 외래 추적 관찰을 시행하기로 하였고, 치료 6개월 뒤와 1년 뒤에 외래에서 시행한 순음청력검사 상에서도 환자는 정상 청력을 보였으며, 이전에 보이던 청력감소와 이명 증상은 호소하지 않았다. 또한 1년 후 시행한 추적 관찰 뇌 자기공명영상에서도 지주막 낭종의 크기는 변하지 않았다.

고 칠

지주막 낭종은 지주막 사이에 뇌척수액이 들어와 생기는 낭성병변을 말하는 것으로, 대부분의 지주막 낭종은 유년기 초기에 그 징후가 나타나기 시작하는데 환자 중 60~90%가 유소아인 것으로 알려져 있다.²⁾ 발병의 원인은 선천적인 기형으로 인한 것과 출혈, 감염, 물리적 손상 후에 후천적으로 인한 것으로 크게 두 가지로 나눌 수 있다.⁷⁾ 이번 증례 환자의 경우

비교적 증상이 늦은 나이에 발생하였지만 이전에 두부손상이나 두부감염 등의 병력을 가지고 있지 않는 등 증상유발의 원인은 명확하지 않았다.

지주막 낭종이 가장 많이 발생하는 부위는 중두개와(middle cranial fossa)이고, 그 다음으로는 후두개와(posterior cranial fossa)로 알려져 있으며, 후두개와 부위 중에서는 소뇌교각에서 흔히 발생한다.²⁾ 소뇌교각 부위에 발생한 지주막 낭종은 크기가 작은 경우 증상이 없는 경우가 많으나 증상이 커지면서 두통, 운동실조(ataxia), 보행장애(gait disturbance) 등의 신경학적 증상을 보일 수 있으며, 8번 뇌신경의 압박은 청력감소, 이명, 어지럼 등의 증상으로 나타날 수 있다.³⁻⁶⁾ 일측 난청으로 내원한 환자에서 후미로 병변의 감별은 매우 중요하며 청신경 종양이 가장 흔하고 그 밖에 뇌수막종, 표피낭종, 지주막 낭종 등이 드물게 보고되고 있다. 하지만 본 증례와 같이 돌발성 난청으로 나타나는 경우는 매우 드물고 국내에서 보고된 예는 아직 없다.

지주막 낭종의 방사선학적 소견으로는 전산화단층촬영에서 경계가 분명한 저음영의 병변으로 관찰되며, 뇌 자기공명영상에서는 T1 강조영상과 T2 강조영상에서 뇌척수액과 동일한 신호 강도를 보이고, 조영증강이 되지 않는 특징을 가지고 있다. 표피낭종(epidermoid cyst)과의 감별진단이 중요한데 표피낭종은 확산영상(diffusion image)에서 고신호 강도를 보이는 것이 특징이고 본 증례에서는 확산영상에서 저신호 강도를 보여 지주막 낭종으로 진단할 수 있었다.⁸⁾

지주막 낭종의 치료는 논란의 여지가 있으며, 모든 소뇌교각 지주막 낭종이 수술적 치료를 요하는 것은 아니다. 증상이 없는 지주막 낭종 환자의 경우에는 정기적인 경과관찰 및 주기적인 뇌 자기공명영상 촬영으로 충분한 것으로 알려져 있다.⁹⁾ 경과관찰 중에 자연경과는 대부분 크기 변화없이 유지되나 드물게는 크기가 커지거나 외상 후 파열되는 경우도 보고되고 있다.^{10,11)} 수술적 치료는 급격한 크기의 증가나 수두증(hydrocephalus) 및 증상이 약물치료에 반응을 보이지 않을 경우에 시행 될 수 있으며, 개창(fenestration), 배액(drainage), 절제(removal), 내시경적 감압술 등 다양한 술식이 적용될 수 있다.

돌발성 난청의 치료로 스테로이드가 널리 사용되는데, 주된 작용은 항면역작용과 항염증작용에 기인하여 이루어지는 것으로 알려져 있다.¹²⁾ 본 교실에서는 청신경 종양에서도 스테로이드 치료로 돌발성 난청이 치료되는 증례들을 발표하면서, 청신경 종양이 돌발성 난청으로 나타나는 경우는 스테로이드가 치료에 도움이 될 수 있으며 청력이 회복되었다고 하더라도 청신경 종양을 배제할 수 없다고 보고하였다.¹³⁾ 본 증례의 치료에도 초기에 스테로이드를 사용하였으며, 일주일간의

스테로이드의 사용 이후 청력검사 결과 현저한 회복을 보여 주었다. 이러한 청력의 회복은 소뇌교각 부위에 발생한 지주막 낭종으로 인한 8번 뇌신경의 압박이 스테로이드에 의해 감소된 결과로 생각되어지며 청신경 종양에서도 비슷하게 보고되고 있다.¹⁴⁾ 하지만 이러한 청력회복은 환자에 따른 종양의 신경 압박의 정도나 이환 기간에 따라서 다를 수 있다고 사료된다. 또한 소뇌교각 지주막 낭종이 있는 환자가 돌발성 난청이 우연히 이환되어 치료에 반응했을 가능성도 완전히 배제할 수는 없을 것으로 사료된다.

본 증례는 소뇌교각 부위에 발생한 지주막 낭종에 의하여 갑작스러운 청력소실을 보인 경우로서, 본 증례에서 볼 수 있듯이 스테로이드 등의 약물치료에서 반응을 보이는 돌발성 감각신경성난청 환자의 경우에도 반드시 소뇌교각 부위의 종양 등의 병변을 고려하여야 하며, 이에 대한 감별을 위해 자기공명영상 촬영을 반드시 고려해 보아야 할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- O'Malley MR, Haynes DS. Sudden hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 2008;41(3):633-49, x-xi.
- Pradilla G, Jallo G. Arachnoid cysts: case series and review of the literature. *Neurosurg Focus* 2007;22(2):E7.
- Pappas DG, Brackmann DE. Arachnoid cysts of the posterior fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1981;89(2):328-32.
- Haberkamp TJ, Monsell EM, House WF, Levine SC, Piazza L. Diagnosis and treatment of arachnoid cysts of the posterior fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;103(4):610-4.
- Ottaviani F, Neglia CB, Scotti A, Capaccio P. Arachnoid cyst of the cranial posterior fossa causing sensorineural hearing loss and tinnitus: a case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2002;259(6):306-8.
- Cadoni G, Agostino S, Volante M, Scipione MS. Sudden cochlear hearing loss as presenting symptom of arachnoid cyst of the posterior fossa. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2006;26(2):115-7.
- Choi JU, Kim DS. Pathogenesis of arachnoid cyst: congenital or traumatic? *Pediatr Neurosurg* 1998;29(5):260-6.
- Tsuruda JS, Chew WM, Moseley ME, Norman D. Diffusion-weighted MR imaging of the brain: value of differentiating between extraaxial cysts and epidermoid tumors. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155(5):1059-65; discussion 1066-8.
- Alaani A, Hogg R, Siddiq MA, Chavda SV, Irving RM. Cerebellopontine angle arachnoid cysts in adult patients: what is the appropriate management? *J Laryngol Otol* 2005;119(5):337-41.
- Santamarta D, Aguas J, Ferrer E. The natural history of arachnoid cysts: endoscopic and cine-mode MRI evidence of a slit-valve mechanism. *Minim Invasive Neurosurg* 1995;38(4):133-7.
- Albuquerque FC, Giannotta SL. Arachnoid cyst rupture producing subdural hygroma and intracranial hypertension: case reports. *Neurosurgery* 1997;41(4):951-5; discussion 955-6.
- Cope D, Bova R. Steroids in otolaryngology. *Laryngoscope* 2008;118(9):1556-60.
- Lee JD, Lee BD, Hwang SC. Vestibular schwannoma in patients with sudden sensorineural hearing loss. *Skull Base* 2011;21(2):75-8.
- Aronzon A, Ruckenstein MJ, Bigelow DC. The efficacy of corticosteroids in restoring hearing in patients undergoing conservative management of acoustic neuromas. *Otol Neurotol* 2003;24(3):465-8.