

# A Case of Endolymphatic Sac Decompression of Intractable Meniere's Disease in Children

Ji Won Cho, Seung Sik Jeon, and Seok Min Hong

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Dong-Tan Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine, Hwaseong, Korea

## 난치성 메니에르병 소아환자의 내림프낭감압술 1예

조지원 · 전승식 · 홍석민

한림대학교 의과대학 동탄성심병원 이비인후-두경부외과학교실

Received April 10, 2015

Revised June 1, 2015

Accepted June 2, 2015

Address for correspondence

Seok Min Hong, MD  
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Dong-Tan Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine  
7 Keunjaebong-gil, Hwaseong 18450, Korea  
Tel +82-31-8086-2670  
Fax +82-31-8086-2681  
E-mail thecell@medimail.co.kr

Meniere's disease in children is characterised with a hard and long-term diagnostic course, for which there is no accurate classification and treatment plan. A patient may undergo severe discomfort and long-term contraction of the disease. We experienced a 13-year-old female suffering from recurrent dizziness, and found that she had hearing loss, and tinnitus on her right ear. We diagnosed it as possible meniere's disease, but the disease progressed despite a trial of medication. The patient then underwent an endolymphatic sac decompression. During 6 months after the operation, she has shown only mild, intermittent dizzy symptoms, without severe vertigo. We report this clinical experience with a brief review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2015;58(9):654-6

**Key Words** Children · Decompression · Endolymphatic sac · Meniere's disease.

## 서 론

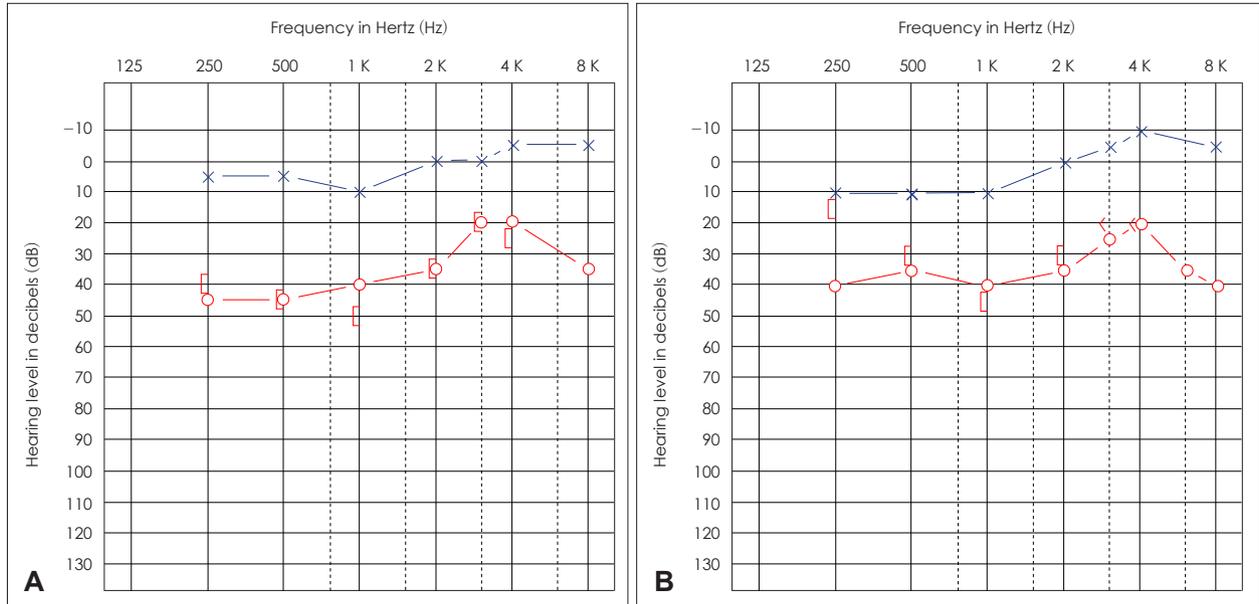
메니에르병은 보통 성인에서 다루어지며, 30세에서 60대 사이에서 발생하는 경우가 75%를 차지한다.<sup>1)</sup> 치료 방식으로는 betahistine, 이노제, 스테로이드, 고실내 겐타마이신주입술, 수술적 치료(내림프액 감압술, 미로절제술) 등 다양한 방식으로의 접근이 이루어지고 있다. 반면 전체 메니에르병에서 3%(Meyerhoff 등<sup>2)</sup>)를 차지하는 소아의 경우는 성인에 비해 그 비율이 낮으나, 진단과정의 어려움과 함께 성장과정의 소아라는 이유로 인해 성인과는 다른 접근 방식이 필요하다. 소아 메니에르병에서 대부분 약물 치료를 통해 증상 호전을 보이나,<sup>3)</sup> 10~20%의 경우에는 약물적 치료에 반응하지 않으며,<sup>4)</sup> 이러한 경우에 대한 치료 방향이나 예후에 대한 보고는 미미하다. 따라서 저자들은 반복적인 어지럼을 보인 소아에서 메니에르병을 진단하고, 약물 치료를 시행하며 관찰하였으나,

약물에 비반응성을 보이며, 지속적인 어지럼을 호소한 환아에서, 내림프낭 감압술로 치험한 증례를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

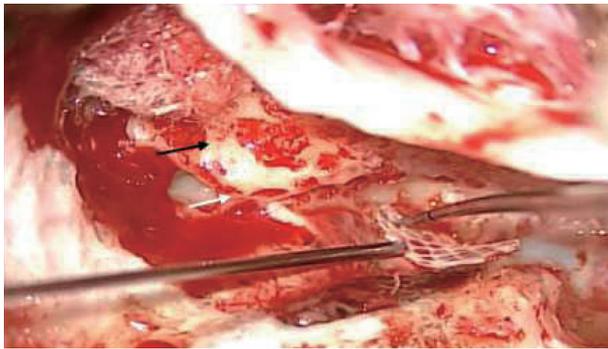
## 증 례

13세 여자 환자가 어지럼을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 1개월 전부터 발생한 어지럼, 두통, 우측 이명 증상으로 내원하였으며, 자려고 누울 때나 일어날 때 4~5분 정도 발생하는 어지럼을 호소하였다. 명확한 현훈의 양상이 아니며, 두통이 동반되어 편두통성 현훈 의심하여 소아과 진료 권유하였으나, 이후 추적 관찰하지 못하였다.

6개월 뒤 30분 이상의 회전성 어지럼과 우측 이충만감, 메스꺼움과 구토 증세로 응급실 통해 다시 내원하였다. 입원 후 고막 소견은 정상이었으며, 순음청력검사서 기도/골도청



**Fig. 1.** Pure tone audiometry showed mild sensorineural hearing loss of right side. (A) At the first vertigo attack and (B) 4 month after operation.



**Fig. 2.** Intraoperative finding shows the wide exposure of the dura of the posterior fossa and silastic sheet insertion into the endolymphatic sac (black arrow: lateral semicircular canal, white arrow: posterior semicircular canal).

력역치가 우측 35/39 dB, 좌측 4/4 dB의 우측 감각신경성 난청 소견을 보였다(Fig. 1A). 체위변환검사서 모든 체위에서 오른쪽 수평 안진이 관찰되었으며, 온도안진검사서 우측 72% 반고리관마비 소견을 보였으며, 전기와우도 검사에서, 양측 모두 summating potential/action potential비는 정상범위였다. 자기공명영상촬영에서 이상 소견을 보이지 않았으며, 컴퓨터단층촬영에서는 전정수도관의 확장 소견 등의 특별한 이상은 관찰되지 않았다.

따라서 메니에르병 의심하여 항히스타민제, 이뇨제, 이소바이드, 항현훈 제제 등을 사용하여 증상 조절을 시도하였으나, 같은 양상의 어지럼으로 6개월에 2회에 걸친 입원 치료를 받았고, 평소 일주일에 3~4일 동안의 어지럼 발생으로 인해 일상 생활에 어려움을 겪었다. 환자는 반복적인 어지럼 발생으로 인하여 메니에르병 진단하에 약물 치료를 지속하였으나, 환자

의 증상은 지속되었다. 이후, 약물 치료의 한계에 대해 환자 및 보호자에게 설명하고 고실내겐타마이신주입술, 내림프낭 감압술 등의 다음 단계 치료를 고려하였고, 환자 나이를 고려하여 보다 보존적인 치료 방법인 내림프낭감압술을 선택하였다.

내림프낭감압술은 전신 마취하에서 단순유양동절제술을 시행한 후, 침골, 수평반고리관, 후반고리관, 이복근능(digastric ridge), 안면신경주행부를 확인하고, S상 정맥동 내측의 후두개와 경막의 골편은 경정맥구 직상부까지 충분히 제거하여 최대한 후두개와에 작용하는 압력을 감압하고자 노력하였다. 내림프낭에 절개를 가한 후 실리콘편을 이용하여 내림프낭과 유양동 사이에 단락을 만들어 주고 dexamethasone을 도포한 gelfoam을 내림프낭 절개부에 위치시켰다(Fig. 2). 수술 4개월 후 순음청력검사 역치의 의미 있는 변화는 없었고(Fig. 1B) 간헐적으로 단기간 발생하는 정도의 어지럼을 호소하였으나, 전체적 일상생활에서의 제한은 크게 호전된 양상이었으며, 현재 6개월째 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

소아에서 발생한 어지럼은 성인의 경우와 다른 특징을 보인다. 우선 진단적 분류 면에서 살펴보면 1962년 Harrison<sup>4)</sup>이 16명의 소아 어지럼 환자에 대해 처음 보고하면서 말초성 어지럼증의 특징을 주로 보인다고 보고함을 시작으로, 이후 1977년 Eviatar와 Eviatar<sup>5)</sup>는 신경과 방문 환자를 대상으로 한 연구에서 50명 중 42명을 중추성 어지럼으로 보고하였고, 1980년 Fried<sup>6)</sup>는 뇌진탕이 가장 많은 원인으로 보고하기도

하였다. 국내에서도 Lee 등<sup>7)</sup>이 소아 어지럼 환자 중 소아양성 발작성 어지럼이 가장 많다고 보고하였고, Choung 등<sup>8)</sup>은 이비인후과 어지럼클리닉을 방문한 15세 이하의 어지럼증 환자를 대상으로 분류하여 편두통성 현훈, 소아양성발작성 어지럼, 진단기준이 애매하거나 진단이 불확실한 경우(International Headache Society 진단기준에 부합되지 않는 두통을 가진 어지럼증, 메니에르병 의심질환) 순으로 보고하였으며 이 결과는 일반적인 성인 기준의 어지럼증의 원인의 분포와는 많은 차이가 있다.

메니에르병은 어지럼, 난청, 이명 그리고 이충만감을 증상을 보이는 내이질환으로써,<sup>9)</sup> 질환의 병태생리 기전이 명확하지 않아 근본적인 원인을 치료하는 것이 어렵다. 따라서 증상의 호전을 위한 치료를 시행하고, 충분한 경과 관찰과 내과적 치료 후에도 반복되는 증상을 보이는 난치성 메니에르병의 경우에는 고실내 겐타마이신주입술, 내림프낭감압술, 미로절제술, 전정신경절제술을 고려해야 한다.<sup>10)</sup> 그리고 각각의 치료 방법에 대해서도 겐타마이신주입술은 보고자들에 따라 60%에서 95.8%의 성공률을 보이고 10~30%에서 난청을 초래한다고 보고되었으며,<sup>11)</sup> 내림프낭절제술의 경우도 난치성 어지럼의 조절율은 42~88% 정도로 보고되고 있다.<sup>12)</sup>

소아에서 발생한 메니에르병의 치료에 관한 보고는 많지 않으나, Choung 등<sup>8)</sup>이 14세, 13세, 9세의 메니에르병을 가진 소아에서 이노제 치료를 통하여 현훈과 난청이 호전된 경우를 보고하였고, See 등<sup>13)</sup>이 3세 때 어지럼이 발생한 약물에 반응하지 않는 환자에서 7세 때 고실내겐타마이신주입술, 8세 때 내림프낭감압술을 시행하였으나, 증상이 지속되어, 10세에 전정신경절제술을 시행한 경우를 보고한 바 있으나, 위에 열거된 침습적 치료 방법에 대한 장기간효과 및 예후에 대한 보고는 미미한 실정이다.

소아 메니에르병의 경우, 일단 유병률이 매우 낮고, 진단을 위한 증상이 명확하지 않으므로 정확한 진단을 위해 수년간의 추적 관찰이 필요하며,<sup>13)</sup> 정확한 감별진단을 위해서는 소아의 특성을 고려한 체계적인 문진과 함께 전정기능 및 뇌신경에 관련된 이학적 검사와 청력 및 전정기능 검사와 함께, 혈액검사, 컴퓨터단층촬영 및 자기공명영상촬영, 뇌파검사 등이 도움을 줄 수 있다. 그러나 대부분의 경우 약물적 치료를 통해 증상 호전을 보이나 10~20%에서는 약물에 반응하지 않는 난치성 경향을 보일 수 있다.

본 환자의 경우, 첫 내원시 어지럼과 함께 두통이 동반되었지만, 편두통성 현훈에서 나타나는 전형적인 편두통 양상을 보이진 않았으며, 메니에르병의 특징인 저주파수난청(0.25, 0.5, 1 kHz에서 평균이 1, 2, 3 kHz 평균보다 15 dB 높게 나타

남)<sup>14)</sup>과 함께, 어지럼 발생시마다 동반되는 이폐색감, 이명 증상으로 메니에르병으로 진단이 가능하였고, 어지럼과 난청을 보일 수 있는 미로염과도 감별이 가능하였다. 따라서 본 환자의 경우 메니에르병 진단 하에 약물 치료를 6개월 이상 시행하였으나, 심한 어지럼의 증상이 반복적으로 발생하여, 일주일에 3~4일을 양호실에서 지낼 정도로 학교생활에 큰 지장을 주고 있었다. 따라서 약물 치료 이외의 방법을 고려하였고, 보호자와 상담을 통해 상대적으로 보존적 방법인 내림프낭감압술을 시행하였다. 환자는 수술 후 경과에서 청력의 의미 있는 변동은 없으며, 경도의 비특이적 어지럼이 간혹 발생하기는 하나, 술전에 비해 어지럼의 강도 및 빈도가 크게 감소하여 현재, 정상적인 학교생활을 하고 있다고 하였다.

저자들은 약물에 반응하지 않는 난치성 메니에르병 환자에서 내림프낭감압술을 통해 어지럼의 호전을 확인하였다. 그리고, 소아에서 발생한 난치성 메니에르병에서 내림프낭감압술이 효과적인 치료 방법이 될 수 있을 것으로 생각되며, 향후 예후 및 경과에 대해서는 더 많은 환자를 통한 연구가 필요할 것으로 보인다.

## REFERENCES

- 1) Harrison MS, Naftalin L. Meniere's disease: mechanism and management. Springfield, IL: Charles C. Thomas;1968.
- 2) Meyerhoff WL, Paparella MM, Shea D. Ménière's disease in children. Laryngoscope 1978;88(9 Pt 1):1504-11.
- 3) Torok N. Old and new in Ménière disease. Laryngoscope 1977;87(11):1870-7.
- 4) Harrison MS. Vertigo in childhood. J Laryngol Otol 1962;76:601-16.
- 5) Eviatar L, Eviatar A. Vertigo in children: differential diagnosis and treatment. Pediatrics 1977;59(6):833-8.
- 6) Fried MP. The evaluation of dizziness in children. Laryngoscope 1980;90(9):1548-60.
- 7) Lee CH, Park HM, Lee BH, Kim YH, Rhee CK. Clinical Analysis of Childhood Vertigo. J Korean Child Neurol Soc 2001;9(2):362-7.
- 8) Choung YH, Park K, Kim CH, Kim HJ, Kim K. Rare cases of Ménière's disease in children. J Laryngol Otol 2006;120(4):343-52.
- 9) Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. Otolaryngol Head Neck Surg 1995;113(3):181-5.
- 10) Kim SH, Lee J, Ryu U, Choi BY, Koo JW. Role of endolymphatic sac decompression in intractable Meniere's disease. Res Vestib Sci 2013;12(1):16-21.
- 11) Viana LM, Bahmad F Jr, Rauch SD. Intratympanic gentamicin as a treatment for drop attacks in patients with Meniere's disease. Laryngoscope 2014;124(9):2151-4.
- 12) Gianoli GJ, Larouere MJ, Kartush JM, Wayman J. Sac-vein decompression for intractable Meniere's disease: two-year treatment results. Otolaryngol Head Neck Surg 1998;118(1):22-9.
- 13) See GB, Mahmud MR, Zurin AA, Putra SH, Saim LB. Vestibular nerve section in a child with intractable Ménière's disease. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002;64(1):61-4.
- 14) Brantberg K, Duan M, Falahat B. Ménière's disease in children aged 4-7 years. Acta Otolaryngol 2012;132(5):505-9.