

# 遲發性 內淋巴水腫

仁濟大學校 釜山白病院 耳鼻咽喉科學教室

李 相 哲

= Abstract =

## Delayed Endolymphatic Hydrops

Sang Cheol Lee, M.D.

*Department of Otolaryngology, Pusan Paik Hospital, Inje University*

Delayed endolymphatic hydrops(DEH), a clinical entity which was described as a syndrome with the characteristic clinical findings such as rotatory vertigo or fluctuating hearing loss on the normal ear appearing a few years after unilateral severe sensori-neural hearing loss or total deafness.

DEH can be differentiated from Meniere's disease, and was first reported simultaneously by Nadol et al and Wolfson et al in 1975, and was specified by Schuknecht in 1978.

Schuknecht, in 1985, classified DEH into 3 types : 1) ipsilateral : rotatory vertigo only, 2) contralateral : rotatory vertigo with fluctuating hearing loss on the normal side, and 3) bilateral.

In many cases the hearing loss was caused by juvenile unilateral total deafness of unknown causes, viral diseases such as mumps, other postinflammatory or posttraumatically.

There is no tendency of rule in latency between hearing loss and vertigo or fluctuating hearing loss on opposite ear, and it is more than 10 years in many cases.

Diagnosis is made from history, clinical findings, audiologic and equilibrium function test.

Treatment is similar to that of Meniere's disease with conservative(vasodilators, autonomic nerve controlling drugs, steroid, antivertiginous drugs, low salt diet, etc) and surgical method (endolymphatic sac surgery or labyrinthine destruction) in case of no effect by conservative. But, in general, the result of treatment is poorer than in Meniere's disease.

### 緒 論

遲發性 內淋巴水腫은 원인불명 혹은 어떤 원인으로 인한 一側의 高度 難聽(많은 경우에는 全聾)의 發症(early history) 長期間 후에 反復하는 回轉性眩氣症 혹은 健側耳에 변동하는 聽力障礙(late history)를 일으키는 症候群이다.

1975년 Nadol 등<sup>13)</sup>과 Wolfson 등<sup>26)</sup>이 각각

이것을 하나의 症候群으로 보고하였고, 1978년 Schuknecht<sup>17)</sup>는 "delayed endolymphatic hydrops"로써 요약한 이래, 1985년 Schuknecht<sup>18)</sup>는 그 개념을 다소 확대하여 難聽 先行耳와 후의 Meniere病과 유사한 증상을 일으키는 귀(耳)와의 관계에 의해, 同側型(ipsilateral), 對側型(contralateral), 兩側型(bilateral)의 3가지 형태로 분류하였다.

著者は 본 疾患의 文獻 考察과 함께 症例를

例示하고자 한다.

### 歷史的 考察 및 疾患概念의 確立

遲發性 內淋巴水腫의 概念은 비교적 새로운 것으로 幼小兒期에 發症하였던 一側의 聾患者에서 수년에서 수십년이 지난 후에 回轉性 眩氣症을 반복하는 症候群으로 맨 처음의 보고는 1971년 龜井 등<sup>16)</sup>으로 생각된다.

龜井 등은 幼小兒期의 原因不明의 一側聾 [若年性 全聾(juvenile unilateral total deafness of unknown etiology)]의 44例 중 思春期 이후에 Meniere病과 유사하게 反復性 眩氣症을 일으키는 9例를 보고하였는데 이러한 例는 1) 一側聾은 幼兒期에 發症하였으나 眩氣症은 思春期 이후에 發症, 2) 眩氣症은 惡心, 嘔吐를 동반하며, 3) 蝸牛症狀은 없는 것이 많으나 健側耳에 隨伴하는 것도 있다는 등의 특징을 들었다. 후에 Schuknecht<sup>17)</sup>에 의해 遲發性 內淋巴水腫 症候群(delayed hydrops syndrome, delayed endolymphatic hydrops)로 정의된 疾患으로 眩氣症은 難聽耳만이 아니라 健側耳에 기인하는 例도 있었다는 것을 지적하였다.

1975년 Nadol 등<sup>13)</sup>과 Wolfson 등<sup>26)</sup>은 각각 독자적으로 이것을 하나의 症候群으로 보고하면서 內淋巴水腫에 의한 것임을 시사하였다. Nadol 등은 “Vertigo of delayed onset after sudden deafness”에서 高度의 一側 感音難聽 발증후 장기간 경과하여 回轉性 眩氣症發作을 반복한 12例의 보고에서 Meniere病의 眩氣症과 같은 양상으로 難聽과 동일한 病的機轉(아마도 內淋巴水腫)이 進行性的 內耳變性(progressive inner ear degeneration)을 일으켜 眩氣症이 발증하는 것으로 推論하였다. 또한 이것을 蝸牛型 및 前庭型 Meniere病(cochlear and vestibular variants of Meniere's disease)과 함께 Meniere病의 제3의 亞型이라고 하였다. Wolfson 등은 “unilateral deafness with subsequent vertigo”에서 一側의 高度 感音難聽이 있는 후 回轉性 眩氣症 發作을 반복한 5例를 보고하면서, 眩氣症의 發作 原因으로 1)

難聽을 초래한 것과 같은 病理學的 변화가 前庭系에 초래된 것, 2) Meniere病의 前庭증상이 蝸牛증상보다 늦게 발현한 것, 3) 難聽耳에 가끔 Meniere病이 발증한 것의 3가지 가능성을 들고 小兒期에는 Meniere病이 드물기 때문에 1)의 가능성이 가장 높다고 하였다.

Nadol 등과 Wolfson 등의 보고는, 1) 幼兒期에 一側 高度難聽이 突發적으로 발증하여 수년이 경과한 후 回轉性 眩氣症이 반복하는 一群으로, 2) 眩氣症의 성질은 Meniere病의 것과 구별되지 않고, 3) 兩症狀을 합하여 病因으로써 內淋巴水腫의 가능성이 크고, 4) 迷路破壞術로 回轉性 眩氣症이 소실하는 4點이 일치하고 있다.

1976년 Schuknecht<sup>16)</sup>는 “pathophysiology of endolymphatic hydrops”라는 논문에서 內淋巴水腫의 分類와 發症, 機轉의 이론적 해설을 시도하였는데, 內淋巴水腫을 非進行型(nonprogressive type)과 進行型(progressive type)으로 분류하여, 進行型 內淋巴水腫의 대표적 疾患으로 Meniere病, 梅毒性 迷路炎과 더불어 遲發性 內淋巴水腫 症候群을 들었다. 遲發性 內淋巴水腫 症候群에서 前庭증상의 발현이 늦은 이유는 聽覺기능은 파괴되지만 前庭기능은 장애치 않는 內耳 侵襲의 존재, 혹은 內淋巴水腫 기구의 遲發性萎縮 혹은 纖維性 閉塞에 의한다고 설명하였다.

1978년 Schuknecht<sup>17)</sup>는 처음으로 “delayed endolymphatic hydrops”라고 명하면서 그 定義는 感染이나 外傷에 의해 高度難聽이 一側에 있고 어느 정도 長期間 후에 同側耳에 유래하는 發作性的 眩氣症(同側型)과, 對側耳에 변동하는 聽力 및 發作性 眩氣症(對側型)을 일으키는 것이라고 하였다. Schuknecht는 Nadol 등 및 Wolfson 등의 결과를 종합하여 遲發性 內淋巴水腫을 다음의 前提로 설명하였다. 1) 內淋巴水腫은 內淋巴吸收 기구의 장애, 다시 말하면 內淋巴囊의 變性 혹은 內淋巴管의 閉塞의 결과로 일어나며, 2) 內淋巴吸收 장애가 있어도 內淋巴水腫이 발현하기 까지는 장기간이 요하고, 3) 蝸牛, 前庭, 內淋巴管·囊은 개별적으로 장애받고, 4) 좌·우 內耳의 각 부분은

각각의 묶음으로 장애되고, 5) 内淋巴水腫에 의한 眩氣症의 發作만 단독으로, 聽力變動만으로, 혹은 동시에 일어나는 가는 同側의 蝸牛 혹은 前庭기능이 소실되었는지 않은지에 의해 결정된다.

이 이론에 의하면 同側型 遲發性 内淋巴水腫은 최초의 侵襲에 의해 蝸牛가 파괴되었으나 前庭기능은 유지되어 결국 内淋巴吸收 장애를 일으킨 경우라고 생각되며, 한편 對側型은 최초의 侵襲으로 一側 蝸牛 및 前庭이 파괴되고 동시에 反對側의 前庭 및 内淋巴吸收 기구가 장애된 경우에 초래된다.

또한 1985년 Schuknecht<sup>18)</sup>는 兩側에 難聽이 있고 兩側에서 유래하는 内淋巴水腫 症狀(聽力變動과 反復하는 眩氣症)을 보이는 兩側型을 추가하여 3가지 型態로 분류하였다.

## 頻 度

1986년 工藤 등<sup>10)</sup>의 보고에 의하면 1979년 1월부터 1985년 8월까지 6년 8개월간 眩氣症 外來의 初診患者 2,949명중 30명으로 1.0%를 차지하였는데, 동 기간중 Meniere病 患者의 수 360명(初診患者 12.2%)의 약 1/10에 해당하였다. 渡邊 등<sup>25)</sup>은 Meniere病 患者의 1/7(20:143) 정도라고 하였다.

龜井 등<sup>6)</sup>은 若年性 片側聾 患者의 30%로 추정하였고, 吉本<sup>28)</sup>은 流行性 耳下腺炎性 內耳障害의 약 7% 정도라고 하였다.

性別 차는 없었으며, 初診年齡은 8세부터 64세까지(평균 31.2세)였으며, 20세전후에 한 頂點을 이루고 있었다. 또한 Meniere病 患者의 平均 年齡 47.8세보다 다소 낮은 경향이 있었다.<sup>10)</sup>

Late history의 출현에서 眩氣症 外來 初診까지의 기간은 평균 3.2년으로 비교적 장기간으로 사료되는 바 그 이유는 특히 同側型에서 眩氣症 이외의 주요 증상이 없다는 것과, 아직 이 病患의 개념이 耳鼻咽喉科醫에게 잘 인식되어져 있지 않은 때문으로 생각하였다.<sup>22)</sup>

Schuknecht<sup>18)</sup>는 同側型과 對側型은 거의 同

數라고 하였고, 渡邊 등<sup>25)</sup>도 비슷하게 (10:10)으로 보고하였으나, 工藤 등<sup>10)</sup>의 症例에서는 同側型이 對側型보다 압도적으로 많았다(28:2).

## 病 因

### 1. 原疾患(一側 聾의 原因)

遲發性 内淋巴水腫의 개념을 확립한 Schuknecht는 1983년 "Endolymphatic hydrops, an overview and classification"<sup>19)</sup>에서 臨床的 및 病理學的 소견을 토대로 内淋巴水腫을 크게 症候性(symptomatic)과 無症候性(asymptomatic)으로 나누고, 각 군을 다시 先天性(embryopathic), 後天性(acquired) 및 特發性(idiopathic)으로 분류하였다. 또 後天性은 炎症性(postinflammatory)과 外傷性(posttraumatic)으로 나누었다. 이 분류는 内淋巴水腫의 成因을 근거로 하였기에 疾患의 이해에 유용하다.

若年性 片側 聾에 대해서는 과거에 다수의 보고<sup>2,7,11,24,27)</sup>가 있는데, 家族性, 遺傳性이 素因이나 內耳奇形의 문제도 있으나, 이것은 소수이고 일반적으로 小兒期에 罹患率이 높은 mumps, measles, chicken pox 등의 virus 疾患이 원인으로 추정되나 특정될 수 없는 것이 대부분이다.

遲發性 内淋巴水腫은 症候性 後天性 内淋巴水腫의 하나로 Nadol 등<sup>13)</sup>의 13例, Wolfson 등<sup>26)</sup>의 5例, Schuknecht<sup>17)</sup>의 11例, 龜井 등<sup>6)</sup>의 27例, Futaki 등<sup>5)</sup>의 11例, 工藤 등<sup>10)</sup>의 30例, 渡邊 등<sup>25)</sup>의 20例를 집계한 117例를 幼小兒期 難聽의 원인으로 보면 表 1과 같다.

또한 内淋巴水腫이 선행하는 難聽과 관련해서 발견하는 것인가, 그것과는 전혀 독립된 우연의 特發性 内淋巴水腫인가<sup>17)</sup>는 구별할 수가 없다. 단지 若年性 一側 聾의 약 30%의 고율로 합병하는 것으로 보아 무엇인가의 영향을 미치고 있는 것<sup>10)</sup>으로 사료된다.

Wolfson 등<sup>26)</sup>은 一臟器 一疾患의 原則 및 Meniere病에 비해 젊은 연령층이라는 점과, 善行하는 難聽이 Meniere病의 初發症狀인 것

을 부정하는 2가지 이유로 Meniere病의 初發로 全聾인 것은 아주 드물고 小兒期의 Meniere病도 드물다는 점을 들었다.

Table 1. Etiologic factors of juvenile unilateral total deafness causing delayed endolymphatic hydrops.

Etiology of deafness	No. of patients(%)
Unknown	72( 61.5)
Mumps	17( 14.5)
Viral infection *	7( 6.0)
Trauma @	7( 6.0)
Sudden deafness	9( 7.7)
Bacterial infection #	4( 3.4)
Progressive SNHL	1( 0.8)
Total	117(100.0)

\* : Viral infection—upper respiratory tract infection  
 4  
 measles  
 2  
 influenza  
 1  
 @ : Trauma—including ear surgery  
 2  
 # : Bacterial infection—labyrinthitis  
 2  
 meningitis  
 1  
 diphtheria  
 1

## 2. 發症機轉

Schuknecht<sup>17)</sup>은 무엇인가 선행하는 內耳障害가 內淋巴囊을 傷害하던가 內淋巴管을 閉塞시켜 內淋巴吸收를 妨害하는 때문에 생각하였다. 喜多村 등<sup>9)</sup>은 virus성 內耳障害에 의해 膜迷路에 이상이 생기고 이것이 장기간에 걸쳐 變性이 일어나 內淋巴管이 閉塞되어 內淋巴水腫이 발생한다고 하였다. 遲發性으로 증상을 일으키기 위해서는 內淋巴 分泌組織이 잔존해 있고, 聽覺, 前庭기능이 어느 정도 남아 있는 것이 필요하다. 工藤 등<sup>10)</sup>은 同側型의 患側耳에서 溫度眼振이 인정되지 않는 것도 2例 있었으나 이 검사는 外側半規管의 보는 것에 지나지 않고 前庭기능이 완전히 廢絶되었다고 볼 수 없다고 생각하였다.

Schuknecht<sup>17,19)</sup>은 內淋巴水腫 중에서도 遲發性 內淋巴水腫이 聽覺증상과, 前庭증상의 解離가 가장 특징적이라고 하면서 그 기전을 극히

巧妙한 理論으로 설명하였다. 즉, 1) pars superior, pars inferior 및 內淋巴吸收 기구의 독립된 受像性, 2) 內淋巴吸收 장애에 있어서 水腫形式의 遲發性, 3) 內淋巴水腫에 있어서 回轉性 眩氣症 發作 및 聽力變動의 기전으로 들었다.

a) 內耳 各 部位의 受像性的 차이 :

前庭神經炎이나 眩氣症을 동반하지 않는 突發性 難聽 등의 疾患에서 볼 수 있는 것처럼 pars superior와 pars inferior의 독립된 受像性은, 遲發性 內淋巴水腫의 대부분을 차지하는 同側型은 최초의 侵襲으로 聽覺기능이 완전히 파괴되고 前庭기능이 조금이라도 남아있는 때 문이다. 한편, 對側型은 一側의 蝸牛·前庭이 파괴되고 他側의 內淋巴吸收 기구가 장애된 경우에 초래된다. 對側型的 많은 경우에는 健側耳의 聽力變動만 있고 回轉性 眩氣症의 發作이 없는 것은 前庭기능이 이미 파괴되어 버린 때문이다.

工藤 등<sup>10)</sup>은 임상적으로 同側型이라고 판단되는 28例 가운데 對側耳에서 輕度의 高音障害가 1例, 溫度反應의 저하가 3例, furosemide test에서 양성인 例가 18%에서 인지되어 先行하는 難聽의 원인이 무엇인가 영향을 미치고 있는 것으로 생각되며, 좀더 經過를 관찰하면 對側耳에서 유래하는 증상이 발현하여 兩側型이 될 가능성도 있다고 하였다.

b) 內淋巴吸收 障害와 水腫形成 :

遲發性 內淋巴水腫에서 內耳侵襲에서 水腫形成 혹은 前庭이나 蝸牛증상이 나타나기까지는 시간적 차이가 크다. 이 현상에 대한 설명으로서 Schuknecht는 1) 內淋巴吸收 기구가 장애된 후 內淋巴水腫이 완성되기까지는 동물에 따라 차이가 크다. 예를들면 모르모트<sup>18)</sup>는 수 주, 고양이<sup>20)</sup>는 3년 정도 그리고 사람은 더 장기간이 필요하다고 하였다. 2) 內淋巴水腫의 형성이 서서히 진행되는 경우에는 水腫이 존재하여도 Reissner膜의 彈力性 때문에 증상이 발현하는 것은 드물다.<sup>16)</sup> 또한 蝸牛나 前庭의 감각세포의 기능이 소실되어 있으면(dead cochlea, or dead vestibule) 임상증상이 나타나지 않는다.<sup>17,19)</sup> 3) 內淋巴水腫이 장기간 존재하

면 膜迷路에 纖維組織이 증식해서 Hennebert's sign이 나타나는 경우도 있는데, 이런 현상은 迷路梅毒, Meniere病 등에서도 나타난다.<sup>12,16)</sup>

難聽의 발증에서 眩氣症이 나타나기까지의 "delayed의 기간"(latency between hearing loss and vertigo; 潛伏期間, 假稱)<sup>10)</sup>을 보고한 Nadol 등,<sup>13)</sup> Wolfson, 등,<sup>26)</sup> Schuknecht,<sup>17)</sup> Clark 등,<sup>1)</sup> 工藤 등,<sup>10)</sup> 渡邊 등<sup>25)</sup> 등의 총 75例를 종합해 보면 表 2와 같다. 10년 이내는 38.7%에 불과하고, 제2의 증상이 나타나기까지는 장기간이 필요하다. 잠복기간은 症例에 따라서도 다양한데, 이것의 先行하는 難聽의 원인과 관계에 대해서는 명확하지 않으며, 오히려 內淋巴囊 등의 장해 정도와 代償되는 기전에 따라 차이가 있는 것으로 생각된다. 예를들면 內淋巴管이 완전히 閉塞되어도 반드시 단기간내에 內淋巴水腫이 일어나는 것은 아니며 또한 조기부터 완전히 閉塞되는 경우도 흔하지 않기 때문에 內淋巴水腫이 출현하기에는 수년이상 요할 것으로 사료된다.<sup>10)</sup>

잠복기간이 짧은 경우에는 Meniere病的 형태, 難聽 罹患시의 急性症狀으로서의 眩氣症 등 다른 요인에 의한 眩氣症의 가능성도 고려하여야 한다.<sup>4)</sup>

Schuknecht<sup>16)</sup>의 glycerol test의 결과(對側型의 聽力變動) 및 Futaki 등<sup>9)</sup>의 furosemide test의 결과(同側型 및 對側型의 溫度眼振反應의 개선)에 양성으로 나타나는 것으로 內淋巴水腫의 존재가 확인되더라도, 內淋巴水腫의 완성에 장시간이 요하는 사실과 원인 疾患의 다양성 및 시간경과등으로 볼 때, 幼小兒期 때의 蝸牛 및 前庭의 과과가 內淋巴吸收 장애의 원인일 가능성이 높다.<sup>22)</sup>

#### c) 回轉性 眩氣症 및 聽力變動의 機轉 :

Schuknecht<sup>15,16)</sup>는 內淋巴水腫에서 볼 수 있는 回轉性 眩氣症, 聽力變動을 Meniere病 患者의 側頭骨 소견으로 보아 膜迷路의 破裂에 의한 것으로 설명하였다. 內淋巴吸收 기구가 장해되어도 膜迷路의 彈性에 의해 꼭 破裂을 일으키는 것은 아니다. 어느 시점에 破裂이 일어나면 K<sup>+</sup> ion이 外淋巴腔으로 들어가 神經毒 작용으로 眩氣症 및 聽力저하를 유발시킨다.

Table 2. The latency between hearing loss and vertigo.

Latency(years)*	No. of Patients(%)
< 5	9( 12.0)
5~10	20( 26.7)
10~20	16( 21.3)
20~40	19( 25.3)
>40	11( 14.7)
Total	75(100.0)

\* : Onset of juvenile unilateral total deafness is considered as 3 years old of age.

Frayse 등<sup>3)</sup>은 Meniere病 患者 22耳의 側頭骨 병리소견을 임상증상과 비교하였는데 93%에서 內淋巴水腫이 확인되었고 水腫의 정도와 難聽의 정도 및 眩氣症의 강도, 發作 간격의 사이에 相關關係가 있다고 하였으나 膜迷路의 破裂 소견은 다소 의문점이 있었다고 하였다.

장기간에 걸쳐서 완성된 內淋巴水腫이 어느 시점에서 破裂이 빈발하게 되어 眩氣症의 發作이 일어난후 다시 鎮靜되는 현상은, 內淋巴吸收 기구의 기질적 장애에 의해서 일어난다고 정의되어진 遲發性 內淋巴水腫에는 다소 奇異한 현상으로 더 많은 연구가 진행되어야 할 것으로 생각된다.

Nadol 등<sup>5)</sup>은 furosemide test의 양성률이 높은 것(89%)은 Meniere病에서의 80%와 유사하여 이 疾患의 본체를 Meniere病과 같이 內淋巴水腫으로 생각하였고, mumps에 의한 難聽의 발생후의 症例에서 수술시 內淋巴囊의 外壁 및 周邊이 纖維化로 肥厚되어 있는 점을 들어 內淋巴囊 周圍의 변화가 水腫을 일으킬 가능성이 있다고 하였다.

## 診 斷

前述한 바와 같이 遲發性 內淋巴水腫의 定義와 發生機轉에 대해서는 아직 다소 의문점이 있으나 이러한 疾患군이 존재하는 것은 사실로써 현재 Schuknecht<sup>17)</sup>의 說이 가장 합리적이다.

幼小兒期에 우연히 一側 高度 感音難聽(會話音域에서 평균 90 dB 이상)<sup>7,10)</sup>이 있던지, 혹은 炎症, 外傷 등의 특정 疾患후에 발생한 一側 高度 感音難聽이 있는 다음 Meniere病과 유사한 回轉性 眩氣症 및 健側耳에 聽力變動이 반복하는 경우 遲發性 內淋巴水腫으로 진단한다. 回轉性 眩氣症만을 반복하는 것을 同側型 遲發性 內淋巴水腫(ipsilateral type of delayed endolymphatic hydrops), 健側耳의 聽力變動 및 耳鳴, 耳閉感を 반복하는 것을 對側型 遲發性 內淋巴水腫(contralateral type of delayed endolymphatic hydrops)라고 부른다. 그러나 어느 경우에 있어서도 放射線學的, 血液·生化學的 検査에서 初回の 문제 이외에 眩氣症이나 難聽을 일으킬 수 있는 疾患이 없음을 확인할 필요가 있다.<sup>22)</sup>

一側 聾에 眩氣症 혹은 聽力變動의 반복이 초래되기 까지의 기간은 일정한 경향이 없다. 內淋巴水腫 증상의 발현이 어느 측 귀와 관련이 있는가 결정하는 것은 용이하지 않고 경우에 따라서는 불가능하다. 다시말하면 어느 측이 前庭기능이 저하되어 있다해도 그것이 꼭 眩氣症의 원인이랄 수는 없기 때문에 결정하는 데는 신중을 기해야 한다.<sup>10)</sup>

同側型의 경우 難聽측에 대개 溫度眼振反應의 低下를 보이면 同側 前庭의 病的 狀態를 시사한다. 그러나 聾이 있기 때문에 glycerol test는 이용되지 못한다. 二木 등<sup>4)</sup>은 溫度眼振의 最大緩徐相速度를 지표로 한 furosemide test에서 同側型 內淋巴水腫 9例 중 89%의 양성률을 보고하였다. 工藤 등<sup>10)</sup>은 30例에서 furosemide test를 시행하여 患側耳에 약 86%의 양성률을 보여 兩耳의 內淋巴水腫 상태를 어느 정도 객관적으로 파악할 수가 있어 遲發性 內淋巴水腫의 본태를 고려해 보면 특히 眩氣症과 관계가 있는 責任耳를 결정하는데 furosemide test가 아주 유용한 검사라고 하였다. 그러나 furosemide test도 임상적으로 의심되는 모든 귀(耳)에서 양성으로 되는 것은 아니다. 예를 들면 發作시 蝸牛중상이 동반되지 않았고 furosemide test에서도 對側耳가 양성이었으나 眩氣症發作시의 眼振 方向등으로 보아 임상적

으로 우측이 患耳(責任耳)라고 판단되어 右內淋巴囊 開放術을 시행하여 眩氣症의 發作이 소실되었다. 따라서 發作시에 동반되는 蝸牛중상 및 다른 임상소견도 중요시된다.

渡邊 등<sup>25)</sup>은 10例 중 7例에서 耳鳴 및 耳閉塞이 隨伴되었고, 蝸牛중상이 隨伴되지 않는 경우는 잠복기간이 긴 경향이 있었다고 하였다.

對側型은 渡邊 등<sup>25)</sup>은 10例의 對側型 遲發性 內淋巴水腫의 보고에서 蝸牛중상이 유일한 증상이거나 前庭증상에 선행하는 경우가 많은 것이 다소 차이가 있다고 하였으나, 水腫을 추정하는 검사법인 glycerol test, furosemide test, 蝸電圖 등의 결과는 Meniere病의 소견과 비슷하여 內淋巴水腫의 가능성이 높음을 추정하였다.

日本平衡神經科學會<sup>14)</sup>의 遲發性 內淋巴水腫의 診斷基準을 보면,

同側型에서는,

1) 病歷을 基準으로

- a. 一側 혹은 兩側의 高度難聽 내지는 全聾
- b. 장기간의 경과 후(보통 難聽의 발생으로 부터 수년내지 수십년), Meniere病과 유사한 眩氣症(대개는 反復性 發作性 回轉性 眩氣症으로, 惡心, 嘔吐를 동반)
- c. 眩氣症의 發作시에는 聽覺變動은 隨伴하지 않으나(眩氣症과 관계가 있는 患耳의 聽覺系는 高度破壞), 耳鳴의 增強이나 耳閉塞感등은 隨伴된다.

이상에서 a, b가 認定되는 경우 遲發性 內淋巴水腫이 疑心되고, c까지 있으면 의심은 더욱濃厚하다.

2) 檢査를 基準으로

- a. 純音聽力檢査에서 一側 혹은 兩側의 高度 感音難聽 내지 全聾
- b. 溫度眼振檢査에서 難聽耳의 反應 低下(그러나 迷路機能의 廢絶에 이르지 않는)
- c. 發作시에 水平回轉性的의 自發眼振 내지 誘發眼振의 證明
- d. 第8 腦神經외의 신경증상 특히 중추신

## 경증상의 缺如

- e. 이외에 内耳障害를 확인하기 위해 적당한 壓刺戟檢査(内淋巴水腫의 증명), glycerol or furosemide test, 蝸電圖檢査, ENG 검사등을 실시한다.

이상에서 a, b가 양성이면 確實, c, d까지이면 確定된다.

對側型에서는,

- a. 一側의 高度 感音難聽 내지는 全聾이 이전부터 있었고, 健側耳에 새로운 聽力障害가 出現
- b. 健側耳의 聽力障害가 變動性이고 内耳性 難聽의 특징을 보임
- c. Meniere病과 유사한 前庭증상의 出現 (이런 경우에는 Meniere病과의 鑑別이 곤란하나 反對側의 陳舊性의 高度 内耳性 難聽의 존재)
- d. 溫度眼振檢査에서 健側耳에 迷路機能의 저하를 증명(그러나 眩氣症의 發作이 있는 경우는 완전히 廢絶되지는 않음)
- e. 眩氣症 發作시에는 水平回旋性의 自發眼振 내지는 誘發眼振의 증명
- f. 第8 腦神經의 신경증상 특히 중추신경증상의 缺如
- g. 補助檢査로는 同側型에 準함.

## 鑑別診斷

同側型에서 進行性 内淋巴水腫을 일으킬 수 있는 다음 2疾患과의 鑑別이 중요하다.

### 1) Meniere病 :

一側 聾患者에서 우연히 Meniere病이 발생할 가능성도 있으나, Meniere病은

- a. 聽力障害가 高度에 이르는 경우는 드물다.
  - b. 小兒期 이전에는 흔하지 않다.
  - c. 眩氣症의 發作은 蝸牛증상 특히 변동하는 難聽을 隨伴한다.
- 2) 内耳梅毒(梅毒性 迷路炎) :  
内耳梅毒은 臨床像이 다양하여 일부 소

수의 患者에서는 鑑別이 곤란하나 最終的 判단은 梅毒血清反應에 의한다.

其他 遺傳性 難聽, 進行性 難聽, 突發性 難聽, 原因不明의 反復性 難聽, 聽神經 腫瘍등이 鑑別진단의 대상이 된다.

## 治 療

Meniere病에서와 같이 여러가지 保存療法, 手術療法이 보고되어 있으나, 一般的으로 Meniere病보다 保存療法의 效果는 적다.<sup>21)</sup>

Nadol 등<sup>13)</sup>은 12例 중에서 自然治癒는 1例뿐이고 다른 예는 保存療法에 效果가 없어 10例에서 經外耳道的 迷路破壞術을 시행하여 眩氣症이 소실되었다. Wolfson 등<sup>20)</sup>은 5例 전부에서 保存療法에 效果가 없어 수술을 거부한 1例를 제외하고 4例에서 經外耳道的 迷路破壞術을 시행하여 效果가 있었다. 그러나 龜井 등<sup>16)</sup>은 上記 보고자와는 달리 27例에서 대부분 藥物療法이 奏效하였다. 二木 등<sup>4)</sup>은 同側型 9例, 對側型 2例에서 먼저 利尿劑, steroid를 이용한 藥物用法을 시행한 후 效果가 없는 9例중 5例에서는 Portman變法, 2例는 迷路破壞術, 1例는 cochleosacculotomy를 시행하여 모두 眩氣症이 소실, 聽力이 개선되었다.

이러한 보고에 의하면, 遲發性 内淋巴水腫에 대해서는 Meniere病과 같이 하나의 最上의 치료법은 없고 患者의 병력, 주된 증상의 특징 및 정도와 빈도 등에 따라서 선택되는데, 먼저 利尿劑, 血管擴張劑, steroid, 鎮靜劑 등의 약물요법과 低鹽食, 生活指導 등을 철저히 하면서 일정기간(적어도 3개월) 관찰할 필요가 있다.<sup>22)</sup>

手術의 方法은, 同側型에서는 患耳의 溫度眼振反應의 저하가 현저한 경우에는 Schuknecht<sup>17)</sup>가 記述한 것처럼 經外耳道的 迷路破壞術이 수술 침습도 적고 좋은 방법이다.

그러나 患耳의 迷路機能이 良好한 경우에는 術後의 平衡失調때문에 이러한 방법은 그다지 바람직하지 못하고 침습이 적은 保存的 手術療法(内淋巴 感壓術-内淋巴囊 開放術, cochleosacculotomy 등)이 적용된다.

工藤 등<sup>20)</sup>은 迷路破壞術後에 頭位나 體位를 變換할 때 動搖感(脫落現狀)이 장기간 남아 상당히 고통스러운 문제가 야기되는 것을 경험하여 內淋巴水腫의 책임이라고 생각되던 Portman 手術에 준한 內淋巴囊 開放術을 장려하였다. 이것은 對側型에도 적용되는데, 술후 평균관찰기간 1년 6개월후 거의 대부분의 症例에서 眩氣症이 사라졌고 보통의 일상생활이 가능하였다고 했다.

對側型에서는 破壞의手術은 물론 迷路炎을 합병할 위험이 조금이라도 있는 術式은 禁忌이므로 지금까지 만족할 만한 치료방법은 없다.

## 症 例

### 症例 I.

- 患 者: 정 0 우, 37歲, 女性
- 主 訴: 反復性 回轉性 眩氣症
- 過去歷: 1970년경 某 病院에서 右側 中耳根治手術을 받았으며 이후 全聾狀態
- 現病歷:
  - 1982. 12. 5. 眩氣症으로 본원 응급실 경유 內科에 입원
  - 1985. 8. 22. 眩氣症 및 惡心, 嘔吐로 본원 神經外科에 내원
  - 1989. 3. 4. 突發性 回轉性 眩氣症과 左耳 聽力惡化로 某 院에서 치료 후
    - 3. 12. 본원 耳鼻咽喉科로 의뢰됨.

\* 이 사이에도 간헐적으로 眩氣症이 지속되어 왔음.

#### • 檢査所見:

右側 中耳根治術創 및 左側 鼓膜穿孔이 있었으나 耳漏나 假膜는 없었고 잘 건조되어 있는 상태

다른 鼻·咽喉 視診上 이상은 없었고 血液·血液生化學所見, 梅毒血清反應, 小便檢査 등에서 이상소견 없음.

側頭骨 X-線(transorbital and Stenver's view)상 특이 소견없음.

brain CT(1985년 본원 신경외과 및 1983년 某 病院에서 시행) 소견도 정상.

#### • 聽力檢査(圖 1):

右側 全聾

左側 中等高度 混合性 難聽

累加現像(-)

#### • 平衡機能檢査:

自發眼振(-)

注視眼振-左側注視에서 左向의 水平回轉性 眼振

頭位·頭位變換眼振-懸垂, 懸垂 右 및 左下 頭位에서 左向의 水平回轉性 眼振

頭振眼振-潛伏時間없이 左向의 水平回轉性 一相性 眼振이 약 14秒間 14打 溫度眼振檢査-左側機能低下(Lt. CP 18.4%)

OD 診斷基準(+)

#### • 治療:

對側型 遲發性 內淋巴水腫의 진단하에 血液循環改善劑: 7% NaHCO<sub>3</sub> 30cc 정맥주사

Low molecular weight dextran 500 mg 點滴

Nicotinic acid 50mg 1일 3회 경구투여

代謝改善劑: Sibelium 1 tab. 1일 3회 경구투여

利尿劑(\*): Lasix 1/2 tab. 1일 3회 경구투여

鎮暈劑(\*): Dramamine 2/3~1/2 tab. 1일 3회 경구투여

(\*): 증상에 따라 용량 조절

低鹽食

右側이 全聾인 상태이므로 左側의 聽力 保存을 위해 手術療法은 적용이 되지 않고 保存的療法을 유지

#### • 經過:

1989. 3. 17. 右側下의 頭位에서 眩氣症을 느낌.

3. 24. 낮 12시에서 3시 사이에 左側 耳鳴의 증강 및 眩氣



- 症이 있었으나 惡心, 嘔吐는 없었음.
3. 25. 純音聽力檢査상 低·中音域에서 3.12일보다 다소 호전됨.
4. 19. 앉았다 일어서면 약간의 眩氣症이 誘發되는 경우가 있을 때도 있으나 그외는 어려움이 없음.  
自律神經安定劑; Bellergal 1/2 tab. 1일 3회 경구 투여
4. 29. 특별한 증상 없음.
11. 12. 오후에 약 4시간 정도 回

- 轉性 眩氣症, 惡心, 嘔吐 동반
11. 14. 증상은 左側 耳鳴의 증강, 聽力 障害의 악화 및 充滿感  
自發眼振, 注視眼振(-)  
頭位眼振: 左向의 水平回旋性 眼振  
頭振眼振: 潛伏時間없이 一相性的 左向의 水平性 眼振이 약 7秒 동안 6打
11. 17. 특별한 증상 없음
12. 18. 특별한 증상 없음

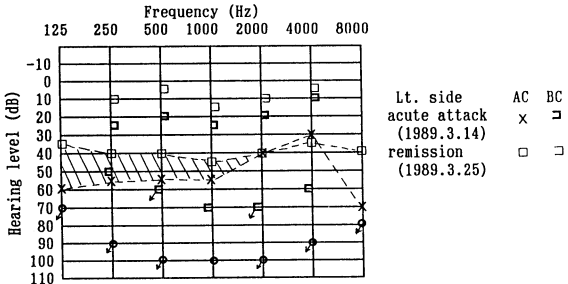


Fig. 1. Audiogram of case I during acute attack and remission.

症例 II. (吉本<sup>28)</sup>에서 인용)

- 患者: H.H., 9歲, 男兒
- 初診: 1982년 11월 26일
- 主訴: 反復되는 回轉性 眩氣症
- 過去歷: 1978년 3월 流行性 耳下腺炎에 罹患 후 3일째 左側 難聽을 호소하였고 1개월후 시행한 聽力檢査상 左 聾.
- 現病力: 1981년 부터 反復性 眩氣症의 발작과 함께 嘔吐를 동반.  
某의대에서 진찰을 받은 결과 「反復性

眩氣症은 流行性 耳下腺炎과는 관계가 없고 心理的인 것」으로 설명을 들음.

1982년 11월 초진시 眩氣症을 호소하지는 않았으나, 左 難聽 및 耳鳴이 있었고, 聽力檢査상 右側은 정상이나 左側은 全聾.

• 經過:

1982년 12월 31일; 아침 기상시 左 耳鳴이 증강되었고, 오전 7시경 강한 眩氣症이 발작되어 某 內科에서 點滴후 외래

## 진료

오전 11시경

顔面 蒼白

自發眼振(-)

注視眼振-右方注視에서 右向의 水平性眼振

頭位眼振-右向의 水平性眼振(1~1.5 打/秒)

足踏檢査-staggering

오후 2시

自發眼振-閉眼 및 遮眼에서 左向의 水平性眼振

注視眼振-左方注視에서 左向의 水平性眼振

오후 2시 30분

眩氣症 및 안면 창백 현상이 消失

12월 15일:

眼振-불명확

溫度眼振檢査-左側 輕도 반응 低下

12월 7일:

眼振(-)

眩氣症 完全 소실

- 診斷: 流行性 耳下腺炎性 內耳障害後 遲發性으로 발생한 眩氣症.
- 治療: 聽力이 全聾인 때문에 眩氣症의 재발을 막기 위해 內耳破壞術을 계획하였으나 가족이 保存的 治療를 위해 minor tranquilizer, 抗히스타민劑를 중심으로 투약하여 眩氣症 발작의 반복이 거의 없이 경과 관찰중임.

## References

- 1) Clark SK and Rees TS: Posttraumatic endolymphatic hydrops. Arch Otolaryngol 103: 725-726, 1977
- 2) Everberg G: Etiology of unilateral total deafness studied in a series of children and young adults. Ann Otol Rhinol Laryngol 69: 711-730, 1960
- 3) Fraysse BG et al: Meniere's disease and endolymphatic hydrops. Clinical-histopathological correlations. Ann Otol Rhinol Laryngol 89(supple 76): 2-22, 1980
- 4) 二木 陸, 山根雅昭, 野村添也: 遲發性內リンパ水腫について-その診斷と治療-. 臨床耳鼻科 10: 86-87, 1983
- 5) Futaki T, Yamane M, Kawabata I, et al: Detection of delayed endolymphatic hydrops by the furosemide test. Acta Otolaryngol(Stockh) Suppl 406: 37-41, 1984
- 6) 龜井民雄, 石井英男, 中山杜人: 若年性片側聾に遲發性に發症するめまいについて-主として遲發性內リンパ水腫症候群(Schuknecht)-. 耳鼻臨床 71: 1245-1256, 1978
- 7) 龜井民雄, 野呂久公, 矢部 昂, 他: 一側性全聾の統計的觀察, ならびに若年性片側全聾の特異性とめまい疾患の好發性について. 耳候 43: 349-358, 1971
- 8) Kimura RS and Schuknecht HF: Membranous hydrops in the inner ear of the guinea pig after obliteration of the endolymphatic sac. ORL 27: 343-354, 1965
- 9) 喜多村健, 小松崎篤: 突發難聽, 流行性耳下腺炎による急性感音難聽の反復性めまい發作症例. 耳鼻臨床 73: 1082-1093, 1980
- 10) 工藤裕弘, 仙波哲雄, 二木 陸: 遲發性內リンパ水腫の診斷と治療. 耳鼻臨床 79: 208-216, 1986
- 11) 南立純一郎: 片側高度神經難聽, 殊に原因不明の若年性片側聾について. 日耳鼻 66: 281-287, 1963
- 12) Nadol JB: Positive Hennebert's in Meniere's disease. Arch Otolaryngol 103: 524-530, 1977
- 13) Nadol JB, Weiss AD and Parker SW: Vertigo of delayed onset after sudden deafness. Ann Otol 84: 841-846, 1975
- 14) 日本平衡神經科學會: めまいの診斷基準

- 化のための資料. -3. 遅発性内リンパ水腫-. *Equilibrium Res* 47 ; 249-250, 1988
- 15) Schuknecht HF : Pathophysiology of Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am* 8 ; 507-514, 1975
- 16) Schuknecht HF : Pathophysiology of endolymphatic hydrops. *Arch Otorhinolaryngol* 212 ; 253-262, 1976
- 17) Schuknecht HF : Delayed endolymphatic hydrops. *Ann Otol* 87 ; 743-748, 1978
- 18) Schuknecht HF : Neurolabyrinthitis. Hearing loss and Dizziness(ed. Nomura Y), 1st Ed. Tokyo, Igaku-Shoin, pp. 1-15, 1985
- 19) Schuknecht HF and Gulya AJ : Endolymphatic hydrops ; An overview and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 92 (suppl 106) ; 1-20, 1983
- 20) Schuknecht HF, Northrop C, Igarashi M : Cochlear pathology after destruction of the endolymphatic sac in the cat. *Acta Otolaryngol* 65 ; 479-487, 1968
- 21) Silverstein H : The effect of perfusing the perilymphatic space with artificial endolymph. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 79 ; 754-765, 1970
- 22) 高橋正鑽 : 遅発性内リンパ水腫. *メニエール病とその周辺疾患*(ed. 野村添也, 他), 東京, 金原出版(株), pp. 187-193, 1988
- 23) Tasaki I and Fernandez C : Modification of cochlear microphonics and action potentials by KCl solution and by direct currents. *J Neurophysiol* 15 ; 497-512, 1952
- 24) 立木 孝, 他 : 若年性一側ろうの臨床的研究. *Audiology Japan* 20 ; 695-696, 1977
- 25) 渡邊行雄, 麻生 伸, 水越鐵理 : 遅発性内リンパ水腫の検討—とくに對側型遅発性内リンパ水腫の特徴について—. *Equilibrium Res Suppl* 5 ; 152-157, 1989
- 26) Wolfson RJ and Leiberman A : Unilateral deafness with subsequent vertigo. *Laryngoscope* 85 ; 1762-1766, 1975
- 27) 横山俊彦, 岡田いく代 : 幼児の原因不明と思われた一側ろうの統計的觀察. *Audiology Japan* 22 ; 219-224, 1979
- 28) 吉本 裕 : 流行性耳下腺炎性感音難聴の罹患後, 遅発性に発生した小児の反復性めまい—遅発性内リンパ水腫の疑われた症例—. *耳候* 57 ; 629-635, 1985