

## 메니에르병의 유사질환

인제대학교 의과대학 이비인후과학교실 부산백병원

이 상 철

Diseases Similar to Meniere's Disease

Sang Cheol Lee, M.D.

Department of Otolaryngology, Inje University, Pusan Paik Hospital

메니에르병과 감별을 요하는 유사질환으로는 지발성 내림파수종, 현기증을 동반한 돌발성난청, 내이매독, 외림파루, 청신경종양, 추골 뇌저동맥순환부전, Neurovascular compression 등이 있다. 여기서는 지발성 내림파수종, 현기증을 동반한 돌발성난청, 내이매독에 대해서만 언급하고자 한다.

### 지발성 내림파수종

#### Delayed endolymphatic hydrops

지발성 내림파수종(遲發性 內淋巴水腫, Delayed endolymphatic hydrops, DEH라함)은 원인 불명 혹은 어떤 원인으로 인해 일측의 고도 난청(많은 경우에는 전농, 선행난청, early history)이 있는 장기간후 반복하는 회전성의 현기증이나 반대측에 청력장해(late history)를 일으키는 증후군이다. 1971년 龜井 등<sup>6)</sup>이 유소아기의 원인불명의 일측성 전농환자 44례중 사춘기 이후에 메니에르병과 유사하게 반복성 현기증을 일으키는 9례를 처음 보고한 이래 1975년 Nadol 등<sup>11)</sup>과 Wolfson과 Leiberman<sup>18)</sup>이 각각 이것을 하나의 증후군으로 보고하였

고, 1978년 Schuknecht<sup>14)</sup>는 "delayed endolymphatic hydrops"로 명명하고 감염이나 외상에 의해 고도 난청이 한쪽에 있고 어느 정도 장기간후 동측 귀에서 유인이 되는 발작성 현기증을 일으키는 동측형(ipsilateral type), 반대측에 변동하는 청력 및 그와 관련된 발작성 현기증을 일으키는 대측형(contralateral type)의 두가지로 구분하여 보고하였으나, 그후 1985년에는 양측 귀에 내림파수종의 증상을 보이는 양측형(bilateral type)을 추가하여 3가지 형태로 분류하였다<sup>15)</sup>. 본 질환에 대해서 국내의 보고는 이<sup>1)</sup>, 이 등<sup>2)</sup>의 보고가 있다.

#### 발생빈도

工藤 등<sup>10)</sup>은 6년 8개월간의 초진 현기증 환자 2,949명 중 메니에르병 환자는 약 360명이었고 이중의 10% 정도인 30명이 DEH였다고 하였으며, 渡邊 등<sup>19)</sup>은 메니에르병 환자 143명 중 20명, 龜井 등<sup>7)</sup>은 유소아기의 원인불명의 일측성 전농환자 44명중 9명, 吉本<sup>20)</sup>은 유행성 이하선염성 내이장해의 약 7%에서 지발성 내림파수종이 나타났다고 보고하였다. 국내 보고로서 이 등<sup>2)</sup>은 204명의 현기증 환자중 지발성 내림파수종은 8례로 3.9%였으며 동기간 메니

KEY WORDS : Meniere's Diseases · Delayed Endolymphatic Hydrops · Sudden Deafness with Vertigo · Labyrinthine Syphilis.

에르병은 49례였다.

### 발생연령 및 성별

工藤 등<sup>10)</sup>의 보고에 의하면 성별 차이는 없고 초진 연령은 8세부터 64세로 평균 31.2세였으며 20세 전후에 정점을 이루고 있었고, 메니에르병 환자의 평균 연령 47.8세보다 다소 낮은 경향을 보였다고 하였다. 저자는 이 등<sup>2)</sup>의 8례와 그 이후 1993년 3월까지의 10례를 합친 18례의 경험에서 남자가 11례로 여자 7례보다 다소 많았고, 평균 연령은 37.1세였다.

### 병 인

1) 원질환(선행난청)의 원인 ; Nadol 등<sup>11)</sup>, Wolfson과 Leiberman<sup>18)</sup>, Schucknecht<sup>14)</sup>, 龜井 등<sup>6)</sup>, Futaki 등<sup>5)</sup>, 工藤 등<sup>10)</sup>, 渡邊 등<sup>19)</sup>의 보고를 이<sup>1)</sup>가 집계한 것을 보면 117례중 원인 불명 72례(61.5%), 유행성 이하선염 17례(14.5%), 상기도염 4례(3.4%), 홍역 2례(1.7%), 인플루엔자 1례(0.8%), 외상 7례(6.0%), 돌발성 난청 9례(7.7%), 세균성 미로염 2례(1.7%) 및 세균성 뇌막염, 디프테리아, 진행성 감음신경성 난청이 각각 1례(0.8%)로 원인 불명이 가장 많았다. 저자의 경험 18례중에서는 원인 불명이 8례, 중이염에 동반된 난청이 5례, 돌발성 난청 3례, 소음성 돌발성 난청 1례, 외상이 1례였다.

2) 발증기전 ; 선행난청과 내입과수종의 발현이 서로 관련되어 발생되었는지 아니면 전혀 독립된 우연의 특발성 내입과수종<sup>14)</sup>인지 구분할 수 없지만 선행난청의 약 30%의 고음<sup>17)</sup>로 합병하는 것으로 보아 어떤 영향이 미치고 있는 것으로 사료된다. 선행난청후 내입과수종의 발생기전으로 Schucknecht<sup>14)</sup>는 선행하는 귀의 내이장해가 내입과양의 장해나 내입과관을 폐쇄시켜 내입과의 흡수를 방해하는 것으로 생각하였으며, 喜多 등<sup>9)</sup>은 바이러스성 내이장해에 의해 막미로에 이상이 생기고 이로 인해 장기간에 걸쳐 변성이 일어나 내입과관이 폐쇄되어 내입과수종이 일어난다고 하였다. Schucknecht<sup>14)</sup>, Schucknecht 등<sup>16)</sup>은 DEH의 특 징은 청각증상과 전정증상의 해리라고 하였으

며, 이것은 내이 각 부위의 수상성(受傷性)의 차이, 내입과 흡수장해와 수종형성의 지발성으로 설명하였다. 수종형성의 지발성은 동물에 따라 다른데 사람은 더 장기간이 요한다고 하였다<sup>8,13,17)</sup>. 이렇게 수종이 형성된 후 증상이 나타나기까지의 기간이 긴 것은 수종의 형성이 서서히 진행되는 경우 Reissner막의 탄력성이 소실되지 않았기 때문이라고 하였다<sup>13)</sup>.

3) 잠복 기간 ; 난청이 발생한 후 내입과수종이 나타날 때까지의 기간은 Nadol 등<sup>11)</sup>, Wolfson과 Leiberman<sup>18)</sup>, Schucknecht<sup>14)</sup>, Clark 등<sup>3)</sup>, 工藤 등<sup>10)</sup>, 渡邊 등<sup>19)</sup>의 총 75례를 종합해 보면 5년 이내가 9례, 6~10년이 20례, 11~20년이 16례, 21~40년이 19례, 40년 이상이 11례로 10년이내가 29례에 불과하였다. 저자의 경험 18례에서는 10년이내가 4례, 11~20년 4례, 21~30년 4례, 31~40년 2례, 40년이상인 경우는 4례였다.

4) 측별 분류 ; 渡邊 등<sup>19)</sup>과 Schucknecht<sup>15)</sup>는 발현 양상에 따른 빈도의 차이는 없었다고 하였으나, 工藤 등<sup>10)</sup>은 동측형이 28례 대측형이 2례로 동측형이 압도적으로 많았다고 하였다. 저자의 18례에서는 동측형이 10례, 대측형 8례였다.

### 임상소견 및 진단

과거력상 요소아기에 90dB 이상의 일측 혹은 양측에 고도난청(혹은 농)이 있었던 환자에서 장기기간이 지난 후 메니에르병과 유사한 회전성 현기증 및 건측의 귀에 청력변동이 반복하면 이 질환이 의심된다<sup>15,7)</sup>. 현기증이 있을 때에는 오심, 구토가 수반되는 경우가 많다. 난청귀에서 기인하는 회전성 현기증만을 반복하는 동측형, 건측귀의 청력변동 및 이명, 이폐감을 반복하며 현기증이 유발되는 대측형으로 분류<sup>14)</sup>하고, 여기에 양측귀에 모두 이상이 있는 양측형을 추가하여 세가지 형으로 분류하였다<sup>15)</sup>. 그러나 환측귀를 결정하는데에는 용이하지는 않다. 즉 어느 측의 전정기능이 저하되어 있다 하더라도 그것이 현기증의 원인이라고는 단정할 수 없기 때문에 二木 등<sup>4)</sup>, 工藤 등<sup>10)</sup>은 온도안진의 최대완상상 속도를 지표로한 furose-

midie검사가 가장 유용하다고 하였으며 각각 89%, 86%의 양성율을 보고하였다. 그러나 임상적으로 의심되는 모든 귀에서 양성으로 나타나는 것은 아니기 때문에 안진의 방향이나 발작시에 동반되는 와우증상 등을 중요시 하여야 한다<sup>17)</sup>. 동반되는 와우증상은 渡邊 등<sup>18)</sup>에 의하면 10례중 7례에서 이명, 이폐감이 나타났었고, 이러한 와우증상이 동반된 경우에는 짧은 잠복기를 보였다고 하였다. 저자의 18례의 경험에서는 다른 와우증상은 14례에서 볼 수 있었는데 이중 이명은 12례, 청력변동 6례, 이충만감 5례, 자가강청 3례의 순이었다. 일본평형신경과학회<sup>19)</sup>의 진단기준은 난청의 정도, 종류, 현기증의 발작시기, 현기증에 동반되는 와우증상의 유무 등이 중요한 기준이라고 하였다. 또한 순음청력검사에서서는 일측 혹은 양측 귀에 고도감음난청이나 전농, 온도안진검사에서 환측귀의 안진반응저하(CP)가 있으나 완전히 반응이 소실될 정도는 아니고, 발작시 수평성이나 수평회전혼합성의 자발 또는 유발안진이 나타나며, 내이의 장애임을 확인하기 위한 glycerol검사, furosemide검사 와전도(蝸龜圖)검사, ENG검사 등이 병력과 함께 중요하며 그외의 뇌신경증상은 없어야 한다.

#### 메니에르병과의 차이

메니에르병의 경우 고도난청인 경우가 드물고, 소아기에는 흔하지 않고(DEH는 가끔 고도난청이 소아때부터 존재한다), 현기증 발작시 와우증상 특히 변동하는 난청을 수반하는 것이 특징이다.

#### 치 료

보존요법과 수술요법으로 나눌 수 있고 메니에르병의 치료법과 같다. 일반적으로 메니에르병에서 보다 보존요법의 효과는 적다고 알려져 있다<sup>17)</sup>. 이노제, 혈관확장제, 스테로이드, 저염식, 생활지도 및 증상에 따른 약물요법으로 3개월 정도의 보존요법에 효과가 없으면 수술을 한다. 수술은 환측 귀의 미로기능이 양호한 경우에는 내임파 개방술(cochleosacculotomy) 등 보존적 수술요법을 적용하는 것이

좋다. 동측형에서 환측 귀의 온도반응의 저하가 현저한 경우에는 경외이도적 미로파괴술이 수술 침습도 적고 좋은 방법이다. 그러나 工藤 등<sup>10)</sup>은 미로파괴술 후 두위나 체위를 변환할 경우 동요감이 장기간 남는다면 내임파수종의 원인이라고 생각되면 Portman수술에 준한 내임파낭 개방술을 장려하였다. 대측형의 경우는 파괴적 수술은 물론 미로염을 합병할 수 있는 술식은 금기이므로 지금까지 만족할 만한 수술방법은 없다<sup>17)</sup>. 수술적 치료의 효과를 보면 Nadol 등<sup>11)</sup>은 12례중 10례에서, Wolfson과 Leiberman<sup>18)</sup>은 5례중 4례에서 경외이도 미로파괴술을 시행하여 효과를 보았다고 하였으나, 龜井 등<sup>6)</sup>은 상기 보고자와는 달리 27례에서 대부분 약물요법이 주효하였으며, 二木 등<sup>4)</sup>은 11례중 보존적 요법에 효과가 없는 9례를 대상으로 Portman술식의 수술 5례, 미로파괴술 2례, 내임파낭 개방술 1례를 시행하여 현기증의 소실과 청력 개선의 효과를 보았다고 하였다. 저자의 18례에서 모두 이노제, 혈류개선제, 진취제, 7% NaHCO<sub>3</sub>, 자율신경 안정제, 스테로이드 등을 상태에 따라 복합 투여하는 보존요법으로 17례에서는 일상생활이 지장이 없을 정도로 증상이 호전되었으나 대측형의 1례에서는 다소 이명, 이폐감 및 간헐적인 현기증 등의 증상이 심해 치료에 애로가 있다.

### 현기증을 동반한 돌발성난청 Sudden Deafness with Vertigo

돌발성난청이란 수시간 또는 수일내에 급격히 감음신경성 난청이 유발되는, 원인을 알 수 없는 질환으로 1944년 De Kleyn<sup>12)</sup>이 처음 기술한 이래 현재까지 많이 보고되어 잘 알려져 있다. 이 돌발성난청은 이명과 현기증을 동반하기도 하는데 현기증은 약 40%에서 동반된다<sup>20)</sup>. 현기증이 동반된 예와 동반되지 않은 예에서의 병인의 차이가 있는지 없는지 아직 명확하지 않다. 여기서는 현기증과의 관계를 중심으로 기술하고자 한다.

#### 병리학적 측면

정설은 없으나 현재 추정되고 있는 돌발성 난청의 원인은 내이의 순환장애설과 바이러스 감염설이 가장 유력시되고 그의 내이파열설, 내임파수층설, 알레르기설, 중독설 등으로 생각하고 있다.

Khetarpal<sup>16)</sup>은 돌발성난청의 측두골 병리에서 와우, 전정기관 모두를 병리 검색하였던 9례중에서 돌발성난청에 있어서 현기증의 유무와 전정기관의 병리학적 장애의 정도와의 사이에 관련이 인정되지 않아, 돌발성난청에 있어서 현기증은 전정기관의 직접적인 장애보다는 내임파액의 조성의 변화가 전정기관에 영향을 미친 것이 아닌가 생각하였다.

曉 등<sup>17)</sup>은 Hunt중후군에서 난청의 정도와 현기증의 유무와는 그다지 관련이 없다고 보고한 점과 돌발성난청에서 현기증의 유무와 특히 고음역에서의 난청과의 관계가 강한 것으로 보아 Hunt중후군에서는 제7, 8뇌신경이 장애받는데 대해서 돌발성난청에서는 전정기관과 와우가 공동으로 관련되어 있는 내이액이 문제가 있는 즉, 내이가 그 장애의 주체라고 생각하였다. 돌발성난청에 있어서 전정중상인 현기증이 특히 고음역의 청력장애와 관련있는 것은 해부학적으로 전정기관이 저음역의 청력과 관계있는 와우의 상회전부분보다는 고음역의 청력과 관계가 있는 기저회전과 인접해 있는 것과 관계가 있다고 사료된다<sup>26)</sup>. 수평형난청에서도 현기증이 있는 경우도 최초의 장애부위는 와우의 보다 기저회전에 있었을 것을 시사한다.

Simmons<sup>32)</sup>는 돌발성난청의 기전으로 membrane break theory를 제창하였다. 즉 와우의 어느 부위의 Reissner막 혹은 기저막이 장애되면 내외임파액의 혼합이 생기고 이 영향으로 와우의 전회전에 영향을 미쳐 광범위한 주파수에서 청력장애가 일어나는데, 파열되었던 막이 원상대로 수복이 되더라도 청력이 회복되지 않는 것은 이미 유모세포의 장애가 심했기 때문이다. 또 Simmons<sup>34)</sup>는 double membrane break theory를 제창한 바 Reissner막이나 기저막과 이것 이외의 다른 부위 즉 와우창이나 전정창이 동시에 파열되면 외임파액의 유출에

의해서 내임파액의 혼합이 더욱 광범위하게 된다. Oshiro 등<sup>28)</sup>은 실험적으로 내이창이 파열되었던 경우가 그렇지 않았던 경우보다 Reissner막이나 기저막의 파열에 의해서 내외임파액의 혼합이 더 잘 되었다고 하였다.

Reissner막이나 기저막의 직접적인 파열이 없더라도 바이러스 감염 등에 의해서 투과성이 항진되면 내외임파액의 혼합에 의해서 가역적인 청각장애가 일어날 수 있다고도 추정되며 이것은 Khetarpal<sup>16)</sup>의 견해와 일치한다.

生駒와 佐佐木<sup>17)</sup>는 임상적으로 전정신경염이라고 하는 질환중에는, '현기증이 없는 돌발성난청' - "현기증을 동반한 돌발성난청" - "난청을 동반하지 않는 돌발적인 전정장애"의 한 형태로서 난청을 동반하지 않는 전정장애에도 있음을 시사하였던 것과도 같이 현기증을 동반한 돌발성난청도 일련의 이러한 범주에 속하는 것이 아닌가도 추정하였다.

#### 임상의 특징

난청은 갑작스럽게 고도의 감음신경성 난청이 발생하는 것으로 즉시적인 경우도 있으나 아침에 자고 일어나서 난청을 인식하였다는 예도 있다. 난청은 일측성인 경우가 많으나 양측성인 경우도 있다. Rubin<sup>29)</sup>은 돌발성난청을 표준청력도와 어음청력에 따라 분류하여 제1형은 주로 저음역장애로 어음청취역치와 명료도가 불량하고, 제2형은 수평형으로 회화음역에서 50~60dB 이상의 청력손실이 있으면서 3 KHz 이상에서 급격히 나빠지며 어음청취역치와 명료도가 순음청력역치와 일치하는 형이며, 제3형은 농인 경우로 분류하였고, Shaia와 Sheehy<sup>30)</sup>, Sheehy<sup>31)</sup>는 저음장애형, 수평형, 고음장애형, 농으로 분류하였다.

이명은 돌발성난청에 동반되는 증상으로는 가장 많아서 약 70%에 나타나며 난청에 선행되는 경우가 많고, 난청과 동시에 혹은 난청의 발생후에 나타나는 수도 있다.

현기증은 약 40%에서 동반된다<sup>22,25,35)</sup>. 우리나라에서 보고된 다수의 보고들<sup>1-5,7)</sup>을 종합해보면 267명의 환자중 현기증이 동반되었던 것은 72례(27.0%)였다. 현기증은 난청과 동시에

발생하거나 난청 발생의 전후에 나타나기도 한다. 난청과 동시에 혹은 난청 이전에 나타나는 현기증은 회전성인 경우가 많고 난청의 뒤에 나타나는 현기증은 동요감이나 부동감(浮動感)인 경우가 많다<sup>27)</sup>. 최근 3년간 저자의 63례의 돌발성난청 환자중 24례(38.1%)에서 현기증이 있었는데 이중 회전성은 21례, 동요감은 3례였다. 현기증이 있는 환자에서는 청력의 장애가 심한 경우가 많고 그리고 일반적으로 청력의 장애가 심한 경우에는 청력의 회복이 나쁘다<sup>23)</sup>. Nakashima 등<sup>26)</sup>은 일측성의 돌발성 난청중에서 발병후 1주 이내에 내원하였던 936명의 환자중 현기증이 있었던 경우는 247례(26.4%)였는데, 농형에서는 66.7%, 고음장애형에서는 45.0%, 수평형 15.8%, 저음장애형 6.0%, 기타 형태에서 17.0%로 농형과 고음장애형에서와 같이 고음부에 난청이 강한 경우에 높은 동반율을 보였다. 현기증을 호소하지 않는 환자에서도 외래에서 간단히 검사할 수 있는 주시안진, 두위안진, 직립검사 등을 시행하여 숨어있는 중추성 병변이나 정원창막 파열을 찾아낼 수 있다고 한다<sup>36)</sup>. 원칙적으로 현기증의 발작이 반복되지 않고, 오심과 구토를 동반하기도 하나 그외 현저한 신경증상은 동반되지 않는다.

다른 증상으로는 두통, 자성강청(自聲強聽) 등이 있다.

## 진 단

일반적으로 임상에서는 난청의 발병의 양상과 동시에 유발되는 증상의 전후관계 등의 문진이 가장 중요하다.

순음청력검사에서는 고도의 감음난청으로 보충현상이나 피로현상의 유무는 일정하지 않다. 경과중에 청력의 개선·악화를 반복하지 않는다. 감음난청 가운데 현저한 청력 변동을 일으키면 심인성난청도 염두에 두어야 하는데, 이것의 청력도의 특징은 중음역 주파수의 청력역치가 더 나쁜 접시형이고, 자기청력검사에서는 Jerger V형을 나타낸다. 그러나 진단에 확실한 것은 청성뇌간유발반응검사에 의한 타각적 청력검사이다.

전정기능검사상 난청의 발생시에 자발안진이나 두위안진을 볼 수가 있는데 초기에는 환측으로 향하나 그 후에는 반대측으로 방향이 바뀌어 소실한다<sup>27)</sup>. 온도안진검사에서는 일반적으로 환측의 반응저하(CP)를 나타낸다. 이것은 그대로 지속하는 경우가 많다. 병기(病期)의 판정은 회전중안진검사가 이용되는데, 초기에는 환측으로 향하는 방향우위성(DP)을 보이다가 점차 건측으로 향하는 DP를 보인다. 그러다가 난청의 회복기에는 다시 DP가 환측으로 바뀌는 것도 있다.

이학적 소견으로 중이 외이에 이상이 없고, 방사선 소견에서도 이상이 없어야 한다(특히 내이도의 확대의 유무에 주의). 안면의 지각저하나 각막반사의 유무를 꼭 검사하여야 하며, 기타 뇌신경 이상에 대해서도 주의깊게 관찰하여야 한다. 청신경종양이나 뇌간부종양중에서 그 초기에 돌발성난청의 소견을 나타내는 경우가 있음을 잊지말아야 한다<sup>39,40)</sup>.

일반혈액검사, 혈청태독검사, 뇨검사 등 기본적인 검사를 시행하고, 가능한한 바이러스 항체치를 측정하는 것도 좋다.

## 메니에르병과의 차이

돌발성난청에서 현기증이 동반되면, 특히 저음장애형에서는 메니에르병과의 감별이 문제가 된다. 돌발성난청에서는 현기증은 반복되어 일어나지는 않는다. 청력의 개선이나 악화도 반복되지 않는다. 현기증 발작의 반복성의 유무와 glycerol test, ECochG소견 등이 참고가 된다. 단 돌발성난청 중에서도 glycerol test에서 양성을 보이는 예도 있다. 메니에르병에서의 청력은 저·중음역의 감음난청으로 돌발성난청에서 볼 수 있는 청력상과는 차이가 있다. 또한 난청의 정도도 증상이 처음일 경우는 그다지 심하지 않고, 메니에르병의 큰 특징으로 증상이 반복하는 것이므로 장기간 경과의 관찰이 필요하다.

## 치 료

현기증 치료에서는 환자가 질병에 대해 상당한 심리적 부담을 느끼므로 잘 이해시킬 수

있어야 하고, 대증요법으로 증상을 조절한다. 돌발성난청의 치료의 목적은 녹채색, 정신적 긴장상태를 해소시키고, 좌우각의 염증을 감소시키며, 내이의 혈류와 산소공급을 증가시켜 주는 것이다<sup>9</sup>. 추정되는 원인이 다양하여 그에 따른 치료법도 많으나 실제 치료에 이용되고 있는 것은 이러한 치료법을 조합하여 가능한한 다양한 원인에 유효하게 널리 이용되고 있는 치료법은 스테로이드, 순환개선제, 비타민제, 항응고혈전용해제, 자율신경계, 성상신경절 차단, 고압산소요법 등이다. 또한 적극적인 평형 운동으로 조기에 적절히 대상(compensation)이 되도록 하여야 한다.

돌발성난청의 자연치유는 3宅은 59례의 치료를 하지 않았던 증례를 검토하여 3.4%임을 보고하였다<sup>23</sup>. 그러나 자연치유된 증례에서는 병원을 찾지 않을 경우가 많을 것이므로 실제로 자연치유율은 더 높을 것으로 사료된다.

## 예 후

현기증 자체에 대한 예후는 양호하여 현기증의 발작은 1회에 그치며 그후 부동감이 계속되나 조만간 소실한다. 따라서 자발안진이나 두위안진이 장기간 지속하는 경우에는 중추성 질환을 고려하지 않으면 안된다.

돌발성난청의 치료에 영향을 미치는 요인으로는 일반적으로 치료가 발병 1주일이상 지연된 경우, 현기증이 동반된 경우, 초기 청력소실이 심한 경우, 고음장해형의 청력도인 경우에 예후가 나쁘다고 알려져 있다<sup>6,21,31</sup>. Rubin<sup>29</sup>은 돌발성난청을 표준청력도와 어음청력에 따라 분류한 제1형은 약 50%에서 완전회복이 제3형은 거의 대부분 회복이 안된다고 보고하였다. Mattox와 Simmons<sup>21</sup>는 순음청력검사중 8KHz의 손실정도를 가장 중요시하여 4KHz가 8KHz보다 손실이 큰 경우에는 78% 정도의 회복을 나타내나 반대의 경우는 29%에서 청력회복을 보였다고 하였다. 原田<sup>14</sup>는 돌발성난청에서는 단시간내에 청력도가 변할 가능성이 많기 때문에 치료전의 청력도를 기준으로 예후를 판정하는 것은 문제점이 있다고 하였으나 일반적으로 고음역난청보다는 저음역난청이

예후가 좋다<sup>9,14,30,33</sup>고 하며, 設樂 등<sup>24</sup>은 청력회복에 있어서 고음역이 저음역보다 선행하면 아직 회복의 여지가 있으므로 치료를 계속해야하나, 저음역이 선행하면 청력의 회복이 불량하다고 하였다. 일반적으로 고음역의 내이성난청은 저음역의 난청보다 회복이 약하다. 저음부와 고음부의 청력의 회복은 독립되어 있는 것으로 사료된다<sup>24</sup>. Byl<sup>11</sup>은 상기의 예후인자들을 이용하여 예후표를 작성하여 초기의 청력소실이 경도이며 현훈이 동반되지 않은 경우에 1주일 이내에 치료를 시작하면 90%의 완전회복율을 보이는 반면, 초기의 청력소실이 높으며 현훈이 동반된 경우에 치료가 1주일 이상 지연되면 5%이하의 회복율을 보인다고 하였다. 또한 연령이 예후에 미치는 영향을 보면 Byl<sup>10</sup>은 15세 이하와 60세 이상에서, 전 등<sup>6</sup>은 50세 이후에서 예후가 불량하다고 하였다.

현기증의 유무와 청력의 회복과의 관계를 보면 Sheehy<sup>31</sup>, Haug 등<sup>15</sup>, Meyerhoff와 Papparella<sup>22</sup> 등이 불량한 예후를 보고하였다. Nakashima 등<sup>26</sup>은 수평형 돌발성난청 환자에서는 초진시의 청력에는 유의한 차이가 없었으나 회복후에는 현기증이 있었던 경우는 더 나쁜 경향을 보였는데 특히 고음부영역이 저음부영역보다 나쁜 경향을 보였다. 저음부영역의 돌발성난청에서는 현기증이 있었던 환자에서도 청력이 거의 회복이 되었으나, 고음장해형 돌발성난청에서는 청력회복이 나뉘었다. 현기증의 유무에 따른 회복은 저음역에서는 차이가 없었으나 1KHz보다 높은 고음역에서는 현기증이 있는 환자에서 회복이 나쁜 경향을 보였다. 동형에서는 전주파수에서 scale out되었던 경우에도 특히 고주파수에서는 현기증이 있었던 예가 현기증이 없었던 예에서보다 회복이 불량하였다.

이명과 청력회복과는 뚜렷한 관계가 없는 것 같다<sup>21,31</sup>.

즉, 발병후 2주 이내에 치료를 개시하면 회복율이 높아 조기 치료가 강조되고 있다. 예후가 좋을 것으로 기대되는 다른 인자들은 저음장해형이나 수평형의 청력도를 나타내거나, 난청의 정도가 가벼운 경우이고, 현기증이 동반

되었거나 환측이 아닌 귀의 청력이 나쁜 경우에도 청력개선이 어렵다는 보고도 있다.

## 미로 매독 Labyrinthine syphilis

원기증, 난청, 이명을 유발하는 메니에르병과 유사한 질환중에 미로 매독이 있다. 원인균인 *Treponema pallidum* (*Spirochaeta pallida*)에 의한 혈행성 내이염 혹은 제8신경염으로 좌우나 전정의 증상들이 다양하게 나타나므로 병태를 파악하기가 상당히 어렵다. 우리나라에서 매독의 감염율은 20세 이상의 정상인이라 사료되는 성인에서 VDRL의 양성율이 1977년에는 2.5%였으나 1981년 1.1%, 1986년 0.6%, 1990년 0.4%로 감소하고 있다<sup>21)</sup>.

### 매독의 임상적 분류와 특징

매독의 임상적 분류는 표 1과 같다. 매독은 일반적으로 대부분의 환자에서는 증세없이 혈청검사 등으로 진단을 받게되며(잠복매독) 증세가 나타나서 진단을 받게되는 환자는 약 5% 정도이다<sup>6)</sup>. 1기 매독의 증세는 감염 약 3주후에 균이 침범한 부위(주로 성기)에 보통 통증이 없는 1개의 궤양이 발생하나 치료가 없이도 3~8주후 자연 소실된다. 2기 매독은 1기 매독의 증세후 3~6주에 나타나며 피부와 점막에 매우 다양한 증세가 발생하고 이 증세도 치료

없이 2~3개월후 자연 소실된다. 1기와 2기 매독에서는 매독균이 다량 검출된다. 2기 매독에서는 혈행을 통해 어느 내부 장기에도 매독균이 침범할 수 있다. 잠복매독은 증세없이 매독 혈청반응에 양성반응을 보이고 뇌척수액 검사에서는 이상소견이 없는 매독을 일컫는다. 매독은 40% 정도는 자연치유되며, 60%에서는 잠복매독 혹은 3기 매독으로 발전한다<sup>10)</sup>. 선천성 매독은 임신중 어느 시기에도 태반을 통과할 수 있다<sup>14)</sup>. 그러나 임신말기일수록, 산모가 전염력이 강한 임상기(1기, 2기, 조기 잠복매독)를 가지고 있을수록 태반을 잘 통과한다. 산모가 매독환자일지라도 약 50%에서만 태반을 통해 감염된다<sup>14)</sup>. 미로 매독과 관계가 있는 시기는 조기 선천성, 만기 선천성, 후천성 2기와 3기이다<sup>8)</sup>. 특히 만기 선천성과 후천성 2기가 중요하다.

### 측두골의 병리소견

측두골의 병리학적 소견<sup>8,11,18,29,30)</sup>을 요약하면 표 2와 같다. 조기 선천성 매독에서는 미로염과 같이 미로의 입과구 침윤과 파괴, 제8 뇌신경염을 일으킨다<sup>23)</sup>. 만기 선천성 매독에서는 otic capsule의 골염을 초래한 후 2차적으로 막미로가 침범된다<sup>24)</sup>. 조기 후천성 매독에서는 뇌막염후에 제8뇌신경 특히 와우신경을 침범하는 경우가 많고, 만기 후천성 매독에서는 측두골의 골염에 따른 2차적인 막미로의 손상과 그에 의해서 내이과 수중을 초래한다<sup>3)</sup>.

표 1. 매독의 임상기 Clinical stages of syphilis

#### 1) 후천성 매독 Acquired syphilis

- (1) 조기 매독 early syphilis : 감염된 후 2년 이내된 매독
  - ① 1기 매독 primary syphilis, chancre
  - ② 2기 매독 secondary syphilis, syphilid
  - ③ 조기 잠복 매독 early latent syphilis
- (2) 만기 매독 late syphilis : 감염후 2년 이상된 매독
  - ① 만기 잠복 매독 late latent syphilis
  - ② 3기 매독 tertiary syphilis

#### 2) 선천성 매독 Congenital syphilis

- (1) 조기 선천성 매독 early congenital syphilis : 생후 2년 이내에 나타나는 매독 증세
- (2) 만기 선천성 매독 late congenital syphilis : 생후 2년 이후에 나타나는 매독 증세

표 2. 미로매독에서의 측두골의 병리소견

Pathologic findings of temporal bone in labyrinthine syphilis

A. 2 ways involving temporal bone

① meningoneurorabyrinthitis

- in early congenital form or acute meningitides of secondary and tertiary syphilis

② osteitis of temporal bone with secondary involvement of membranous labyrinth

- in late(tardive) congenital, late latent and tertiary syphilis

B. inner ear pathology

① Corti's organ and cochlear neuron

- infiltration of monocyte, severe degeneration, fibrinous deposits and hemorrhage into labyrinth

② rarefying osteitis

③ endarteritis

- destruction of bony labyrinth, repaired by fibrous tissue infiltration and replaced by bone marrow, in turn, seen commonly in acquired type

④ over accumulation of endolymph

- endolymphatic hydrops and degeneration of membranous labyrinth with rupture of membranous labyrinth

⑤ atrophy of spiral ligament and basilar membrane

- rupture of cochlear duct

임상 소견

선천성이나 후천성 모두에서 미로 매독을 일으킬 수 있다<sup>35)</sup>. 미로 매독의 증상은 다양한데, 전형적인 메니에르병과 같이 감음난청, 이명 및 현기증이 반복되는 양상을 보이기도 한다<sup>36)</sup>. Pulec<sup>35)</sup>은 메니에르병 환자의 7%에서 매독이었다고 하였다.

난청은 조기 후천성 매독의 2기와 3기에서 많고<sup>36)</sup>, 특히 급성 매독성 내이염은 2기 매독에서 뇌막염이 있는 다음에 많이 동반된다고 하였다<sup>38)</sup>. 후천성 매독에 의한 난청은 돌발성이거나 진행성인 경우가 있다<sup>36)</sup>. 선천성 매독에서 난청은 조기 2기에나 만기 3기 매독에서 인지될 수 있는데 소아에서는 대개 돌발성으로 양측에 고도 난청으로 현기증과 동반되는 경우가 많고, 늦게 나타나는 경우는 메니에르병과 유사하며 난청도 초기에는 저주파수 음역에서 시작한다<sup>32,36)</sup>. Tamari and Itkin<sup>41)</sup>은 여러 가지의 매독환자에서 난청의 빈도를 보고하였는데, 만기 선천성에서 18%, 조기 후천성에서 17%, 만기 잠복 매독에서 25%, 무증상의 신

경매독에서 29% 그리고 증상이 있는 신경 매독에서 80%라고 하였다. 난청의 정도에 비해서 갑작스럽게 어음명료도가 떨어지는 것도 하나의 특징이다. 전정증상은 난청과 함께 동반되기도 하나 내이의 파괴가 심해지면 현기증은 점차 약화되는 경향이 있다<sup>28)</sup>. 강한 음에 현기증이 유발되고 안전도 나타나는 Tullio 현상과 외이도에 압력을 가하면 누공증상이 유발되는 Hennebert 징후도 나타난다<sup>32)</sup>. 그러나 메니에르병에서도 나타나므로 주의를 요한다<sup>27)</sup>. ENG검사상 내이매독의 초기에는 자극 상태의, 이후에 병변이 점차 진행되면 파괴 상태의 양상으로 나타난다<sup>36)</sup>.

小松崎 등<sup>19)</sup>은 진행성 난청형, 돌발 난청형, 청력 변동형의 3군으로 분류하였다. 특히 이중에서 청력 변동형은 메니에르병형이라고도 불리우며 메니에르병과의 감별이 중요하다.

1) 진행성 난청형 progressive deafness type

小松崎 등<sup>19)</sup>은 미로 매독의 29례중에서 15례가 이 형을 보여 반수이상을 차지하였는데, 이



가운데 선천성 매독이 13례로 압도적으로 많았고, 남여비는 8:7로 큰 차이가 없었다고 하였다. 와우증상이 먼저 시작하여 이명이 있고 서서히 증강하면서 난청을 자각하게 된다. 난청은 양측성으로 서서히 고도로 된다. 이명은 거의 대부분의 예에서 나타나는데 이명의 성질은 다양하다. 대개의 경우 미로 증상에 선행해서 각막실질염이 생기는데 특히 선천성 매독의 13례중 12례에서 각막실질염이 있었다고 하였다. Ruttin<sup>25)</sup>은 각막실질염은 와우·전정 증상보다 조기에 나타난다고 하였고, Alexander<sup>2)</sup>도 24례중 22례에서만, 小松崎 등<sup>19)</sup>은 전례에서 각막실질염은 와우·전정증상보다 조기에 나타났다고 보고하였다. 자각적인 전정 증상은 발작성의 회전성 현기증보다는 어쩔 것 같거나 무엇인가 동요감이 있는 느낌이 많다<sup>25)</sup>.

타각적으로는 미로기능의 저하는 양측성인 경우가 많으며, 온도안진검사와 회전검사의 소견이 일치되지 않는 경우는 없었다<sup>19)</sup>. 자발안진이 인지되는 경우는 극히 적어 小松崎 등<sup>19)</sup>은 이 형에 속하는 환자에서는 1례도 자발안진이 관찰되지 않았다고 하였다. 이것은 양측 미로가 동시에 조금씩 장애를 받기 때문에 장기간에 걸친 병의 진행과정에서 대상된 때문으로 생각하였다<sup>25)</sup>. 한편 미로 매독에서 볼 수 있는 Hennebert 증후는 선천성 매독의 22례 전 부에서 인지되지 않았다<sup>25)</sup>.

## 2) 돌발 난청형 sudden deafness type

돌발성난청과 같이 갑작스럽게 감음난청이 발병하는 것으로 대부분 일측성이나 양측성인 것도 있다. 후천성 매독에서 많다<sup>25)</sup>. 小松崎 등<sup>19)</sup>은 이 형에 속하는 미로 매독 환자 7례중 선천성이 3례, 후천성이 4례로 보고하였다. 현기증은 급성 난청의 발생시에 회전성 현기증으로 동반되는 경우가 많다. 타각적으로 자발안진이 관찰되는 것이 많다. 재발하는 것보다는 1회의 발증으로 고정되는 경우가 많다. 온도안진검사에서 초기에는 환측의 반규판마비(CP)와 전측으로 향하는 안진방향우위성(DP)이 인지되나, 시간이 경과할 수록 DP는 사라지고 CP만 남게 된다. 이때에도 회전검사에서

는 양측의 반응저하 소견이 나타나는데 이렇게 온도안진검사와 회전검사의 소견이 일치되지 않는 것이 미로 매독의 특징적 소견인데 그 기전은 명확하지가 않다.

## 3) 청력 변동형(메니에르병형) fluctuating deafness type or Meniere's disease type

일측이나 양측에 이명이 있고, 때에 따라 이명이 증강하면서 청력이 저하하고 자율신경증상을 동반한 현기증이 반복해서 나타나는 메니에르병과 유사한 형이다. 청력검사상 보충현상 양성이며 청력은 현기증의 증상이 있을 때 중저음역에서 변동한다. 小松崎 등<sup>19)</sup>은 5명의 이 형에서 전부 여성으로 선천성 매독의 환자였다고 하였다. 메니에르병과 다른 소견은 이명이 양측성이거나, 발작과 관계가 없다고 생각되는 다른 귀에서도 정도의 난청이 있다든가 혹은 온도안진검사에서 반응의 저하가 있는 것 등을 들 수 있다<sup>25)</sup>.

## 진 단

### 1) 병력, 청력 및 평형기능검사

병력은 일측성 혹은 양측성의 와우증상 혹은 전정증상이 있는 경우 위와 같은 임상 증상을 파악한다. 청력검사에서 보충현상 양성이고, 어음명료도가 저하된 경우가 많다. 평형기능검사에서서는 직립반사의 장애, 온도안진검사에서 반응의 저하를 볼 수 있고 최근에는 글리세롤 검사, 와전도검사(ECochG)도 시행하여 내임과 수중의 여부를 검사한다<sup>8,25)</sup>.

### 2) 기왕력과 가족력

매독에 감염될만한 기회의 유무, 양친의 기왕력, 유산·사산의 유무, 난청·안질환의 유무등을 잘 파악한다.

### 3) 매독 혈청검사 및 매독균 검출법

매독의 진단에는 문진이나 이학적 소견도 중요하나 적당한 혈청학적 검사가 가장 중요하다<sup>30)</sup>. 병력, 청력, 평형기능검사, 기왕력 및 가족력 등에서 미로 매독이 의심되면 혈청학적검사를 시행한다. 많이 이용되고 있는 혈청학적 진단(STS)에는 다음과 같이 크게 두가지로 나눌 수 있는데<sup>36)</sup>, 매독의 병원체가 아닌

cardiolipin과 같은 비특이성 항원에 반응하는 항체를 검출하는 매독균 비특이항체 검사(nontreponemal test)와 매독의 원인균에 반응하는 항체를 검출하는 매독균 특이항체 검사(treponemal test)가 있다<sup>26)</sup>(표 3). 먼저 비특이항체검사(VDRL이나 RPR을 많이 이용)를 시행하여 양성이면 반드시 특이항체검사(FTA or FTA-abs, TPHA를 많이 이용)를 시행한다. 이것에 둘다 양성이면 매독으로 진단한다<sup>25)</sup>. 1가지에만 양성일 경우에는 위양성일 가능성이 있으므로 반복해서 검사한다. 비특이항체검사에 양성이라도 특이항체검사에 음성이면 매독은 아니라고 판정할 수 있다. Pulec<sup>33)</sup>은 임상적으로 메니에르병이라고 진단하였던 환자의 7%에서 FTA-abs가 양성이었다고 보고하였다. 진행성 혹은 변동하는 청력장애가 있었던 환자에서 FTA-abs에 반응하는 경우 위양성일 제외되는 경우에는 미로 매독으로 치료하는 것이 좋다<sup>39)</sup>. 한편 비특이항체검사 특히

VDRL은 항체가 병세에 잘 병행하기 때문에 정량적으로 검사하여 치료의 기준으로 삼는 것이 중요하다<sup>25)</sup>. 감염후 혈청항체 출현시기 및 출현항체의 검사 종류는 2주에는 매독균 특이 IgM항체인 19S(IgM)-FTA-abs 혹은 IgM-TP-abs-ELISA를, 4주에는 매독균 특이항체 검사인 TPHA 혹은 FTA-abs를, 6주에는 cardiolipin IgG항체, VDRL 혹은 RPR로 검사한다<sup>26)</sup>. 이러한 검사의 결과가 치료의 적절성의 판단에 도움을 주는 것은 아니다<sup>30)</sup>. 신경 매독에서는 CSF-VDRL과 CSF-FTA-abs검사가 도움을 주기도 한다.

#### (1) 매독균 비특이항체 검사

① Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) : 간단하고 비교적 sensitive하나 specific하지는 못하고<sup>9)</sup>, 매독에서 뿐만 아니라 말라리아, 간염, collagen disease 등에서도 양성으로 나타날 수 있다. latent syphilis에서는 약 61%에서만 양성이다<sup>12)</sup>. 그러나 secondary sy-

표 3. 많이 이용되고 있는 매독 혈청검사 및 매독균 검출법  
Serologic test for syphilis and isolation of spirochetes in common uses

### I. 매독 혈청검사 Serologic test for syphilis, STS

#### A. 매독균 비특이항체 검사 nontreponemal test

Wassermann reaction	(1906)
VDRL*	(1946)
RPR*	(1957)

#### B. 매독균 특이항체 검사 treponemal test

TPI*	(1949)
FTA	(1957)
FTA-abs*	(1964)
TPHA*	(1966)
ELISA	(1975)

#### C. 매독균 특이IgM항체 검사

IgM-FTA-abs	(1968)
19S(IgM)-FTA-abs*	(1977)
IgM-TP-abs-ELISA	(1983)

\* 표시는 국내에서 많이 이용하고 있는 검사 방법

### II. 매독균 검출법 Isolation of spirochetes

- 1) 암시야검사(darkfield examination)
- 2) 은 염색법(silver impregnation method)
- 3) 면역형광법(immunofluorescence method)
- 4) 면역과산화효소법(immunoperoxidase method)
- 5) 전자현미경 검사(electron microscopy)
- 6) 중화합효소 연쇄반응(polymerase chain reaction, PCR)

\* 1) 2) 3) 4)중에서는 면역과산화효소법에서 매독균의 검출율이 가장 높다<sup>22)</sup>

philis에서는 sensitivity가 비교적 높으나 latent or tertiary syphilis에서는 약 70%에서만 양성이다<sup>42)</sup>.

### (2) 매독균 특이항체 검사

매독균 특이항체 검사보다 더 specific하다<sup>43)</sup>.

① treponema pallidum immobilization (TPI) test<sup>49)</sup>: 1949년에 개발된 것으로 아주 specific하나 검사과정이 어렵고 위양성이 많다<sup>36)</sup>.

② fluorescent treponemal antibody-adsorption (FTA-abs) test in serum: 매독혈청검사에서 가장 믿음직한 검사법이다<sup>36)</sup>. 매독의 전 시기에 유효한 가장 감수성이 있는 검사이다. 아주 sensitive하여 조기 잠복매독에서 99%, 만기 잠복매독에서 96%, 말기(3기) 매독에서는 95%에서 판명되었다<sup>42)</sup>. 그러나 6% 가까이 생물학적 위양성이 보고되어 있고, 검사의 판독에도 상당한 주의를 요한다. Becker<sup>41)</sup>는 6명의 와우전정증상이 있었던 환자중 3명에서 위양성 반응을 보였다고 하였다. 또한 다른 treponema에 의한 질환 즉 yaws나 pinta, 교원혈관병(collagen vascular disease), 자기면역성 질환, 알코홀성 간염, 임신 등<sup>3,25)</sup>에서 위양성으로 나타나기도 한다. 기타 검사법으로는 microhemagglutination assay for T. pallidum (MHA-TP)는 sensitivity나 specificity의 면에서 FTA-ABS검사의 결과와 비슷하다<sup>17)</sup>.

### (3) 매독균 특이 IgM항체 검사

이 검사의 장점은 조기 진단이 가능하고, 치료의 판정에 이용되며, 선천성 매독의 진단이 가능하다. 즉 1기 매독환자에서도 매독균 특이 IgM항체 검사는 100%의 양성율을 나타내며<sup>1)</sup>, 적절한 치료를 받은 매독환자에서 치료 2년후 약 90%에서 19S(IgM)-FTA검사에 음성반응을 보였는데 비해 같은 기간에 VDRL, TPHA, FTA-abs검사에는 2개 내지 3개의 검사에 양성 반응을 보여 매독균 특이 IgM항체 검사가 치료판정에 이용될 수 있다<sup>1)</sup>. 한편 모체의 IgG항체는 정상 태반을 통과하나 IgM항체는 통과하지 못하므로 매독균 특이 IgM항체가 신생아에서 검출되면 신생아 스스로 생산한 IgM항체이

므로 이 신생아는 매독에 감염되었다고 판단된다. 그러나 IgG항체를 주로 검출하는 VDRL, TPHA, FTA-abs검사에 양성 반응을 보이더라도 신생아가 선천성 매독에 감염되었다고 진단할 수 없다<sup>20)</sup>.

### (4) 매독균의 검출(표 3)

잠복매독의 진단은 매독 혈청검사에 의존할 수 밖에 없으며, 병변이 나타나는 환자는 이 병변의 조직에서 매독균을 검출함으로써 확진할 수 있다. 외임파에서 Spirochetes의 동정은 등골의 족판(footplate)을 통해 labyrinthotomy 하여 외임파를 채취해서 검사한다. 신경매독에서는 치료가 잘 되었다더라도 검출될 수 있다<sup>44)</sup>. Clemis<sup>7)</sup>는 페니실린으로 3주간 2번(2 separte 3-week courses)이나 치료를 하였던 경우에서도 검출되었다고 하였다.

### 메니에르병과의 차이

감별이 상당히 어렵다. 병력은 일측성 혹은 양측성의 상기와 같이 다양한 와우증상 혹은 전정증상이 다양하다. 청력검사에서 보충현상 양성이고, 어음명료도가 저하된 경우가 많다. 평형기능검사에서서는 직립반사의 장애, 온도안진검사에서 반응의 저하를 볼 수 있고 최근에는 글리세롤검사, 와전도검사를 시행하여 내임파수종의 여부를 검사한다<sup>8,25)</sup>. 매독에 감염될 만한 기회의 유무, 양친의 기왕력, 유산·사산의 유무, 난청·안질환자의 유무 등을 잘 파악한다. 혈청검사에서 양성이면 감별이 가능하나 음성이라고 해서 내이 매독을 부정하기는 어렵다.

### 치 료

매독균은 아직까지 인공배지에 배양이 되지 않아 치료의 판정을 위한 검사법이 없고 특히 미로매독에서는 병변에서 조직을 얻기가 어려워 치료의 효과를 판정하기가 매우 어렵다. penicillin과 steroid의 사용이 가장 효과가 있다<sup>8,30)</sup>. 다만 내이매독에서 치료가 효과적이라면 사용한 약제가 외임파에 충분히 도달하여야 하고, 미로 매독은 만기 매독과 관계가 많고, 이 시기에는 spirochete가 아주 천천히 분열하

므로 일반적인 penicillin은 효과가 적고 약효가 오래 지속하는 것이 필요하다<sup>34,36)</sup>. 따라서 다음과 같은 약제와 용량이 요구된다(표 4).

효과적으로 치료가 되면 순음청력보다는 어음명료도가 더 개선되고, 현기증에 대해서는 그 효과가 다양하다<sup>13)</sup>. 약물을 사용해도 현기증이 계속되면 내임파낭 감압술(endolymphatic sac decompression, ESD)을 시행한다<sup>31)</sup>. Paparella 등<sup>31)</sup>은 약물에 치료가 되지않아 ESD를 시행한 8례중 6례에서 현기증이 치유

되었다고 하였다. 그러나 ESD를 시행하여도 청력은 그 이상 더 개선되지 않았다고 하였다.

#### 예 후

조기 선천성 매독은 치료를 하여도 효과가 적어 양측성의 심한 감음신경선 난청을 남긴다. 그러나 만기 선천성이나 후천성은 예후가 다소 양호하여 전체적으로 보았을 때 약 50%에서는 다소 청력개선을 보였다<sup>8)</sup>.

표 4. 매독의 치료 약제 Medications for syphilis

- ① benzathine penicillin G(long acting penicillin)
  - 1) older children and adults
    - 2.4 million units IM weekly for 6 weeks to 3 months<sup>34)</sup> or
    - 2.4 million units IM weekly for 3 weeks followed by a similar injection every 2 weeks for total 3 months<sup>16)</sup>
  - 2) alternately
    - aqueous procain penicillin 600,000 units IM daily for 6 weeks to 3 months
  - 3) allergy to penicillin
    - erythromycin or tetracycline 500 mg PO four times daily for 30 days<sup>5)</sup>
    - doxycycline 100 mg PO twice daily for 4 weeks<sup>5)</sup>
    - ceftriaxone 250 mg IM once for 10 days<sup>5)</sup>
- ② prednisone
  - 30~60 mg/day on alternate days for 3 to 6 months with slow tapering
  - \* if hearing loss recurs after tapering, long-term maintenance of prednisone at dose of 10 to 20mg every other day may be necessary
  - \* 20 mg orally four times daily for 10 days, followed by doses tapering down to 10mg every second day<sup>30)</sup>
  - \* intense and prolonged steroid therapy(prednisolon) improve discrimination score and pure tone threshold to some extent
  - \* to minimize complications of long-term steroid therapy, alternate day regimen can be employed<sup>15)</sup>

## References

### - Delayed Endolymphatic Hydrops -

- 1) 이상철 : 遲發性 內淋巴水腫. 臨床耳鼻 1 : 23~33, 1990
- 2) 이상철 · 김상현 · 박춘근 : 지발성 내임파수종 8례에 대한 고찰. 한이인지 34 : 226~234, 1991
- 3) Clark SK, Rees TS : Posttraumatic endolymphatic hydrops. Arch Otolaryngol 103 : 725~726, 1977
- 4) 二木 陵 · 山根雅昭 · 野村恭也 : 遲發性內

リンパ水腫について—その診断と治療. 臨床耳鼻 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(Schukmecht)—. 臨床耳鼻 71 : 1245~1256, 1978

- 7) 龜井民雄・野呂久公・矢部昂他：一側全聾の統計的觀察ならびに若年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, 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 陵：遲發性内リンパ水腫の診斷と治療. 臨床耳科 13 : 208~216, 1986
- 11) Nadol JB, Weiss AD, Parker SW : Vertigo of delayed onset after sudden deafness. *Ann Otol* 84 : 841~846, 1975
- 12) 日本平衡神經科學會：めまいの診斷基準化ための資料. 3. 遲發性内リンパ水腫. *Equilibrium Res* 47 : 249~150, 1988
- 13) Schuknecht HF : Pathophysiology of endolymphatic hydrops. *Arch Otorhinolaryngol* 212 : 253~262, 1976
- 14) Schuknecht HF : Delayed endolymphatic hydrops. *Ann Otol* 87 : 743~748, 1978
- 15) Schuknecht HF : Neurolabyrinthitis. Hearing loss and dizziness (ed. Nomura Y), 1st Ed. Tokyo, Igakushoin, pp 1~15, 1985
- 16) Schuknecht HF, Gulya AJ : Endolymphatic hydrops ; An overview and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 92 (Suppl 106) : 1~20, 1983
- 17) 高橋正鑽：遲發性内リンパ水腫. *メニエール病その周邊疾患* (ed. 野村添也 他). 東京, 金原出版(株), pp 187~193, 1988
- 18) Wolfson RJ, Leiberman A : Unilateral deafness with subsequent vertigo. *Laryngoscope* 85 : 1762~1966, 1975
- 19) 渡邊行雄・麻生 伸・水越鐵理：遲發性内リンパ水腫の検討—とくに對側型遲發性内リンパ水腫について—. *Equilibrium Res Suppl* 5 : 152~157, 1989
- 20) 吉本 裕：流行性耳下腺炎性感音難聽の罹患後遲發性に發生した小兒の反復性めまい—遲發性内リンパ水腫の擬われた症例—. 耳候 57 : 629~635, 1985
- Sudden deafness with Vertigo —
- 1) 김종선・김진영・노관택：돌발성난청의 임상적 분석. *한이인지* 27 : 121~127, 1984
- 2) 김중강・김중훈・조원철 외：원인불명의 돌발성난청(I)—Carbogen inhalation의 치료효과— *한이인지* 32 : 10~18, 1989
- 3) 신민호・윤상민・민풍기 외：돌발성난청의 임상적 관찰. *한이인지* 26 : 778~784, 1983
- 4) 이종담・전경명・윤명인：돌발성난청의 임상적 고찰. *한이인지* 25 : 460~468, 1982
- 5) 임호성・김희성・김기령 외：원인불명의 돌발성난청에 대한 임상적 고찰. *한이인지* 29 : 191~200, 1986
- 6) 전경명・노환중：돌발성난청의 예후 추정에 관한 연구. *한이인지* 31(2) : 250~258, 1988
- 7) 조진생・차창일・장은열 외：청력개선을 위한 돌발성난청의 예후판정에 관한 고찰. *한이인지* 32 : 19~25, 1989
- 8) 曉 清文・湯本英二・中村光士郎 外：Hunt症候群における難聽の検討. *耳鼻咽喉科* 59 : 309~312, 1987
- 9) Anderson RG, Meyerhoff WL : Sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 16(1) : 189~195, 1983
- 10) Byl FM : Seventy-six cases of presumed sudden sensorineural hearing loss occurring in 1973 : Prognosis and incidence. *Laryngoscope* 87 : 817~824, 1977
- 11) Byl FM : Sudden hearing loss : Eight year's experience and suggested prognos-

- stic table. *Laryngoscope* 94 : 647~661, 1984
- 12) De Kleyn A : Sudden complete or partial loss of function of the octarus-system in apparently normal persons. *Acta Otolaryngol*(Stockh) 32 : 407~429, 1944 (cited from 41)
- 13) 小田 恂 : 感音難聴 update. 醫學出版社, 東京, pp 53~79, 1984
- 14) 原田好雄 : 突發性難聴の治療と豫後. *Audiology Japan* 13 : 185~189, 1970
- 15) Haug O, Drager WL, Haug SA : Stellate ganglion blocks for idiopathic sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol* 102 : 5~8, 1975
- 16) 朴澤二郎 : 突發性難聴患者の平衡機能一特に迷路障害がされる過程と平衡機能の恢復する過程について. *Audiology* 13 : 150~153, 1970
- 17) 生駒尚秋・佐佐木寛 : 神經耳科學的立場からみた突發性難聴と前庭神經炎. *耳鼻と臨床* 18 : 401~405, 1972
- 18) Khetarpal U : Vestibular findings in sudden hearing loss with and without vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg* 101 : 188~201, 1989
- 19) 切替一郎 外 : 眩暈を伴わない反復性聴力障害の1例. *耳喉* 39 : 1059~1068, 1967
- 20) 北原正章 : メニエール病の基礎と臨床. 第82回日本耳鼻咽喉科學會宿題報告, 1981
- 21) Mattox D, Simmons F : Natural history of sudden sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 86 : 463~480, 1977
- 22) Meyerhoff WL, Paparella MM : Medical therapy for sudden deafness, In Snow JB *Controversy in Otolaryngology*. pp 3~11, WB Saunders Co., Philadelphia, 1980
- 23) 三宅 弘 : 突發性難聴の臨床. 第76回日本耳鼻咽喉科學會宿題報告モノグラフ, 1975
- 24) 設樂哲也・岡本牧人 : 突發性難聴の周波  
數別回復性の検討. 日本厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班 昭和60年度研究業績報告書 pp113~119, 1986
- 25) 村上 泰 外 : 突發性難聴に関する疫學的研究. *耳鼻* 22 : 866~926, 1976
- 26) Nakashima T, Yanagita N : Hearing impairment in sudden deafness with and without vertigo. *Equilibrium Res* 50 : 186~192, 1991
- 27) 日本平衡神經科學會 : めまいの診斷基準化のための資料. 4. めまいを伴う突發性難聴. *Equilibrium Res* 47 : 251~252, 1988
- 28) Oshiro EM, Shelton C, Lusted HS : Role of perilymphatic fistula in sudden hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 98 : 491~495, 1989
- 29) Rubin W : Sudden hearing loss. *Laryngoscope* 78 : 829~833, 1968
- 30) Shaia F, Sheehy JL : Sudden sensorineural hearing impairment : a report of 1,220 cases. *Laryngoscope* 86 : 389~397, 1976
- 31) Sheehy JL : Vasodilator therapy in sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 70 : 885~914, 1960
- 32) Simmons FB : Theory of membrane breaks in sudden hearing loss. *Arch Otolaryngol* 88 : 41~48, 1968
- 33) Simmons FB : Sudden idiopathic sensorineural hearing loss : Some observation. *Laryngoscope* 83 : 1221~1227, 1973
- 34) Simmons FB : The double-membrane break syndrome in sudden hearing loss. *Laryngoscope* 89 : 59~64, 1979
- 35) Snow JB : Sudden deafness. In *Otolaryngology*, 2nd Ed (Ed. by Paparella MM and Shumrick), pp 1757~1765, Philadelphia, WB Saunders, 1980
- 36) 寺山吉彦 : 外リンパ嚢をとのような時疑うか. *JOHNS* 1 : 58~62, 1985
- 37) Williams H, et al : Endolymphatic hyd-

rops without vertigo. Arch Otolaryngol 51 : 557~581, 1950

- 38) Wilson WR, Laird N, Kavesh DA : Electronystagmographic findings in idiopathic sudden hearing loss. Am J Otolaryng 3 : 279~285, 1983
- 39) 吉川茂樹 外 : 突發性に兩側難聽をおこした脳腫瘍の一例. 臨床耳科 10 : 178~179, 1984
- 40) 吉本 裕 : 突發性の難聽で發症した聽神經腫瘍に関する臨床統計的觀察. 耳展 24 : 402~406, 1981

- Labyrinthin syphilis -

- 1) 李正靑・李敏杰・金滢壺 等 : 매독환자에서 19S(IgM)-FTA검사소견. 대한피부과학회지 23 : 630~634, 1985
- 2) Alexander G : Die Syphilis des Gehörorgans. Alfred Holder, 1915(cited from 25)
- 3) Anderson B, Stillman MT : False positive FTA-abs in hydralazine-induced lupus. JAMA 239 : 1392~1393, 1978
- 4) Becker GD : Late syphilis : otologic symptoms and results of the FTA-ABS test. Arch Otolaryngol 102 : 829~835, 1976
- 5) Center for Disease Control : sexually transmitted disease treatment guidelines. MMWR 38(suppl) : 185~188, 1986
- 6) Chung KY, Lee MC, Chon CV, et al : Syphilitic gastritis. J Am Acad Dermatol 22(part I) : 183~185, 1989
- 7) Clemis JD : Luetic labyrinthitis. Tex Med 73 : 60~68, 1977
- 8) Davis LE : Infections of the labyrinth-congenital and acquired syphilitic deafness. In Otolaryngology-Head and Neck Surgery(ed. Cummings CW et al), 3rd Ed. St. Louis, Mosby, pp 2803~2804, 1991
- 9) Drusin LM : The diagnosis and treat-

ment of infections and latent syphilis. Med Clin North Am 56 : 1161~1168, 1972

- 10) Gjestland T : The Oslo study of untreated syphilis. Acta Derm Venereol 35 (Suppl) : 11~34, 1955
- 11) Goodhill V : Syphilis of the ear. A histopathological study. Ann Otol 48 : 676~706, 1939(cited from 9)
- 12) Hainer ER, Smith JL, Israel CW : The FTA-ABS test in late syphilis. JAMA 203 : 545~548, 1968
- 13) Harker LA, McCabe BF : Meniere's disease and other labyrinthine diseases. In Otolaryngology Vol II, 2nd Ed(ed. Paparella MM et al). Philadelphia, WB Saunders, pp 1878~1889, 1980
- 14) Harter CA, Bernischke K : Fetal syphilis in the first trimester. Am J Obstet Gynecol 124 : 705~711, 1976
- 15) Hendershot EL : Luetic deafness. Otolaryngol Clin North Am 11 : 43~48, 1978
- 16) Hughes GB, Rutherford I : Predictive value of serologic tests for syphilis in otology. Ann Otol Rhinol Laryngol 95 : 250~259, 1986
- 17) Jaffe HW, Larsen SA, Jones OC, et al : Hemagglutination tests for syphilis antibody. Am J Clin Pathol 70 : 230~233, 1978
- 18) Karmody CS, Schuknecht HF : deafness in congenital syphilis. Arch Otolaryngol 83 : 18~27, 1966
- 19) 小松崎 篤 外 : いわゆる迷路梅毒の臨床的考察. 耳喉 35 : 275~285, 1963
- 20) Lee JB : Outcome of congenital syphilis in offspring of treated or untreated syphilitic mothers. Proc 4th Int'l Cong Ped Dermatol 189~192, 1987
- 21) Lee JB, Byeon SW, Chung KY, et al : Syphilis prevalence is rapidly decreasing in south Korea. Genitourin Med 68 : 60,

- 1992
- 22) Lee WS, Lee MG, Chung KY, et al : Detection of treponema pallidum in tissue. *Yonsei Med J* 32 : 335~341, 1991
  - 23) Mack LW et al : Temporal bone treponemes. *Arch Otol* 90 : 11~14, 1969
  - 24) Mayer LW, Fraser JB : Pathological changes in the ear in late congenital syphilis. *J Laryngol Otol* 51 : 683~714, 1936
  - 25) 宮田英雄 : 迷路梅毒(メニエル病とその周辺疾患, 野村恭也 編), 金原出版, 東京, pp 179~186, 1988
  - 26) Muller F : Syphilis-Current immunological diagnosis. *Med Lab* 4 : 26, 1978
  - 27) Nadol JB : Positive "fistula sign" with an intact tympanic membrane. *Arch Otolaryngol* 100 : 273~277, 1974
  - 28) Nadol JB : Hearing loss of acquired syphilis. *Laryngoscope* 85 : 1888~1897, 1975
  - 29) Nager F : Von die Lues Hereditaria Tarda des Innerohreseine Folge Chronischer Osteomyelitis des Felsenbeins. *Pract ORL* 17 : 1~22, 1955
  - 30) Paparella MM, DaCosta SS, Fox R, et al : Meniere's disease and other labyrinthine diseases. In *Otolaryngology Vol II, 3rd Ed.*(ed. Paparella MM et al). Philadelphia, WB Saunders, pp 1689~1714, 1991
  - 31) Paparella MM, Kim C, Shea DA : Sac decompression for refractory luetic vertigo. *Acta otolaryngol*(Stockh) 89 : 541~546, 1980
  - 32) Perlman HB, Leek HH : Late congenital syphilis of the ear. *Laryngoscope* 62 : 1175~1952
  - 33) Pulec JL : Meniere's disease : Results of a 2 year study of etiology, natural history, and results of treatment. *Laryngoscope* 82 : 1703~1715, 1972
  - 34) Rothenberg : 1979(Cited from 9)
  - 35) Ruttin E : Untersuchungen uber die Funktion des inneren Ohres bei Kongenitaler Lues. *Monatsschrift Ohrenheilk* 61 : 112~181, 1927
  - 36) Rybak LP, Paparella MM : Bacterial and luetic labyrinthitis. In *Otolaryngology* (ed. English GM) Vol 1, Chap 28, Harper & Row, Philadelphia, pp1~8, 1987
  - 37) Saltiel et al : 1983(cited from 9)
  - 38) Schuknecht HF : Pathology of the ear. Cambridge, Harvard Univ Press, pp 262~266, 1974
  - 39) Shulman JB : Syphilis of the temporal bone. In *Ear diseases, deafness and dizziness*(Ed Goodhill V), Harper & Row publishers, Philadelphia 1979
  - 40) Sparling PF : Diagnosis and treatment of syphilis. *N Eng J Med* 284 : 642~649, 1971
  - 41) Tamari MJ, Itkin P : Penicillin and syphilis of the ear. *Eye Ear Nose Throat Monthly* 30 : 5~7, 1951
  - 42) US Public Health Service : (cited from 25) 1968
  - 43) Wiet RJ, Milko DA : Isolation of the spirochetes in the perilymph despite prior anti-syphilitic therapy : A case report. *Arch Otolaryngol* 101 : 104~109, 1975