

선천성 난청을 동반한 일측성 와우신경 부전증 1예

장한빈¹, 김동영², 송찬일², 김세형²

¹제주대학교 의학전문대학원 ²제주대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

(Received October 14, 2014; Revised October 21, 2014; Accepted October 28, 2014)

Abstract

A case of unilateral cochlear nerve deficiency with congenital hearing loss

Han-Bin Jang¹, Dong Young Kim², Chan Il Song², Se-Hyung Kim²

¹Jeju National University School of medicine,

²Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Jeju National University School of medicine, Jeju, Korea

The narrow bony cochlear nerve canal in high resolution temporal bone computed tomography (TBCT) is frequently found in patients of congenital sensorineural hearing loss. But this bony structural anomaly could not conclude the functional outcome of cochlear nerve. Here we present a case of a 10-month-old girl having unilateral narrow bony cochlear nerve canals. In internal auditory magnetic resonance imaging (IAC MRI), the right cochlear nerve was not identified to be intact. Moreover, acoustic brainstem response threshold and automated acoustic brainstem response revealed nearly deaf hearing threshold. Therefore we suggest that congenital hearing loss patients take TBCT and IAC MRI to rule out the narrow bony cochlear nerve canal. (*J Med Life Sci* 2014;11(2):114-116)

Key Words : cochlear nerve deficiency; magnetic resonance imaging; sensorineural hearing loss; unilateral hearing loss

서 론

와우신경 저형성증 또는 무형성증은 와우신경골관 (Bony cochlear nerve canal)과 내이도(Internal auditory canal)의 협착으로 인해 나타날 수 있다. 와우신경골관은 와우축(cochlear modiolus)의 기저부부터 내이도 (internal auditory canal, IAC) 바닥까지 와우 신경 섬유가 지나가는 구조물이다¹⁾. 와우신경골관 협착증은 이 와우축의 기저부가 좁아진 것 (<1.5 mm)을 의미하며 이것은 와우신경 저형성증 또는 무형성증을 예측할 수 있다²⁾.

고해상도 측두골 전산화단층촬영 (Temporal bone computed tomography, TBCT)과 내이도 자기공명영상 (Internal auditory canal magnetic resonance image, IAC MRI) 같은 영상 기술의 발달로 이전에 진단할 수 없었던 감각신경성 난청의 원인을 추론하고 중이와 내이에 구조적 이상이나 기형을 평가할 수 있게 되었다. 이에 저자들은 좁은 와우신경골관에 동반된 선천성 난청 환자를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환아는 10개월 여아로서 신생아 난청선별검사에서 청력의 재검사 소견보여 본원 내원하였다. 개인 산부인과에서 자동화 청성 뇌간반사 검사 (automated acoustic brainstem response, AABR) 사용하여 시행한 신생아 청각선별검사에서 좌측 정상, 우측 재검 소견 보였다. 과거력상 제태 16주에 산모가 충수돌기절제술 받은 병력 있었고, 그 이외에 주산기와 관련하여 저체중, 자궁내 성장지연, 뇌실 확장증, 태아 수신증, 배꼽 탈장 같은 문제는 없었다.

신체검진상 양측 이개와 외이도 기형은 없었고, 양측 고막은 정상이었다. 평소 환아 자주 앞으로 넘어지는 모습 보인다고 하였으나 반복되는 구토나 자발안진 등은 보이지 않았다. 본원외래 방문시 변조이음향 반사검사 (distortion product otoacoustic emission, DPOAE)에서 좌측은 정상이었으나, 우측에서 반응이 작아, 우측의 중등도 이상의 감각신경성 난청을 의심할 수 있었다. 이후 시행한 청성뇌간반응 역치검사 (auditory brainstem response threshold test, ABRT) 검사에서 우측 차폐시 90 dB nHL(decibels normal hearing level)에서도 반응이 없었다.

구조적 이상을 확인 하기 위해 0.6 mm 두께의 고해상도 측두골 전산화단층촬영 하였고, 와우신경골관은 좌측이 길이가 0.9 mm 폭이 2.0 mm 인데 반하여 우측은 길이가 0.4 mm, 폭이

Correspondence to : Se-Hyung Kim
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Jeju National University School of Medicine, Aran 13gil 15, Jeju-si, Jeju Special Self-governing Province, Republic of Korea, 690-767
E-mail : meddoc98@gmail.com

1.0 mm(<1.5 mm)으로 우측의 내경이 좁아져 있었고, 좌우측으로 좌우신경이 들어가는 모습을 확인 할 수 없었다. 내이도 자기공명영상의 시상면 재구성 (parasagittal reconstruction)에서 청력이 정상인 좌측은 안면신경과 전정신경, 좌우신경을 명확히 관찰할 수 있었으나 우측 내이도 내에는 단지 두 개의 관이 보이고 있었다. 해부학적 위치를 고려하였을 때 각각 안면신경과 전정신경으로 추측되며 전정신경은 상하가 분리되지 않은 양상이었고 좌우신경은 형태가 뚜렷하지 않았다.

청력검사 결과와 영상의학적 이미지를 고려하였을 때 본 증례는 좌우신경과 전정신경의 형성부전으로 진단하였다.

고 찰

좌우신경골관 협착증은 측두골 전산화단층촬영에서 좌우신경골관 너비가 1.5 mm 미만인 경우를 지칭한다. 선천성 감각신경성 난청으로 측두골 구조의 이상이 있는 환자들의 대부분은 단측성이며³⁾, 안면신경은 정상인 경우가 많다³⁾. 또 다양한 동반된 기형이 가능하나 안구의 기형이 매우 흔하다(67%). 그 중 가장 흔한 것은 안구 운동장애(28.6%) 이므로 좁은 좌우신경골관을 가진 선천성 난청 환자의 경우 반드시 안과진료를 보는 것이 중요하다⁴⁾.

본 증례는 단측성이었으며, 좌우신경골관 협착증과 함께 좌우신경이 확인되지 않아 좌우이식의 적응증이 되지 않을 가능성이 높다. 본 증례처럼 정상적인 내이 구조를 가지지만 좌우신경골관이나 내이도의 이상이 있을 수 있으므로 좌우이식 대상자를 평가하기 전 고해상도 측두골 전산화단층촬영으로 협착을 확인하고 내이도 자기공명영상으로 좌우신경의 이상을 반드시 직접 확인해야 한다. 하지만 영상 소견에서 좌우신경골관에 협착이 있다고 해서 모두 청력 손상이 있는 것은 아니며⁵⁾, 정상 청력을 가진 사람 중에서도 좌우신경골관 협착증이 있을 수 있으므로 주의해야 한다⁶⁾.

내이도 협착증은 단측인 경우 정상적으로 일상생활이 가능하나 양측일 경우 청각 재활이 불가능하다. 따라서 양측인 경우 난청에 대한 재활과 보조적인 치료가 필요하며⁶⁾ 청각뇌간이식 (auditory brainstem implant)도 고려해 볼 수 있다.

선천적 난청 환자 중 전산화단층촬영에서 내이도나 좌우신경골관 협착증이 발견되면 좌우신경 부전증을 예상할 수 있다. 이러한 경우 추가로 자기공명영상을 사용하여 내이도 내 신경상태를 확인함으로써 환자의 증상을 설명하고 후후 치료 계획과 재활의 방침을 결정 해야 한다.

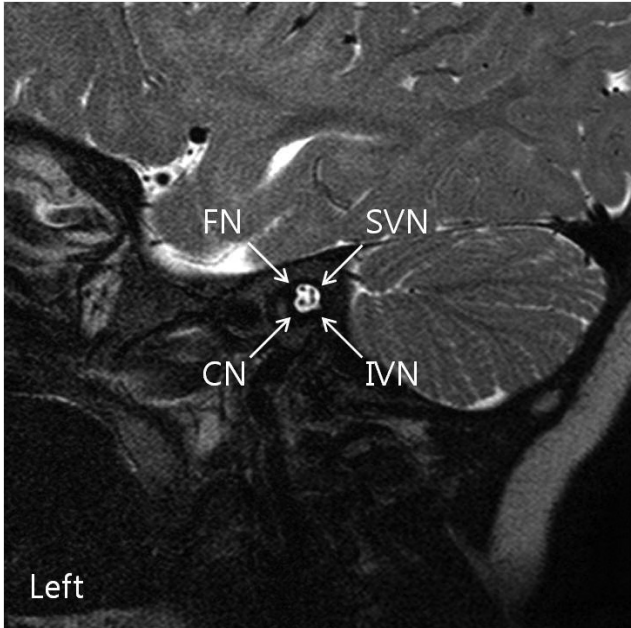


Figure 1. Normal Left internal auditory canal magnetic resonance image parasagittal reconstruction view.(FN: facial nerve, SVN: superior vestibular nerve, IVN: inferior vestibular nerve, CN: cochlear nerve)

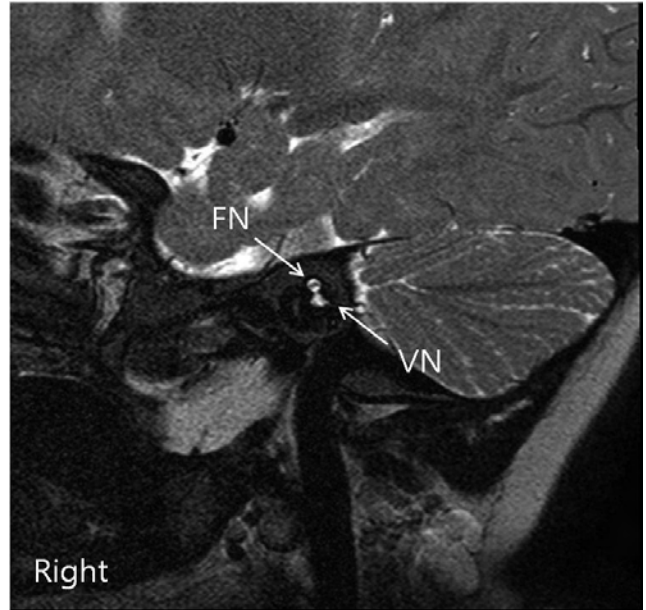


Figure 2. Right cochlear nerve defect in internal auditory canal magnetic resonance image parasagittal reconstruction view. (FN: facial nerve, VN: vestibular nerve)

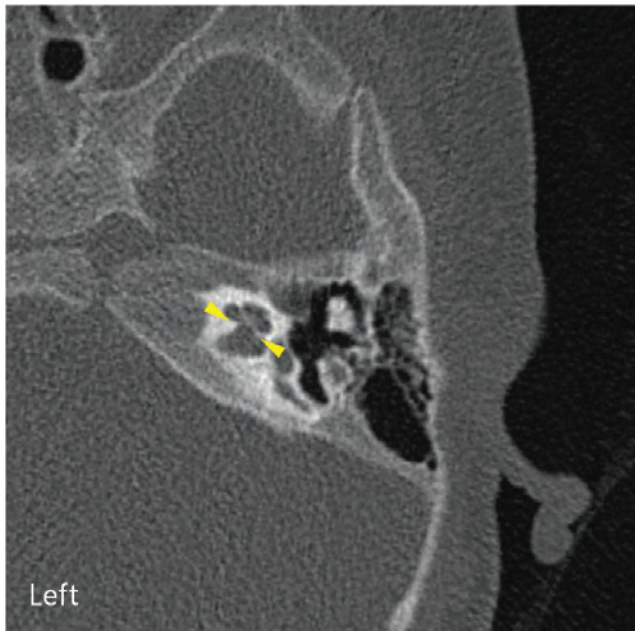


Figure 3. Measurement of the width of the bony cochlear nerve canal in the left base of modiolus temporal bone computed tomography in axial image (yellow arrowhead)

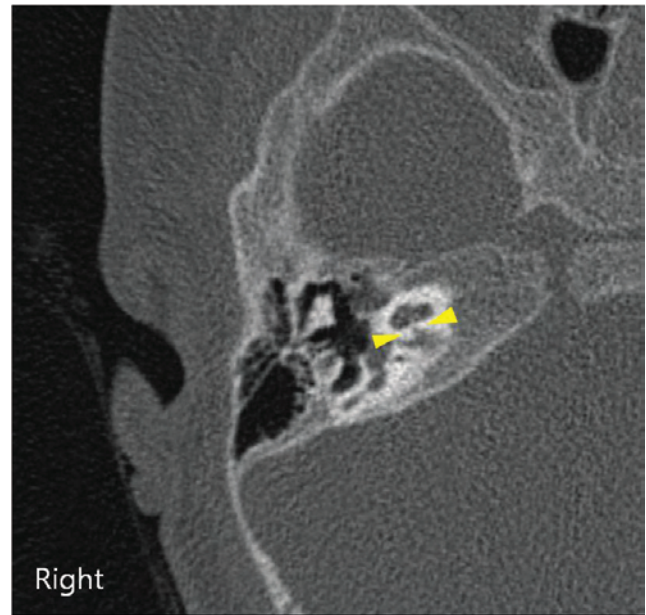


Figure 4. Measurement of the right narrow bony cochlear nerve canal in the base of modiolus temporal bone computed tomography in axial image (yellow arrowhead)

참고문헌

- 1) Pagarkar W, Gunny R, Saunders D, Yung W, Rajput K. The boy cochlear nerve canal in children with absent or hypoplastic cochlear nerves. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2011;77:764-73
- 2) Atsuko N, Yukiko A, Tatsuo M. Cochlear Nerve Deficiency and Associated Clinical Features in Patients With Bilateral and Unilateral Hearing Loss. *Otology & Neurology* 2013;34:554-558
- 3) Yates JA, Patel PCC, Millman B, Gibson WS. Isolated congenital internal auditory canal atresia with normal facial nerve function. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;41:1-8
- 4) Clemmens C, Guidi J, Caroff A, Cohn S, Brant J, Laury A et al. Unilateral Cochlear Nerve Deficiency in Children. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery* 2013;149:318
- 5) Ahn J, Kim S, Choi, B. A Case with the Bilateral Narrow Bony cochlear Nerve Canals Associated with Near Normal Hearing Thresholds. *Korean J Audiol* 2012;16:141-144
- 6) Yi J, Lim H, Kang B, Park S, Park H, Lee K. Proportion of bony cochlear nerve canal anomalies in unilateral sensorineural hearing loss in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2013;77:530-533
- 7) Shin J. Rehabilitation of Age-Related Hearing Loss Patients. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2013;56:475-81