

# A Case of Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome Treated with Surgical Repair

Jong Joo Lee<sup>1</sup>, Ho Ki Lee<sup>2</sup>, Hyung Jin Jun<sup>1</sup> and Yun-Hoon Choung<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon; and <sup>2</sup>Soree Ear Clinic, Seoul, Korea

## 수술적 교정으로 치유된 상반고리관피열증후군 1예

이종주<sup>1</sup> · 이호기<sup>2</sup> · 전형진<sup>1</sup> · 정연훈<sup>1</sup>

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실, <sup>1</sup> 소리아비인후과<sup>2</sup>

Received July 8, 2010

Revised September 1, 2010

Accepted September 1, 2010

Address for correspondence

Yun-Hoon Choung, DDS, MD, PhD

Department of Otolaryngology,

Ajou University School of Medicine,

San 5 Woncheon-dong,

Yeongtong-gu, Suwon 443-721,

Korea

Tel +82-31-219-5263

Fax +82-31-219-5264

E-mail yhc@ajou.ac.kr

Superior semicircular canal dehiscence syndrome (SCDS) is a rare disease caused by dehiscence in the bone overlying superior semicircular canal. Patients with SCDS present vestibular and auditory manifestations including dizziness and hyperacusis. These manifestations can be controlled by surgical repair of the dehiscence such as plugging or resurfacing the defect. We report a case of a 25 year-old man with SCDS who underwent surgical repair of dehiscence through middle fossa approach.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:652-6

**Key Words** Superior semicircular canal · Dehiscence · Vertigo · Surgery · Treatment.

## 서 론

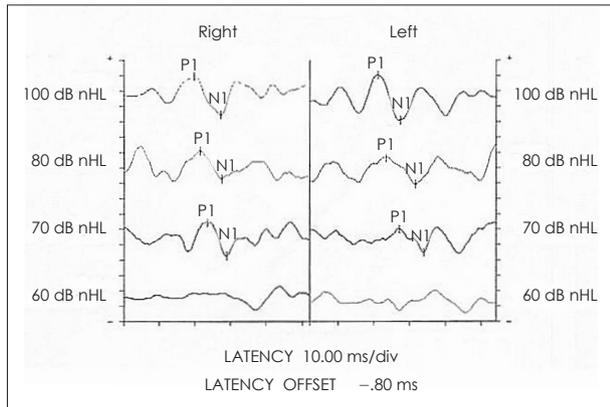
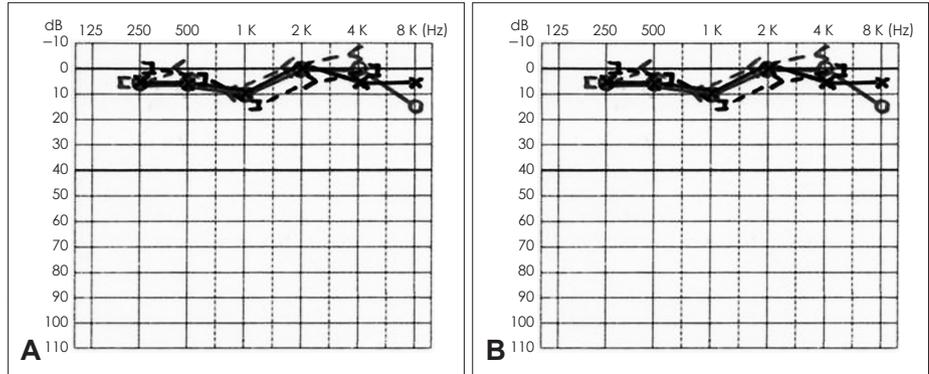
Minor 등<sup>1)</sup>이 압력(Hennebert 징후) 또는 소리(Tullio 현상)에 의해 유도되는 현훈과 동요시(oscillopsia)가 상반고리관의 골피열에 의해 발생한다고 1998년 최초로 보고하면서 이를 상반고리관피열증후군(superior semicircular canal dehiscence syndrome)이라 명명하였다. 그 후 상반고리관의 골피열로 인하여 난원창을 통해 내이로 전달된 에너지가 정원창 이외의 '제 3의 창 (third window)'으로 전달되어 전정기관이 비정상적으로 자극될 수 있음이 알려지게 되었고, 이로 인하여 여러 가지 청각 및 전정 증상을 유발할 수 있는 것으로 보고되었다. 증상으로는 이명, 현훈, 이충만감, 동요시, 자가강청, 전음성 난청 등이 있을 수 있다.<sup>2-4)</sup> 한편 이러한 증상들은 상반고리관의 골피열을 교정하는 수술로 호전될 수 있다고 한다. 수술적 방법으로는 크게 중두개와 접근법을 통해 골피판과 근막을 이용하여 상반고리관의 결손 부위를 덮어(resurfacing) 뇌경막과 분리시

켜 주는 방법과 결손부를 통해 반고리관을 폐쇄(plugging)시키는 방법이 흔히 사용되고 있다.<sup>5)</sup> 국내에서는 아직 수술 치험 보고 예가 없는 상태로,<sup>6,7)</sup> 저자들은 수술적 교정을 시행한 상반고리관피열증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

## 증 례

27세 남자 환자가 2개월 전부터 시작된 간헐적인 현훈을 주소로 내원하였다. 현훈은 재채기 할 때, 대변 볼 때, 무거운 물체 들을 때 발생(Hennebert 징후)하였고 큰 소리에는 발생하지 않았다. 환자는 이명, 이충만감, 자가강청, 난청 등의 청각 증상을 호소하지 않았다. 외상이나 수술의 과거력은 없었고 이학적 검사상 양측 고막은 정상 소견을 보였다. 환자는 Weber 검사상 양측으로 편위되었고, 순음청력 검사에서는 정상 소견을 보였으며, 특별히 골전도 청력이 일부 주파수에서 기도청력보다 더 좋게 나왔다(Fig. 1A). 전

**Fig. 1.** Initial pure tone audiogram (PTA) shows normal hearing with better bone conduction threshold in some frequencies (A). PTA that was done 2 years after surgery shows similar result as preoperative PTA (B).



**Fig. 2.** Vestibular evoked myogenic potentials. Thresholds of both sides (70 dB nHL) is lower than normal.

기안진검사에서 자발안진은 관찰되지 않았다. 환자의 어지럼 증상이 유도되는 상황으로, 양측 귀에 500 Hz, 1,000 Hz, 4,000 Hz의 순음 자극을 각각 60~90 dBHL까지 주었을 때 자발 안진은 관찰되지 않았지만, 좌측은 세 주파수 모두에서, 우측은 4,000 Hz에서 90 dBHL로 자극 주었을 때 환자는 현훈증을 호소하였다. 환자는 무거운 물건을 들게 했을 때도 특별히 안진이 기록되지는 않았다. 온도안진 검사에서 반고리관 마비나 방향 우위성은 관찰되지 않았다. 각각의 귀에 500 Hz tone burst에 대한 전정유발전위의 P1-N1이 출현하는 역치는 좌측, 우측 모두 70 dB nHL로 역치가 비정상적으로 낮아져 있음을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 측두골전산화촬영에서 양측 상반고리관에 골피열을 관찰할 수가 있었고 좌측이 약 2 mm, 우측이 약 0.5 mm로 좌측 결손이 더 큰 것을 관찰할 수가 있었다(Fig. 3).

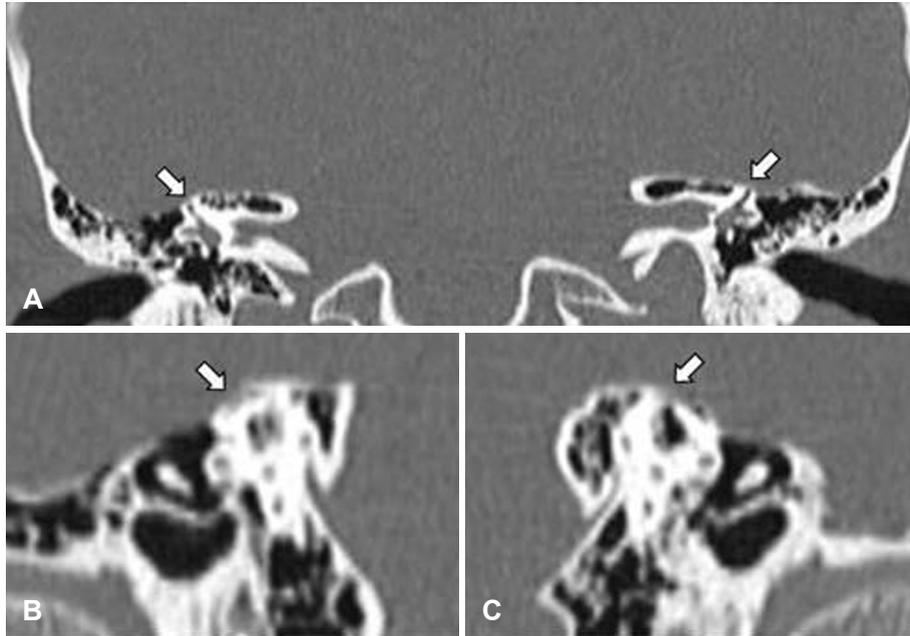
이상의 소견으로 환자는 양측 상반고리관피열증후군으로 진단되었고, 골 결손 크기가 큰 좌측을 우선 중두개와 접근법을 이용하여 수술적 치료를 하기로 하였다. 통상적인 중두개와 접근법을 이용하여 두개저를 노출시켰을 때 좌측 상반고리관에 2 mm 정도의 blue line이 관찰되었고, 기구로 그 부위를 만졌을 때 쉽게 움직이는 아주 얇은 골막으로 된 결손 부위를 확인할 수 있었다. 측두근막으로 골결손 부위

를 폐쇄(plugging)하고 glue를 뿌리고, 이차적으로 bone pate로 덮고 다시 glue를 뿌리고, 그 위를 두개골 골편 조각으로 다시 덮고 glue로 고정함으로써 수술을 종료하였다(Fig. 4A).

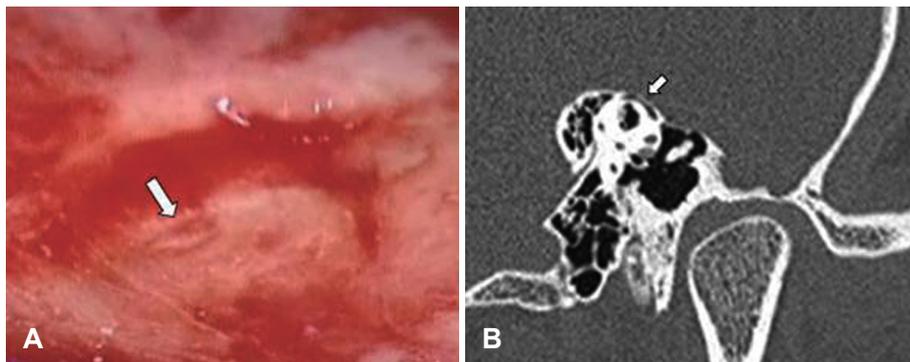
술 후 2개월째 환자는 현훈 증상을 호소하지 않았지만, 술 후 4개월째 경적 소리나 그릇 깨지는 소리에 대하여 간헐적인 현훈을 호소하였다. 그래서 시행한 소리 자극에 대한 안진반응검사에서 500, 1,000, 4,000 Hz 순음을 쬐을 때 술 전과 같은 강도(90 dB)에서는 현훈을 느끼지 못했지만 더 강한 자극(100 dB)에서는 현훈을 호소하였다. 좌우 측 자극에 대한 반응 차이는 없었으며, 자발안진도 관찰되지 않았다. 아울러 술 후 4개월째 시행한 전정유발근전위검사상 역치가 양측에 95 dB nHL로 술 전에 비해서 정상범위 내로 증가한 것을 볼 수가 있었다. 술 후 10개월째 환자는 기침하거나 무거운 물건을 들 때도 증상 호소하지 않았고, 측두골전산화촬영에서 좌측 상반고리관에 골결손 소견은 저명하지 않고 수복된 양상이었다(Fig. 4B). 술 후 2년까지 관찰한 결과 환자의 현훈 증상은 사라진 상태로 재발 증상은 없었으며, 청력은 술 전과 거의 유사한 상태였다(Fig. 1B).

## 고 찰

상반고리관피열증후군은 흔하지 않은 질환으로 Minor 등<sup>1)</sup>이 소개하기 전에 외림프 누공이나 이경화증으로 오인되어 시험적 고실개방술이나 중이 수술을 시행한 예가 적지 않았다. 따라서 상반고리관피열증후군의 타질환과의 감별 진단이 중요하다고 할 수 있다. 감별진단으로는 자가강청을 호소할 수 있는 개방성기관, 간헐적 현훈을 호소하는 메니에르 증후군, 외림프 누공 질환, 그 외 전음성 난청 소견을 보이는 이경화증 등이 있다.<sup>1)</sup> 상반고리관피열증후군의 진단은 흔히 임상증상 및 증후, 전정유발근전위, 그리고 고해상도 전산화단층촬영 등으로 하게 되며,<sup>4)</sup> 여기에 더하여 소리 및 압



**Fig. 3.** Coronal view of temporal bone CT (A). Note right superior semicircular canal with 0.5 mm bony dehiscence on oblique images in CT scan (B). Note left superior semicircular canal with 2 mm bony dehiscence on oblique images reconstructed in the plane of left superior semicircular canal in CT scan (C). White arrows indicate the dehiscence of superior semicircular canal.



**Fig. 4.** Surgical repair using canal plugging technique through middle fossa approach. Bony dehiscence (long arrow) of left superior semicircular canal was noted in the operation field (A). The repaired left superior semicircular canal (short arrow) is noted on oblique image view (B).

력에 의해 유발되는 안진의 관찰이 중요한 역할을 하게 된다.

상반고리관피열증후군을 의심할 수 있는 대표적인 증상으로는 소리나 압력 등의 자극에 의해 발생하는 현훈이다. 내이의 압력이 중두개와의 뇌압보다 높아지는 경우, 가령 기침, 코플기, Valsalva법 등에 의해 상반고리관이 흥분되어 상향 회전성분의 안구편위가 발생하게 되며, 반대로 내이보다 뇌압이 증가하는 경우, 즉 경정맥 압박, 흉곽 양압 등에는 상반고리관이 억제되어 하향 회전성분의 안구편위가 발생하게 된다.<sup>8)</sup> 본 증례의 경우 내이의 압력이 뇌압보다 증가하는 경우에 현훈을 호소하였지만 안구편위를 전기안진과 비디오안진검사상에서 찾아내지는 못했다. 아마도 안구편위가 있었지만 아주 미세하였거나, 아주 순간적이어서 기록하기 힘들었을 가능성이 높다.

상반고리관피열증후군 환자에서 전음성 난청이 나타날 수 있는 것으로 알려져 있지만 모두 전음성 난청을 보이는 것은 아니고 본 증례 환자에서처럼 전도성 성분의 난청이 전혀 없을 수도 있는데, 이것은 기도 전도 시 상반고리관 결

손부를 통한 에너지의 소실이 거의 일어나지 않았음을 시사한다. 오히려 본 증례처럼 골전도 청력의 향상이 일부 주파수에서 나타날 수 있는데, 이는 '제 3의 창'에 기인하는 것으로 특징적이다.

상반고리관피열증후군은 안진검사나 온도안진검사, 회전 의자검사에서는 정상 소견을 나타내는 경우가 대부분이기 때문에 상반고리관 피열이 있더라도 이의 가능성을 의심하지 않는다면 놓칠 가능성이 많다. 따라서 문진을 통해 그 가능성을 고려하여 앞서 설명한 것처럼 소리자극이나 압력의 변화에 특징적인 안진이나 현훈 증상이 나타나는지를 확인해 보는 것이 진단의 첫 번째 과정이고, 아울러 전정유발 근전위검사와 전산화단층촬영을 통하여 확진하게 된다.<sup>9,10)</sup>

본 증례에서도 안진검사, 온도안진검사, 회전의자검사상 이상 소견은 관찰되지 않았지만, 전정유발근전위를 시행한 결과 양측 70 dB nHL의 비정상적으로 낮은 역치가 관찰되었다.<sup>10,11)</sup> 이것도 '제 3의 창'에 의한 현상으로 수술적 치료로 골결손 부위를 수복하였을 경우에 회복될 수 있다. 본 증례

에서도 수술 후 역치가 95 dB nHL로 정상 범주로 상승하였는데, 공교롭게도 수술하지 않은 우측도 95 dB nHL로 역치가 역시 상승하여 추가적인 해석이 필요하다.

상반고리관피열증후군 진단을 위해서는 전산화단층촬영 시 1 mm 이하의 두께로 촬영하고 oblique view를 추가로 촬영하는 것이 매우 유용할 것으로 생각된다. Belden 등<sup>2)</sup>은 1 mm 두께의 측두골 전산화단층촬영술이 상반고리관피열을 진단하는 데 민감도는 높지만 특이도가 낮은, 즉 위양성이 많다는 단점이 있다고 지적하였고, 0.5 mm 두께로 촬영하고 추가로 oblique view를 찍을 시에 특이도가 향상된다는 것을 보여주었다. 본 증례에서는 1 mm 두께로 axial view 및 coronal view를 촬영하였고 추가로 0.7 mm 두께로 oblique view를 촬영하였다. Oblique view로는 상반고리관에 평행한 면으로 자른 view(Pöschl plane)와 직각인 면으로 자른 view(Stenvers plane)가 있다.

상반고리관피열증후군의 치료로는 중두개와 접근법을 통해 골피판과 근막을 이용하여 상반고리관의 결손 부위를 덮어(resurfacing) 뇌경막과 분리시켜 주는 방법이나 결손부를 통해 반고리관을 폐쇄(plugging)시키는 방법이 시도되었다.<sup>5)</sup> 상반고리관피열증후군으로 진단된 초기 환자들에서는 반고리관을 폐쇄시키는 방법이 시도되었으나 한 명에서 지연성 감각신경성 난청이 발생하게 되어 막성미로의 손상을 최소화하기 위한 의도로 결손 부위를 덮어주는 방법이 고안되었다.<sup>13)</sup> 그러나 이러한 방법으로 수술을 받은 11명 중 4명에서 증상이 재발되었고 반고리관을 폐쇄시키는 방법에서는 9명 중 1명이 재발되어 증상조절의 측면에서 보면 폐쇄술이 더 효과적인 것으로 알려지고 있다.<sup>3)</sup> 또한 감각신경성 난청이 결손 부위를 덮어주는 방법에서도 발생하였고 두 수술방법 모두에서 재수술 시 일어난 점으로 미루어 볼 때 이러한 술 후 합병증이 수술방법의 차이에서 보다는 재수술에 의한 반복적인 내이손상이 원인이 되는 것으로 술자들은 추정하고 있다.<sup>3)</sup> 최근에는 경유양동 접근법으로 수술하는 것이 소개가 되었고 기존의 중두개와 접근법처럼 개두술을 시행하지 않음으로써 여러 가지 합병증에 대한 가능성을 줄이고 입원 기간을 단축시킬 수 있는 것으로 알려져 있다. 중두개와 접근법 시 측두엽을 견인할 때 발생할 수 있는 뇌진탕, 뇌경색, 간질, 실어증 등을 방지할 수 있고 뇌경막을 박리시키는 과정이 없기 때문에 막성 미로의 손상 가능성을 줄일 수 있다. 하지만 모든 환자에서 경유양동 접근법이 가능한 것이 아니며 뇌경막이 비정상적으로 낮은 경우처럼 상반고리관을 노출시킬 때 수술 시야 확보에 어려움이 있을 수 있고 안전하게 드릴할 수 있는 공간에 제한이 있을 수 있다.<sup>14)</sup>

이러한 수술적 방법이 상반고리관피열증후군이 있는 환자에서 효과적인 치료법이기는 하지만 모든 환자가 수술의 적응이 되는 것은 아니다. 전도성 난청만 있는 경우를 수술을 한 경우가 매우 드물고, 대부분 전정 증상이 심하거나 청각과민의 정도가 안구운동이나 자신의 심음까지 감지할 정도로 심하여 일상 생활에 지장을 받는 경우에서 시도되었다고 기술하고 있다.<sup>5)</sup> 본 증례는 환자가 일상 생활에 지장이 있을 정도로 현훈증을 호소하여 양측에 결손이 존재하지만 결손이 더 큰 좌측에 수술적 치료를 시행하였으며 술 후 환자의 증상이 호전되어 우측은 수술적 치료를 시행하지 않았다.

최근에는 상반고리관피열증후군의 원인으로 선천적인 또는 발생학적인 문제가 대두되고 있다. 상반고리관피열증후군은 골결손이 선천적으로 있어도 바로 증상이 생기는 것이 아니라 상반고리관의 얇은 골 부위가 외상에 의해서 또는 측두엽이나 뇌경막의 압력에 의해서 분쇄되어 증상이 발현하는 것이라는 의견이 있다.<sup>3)</sup> 대부분의 환자들의 증상이 시작되거나 진단되는 시기가 중년인 원인을 이것으로 설명하는 경향이다. 하지만 아직까지 상반고리관피열증후군에 대한 원인이 명확하게 설명되지 않은 상태로 추후 이에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound-and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998;124(3):249-58.
- 2) Minor LB, Cremer PD, Carey JP, Della Santina CC, Streubel SO, Weg N. Symptoms and signs in superior canal dehiscence syndrome. Ann N Y Acad Sci 2001;942:259-73.
- 3) Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. Laryngoscope 2005;115(10):1717-27.
- 4) Zhou G, Gopen Q, Poe DS. Clinical and diagnostic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker. Otol Neurotol 2007;28(7):920-6.
- 5) Limb CJ, Carey JP, Srireddy S, Minor LB. Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. Otol Neurotol 2006;27(7):969-80.
- 6) Sung JJ, Kim JS, Kim JH, Koo JW. A case of superior semicircular canal dehiscence syndrome. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2007;50(5):451-5.
- 7) Park GH, Park HJ, Kwak HB, Lee YJ, Moon WJ. A case of superior canal dehiscence syndrome as a cause of step-synchronous tinnitus. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51(8):738-41.
- 8) Baloh RW. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: leaks and squeaks can make you dizzy. Neurology 2004;62(5):684-5.
- 9) Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, Witt H, Tribukait A, Ygge J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. Acta Otolaryngol 2001;121(1):68-75.
- 10) Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials. Neurology 2005;64(10):1682-8.

- 11) Koo JW. Understanding of vestibular evoked myogenic potential and its clinical applications. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004;47(12):1203-10.
- 12) Belden CJ, Weg N, Minor LB, Zenreich SJ. CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound- and/or pressure-induced vertigo. *Radiology* 2003;226(2):337-43.
- 13) Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000;21(1):9-19.
- 14) Deschenes GR, Hsu DP, Megerian CA. Outpatient repair of superior semicircular canal dehiscence via the transmastoid approach. *Laryngoscope* 2009;119(9):1765-9.