

소아에서 전음성 난청을 동반한 고위 경정맥구 1예

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실¹, 진단방사선과학교실²
안수용¹ · 김보영¹ · 강명구¹ · 최순섭²

Conductive Hearing Loss Secondary to a High Jugular Bulb in a Pediatric Patient

Soo-Yong Ahn, MD¹, Bo-Young Kim, MD¹, Myung-Goo Kang, MD¹ and Soon-Sub Choi, MD²

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery and ²Diagnostic Radiology,
Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

-ABSTRACT -

A high jugular bulb (HJB) is a rare anatomical variation and is usually discovered as an incidental finding on physical examination, middle ear surgery, or computerized tomography of the temporal bone. Frequently, it is asymptomatic, but it may cause tinnitus, vertigo, conductive or sensorineural hearing loss. Conductive hearing loss in association with a HJB has been reported infrequently in the literature. A loss of conduction may result from obliteration of the round window, interference with the ossicular chain and/or contact with the tympanic membrane. A HJB can be confused with both vascular and non vascular masses of the middle ear. Surgical treatment of a HJB to correct the conductive hearing loss is not recommended mostly. We report the case of a six-year-old female with unilateral conductive hearing loss secondary to a HJB. The clinical features, diagnosis, differential diagnosis, and management of a conductive hearing loss associated with a HJB are discussed. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:248-252)

KEY WORDS : High jugular bulb · Hearing loss · Conductive.

서 론

고위 경정맥구는 해부학적으로 드문 변이로 대개 무증상이지만 전음성 혹은 감각신경성 난청, 이명, 현훈 등의 증상을 야기하기도 한다.¹⁾ 고위 경정맥구에 의한 전음성 난청은 고위 경정맥구가 고막 및 이소골 연쇄를 방해하거나 정원창을 폐쇄하여 발생할 수 있는데, 전음성 난청을 교정하기 위한 고위 경정맥구의 수술적 치료는

논문접수일 : 2006년 8월 21일

심사완료일 : 2006년 10월 23일

교신저자 : 강명구, 603-102 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지 동아대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (051) 240-5428 · 전송 : (051) 253-0712

E-mail : mgkang@daunet.donga.ac.kr

일반적으로 추천되지 않는다. 최근 저자들은 고위 경정맥구에 의해 이차적으로 병발한 일측의 전음성 난청을 주소로 내원한 6세 여아를 경험하여 외래 추적 관찰 중 있어서 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

6세 여아로 2개월 전부터 알게 된 우측 귀의 청력감소를 주소로 내원하였다. 과거력 상 특이소견은 없었으며 우측 청력 감소 외 박동성 이명 및 현훈은 없었다. 이학적 검사 상 우측 고막 하후방이 검푸른 색으로 관찰되었다(Fig. 1A). 좌측 고막은 특이 소견이 없었고 비강을 포함한 상기도 및 전신에 특이 소견은 없었다. 우측은 순음청력검사 상 골도/기도 청력역치가 1 KHz에

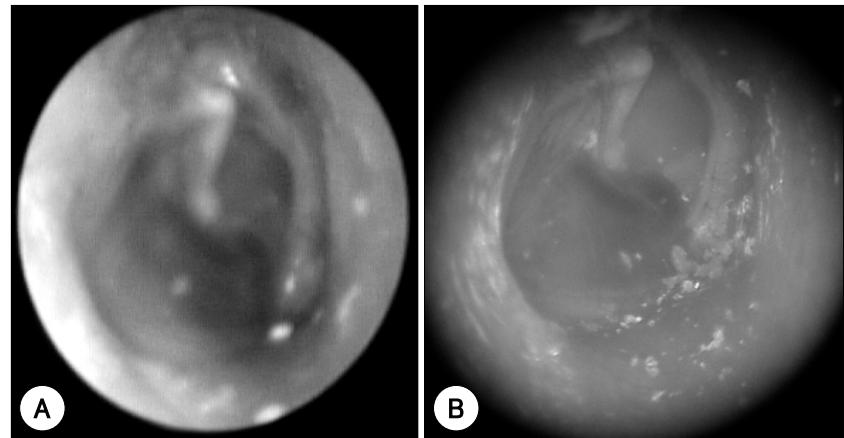


Fig. 1. A : Endoscopic views of the right ear shows dark-bluish mass in tympanum. B : Endoscopic views of the right ear shows dark-bluish mass was not changed in anterosuperior tympanum after 1 year.

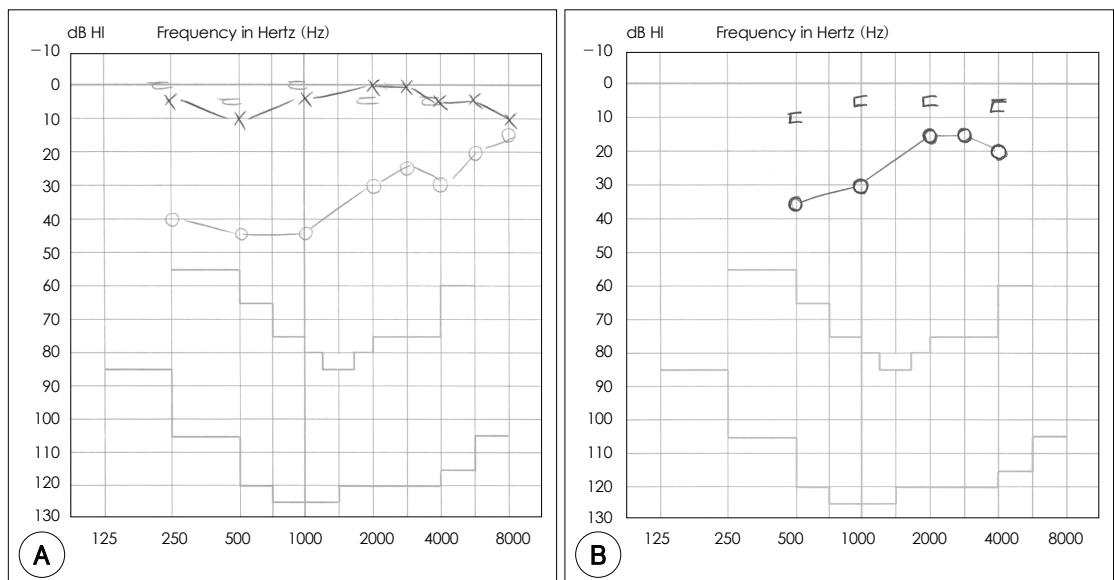


Fig. 2. A : Pure tone audiogram shows conductive hearing loss. B : Pure tone audiogram shows less changed conductive hearing loss after 1 year.

서 0/45 dB 이었고, 고주파수보다 중 저주파수에서 골도 기도역치 차이가 더 큰 전음성 난청 소견을 보였고 (Fig. 2A), 고막 운동성 검사는 B형이었다. 좌측 순음청력검사 및 고막 운동성 검사는 정상이었다. 측두골 전산화 단층촬영 상 우측 하고실의 골벽은 결손 되어 있었고, 경정맥구 첨부의 연부조직 음영이 우측 중이강 내로 돌출하여 정원창과 주변까지 확장됨을 관찰할 수 있었다(Fig. 3A and B). 저자들은 측두골 전산화 촬영상의 경정맥구 첨부의 연조직 음영이 하고실의 골벽 결손에

의한 고위 경정맥구인지 아니면 혈관성 종물인지를 구별하기 위하여 측두골 자기공명 영상을 촬영하였고, 자기공명영상에서 동정맥기형이나 사구체 종양의 소견은 관찰되지 않았다. 저자들은 고위 경정맥구를 확인하였고, 외래에서 주기적으로 경과 관찰을 하고 있다. 고위 경정맥구를 발견한 1년 뒤 외래에서 시행한 이학적 검사 상 고막 아래로 보이는 고위 경정맥구는 1년 전에 비해 큰 변화가 없었고(Fig. 1B), 순음청력검사에서도 1 KHz에서의 골도/기도 청력역치가 5/30 dB로 이전에 비해 약



Fig. 3. A, B : CT scan findings. Partial obstruction of the round window is seen in the patient with high located jugular bulb and dehiscence of the hypotympanum. C, D : CT scan findings after 1 year. The degree of obstruction of the round window is decreased in the patient with high located jugular bulb and dehiscence of the hypotympanum.

간 감소하였고(Fig. 2B) 다시 시행한 측두골 전산화 촬영에서는 고위 경정맥구의 직경이 다소 감소되었음을 관찰할 수 있었다(Fig. 3C and D). 저자들은 추후 주기적으로 외래에서 추적 관찰하며 고위 정맥구의 크기 변화 및 증상 악화 여부를 관찰할 예정이며, 고위 정맥구의 크기가 급격히 증가하거나 난청의 악화나 이명 및 현훈의 발생 등으로 일상생활의 불편함을 느낄 시 고위 경정맥구의 수술적 교정을 고려해 볼 예정이다.

고 찰

정맥구는 S자형 정맥동과 내경정맥사이의 구조물로, 정상적으로 15 mm의 너비와 20 mm의 높이의 크기를 가지며, 하고실과는 골벽으로 구분되어 있다. 고위 경정맥구의 정의는 보고자마다 차이가 있으나 전통적으로 경정맥구의 첨부가 고막 하륜의 최상위 부분보다 높은 곳에 위치할 때를 의미한다.²⁾ 과거에는 주로 고위 경정맥구의 발견이 측두골의 해부학적 조사를 통해 이루어졌는데 그 빈도는 전체 측두골의 3.5~6% 정도라 하였고,³⁾ 측두골 전산화 촬영이 도입되면서 그 발견 빈도가 높아져 Wadin 등⁴⁾은 24%라고 보고하였고, 우리나라의 경우도 Park 등⁵⁾은 352례의 측두골 전산화 촬영을

분석하여 23.9% 빈도를 보인다고 보고하였다. 고위 경정맥구는 여자가 남자보다 1.5배 많은 것으로 보고되고 있으며, 전체적으로 우측이 좌측보다 2배 정도 빈도가 높다.⁶⁾ 대부분의 환자에서 우측이 흔한 이유는 경정맥동과 S자형 정맥동이 좌측보다 우측이 크며 발생학적으로 양측 대정맥계가 비대칭적이어서 우측 경동맥을 통한 혈류량이 좌측 경동맥보다 약 두 배에 달하기 때문으로 여겨진다.⁷⁾ Park 등⁵⁾은 84례 중 76례(90.5%)에서 우측에 발생하였다고 보고하였고, 본 증례의 경우도 일반적인 경우와 마찬가지로 우측 고위 경정맥구이다.

대부분의 고위 경정맥구는 무증상이어서 임상적으로 측두골 단순촬영이나 혹은 이학적 검사 및 수술실에서 우연히 발견되는 경우가 대부분이다. 초기에 고위 경정맥구라고 의심할 수 있는 소견은 이경이나 수술 현미경 하에 고막의 후하방에서 관찰되는 푸른빛의 색깔변화이다. 통기 이경(pneumatic otoscope)으로 고막에 압력을 줄 경우 고위 정맥구의 위쪽 경계를 뚜렷이 관찰할 수 있으며, 고위 경정맥구가 있는 쪽의 내경 정맥을 누를 시 고위 정맥구의 크기가 증가함을 관찰할 수 있다. 고위 경정맥구는 종종 박동성 이명, 현훈, 전음성 혹은 갑작 신경성 난청을 초래하기도 하기도 하는데, 이를 증상은 고위 경정맥구의 발생 위치와 가장 큰 관련이 있다. 고

위 경정맥구에 의해 야기된 전음성 난청은 드문데, 대개 고위 경정맥구가 고막에 닿음으로써 고막의 운동성을 감소시키거나 혹은 정원창이나 난원창을 가로막거나, 이 소골 연쇄를 압박함으로써 야기될 수 있다. 순음청력 검사에서 청력역치가 주로 중 저주파수에서 감소되는 이유는 고위 경정맥구가 전음기전의 강직에 영향을 주기 때문으로 생각된다.⁸⁾ 본 증례에서는 고위 경정맥구가 정원창을 폐쇄하고 고막의 운동성을 감소시켜서 전음성 난청을 야기한 것으로 생각된다. 감각신경성 난청과 이명의 기전은 설명하기 어렵지만, 고위경정맥구로 인한 혈류의 와류가 막성미로에 전달되어 내림프액의 순환을 느리게 한다는 설과 정맥구 자체가 혈류공급을 방해하여 혈류이나 감각신경성 난청이 일어난다는 가설이 있다.⁶⁾ 고위 경정맥구가 와우 기저축의 내측에 위치하면 전정도수관, 내이도, 후반규관 및 전정에 영향을 미칠수 있다. 그리고 Wadin 등⁴⁾은 고위 경정맥구가 전정 도수관을 압박하여 메니에르씨 병이 유발될 가능성이 있다고 하였고, Park 등⁵⁾도 메니에르씨 병에서 고위 경정맥구가 42.1%의 높은 발생 빈도를 보인다고 보고하였다. 그리고, 고위 경정맥구가 와우 기저축 내부나 내이도 위쪽으로까지 확대된 경우는 소뇌교각의 병변 수술에 여러 위험을 초래 할 수 있다.

소아의 고위 경정맥구는 흔한 빈도의 삼출성 중이염으로 오인하여 고막 절개 및 고실 천자등을 시행할 수 있으므로 주의를 기울여야 한다. 그리고 고위 경정맥구는 중이내의 혈관성 또는 비혈관성 종물과의 감별이 필요하고, 감별해야 할 진단으로는 콜레스테롤 육아종, 사구체 종양, 혈고실, 내경동맥의 주행이상 등이 있다.⁹⁾ 측두골 전신화 단층촬영으로 고위 경정맥구와 다른 질환의 양상 대부분을 감별할 수 있다. 혈관 조영술은 일반적으로 추천되지 않으며 혈관 및 비혈관 종물과의 감별진단을 위해 자기공명영상을 이용할 수 있다. 확진을 위한 최종 방법은 시험적 고실 개방술이다.⁶⁾ 이것 역시 출혈의 위험성과 중상 호전이 만족스럽지 못하기 때문에 최종적 진단 도구로 사용되는 것 외에는 오늘날 추천되지 않는다.

소수의 문헌들이 고위 경정맥구에 이차적으로 병발한 전음성 난청의 치료에 대해 언급하고 있다.⁷⁾¹⁰⁾ Robin 등¹⁰⁾은 고위 경정맥구를 눌러 편위된 이소골 연쇄를 제

자리로 위치시킨 후 연골이식편으로 하고실의 상부를 재건하는 시술을 시행하였으나, 술 후 환자들의 청력이 일시적으로 개선되었다고 보고하였다. Glasscock 등⁷⁾도 이와 유사한 두 증례를 보고하였는데, 역시 고위 경정맥구를 제위치 시킨 후 유양동 피질골 이식편으로 하고실의 천정을 재건하였는데, 이 두 증례에서도 모두 청력개선은 없었다. Glasscock 등⁷⁾이 본인의 증례에서 청력의 개선이 없었던 이유는 고위 경정맥구로 생긴 하고실의 골 결손이 정원창 주위까지 있어서 하고실의 천정을 재건한 유양동 피질골이 다시 정원창을 가로 막아서라고 하였다. 따라서 오늘날 다수의 권위자들은 고위 경정맥구에 의한 전음성 난청의 수술적 치료에 대해서는 수술 후 재발과 수술의 높은 위험성 및 사망률 때문에 보존적 치료를 추천하고 있다. 하지만, 참을 수 없을 정도로 불편한 박동성 이명이 있는 환자의 경우에, 경부의 정맥을 압박하여 이명이 작아질 경우 내경정맥 결찰술이 이명 호전에 도움이 될 수 있다.¹¹⁾ 아직까지 고위 경정맥구가 저절로 파열된 보고는 없으나, 시간이 경과하면서 크기가 서서히 증가하는 경우는 보고 된 바가 있다.¹¹⁾ 본 증례의 경우에서 저자들은 고위 경정맥구 발견 당시 소아의 나이가 어리고, 난청의 정도가 심하지 않으며 박동성 이명이나 혈흔이 동반되지 않아 수술적 위험성을 고려하여 즉각적인 수술적 치료를 결정하지 않았다. 발견 이 후 1년 동안 추적관찰 하면서 고위 경정맥구가 서서히 크기가 감소하고 있지만, 소아의 나이가 아직 6세로 어린점을 고려할 때 외래에서 주기적으로 추적관찰을 하며 크기 증가 및 증상악화 정도를 확인 할 예정이며 환자 및 보호자에게 고막외상이나 고실천자 등으로 인한 출혈 위험성을 충분히 인지시켰다.

중심 단어 : 고위 경정맥구 · 전음성 난청.

REFERENCES

- 1) Haupert MS, Madgy DN, Belenky WM, Becker JW. *Unilateral conductive hearing loss secondary to a high jugular bulb in pediatric patient*. Ear Nose Throat J 1997; 76:468-9.
- 2) Sertac Yetiser, Mustafa Kertmen, Altan Yildirim. *An analysis of correlation between the unusual location of the jugular bulb and audiovestibular symptoms*. Auris Nasus Larynx 2004;31:369-77.
- 3) Overton FB, Ritter FN. *A high placed jugular bulb in the middle ear: a clinical and temporal bone study*. Laryngology

- scope 1973;83:1986-91.
- 4) Wadin K, Thomander L, Wilbrand H. Effects of high jugular fossa and jugular bulb diverticulum on the inner ear. *Acta Radiol Diag* 1986;27 (6):629-36.
 - 5) Park CK, Park YJ, Yoon SD, Kim SH. Otolaryngologic Analysis of High Jugular Bulb Using Temporal bone Computed Tomography. *Korean J Otolaryngol* 1997;40 (9): 1256-61.
 - 6) Lin DJ, Hsu CJ, Lin KN. The high jugular bulb: report of five cases and a review of the literature. *J Formos Med Assoc* 1993;92:745-50.
 - 7) Glasscock ME, Dickins JRE, Jackson CG. Vascular anomalies of the middle ear. *Laryngoscope* 1980;90:77-88.
 - 8) Moretti JA. Highly placed jugular bulb and conductive deafness secondary to sinusojugular hypoplasia. *Arch Otolaryngol* 1976;102:430-1.
 - 9) Walsh RM, Lannigan FJ, McGlashan JA. Jugular bulb phlebectasia. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol* 1993;25:249-54.
 - 10) Robin PE. A case of upwardly situated jugular bulb in the left middle ear. *J Laryngol* 1972;186:1241-6.
 - 11) Graham MD. The jugular bulb: Its anatomic and clinical considerations in the contemporary otology. *Laryngoscope* 1977;87:105-25.