

## 선천성 일측 농 환아에 동반한 뇌척수액누수 1예

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 이비인후과학교실

이정은 · 천태욱 · 송영준 · 권중근

### A Case of Congenital Unilateral Deafness Combined with Cerebrospinal Fluid Leak

Jung On Lee, MD, Tae-Uk Cheon, MD, Yeong Jun Song, MD and Joong Keun Kwon, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

#### — ABSTRACT —

Otogenic cerebrospinal fluid (CSF) leak is a rare disease. When it is related with inner ear anomaly it could cause recurrent meningitis. Early diagnosis and proper management is imperative to prevent recurrent meningitis and subsequent bilateral sensorineural hearing loss. The authors present a case of bacterial meningitis in 3 years-old girl who had unilateral inner ear anomaly combined with CSF leak. Stapes foot plate defect was found with CSF leak and repaired with soft tissue and fibrin glue. The postoperative course was good and there has been no recurrence of the cerebrospinal fluid leakage. (J Clinical Otolaryngol 2018;29:95-98)

**KEY WORDS** : Cerebrospinal fluid leak · Ear · Inner · Congenital abnormalities.

## 서 론

이성뇌척수액누수(otogenic cerebrospinal fluid leak)는 대부분 외상이나 수술 후에 발생하며 선천적 기형에 의한 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다.<sup>1)</sup>

외상에 의한 뇌척수액 누수의 경우 안정 및 지속적 요추간 뇌척수액 배액술 등의 보존적 치료로 심각한 후유증 없이 회복되는 경우가 많다. 그러나 선천성 뇌척수액 누수의 경우 세균성 수막염의 재발 및 그에 따른 진

행성 양측 난청을 비롯한 심각한 후유증을 남길 수 있다. 선천성 난청 환자의 경우 내이기형을 통한 뇌척수액 누수가 발생할 수 있으므로 단 1회의 수막염 병력이 있더라도 내이기형이 확인되면 수술적 치료를 고려해야 한다.

저자들은 세균성 수막염으로 입원 치료 중이던 환자의 내이기형에서 뇌척수액 누수를 발견하였고 이를 수술적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

세균성수막염으로 치료중인 3세 여아로 신생아 청각 선별검사 및 확진 검사에서 선천성 좌측 농으로 진단된 과거력이 있었다. 뇌척수액 요추천자검사 상 Streptococcus pneumoniae가 동정되어 소아과에서 항생제 정맥내주사 치료 중 뇌 자기공명영상에서 관찰되는 좌측

논문접수일 : 2018년 1월 12일

논문수정일 : 2018년 3월 20일

심사완료일 : 2018년 4월 11일

교신저자 : 권중근, 44033 울산광역시 동구 방어진순환도로 877 울산대학교 의과대학 울산대학교병원 이비인후과학교실

전화 : (052) 250-8807 · 전송 : (052) 234-7182

E-mail : kwonjk@live.co.kr

유돌염 및 내이 이상 소견으로 협진 의뢰되었다(Fig. 1). 이내시경 검사에서 좌측 고막은 정상으로 자기공명영상에서 보이던 염증 소견이 없어졌으나 고막운동성계측에서 B형 고실도 소견을 보였다. B형 고실도를 보여도 고막 소견이 정상이라 항생제 치료 후 중이염이 호전

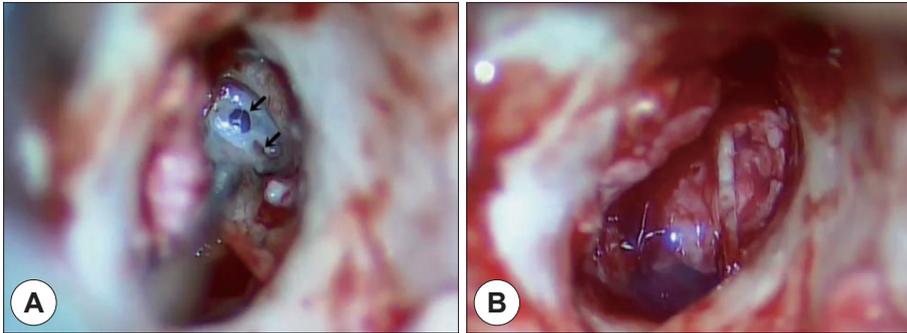


**Fig. 1.** Preoperative brain magnetic resonance image. T2-weighted axial view showed left-side cochlea and semicircular canal enlargement and mastoiditis.

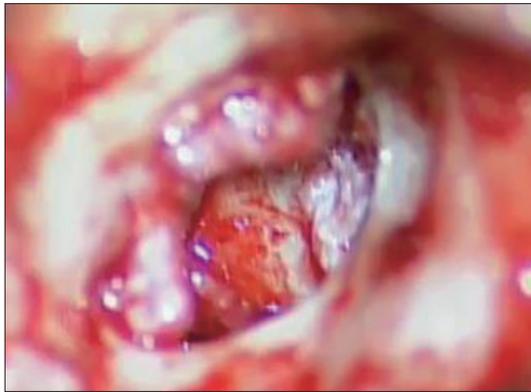
된 것으로 판단하고 추적관찰을 권유하였으며 선천성 이기형에 의한 재발성수막염의 가능성을 상담하였다. 그러나 보호자가 세균성수막염후 발생 가능한 반대측 귀의 난청에 대한 우려가 커 잔존 삼출성중이염 등 병변 유무 확인을 위해 좌측 고막절개술을 시행하였다. 고실에는 맑은 액체가 차 있었고 환기관 삽입 후에도 멈추지 않는 다량의 맑은 이루가 지속되었다. 채취한 이루의 포도당 수치는 60 mg/dL로 뇌척수액의 가능성을 시사하였다. 추가 시행한 측두골컴퓨터단층촬영에서 좌측 내이의 전정와우낭성기형(cochleovestibular cystic malformation)이 관찰되어 제1형불완전분할(incomplete partition type 1)로 진단하였다(Fig. 2). 와우기형을 통한 뇌척수액누수로 판단하고 고막절개 다음 날 누수부폐쇄술을 시행하였다. 전신마취 하에 후이개접근법을 통해 중이로 접근하였으며 등골 주변에 얇은 막이 풍선처럼 부풀어 있고 그 내부에서 뇌척수액이 새는 것이 관찰되었다. 등골측판에서 두 개의 결손부위가 확인되어 긴 측두근막 조각으로 족관결손부를 폐쇄하려 했으나, 효과적이지 않았다(Fig. 3A). 누수부 폐쇄를 위해 등골을 제거한 뒤 측두근과 붙어있는 근막 조각으로 난원창을 코르크마개처럼 충전폐쇄하였으며 그 위를 측두근막으로 덮고 조직 접착제(fibrin glue)를 뿌렸다(Fig. 3B). 이전 고막절개부위는 연조직으로 폐쇄하였다. 요추간뇌척수액배액술 없이 48시간 절대 안정하였으나 절대안



**Fig. 2.** Temporal bone computed tomography after left myringotomy. A : Axial view shows cystic change of left cochlea and vestibule. B : Coronal view shows direct connection between internal auditory canal and cochlea without cribriform area bony septum (arrows).



**Fig. 3.** Intraoperative finding. A : Footplate had two defects (arrows) through which pulsatile cerebrospinal fluid leaks (stapes supra structure had been removed). B : After removal of stapes, oval window was sealed with a piece of temporalis muscle and attached fascia like a cork stopper and fixed with fibrin glue.



**Fig. 4.** Intraoperative finding in revision operation. Oval window was sealed with a larger piece of temporalis muscle and attached fascia in the same way as in initial surgery.

정 기간 이후 반복적으로 수양성비루가 발생하였다. 뇌척수액이루가 귀인두관을 통해 코로 나오는 것으로 판단하고 수술 후 5일째 재수술을 시행하였다. 더 큰 측두근과 근막 조각을 이용하여 일차 수술과 같은 방식으로 난원창을 충전폐쇄하고 그 위에 조직 접착제를 뿌려 보강하였다(Fig. 4). 뇌척수액 배액술 없이 5일간 절대안정하며 경과 관찰하였으며 재발 및 합병증 소견 없이 6일째 퇴원하였다. 수술 후 1개월째 청각뇌간반응검사에서 우측 30 dBnHL, 좌측 농 소견으로 수막염 후 발생할 수 있는 양측성 난청 소견은 없었다. 수술 후 3개월째 좌측 고막은 정상이었고 A형 고실도를 보여 중이강내 액체저류를 시사하는 소견은 없었다. 수술 후 6개월째까지 뇌척수액누수의 재발 및 난청 소견은 관찰되지 않았다.

## 고 찰

선천성내이기형에 동반한 수막염의 경우 평균적으로 3.6세에 처음 발병하며, 3.27회 재발한 뒤 6.8세 전후에 내이기형을 통한 뇌척수액 누수로 진단된다고 한다.<sup>2)</sup> 대부분 편측 난청 소견을 보이거나 환자의 9%는 정상 청력을 가지기도 한다.<sup>2)</sup> 동반된 내이 기형은 몬디니 이형성(Mondini dysplasia), 와우전정기형(cochlear vestibular anomaly), 제1형불완전분할, 공동강기형(common cavity), 안면신경관결손(facial canal dehiscence), 전정도수관확장(enlarged vestibular aqueduct) 등이며 대개의 경우 확장된 내이도가 와우와 직접 교통하며 뇌척수액누수가 발생한다. 기존 보고에서 몬디니이형성으로 몽똥그려 불리던 것을 Sennaroglu 등은 제1형불완전분할과 몬디니이형성(제2형불완전분할)으로 세분하였다.<sup>3)</sup> 전형적인 몬디니이형성은 와우 중간회전부와 첨부회전부가 하나의 낭성공동으로 나타나지만 와우축(modiolar)은 정상이므로 뇌척수액 누수가 거의 없는 반면 제1형불완전분할은 와우축의 전결손 및 내이도와 와우 사이의 사상부(cribriform area) 골결손을 보이는 경우가 많아 뇌척수액 누수가 비교적 흔하다. 누수부는 대부분 난원창에서 확인되나, 정원창, Hyrtl틈새(Hyrtl's fissure) 등에서도 발생할 수 있으며 다발성누수도 존재한다.<sup>2,3)</sup>

뇌척수액누수의 진단은 halo징후 등의 이학적 소견 및 검체의 포도당 수치나  $\beta$ 2-transferrin 등의 화학적정량분석을 통해 이루어진다.<sup>4)</sup> 누수 부위 확인은 형광색

소나 방사선동위원소인 technetium<sup>99m</sup>, indium<sup>111</sup> 등을 이용하거나 조영증강전산화단층 뇌수조조영술(Cisternography)을 이용한 방법이 있다.<sup>5)</sup>

치료는 뇌척수액누수부 폐쇄술로 대개 지방, 근막, 근, 피판 등의 연조직으로 만족스럽게 교정되나,<sup>6,7)</sup> 추체아 전절제술(subtotal petrosectomy)이나 내이도 폐쇄술이 필요할 수도 있다.<sup>2)</sup> 본 증례에서 수술 직후 및 절대안정 기간에는 뇌척수액누수가 없었으나 그 이후 재발한 것은 지속적인 뇌척수액의 강한 압력 때문에 연조직과 난원창 사이에 틈새가 발생했기 때문일 것으로 추정된다. 선천성이기형에서 뇌척수액누수가 생기는 대부분의 원인은 내이도와 와우 사이의 사상부 골결손(Fig. 2B) 이므로 누수부인 사상부나 더 근위부인 내이도폐쇄술을 하지 않는다면 재누수의 가능성을 늘 염두에 두어야 할 것이다. 그러나 수술이 지나치게 확대되는 것을 막고 향후 인공와우이식의 가능성을 고려한다면 내이도폐쇄술보다는 와우의 누수부위 폐쇄술이 좀 더 합당한 일차 선택이 될 것이다.

임상에서 소아의 재발성 수막염 원인으로 이성뇌척수액누수를 감별하기는 쉽지 않다. 왜냐하면 소아는 후비루나 청력저하 등의 증상 표현이 불확실하고, 삼출성 중이염의 빈도가 높아 유사한 고막 소견을 보이는 중이내 뇌척수액저류와 감별하기 어렵기 때문이다.<sup>8)</sup> 소아에서 내이기형으로 인한 청력저하 등을 확인하지 못한 경우 수막염이 뇌척수액누수의 첫 번째 증상일 수 있으며, 삼출성 중이염으로 오인해 고막절개나 환기관 삽입 이후 지속되는 이루를 통해 진단 될 수도 있다. 소아의 재발성 수막염은 심각한 후유증을 남기는 위험한 질환으로 조기에 그 원인을 찾고 알맞은 치료를 하는 것이 중요하다. 수막염의 원인으로 이성뇌척수액누수가 조금이라도 의심된다면 측두골컴퓨터단층촬영을 시행하여 내이기형 여부 등을 확인해야 하며 고막이 정상 소견을 보이더라도 고실도로 중이강내 액체저류 여부를 판단하고 확진 및 치료를 위해 고실개방술을 적극 고려해야 한다. 기존 국내 보고에서는 대부분 수막염이 수차례 재발된 이후 내이기형에 의한 뇌척수액 누수를 진단하고 수술하였으나<sup>9-13)</sup> 본 증례처럼 단 1회의 수막염이라도 내이기형이 확인되면 재발성수막염 및 그로 인

한 양측 난청의 위험을 줄이기 위해 뇌척수액누수 폐쇄술을 적극 시행하는 것이 바람직할 것으로 판단된다.

중심 단어 : 뇌척수액누수 · 내이 · 선천성 기형.

## REFERENCES

- 1) May JS, Mikus JL, Matthews BL, Browne JD. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea from defects of the temporal bone: a rare entity? *Am J Otol* 1995;16(6):765-71.
- 2) Muzzi E, Battelino S, Gregori M, Pellegrin A, Orzan E. Life-threatening unilateral hearing impairments. Review of the literature on the association between inner ear malformations and meningitis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;79(12):1969-74.
- 3) Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002;112(12):2230-41.
- 4) Kim JK, Lee MW, Kim JY, Han CJ. A Case of Transnasal Endoscopic Repair of Iatrogenic Bilateral Cerebrospinal Fluid (CSF) Rhinorrhea. *J Clinical Otolaryngol* 2001;12:110-3.
- 5) Brown NE, Grundfast KM, Jabre A, Megerian CA, O'Malley BW Jr, Rosenberg SI. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid-middle ear effusion and otorrhea. *Laryngoscope* 2004;114(5):800-5.
- 6) Kutz JW Jr, Husain IA, Isaacson B, Roland PS. Management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *Laryngoscope* 2008;118(12):2195-9.
- 7) Kim L, Wisely CE, Dodson EE. Transmastoid approach to spontaneous temporal bone cerebrospinal fluid leaks: hearing improvement and success of repair. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;150(3):472-8.
- 8) Quiney RE, Mitchell DB, Djazeri B, Evans JN. Recurrent meningitis in children due to inner ear abnormalities. *J Laryngol Otol* 1989;103(5):473-80.
- 9) Lee E, Lee EH, Yum MS, Ko TS. Recurrent Bacterial Meningitis in Pediatric Patients with Anatomical Defects. *J Korean Child Neurol Soc* 2011;19(2):102-8.
- 10) Kim LS, Kang MK, Hur J. A Case of Mondini Dysplasia with Recurrent Meningitis. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1995;38(4):625-30.
- 11) Kim JH, Kim JG, Lee TH, Kim IT. Mondini dysplasia and recurrent meningitis. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1992;35(4):493-9.
- 12) Yu WS, Chang SO, Kwon TK. Diagnosis of Congenital Orogenic CSF Fistula Combined with Recurrent Meningitis in Children. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41(4):448-53.
- 13) Lee YH, Kim KY, Shin SH. A Case of Profuse Cerebrospinal Fluid Otorrhea with Common Cavity Cochlea in Adult. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(3):269-72.