



A Case of Paroxysmal Positional Vertigo Several Months After Perilymph Fistula Repair

Young Nam Kim^{ID}, Jong Gyu Lee^{ID}, Ju Yeob Lee^{ID}, and Young-Soo Chang^{ID}

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Inje University Sanggye Paik Hospital, Seoul, Korea

외림프누공 폐색술 후 수개월 뒤 발생한 특발성 체위성 현훈 1예

김영남 · 이종규 · 이주엽 · 장영수

인제대학교 상계백병원 이비인후과

Received July 11, 2022
Revised August 30, 2022
Accepted September 1, 2022

Address for correspondence
Young-Soo Chang, MD, PhD
Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Inje University
Sanggye Paik Hospital,
1342 Dong Il-ro, Nowon-gu,
Seoul 01757, Korea
Tel +82-2-950-1104
Fax +82-2-935-6220
E-mail yschang83@gmail.com

A perilymphatic fistula (PLF) is an abnormal leakage of the perilymph from the inner ear into the middle ear. A PLF may be trauma-induced or may occur with unknown causes. PLF repair should be considered when patients present with sudden or progressive sensorineural hearing loss with positional nystagmus. Although the leakage of perilymph is not always found during the exploration surgery, both hearing loss and dizziness tend to improve immediately after PLF repair. However, about 24% of patients who underwent PLF repair reportedly have experienced recurrent vestibular symptoms, suggesting the possibility of PLF recurrence or other vertigo causes. In this PLF patient, dizziness completely subsided after the PLF repair. However, several months later, the disabling paroxysmal positional vertigo developed, which was diagnosed as benign paroxysmal positional vertigo. Reported herein, with a review of the relevant literature, is a case of paroxysmal positional vertigo several months after PLF repair, where successful vertigo subsidence was finally achieved.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2022;65(10):639-43

Keywords Hearing loss, sensorineural; Perilymph; Vertigo.

서론

외림프누공(perilymphatic fistula)은 막성미로를 둘러싸고 있는 내이의 외림프강(perilymphatic space)과 중이강(middle ear cavity) 사이에 비정상적인 통로가 발생하여 외림프액의 유출이 생기는 질환이다.¹⁻³⁾ 외림프누공은 수술 후 누공의 완전한 폐색이 이뤄지면 체위성 안진의 소실과 청력의 개선을 기대할 수 있다. 그러나 수술적 치료 이후 완전히 소실되었던 체위성 현훈이 다시 발생하는 경우 외림프누공의 재발을 일차적으로 고려할 수 있으며, 다른 말초성 전정질환에 대한 평가가 필요하다.

저자들은 외림프누공 의증하 수술 후 체위성 안진이 완전히 호전되었으나 수개월 뒤 갑자기 발생한 자세 변환 시 어지럼을 주소로 내원한 환자에서 발생한 이석증 1예를 경험하여 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

기저질환이 없는 31세 여자 환자가 갑자기 발생한 좌측 청력저하와 어지럼을 주소로 본원 외래에 내원하였다. 환자는 내원 5일 전 비행기를 타고 제주도에 도착한 후 내원 3일 전 갑자기 좌측 청력저하가 생겼으며, 수시간 뒤 어지럼이 발생하여 이비인후과 의원을 방문하여 시행한 순음청력검사와 좌측 골도 48 dB, 기도 70 dB이 관찰되었다. 비디오 안진검사상 자발안진 및 주시안진은 관찰되지 않았다. Head roll

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

검사에서 양측 모두 좌측 수평 안진이 관찰되었고, Dix-Hallpike 검사상 우측 외회선 및 상향 안진, 좌측 하방 안진이 관찰되었으며, 모든 안진의 최대 크기는 10 degree/s 이내로 30초 이상 지속되었다. 온도안진검사, 시추적검사 및 단속운동검사는 정상이었다. 돌발성 난청 의증하 고용량 스테로이드를 처방 및 좌측 고실 내 스테로이드 주입술을 시행하였으나 호전이 없어 증상 발생 4일째 연고지로 복귀 후 본원으로 전원되었다.

환자는 본원 내원일 순음청력검사에서 좌측 골도 68 dB, 기도 100 dB이 관찰되었고, 어음분별력은 0%였다(Fig. 1). 비디오 안진검사상 자발안진은 관찰되지 않았으며, 양측 Dix-Hallpike 검사와 head roll 검사에서 좌측에서 좀더 강하고 모두 30초 이상 지속되는 향지성 안진이 관찰되었다. Head-

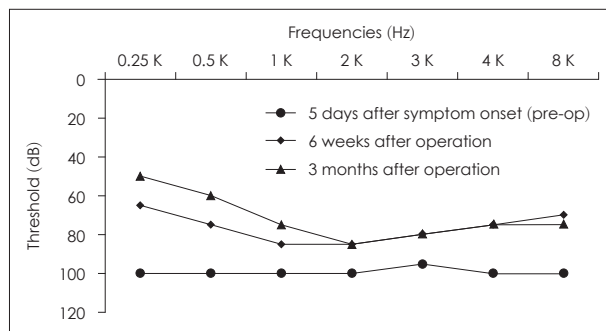


Fig. 1. Hearing changes over time.

shaking 검사에서는 초기에 하방 안진이 관찰되었으나 이후 우측 수평 안진이 관찰되었다(Table 1). 비디오두부충동검사상 좌측 후반고리관에서 이득의 감소와 함께 현성 신속안구운동이 관찰되었다(Fig. 2). 신경과에서 시행한 신경학적 검사상 신경검사, 소뇌검사 및 보행검사상 정상 소견이었다. 이에 고용량 스테로이드 치료와 좌측 고실 내 스테로이드 주입술을 지속하였으며 바비큐 회전법을 시행하였으나, 내원 2일 뒤 시행한 비디오 안진검사상 체위 방향에 관계없이 작은 진폭의 향지성 안진이 관찰되었으며, 좌측 Dix-Hallpike 검사에서 외회선 안진이 관찰되었다. 좌측 Epley 수기와 바비큐 회전법을 시행 후 반복 검사를 시행하였으나 head roll 검사에서 향지성 안진은 동일하게 관찰되었고, 좌측 Dix-Hallpike 검사에서 회전성 안진의 진폭이 증가하고 안진은 30초 이상 관찰되었다. 입원 후 측두골 자기공명영상에서 내이 및 소뇌 등에 특이소견은 관찰되지 않았고, 측두골 컴퓨터단층촬영상 내이에 공기(air bubble) 소견은 관찰되지 않았다. 프렌젤안경 검진상 이주 압박을 통한 누공검사에서 주관적 어지럼은 호소하였으나 안진이 뚜렷하게 관찰되지 않았다.

기압 변동 후 증상의 변화가 나타났으며, 청각 증상 후에 체위성 어지럼증이 시간 차이를 두고 발생하였으며, 청력검사에서 골기도 차이가 관찰되고, 반복된 이석치환술에 반응하지 않으며, 체위 변환 시 피로도가 나타나지 않는 안진이 30초 이상 지속되었으며, 안진의 양상이 변화하며 자발 안진과 주

Table 1. Characteristics of nystagmus over time

Time	Spontaneous nystagmus		Dix-Hallpike test		Head roll test		Characteristic
	Resting	Visual fixation	Rt	Lt	Rt	Lt	
Initial onset (local clinic)	None	None	UB	DB	LB	LB	No fatigability Small amplitude Duration >30 sec
			Torsion				
Initial visit (5 days after onset)	None	None	RB	LB	RB	LB	No fatigability Small amplitude Duration >30 sec
Visit day 2 (7 days after onset)	None	None	RB	LB	RB	LB	No fatigability Small amplitude Duration >30 sec
POD #45	None	None	None	None	None	Torsion (scanty)	A few seconds No subjective vertigo
POD #67	None	None	None	UB	None	None	Fatigability Duration <30 sec
				Torsion			
POD #70	None	None	None	None	None	None	No subjective vertigo
POD #74	LB	None	LB	LB	LB	LB	Small amplitude Duration >30 sec
POD #84	None	None	RB	LB	RB	LB	Fatigability Duration <10 sec
POD #89	None	None	None	None	None	None	No subjective vertigo

UB, up-beating; DB, down-beating; LB, left beating; RB, right beating; POD, post-operative days

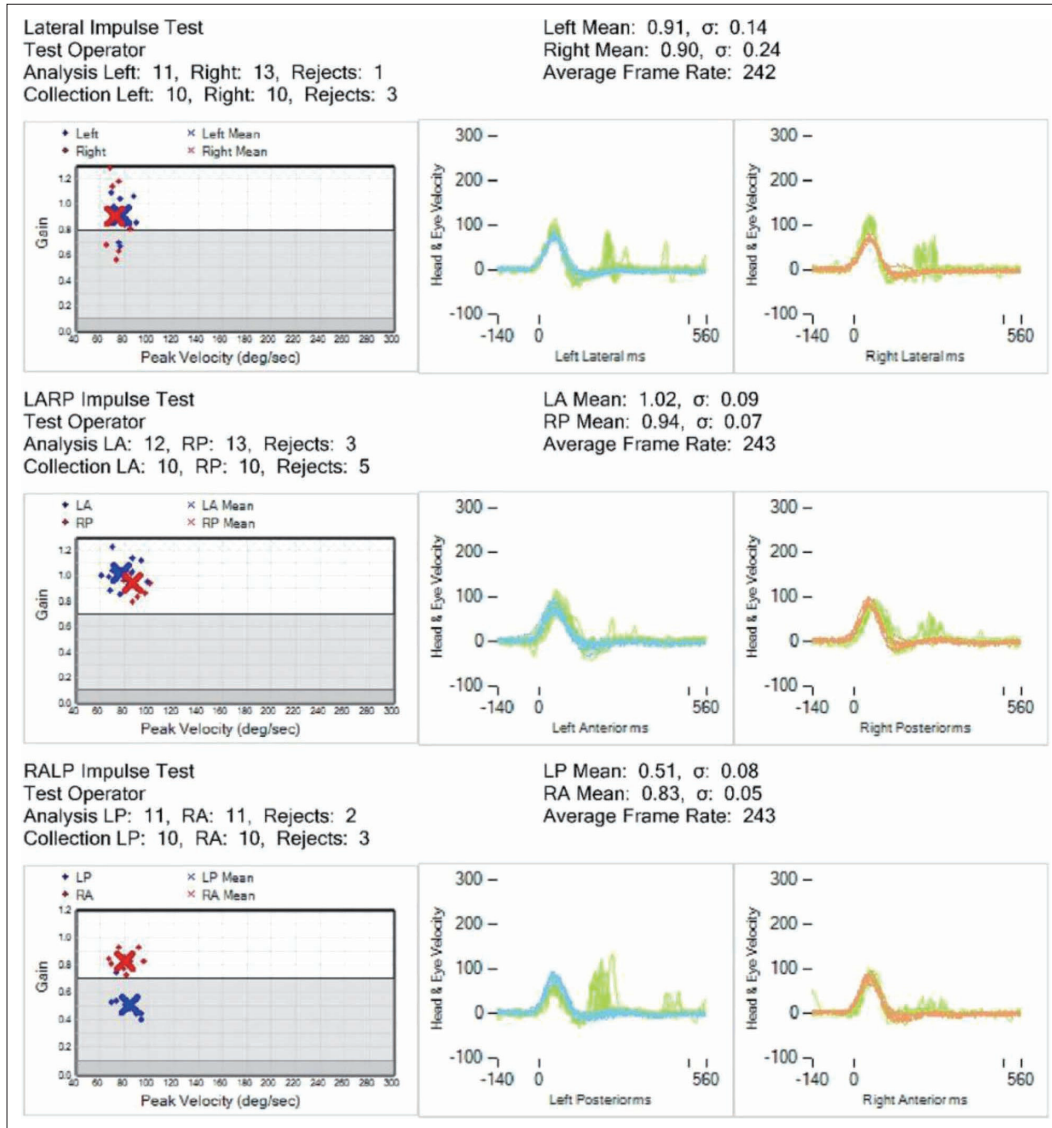


Fig. 2. Video head impulse test on initial visit. Decreased gain of left posterior semicircular canal and overt saccade were observed.

시 안진은 관찰되지 않는 등 비특이적 안진 소견에 대하여 좌측 외림프누공의 가능성이 높다고 판단하여 내원 4일째 시험적 고실개방술을 시행하였다.

내시경을 이용한 고실개방술상 중이강 내에 두 차례 고실 내 스테로이드 주입술에 의한 변화로 추정되는 fibrotic band가 일부 관찰되었으며, 뚜렷한 외림프액 유출 소견은 관찰되지 않았다. 정원창과 난원창 주변을 연부조직과 섬유소 접착제를 이용하여 완전하게 보강 후 수술을 종료하였다. 수술 직후 환자는 체위변환 시 현훈은 완전히 호전되었다. 수술 후 4주 뒤 시행한 비디오 안진검사상 좌측 head roll test상 1-2초간 회전성 안진이 관찰되었다가 사라졌으며, 나안두위충동 검사상 교정 단속운동은 관찰되지 않았다. 좌측 청력은 80 dB로 일부 호전을 보였다(Fig. 1).

수술 67일째, 환자는 장시간 차량 탑승 후 갑자기 발생한 어지럼을 주소로 재내원하였다. 환자는 처음 내원 시와 동일한 양상의 어지럼을 호소하였다. 이에 비디오 안진검사상 좌측 후반고리관 이석증 이외에 특이소견은 관찰되지 않아 이석치환술을 시행하였다. 이후 어지럼은 완전히 호전되었고, 추적 검사상 체위성 안진은 관찰되지 않았다. 환자는 귀가 후 힘을 주어 무거운 물건을 들었고 이때 이충만감과 이명, 어지럼이 발생하여 재내원하였다. 수술 후 74일째 시행한 검진상 시고정이 되는 좌측 수평방향의 자발 안진과 두진 후 안진검사상 좌측 수평 안진이 관찰되었다. 외림프누공의 재발 또는 내이의 자극 증상 가능성을 고려하여 경구 스테로이드, 진해제와 배변 완화제를 처방하였고, 절대적인 침상 안정을 취하도록 교육하였다. 3일 뒤 환자는 이충만감, 이명이 호전되었다.

고 보고하였고, 검사상 좌측 자발 안진은 호전되었으나 10일 뒤 head roll test상 향지성 안진이 확인되어 좌측 측반고리관 이석증 진단하 바비큐 회전법을 시행하였고, 어지럼은 호전되었으며 비디오 안진검사상 안진은 모두 호전되었다. 이후 지속적인 추적 관찰 중이다.

고 찰

외림프누공의 유병율은 성인 기준으로 10만 명 중에 1.5명으로 보고되고 있다.^{4,5)} 내이에 압력변화를 일으킬 수 있는 갑작스러운 기압의 변화, 코를 세게 풀거나 힘주는 행동 등이 외림프누공을 일으킬 수 있다고 보고하였다.^{1,6)} 외림프누공을 의심해볼 수 있는 어지럼 양상으로는 자세 변화 시 유발, 악화되는 증상과 함께 체위성 안진검사서 비특이적인 방향전환성, 작은 진폭과 피로도를 나타내지 않는 안진이 제시되고 있다.⁷⁾ 또한, 순음청력검사상 골기도 차이가 관찰될 수 있으며^{8,9)} 압력외상에 의한 외림프누공 환자의 67%에서 어지럼은 청각 증상이 발생한 후 수 시간 후 발생하였다고 보고하였다.⁷⁾ 외림프누공 수술 후 증상 호전을 확인하는 것이 외림프누공 여부를 판단할 수 있는 확실한 근거 중 하나이다.⁴⁾ 외림프누공 수술 후 체위성 안진은 97%에서 호전을 보이는 것으로 보고되었으며, 수술 시기와 관계없이 높은 호전을 나타냈으며, 이는 수술을 통해 내림프관의 collapse를 막기 때문으로 추정할 수 있다. 시험적 고실개방술을 통해 외림프누공을 치료하였음에도 재발율은 평균적으로 24%라고 보고되고 있다.²⁾

갑작스런 난청과 현훈이 있을 때 메니에르씨병, 돌발성 난청, 급성내이염, 청신경 종양 등을 감별해야 한다.²⁾ 본 증례에서는 수술 전 반복하여 시행한 순음청력검사상 20-30 dB의 골기도 차이가 관찰되었으며, 자기공명영상 검사상 특이소견이 관찰되지 않았다. 어지럼은 청각증상 발생 후 수시간 뒤 발생하였으며, 스테로이드 치료와 고실 내 스테로이드 주입술 및 반복적인 이석치환술을 시행하였으나 주관적 어지럼은 호전되지 않았고, 체위 변환 시 피로도가 나타나지 않는 안진이 30초 이상 지속되었으며 안진의 양상이 지속적으로 변화했기에 압력외상에 의한 외림프누공을 진단하여 시험적 고실개방술을 진행하였다. 외림프누공과 동반된 전음성 및 감각신경성 난청이 있는 경우 고용량 스테로이드를 복용이 효과적일 수 있어 10-14일 정도의 경과 관찰 및 스테로이드 치료를 고려해야 한다는 주장이 있으나,¹⁰⁾ 본 증례에서는 증상 발생 후 1주일간 점차 악화되는 청각 증상과 지속되는 체위성 현훈 및 비디오두부충동검사상 좌측 후반고리관에서 이득의 감소가 관찰되어 비가역적 전정기능소실이 진행할 가능성을 고려하여 조기에 수술적 치료를 진행하게 되었다.¹¹⁾ 또한, 수

술 후 전정증상이 소실되면 환자의 만족도가 높으며 수술에 의한 합병증은 크지 않음을 고려하였다.^{1,2,12)}

수술 시 외림프의 유출을 확인하면 외림프누공을 확진할 수 있으나 진단율이 24%-60%로 다양하게 보고되고 있다.^{2,13)} 또한 실제로 정원창이나 난원창에 고인 액체가 외림프액, 마취시 사용했던 리도카인액, 또는 장액성 분비물인지 구별이 어려울 수 있고, 본 증례에서와 같이 반복적인 고실 내 스테로이드 주입술은 고실 내 fibrotic band가 유발되어 정확한 관찰이 제한될 수 있다.²⁾ 이에 고실 내 세척액에 대한 ELISA 검사를 통하여 외림프액에 특이성을 갖는 cochlin-tomoprotein을 검출하여 외림프액의 존재를 확인하는 연구가 진행되고 있다.¹⁴⁾

수술 후 환자의 주관적 증상의 변화, 비디오 안진검사를 통한 체위성 안진의 호전, 청력의 회복을 평가해야 하며, 본 증례와 같이 비디오두부충동검사상의 반고리관에서 이득 감소나 신속안구운동이 관찰된 경우, 나안두부충동검사로써는 이득의 회복이나 숨은신속안구운동을 명확하게 확인하기 어렵기 때문에, 정확한 평가를 위해서는 비디오두부충동검사를 통한 추적 관찰이 필요하다.

본 증례에서 환자는 시험적 고실개방술 및 난원창, 정원창의 보강 후 완전히 호전되었던 체위성 안진이 술후 3개월째 각각 다른 양상으로 3차례 발생하였다. 첫 번째 어지럼(수술 후 67일째)은 청각 증상을 동반하지 않았으며, 일반적인 외림프누공의 발생기전과는 다른 양상인 장시간의 차량 탑승 후 발생했다. Dix-Hallpike 검사상 좌측에서 외회선 및 상향 안진이 관찰되었고, 30초 이내의 진폭이 큰 안진이 관찰되었으며, 다른 자세에서는 안진이 관찰되지 않았다. 이에 좌측 후반고리관 이석증 진단하에 이석치환술 후 안진이 호전되었다. 두 번째 어지럼은 내이에 압력변화를 일으킬 수 있는 무거운 물건을 힘주어 드는 행동 직후 나타났으며, 이충만감, 이명과 같은 청각증상을 동반하였다. 시고정이 되는 좌측 수평방향의 자발 안진을 동반하였고, Dix-Hallpike 검사와 head roll 검사에서 안진의 진폭의 작고 지속 시간이 30초 이상 유지되는 좌측 수평 안진이 모든 자세에서 관찰되어 외림프누공의 재발 또는 내이의 자극 증상 가능성을 고려하였다. 약물치료와 절대안정을 통하여 추가적인 압력 손상을 제한하여 증상이 호전되던 중 84일째 추가로 발생한 체위성 현훈은 반복 검사상 안진의 진폭이 작아지는 fatigability를 나타내며 안진의 지속 시간이 30초 이내로 head roll 검사에서 향지성 안진이 관찰되어 좌측 측반고리관 이석증 진단하에 이석치환술 시행 후 안진이 호전되었다. 술후 발생한 세 번의 체위성 어지럼은 환자의 주관적 증상은 유사하였으나 청각 증상의 동반여부에 대한 차이가 존재하였고, 내이에 대한 영향이 다를 수 있

는 서로 다른 선행요인에 의하여 발생하였던 특징이 있었으며, 비디오 안진검사상 안진의 진폭 및 반복검사 시 피로도 등을 평가하여 진단 및 치료를 진행하였다. 따라서 외림프누공에 대한 수술 후 체위성 어지럼이 회복된 이후에 새로운 어지럼이 발생할 경우 적극적인 병력 청취와 검사를 통하여 그 원인을 평가하고 치료를 시행하는 것이 중요하다. 특히 내이의 압력 변화가 발생할 수 있는 선행요인에 의한 경우, 청각 증상에 대한 적극적인 문진과 검사를 통한 평가가 필요하다. 이전과 동일한 기전에 의하여 외림프누공이 재발할 수도 있으나, 전정기관의 손상부위에서 피로나 염증, 외상에 의하여 유발되는 말초성 전정기능장애 역시 고려해야 한다. 본 증례와 같이 장시간에 걸친 진동자극은 외림프누공으로 인하여 손상이 발생한 이석기관에서의 이석 발생을 유발하였을 것으로 추정할 수 있다.¹⁵⁾

저자들은 외림프누공 수술 후 경과 관찰 중 세 차례 체위성 어지럼이 발생한 증례를 보고하면서, 적극적인 병력청취와 검사를 통하여 외림프누공의 재발과 다른 말초성 어지럼 질환의 발병 여부를 감별하여야 한다는 것을 강조하는 바이다.

Acknowledgments

None

Author Contribution

Conceptualization: Young-Soo Chang. Data curation: Young Nam Kim, Jong Gyu Lee, Ju Yeob Lee. Formal analysis: Young Nam Kim, Young-Soo Chang. Supervision: Young-Soo Chang. Writing—original draft: Young Nam Kim, Young-Soo Chang. Writing—review & editing: Young-Soo Chang.

ORCIDs

Young-Soo Chang <https://orcid.org/0000-0003-4491-5088>
 Young Nam Kim <https://orcid.org/0000-0001-9093-068X>
 Jong Gyu Lee <https://orcid.org/0000-0002-6754-1114>
 Ju Yeob Lee <https://orcid.org/0000-0002-5330-5743>

REFERENCES

- 1) Park M, Kim HJ, Chung WH. Two cases of idiopathic progressive

- sensorineural hearing loss with positional nystagmus in postpartum period: Possible spontaneous perilymph fistula? Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2021;64(8):585-91.
- 2) Kim TH, Chang SO, Kim MB. A case of perilymphatic fistula misdiagnosed as benign paroxysmal positional vertigo. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2016;59(4):327-31.
- 3) Lee JJ, Ryu G, Moon IJ, Chung WH. Two cases of barotraumatic perilymph fistula mimicking atypical benign paroxysmal positional vertigo with sudden hearing loss. Res Vestib Sci 2015;14(1):26-31.
- 4) Sarna B, Abouzari M, Merna C, Jamshidi S, Saber T, Djalilian HR. Perilymphatic fistula: A review of classification, etiology, diagnosis, and treatment. Front Neurol 2020;11:1046.
- 5) Fee GA. Traumatic perilymphatic fistulas. Arch Otolaryngol 1968;88(5):477-80.
- 6) Stroud MH, Calcaterra TC. Spontaneous perilymph fistulas. Laryngoscope 1970;80(3):479-87.
- 7) Choi JE, Moon IJ, Kim H, Lee K, Cho YS, Chung WH. Diagnostic criteria of barotraumatic perilymph fistula based on clinical manifestations. Acta Otolaryngol 2017;137(1):16-22.
- 8) Han CS, Oh JG, Jeong EH, Park SH. A case of repair using hydroxyapatite cement for recurrent perilymphatic fistulas occurred at round window after cholesteatoma surgery. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51(8):742-6.
- 9) Kim JS, Son SE, Kim MB, Cho YS, Chung WH. Significance of pseudo-conductive hearing loss and positional nystagmus for perilymphatic fistula: Are they related to third-window effects? Clin Exp Otorhinolaryngol 2021;14(3):268-77.
- 10) Kumar A, Maudelonde C, Mafee M. Unilateral sensorineural hearing loss: Analysis of 200 consecutive cases. Laryngoscope 1986;96(1):14-8.
- 11) Park GY, Byun H, Moon IJ, Hong SH, Cho YS, Chung WH. Effects of early surgical exploration in suspected barotraumatic perilymph fistulas. Clin Exp Otorhinolaryngol 2012;5(2):74-80.
- 12) Mun SK, Lee KH, Yang HS, Hong YH. Pneumolabyrinth resulting from trauma: Report of two cases. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51(3):273-7.
- 13) Alzahrani M, Fadous R, Dufour JJ, Saliba I. Perilymphatic fistulas: Can we predict the diagnosis? Eur Arch Otorhinolaryngol 2015; 272(8):1885-91.
- 14) Ikezono T, Matsumura T, Matsuda H, Shikaze S, Saitoh S, Shindo S, et al. The diagnostic performance of a novel ELISA for human CTP (cochlin-tomoprotein) to detect perilymph leakage. PLoS One 2018; 13(1):e0191498.
- 15) Chang TP, Lin YW, Sung PY, Chuang HY, Chung HY, Liao WL. Benign paroxysmal positional vertigo after dental procedures: A population-based case-control study. PLoS One 2016;11(4):e0153092.