유소아 난청의 조기 진단

Early Detection of Childhood Hearing Impairment

최 재 영 · 정 명 현
연세의대 세브란스병원 이비인후과
서울 서대문구 신촌동 134
Jae Young Choi, M.D. · Myung-Hyun Chung, M.D.
Department of E.N.T.
Yonsei University College of Medicine, Severance Hospital
E-mail : jychoi@yumc.yonsei.ac.kr · mhchung@yumc.yonsei.ac.kr

Abstract

Hearing loss in infants and children, despite its relatively high incidence and possible detrimental outcomes, is commonly overlooked. Currently, no program for newborn hearing screening has been established in Korea, although early detection and early intervention of hearing loss in infants will significantly influence the developmental course of speech and language skills. The Joint Committee on Infant Hearing recommends that all children should be screened for hearing impairment before age 3 months of age and medical or audiologic interventions be instituted before 6 months of age when indicated. Generally, a two-staged protocol employing automated auditory brainstem response(AABR) and otoacoustic emission(OAE) is recommended for newborn hearing screening, and its sensitivity reaches nearly 100%. Once hearing loss is diagnosed, further evaluation of the severity, nature, and the cause of hearing loss should follow, and interventions including amplification and rehabilitation should be started as soon as possible.

Keywords : **Hearing impairment; Screening test; Cochlear implant; Rehabilitation**
핵 심 용 어 : 난청; 선별 검사; 인공와우 이식술; 재활

유소아 난청은 인구 1,000명당 1~6명 정도에서 중등도 이상의 난청을 나타내는 비교적 흔한 질환으로 이 중 대부분이 신생아 시기에 발생한다(1). 신생아 난청은 현재 모든 신생아에서 선별 검사가 시행되고 있는 선천성 대사 질환들을 합한 것보다도 높은 유병률을 보이나(2), 신생아 난청에 대한 선별 검사는 체계적으로 이루어지지 못하고 있다. 중등도 이상의 난청이 유소아에서 처음으로 진단되는 나이는 평균 2.5세로 이러한 진단 시기의 지연은 대부분의 경우에서 난청이 있음에도 어느 정도의 큰 소리에는 반응을 보이므로 부모들이 아이의 행동이나 언어 표현의 이상을 민감하게 감지하지 못하는 것이 원인 중 하나이다(3).

출생시부터 3세까지는 언어와 청각 신경로의 발달과 더불어 가족과의 정서적 교감의 성립에 있어서 가장 중요한 시기로 이 시기의 청력 소실은 매우 치명적인 결과를 초래할 수 있다(4). 언어 습득 전에 청각 자극이 없는 경우 의사 소통에 필요한 언어 운동 능력의 발달이 어려워지며, 최근 동물실험 결과에 따르면 말초성 청력 소실이 중추 청각 신경계의 비정상적인 발달을 초래한다고 보고하고 있다(5). 일측성 청력 소실의 경우에도 과거에는 그 중요성이 간과되었지만 시간이 경과하면서 학습 능력의 저하, 행동 장애와의 연관성이 보고되면서 이에

표 1. 소아의 감각신경성 혹은 전음성 난청과 관련된 지표(2000년 Joint Committee on Infant Hearing recommendations)

Birth Through 28 Days
Illness or condition necessitating admission of 48 hours or more to a neonatal intensive care unit
Stigmata or other findings associated with a syndrome known to include sensorineural or conductive hearing loss
Family history of permanent childhood sensorineural hearing loss
Craniofacial anomalies, including those with morphologic abnormalities of the pinna and ear canal
In utero infection, such as cytomegalovirus, herpes, toxoplasmosis, or rubella
29 Days Through 2 Years of Age
Parent or caregiver concern regarding hearing, speech, language, or developmental delay
Family history of permanent childhood hearing loss
Stigmata or other findings associated with a syndrome known to include sensorineural or conductive hearing loss or eustanchian tube dysfunction
Postnatal infections associated with sensorineural hearing loss, including bacterial meningitis
In utero infection such as cytomegalovirus, herpes, rubella, syphilis, and toxoplasmosis
Neonatal indicators, specifically hyperbilirubinemia at a serum level that necessitates exchange transfusion, persistent pulmonary hypertension of the newborn associated with mechanical ventilation, and conditions that necessitate use of extracorporeal membrane oxygenation
Syndrome associated with progressive hearing loss such as neurofibromatosis, osteopetrosis, and Usher syndrome
Neurodegenerative disorder(e.g., Hunter syndrome) or sensorimotor neuropathy(e.g., Friedreich ataxia and Charcot－Marie－Tooth syndrome)
Head trauma
Recurrent or persistent otitis media with effusion for at least 3 months
Ongoing Audiologic and Medical Monitoring
Infants and children with unilateral, mild, or chronic conductive hearing loss
Infants at increased risk for auditory neuropathy
(a) infants with a compromised neonatal course who receive intensive neonatal care
(b) children with a family history of childhood hearing loss
(c) infants with hyperbilirubinemia

대한 관심과 치료방침이 바뀌고 있다(6). Yashinoaga－Itano 등에 의하면, 선천성 난청을 가진 유아들 중 생후 6개월 이전에 진단되어 청력 재활 훈련을 시작한 경우 그 이후에 진단된 경우보다 의사소통의 형태에 관계없이 언어와 인지 능력의 발달이 우월하다고 하였다(7). 따라서 정상적인 언어 능력과 교육적, 사회적, 정신적, 그리고 직업적인 발달을 위해서는 효과적이고 체계적인 신생아 난청의 선별 검사의 확립과 더불어 이비인후과와 소아과 의사, 청각사, 언어 치료사, 교사, 부모 등의 협력하에 다각적인 측면에서의 접근과 치료가 필요하다고 하겠다.

조기 진단 프로그램

소아과와 이비인후과 전문의, 청각사의 다양한 분야의 전문가들로 구성된 Joint Committee on Infant

Hearing(JCIH)은 생후 3개월까지 모든 신생아들에 대한 선별 검사를 시행하고 청력 소실 환아들에 대하여는 생후 6개월까지는 진단을 위한 추가적 검사를 완결하고 상담 및 재활을 시작하도록 권고하고 있다(8). JCIH에서 2000년도에 발표한 신생아와 유소아 난청의 위험인자는 표 1과 같다. 신생아 난청의 경우 이러한 위험인자를 갖는 군에서 신생아 청력 소실의 빈도가 그렇지 않은 군보다 10~50배 높다는 보고도 있는 반면, 선천성 청력 장애가 있는 신생아들 중 50%는 위험인자를 보이지 않고 있어 위험인자를 근거로만 선별 검사를 시행할 경우 많은 수를 놓칠 가능성이 높다(9). 또한 JCIH는 신생아 난청뿐만 아니라 지연성으로 나타나는 청력 소실의 진단을 위하여 위험인자가 있는 군에 대해서는 언어 발달에 있어서 가장 중요한 시기인 3세 때까지 최소한 6개월마다 청력 검사를 시행하고 3세 이후에는 필요에 따라 시행하도록 권고하였다(8).

1993년에 National Institutes of Health(NIH)에 의해 발표된 합의문에 의하면 모든 신생아에 대하여 생후 3개월 전에 청력 선별 검사를 시행하도록 권고하고 있다. 유발이음향방사 검사(evoked otoacoustic emission, EOAE)와 뇌간유발반응 검사(auditory brainstem response, ABR)를 이용한 두 단계의 선별 검사 방법을 권유하였는데, 우선 EOAE로 선별 검사를 시행하고 이상 소견이 발견된 경우 이차적으로 ABR을 시행하며 ABR 검사에서도 실패한 경우에서 청력 이상에 대한 정확하고 정밀한 진단적 검사를 실시하게 된다.

선별 청력검사 방법

선별 검사로서 사용되기 위해서는 5가지의 조건을 만족해야 한다. 첫째, 방법이 간단하면서 민감도 및 특이도가 높아야 하고, 둘째, 다른 임상 소견으로는 진단이 불가능하며, 셋째, 진단된 후에는 적절한 처치가 가능하고, 넷째, 조기 진단 및 처치로 인하여 최종 결과의 호전이 있으면서, 마지막으로 비용—효율적으로 합당하여야 한다(10). 현재 일반적으로 사용되는 신생아 난청 선별 검사 방법으로는 뇌간유발반응 검사와 유발이음향방사 검사가 있다. 유소아의 경우 순음 청력 검사를 사용할 수 있다.

1. 뇌간유발반응 청력검사 (Auditory Brainstem Response, ABR)

ABR은 소리 자극에 의해 생성되는 청각신경부터 뇌간까지의 전기 신호를 두피에 부착된 전극을 통해 감지하는 방법으로 보통 I에서 V까지의 파형을 보이며 이 중 V 파형의 역치로 청력 소실 정도를 측정한다. 그러나 이 방법은 시간이 오래 걸리고 전문 청각사에 의한 판독이 필요하므로 선별 검사를 목적으로 자동 ABR(automated ABR, AABR)이 개발되었다.

이 검사법의 평균 민감도는 98%이고, 특이도는 78%에서 98%로 다양하나 재검사할 경우 100%까지 향상된다고 보고되고 있다(11, 12).

AABR의 장점은 결과 분석을 위한 전문가가 필요치 않고, 특이도가 거의 100%로 선별 검사에서 통과되면 검사 당시 심한 청력 소실이 없다고 할 수 있다는 점과 잡음 방지 시스템을 갖추고 있으며, 중이나 외이의 병변에 크게 영향을 받지 않는다. 또한 검사 시간이 짧고, 비침습적이며 이동성이 있다는 점들이다. 반면 제한점으로는 저주파수대역이나 매우 높은 주파수에서의 청력 소실에는 민감도가 떨어지고 청각 신경 장애의 진단을 위해서는 EOAE를 같이 시행해야 한다는 것이다(11).

표 2. 언어 습득기 전 소아 난청과 연관된 증후군과 조기 진단 방법

Genetic syndrome	Associated finding	Work−up/referral
Autosomal recessive		
Usher	Early retinitis pigmentosa	Ophthalmology Electroretinogram
Jervell Lange−Nielsen	Prolonged QT syndrome	Cardiology Electrocardiogram
Pendred	Euthyroid goiter	Regular neck examinations
Autosomal dominant		
Waardenburg	Pigmentary anomalies Dystopia acanthorum	Genetic counseling
Stickler	Pierre Robin−like anomaly Severe myopia Risk of retinal detachment	Ophthalmology
Branchio−oto−renal	Branchial cleft tracts/cysts Renal anomalies	Urinalysis Kidney function tests

2. 유발이음향방사 검사

(Evoked Otoacoustic Emission, EOAE)

이음향방사는 비침습적으로 와우의 외유모 세포의 기능을 측정하는 방법으로 말초성 청력 상태를 나타내며 신경이나 중추 청각계에 의해서는 영향을 받지 않는다. 변조이음향방사(distortion product otoacoustic emission, DPOAE)도 사용되기는 하나 클릭유발이음향방사(transient evoked otoacoustic emission, TEOAE)가 더 흔히 사용되며 이는 90~100%의 민감도와 82~84%의 특이도를 나타낸다(13). OAE 검사 결과에 영향을 미칠 수 있는 인자로는 주변 소음, 외이도의 귀지나 이물, 중이 병변, 미숙아나 저체중아에서의 반응 저하 등이 있으나 probe를 잘 맞추게 되면 효과적으로 주변 소음을 차단할 수 있다.

3. 순음 청력검사

American Speech−Language−Hearing Association에서는 500, 1,000, 2,000, 4,000Hz의 주파수에서 20dBHL로 선별 검사하여 실패할 경우 재검하고 다시 실패시 정밀 검사를 필요로 한다고 추천하고 있다(14).

난청의 진단방법과 추가적인 검사

선별 검사에서 난청으로 진단된 경우에는 각 귀에서 난청의 정도와 원인 부위를 정확히 측정하여 적절한 내과적 혹은 수술적 치료를 시행하고 청각 재활을 시작하며 추후 추적 청력검사를 위한 기초자료를 준비하도록 해야 한다. 생후 5개월 이전에는 ABR이나 OAE를 사용할 수 있고 그 이후에는 행동 검사를 시행할 수 있다. 행동관찰 청력검사(behavioral observation audiometry)는 생후 6개월 정도까지 사용되며 소리 자극을 주고 아이의 반응을 관찰하는 검사이다. 시각 강화 행동관찰 청력검사(visual reinforcement audiometry)는 6개월에서 2.5세까지의 아이에서 사용되며 소리 자극에 반응이 있는 경우 빛을

깜박이거나 장난감이 움직이도록 하는 검사이다. 아이가 3에서 5세가 되면 소리가 들릴 때 일정한 행동을 하도록 교육하는 검사인 유희 청력검사(condition play audiometry)를 실시할 수 있다. 5세 이상이 되면 여러가지 게임을 통하여 어음청취역치검사를 측정하는 언어 청력검사를 시행할 수 있다. 그 외에 중이 상태를 알아보기 위한 임피던스 청력검사를 시행해야 한다.

선천성 난청의 원인이 밝혀지지 않는 경우 유전이나 소아과 등 다른 분야의 전문가들과 조기에 상담하는 것이 필요한데, 이는 언어 습득 이전 청력 소실의 경우 20~30%에서 연관된 증후군이 있을 수 있기 때문이다. 청력 소실을 동반한 흔한 증후군은 표 2와 같으며 이에 따라서 동반된 기형이 의심되는 경우 조기에 협의 진료 및 추가적인 검사를 시행해야 한다(15). 또한 전산 단층화 촬영을 시행하여 Mondini 이형성증이나 전정도수관 확장증(enlarged vestibular aqueduct)의 여부를 알아볼 수 있다.

난청 환아의 처치 및 재활치료

난청이 일단 진단되면 가능한 빠른 시일 내에 정상적인 언어 발달을 위한 조치를 취해야 한다. 경도에서 중등도 유소아 난청의 원인으로 삼출성 중이염이 가장 흔하며 치료에 대해서는 논란의 여지가 있지만 최근 난청의 과거력이 있는 유소아에서 발음이나 표현력이 떨어지는 빈도가 더 높다는 보고도 있어 우선 3개월까지는 항생제를 사용하거나 경과 관찰을 하고 3개월 후 청력검사상 양측의 청력역치가 20dB 이상인 경우 수술적인 치료를 고려해야 한다고 알려져 있다(16). 감각신경성 난청으로 진단되면 바로 보청기와 언어 재활 치료를 시작해야 한다. 25dBHL 이상 경도의 난청도 보청기로 도움을 받을 수 있으며 보통 어린이에게는 귀걸이형이 가장 보편적으로 쓰이고 있다. 보청기로 청력 개선이 어려운 경우에는 인공와우 이식술을 고려하여야 한다. 최근 연구에 따르면 인공와우 이식술을 시행받은 환자 중 80%가 구술적 방법으로 의사소통이 가능하였으며 또한 3세 이전에 와우 이식술을 시행받은 경우가 그 이후보다 언어 능력의 발달에 있어서 더 좋은 결과를 보였다고 한다(17, 18). 와우 이식술 후 예후에 영향을 미칠 수 있는 인자로는 수술 당시의 나이, 난청의 기간, 잔청의 정도 등이 있고 선천성인 경우가 점진적으로 진행하는 경우보다 좋은 예후를 보인다. 기계와 술식의 발달로 인하여 최근에는 나이 제한이 생후 12개월까지 낮아지고 난청의 정도도 순음 청력검사상 70dB 이상, 언어 청력검사상 30% 이하 정도로 그 대상 범위가 점차 넓어지고 있다.

참 고 문 헌

1. Denoyelle F, Marlin S, Weil D, Moatti L, Chauvin P, et al. Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1 due to connexin－26 gene defect : implications for genetic counseling. Lancet 1999 ; 353 : 1298 - 303
2. Texas Department of Health : State Health Data : Austin, Texas, 1995
3. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening : the great omission. Pediatrics 1998 ; 101 : 1 - 6
4. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children : NIH Consensus Statement 1 - 3. 1993 ; 11 : 1 - 24
5. Moore DR. Postnatal development of the mammalian central auditory system and the neural consequences of auditory deprivation. Acta Otolaryngol Suppl(Stockh) 1985 ; 421 : 19 - 30
6. Brookhouser PE, Worthington DW, Kelly WJ. Unilateral hear-

ing loss in children. Laryngoscope 1990 ; 101 : 1264 - 72

7. Yoshinaga—Itano C. Efficacy of early identification and early intervention. Semin Hear 1995 ; 16 : 115 - 23
8. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement. Rockville, MD : ASHA, 2000
9. Mauk GW, White KR, Mortensen LB. The effectiveness of screening programs based on high—risk characteristics in early identification of hearing impairment. Ear Hear 1991 ; 12 : 312 - 9
10. American Academy of Pediatrics Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss : Detection and intervention. Pediatrics 1999 ; 103 : 527 - 30
11. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. Otolaryngol Clin North Am 1999 ; 32 : 999 - 1007
12. van Staatan HLM, Groote ME, Oudesluys—Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. Eur J Pediatr 1996 ; 155 : 702 - 5
13. White KR. Practicality, validity, and cost—efficiency of universal newborn hearing screening using evoked otoacoustic emissions. In : Program and abstracts of the NIH Consensus Development Conference, Bethesda, Maryland. Bethesda, MD : National Institutes of Health, 1993 : 115 - 8
14. American Speech—Language—Hearing Association. Guidelines for identification audiometry. Rockville, MD : ASHA, 1985 : 49 - 53
15. Elden MS, William P, Potsic MD. Screening and prevention of hearing loss in children. Curr Opin Pediatr 2002 ; 14 : 723 - 30
16. Paradise JL, Dollaghan CA, Campbell TF, Feldman HM, Bernard BS, et al. Language, speech sound production, and cognition in three—year—old children in relation to otitis media with effusion in their first three years of life. Pediatrics 2000 ; 105 : 1119 - 30
17. Waltzman SB, Cohen NL, Green J. Long—term effects of cochlear implants in children. Otolaryngol Head Neck Surg 2002 ; 126 : 505 - 11
18. Hassanzadeh S, Farhadi M, Daneshi A. The effects of age on auditory speech perception development in cochlear—implanted prelingually deaf children. Otolaryngol Head Neck Surg 2002 ; 126 : 524 - 7