양측 청력소실을 주 증상으로 나타난 베르니케뇌병증

배희원 박재영 조현상^a 임성환^a 하상원

중앙보훈병원 신경과, 이비인후과^a

Bilateral Hearing Loss in Wernicke Encephalopathy

Heewon Bae, MD, Jae Young Park, MD, Hyun Sang Cho, MD^a, Sung Hwan Lim, MD^a, Sang-Won Ha, MD, PhD

Departments of Neurology and Otorhinolaryngology^a, Veteran Health Service Medical Center, Seoul, Korea

Wernicke encephalopathy is a syndrome caused by thiamine deficiency whose three typical symptoms are ophthalmoplegia, ataxia, and confusion. There are also rare reports of bilateral hearing loss, which can be caused by damage to the bilateral inferior colliculus or thalamic lesions, or by energy failure of the cochlea. This case suggests that thiamine should be administered based on the possibility of Wernicke encephalopathy occurring in malnourished or alcoholic patients with sudden bilateral hearing loss.

J Korean Neurol Assoc 37(3):288-291, 2019

Key Words: Wernicke encephalopathy, Thiamine, Hearing loss, bilateral

베르니케뇌병증은 티아민(thiamine) 결핍을 유발하는 알코올 남용 외에 입덧에 의한 지속적인 구토, 영양 부족, 흡수장애로 인한 단백에너지 결핍, 신장기능 상실에 의해서도 발생한다.¹ 혼동(confusion), 안구운동마비(ophthalmoplegia), 운동실조(ataxia) 같은 특징적인 증상 외에도 다양한 증상이 있다. 병변이 침범하는 부위에 따라 다발뇌신경병이 나타날 수 있으나 양측 청력소실은 매우 드물게 나타나는 증상이며 산발적인 증례만 보고되고 있다.² 저자들은 소장절제술 후 43일간 비경구영양(parenteral feeding) 공급 중 발생한 양측 청력저하를 주소로 의뢰된 환자에서 베르니케뇌병증을 확인하여 청력검사 소견과 함께 보고한다.

경구 식이를 하지 못하였다. 기저질환은 고혈압 외에 다른 심장질환 및 혈관 위험인자는 없으며 요추의 척추관협착증을 진단받았으나 독립적인 보행 및 일상 수행은 가능하였고 기타 특이 병력은 없었다. 수술 이후 최근까지 의식은 명료하였고 지남력도 정상적이었다. 전신 위약감으로 주로 침상 생활을 하였으나 부축 하에 실내 독립보행은 가능하였다.

신경학적 진찰에서 의식은 명료하여 기본적인 의사소통은 가능하였으나 시간과 장소에 대한 지남력이 떨어진 혼동상태였고, 동공반사는 정상이었으며 안구운동의 제한이나 자발과 주시안진은 없었다. 양측 청력은 큰소리를 냈을 때 간단한 단어에만 반응할 정도로 음성 언어를 통한 의사소통은 거의 불가능하였으며 글쓰기를 통해서도 가능하였다. 그 외에 다른 뇌신경검사상 이상은 없었다. 사지근력은 정상이었으며 양측 심부건반사는 대칭적이었다. 소뇌기능검사상 양측 손가락코검사를 하였을 때 이상은 없었고 발꿈치정강이검사와 일자보행에서는 보행실조가 의심스러웠다.

협진 당일 확산강조영상에서 양측 내측시상의 뚜렷한 고신호강도 병변이 있었고 경미하게 양측 아래둔덕에 고신호강도가 보였다(Fig. 1). 해당 병변은 모두 겔보기확산계수지도에서 확산제한은 없었다. 뇌 자기공명혈관조영술에서 척추기저동맥의 협착은 없었으며 병력에서도 뚜렷한 색전 요인은 확인되지 않았다. 한달 간의 금식 상태에서의 혼동 및 보행실조의 증상과 확산강조영상에서 양측 시상에 명확히 고신호강도 병변이 나타난 것을 종합해 보았을

증례

74세 남자가 외과 입원 51일째 갑자기 발생한 양측 청력소실로 의뢰되었다. 환자는 소장꼬임(intestinal strangulation)으로 입원하여 소장절제술을 받았으며 이후 수술 부위 합병증으로 43일간

Received January 2, 2019 Revised May 22, 2019

Accepted May 22, 2019

Address for correspondence: Sang-Won Ha, MD, PhD
Department of Neurology, Veteran Health Service Medical Center, 53
Jinhwangdo-ro 61-gil, Gangdong-gu, Seoul 05368, Korea
Tel: +82-2-2225-1324 Fax: +82-2-2225-1327
E-mail: hippocam@naver.com

때 베르니케뇌병증이 있다고 판단하여 티아민 500 mg을 정맥주사 하였다.

다음날 의식은 명료하고 지남력은 정상으로 돌아왔으며, 청력은 약간 호전되어 큰소리에 대한 반응을 보이고 간단한 대화도 가능 하였다. 린넨검사와 웨버검사에서 이상은 없었으며 이경검사에서 양측 고막은 정상이었다. 티아민 500 mg을 투여한 후 다음날 티아민 농도는 2.1 ug/dL (정상치 2.0-7.2 ug/dL)로 확인되었다. 티아민 정맥주사를 계속 투약하였으며 3일이 지난 후에 양측 청력은 일상 대화가 가능한 정도로 호전되었고 운동실조도 없어졌다. 순음청력

검사에서는 기도-골도의 차이가 없으며, 6분법 계산시 우측 37 dB, 좌측 42 dB 정도로 측정되어 정도의 감각신경성 난청이 보였다 (Fig. 2-A). 또한 후와우병변(retrocochlear lesion)에 의한 중추성 청력 손상의 감별을 위하여 뇌간청각유발검사에서는 좌측 진폭이 전반적으로 낮은 양상을 보이며 파형 IV, V가 명확하지는 않았으나 잠복기는 양측 모두 정상범위 내에 속하였다. 처음에 나타난 내측시상 및 아래둔덕 병변은 호전되어 추적 뇌 자기공명영상과 확산강조영상 모두 정상이었다. 증상 5일 후 순음청력검사를 다시 하였고 이전과 비교하여 청력 수치 6분법 계산하였을 때 우측 31 dB,

Figure 1. Diffusion weighted images of patient. (A) Images typically show high signal intensity lesions of bilateral medial thalamus (arrows) and (B) inferior colliculus (arrowheads) in Wernicke encephalopathy.

Figure 2. Pure tone audiometry show improvement in hearing at 500 Hz and 1 kHz increased by more than 10 decibels. (A) The initial test performed 3 days after the onset of symptoms and (B) the follow-up test performed 5 days later.

좌측 34 dB로 이전에 비하여 청력 개선이 확인되었다.

환자에게 일주일간 티아민 정맥주사를 지속하였으며 이후 농도는 6.3 ug/dL로 상승되었다. 증상 발생 8일 후 시행한 추적 순음청력검사에서는 청력 수치 6분법으로 확인 시에 우측 26 dB, 좌측 37 dB로 확인되었다(Fig. 2-B). 처음 검사와 비교 시 5 dB 정도의 청력 호전이 보이며 평소 의사소통하고 대화하는 청력 500 Hz에서는 30 dB에서 15 dB로, 1,000 Hz에서는 40 dB에서 15 dB로 10 dB 이상 호전되어 환자가 일상생활에서 느끼는 청력도 호전되었다. 증상이 완전히 회복된 이후 환자는 공장화장연결술(jejunoileostomy)을 받았고 경구 식이를 시작하여 입원 3달 만에 퇴원하였다.

고 찰

급성으로 발생한 양측 청력소실은 주로 말초청각기관의 병변에 의하여 나타나며 중추신경 병변에 의해서는 거의 발생하지 않는다. 이는 청각신경로에서 들어오는 소리자극이 와우신경을 통하여 뇌간으로 들어온 후 마름섬유(trapezoid body)와 아래둔덕(inferior colliculus)에서 신경이 교차하여 양측청각피질이 위치한 측두엽으로 신경다발이 도달하기 때문이다.³ 따라서 드물게 양측 뇌간이나 측두엽에 이상이 있을 경우에는 양측 청력에 문제가 생길 수 있다.

증례의 환자는 양측 청력소실로 협진 의뢰되어 처음에는 말초청각기관의 병변을 의심하였다. 그러나 신경학적 진찰에서 청각증상 외에 경미한 의식저하, 보행실조가 의심되어 급성 뇌병변을 감별하기 위하여 확산강조영상을 확인하였다. 그 결과 시상하부 내측과 양측 아래둔덕의 특징적인 뇌영상을 보였으며 43일간의 비경구 영양 공급으로 영양 결핍 상태가 동반된 점, 티아민을 정맥 투약한 후에 뇌영상에서 나타난 병변과 여러 신경계증상의 급격한 호전을 보인 점을 종합하여 베르니케뇌병증으로 진단하였다. 다른 신경계 증상과 같이 호전을 보인 청력저하도 베르니케뇌병증의 증상으로 판단하였다.

베르니케뇌병증에서 나타나는 양측 청력소실은 매우 드물게 보고되고 있는데 정확한 빈도는 파악되지 않으며 산발적인 증례만 보고되고 있다.² 청력소실을 보인 베르니케뇌병증에 대한 이전 보고들에 의하면 주로 확인되는 병변은 양측 내측시상인 경우가 많았고 일부는 아래둔덕에 병변이 있었다.^{4,5} 증례 환자의 경우에도 양측 아래둔덕에 경미하게 고신호강도의 병변이 보였다. 아래둔덕은 잘 알려진 청각 경로로서 이곳의 손상에 의하여 청력소실이 나타났을 가능성이 있다.

양측 청력소실에도 불구하고 아래둔덕에 병변을 보이지 않은 다

른 증례들에서는 양측 내측시상 병변이 보이는 경우가 많았는데 내측무릎체(medial geniculate body)를 같이 침범하여 청각 경로의 손상이 발생하였을 가능성이 있다.² 청력소실을 보인 환자의 일부에서 아래둔덕이나 내측무릎체의 병변이 보이지 않는 경우도 있었는데⁶ 이런 경우는 뇌병변으로 양측 청력소실을 설명하기 어렵다. 중추성 또는 달팽이후 청각 경로 손상에 의한 청력소실 외에 다른 가능성으로는 대표적인 고에너지요구기관(high energy demand organ)인 달팽이관이 대사성 스트레스를 받아 항상성에 이상이 생겨 일시적인 청력장애를 보였을 수도 있다.⁷

중추성 청력소실이나 달팽이후성 청력소실의 경우 순음청력검사는 잘 유지되는 것에 비하여 단어식별점수(word discrimination score)가 두드러지게 떨어지는 것이 일반적이다. 그러나 증례 환자에서 청력저하는 순음청력검사에서도 높은 역치를 보였는데 이는 고령의 환자에게서 기저에 경미한 말초성 청력소실이 있던 상태였을 수도 있고, 다른 가능성으로 앞에서 이야기한 베르니케뇌병증에 의하여 말초청각기관의 일시적인 에너지대사에 장애가 생긴 것일 수도 있다.

베르니케뇌병증에서 양측 청력소실은 매우 드물게 보고되어 있으며, 전형적인 증상은 아니나 환자는 주로 의식저하가 있거나 혼동증상을 보이기 때문에 청력저하에 대한 확인이 어렵고 티아민 투약과 함께 청력도 호전되어 증상이 실제 빈도보다 적게 보고될 가능성이 있다. 베르니케뇌병증은 알코올을 남용하는 사람에게서 주로 나타나지만 오랫동안 경관 섭취를 하지 못하였던 환자들, 특히 위나 장수술을 받은 환자에서도 발생할 수 있다.⁸ 일부 학자들은 베르니케뇌병증을 알코올성과 비알코올성으로 나누어 분류하고 임상양상과 영상 소견에도 차이가 있음을 주장한다.⁹

알코올성 베르니케뇌병증은 알코올대사에 필요한 티아민 요구량 증가 및 알코올의 신경독성에 의한 티아민 사용 억제에 의하여 발생하지만, 비알코올성 베르니케뇌병증은 티아민 섭취의 감소에 의하여 발생하며, 임상증상은 알코올성 베르니케뇌병증에서 의식저하와 안구운동마비 및 보행실조의 전형적인 세 가지 증상이 더 명확하게 나타난다.^{1,10}

이전에 보고된 양측 청력소실을 동반한 베르니케뇌병증은 증례 수가 적어 일반화하기에는 무리가 있으나 대부분 젊은 여성과 비알코올성에 해당하였다.² 증례 환자의 경우에는 고령의 남자에서 발생하였다는 점에서 이전 보고들과의 차이가 있으며 발생요인과 병태생리기전에 대해서는 추가 연구가 필요할 것으로 생각된다. 결론적으로 영양 결핍이나 알코올 남용 환자에서 갑자기 양측 청력소실을 보일 때 베르니케뇌병증의 증상으로 발생하였을 가능성도 고려해야 하며 빠른 티아민 투약을 결정해야 한다.

REFERENCES

1. Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol* 2007;6:442-455.
2. Walker MA, Zepeda R, Afari HA, Cohen AB. Hearing loss in Wernicke encephalopathy. *Neurol Clin Pract* 2014;4:511-515.
3. Bernal B, Altman NR. Auditory functional MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1009-1015.
4. Flabeau O, Foubert-Samier A, Meissner W, Tison F. Hearing and seeing: unusual early signs of Wernicke encephalopathy. *Neurology* 2008; 71:694.
5. Zhang SQ, Guan YT. Acute bilateral deafness as the first symptom of Wernicke encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012;33:E44-E45.
6. Kondo K, Fujiwara M, Murase M, Kodera Y, Akiyama S, Ito K, et al. Severe acute metabolic acidosis and Wernicke's encephalopathy following chemotherapy with 5-fluorouracil and cisplatin: case report and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol* 1996;26:234-236.
7. Masuda M. Cause of idiopathic sudden sensorineural hearing loss: the stress response theory. *World J Otorhinolaryngol* 2013;3:42-57.
8. Aasheim ET. Wernicke encephalopathy after bariatric surgery: a systematic review. *Ann Surg* 2008;248:714-720.
9. Fei GQ, Zhong C, Jin L, Wang J, Zhang Y, Zheng X, et al. Clinical characteristics and MR imaging features of nonalcoholic Wernicke encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:164-169.
10. Thomson AD, Cook CC, Guerrini I, Sheedy D, Harper C, Marshall EJ. Wernicke's encephalopathy: 'plus ca change, plus c'est la meme chose'. *Alcohol Alcohol* 2008;43:180-186.