원문 출처: Journal of Vestibular Research 25 (2015) 1–7
DOI: 10.3233/VES-150549

메니에르병: 진단기준

Diagnostic criteria for Ménière's disease

Jose A. Lopez-Escamez[a,k,*], John Carey[b], Won-Ho Chung[c], Joel A. Goebel[d], Måns Magnusson[e], Marco Mandalà[f], David E. Newman-Toker[g], Michael Strupp[h], Mamoru Suzuki[i], Franco Trabalzini[f] and Alexandre Bisdorff[j]

[a]*Otology and Neurotology Group CTS495, Department of Genomic Medicine, Centre for Genomics and Oncology Research – Pfizer/Universidad de Granada/Junta de Andalucía (GENyO), PTS, Granada, Spain*
[b]*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, John Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA*
[c]*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea*
[d]*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Washington University School of Medicine, Saint Louis, MO, USA*
[e]*Department of Otolaryngology, University of Lund, Lund, Sweden*
[f]*Otology and Skull Base Department, Azienda Ospedaliera Universitaria Senese, Siena, Italy*
[g]*Department of Neurology, John Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA*
[h]*Department of Neurology and German Center for Vertigo and Balance Disorders, Ludwig-Maximilians University, Munich, Germany*
[i]*Department of Otolaryngology, Tokyo Medical University, Tokyo, Japan*
[j]*Department of Neurology, Centre Hospitalier Emile Mayrisch, Esch-sur-Alzette, Luxembourg*
[k]*Department of Otolaryngology, Hospital de Poniente, El Ejido, Almeria, Spain*

초 록

이 논문은 바라니학회 분류위원회(Classification Committee of the Bárány Society), 일본평형연구학회(Japan Society for Equilibrium Research), 유럽 이과-신경이과학회(European Academy of Otology and Neurotology, EAONO), American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery(이하 AAO-HNS) 평형위원회, 그리고 대한평형의학회(Korean Balance Society)가 공동으로 수립한 메니에르병(Ménière's disease)의 진단기준을 제시한다. 분류는 두 범주로 구성되며, 확진 메니에르병(definite Ménière's disease)과 개연 메니에르병(probable Ménière's disease)을 포함한다. 메니에르병의 확진은 임상 기준에 근거하며, 이환된 귀의 저주파수-중간주파수 감각신경성난청(sensorineural hearing loss, 이하 SNHL)과 변동성 귀증상(fluctuating aural symptoms; 청력 변화, 이명 또는 이충만감)을 동반한 삽화성현훈 증후군으로 정의한다. 현훈삽화의 지속 시간은 20분에서 12시간 사이로 제한한다. 개연 메니에르병은 20분에서 24시간 사이 지속되는 변동성 귀증상을 동반한 삽화성 전정증상(현훈 또는 어지럼)으로 정의하는 보다 넓은 개념이다.
핵심단어: 현훈(Vertigo), 감각신경성 난청(sensorineural hearing loss), 이명(tinnitus), 전정질환(vestibular disorders), 메니에르병(Meniere disease)

1. 서론

메니에르병(Ménière's disease)은 유전적 요인과 환경적 요인의 복합적 상호작용에 의해 발생이 결정되는 다인성 질환이다. 조직병리학적 연구에서 달팽이관과 전정기관 내 내림프(endolymph) 축적을 확인할 수 있으나[1], 내림프수종(endolymphatic hydrops) 자체만으로는 청력 소실의 진

행이나 현훈발작 빈도를 포함한 모든 임상 양상을 설명할 수 없다[2]. 메니에르병은 편측의 변동성 감각신경성난청(sensorineural hearing loss, 이하 **SNHL**), 이명(tinnitus), 이충만감(aural fullness)을 동반하는 자발 현훈삽화를 특징으로 하는 임상 증후군이다. 달팽이관 증상은 현훈삽화 사이에도 나타날 수 있다. 현훈삽화는 대개 이환 초기 수년간 가장 빈번하지만, 청력 소실과 전정기능저하는 환자 간 편차가 매우 커서 메니에르병의 표현형 분석(phenotyping)을 어렵게 만든다. 따라서 불완전 표현형으로 나타날 수 있는 환자들을 분류하려면 메니에르병 아형에 대한 체계적 분류가 필요하다. 또한 일부 환자군에서는 양측 SNHL과 함께 편두통, 양성돌발두위현훈(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV), 전신 자가면역 질환과 같은 동반 질환이 발생하여 진단과 치료를 더욱 복잡하게 만든다.

기초과학자, 이비인후과 의사, 신경이과 의사, 물리치료사 등 전정 연구 전문가들이 모여있는 국제 학술 단체 바라니학회는 국제전정질환분류(International Classification of Vestibular Disorders, 이하 **ICVD**)를 위한 위원회를 설립하였다. 세 개 이상의 대륙에서 참여한 이비인후과 의사와 신경과 의사들로 구성한 분류 패널들이 각 질환을 정의하였다. ICVD는 증상과 징후, 전정증후군, 전정질환의 3단계로 구성해왔다. 주요 증후군과 질환을 정의하기 위한 첫 번째 단계로 바라니학회 전정질환분류위원회(Classification Committee of the Bárány Society, 이하 **CCBS**)는 전정증상에 대한 합의를 통해 정의하였다[3]. 나아가 바라니학회와 국제두통학회의 공동 합의 문서를 통해 전정편두통의 진단기준을 정의하였다[4]. 현재 안진을 비롯한 전정징후, 양성돌발두위현훈, 편측 및 양측전정병, 전정발작에 대한 정의 작업이 진행중이다.

과거에도 메니에르병에 대한 합의 진단기준을 정립하려는 시도가 여러 차례 있었다. 일본평형연구학회(Japan Society for Equilibrium Research)는 1974년 메니에르병 임상 진단기준을 제안하였고(부록 1), AAO-HNS 평형위원회는 1972년 메니에르병 진단 및 치료 평가지침을 수립한 뒤 1985년과 1995년에 개정안을 발표하였다[5]. 1995년 이후 발표된 임상 연구 대부분이 이 기준을 바탕으로 수행되었을 정도로(부록 2) 해당 지침은 널리 쓰이고 있다. 메니에르병의 내과적·외과적 치료 효과를 평가하는 데 이 지침이 크게 기여하였음에도 불구하고, 메니에르병의 진단 또는 예후를 위한 생물학적 표지자(biological marker)는 아직 확립되지 않았다. 한편 메니에르병의 가장 중요한 감별 진단인 전정편두통에 대한 이해가 깊어지면서 기존 기준의 개정 필요성이 제기되고 있다. 또한 메니에르병에서 나타나는 임상 표현형의 다양성을 고려할 때, 현훈삽화 중 또는 삽화 사이의 임상 소견을 정밀하게 기술하고 청력 소실 및 삽화성 현훈의 가족력을 체계적으로 파악하는 것이 중요하다. 이를 통해 대규모 유전체 연구를 포함한 다기관 임상 연구를 위해 보다 균질한(homogeneous) 환자 코호트를 구성할 수 있을 것이다. 유럽이과-신경이과학회 역시 메니에르병 진단 및 치료에 관한 유럽 지침을 마련하기 위한 실무 그룹을 구성하였다.

본 연구의 주된 목적은 CCBS의 지속적인 노력의 일환으로 국제적 합의에 근거한 메니에르병 진단기준을 개발하고, 협력 연구 촉진을 위한 환자 임상 데이터의 질을 향상시키는 데 있다.

2. 방법

본 연구는 전정증상, 증후군, 장애, 질환에 대한 국제적 합의를 이룬 정의를 개발하기 위해 구조화된 체계를 사용하는 ICVD를 개발하기 위한 다년간 과제의 일환이다. CCBS 감독 하에 국제적 대표성을 갖춘 전문가 다학제 위원회가 진단기준 초안을 작성하고, 출판 전 검토와 수정을 거쳐 완성하는 방식으로 진행한다. 기준은 현재 최선의 과학적 근거에 대한 비판적 평가를 토대로 구성하였다. 이를 위해 AAO-HNS 평형 위원회, 일본평형연구학회, 유럽 이과-신경이과학회, 대한평형의학회, 바라니학회 간의 공동 협력 체계를 구축하여 메니에르병 진단기준을 함께 개발하였다. 모든 정의에는 CCBS가 ICVD를 위해 정한 양식에 따라 주석(notes), 해설(comments), 서술형 논의(written discussion)가 함께 제시되어 있다. 메니에르병 기준은 2010년부터 2014년까지 4

년에 걸쳐 토론, 발표, 수정을 반복하며 개발하였다. 확진(definite)과 개연(probable)메니에르병의 두 가지 진단 범주를 검토하였으며, 이전 기준과의 주된 차이점은 확진 메니에르병에서 청각증상 및 징후의 성격을 명확히 한 것이다.

3. 메니에르병 진단기준

이전 사용 용어: 메니에르증후군(Menière's syndrome), 내림프수종(endolymphatic hydrops)

확진 메니에르병(Definite Menière's disease)

A. 20분에서 12시간까지 지속되는[3] 자발 현훈이 2회 이상[1, 2] 발생함.

B. 청력검사(audiometry)로 확인된 저주파수에서 중간 주파수 영역의 감각신경성 난청이[4, 5], 이환된 귀에서 현훈 발작 전, 발작 중 또는 발작 후에 최소 1회 이상 확인됨[6, 7].

C. 이환된 귀의 변동성 귀증상(청력, 이명, 또는 이충만감)[8]

D. 다른 전정질환의 진단으로 설명되지 않음[9]

주석

(1) 현훈은 자기 자신이 움직이지 않고 있는데도 움직임을 느끼거나, 정상적인 머리 움직임 동안 왜곡된 움직임을 느끼는 감각이다[3]. 삽화성어지럼이나 자세불안은 메니에르병 진단기준으로 간주하지 않으나, 메니에르병 환자는 장기적으로 어지럼과 자세불안을 호소할 수 있다.

(2) 대부분의 환자는 완전히 자발적으로 발생하는 어지럼 발작을 호소하지만, 일부 환자는 나트륨이나 카페인의 과다 섭취 같은 식이 요인을 유발 인자로 인지하기도 한다. 일부 환자는 고강도 저주파수 소리(Tullio현상)나 압력 변화에 의해 수 초에서 수 분간 지속되는 현훈삽화를 경험하기도 한다. 이러한 삽화는 질환의 후기 단계에서 더 흔하게 발생하는 경향이 있는데, 이는 진행된 내림프수종으로 인해 막성미로가 등골족판(stapes footplate)에 매우 가까워지기 때문으로 추측한다.

(3) 삽화의 지속 시간은 환자가 안정이 필요하여 움직이지 못하는 기간으로 정의한다. 20분 미만이나 12시간 초과도 나타날 수 있으나 이런 경우는 드물기 때문에 이러한 지속 시간이 관찰될 때는 다른 질환을 먼저 감별해야 한다[6]. 머리 위치에 의해 유발되는 짧은 삽화는 양성돌발두위현훈 등 다른 원인을 먼저 고려해야 한다. 삽화 후에도 잔류 증상이 있을 수 있기 때문에 삽화의 지속 시간을 정의하기는 어려울 수 있다.

(4) 이환된 귀는 진단기준 B에서 정의한 청력 저하를 바탕으로 결정한다. 저주파수 SNHL은 *2,000 Hz 이하의 연속된 두 개 주파수 각각에서*, 이환된 귀의 골전도순음역치가 반대측 귀보다 *최소 30 dB HL* 이상 증가한(즉, 더 나쁜) 경우로 정의한다. 양측 저주파수 SNHL의 경우에는 2,000 Hz 이하의 연속된 두 개 주파수에서 골전도 절대역치가 각각 35 dB HL 이상이어야 한다. 여러 개의 청력검사 결과가 있는 경우, 어느 시점에서든 저주파수 SNHL의 회복이 확인된다면 메니에르병 진단을 더욱 뒷받침한다. 일부 환자에서는 양측 동시 감각신경성난청(bilateral synchronous SNHL)이 발생할 수 있고[7-9], 이러한 양상은 자가면역내이질환(autoimmune inner ear disease)의 가능성을 시사할 수 있으며[10], 수년에 걸쳐 서서히 진행하는 경우에는 편두통이 현훈삽화의 원인이나 동반 질환으로 생각할 수 있다[11]. 양측 저주파수 SNHL은 WFS1 유전자 변이에 의한 비증후군성 진행성난청(DFNA6/14)의 초기 단계에서도 관찰될 수 있으나, 이 변이군에서는 어지럼 발작과의 연관성이 알려지지는 않았다[12]. 또한 메니에르병의 SNHL은 여러 차례의 어지럼 발작 이후 중·고주파 영역까지 침범하여 전음역난청으로 진행할 수 있다.

(5) 현훈과 청력 저하는 동시에 시작되지 않을 수 있다. 감각신경성 난청은 현훈발작이 시작되기 수개월 또는 수년 전에 선행할 수 있다. 이러한 임상적 변형은

'지연성 수종(delayed hydrops)'이라고 불려 왔으나[13, 14], 내림프수종은 병리학적 소견이므로 *'지연성 메니에르병'*이라는 용어가 더 적절하다. 반대로, 삽화성현훈이 청력 저하 발생 수 주 또는 수개월 전에 먼저 나타날 수도 있으나, 일반적으로 첫 번째 현훈 발작 시점부터 이명이나 이충만감이 동반된다.

(6) 청력 소실과 현훈삽화 사이의 시간적 연관성이 관찰되기도 하는데, 일반적으로 현훈삽화 24시간 이내에 청력 변화가 나타난다. 청력 저하는 질환 초기 수년 동안 호전과 악화를 반복하며 변동하는 경향을 보인다. 반복 발작 이후에는 청력 소실이 진행하여 영구적으로 될 수 있으며, 현훈삽화 또한 더 이상 귀증상과 연관되지 않을 수 있다.

(7) 전정-척수반사(vestibulo-spinal reflex)의 갑작스러운 소실로 인해 낙상 또는 드물게 측방으로 가쪽쏠림보행(latero-pulsion)이 나타나기도 한다. 이러한 증상은 수 초, 드물게는 수 분간 지속될 수 있는데, 이를 drop vestibular attacks, 이석발작(otolithic crises) 또는 Tumarkin발작이라 한다[15, 16].

(8) 초기 몇 년 동안 이환된 귀의 이명 강도나 이충만감의 증가는 현훈삽화와 흔히 동반된다. 청력 저하가 영구적으로 되면 이명이 지속적으로 나타날 수 있다.

(9) 감별 진단으로는 일과성허혈발작(Transient ischemic attack, 이하 **TIA**), 전정편두통(vestibular migraine), 전정발작(vestibular paroxysmia), 반복성 편측전정병(recurrent unilateral vestibulopathy) 및 기타 전정장애를 고려해야 한다. 전정신경초종(vestibular schwannoma) 또는 내림프낭종양(endolymphatic sac tumor)를 배제하기 위해 MRI가 필요할 수 있다. 편두통, 양성돌발두위현훈, 일부 전신 자가면역 질환은 동반 질환으로 간주하며, 이로 인해 메니에르병의 진단을 배제할 수는 없다. 구체적인 감별진단에 대해서는 보충설명 항목을 참고한다.

개연 메니에르병(Probable Menière's disease)

A. 20분에서 24시간까지 지속되는 현훈 또는 어지럼 삽화가 2회 이상 발생함

B. 이환된 귀의 변동성 귀증상(청력, 이명, 또는 이충만감)(1)

C. 다른 전정질환의 진단으로 설명되지 않음.

주석

(1) 변동성 증상들은 현훈삽화와 함께 발생해야 한다. SNHL가 흔히 동반되지만, 초기에는 전도성 또는 혼합성 난청이 나타날 수 있다. 발병 첫 몇 년 동안은 이환된 귀의 이명 강도의 증가나 이충만감이 일반적으로 현훈삽화와 함께 나타난다.

(2) 감별 진단으로는 TIA, 전정편두통 및 다른 전정질환들을 포함해야 한다. 전정신경초종 또는 내림프낭종양을 배제하기 위해 MRI가 필요할 수 있다. 편두통, 양성돌발두위현훈, 일부 전신 자가면역 질환은 *동반질환*으로 간주하며, 메니에르병의 임상 증후군으로 보지 않는다. 구체적인 감별 진단들에 대한 논의는 아래의 추가설명을 참조.

4. 추가설명

4.1 역학

메니에르병의 유병률은 인구 10만 명당 약 34-190명이다[17-19]. 발병 연령은 대개 20대에서 60대 사이이며, 여성에서 약간 더 흔하다. 메니에르병의 발생률은 고령(10년마다 증가시 보정한 교차비 1.5), 백인(교차비 1.7), 고도의 비만(교차비 1.7)에서 더 크다[19]. 또한 메니에르병은 관절염(교차비 1.8), 건선(교차비 1.8), 위식도역류질환(교차비 1.5), 과민성장증후군(교차비, 2.1), 편두통(교차비 2.0) 등 여러 동반 질환들과 관련이 있다[19]. 메니에르병은 다양한 임상 경과를 보이며 개별 환자에서 달팽이관 및 전정증상이 나타나기까지 수년이 걸릴 수도 있다[20]. 메니에르병과 감별해야 할 질환들의 목록은 표 1에 제시하였다.

4.2 내림프수종(endolymphatic hydrops)

인간 측두골의 조직병리학적 연구를 통해 메니에르병

표 1. 메니에르병 감별 진단

COCH 유전자 돌연변이에 의한 상염색체 우성 감각신경성 난청 9형(DFNA9)
WFS1 유전자 돌연변이에 의한 상염색체 우성 감각신경성 난청 6/14형(DFNA6/14)
자가면역내이질환
뇌혈관질환(추골-기저동맥허혈/일과성허혈발작/출혈)
Cogan 증후군 — 일부에서 재발 가능
내림프낭종양
소뇌교각 수막종 및 기타 종괴
신경 보렐리아증(Neuroborreliosis)
귀매독(Otosyphilis)
Susac 증후군
제3창증후군(외림프누공, 반고리관 이개 증후군, 확장 전정수도관)
전정편두통
전정발작(신경혈관 압박 증후군)
전정신경초종
Vogt-Koyanagi-Harada 증후군

환자의 대부분에서 내림프수종을 확인하였다[1, 2]. 최근 gadolinium chelate를 이용한 3T MRI의 발전으로 인해, 메니에르병 증상과 관련된 귀의 93%에서 내림프수종을 시각화할 수 있게 되었지만, 증상이 없는 반대측 귀에서도 65%에서 내림프수종이 관찰되었다[20]. 또한 전기와우도검사는 달팽이관의 내림프수종과 상관관계를 보이는 신경생리학적 검사이다. 그러나 증상의 변동성 때문에 질환 초기 메니에르병의 진단 도구로서의 적용에는 제한이 있다[21].

4.3 가족성 메니에르병

가족성 메니에르병은 다른 가족 구성원 중 최소 1명(1촌 또는 2촌 이내)이 확진(definite) 또는 개연(probable) 메니에르병의 진단기준을 충족하는 경우 고려해야 한다[22]. 가족성 메니에르병은 유럽계 인구에서 산발성 메니에르병 환자의 약 8-9%에서 관찰된다[22, 23]. 이러한 가족성 메니에르병은 영국[24], 브라질[25], 스웨덴[26], 핀란드[23, 27], 독일[28], 스페인[23]의 백인 인구에서 보고된 바 있다. 보고된 대부분의 가계에서는 상염색체 우성 유전 양상을 보이지만, 가족성 메니에르병은 유전적 이질성이 존재하며 일부 가계에서는 미토콘드리아 유전 또는 열성 유전 양상도 관찰된다[22]. 가족성 메니에르병에서는 DTNA 및 FAM136A 유전자의 변이가 보고된 바 있다[29]. 또한 가족 구성원 여러 명에서 SNHL, 편두통 또는 재발성 현훈의 가족력이 있는 경우, 이들 중 메니에르병 진단기준을 충족하는 환자가 있는지 확인하기 위해 가족력 조사를 시행할 수 있다.

4.4 전정편두통과의 중복

일부 연구에서 메니에르병 환자에서 편두통의 유병률이 건강 대조군보다 더 높다고 보고하였다[30, 31]. 메니에르병과 전정편두통의 특징을 모두 보이는 환자들에 대한 반복적인 보고도 있었다[32]. 실제로 편두통과 메니에르병은 하나의 증상 군집(symptom cluster)으로 함께 유전될 수 있다[33]. 변동성 청력 저하, 이명 및 이충만감은 전정편두통에서도 나타날 수 있으나, 편두통에서는 SNHL이 수년에 걸쳐 중증 난청으로 진행하는 경우는 일반적이지 않다. 전정편두통에서 청력 소실이 발생할 경우 양측성인 경우가 많은 반면[32], 메니에르병에서는 양측 귀가 처음부터 침범되는 경우는 드물다[34]. 메니에르병 발작 동안 편두통성 두통과 소리공포증(phonophobia)이 나타날 수 있으나, 전정편두통과 메니에르병 사이의 병태생리학적 연관성은 아직 명확하지 않다. 일부 연구자들은 이온통로 기능 이상과 관련된 공통 병태생리를 제시하였으며[35], 청각증상을 동반한 전정편두통 환자에서 내림프수종이 보고되기도 하였다[36].

4.5 자가면역내이질환

자가면역내이질환은 수일에서 수개월에 걸쳐 빠르게 진행하며 흔히 변동성을 보이는 양측 감각신경성 난청을 특징으로 하는 증후군이다. 전정증상은 환자의 약 50%에서 동반될 수 있으며, 15-30%의 환자에서 전신성 자가면역질환이 동반된다[37]. 일부 경우에서는 한쪽 귀의 돌발성 SNHL으로 시작되어 이명과 균형 장애를 동반하면서 반대측으로 빠르게 진행할 수 있는데, 이러한 양상은 메니에르병과 유사하게 보일 수 있다[38]. 드물게는 이과 매독(otologic syphilis)이나 신경보렐리아증(neuroborreliosis)도 유사한 임상 양상으로 나타날 수 있다.

4.6 일과성허혈발작과 뇌졸중

청각 및 전정증상이 함께 나타나는 것은 TIA와 뇌졸중

에서도 특징적으로 관찰될 수 있는데, 이는 내이의 혈류 공급이 척추기저동맥계(vertebro-basilar circulation)에서 이루어지기 때문이다[39]. 이러한 증상은 대개 전하소뇌동맥(anterior inferior cerebellar artery, 이하 **AICA**) 영역의 허혈에 의해 발생하는데[40, 41], 이는 내이동맥(internal auditory artery, 이하 **IAA**)이 대부분 AICA의 분지로 기시하기 때문이다. 그러나 IAA는 약 15-20%의 사람에서는 기저동맥에서 직접 기시할 수 있으므로[42], 전정 및 청각증상이 함께 나타나는 경우 기저동맥 폐색의 전조 증상일 가능성도 고려해야 한다.

환자는 첫 증상이 일과성 또는 삽화성 증상(TIA)으로 나타날 수 있으며, 이후 급성 영구적 청력 소실, 영구적 전정기능 소실 또는 두 가지 모두를 동반한 뇌졸중으로 진행할 수 있다[43]. 일시적인 어지럼, 청력 저하 또는 이명은 AICA 경색으로 인한 급성 청각-전정기능 소실에 선행하는 전조성 TIA 증상으로 최대 42%의 환자에서 나타날 수 있다[40, 43]. 기저동맥 뇌졸중 환자에서는 안면마비나 편마비와 같은 신경학적 증상이 동반될 수 있으나, 일부 불완전 증후군 환자에서는 메니에르병과 거의 구별되지 않는 고립성 청각-전정증상만 나타날 수도 있다[44]. 또한 TIA 증상은 소뇌나 뇌간 침범 없이 발생하는 고립성미로경색(isolated labyrinthine infarction)으로 진행할 수도 있다[45].

대부분의 TIA 이후 뇌졸중은 90일 이내에 발생하지만[45], 뇌졸중 발생 전 최대 2년 이상 고립성 전정증상만 반복된 사례도 보고된 바 있다. 따라서 전체 질병 기간이 매우 짧은 경우(<3-6개월, 특히 <30일)에는 각별한 주의가 필요하며, 특히 전체 발작 횟수가 비교적 적거나(예: <5회), 발작 빈도가 시간 경과에 따라 점차 증가하는 양상("crescendo TIA")을 보이는 경우 더욱 주의해야 한다[44]. 또한 혈관 위험인자를 가진 환자(특히 고령에서 처음 발병한 경우)나 응급실과 같은 급성 진료 환경에 내원한 환자에서도 주의가 필요하다. 임상적으로 중요한 수준의 의심이 존재하는 경우에는 MRI 및 자기공명혈관조영술(magnetic resonance angiography)과 같은 적절한 뇌졸중 및 TIA 감별에 필요한 검사를 고려해야 한다. 메니에르병의 첫 발작은 TIA와 구별되지 않을 수 있으며, 현훈을 동반한 SNHL는 미로경색에 의해 발생할 수도 있다.

참고문헌

[1] S.D. Rauch, S.N. Merchant and B.A. Thedinger, Ménière's syndrome and endolymphatic hydrops: Double-blind temporal bone study, *Ann Otol Rhinol Laryngol* **98** (1989), 873 – 883.

[2] S.N. Merchant, J.C. Adams and J.B. Nadol, Pathophysiology of Ménière' syndrome are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otol Neurotol* **26** (2005), 74 – 81.

[3] A. Bisdorff, M. von Brevern, T. Lempert and D. Newman Toker (on behalf of the committee for the classification of vestibular disorders of the Bárány society), classification of vestibular symptoms: Towards an international classification of vestibular disorders, *J Vest Res* **19** (2009), 1 – 13.

[4] T. Lempert, J. Olesen, J. Furman, J. Waterston, B. Seemungal, J. Carey et al., Vestibular migraine: Diagnostic criteria, *J Vestib Res* **22** (2012), 167 – 172.

[5] Committee on hearing and equilibrium, guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière's disease, *Otolaryngol Head Neck Surg* **113** (1995), 181 – 185.

[6] H. Perez-Garrigues, J.A. Lopez-Escamez, P. Perez, R. Sanz, M.Orts, J. Marco, R. Barona, M.C. Tapia, I. Aran, C. Cenjor, N. Perez, C. Morera and R. Ramirez, Time course of episodes of definitive vertigo in Menière's disease, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **134** (2008), 1149 – 1154.

[7] S. Nabi and L.S. Parnes, Bilateral Ménière's disease, *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* **17** (2009), 356 – 362.

[8] J.A. Lopez-Escamez, D. Viciana and P. Garrido-Fernandez, Impact of bilaterality and headache on health-related quality of life in Ménière's disease, *Ann Otol Rhinol Laryngol* **118** (2009), 409 – 416.

[9] A. Belinchon, H. Perez-Garrigues, J.M. Tenias and A. Lopez, Hearing assessment in Ménière's disease, *Laryngoscope* **121** (2011), 622 – 626.

[10] S. Pathak, L.J. Hatam, V. Bonagura and A. Vambutas, Innate immune recognition of molds and homology to the inner ear protein, cochlin, in: *Patients with Autoimmune Inner Ear Dis ease*, *J Clin immunol* **33** (2013), 1204 – 1215.

[11] Y.H. Cha, J. Brodsky, G. Ishiyama, C. Sabatti and R.W. Baloh, The relevance of migraine in patients with Ménière's disease, *Acta Otolaryngol* **127** (2007), 1241 – 1245.

[12] R.J. Pennings, S.J. Bom, K. Cryns, K. Flothmann, P.L. Huygen, H. Kremer, G. Van Camp and C.W. Cremers, *Progression of Low-Frequency Hearing Loss Sensorineural Hearing Loss (DFNA6/14-WFS1) Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **129** (2003), 421 – 426.

[13] H.F. Schuknecht, Y. Suzuka and C. Zimmermann, Delayed endolymphatic hydrops and its relationship to Ménière's disease, *Ann Otol Rhinol Laryngol* **99** (1990), 843 – 853.

[14] T. Kamei, Delayed endolymphatic hydrops as a clinical entity, *Int Tinnitus J* **10** (2004), 137 – 143.

[15] E. Kentala, M. Havia and I. Pyykkö, Short-lasting drop at

tacks in Ménière's disease, *Otolaryngol Head Neck Surg* **124** (2001), 526 – 530.
[16] N. Perez-Fernandez, L. Montes-Jovellar, J. Cervera-Paz and E. Domenech-Vadillo, Auditory and vestibular assessment of patients with Ménière's disease who suffer Tumarkin attacks, *Audiol Neurootol* **15** (2010), 399 – 406.
[17] H. Shojaku, Y. Watanabe, M. Fujisaka et al., Epidemiologic characteristics of definite Ménière's disease in Japan, a long-term survey of toyama and niigata prefectures, *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* **67**(5) (2005), 305 – 309.
[18] T.H. Alexander and J.P. Harris, Epidemiology of Ménière's syndrome, *Otolaryngol Clin N Am* **43** (2010), 965 – 970.
[19] J.S. Tyrrell, D.J.D. Whinney, O.C. Ukoumunne, L.E. Fleming and N.J. Osborne, Prevalence, associated factors and comorbid conditions for Ménière's disease, *Ear and Hearing* **35** (2014), e162 – e169.
[20] I. Pyykkö, T. Nakashima, T. Yoshida, J. Zou and S. Naganawa Ménière's disease: A reappraisal supported by a variable latency of symptoms and the MRI visualisation of endolymphatic hydrops, *BMJ Open* **3**(2) (2013), e001555.
[21] P. Lamounier, D.A. Gobbo, T.S.A. de Souza, C.A.C.P. de Oliveira and F. Bahmad, Electrocochleography for Ménière's disease: Is it reliable? *Braz J Otorhinolaryngol* **80** (2014), 527 – 532.
[22] T. Requena, J.M. Espinosa-Sanchez, S. Cabrera, G. Trinidad, A. Soto-Varela, S. Santos-Perez et al., Familial clustering and genetic heterogeneity in Ménière's disease, *Clinical Genetics* **85** (2014), 245 – 252.
[23] E. Hietikko, J. Kotimäki, M. Sorri and M. Männikkö, High incidence of Ménière-like symptoms in relatives of Ménière patients in the areas of oulu university hospital and kainuu central hospital in finland, *Eur J Med Genet* **56** (2013), 179 185.
[24] A.W. Morrison, M.E. Bailey and G.A. Morrison, Familial Ménière's disease: Clinical and genetic aspects, *J Laryngol Otol* **123** (2009), 29 – 37.
[25] C.A. Oliveira, C.I. Messias and I. Ferrari, Occurrence of familial Ménière's syndrome and migraine in Brasilia, *Ann Otol Rhinol Laryngol* **111** (2002), 229 – 236.
[26] D. Gabrikova, C. Frykholm, U. Friberg, S. Lahsaee, M. Entesarian, N. Dahl and J. Klar, Familiar Ménière's disease restricted to 1.48 Mb on chromosome 12p12.3 by allelic and haplotype association, *J Hum Genet* **55** (2010), 834 – 837.
[27] E. Hietikko, J. Kotimäki, E. Kentala, T. Klockars, M. Sorri and M. Männikkö, Finnish familial Ménière disease is not linked to chromosome 12p12.3, and anticipation and cosegregation with migraine are not common findings, *Genet Med* **13** (2011), 415 – 420.
[28] D. Arweiler-Harbeck, B. Horsthemke, K. Jahnke and H.C. Hennies, Genetic aspects of familial Ménière's disease, *Otol Neurotol* 32 (2011), 695 – 700.
[29] T. Requena, S. Cabrera, C. Martín-Sierra, S.D. Price, A. Lysakowski and J.A. Lopez-Escamez, Identification of two novel mutations in FAM136A and DTNA genes in autosomal-dominant familial Ménière's disease, *Hum Mol Genet* **24** (2015), 1119 – 1126.
[30] A. Radtke, T. Lempert, M.A. Gresty, G.B. Brookes, A.M. Bronstein and H. Neuhauser, Migraine and Menière's disease: Is there a link? Neurology 59 (2002), 1700 – 1704. 7 [31] Q. Gopen, E. Virre and J. Anderson, Epidemiologic study to explore links between Ménière syndrome and migraine headache, Ear Nose Throat J 88 (2009), 1200 – 1204.
[32] A. Radtke, H. Neuhauser, M. von Brevern, T. Hottenrott and T. Lempert, Vestibular migraine-validity of clinical diagnostic criteria, Cephalalgia 31 (2011), 906 – 913.
[33] Y.H. Cha, M.J. Kane and R.W. Baloh, Familial clustering of migraine, episodic vertigo and Ménière's disease, *Otol Neurotol* **29** (2008), 93 – 96.
[34] D. Huppert, M. Strupp and T. Brandt, Long-term course of Ménière's disease revisited, *Acta Otolaryngol* **130** (2010), 644 – 651.
[35] P. Gates, Hypothesis: Could Ménière's disease be a channelopathy? *Intern Med J* **35** (2005), 488 – 489.
[36] R. Gürkov, C. Kantner, M. Strupp, W. Flatz, E. Krause and B. Ertl-Wagner, Endolymphatic hydrops in patients with vestibu lar migraine and auditory symptoms, *Eur Arch Otorhino laryngol* **271** (2014), 2661 – 2667.
[37] R. Bovo, C. Aimoni and A. Martini, Immune-mediated inner ear disease, *Acta Otolaryngol* **126** (2006), 1012 – 1021.
[38] B.F. McCabe, Autoimmune sensorineural hearing loss, *Ann Otol Rhinol Laryngol* **88** (1979), 585 – 589.
[39] J.G. Oas and R.W. Baloh, Vertigo and the anterior inferior cerebellar artery syndrome, *Neurology* **42** (1992), 2274 – 2279.
[40] H. Lee, S.I. Sohn, D.K. Jung, Y.W. Cho, J.G. Lim, S.D. Yi, S.R. Lee, C.H. Sohn and R.W. Baloh, Sudden deafness and anterior inferior cerebellar artery infarction, *Stroke* **33** (2002), 2807 – 2812.
[41] H.Lee and R.W. Baloh, Sudden deafness in vertebrobasilar ischemia: Clinical features, vascular topographical patterns and long-term outcome, *J Neurol Sci* **228** (2005), 99 – 104.
[42] R. Häusler and R.A. Levine, Auditory dysfunction in stroke, *Acta Otolaryngol* **120** (2000), 689 – 703.
[43] H. Lee, Neuro-otological aspects of cerebellar stroke syndrome, *J Clin Neurol* **5** (2009), 65 – 73.
[44] H. Lee and Y.W. Cho, Auditory disturbance as a prodrome of anterior inferior cerebellar artery infarction, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **74** (2003), 1644 – 1648.
[45] P.M. Rothwell, A. Buchan and S.C. Johnston, Recent advances in management of transient ischemic attacks and minor ischaemic strokes, *Lancet Neurol* **5** (2006), 323 – 331.

부록 1. 일본 메니에르병 연구위원회 진단기준(1974)

조건

1. 반복적인 회전현훈 발작: 원인 없이 오심 또는 구토를 동반하며 수 분에서 수 시간 지속되는 어지럼 발작. 회전현훈 발작 중 비회전성 어지럼 삽화가 포함될 수

있다. 대부분의 경우 발작 중 수평 회전혼합형 자발안진이 관찰된다. 단일 첫 번째 발작인 경우에는 돌발성 SNHL과의 감별 진단이 특히 중요하다.

2. 변동성 달팽이관 증상: 이명과 청력 소실은 흔히 현훈 발작과 동시에 일어나며 변동을 보인다. 많은 환자는 이환 귀에서 이충만감 및 강한 소리에 대한 과민성을 호소한다. 청력 검사는 저-중음역 역치의 현저한 변동을 보이며 가청 촉진 또는 음량 동모 현상(recruitment of loudness)이 관찰된다. 일반적으로 한쪽 귀만 이환되나 양측 침범도 드물지 않다.
3. 중추신경계 침범, 제8뇌신경 종양 및 기타 달팽이관-전정질환의 배제를 위해 철저한 병력 청취, 신경학적 검사 및 평형 기능 검사, 청력 검사 등을 시행해야 하며, 정확한 진단을 위해 환자의 경과를 추적 관찰하는 경우도 있다.

진단기준

I. 확진(Definite) 메니에르병: 조건 1-3 충족
II. 의심 또는 불확실(Suspicious or uncertain) 메니에르병: 조건 1+3 또는 조건 2+3 충족

부록 2. American. Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery (AAO–HNS) 청각 및 평형 위원회 메니에르병 진단 척도(1995)

확실(certain) 메니에르병: 확진(definite) 메니에르병 + 조직병리학적 확인

확진(definite) 메니에르병: 20분 이상 지속되는 확정 자발현훈 삽화 2회 이상, 적어도 1회의 청력검사로 확인된 청력 소실, 이환 귀에서의 이명 또는 이충만감. 다른 원인 배제.

개연(probable) 메니에르병: 확정 현훈 삽화 1회, 청력검사로 확인된 청력 소실, 이환 귀에서의 이명 또는 이충만감. 다른 원인 배제.

가능(possible) 메니에르병: 청력 소실이 확인되지 않은 삽화성현훈, 또는 확정 삽화 없는 변동성이나 고정성 감각신경성난청과 불안정감. 다른 원인 배제.