원문 출처: Journal of Vestibular Research 31 (2021) 131–141
DOI: 10.3233/VES-200004

위반고리관결손증후군: 진단기준

바라니학회 전정질환분류위원회의 진단기준 합의문

Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Diagnostic criteria Consensus document of the committee for the classification of vestibular disorders of the Bárány Society

Bryan K. Ward[a,*], Raymond van de Berg[b], Vincent van Rompaey[c], Alexandre Bisdorff[d], Timothy E. Hullar[e], Miriam S. Welgampola[f] and John P. Carey[a]

[a]*Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Johns Hopkins University, Baltimore, USA*
[b]*Department of Otorhinolaryngology and Head & Neck Surgery, Maastricht University Medical Center+, Maastricht, The Netherlands*
[c]*Department of Otorhinolaryngology and Head & Neck Surgery, Antwerp University Hospital, Department of Translational Neurosciences, Faculty of Medicine and Health Sciences, University of Antwerp, Belgium*
[d]*Clinique du Vertige, Centre Hospitalier Emile Mayrisch, Esch-sur-Alzette, Luxembourg*
[e]*VA Portland National Center for Rehabilitative Auditory Research and Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Oregon Health & Science University, Portland, USA*
[f]*Institute of Clinical Neurosciences, Royal Prince Alfred Hospital, Central Clinical School, University of Sydney, Australia*

초 록

본 문서는 바라니학회 전정질환분류위원회가 제시한 위반고리관결손증후군(superior semicircular canal dehiscence syndrome)의 진단기준을 기술한다. 고해상도 영상에서 위반고리관의 골 결손이 확인되는 것에 더하여, 위반고리관결손증후군으로 진단하기 위해서는 '제3의가동창(third mobile window)' 병태생리에 부합하는 증상과 생리학적 검사 소견이 있어야 하며, 다른 전정질환 또는 장애로 더 잘 설명되지 않아야 한다. 따라서 위반고리관결손증후군의 진단에는 다음 세 범주가 모두 필요하다. A) '제3의가동창' 병태생리에 부합하는 증상 중 최소 1가지: (1) 골전도음에 대한 과민성, (2) 자극과 시간적으로 일치하는 소리유발현훈 및/또는 진동시, (3) 자극과 시간적으로 일치하는 압력유발현훈 및/또는 진동시, 또는 (4) 박동성 이명. B) '제3의가동창'을 통해 압력이 전달됨을 시사하는 생리학적 검사 또는 징후 중 최소 1가지: (1) 병변 귀에 소리 또는 압력을 가했을 때 병변 위반고리관 평면에서 나타나는 안구운동, (2) 순음청력검사에서 저주파수 음성 골전도 역치, 또는 (3) 증강된 전정유발근전위(vestibular evoked myogenic potential, **이하 VEMP**) 반응(낮은 경부 VEMP 역치 또는 높은 안구 VEMP 진폭). C) 위반고리관 평면으로 다평면 재구성된 고해상도 CT에서 결손이 확인되어야 한다. 이 세 가지 주요 진단범주(증상, 생리학적 검사, 영상) 각각에서 최소 1개 이상의 기준을 만족하는 경우 위반고리관결손증후군으로 진단한다.
핵심용어: 위반고리관결손(superior canal dehiscence), 제3의가동창(third mobile window), 내이(inner ear), 미로(labyrinth)

1. 서론

위반고리관(superior semicircular canal)을 덮고 있는 골에 결손이 있는 환자에서는 압력 또는 소리에 의해 유발되는 현훈, 골전도음에 대한 과민성, 박동성 이명 등이 나타날 수 있다. 이 증후군을 위반고리관결손증후군(superior semicircular canal dehiscence syndrome, 이하 **SCDS**)이라 하며, 특정 소리나 압력 변화에 의해 반복적으로 유발되는 *급성 현훈 발작*뿐 아니라, 뇌박동, 호흡 변화, 머리 위치 변화에 따른 두개내압 변화로 인해 미로 내 액체가 움직이면서 *만성적인 불균형*을 유발할 수 있다.

초기 SCDS 환자군은 공통된 증상, 귀에 압력 또는 큰 소리를 가했을 때 위반고리관 평면에서 유발되는 안구운동 소견, 그리고 위반고리관을 덮고 있는 골 결손을 확인한 고해상도 CT를 바탕으로 진단되었다[38]. SCDS의 원인은 명확하지 않다. 위반고리관 상부의 골 발달이 선천적으로 정지되는 것이 원인이라는 근거가 제시된 바 있다[8]. 이는 제3의가동창 형성을 위한 필요조건일 수 있으나 충분조건은 아닐 수 있다. 경막이 충분히 얇아지거나 늘어나기 전까지는 압력을 전달할 만큼 탄성이 충분하지 않을 수 있기 때문이다. 실제로 많은 경우 두부 외상과 같은 두 번째 사건이 증상을 유발할 수 있으며, 이는 상부 경막에 가해지는 전단응력 때문일 가능성이 있다[37]. 반면 후천적 원인을 주장하는 견해도 있다. 한 측두골 연구에서는 위반고리관 주변에서 파골세포 활성(osteoclastic activity)이 관찰되었고[24], 연구자들은 골대사가 증가하면 이미 형성된 골이 재흡수되어 제3의 창이 형성될 수 있다고 제안하였다.

결손으로 인해 미로에 추가적으로 생긴 비정상적인 개구부 또는 '창(window)'은 '제3의가동창(third mobile window)'이라고 한다. 난원창과 정원창이 첫 두 개의 창이다. 정상적으로 난원창을 통해 전달된 압력은 정원창에서 완충된다. 그러나 위반고리관 첨부에 내이로 통하는 추가적인 개구부가 생기면 내이의 생체역학이 변한다. 위반고리관결손을 포함한 내이 모델에 따르면, 등골을 통해 난원창으로 들어온 음에너지의 일부가 와우로 전달되지 않고 위반고리관 결손 쪽으로 우회된다. 동시에 골전도음의 경우, 결손을 통해 소리 또는 압력이 내이로 전달되는 비정상적인 저임피던스 경로가 형성될 수 있다[46]. 이러한 병태생리는 순음청력검사에서 보이는 저주파전음성난청 및 음성 골전도 역치[36], 경부전정유발근전위(cervical vestibular evoked myogenic potential, **이하 cVEMP**)의 낮은 역치[52], 안구전정유발근전위(ocular vestibular evoked myogenic potential, **이하 oVEMP**)의 높은 진폭[4, 16, 60], 귀에 소리나 압력을 가하거나 발살바 수기를 시행할 때 위반고리관 평면에서 관찰되는 안구운동[38]을 설명한다. 더 나아가 '제3의가동창' 생리는 해부학적 결손과 위와 같은 생리학적 검사 이상이 동시에 존재할 때 환자가 경험하는 증상을 하나의 병태생리로 연결해 준다[58].

문헌에서는 SCDS 환자를 어떻게 정의할 것인지에 대한 혼선이 있었다. 무증상자에서도 위반고리관의 해부학적 결손이 존재할 수 있으며, 측두골 연구에서는 그 빈도가 약 0.7%로 보고되었고[8], 영상 연구에서는 더 높은 빈도가 보고되었다[32, 62]. 실제 SCDS의 유병률은 알려져 있지 않지만, SCDS에 부합하는 증상과 징후를 보이는 환자의 빈도는 이보다 낮은 것으로 보인다. 따라서 일부에서는 해부학적 골결손만으로는 증상이 발생하지 않을 수 있다. 또한 CT 영상은 결손의 존재를 과대평가하는 경향이 있다[15]. SCDS 정의를 제시하는 목적 중 하나는 연구 대상 환자 선정의 특이도를 높이는 것이다. 이를 통해 이러한 기준을 충족하는 환자를 진료할 때 예후, 유병률, 치료의 이득과 위험을 공통된 이해를 바탕으로 설명할 수 있다. 또한 SCDS의 수술적 치료는 증상 감소[13, 37], 삶의 질 향상[45], 비정상적 진단검사의 정상화[57, 60]에 효과적인 것으로 보인다. 합의된 진단기준은 불필요한 수술을 예방하고, 반대로 진단기준을 충족하는 환자에게 적절한 치료 상담이 이루어지도록 하는 데 중요하다.

SCDS가 처음 기술된 이후 약 20년 동안, 고해상도 영상기술과 보다 민감하고 특이적인 진단검사의 발전을 통해 '제3의 창' 증후군의 병태생리에 대한 이해가 크게 향상되었다. 여기에 제시하는 기준은 SCDS가 처음 보고된 이후 축적된 과학적 근거를 바탕으로 분류 소위원회가 종합한 결과이다.

2. 방법

본 작업은 국제전정질환분류(international classification of vestibular disorders, **이하 ICVD**)를 개발하기 위한 지속적인 프로젝트의 일부이다. ICVD는 전정증상과 질환에 대한 합의 진단기준을 개발하기 위해 구조화된 절차를 사용한다. 기준 확립 과정은 바라니학회 분류위원회의 감독하에 이루어진다. 각 진단범주마다 여러 학문 분야에서 참여한 국제 전문가 팀을 구성하여, 이용 가능한 최선의 과학적

근거에 기반한 초기 기준을 제안한다. SCDS의 경우, 초기 진단기준은 위반고리관을 덮고 있는 골 결손이 확인된 환자의 임상 소견과, 치료 목적으로 위반고리관 폐쇄술 또는 재료 면화 수술을 받은 환자에서 증상과 징후가 모두 호전된 결과를 바탕으로 설정되었다. 초기 기준은 2017년 2월 소위원회 구성원들에게 제안되고 회람되었다. 이후 의견을 수집·종합하여 수정한 기준을 2017년 3월 11일 뮌헨에서 분류위원회에 제시하였고 잠정 승인을 받았다. 여기에서 제시하는 정의는 ICVD를 위해 분류위원회가 확립한 논의와 수정 과정을 통해 뒷받침된다. 아래 기준은 이 증후군 환자를 진료할 수 있는 이비인후과 의사, 물리치료사, 신경생리학자, 청각학자, 신경과 의사, 신경외과 의사 및 신경이과 의사 등 이 증후군을 진료할 수 있는 국제적 의료진에게 폭넓게 적용될 수 있도록 신중하게 고려하였다.

SCDS의 진단은 다음의 모든 기준을 충족해야 한다:

1. 내이에 '제3의가동창(third mobile window)'이 있음을 시사하는 다음 증상 중 최소 1가지:
   1. 골전도음 과민[1]
   2. 자극과 시간적으로 일치하는 소리유발현훈 또는 진동시[2]
   3. 자극과 시간적으로 일치하는 압력유발현훈 또는 진동시[3]
   4. 박동성 이명
2. 내이에 '제3의가동창'이 있음을 시사하는 다음 징후 또는 진단검사 중 최소 1가지:
   1. 소리, 중이 압력 또는 두개내압 변화에 의해 유발되는, 병변 위반고리관의 흥분 또는 억제에 특징적인 안진[4]
   2. 순음청력검사에서의 저주파수 음성 골전도 역치[5]
   3. 증강된 전정유발근전위(vestibular evoked myogenic potential, 이하 VEMP) 반응(cVEMP의 낮은 역치 또는 oVEMP의 높은 진폭)[6]
3. 다평면 재구성을 시행한 고해상도 측두골 CT에서 위반고리관의 결손이 확인됨[7]
4. 다른 전정질환 또는 장애로 더 잘 설명되지 않음.

3. 주석

1. 증상에는 영향을 받은 귀에서 자신의 목소리가 크게 들리거나 왜곡되어 들리는 자성음(autophony), 자신의 안구 움직임이나 눈 깜박임 소리가 크게 들리는 현상, 장음(borborygmi), 턱이나 목 움직임에 따른 마찰음(crepitus), 발걸음 소리 등 내부 신체 소리에 대한 비정상적인 지각이 포함될 수 있다.
2. 소리유발현훈 또는 진동시(Tullio 현상)는 해당 환자 및 귀에서 특징적으로 나타나는 자극에 의해 반복적으로 유발되어야 한다. 전정증상에는 소리에 노출되는 동안 유발되는 어지럼, 진동시, 현훈이 포함된다. 유발되는 소리는 대개 크고 저주파수 음인 경우가 많다. 자극과 시간적으로 일치한다는 것은 증상의 시작과 지속시간이 자극이 가해지는 기간과 연관됨을 의미한다.
3. 압력유발현훈 또는 진동시는 발살바수기(기침, 힘주기, 재채기와 같이 비강 또는 성문을 닫은 상태에서 중등도의 힘으로 호기를 시도하는 행위)를 시행할 때, 또는 외이도 내 압력을 변화시킬 때 발생할 수 있다. 현훈 또는 진동시는 자극과 시간적으로 일치하며, 압력을 가할 때뿐 아니라 압력이 해제될 때도 발생할 수 있다.
4. 안진은 임상에서 비디오안구운동검사 또는 Frenzel 안경을 이용하여 관찰할 수 있는 임상 징후이다. 안구운동은 위반고리관의 평면에서 나타나야 하며 자극과 시간적으로 일치해야 한다. 환자의 동공을 위반고리관의 평면에 맞추도록 시선을 정렬하면 더 명확히 관찰할 수 있으며, 이 경우 회선성 안구운동 대신 수직성 안구운동으로 보일 수 있다(예: 우측 귀를 평가할 때 환자에게 우측을 보도록 지시). 청력계를 이용하여 각 귀에 서로 다른 주파수와 강도의 음을 제시할 수 있다. 유발 자극의 강도는 매우 클 수 있으므로(예: 100 dB hearing level, HL), 자극은 짧게 유지해야 한다. 외이도에는 손가락으로 양압 또는 음압을 가할 수 있다. 또는 환자에게 비강 발살바 수기(코를 막고 불

어 비인두압을 증가시키는 방법)나 성문 발살바 수기(무거운 물건을 들 때처럼 힘주도록 하는 방법)를 시행하도록 할 수 있다.

5. 순음청력검사에서 보통 저주파수에서 중간 주파수 범위(250 Hz, 500 Hz, 1000 Hz, 때로는 2000 Hz)에서 공기전도 역치와 골전도 역치의 차이가 나타난다. SCDS에서 가장 흔한 진단적 이상은 하나 이상의 음성 골전도 역치(negative bone conduction threshold)이다. 이는 일반 인구에서는 들을 수 없는 낮은 강도의 골전도음 자극을 환자가 인지할 수 있음을 의미한다. 그러나 특히 고령 환자에서는 다양한 정도의 감각신경성난청이 동반될 수 있다. 이 경우 골전도 역치가 음성은 아니더라도 동일 주파수에서 공기전도 역치보다 낮아 청력도에서 기도-골도 차이(air-bone gap)를 형성할 수 있다. 고막 또는 중이 질환에서도 기도-골도 차이가 생길 수 있으므로 진단에 어려움이 있다. 이러한 상황은 흔히 전음성난청(conductive hearing loss)으로 불린다. 그러나 중이 원인에 의한 전도성난청은 보통 종합청력검사에 포함된 다른 검사에서도 측정 가능한 이상을 보인다. 중이 구조를 통해 전달되는 음에너지를 측정하는 임피던스 검사(immittance testing)는 중이의 순응도와 용적에 대한 정보를 제공한다. 고막 또는 중이 질환에 의한 기도-골도 차이는 이러한 임피던스 검사에서 이상을 동반한다. 반대로, 임피던스 검사가 정상인 상태에서 기도-골도 차이가 있으면 SCDS 진단을 지지할 수 있다. 마찬가지로, 등골반사(stapedial reflex) 검사는 소리가 미로로 들어가는 최종 경로인 등골의 움직임을 평가하는 검사이다. 이경화증이나 선천적 등골 고정으로 등골이 고정되면 등골반사는 일반적으로 소실된다. 따라서 등골반사가 정상인 환자에서 기도-골도 차이가 있다면 SCDS와 같은 '제3의가동창' 병태를 시사할 수 있다. 요약하면, 청력검사의 해석은 종합청력검사의 결과를 함께 검토하여 저주파수에서 중간 주파수 범위의 기도-골도 차이가 SCDS 진단을 지지하는지 판단해야 한다. 일부 환자에서는 전정증상 없이 청각 증상만 나타날 수 있으며[3], 진단기준 1과 2에서의 청각 증상과 검사 소견만으로도 SCDS 진단기준을 충족할 수 있다.

6. SCDS 환자에서는 병변 쪽의 cVEMP의 역치가 낮아지고, oVEMP의 진폭은 커진다. VEMP의 역치와 진폭은 검사 방법에 따라 차이가 있을 수 있으므로, 각 장비 또는 검사실에서 정한 정상 범위와 비교하여 해석해야 한다. 또한 공기전도음으로 유발한 VEMP는 중이 원인의 전도성난청이 있으면 보통 감소하므로, VEMP 결과는 청력검사 결과와 함께 해석해야 한다. 이는 난원창을 통해 미로로 전달되는 음에너지가 줄어들기 때문이다. SCDS에서는 임피던스 검사와 등골반사가 정상이고, 자극 주파수에서 기도-골도 차이가 있음에도 불구하고 명확한 VEMP 반응이 나타날 수 있다. 즉, 기도-골도 차이가 중이 원인의 전음성난청 때문이 아닌 경우이다. 다시 강조하면, 의미 있는 해석을 위해서는 VEMP와 청력검사 결과를 반드시 종합해야 한다.

7. CT 검사는 가능한 한 약 0.2 mm 또는 그보다 우수한 해상도를 갖는 것이 바람직하다. 영상은 위반고리관의 평면과 이에 직교하는 평면으로 재구성하여 결손을 확인해야 한다.

4. 추가설명

4.1. 확진(definite)과 개연(probable) SCDS

위원회는 개연(probable)과 확진(definite) SCDS 범주를 따로 제안할지 논의하였다. 이러한 접근을 지지하는 근거로는 문헌에 보고된 청각 및 전정증상의 폭넓은 임상 양상[39]과, 수술 중 위반고리관결손을 확인할 수 있다는 점이 있었다. 따라서 수술 시 결손이 확인된 경우를 "확진 SCDS"라는 별도의 범주로 설정하는 방안을 고려하였다. 그러나 수술로 확인된 결손을 진단기준으로 삼는 것은, 치료 여부를 결정해야 하는 환자에게는 특히 도움이 되지 않는다. 또한 많은

수술이 경유양돌기(transmastoid) 접근으로 시행되며, 이 경우 양쪽 끝을 폐쇄한 뒤 반고리관을 개방하여 결손을 확인하지 않는 경우도 흔하다. 따라서 위원회는 확진과 개연을 구분하지 않고, 하나의 "확진 SCDS" 진단기준만 두기로 결정하였다.

4.2. SCDS에서 나타나는 증상의 스펙트럼

SCDS 환자는 다양한 증상으로 내원하며, 일부 환자는 청각 증상이 더 두드러지고, 다른 환자는 전정증상이 더 두드러진다. 하나의 진단 범주 내에서 이러한 임상적 다양성을 수용하기 위해, 우리는 '제3의가동창' 병태생리에 의해 설명되는 증상 범주에서 최소 1개의 증상이 있어야 한다고 제안하였다. 골전도음 과민증상은 제3의가동창으로 인해 생긴 저임피던스 경로에 의해 발생하는 것으로 생각된다. 환자들은 흔히 병변 귀에서 박동성 이명을 호소하며, 이는 결손된 반고리관을 통해 경막의 박동이 전달되기 때문일 가능성이 있다. 일부 저자들은 더 구체적인 용어인 '맥박동성 이명(pulse-synchronous tinnitus)'을 선호한다. 이 용어는 경동맥 박동과 시간 및 위상이 완전히 일치하는 이명 지각을 의미한다. 반면 SCDS 환자에서는 두개내압 변화의 박동이나 두개내 정맥동, 특히 상추체정맥동(superior petrosal sinus)에서의 혈류 난류처럼 박동성이 덜하고 덜 물결치는 듯한 소리를 들을 수 있다. 이러한 경우 지각되는 주파수는 요골맥박과 동일하지만 위상은 다를 수 있으며, 소리의 양상도 반드시 박동성으로 표현되지 않을 수 있다. 그러나 이러한 모든 경우는 궁극적으로 혈관 박동과 관련되어 있으므로, 일반적으로 사용되는 임상 용어인 "박동성 이명"으로 설명할 수 있다.

진단기준에 포함된 또 다른 증상은 자극과 시간적으로 일치하는 소리유발 또는 압력유발현훈이다. 압력이 난원창을 통해 결손 부위로 전달되고 미로의 감각상피를 가로지르기 때문에, 증상의 시작은 자극과 시간적으로 일치한다. 이러한 증상의 전체 지속시간이 자극과 정확히 일치하는지, 또는 자극 후 잔여 효과가 있는지는 아직 충분히 연구되지 않았다. 따라서 위원회는 전문가 의견을 바탕으로 증상의 지속시간 또한 주로 자극과 시간적으로 일치한다고 보았다.

편두통 환자는 편두통 중 흔히 소리공포증(phonophobia)을 호소하며, 일부에서는 소리 노출이 증가할수록 현훈 또는 어지럼이 악화되기도 한다. 그러나 이러한 전정증상은 SCDS와 달리 자극과 시간적으로 일치하는 경향이 없다. 또한 SCDS는 만성 질환으로, 해당 귀에 특징적인 자극이 가해질 때마다 증상이 반복적으로 유발되어야 한다.

SCDS 환자에서 보고된 다른 증상들 중에는 '제3의가동창' 병태생리와의 연관성이 명확하지 않은 것들도 있다. 여기에는 이충만감, 'brain fog'와 같은 인지 증상, 만성적인 불균형, 그리고 두통을 포함한 편두통 증상의 악화가 포함된다. 이러한 증상은 SCDS와 관련되어 수술 후 호전되는 경우도 있지만, 호전 빈도가 낮은 경향이 있으며[2], 결손 자체로 직접 설명되기 어려울 수 있다. 이관 기능이상, 측두하악관절 장애, 편두통과 같은 흔한 질환도 이충만감을 유발할 수 있다. 또한 전정편두통[30]이나 지속체위지각어지럼[51]과 같은 다른 전정질환에서도 머리가 멍한 느낌, 만성 평형장애, 두통이 나타날 수 있고 SCDS와 동반될 수 있다. 따라서 이러한 증상은 현재의 진단기준에는 포함하지 않았다.

4.3. 일측성 vs 양측성 SCDS

많은 환자에서 한쪽에서만 증상이 나타나지만, 최대 50%의 환자에서는 양측성 해부학적 결손이 존재한다[8]. 일측성 SCDS의 경우, 증상과 징후는 가능한 한 병변 귀로 국소화되어야 한다. 양측성 결손 환자에서도, 한쪽 귀에 가한 자극으로 유발된 안진은 자극한 귀의 위반고리관의 흥분 또는 억제에 특징적인 양상을 보여야 한다. 양측성 해부학적 결손이 있는 환자에서는 증상이 더 심한 쪽에서 기도-골도 차이가 더 크고, cVEMP 역치가 더 낮은 경향이 있다. 또한 Weber 검사(512 Hz 튜닝포크 자극)에서 소리가 증상이 있는 쪽에서 더 크게 들린다[41]. 청력검사와 VEMP 검사, 그리고 외이도에 특이적인 소리 또는 압력 자극을 이용한 검사에서는 각 귀를 개별적으로 평가해야 한다. 그러나 저주파수 골전도음 과민은 적절한 차폐(masking) 기법을 사용하더라도 청력검사에서 한쪽 귀로 국소화하기 어려울 수 있다. 일부 경우에서는 증상이 더 심한 쪽의 결손을 교정하면 반대쪽 귀의 골전도음 과민이 소실되는 것처럼 보일 수 있다. 따라서 임상의는 청각 검사만을 근거로 증상이 덜한 쪽 귀에 대한 결

론을 내리는 데 주의해야 한다.

4.4. 근접 결손(near dehiscence)

SCDS에 합당한 증상과 징후가 있지만, 수술 시 위반고리관을 덮는 골이 실제 결손이 아니라 얇거나 일부에서 순응성 골(compliant bone)로 확인되는 환자들이 보고되었다[59]. 아주 작은 결손이라도 내이 내 압력 전달을 변화시킬 수 있다는 근거가 있으나[42, 44], 이러한 미세 결손은 현재의 영상 기술로는 쉽게 확인되지 않는다. 더 논란이 되는 개념은 이낭골(otic capsule)의 영상학적 이상이 없어도 생리학적 제3의 창이 존재할 수 있다는 주장이다[56]. 따라서 위원회는 이러한 경우를 SCDS 또는 다른 현훈 증후군의 ICVD 진단기준에 포함하기 위해서는 추가적인 자료가 필요하다고 판단하였다.

4.5. 안진

SCDS 환자에 대한 초기 보고에서는, 영향을 받은 귀에 큰 소리나 압력을 가했을 때 병변 위반고리관의 평면에서 나타나는 안진이 모든 환자에서 관찰되었다[38]. 이러한 자극으로 안진이 나타나는 현상은 '제3의가동창' 병태생리로 설명된다. 큰 저주파 소리나 양압을 병변 귀에 가하면 난원창과 결손 부위 사이에 압력 기울기가 생기고, 병변 위반고리관에는 ampullofugal 흐름, 즉 흥분성 입력이 발생한다. 반대로, 성문을 닫은 발살바 수기처럼 두개내압이 증가하면 결손 부위에서 난원창 방향으로 압력 기울기가 형성되어 ampullopetal 흐름, 즉 억제성 입력이 병변 위반고리관에 발생한다[14].

4.6. VEMP

SCDS에서는 VEMP 반응이 증강된다. cVEMP 역치는 SCDS 환자에서 낮아진다[60]. cVEMP 역치의 민감도와 특이도는 80% 이상이지만[22, 64] 사용하는 검사 조건에 따라 달라진다. 따라서 반응 증강의 기준값은 각 검사실에서 사용하는 장비에 맞게 설정해야 한다. oVEMP는 비교적 새로운 검사로, SCDS에서 높은 민감도와 특이도를 보이는 것으로 알려져 있다. 역치 반응에 의존하지 않기 때문에 oVEMP 반응은 검사 시간이 더 짧고 환자가 더 쉽게 견딜 수 있다. 자료에 따르면 500 Hz tone burst 자극에 대한 oVEMP 반응은 cVEMP보다 더 높은 민감도와 특이도를 보일 수 있다[23, 55, 65]. 그러나 모든 환자에서 VEMP가 측정 가능한 것은 아니며, 과거 중이 수술 때문에 소실될 수도 있다. 또한 전정수도관 확장증후군(enlarged vestibular aqueduct syndrome)과 같은 다른 '제3의가동창 증후군'에서도 VEMP가 증강될 수 있다[49]. 음향반사와 마찬가지로, VEMP는 저주파 전음성 난청이 이경화증과 같은 중이의 원인인지 판단하는 데 도움이 될 수 있다. 이경화증에서는 공기전도 자극에 대한 VEMP가 소실되는 반면 SCDS에서는 증강되기 때문이다[64].

4.7. 전기와우도검사

전기와우도검사(electrocochleography, **이하 ECochG**)는 여러 연구에서 SCDS 환자에서 이상 소견을 보이는 것으로 보고되었으며, 결손이 있는 환자에서는 summating potential(SP)과 action potential(AP)의 비율이 지속적으로 증가하는 것으로 나타났다[3, 43, 61]. 이러한 소견은 '제3의가동창'의 지표로 보이며, 결손된 반고리관을 폐쇄한 후에는 SP/AP 비율이 감소하는 것으로 보고되었다[1, 61]. ECochG는 과거 메니에르병의 진단 검사로 널리 사용되었으나, SCDS 환자의 증상은 메니에르병 환자의 증상과 일치하지 않는 경우가 많다. 위원회는 저주파 감각신경성난청이 없는 상태에서 SP/AP 비율 증가를 '제3의가동창'을 나타내는 생리학적 지표로 포함하는 방안을 논의하였다. 그러나 ECochG에서의 SP/AP 비율 증가는 SCDS 환자에서 일관되게 관찰되기는 하지만, 현재 진단기준에 포함된 다른 검사들에 비해 근거가 적고 특이도가 낮은 것으로 보인다. ECochG에서 SP/AP 비율 증가의 민감도와 특이도에 대한 추가적인 자료가 확보되면, 향후 진단기준 개정에서 고려할 수 있다.

4.8. 기타 생리학적 검사

보고되었거나 향후 고려될 수 있는 다른 생리학적 지표들도 있지만, 현재 진단기준에는 포함하지 않았다. 일반적으로 이용 가능하지 않거나 표준화되어 있지 않기 때문이다. 예

로는 power reflectance[33], 안구의 박동성 진동[53], 고막의 박동성 움직임[10, 21] 등이 있다. 이러한 보조 진단법은 해당 검사에 숙련된 기관에서는 SCDS를 지지하는 근거로 활용될 수 있으며, 향후 연구의 유망한 방향이 될 수 있다.

4.9. CT 영상

"고해상도(high-resolution)"라는 용어는 다양한 CT 촬영 조건에 적용되어 왔고, 기술이 발전함에 따라 계속 변하고 있다. 3차 의료기관에서 시행된 측두골 CT를 검토한 연구에서는, 검사 중 9%에서 위반고리관결손이 있었다[62]. 이러한 소견 중 상당수는 얇은 골을 구분하는 해상도의 한계 때문에 생긴 가성 결손(false dehiscence)일 가능성이 높다. 실제 사후 측두골을 조사한 연구에서는 결손의 유병률이 0.7%에 불과하였다[8]. 동일 연구에서는 골이 없거나 매우 얇은 경우(0.1 mm 미만, CT에서 결손처럼 보일 수 있음)가 약 1.7%에서 존재한다고 추정하였으며, 이는 CT 영상만을 기준으로 할 경우 결손의 유병률이 약 2% 정도로 보일 수 있음을 의미한다. Berning 등의 최근 연구에서도 더 높은 해상도의 CT를 사용하여 무증상 대상자에서 약 2%의 위반고리관결손이 관찰되었다[5]. 이러한 결과는 약 0.2 mm 그보다 더 정밀한 공간 해상도를 갖는 CT에서 얻을 수 있다. 이러한 해상도는 측두골 CT에서 가장 흔히 사용되는 다중검출기 CT(multidetector CT)를 통해 달성할 수 있다. X선 빔을 0.5 mm에서 0.63 mm로 평행화(collimation)하면, 데이터가 거의 등방성 복셀(isotropic voxel)로 표현되어 왜곡 없이 모든 평면에서 재구성할 수 있다. 내이 영상을 재구성할 때는 가능한 한 작은 시야(field of view)를 사용하여 고정된 영상 행렬 크기(보통 512 × 512 픽셀) 내에서 미로 구조가 최대 해상도로 표현되도록 해야 한다. 영상 필터는 골 경계 검출에 적합하게 설정해야 하며, 노이즈를 줄이기 위한 필터는 반고리관 위에 남아 있는 얇은 골층을 제거할 수 있다. 다중검출기 CT와 비교하여, 평판형(flat-panel) CT와 콘빔(cone beam) 방사선원을 사용하는 경우 더 높은 공간 해상도를 제공할 수 있다[54]. 다중검출기 CT 또는 평판형 CT로 데이터를 획득한 후, 전체 내이를 포함하되 공간 해상도를 유지할 수 있을 만큼 충분히 작은 시야로 영상을 재구성해야 한다. 실제로는 한쪽 측두골만 포함하는 시야가 적절한 해상도를 제공한다. 영상은 위반고리관의 평면과 이에 직교하는 평면으로 재구성하여 결손을 명확히 확인해야 한다. 이상적으로는 위반고리관 내강에 직교하는 단면을 보여주는 방사형 재구성(radial reconstruction)이 반고리관을 덮고 있는 골의 두께를 가장 정확하게 평가할 수 있다. 그러나 이러한 최적화된 검사에서도 위양성(false positive)의 가능성이 존재하므로, SCDS의 진단은 CT 영상만으로 이루어져서는 안 된다.

4.10. 자기공명영상(이하 MRI)

여러 연구에서 SCDS의 진단 과정에 MRI를 활용하는 방안이 제안되었다[7, 27]. 새로운 MRI 펄스 시퀀스, 향상된 그래디언트 기술, 그리고 고자장 자기장 사용으로 내이 MRI의 해상도는 향상되었다. 그러나 현재 MRI 기술은 고해상도 CT에 비해 위반고리관결손을 확인하는 데 충분한 해상도를 제공하지 못한다[50]. 현재 MRI는 어지럼을 유발할 수 있는 다른 두개내 이상을 평가하거나, 수술 후에도 증상이 지속되는 환자에서 위반고리관 폐쇄술의 적절성을 평가하는 데 유용하다[48]. 따라서 현재로서는 SCDS가 의심되는 환자의 초기 진단 과정에는 MRI를 포함하지 않았다.

4.11. SCDS의 인구학적 특성

위반고리관의 해부학적 결손의 유병률은 약 0.7%로 보고되었으나[8], SCDS의 유병률은 알려져 있지 않다. 환자들은 주로 40대와 50대에 증상이 나타나는 경향이 있다. SCDS는 남녀 모두에서 유사한 빈도로 발생하는 것으로 보이며, 일부 연구에서는 여성에서 더 높은 유병률을 보고한 반면[18, 41], 다른 연구에서는 남성에서 더 높은 유병률을 보고하였다[37, 22]. 젊은 성인과 65세 이상의 환자는 남녀 모두에서 유사한 증상을 보인다[40]. 소아에서도 SCDS가 보고된 바 있다[20, 29]. 소아 환자는 청각 증상을 더 많이 호소하는 경향이 있으며, 소리에 대한 과민성이나 전반적인 어지럼을 호소할 수 있다[29]. 소아와 성인 간 증상 차이는 어린 환자가 증상을 정확히 표현하기 어려운 점과 관련이 있을 수 있다. 또는 연령에 따른 경막의 순응도 변화가 SCDS의 임상 양상에 영향을 미칠 수 있다. 향후 소아에서의 SCDS 진단기

준이 별도로 필요할지에 대해서는 추가적인 연구가 필요하다.

4.12. 감별진단

다른 원인의 제3의가동창에서도 SCDS와 유사한 임상양상이 나타날 수 있다. 이러한 환자는 SCDS 기준에 열거된 진단검사에서 제3의가동창 생리를 시사하는 소견을 보일 수 있다. 그러나 영상 소견이나 증상 발생 맥락이 비전형적이라면 다른 원인을 의심해야 한다.

이차성 SCDS. 수막종[12], 수막류[9], 섬유이형성증[17]에 의한 사례가 보고되었다. 이러한 경우는 내이에 생긴 어떤 형태의 제3의가동창이라도 위에서 설명한 바와 유사한 미로 효과를 유발할 수 있음을 시사한다[35]. SCDS의 진단에는 CT가 권장되지만, 이차적 원인이 확인되는 드문 경우에는 MRI가 적절할 수 있다.

다른 반고리관의 결손. 뒤반고리관[19, 28] 또는 수평반고리관결손[11], 그리고 SCDS와 유사한 증상과 징후를 유발할 수 있는 다른 미로결손이 보고되었다[6, 25, 26, 34]. 여기에서 제안한 진단기준은 다른 반고리관에 위치한 '제3의가동창'을 포함하지 않는다. 다른 위치의 제3의가동창을 가진 환자가 SCDS와 유사하게 나타나는지 판단하려면 추가자료가 필요하다. 소리나 압력 에너지가 내이 안에서 어느 방향으로 우회되는지에 따라 증상이 달라질 가능성도 있다.

외림프누공(perilymphatic fistula). 외림프누공은 SCDS와 유사하게 소리 또는 압력유발현훈을 보일 수 있다. 그러나 이러한 사례는 대부분 등골절개술(stapedotomy), 인공와우이식(cochlear implantation), 압력손상(barotrauma), 미로를 침범한 진주종(cholesteatoma) 이후에 증상이 시작되므로 원인이 비교적 분명하다.

4.13. 기타 감별진단

SCDS는 다른 전정질환과 동반될 수 있으며, 이들과 증상이 서로 겹칠 수 있어 감별진단이 어려울 수 있다[39].

일부 *메니에르병* 환자는 소리나 압력 변화에 의해 유발되는 짧은 현훈 삽화를 보고하기도 한다. 이는 진행된 내림프수종의 영향으로 막성미로가 등골저판에 부착되면서 발생할 수 있다. 이러한 경우 SCDS의 모든 기준을 충족하지 않으며, 자발적 현훈 삽화, 감각신경성난청, 그리고 메니에르병에서 특징적인 변동성 귀증상이 더 두드러진다[31].

*전정편두통과 지속체위지각어지럼*에서도 환자는 소리유발현훈이나 소리에 대한 과민성을 호소할 수 있다. 그러나 이 경우 현훈의 지속시간은 SCDS보다 길다. 전정편두통에서는 밝은 빛, 시각적 움직임, 강한 소리 등 여러 감각 자극이 누적되면서 어지럼이 점차 악화되고, 노출이 끝난 이후에도 증상이 지속되는 경우가 많다. 반면 SCDS에서는 특정한 큰 소리에 노출되는 동안에만 현훈이 나타나는 경우가 일반적이다. 전정편두통과 지속체위지각어지럼에서의 소리 과민성은 외부 소리에 대한 전반적인 과민성, 즉 소리공포증(phonophobia)이다. 다만 전정편두통과 지속체위지각어지럼은 SCDS의 동반 증상으로 동반될 수 있다[58].

개방성이관(patulous Eustachian tube) 기능이상 환자에서도 자성음과 SCDS와 겹치는 청각 증상을 경험할 수 있다[47]. 목소리에 대한 자성음은 SCDS와 개방성이관 기능이상 모두에서 흔하지만, 비호흡에 대한 자성음은 SCDS에서는 드물고[63], 개방성이관 기능이상에서는 흔하다.

참고문헌

[1] M.E. Adams, P.R. Kileny, S.A. Telian, H.K. El-Kashlan, K.D. Heidenreich, G.R. Mannarelli and H.A. Arts, Electro-cochleography as a diagnostic and intraoperative adjunct in superior semicircular canal dehiscence syndrome, *Otology & Neurotology* **32**(9) (2011), 1506 – 1512.

[2] M.S. Alkhafaji, S. Varma, S.E. Pross, J.D. Sharon, J.C. Nellis, C.C. Della Santina, L.B. Minor and J.P. Carey, Long-Term Patient-Reported Outcomes After Surgery for Superior Canal Dehiscence Syndrome, *Otology & Neuro-tology* **38**(9) (2017), 1319 – 1326.

[3] H.A. Arts, M.E. Adams, S.A. Telian, H. El-Kashlan and P.R. Kileny, Reversible electrocochleographic abnormalities in superior canal dehiscence, *Otology & Neurotology* **30**(1) (2009), 79 – 86.

[4] S.T. Aw, M.J. Todd, G.E. Aw, J.S. Magnussen, I.S. Curthoys and G.M. Halmagyi, Click-evoked vestibulo-ocular reflex Stimulus – response properties in superior canal dehiscence, *Neurology* **66**(7) (2006), 1079 – 1087.

[5] A.W. Berning, K. Arani and B.F. Branstetter, Prevalence of Superior Semicircular Canal Dehiscence on High-Resolution CT Imaging in Patients without Vestibular or Auditory Abnormalities, *AJNR* **40**(4) (2019), 709-712.

[6] D.M. Blake, S. Tomovic, A. Vazquez, H.-J. Lee and R.W. Jyung, Cochlear-facial dehiscence: a newly described entity, *The Laryngoscope* **124**(1) (2014), 283 − 289.
[7] P. Browaeys, T.L. Larson, M.L. Wong and U. Patel, Can MRI replace CT in evaluating semicircular canal dehiscence? *AJNR* **34**(7) (2013), 1421 − 1427.
[8] J.P. Carey, L.B. Minor and G.T. Nager, Dehiscence or thin-ning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey, *Archives of Otolaryngology −Head & Neck Surgery* **126**(2) (2000), 137 − 147.
[9] A. Castellucci, C. Brandolini, V. Del Vecchio, D. Giordano, C. Pernice, G. Bianchin, V. Maiolo and G.G. Ferri, Temporal Bone Meningocele Associated With Superior Canal Dehis-cence, *Otology & Neurotology* **39**(6) (2018), e506 − e508.
[10] A. Castellucci, C. Brandolini, G. Piras, I.J. Fernandez, D. Giordano, C. Pernice, G.C. Modugno, A. Pirodda and G.G. Ferri, Superior canal dehiscence with tegmen defect revealed by otoscopy: Video clip demonstration of pulsatile tympanic membrane, *Auris, Nasus, Larynx* **45**(1) (2018), 165 − 169.
[11] T. Cawthorne, Otosclerosis, *The Journal of Laryngology and Otology* **69**(7) (1955), 437 − 456.
[12] B.T. Crane, J.P. Carey, S. McMenomey and L.B. Minor, Meningioma causing superior canal dehiscence syndrome, *Otology & Neurotology* **31**(6) (2010), 1009 − 1010.
[13] B.T. Crane, F.R. Lin, L.B. Minor and J.P. Carey, Improvement in autophony symptoms after superior canal dehiscence repair, *Otology & Neurotology* **31**(1) (2010), 140 − 146.
[14] P.D. Cremer, L.B. Minor, J.P. Carey and C.C. Della Santina, Eye movements in patients with superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal, *Neurology* **55**(12) (2000), 1833 − 1841.
[15] H.D. Curtin, Superior semicircular canal dehiscence syn-drome and multi-detector row CT, *Radiology* **226**(2) (2003), 312 − 314.
[16] T.D. Fife, J.G. Colebatch, K.A. Kerber, K. Brantberg, M. Strupp, H. Lee, M.F. Walker, E. Ashman, J. Fletcher, B. Callaghan and D.S. Gloss, Practice guideline: Cervical and ocular vestibular evoked myogenic potential testing: Report of the Guideline Development, *Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology, Neurology* **89**(22) (2017), 2288-2296.
[17] J.C. Goddard, J.L. Go and R.A. Friedman, Fibrous Dys-plasia Causing Superior Canal Dehiscence, *Otology & Neurotology* **34**(1) (2013), e1-e2.
[18] J.C. Goddard and E.P. Wilkinson, Outcomes following Semicircular Canal Plugging, *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* **151**(3) (2014), 478 − 483.
[19] Q. Gopen, G. Zhou, D. Poe, M. Kenna and D. Jones, Poste-rior semicircular canal dehiscence: first reported case series, *Otology & Neurotology* **31**(2) (2010), 339 − 344.
[20] S.C.A. Hegemann and J.P. Carey, Is Superior Canal Dehis-cence Congenital or Acquired? A Case Report and Review of the Literature, *Otolaryngologic Clinics of North America* **44**(2) (2011), 377-382.
[21] T.E. Hullar, Vascular pulsations on impedance audiome-try as a sign of a third-mobile window lesion, *Otology & Neurotology* **31**(4) (2010), 565 − 566.
[22] J.B. Hunter, N.S. Patel, B.P. O'Connell, M.L. Carlson, N.T. Shepard, D.L. McCaslin and G.B. Wanna, Cervical and Ocular VEMP Testing in Diagnosing Superior Semicircular Canal Dehiscence, *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* **156**(5) (2017), 917 − 923.
[23] K.L. Janky, K.D. Nguyen, M. Welgampola, M.G. Zuniga and J.P. Carey, Air-conducted oVEMPs provide the best separation between intact and superior canal dehiscent labyrinths, *Otology & Neurotology* **34**(1) (2013), 127 − 134.
[24] T. Kamakura and J.B. Nadol, Evidence of Osteoclastic Activity in the Human Temporal Bone, *Audiology & Neuro-Otology* **22**(4-5) (2017), 218 − 225.
[25] M. Karlberg, M. Annertz and M. Magnusson, Mondini-like malformation mimicking otosclerosis and superior semicir-cular canal dehiscence, *The Journal of Laryngology and Otology* **120**(5) (2006), 419 − 422.
[26] H.H.S. Kim and D.F. Wilson, A third mobile window at the cochlear apex, *Otolaryngology −Head and Neck Surgery* **135**(6) (2006), 965 − 966.
[27] G.A. Krombach, E. Di Martino, S. Martiny, A. Prescher, P. Haage, A. Buecker and R.W. Günther, Dehiscence of the superior and/or posterior semicircular canal: delin-eation on T2-weighted axial three-dimensional turbo spin-echo images, maximum intensity projections and volume-rendered images, *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* **263**(2) (2006), 111 − 117.
[28] G.A. Krombach, E. DiMartino, T. Schmitz-Rode, A. Prescher, P. Haage, S. Kinzel and R.W. Günther, Poste-rior semicircular canal dehiscence: a morphologic cause of vertigo similar to superior semicircular canal dehiscence, *European Radiology* **13**(6) (2003), 1444 − 1450.
[29] C. Lagman, V. Ong, L.K. Chung, L. Elhajjmoussa, C. Fong, A.C. Wang, Q. Gopen, and I. Yang, Pediatric superior semi-circular canal dehiscence: illustrative case and systematic review, *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* **20**(2) (2017), 196 − 203.
[30] T. Lempert, J. Olesen, J. Furman, J. Waterston, B. Seemu-ngal, J.P. Carey, A. Bisdorff, M. Versino, S. Evers and D. Newman-Toker, Vestibular migraine: diagnostic criteria, *Journal of Vestibular Research: Equilibrium & Orientation* **22**(4) (2012), 167 − 172.
[31] J.A. Lopez-Escamez, J.P. Carey, W.-H. Chung, J.A. Goebel, M. Magnusson, M. Mandalà, D.E. Newman-Toker, M. Strupp, M. Suzuki, F. Trabalzini, A. Bisdorff, Diagnostic cri-teria for Menière's disease, *Journal of Vestibular Research: Equilibrium & Orientation* **25**(1) (2015), 1 − 7.
[32] Y. Masaki, The prevalence of superior canal dehiscence syn-drome as assessed by temporal bone computed tomography imaging, *Acta Oto-Laryngologica* **131**(3) (2011), 258 − 262.
[33] G.R. Merchant, C. Röösli, M.E.F. Niesten, M.A. Hamade, D.J. Lee, M.L. McKinnon, C.H. Ulku, J.J. Rosowski, S.N. Merchant and H.H. Nakajima, Power reflectance as a screen-ing tool for the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence, *Otology & Neurotology* **36**(1) (2015), 172 − 177.
[34] S.N. Merchant, H.H. Nakajima, C. Halpin, J.B. Nadol, Jr,

D.J. Lee, W.P. Innis, H. Curtin and J.J. Rosowski, Clini-cal investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome, *The Annals of Otology, Rhi-nology, and Laryngology* **116**(7) (2007), 532 − 541.

[35] S.N. Merchant and J.J. Rosowski, Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear, *Otology & Neurotology* **29**(3) (2008), 282 − 289.

[36] A.A. Mikulec, M.J. McKenna, M.J. Ramsey, J.J. Rosowski, B.S. Herrmann, S.D. Rauch, H.D. Curtin and S.N. Mer-chant, Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo, *Otology & Neuro-tology* **25**(2) (2004), 121 − 129.

[37] L.B. Minor, Clinical manifestations of superior semicircu-lar canal dehiscence, *The Laryngoscope* **115**(10) (2005), 1717 − 1727.

[38] L.B. Minor, D. Solomon, J.S. Zinreich and D.S. Zee, Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehis-cence of the superior semicircular canal, *Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery* **124**(3) (1998), 249 − 258.

[39] L. Naert, R. Van de Berg, P. Van de Heyning, A. Bisdorff, J.D. Sharon, B.K. Ward and V. Van Rompaey, Aggregat-ing the symptoms of superior semicircular canal dehiscence syndrome, *The Laryngoscope* **128**(8) (2017), 1932 − 1938.

[40] T. Nguyen, J.P. Sheppard, C. Duong, K. Ding, D. Dejam, Y. Alkhalid, P. Romiyo, D. Azzam, G. Prashant, Q. Gopen and I. Yang, Age and gender considerations on the symptomol-ogy in patients with superior semicircular canal dehiscence: A systematic review and case illustration, *Journal of Clini-cal Neuroscience* **65** (2019), 112 − 120.

[41] M.E.F. Niesten, M.J. McKenna, B.S. Herrmann, W. Grol-man and D.J. Lee, Utility of cVEMPs in bilateral superior canal dehiscence syndrome, *The Laryngoscope* **123**(1) (2013), 226 − 232.

[42] M.E.F. Niesten, C. Stieger, D.J. Lee, J.P. Merchant, W. Grol-man, J.J. Rosowski and H.H. Nakajima, Assessment of the effects of superior canal dehiscence location and size on intracochlear sound pressures, *Audiology & Neuro-Otology* **20**(1) (2015), 62 − 71.

[43] J.H. Park, S.Y. Lee, J.-J. Song, B.Y. Choi and J.-W. Koo, Electrocochleographic findings in superior canal dehiscence syndrome, *Hearing Research* **323** (2015), 61 − 67.

[44] D.V. Pisano, M.E.F. Niesten, S.N. Merchant and H.H. Naka-jima, The effect of superior semicircular canal dehiscence on intracochlear sound pressures, *Audiology & Neuro-Otology* **17**(5) (2012), 338 − 348.

[45] A.K. Remenschneider, M. Owoc, E.D. Kozin, M.J. McKenna, D.J. Lee and D.H. Jung, Health Utility Improves After Surgery for Superior Canal Dehiscence Syndrome, *Otology & Neurotology* **36**(10) (2015), 1695 − 1701.

[46] J.J. Rosowski, J.E. Songer, H.H. Nakajima, K.M. Brinsko and S.N. Merchant, Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms, *Otology & Neurotology* **25**(3) (2004), 323 − 332.

[47] A.G.M. Schilder, M.F. Bhutta, C.C. Butler, C. Holy, L.H. Levine, K.J. Kvaerner, G. Norman, R.J. Pennings, D. Poe, J.T. Silvola, H. Sudhoff and V.J. Lund, Eustachian tube dys-function: consensus statement on definition, types, clinical presentation and diagnosis, *Clinical Otolaryngology* **40**(5) (2015), 407 − 411.

[48] J.D. Sharon, S.E. Pross, B.K. Ward and J.P. Carey, Revision Surgery for Superior Canal Dehiscence Syndrome, *Otology & Neurotology* **37**(8) (2016), 1096 − 1103.

[49] K. Sheykholeslami, S. Schmerber, M. Habiby Kermany and K. Kaga, Vestibular-evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct, *Hearing Research* **190**(1-2) (2004), 161 − 168.

[50] S.A. Spear, N.M. Jackson, R. Mehta, C.E. Morel, L.S. Miller, D. Anderson and M.A. Arriaga, Is MRI Equal to CT in the Evaluation of Thin and Dehiscent Superior Semicircu-lar Canals? *Otology & Neurotology* **37**(2) (2016), 167 − 170.

[51] J.P. Staab, A. Eckhardt-Henn, A. Horii, R. Jacob, M. Strupp, T. Brandt and A. Bronstein, Diagnostic criteria for persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): Consensus document of the committee for the classification of Vestibular Disor-ders of the Bárány Society, *Journal of Vestibular Research: Equilibrium & Orientation* **27**(4) (2017), 191 − 208.

[52] S.O. Streubel, P.D. Cremer, J.P. Carey, N. Weg and L.B. Minor, Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome, Acta Oto-Laryngologica, *Supplementum* **545** (2001), 41 − 49.

[53] C. Tilikete, P. Krolak-Salmon, E. Truy and A. Vighetto, Pulse-synchronous eye oscillations revealing bone supe-rior canal dehiscence, *Annals of Neurology* **56**(4) (2004), 556 − 560.

[54] A. Tunkel, J.P. Carey and M. Pearl, Flat Panel Computed Tomography in the Diagnosis of Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome, *Otology & Neurotology* **40**(2) (2019), 213-217.

[55] L. Verrecchia, K. Brantberg, Z. Tawfique and D. Maoli, D. Diagnostic Accuracy of Ocular Vestibular Evoked Myo-genic Potentials for Superior Canal Dehiscence Syndrome in a Large Cohort of Dizzy Patients, *Ear and Hearing* **40**(2) (2019), 287-294.

[56] P.A. Wackym, S.J. Wood, D.A. Siker and D.M. Carter, Otic capsule dehiscence syndrome: Superior semicircular canal dehiscence syndrome with no radiographically visi-ble dehiscence, *Ear, Nose, & Throat Journal* **94**(8) (2015), E8 − E24.

[57] B.K. Ward, Y. Agrawal, E. Nguyen, C.C. Della Santina, C.J. Limb, H.W. Francis, L.B. Minor and J.P. Carey, Hearing outcomes after surgical plugging of the superior semicir-cular canal by a middle cranial fossa approach, *Otology & Neurotology* **33**(8) (2012), 1386 − 1391.

[58] B.K. Ward, J.P. Carey and L.B. Minor, Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years, *Frontiers in Neurology* **8** (2017), 177.

[59] B.K. Ward, A. Wenzel, E.K. Ritzl, S. Gutierrez-Hernandez, C.C. Della Santina, L.B. Minor and J.P. Carey, Near-dehiscence: clinical findings in patients with thin bone over the superior semicircular canal, *Otology & Neurotology* **34**(8) (2013), 1421 − 1428.

[60] M.S. Welgampola, O.A. Myrie, L.B. Minor and J.P. Carey, Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normal-ize on plugging superior canal dehiscence,

Neurology **70**(6) (2008), 464 − 472.
[61] A. Wenzel, B.K. Ward, E.K. Ritzl, S. Gutierrez-Hernandez, C.C. Della Santina, L.B. Minor and J.P. Carey, Intraoperative neuromonitoring for superior semicircular canal dehiscence and hearing outcomes, *Otology & Neurotology* **36**(1) (2015), 139 − 145.
[62] R.A. Williamson, J.T. Vrabec, N.J. Coker and M. Sandlin, Coronal computed tomography prevalence of superior semi-circular canal dehiscence, *Otolaryngology −Head and Neck Surgery* **129**(5) (2003), 481 − 489.
[63] G. Zhou, Q. Gopen and D.S. Poe, Clinical and diagnos-tic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker, *Otology & Neurotology* **28**(7) (2007), 920 − 926.
[64] G. Zhou, D. Poe and Q. Gopen, Clinical use of vestibular evoked myogenic potentials in the evaluation of patients with air-bone gaps, *Otology & Neurotology* **33**(8) (2012), 1368 − 1374.
[65] M.G. Zuniga, K.L. Janky, K.D. Nguyen, M.S. Welgampola and J.P. Carey. Ocular versus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome, *Otology & Neurotology* **34**(1) (2013), 121 − 126.