### 18. Waardenburg 증후군의 3예

연세의대

<지도:김 기 형 교수>

### 김영명 · 조경열 · 이만용 · 박기원 · 김상기

Waardenburg 氏 증후군은 1951년에 Waardenburg 가 처음으로 기술한 이래 Partington(1959), Di George (1960)등에 의해 이 증후군에 대한 보고가 있었다.

선천성 난청의 1~7%를 차지하는 본 증후군은 선천 성 난청 外에 內眼角의 측면전위, 백색증, 홍채이색증, 비근부의 편평 및 眉毛의 과도형성 등의 증상을 특징으 로 한다.

본 증후군에서 청력장애는 출생후 서서히 나타날 수도 있고 청력장애의 정도 및 양상도 Fisch(1959)등의 보고에서 보듯이 다양하게 나타날 수 있다.

저자는 이 증후군의 3례를 체험하였기에 문헌적 고찰 과 아울러 보고하는 바이다.

## 19. 우리나라 幼兒難聽의 原因에 관한 考察

#### 서울醫大

#### 盧寬澤・閔陽基・李熙培・高健成

言語는 聽覺을 통해서 발달하는 것으로서 難聽이 있어서 듣지 못하는 경우 그 사람의 言語發達은 停止되어 整啞者가 되는 경우가 많다. 따라서 言語發達에 미치는 영향 때문에 幼兒難聽의 早期診斷 및 治療는 대단히 重要하다고 하겠다.

이에 著者들은 幼兒難聽의 原因을 調査함으로써 幼兒 難聽의 豫防 및 治療에 도움을 주고자 1977年 1月부터 8月까지 8개월 동안에 本院 外來 難聽室로 來訪한 滿 5세 이하의 難聽兒 185명을 對象으로 하여 仔細한 病歷 과 詳細한 臨床的 檢查 및 Impedance andiometer (Madsen ZO 70)에 의한 聽力檢查를 實施하고 그 原 因에 대한 統計的 考察을 試圖하여 다음과 같은 結果 를 얻었다.

- 1. 幼兒難聽 중 感覺神經性難聽의 가장 혼한 原因은 幼兒자신의 感染(123예중, 44예, 35.8%)이었으며 姙娠中의 母體의 狀態(37예 30.1%), 分娩時 外傷 혹은 頭部外傷(18예, 14.7%)의 順이었다.
- 2. 幼兒難聽 중 傳音性難聽의 가장 혼한 原因은 急性 혹은 慢性中耳疾患이었으며(62예중 32예, 51.6%), 다 음으로는 잦은 上氣道感染(19예, 30.6%), 아데노이드

增殖症(7예, 11.3%)의 順이었다.

3. 幼兒難聽은 外因性原因이 185예중 179예(96.8%), 內因性原因이 6예(3.2%)로 대부분이 外因性 原因이었다.

# 20. Being test 의 臨床聽覺學的 意義에 對計 考察

서울醫大

## 李熙培・車昌溢・盧寬澤

傳音器管의 機能이 正常인 경우 1,000 Hz 以下의 低音域에서 骨導閾値는 外耳道를 閉塞하였을 때와 開放하였을 때 약 20 dB의 差異를 나타낸다. 그러나 外耳道를 閉塞하였을 때나 開放하였을 때 骨道閾値에 變化가 없으면 傳音器管에 病變이 있음을 意味한다.

1891年에 Bing 이 처음으로 外耳道閉塞에 의한 骨導 檢査를 發表한 以來 여러 學者들에 의하여 本檢查가 有 用한 臨床聽力檢查의 한 方法으로서 認定되고 Bing test 로 알려지고 있다.

Sullivan은 1947年에 250 Hz, 500 Hz, 1,000 Hz에서 外耳道를 閉塞하였을 때와 開放하였을 때의 骨導閾値 의 差異를 합한 것을 "Occlusion Index"라고 命名하였다.

이에 著者들은 bing test의 臨床聽覺學的 意義를 檢 討하고자 正常인 40耳, 慢性中耳炎患者 20耳, 感覺神 經性難聽患者 14耳를 對象으로 純音聽力檢查, bing test 및 impedance audiometry를 施行하고 occlusion index 와의 相關關係를 檢討하여 다음과 같은 結果를 얻었다.

- 1. Occlusion index 는 正常인 40耳에서는 33.10±1.68 dB, 慢性中耳炎患者 20耳에서는 3.10±0.69 dB, 感覺神經性難聽患者 14耳에서는 28.10±4.05 dB 이었다.
- 2. 正常인 40耳의 static compliance 는 범위가 0.22 ~0.75 cc, 平均値가 0.64 cc, S.D가 0.05이었다.
- 3. Static compliance가 작을수록 occlusion index 는 컸고, static compliance가 클수록 occlusion index 는 작아지는 影響을 나타내고 있음을 觀察하였다.

## 21. 최근 4년간에 시행한 중이수술 970예에 대한 임상적 고찰

연세의대

김기령 · 김영명 · 박인용 · 홍원표 정태인 · 조경열 · 이춘근

이미 100여년 전인 1873년에 Schwartze(1873)에 의

한 중이수술 성공예가 보고된 이래로 중이 및 유양동에 대한 수술은 많은 발전을 이룩하였으며 특히 근년에이르러서 Zöllner(1951) 및 Wullstein(1952)등은 이를체계화하였고 특히 최근에는 수술방법이나 이식재료선택면에 있어서도 학자들간에 거의 통일된 의견을 갖기에 이르러서 중이수술에 관한한 어떤 결론에 가까워진느낌을 갖게 되었다.

현재 우리나라에 있어서는 현미경하에서의 중이수술 내지는 청력개선술이 일반개업가에 있어서도 거의 보편적인 수술의 하나로 부각되고 있음은 매우 기꺼운 일이라 하겠다. 그러나 우리는 아직도 이에 대한 종합적인 우리나라의 원격성적이나 폭넓은 의견교환의 기회가 적었음을 아쉽게 생각하며 이러한 차재에 본 교실에서는 과거 4년간에 걸쳐서 시행한 970예의 중이수술에 대한 임상적 경험을 토대로 중이질환의 유형과수술소견 및 청력소견등을 임상적으로 검토하여 제 1보로서 보고하는 동시에 앞으로의 원격성적을 추시코저한다.

## 22. 兩耳 보청효과에 관한 연구

연세의대

### 김기령 · 김영명 · 심윤주

연세대학교 청각언어센타에서는 1971년 5월부터 보 청기처방검사를 시행하여 오던중, 兩耳에 보청기를 착 용할 때와 편축에만 착용했을 때 있을 차이점을 평가 할 필요가 있음을 절감하고, 3세 내지 7세의 선천성 난 청아 9명과, 8세 내지 76세의 후천선 난청자 10명등 총 19명을 대상으로 편축이 보청기착용과 양축이 보청기착 용에 의한 보청효과를 비교하는 실험을 시행하여 아래 와 같은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

실험방법은, 각 대상자에게 어음탐지역치, 어음청취역치 및 어음판별치등을 소음이 있는 조건과 없는 조건의 두가지 상태하에서 편축착용시와 양축착용시의 score를 각각 구하였다.

얻어진 score 를 (1) 난청의 정도 (2) 자동음량조절 장치(automatic gain control)에 대한 영향 (3) 두 귀 의 난청곡선의 균형(symmetry)등에 따라서 비교하고, (4) 어음판별력이 거의 없는 경우와(5) 보충현상(recruitment)이 집한 경우의 要因면에서 고찰하여 다음과 같이 모든면에서 兩耳보청기착용이 유리함을 발견하였 다.

1. 음성탐지역치에 있어서는 stereo type의 danavox

747 pp 는, 양측착용시에는 편측착용시보다 평균 4.25 dB의 상승이 있었고 두개의 별개의 보청기를 착용시켰을 경우에는 4.12 dB의 상승이 있었다.

2. 어음청취역치는 소음이 없는 상태에서는 양측착용시에 편측착용시보다 평균 3.56 dB(최고 6 dB)의 상승이 있었고, 소음이 있는 상태에서는 평균 5.56 dB(최고 18 dB)의 상승이 있어 소음중에서 더욱 효과적이었다.

3. 어음판별치도 소음이 없을 때는 평균 17.09%(최고 42%)의 차이가 있었고, 소음중에서는 19.63%(최고 46%)의 상승이 양측착용시에 있어 역시 소음중에서 兩耳 보청기의 착용효과가 더 우수하게 나타났다.

4. 난청의 정도별로 관찰하면, 어음청취역치나 어음 판별 score의 신장도(伸長度)가 共히 중등고도(moderately-severe)난청에서 가장 우수하였고 경도(mild)난 청에서 가장 저조하였으며, 중등고도, 고도, 중등도, 경도의 순으로 나타났다.

5. 자동음량조절장치의 有無에 의한 영향을 보면 같은 모델의 AGC 장치보청기를 양측에 사용했을 때는 극히 저조하였고, AGC 장치보청기와 보통의 보청기를 같이 사용하거나 보통의 보청기끼리만 착용할 때가 보다우수하였다.

6. 두개의 난청곡선의 균형이 맞지않고 정도차가 심한 경우에도 兩耳보청기를 착용하면 어음청취역치와 판별능력이 伸長되었다.

7. 어음판별력이 거의 없는 고도난청자에게도 兩耳 에 보청기를 착용할 때가 보다 우수한 성적을 보였다.

8. 보충현상(recuruitment)이 심한 고도난청자에게 도 兩耳보청기착용이 보다 우수하였고, AGC 장치보청기끼리만 착용했을 때보다 AGC 장치보청기와 보통의보청기를 병용있을 때가 더 효과적이었다.

이상의 결과는 보청훈련을 하지 않은 단기간의 효과 이므로 앞으로 兩耳보청에 의한 장기사용효과에 대한 연구를 계속하고자 한다.

#### 23. 毛細胞 損傷 家猫에 對한 Cochlear Implant

全南醫大

張寅源・金盛男・梁翰模・崔允浩・趙容節

Action potential 의 本體는 cochlear nerve 의 (纖維 集合의 周期的 흥분을 보이는 電位變化(複合活動電位) 를 말한다. 蝸牛神經纖維의 흥분인 impulse wave-form 은 陰陽(N.P,)의 bipolar wave-form을 나타내기 때문 nasal root, white forelock, unilateral or bilateral congenital deafness, some degree of heterochromia of the iris, and hyperplasia of the eyebrow.

This syndrome was described at first by Waar-denburg in 1951, and since that time there have been reports of the same syndrome in both the English (Partington, 1959) and American (Di George) literature.

The authors have experienced 3 cases of Waardenburgs syndrom, and report these cases with literature review.

## A Study on the Causes of Child Hearing Loss Under Age 5 in Korea

Kwan Taek Noh, M.D., Yang Gi Min, M.D., Hee Bae Lee, M.D., Keun Sung Koh, M.D.

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Seoul National University

This paper was designed to investigate the causes of child hearing loss which is essential to language development especially in young childhood.

Accurate history taking, precise otolaryngological examination and impedence audiometry were performed on 185 hard of hearing children under age 5 during last 8 months and investigated its causes.

The results were as follows:

- 1. Infections diseases were the most common causes of sensorineural hearing loss (44/123cases, 30.1%), and mother's condition during pregnancy the second, and birth injury or head trauma the third.
- 2. Acute or chronic ear ear diseases were the most common causes of counductive hearing loss (32/62, 51.6%), frequent URI the second (19/62, 30.6%), and adenoid vegetation the third (7/62, 11.3%).
- 3. The majority of causes of child hearing loss under age 5 was exogenous (179/185 cases, 96.8%), and the minority was endogenous (6/185 cases, 3.2%).

# 20. Studies on Audiological Significance of the Bing Test

Hee Bae Lee, M.D., Chang II Cha, M.D., Kwna Taek Noh, M.D.

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Seoul National University

In normal auditory systems, the difference between the bone conduction thresholds obtained with the test ear opened and occluded in low frequency signals below I, 000Hz is about 10~25 dB.But no difference in these thresholds suggests the presence of a lesion in the conductive mechanism.

Sullivan added the differences in these thresholds at 250Hz, 500Hz and 1,000Hz and called "Occlusion Index".

In oder to study the audiological significance, we have measured the occlusion index in 40 ears of normal persons, 20 ears of chronic otitis media patients and 20 ears of sensori-neural hearing impairment patients. We also measured the static compliance in 40 normal ears and observed the correlation with the occlusion index.

Theoresults are as follows:

- 1. Occlusion index was 33.10±10.63dB in normal group, 3.10±3.03dB in chronic otitis media group, 28.10±15.17dB in sensori-neural group.
- 2. Static compliance in normal group was 0.61± 0.31cc (0.22~1.75cc)
- 3. Occlusion index showed inverse proportion to static compliance.

# 21. Clinical Analysis for 970 Cases of Middle Ear Surgery

Gill Ryoung Kim, M.D.,

Young Myoung Kim, M.D., In Yong Park, M.D., Won Pyo Hong, M.D., Tai In Chung, M.D., Kyoung Youl Cho, M.D., Choon Keun Lee, M.D.

Department of Otolaryngology Yonse; University
College of Medicine, Seoul, Korea
M.D.

Since the first success of simple mastoidectomy,

about 100 years ago by Schwartze (1873), Zöllner (1951) and Wullstein (1952) had formulated systemically the basic principles of restorative surgery of chronic ear diseases.

Although the last century has shown a remarkable advances in surgical technique, there are still lots of debatable problems yet. The authors experienced 970 cases of middle ear surgery during last four years and clinical and statistical analysis were done as a preliminary report.

#### 22. A Clinical Study on Binaural Hearing Aid

Gill Ryoung Kim, M.D., Young Myoung Kim, M.D., Yuo Joo Sin, M.D.

Department of Otolaryngology Yonsei University

College of Medicine, Seoul, Korea

Monaural and binaural hearing aid performance under quiet and noisy conditions were compared in regard to (1) the degree of hearing impairment, (2) the symmetry of pure tone audiogram, (3) the automatic gain control—of the hearing aid, (4) hearing impairment with recruitment and, word discrimination ability. Performance using binaural hearing aids was consistently superior to that using monaural hearing aids. The results were as follows.

- 1. Speech detection thresholds were enhanced by a mean of 4.25dB when tested with danavox 747 PP stereo type hearing aid and by a mean of 4.12 dB when tested hearing aids connected seperately to the right and left ears.
- 2. Binaurally tested speech reception thresholds were superior to monaurally tested thresholds by a mean of 3.56dB when tested in quiet and by a mean of 5.56dB when tested in noise.
- 3. Binaurally tested word discrimination scores were also superior by a mean of 17.09% in quiet and by a mean 19.63% in noise.
- 4. Both SRT and word discrimination scores were performed best by subjects with moderately-severe

impairement. The performance by one mildly impaired subject was the poorest of all performances. The levels of performance order were; moderately-severe loss, severe loss, moderate loss and mild loss.

- 5. The data obtained using AGC aids when compaired with that of linear amplification show that when AGC aids were worn in both ears, the results were very poor but when one AGC aid was worn in one ear and linear amplification in the other, the results were good.
- 6. The advantages of binaural hearing aids were obvious even in cases 1) with great differences in hearing thresholds between right and left ears, 2) when the subject was unable to discriminate words without vision and, 3) when the subject had extreme recruitme t phenomenon.

# 23. Cochlear Implant of the Hair-Cell Damaged Cats

In Won Chang, M.D., Sung Nam Kim, M.D., Han Mo Ryang, M.D., Yun Ho Choi, M.D., Yong Bum Cho, M.D.

Department of Otolaryngology, Chonnam University Medical School

Recently the authors have observed various waveforms by insertion of induction coil into the scala tympani as well as attached outer device in the outside of the body in damaged hair cells of the cats.

In the cochlear nerve, action potential indicated different polarities induced by examination of the bundle of the cochlear nerve fibers. Impulse waveform as a result of excitation of cohlear nerve fibers showed bipolar wave-form such as negative I and positive I. Therefore action potential showed also bipolar wave-form as above mentioned.

We can obtained suitable response with above mentioned outer and inner device as an exact oscillogram.