일반 질병(당뇨, 신장질환 등)에 의한 청력영향

– 난청의 유형에 따른 특성과 원인 질환

산업안전보건연구원 직업병연구센터 / 김 규 상

글 싣는 순서

① 인간의 청력 ② 일반인의 소음 노출 ③ 환경소음과 도시소음의 문제
④ 일상생활에서의 저주파음의 노출과 건강영향 ⑤ 소음환경 하에서의 어음인지와 청력손실
⑥ 소음 노출과 일시적 난청 ⑦ 소아 아동의 소음 노출과 청력영향
⑧ 취미 및 스포츠 활동에 따른 소음 노출과 청력영향 ⑨ 청력의 연령효과와 노인성 난청
⑩ 건강행태(음주, 흡연 등)와 청력영향 ⑪ **일반 질병(당뇨, 신장질환 등)에 의한 청력영향**
⑫ 화학물질의 이독성 ⑬ 소음 이외 물리적 요인(진동, 라디오파, 방사선 등)에 의한 청력영향
⑭ 특수 종사자의 청력영향(공공 근무 종사자, 군인, 음악가, 기타 등) ⑮ 청력보존프로그램의 평가
⑯ 소음성 난청의 청능재활

이 글에서는 난청의 유형(전음성 난청, 감각신경성 난청, 혼합성 난청, 중추성 난청, 기능성 난청)과 난청 발생의 특성(점진적/돌발적 발생, 양측성/일측성)에 따라 분류하여 설명하고, 원인을 구체적으로 살펴보고자 한다. 그리고 언어 발달 이전의 소아 난청의 원인질환을 제시하였다.

다음 호에서는 당뇨 등 주요 전신질환에 의한 청력영향을 여러 연구 결과를 중심으로 고찰하고자 한다.

난청의 원인

이(耳)질환으로 환자가 호소할 수 있는 주 증상은 청력장애(난청), 이명, 현훈, 이루, 이통, 안면신경마비이며 그 외 두통, 이폐쇄감, 이소양증 등이 있을 수 있다.

청력장애(난청)는 청기기능의 주요한 장애이며, 청력장애의 병변부위에 따라 임상적으로 현재 사용하고 있는 난청의 유형은 ① 전음성 난청(conductive hearing loss), ② 감각신경성 난청(sensori-neural hearing loss), ③ 혼합성 난청(mixed hearing loss), ④ 중추성 난청(central

auditory processing disorder; CAPD), ⑤ 기능성 난청(functional hearing loss)이 있다.

1. 전음성 난청

전음성 난청은 다량의 귀지, 고막파열, 중이염, 이소골의 전위 또는 결여, 이소골의 이상 성장인 이경화증(otosclerosis)이 있을 때 발생하는데 직업과 관련된 전음성 난청은 흔하지는 않지만 사고(두부충격, 폭발, 감압실에서 급격한 압력변화에 의한 고막파열 또는 이소골의 분리(disarticulation) 그리고 날카로운 물체나 금속의 파편에 의한 고막의 관통)의 결과로 종종 발생할 수 있다.

전음성 난청의 일반적 특성은 1) 감염 또는 이루 등 과거력을 확인할 수 있다. 난청을 동반한 귀의 가득 찬 느낌, 귀에서 배출되는 액체 또는 갑작스런 한쪽 청력손실은 귀지(ear wax)를 제거한 후 살펴볼 수 있으며 고막 파열, 천공을 의심해 볼 수 있다. 2) 이명이 존재한다. 대부분 낮은 피치나 윙윙거리는(buzzing) 소리로 설명된다. 3) 만약 양측성 청력손실일 경우, 환자는 일반적으로 부드러운 음성으로 말하는데, 특히 병인이 이경화증일 가능성이 높다. 4) 환자는 시끄러운 지역에서 더 잘 듣는다(paracusis of Willis). 5) 때때로 환자는 잘 듣지 못한다고 호소하는데 셀러리(celery)나 당근같은 것을 씹을 때 씹는 소리가 크게 난다. 6) 기도전도검사에 의한 청력손실은 일반적으로 저주파역에서 더 크다. 7) 골도 청력역치는 정상이거나 거의 정상이다. 8) 기도-골도 차이(air-bone gap)가 존재한다. 9) 외이도, 고막, 중이의 이과적 검사에서 비정상 소견을 보인다. 10) 만약 충분히 큰 소리라면 말을 변별하는데 어떤 어려움도 없다. 11) 누가현상(recruitment)과 비정상적 tone decay는 보이지 않는다. 12) 만약 두 귀가 다른 청력역치를 가지고 있다면, 음차검사는 보다 나쁜 귀에서 반응한다. 13) 순수한 전음성 난청 손상에서의 최대청력손실은 약 70 dB이다. 14) 청력측정시 역치에서 검사받을 때 가끔 환자의 청력반응은 정확하지 않다. 이는 감각신경성 난청에서의 뚜렷한 결과를 보이는 것과 대비된다. 15) 중이검사(impedance audiometry)는 비정상적으로 나온다.

전음성 난청은 내이나 청각신경의 손상이 없기 때문에 골도검사에서 정상이거나 거의 정상이다. 순수한 전음성 난청일지라도 어떤 경우에는 골도, 특히 고주파역에서 경미한 청력손실이 있는데 감각신경기제가 정상일 경우에도 그렇다. 이경화증은 stiffness curve 라 불리는 Carhart's notch(약 2000 Hz대의 골도검사에서 dip 형태)를 보인다. 전음성 난청은 진단이 쉬우며, 대부분 의학적, 외과적 치료에 의해서 치료가 가능하다.

전음성 난청으로 분류되기 위한 조건은 1) 골도 청력역치는 기도 역치보다 더 좋아야 한다. 2) 기도-골도 차이는 특히 저주파역에서 적어도 15 dB 이내이어야 한다. 3) 골도는 정상이거나 거의 정상이어야 한다. 4) 어음명료도는 좋아야 한다. 5) 청력역치는 70 dB을 초과해서는 안 된다(ANSI). 6) 누가현상과 비정상적 tone decay가 나타나지 않아야 한다. 7) 중이검사는 중이 손상 형태와 위치를 확실하게 하는데 도움을 준다.

2. 감각신경성 난청

감각신경성 난청은 청각경로에서 손상된 부위가 어디냐에 따라 감각성 난청과 신경성 난청으로 구분된다. 감각성 난청은 내이에 주요한 손상이 있고, 신경성 난청은 청신경에 주요한 손상이 있다.

감각신경성 난청의 일반적 특성은 1) 양측 귀에 장기간 난청이 지속된 경우, 환자의 목소리는 정상인 보다 더 크고 부자연스럽다. 2) 이명이 있는 경우 고음에서 '쉿' 소리가 울린다고 한다. 3) 기도 청력역치는 감소된다. 4) 골도 청력역치는 기도 역치에서 감소된 만큼 감소된다. 즉 기도-골도 차이가 없다. 5) 고주파역에서 어음변별력이 크게 감소된다. 6) 소음 환경에서 어음이해력이 저하된다. 7) 큰소리보다 작은 소리에서 어음변별력이 감소된다. 8) 비정상적인 tone decay, 순응현상이 있다. 9) 누가현상은 없다. 10) 음차(tuning fork)를 환자의 후방 양 귀 사이에서 진동시켰을 때, 양 귀의 듣기 차이는 없다. 11) 청력검사 결과 청력역치는 일반적으로 윤곽이 뚜렷(sharp and clear-cut)하게 나타난다. 12) 이과적 검사에서 정상 소견을 보인다. 13) Bekesy 검사에서 단기 자극음과 지속적 자극음 사이에 차이점은 없거나 조금 있다. 14) 원래는 감각성 난청이었으나 감각신경성 난청으로 진전된다면 신경성 난청의 특성인 누가현상과 복청(diplacusis)을 가진다. 15) 예외는 있지만 일반적으로 회복의 예후는 좋지 않다.

감각성 난청과 신경성 난청의 차이를 구체적으로 살펴보면, 1) 감각성 난청에서 두드러진 누가현상이 있는 반면에 신경성 난청에선 누가현상이 없거나 있다면 최소한 존재한다. 2) 감각성 난청에서 Bekesy 검사 결과는 type II이나 신경성 난청에서는 type III 또는 IV이다. 3) 감각성 난청에서 비정상적인 tone decay나 등골반사 지연(stapedius reflex decay)은 없으나 신경성 난청에서는 등골반사 지연 또는 부재하고 선천적 신경성 난청과 노인성 난청을 제외하고 비정상적인 tone decay는 있다. 비정상적인 tone decay는 지속적인 자극음과 단기적인 자극음 사이에 차이를 나타낸다.

점진적 발병의 감각신경성 난청의 원인으로 1) 노인성 난청(presbycusis), 2) 소음

성 난청, 3) 이경화증(otosclerois)과 만성 중이염(chronic otitis media)으로서 감각신경성 난청, 4) Paget병과 Vander Hoeve병에 의한 난청, 5) 청신경의 신경염과 전신성 질환(당뇨 등), 6) 보청기의 증폭된 소리의 영향 또는 원인불명 등이 있다.

감각신경성 청력 장애의 가장 흔한 이유는 노화이다. 인간의 기관은 나이가 들면 감각은 악화 또는 약화된다. 청력에 있어서도 나이를 먹으면 고주파역의 민감도는 점차 감소하게 된다. 나이가 들어감에 따라 청력의 손실이 진행되는 것을 노인성 난청(presbycusis)이라 한다. 청각 체계에서 노화의 주된 영향은 와우(cochlea)의 구조이다. 실제로 손상은 상당히 다양하다. 유모세포의 손실, 나선신경절(spiral ganglion)의 퇴화, 혈관조(stria vascularis)의 퇴화 등 노화는 중이와 중추신경계를 포함하는 청각체계의 구조에도 영향을 미친다.

노인성 난청은 감각신경성 청력 손실을 유발한다. 노인성 난청은 의학적인 치료가 불가능하다. 비의학적인 방법으로는 보청기의 착용이나 다른 재활 교육이 포함된다.

소음성 난청은 강한 소음 노출로 인해 와우의 유모세포의 영구적인 손상으로 나타난다. 예전에는 직업적인 경우에 많이 나타났지만 현대에 와서는 여가 활동으로 많은 영향을 받는다. 전형적으로, 소음 노출은 고주파역의 청력 민감도의 감소를 유발한다. 이는 기저막의 부분이 모든 주파수의 진행파에 의해 자극 받기 때문이고 와우의 첨부(apical turn) 부분보다 더욱 손상을 받기 때문이다. 3000에서 6000 Hz 주파수에 해당되는 기저막의 영역은 소음 노출에 가장 상처받기 쉬운 곳이다. 4 kHz의 notch는 소음 노출을 통한 상해의 결과라 할 수 있다. 보청기의 과증폭된 소리에 지속적으로 장기간 노출된 경우, 감각신경성 난청이 유발될 수 있다. 원인 불명은 상세한 문진이나 이과적 및 전반적인 검사로 원인을 찾을 수 없는 것을 말한다. 청력장애는 양측성 감음성 난청이고 아무런 원인이 될만한 요소가 없을 때 고려해 볼 수 있다. 유전성 난청과 구분하기 어려운 점이 있으며 고령자의 경우 노인성 난청과 구분되어야 한다. 고주파역의 청력 손실이 두드러지는 경우가 많다.

돌발성의 양측 감각신경성 난청의 원인으로 1) 뇌수막염(menigitis), 2) 홍역(measles), 유행성 이하선염(mumps), 성홍열(scarlet fever), 디프테리아(diphtheria), 백일해(whooping cough), 유행성 감기(influenza) 그리고 기타 바이러스 전염병 등, 3) 기능성 청력 손실, 4) 이독성 약물(ot-otoxic drugs)에 의한 난청, 5) 다발성 경화증(multiple sclerosis), 6) 매독(syphilis), 7) 자가면역질환(autoimmune disease) 등이 있다.

뇌수막염은 뇌와 척수를 감싸고 있는 수막이 감염되는 질병으로 중이염이 속발할 수도 있다. 주 증상으로는 목 부위가 경직되고, 두통, 고열, 오심, 구토 등이 동반되며, 때로는 혼수상태로 진행되기도 한다.

감각신경성 난청의 원인 중 약 8% 내지 16%를 차지하고, 그 성격은 급작스러운 고심도 정도로 발생하며 보통 양측 대칭성이나 간혹 편측성도 나타난다. 전염병에 의한 난청 장애는 중이염에 의한 전음성 청력 손실의 원인이 될 수 있다. 이 질병들이 감각신경성 청력손실을 나타내는 원인은 와우내의 민감한 뉴런요소에 이 병의 중독효과가 진행되기 때문이다.

기능성 청력손실(pseudohypacusis)은 어떤 사람이 제시한 청력 민감도가 실제 청력 민감도보다 덜 민감한 상태를 말한다. 이러한 청력장애는 말초 청각기전의 장애가 아니라 심리학적인 요인이 원인이라고 볼 수 있다.

때때로 기능적 청력손실, 비기질적 청력손실, 심인성(정신작용에 의한) 청력손실이라고 한다. 이는 기질적인 장애보다는 심리적인, 정신작용에 의해 청각 장애가 나타나는 것이라고 할 수 있다. 히스테리성 농(hysterical deafness) 또는 전환 농(conversion deafness)이라고도 하는데, 가끔씩 경-중도(26-40 또는 41-55 dBHL) 정도의 실제 기질적인 청력손실 정도를 갖고는 있지만 마치 농(91 dBHL 이상)인 것처럼 행동한다. 기능성 난청의 치료는 정신의학이나 심리학의 영역에서 다루어야 한다.

이독성 약물에 의한 청각계 영향으로 과거에는 키니네(quinine)가 감각신경성 청력손실을 유발했다. 키니네는 말라리아와 유행성 감기에 대한 치료제로 널리 사용되었다. 말라리아를 통제하기 시작하면서 다른 약물의 발전이 이루어짐에 따라 더 이상 키니네는 광범위하게 사용되지 않는다.

관절염을 치료할 목적으로 아스피린(acetylsalicylic acid) 과다 복용을 하게 되면 내이 신경 독성을 가져온다. 손상의 형태는 기저회전부(basal turn)의 외유모세포(outer hair cell)가 먼저 영향을 받고 뒤이어 내유모세포(inner hair cell)가 영향을 받는다. 따라서 청력 민감도 변화는 처음에 고주파역에서 감지된다.

임신부에게 내이 신경독성 약물을 투여하게 되면 후천적 청력손실뿐만 아니라 선천성 청력손실의 원인이 된다. 다른 영구적인 감각신경성 청력 손실과 마찬가지로 내이 신경독성 약물의 투여로 발생한 와우손상에 대한 치료는 없다. 매독으로 인한 내이염의 발생으로 청력손실을 일으킬 수 있는데, 매독에 감염된 임산부를 통해 태아에게 감염되어 선천성으로도 나타나기도 하고, 성인에서는 매독 2,3기에 신경매독으로 인해 나타나기도 한다.

흔히 고주파역의 청력손실이 강조되는 진행성 감각 신경성 난청이 양측성 비대칭성으로 나타나며, 주 증상은 메니에르병과 유사하게 가변적 난청, 이명, 발작성 현기증 등을 보일 수 있다. 다른 감각기관의 장애가 동반되기 쉽다. 자가면역 질병에 의한 난청은 양측성이고 비대칭적이며 진행성인 감각신경성 난청이다. 다른 원인을 찾을 수 없을 때 고려해야 할 질환이다. 부신피질제나 면역억제제로 질병의 진행을 억제할 수 있다.

돌발성의 편측 감각신경성 청력손실의 원인으로 1) 유행성 이하선염(mumps), 2) 두부외상과 음향외상(head trauma and acoustic trauma), 3) 매니에르병(Meniere's disease), 4) 이하선염, 홍역, 인플루엔자, 풍진 등에 의한 바이러스성 감염, 5) 정원창과 내이막 파열(rupture of round window membrane or inner-ear membrane), 6) 혈관성 질환, 7) 귀의 외과적 수술 후, 8) 난원창 누공(fistula of oval window), 9) 일반적인 수술과 마취 후, 10) 매독이 있다.

유행성 이하선염은 주로 어린이에게 발병하는 전염성이 강한 바이러스성 질병이다. 주 증상은 고열, 두통, 식욕감퇴, 불안감, 이통, 이하선의 확대 등이다. 후유증으로 난청이 나타나는데, 급작스런 편측성 비가역적 감각신경성 난청을 일으키는 주원인이며, 드물게 편측성 혹은 양측성 농도 보고된 바 있다.

두부외상은 내이의 기계적인 손상으로 인한 감각신경성 청력손실이 나타날 수 있다. 측두골 골절의 경우에 내이는 직접적으로 손상될 수도 있으며, 와우 내림프액의 손실로 인해 상해를 입은 부분에 감각신경성 청력손실이 나타날 수 있다. 교통사고로 인한 머리 손상이나 다른 외상이 주요 원인이다.

음향 외상은 강대음에 순간적으로 노출되어 발생되는데 산업장의 직업적인 요인에 의해서 뿐만 아니라 군대에서 총격 소음, 폭발음 등에 의해서도 유발된다. 주증상은 난청, 이루, 이명, 이통, 현훈이 대부분이며 이루는 고막이 천공된 예에서, 이통은 외이도 열상이나 이부 파편상을 입어 2차 감염된 예에서 많이 나타난다.

메니에르병 혹은 증후군은 내이와 감각신경성 청력손실이 내이에서 비롯된 경우에만 제한한다. 메니에르병의 증후는 주요 3가지 증상(이명, 현기증(vertigo), 감각신경성 난청)으로 나타난다. 덧붙여 말하면 귀가 꽉 찬 느낌까지 나타난다. 이런 꽉 찬 느낌의 증상의 직접적인 원인으로는 막미로 내부 림프액의 압력 불균형과 관련이 있다. 막미로의 팽창으로 내림프의 압력이 정상보다 높거나, 외림프의 압력이 정상보다 낮을 경우이다. 세 가지 증상 중에 하나라도 빠지게 되면 메니에르병이라기 보다는 내림프 수종

(endolymphatic hydrops)이라고 한다.

메니에르병의 원인은 유전적인 요인, 감염, 이경화증, 종양, 매독, 다양한 요인(특정 음식에 대한 알레르기 반응, 뇌하수체의 불충분한 기능, 외이도의 협착증)에 있다고 생각하여 왔다. 확실성을 갖고서 병의 원인을 결정하는 것은 어렵기 때문에 대부분 특발성으로 나타난다. 메니에르병으로 인한 청력손실은 심각한 누가현상이 나타난다.

메니에르병에 대한 치료의 경우 증상이 의학적인 치료 없이 자연스럽게 사라지기 때문에 치료에 대한 접근이 어렵다.

난청의 원인이 될 수 있는 바이러스 질환은 이하선염, 홍역, 인플루엔자, 풍진 등이 알려져 있다. 이들이 난청을 일으키는 I형(외림프형)과 II형(내림프형)의 두 가지가 있다.

I형은 바이러스가 뇌척수액이 도는 신경을 따라서 직접 신경섬유, 코티기관(organ of Corti), 또는 외림프관에 침입하는 형이고, II형은 혈행성으로 내이에 도달하는 바이러스가 혈관조에서 내림프관 속으로 들어가서 그 속의 중요한 조직과 코티기관에 염증성 변화를 일으키는 것이다.

선천성 감각신경성 난청의 원인으로 1) 유전(heredity), 2) 핵황달을 동반한 RH 부적합(Rh incompatibility with kernicterus), 3) 무산소증(anoxia), 4) 바이러스 등이 있다.

유전성 난청은 난청만을 유일한 증상으로 하는 경우와 난청과 동시에 다른 부위의 기형이나 이상을 동반하는 경우도 있다. 비교적 흔한 몇 가지 증후군으로는 Waardenburg증후군, Usher증후군, Pendred증후군, Jervell과 Lang-Nielsen증후군, Klippel-Feil과 Wildervanck증후군, Alport증후군, Refsum증후군 등이 있다.

심도 난청의 약 30% 정도가 RH 부적합을 원인으로 한다. 태아가 RH 양성이고, 어머니가 RH 음성일 때, 어머니의 몸은 RH 양성에 대한 항체를 형성하여, RH 양성의 혈액세포를 파괴한다. 첫 번째 임신에서 이러한 경우가 발생하면 항체가 증세를 나타낼 만큼 충분히 생성되지 않아 태아가 정상일 수 있으나, RH 부적합이 두 번째 임신에서도 연결되면, 확실한 임상적 증상이 나타난다.

그 임상적 증상은 태생 직후부터 나타나는데, 황달 및 뇌손상이 있으며 대부분 생후 첫 주에 사망하나, 생존하는 유아의 약 80%에서 난청이나 농이 나타난다. 난청 유형은 경도에서 심도의 양측 대칭성 감각신경성 난청이 일반적이다. 다른 후유증으로는 뇌성마비, 정신지체, 간질병, 실어증, 행동장애 등이 동반될 수 있다.

3. 혼합성 난청

청력손실이 전음성과 감각신경성 특성을

둘 다 가지고 있을 때 혼합성 난청이라고 한다. 청력손실이 처음에는 전음성 난청으로 시작되어 후에는 감각신경성 난청이 부가되어 발전할 수 있으며, 또는 청력손실이 노인성 난청과 같은 감각신경성 청력손실이 중이 감염으로 인한 전음성 난청이 연속적으로 일어날 수도 있다.

어떤 경우에는 심한 두부 손상이 내이와 중이 모두 영향을 미쳐 전음성과 감각신경성 요소가 동시적으로 시작되어 나타날 수 있다.

혼합성 난청은 다음과 같은 특성을 갖는다. 1) 골전도의 감소 및 감각신경성 청력손실과 관련된 외이도 또는 중이의 병리적 소견, 2) 어느 정도 골전도의 감소는 보이지만 유의할만한 기도-골도 차이가 있는 정상적인 이과적 소견, 3) 어음 강도의 증가에 따라 향상된 어음명료도를 보이나 경도의 어음명료도 감소를 보임, 4) 환측 귀로 편위된 음차검사 결과를 보이는 전음성 청력장애가 우세한 편측성의 청력장애를 보인다. 이 경우에서는 대개 기도-골도 차이를 보인다. 혼합성 난청에서 예후는 전음성과 감각신경성 병변의 관련된 부위에 의존한다. 만약 감각신경성 요인이 가볍다면 외과적 예후는 좋다. 그러나 변별 능력은 전음성 손상에 대한 치료 후에도 그렇게 많이 개선되지는 못한다.

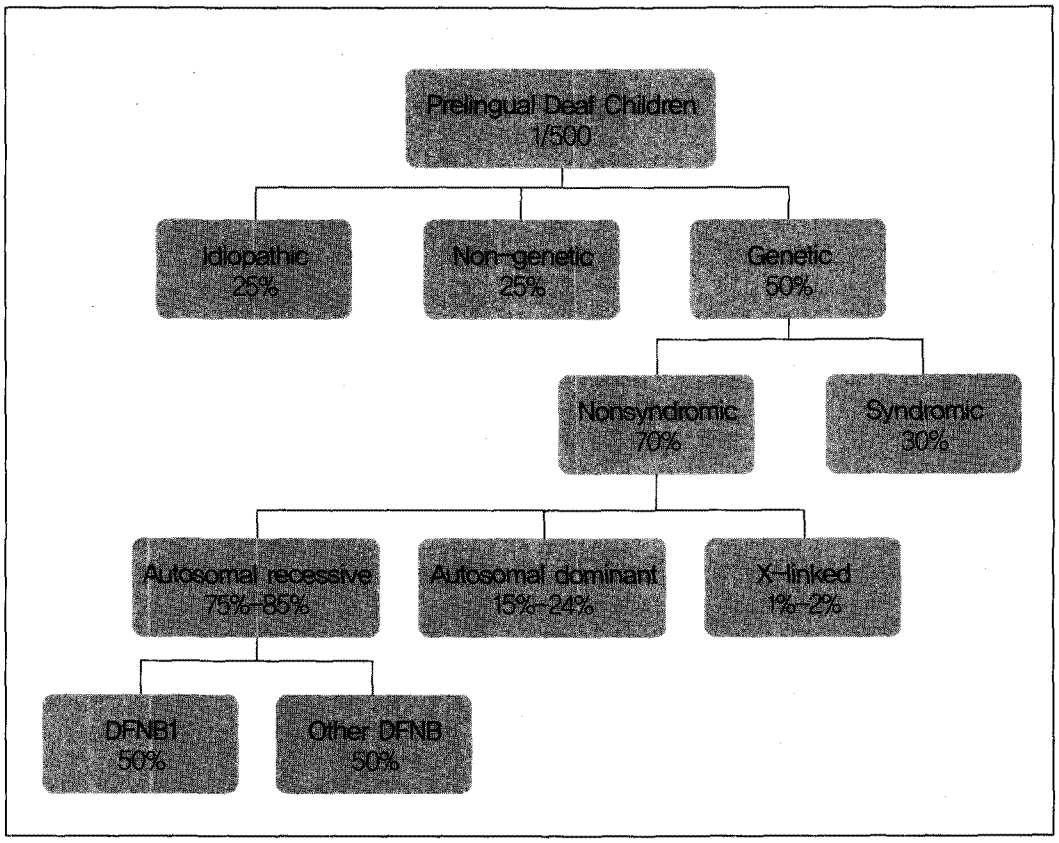
4. 중추성 난청

auditory nuclei에서부터 피질(cortex)에 이르기까지 중추신경계에 영향을 미치는 손상에 의한 청력손실을 중추성 난청으로 분류한다.

중추성 난청의 주요한 특징은 1) 청력검사에서 말초청력 손상이 나타나지 않는다. 2) 순음청력 역치는 환자의 변별 능력과 비교하여 좋다. 3) 환자는 복잡한 정보를 해석하는데 어려움을 지닌다. 4) 환자는 짧은 주의집중 기간을 수반하면서 다른 신경학적 결과들을 가진다. 5) 편측 혈관 손상 혹은 종양을 가진 특이한 경우를 제외하고, 이러한 형태의 농은 어떠한 누가현상 없이 양측성 장애를 보인다. 중추성 난청의 예후는 좋지 않다. 하지만 재교육은 유용한 접근을 제공한다. 어떠한 특징적인 청력도를 보이지 않지만, 청력역치와 어음 해석 사이의 불균형이 매우 특징적이다.

청력손실과 관련한 전신질환은 비유전적/유전적 질환으로 구분할 수 있다.

비유전적 질환으로 RH 부적합성, 저산소증, 신생아 황달, 풍진(rubella), 유행성 이하선염, 홍역(rubeola), 인플루엔자, Lassa fever, 라임병(Lyme disease), 후천성면역결핍증(AIDS), 뇌막염, 결핵, 육종(sarcoidosis), 부갑상선기능감퇴증, 알레르기, 고지단백혈증(hyperlipopro-



〈그림 1〉 언어 발달 이전 소아의 40 dB 이상의 난청의 원인 질환(Smith 등, 2010)

teinemia), 고혈압, 매독, 갑상선기능저하증, 뇌하수체기능저하증, 자가면역질환, 신부전, 노화, 정신병, 암, 응혈이상증(coagulopathy), 경동맥류, 혈관질환, 뇌졸중, 다발성 경화증이 있으며, 유전질환으로 당뇨병, 악성외이도염, 구개파열, 녹내장, Alport증후군, Waardenburg증후군, 백피증(albinism), Leopard증후군, von Recklinghausen병, Paget병, Fi-brous dysplasia, Crouzon병, Treacher Collins와 Franceschetti-Klein증후군, Pierre Robin증후군, Albers-Schonberg병, Klippel-Feil증후군, 왜소증(dwar-fism), Cornelia de Lange증후군, Huntington's chorea, Bassen-Kornzweig증후군, Unverricht's epilepsy, Schilder병,

Pendred증후군, Marfan증후군, Hurler증후군 등이 있다.

농과 유전적 난청

신생아 500명 중 1명이 양측성의 영구적인 감각신경성 난청을 보인다. 언어 발달 이전의 소아 난청의 원인을 살펴보면, 특발성이 25%, 비유전적 원인이 25%, 발생 유전적인 원인이 50%에 이르고 있다. 발생 유전적 원인은 증후군적(외이나 기타 다른 기관의 기형이나 의학적 문제가 있는 경우) 원인이 30%, 비증후군적(외형적으로 외이의 기형이나 기타 다른 의학적 문제가 없으나 중이와 내이의 이상이 있음) 원인이 70%이며, 비증후군적 원인은 상염색체 열성(autosomal recessive)이 75-85%, 상염색체 우성(autosomal dominant)이 15-24%, 성 염색체 열성(X-linked recessive)이 1-2%이고, 상염색체 열성에서 DFNB1(GJB2와 GJB6 유전자의 돌연변이에 의함)과 other DFNB가 각각 50%이다(그림 1).

소아 난청의 환경 원인으로는 출생 전 감염(TORCH; toxoplasimosis, rubella, cytomegalic virus, and herpes), 세균성 뇌막염 등 출생 후 감염이 있다.

세균성 뇌막염은 Neisseria meningitis, Haemo-philus influenzae, Strepto-coccus pneumoniae가 주 원인이며, 이외에 Escheri-chia coli, Listeria monocy-togenes, Streptococcus agalactiae, Enterobac-ter clocae도 청력장애를 일으킬 수 있다.

유전적 원인으로는 상염색체 우성의 청력장애 원인질환으로 Waardenburg증후군, Branchiootorenal증후군, Stickler증후군, Neurofibromatosis 2 등이 있고, 상염색체 열성의 청력장애 원인질환으로 Usher증후군, Pendred증후군, Jervell과 Lange-Nielsen증후군, Biotinidase defiency, Refsum병이 있다. 그리고 성염색체 관련 질환으로 Alport증후군, MohrTrane-bjaerg증후군(deafness-dystonia-optic atrophy syndrome)이 있다(Smith 등, 2010).