

신생아 청력장애의 선별검사와 의의

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실

김 리 석

Newborn hearing screening

Lee-Suk Kim, M.D

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Dong-A University
Busan, Korea

Hearing loss in newborns is the most frequently occurring birth defect. If hearing impaired children are not identified and managed early, it is difficult for many of them to acquire the fundamental language, social and cognitive skills that provide the foundation for later schooling and success in society. All newborns, both high and low risk, should be screened for hearing loss in the birth hospital prior discharge (Universal Newborn Hearing Screening, UNHS). Objective physiologic measures must be used to detect newborns and very young infants with hearing loss. Recent technological developments have produced screening methods and both evoked otoacoustic emission (EOAE) and auditory brainstem response (ABR) have been successfully implemented for UNHS. Audiologic evaluation should be carried out before 3 months of age and infants with confirmed hearing loss should receive intervention before 6 months of age. All infants who pass newborn hearing screening but who have risk indicators for other auditory disorders and/or speech and language delay receive ongoing audiologic surveillance and monitoring for communication development. Infants with sensorineural hearing loss are managed with hearing aids and receive auditory and speech-language rehabilitation therapies. Cochlear implants can be an outstanding option for certain children aged 12 months and older with severe to profound hearing loss who show limited benefit from conventional amplifications. (**Korean J Pediatr 2007;50:7-13**)

Key Words : Newborn hearing screening, Sensorineural hearing loss, Hearing aid, Cochlear implant

서 론

난청은 현재 발견되는 신생아의 선천성 질환 중 발병률이 높은 질환의 하나로 1000명의 신생아당 0.9명부터 5.9명까지 보고되고 있으며, 1993년 미국립보건원(NIH) 발표에 의하면 신생아 1,000명당 1명이 양측 선천성 고도 난청이 있고 난청 대상을 일측성 30 dB 이상으로 확장하면 그 유병률은 더 높아진다고 하였다¹⁾. 신생아 난청은 국내에서 태어난 모든 신생아에 대해 선별검사가 이루어지고 있는 갑상선기능저하증, 페닐케토산뇨증(PKU), 낭성섬유증 등의 다른 선천성 신생아 질환(예, 페닐케톤뇨증의 경우 12,000명당 1명)에 비해 훨씬 높은 비중을 차지하고 있음에도 불구하고, 출생 시 발견되지 못하고 2세 이후에 이

르러서야 발견되고 진단되는 경향이 있다.

출생 후 첫 3년 동안이 말과 언어발달에 가장 중요한 시기이므로, 2세 이전에 난청이 발견되어 치료되지 않는다면 언어 발달의 가장 중요한 시기를 놓치게 되어 언어 재활의 어려움과 더불어 평생 장애인으로 남게 된다²⁾. 신생아청각선별검사(newborn hearing screening, NHS)는 이러한 난청을 조기에 진단하여 가능한 빨리 청각재활교육을 시작하는데 그 목적이 있으며, 이를 통해 난청을 조기에 진단하여 조기에 적절한 재활을 시행한다면 정상에 가까운 언어·청각발달을 기대할 수 있다. 최근 기술의 발달로 보청기와 인공와우 기기의 성능이 우수해지고 소형화되어 유소아 난청의 치료 및 재활에 크게 기여를 하고 있다. 특히 내이 기능이 완전히 없어져 전혀 들을 수 없고 보청기로는 청각 재활이 불가능한 경우에도 인공와우이식은 청각 기능을 정상에 가깝게 회복시켜 줄 수 있어 더욱 큰 관심을 모으고 있다.

접수 : 2006년 12월 5일, 승인 : 2006년 12월 20일

책임저자 : 김리석, 동아대학교 의과대학 이비인후과학교실

Correspondence : Lee-Suk Kim, M.D.

Tel : 051)240-5428 Fax : 051)253-0712

E-mail : klsolkor@chol.net

난청의 조기진단과 조기중재의 중요성

영아에서 말초청각기관은 출생 시 충분히 그 기능을 갖추고 있지만, 청각신경전달로는 미발달된 상태여서 외부 소리자극이 주어질 때 신경전달로내의 시냅스 연결이 활발히 이루어지면서 성숙된다³⁾. 그리고 성숙되는 시기는 전기생리학적 연구에 따라 생후 18개월경이라고 보고하고 있다⁴⁾. 따라서 출생 후 첫 1년 동안에 소리를 잘 듣지 못하면 청각신경전달로의 형태적, 기능적 발달에 지장을 초래하며 성장후의 보청기에 의한 재활에도 상당한 제한점이 있게 된다³⁾.

Markides(1986)⁵⁾는 난청 어린이를 대상으로 보청기 장착시기와 말소리 명료도와와의 관계를 조사하였는데 생후 6개월 이내에 보청기를 장착한 그룹에서 말소리 명료도가 의미 있게 높았다. 그것은 이 시기에 대부분의 아이들이 반사적인 발성(reflex vocalization)에서 언어발달의 기초를 형성하는 의도적인 발성(intentional babbling)과 말소리 모방(sound imitation)으로 변화하기 때문이라고 하였다. Levitt 등⁶⁾은 특수교육을 시작한 나이가 청소년기 난청 학생들에서 언어 및 의사소통기술에 가장 중요한 요소라고 하였다. Yoshinaga Itano⁷⁾는 신생아에서 출생 시부터 36개월 사이 150명의 난청어린이를 대상으로 생후 6개월 이전에 진단한 그룹과 7개월부터 36개월에 진단한 그룹으로 나누어 조사하였고, 두 그룹 모두 진단 후 평균 2개월 이내에 보청기착용을 시작하였다. 연구 결과 생후 6개월 이전에 진단한 그룹에서 전반적인 발달, 표현언어와 수용언어 그리고 개인적 사회적 영역이 훨씬 더 발달한다고 하였으며, 이러한 발달은 난청의 정도, 인지력, 인종, 성별, 부모의 교육정도 등과는 무관하다고 하여 조기진단의 중요성을 증명하였다.

신생아 청각선별검사의 배경과 발전

1964년 Marion Downs 등⁸⁾은 조기진단은 조기치료를 가능하게 하고, 이것은 유아들에게 난청을 극복할 수 있는 최적의 기회를 제공한다는 근거하에 청각선별검사의 필요성을 제안하였으나 당시의 검사방법의 정확도가 낮아 널리 이용되지 못하였다.

미국에서는 1982년 Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)⁹⁾에서 난청 고위험군 신생아에 대한 청각선별검사(Risk based NHS)를 권고하여 5가지의 위험요소를 제시한 이래 개정을 거쳐 1990년에는 10가지의 위험요소를 제시하였으며 1994년에 그 내용을 재수정 하였다(Table 1)¹⁰⁾. 이에 해당되는 경우 고위험군으로 간주하여 난청에 대한 조기검사와 조기 재활치료를 반드시 시행할 것을 제안하였다. 이 후 Elssmann¹¹⁾, Papas¹²⁾ 등의 연구에서 선천성난청의 약 반수가 위험요소를 가지고 있지 않는 정상 신생아에서 생긴다고 보고하였고, 이를 근거로 신생아 청각선별검사의 대상이 난청 고위험군에서 전체 신생아로 확대되었다(Universal NHS). 1993년 National Institutes of

Table 1. Risk Factors for Hearing Loss(JCIH 1994)¹⁰⁾

Family history of hereditary childhood SNHL
In utero infections - CMV, rubella, syphilis and toxoplasmosis
Craniofacial abnormalities
Birth weight of less than 1,500 g
Hyperbilirubinemia at a serum level requiring exchange transfusion
Ototoxic medications
Bacterial meningitis
Apgar scores of 0-4 at 1 min. or 0-6 at 5 min.
Mechanical ventilation lasting 5 days or longer
Stigmata or other findings associated with syndrome known to include sensorineural and/or conductive hearing loss

Health(NIH) consensus conference에서 생후 3개월 이내에 난청을 조기발견 하기 위하여 모든 신생아에게 UNHS의 시행을 권장하는 선언문을 채택하였으며²⁾, 1994년 JCIH는 모든 신생아에서 생후 3개월까지는 난청을 진단하여 늦어도 생후 6개월부터는 조기중재를 시작하여야 한다고 강조하였다¹⁰⁾. 1992년 Hawaii에서 처음으로 주정부 지원으로 전체 신생아를 대상으로 한 청각선별검사를 법제화하여 시행하였고, 1997년에는 95%의 신생아가 선별검사를 받게 되었다¹³⁾.

90년대 후반에 들어서면서 UNHS는 미국 전역으로 급속히 전파되어, 약 41개주에서 신생아청각선별검사를 법제화하여 시행하거나 또는 준비 중이며 연방정부로 이에 대한 지원을 하고 있고, 2010년까지 연방정부의 노력으로 모든 신생아에서 청각선별검사를 하여 조기 진단과 조기 중재를 시행할 것을 목표로 하고 있다.

신생아 청각선별검사의 방법과 조기진단 프로그램

청각선별검사 방법으로서 필요한 조건은 검사하기가 쉽고, 감수성과 특이성이 높아야 하며, 객관적인 기준이 적용되어야 한다. 또한 비침습적이며 선별검사로써 비용이 적합하여야 하고 신생아가 퇴원하기 전에 시행이 가능하여야 한다. 이러한 조건들을 충족시키기 위해 행동관찰청력검사, Crib-o-gram, auditory response cradle(ARC), 임피던스 청력검사, 청성뇌간반응(auditory brainstem response, ABR), 유발이음향방사(evoked otoacoustic emission, EOAE) 등 여러 가지 검사 방법들이 시행되어 왔는데, 현재 신생아 난청의 선별검사로써 많이 쓰이고 있는 방법은 ABR과 EOAE이다.

청성뇌간반응(ABR)은 1971년 Jewett과 Williston¹⁴⁾에 의해 처음 보고되었고, 1978년 Galambos¹⁵⁾에 의해 conventional ABR이 영아에서 30-40 dB로 V파를 찾는 선별검사로 사용되면서 ABR을 이용한 선별검사는 신생아의 난청을 알아내는데 유용한 방법으로 사용되었다. ABR은 마취, 수면 등에 비교적 영향을 받지 않고 비침습적인 장점이 있는 반면 긴 검사소요시간, 고비용, 숙련된 검사자가 필요한 점 등으로 선별검사로써의 유용

성이 낮아 일부 고위험군에서만 사용되어 오다가, 1980년대 말 청각선별검사를 위해 ALGO1이라는 자동화 청성뇌간반응(Automated ABR, AABR)이 개발되면서 미국에서 널리 사용되어 왔다¹⁶⁾. AABR은 정상신생아에서 구한 ABR 표준치와 검사를 받는 신생아의 파형을 비교하여 자동적으로 통과(pass)와 재검(refer)이 표시되게 된다. AABR은 기존의 ABR의 단점인 긴 검사소요시간, 숙련된 전문가에 의한 검사 등을 개선하고, 짧은 검사소요시간(약 10분), 비전문가에 의한 검사, 정확도 등에서 많은 장점을 가지고 있지만 아직 가격이 비싸다는 단점이 있다. 1998년 ALGO 1에 이어 ALGO 2가 개발되었는데 이는 양이를 동시에 측정할 수 있고, 검사시간이 다소 짧아졌으며, 통과율도 높아졌다¹⁷⁾.

이음향방사(OAE)는 1978년 Kemp¹⁸⁾에 의해 처음으로 인체에서 측정되고 이것이 정상적으로 기능하는 와우에 의해 발생한다고 알려진 이후 이를 이용한 신생아의 청각선별검사가 많이 시도되었다. OAE는 자극음을 주어 와우의 외유모세포에서 발생하는 음향에너지의 진동파를 외이도에서 측정하는 것으로, 검사가 용이하며 시간이 적게 들어 선별검사로서의 유용성이 입증된 이래 전 세계적으로 이용되고 있으며 클릭유발이음향방사(transiently evoked otoacoustic emission, TEOAE)와 변조이음향방사(distortion product otoacoustic emission, DPOAE) 두 가지 방법이 있다. TEOAE는 자극음으로 클릭음을 사용하며, 회화음역의 청력역치가 30-40 dB을 넘으면 나타나지 않는다. 따라서 청력손실을 정량적으로 평가하지는 못하지만 역치가 30 dB이 넘는 외유모세포의 장애에 의한 청력손실의 여부를 결정하는 데 적절히 사용될 수 있다. 최근에는 AABR과 OAE를 동시에 시행할 수 있는 청각선별검사 장비가 개발되어 국내에서

도 사용되고 있다. 현재 상용화된 검사 장비로는 EOAE를 이용한 AudioPath[®] (Welch Allyn), AABR을 이용한 ALGO 3[®] (Natus), 그리고 두 가지 검사를 같이할 수 있는 AUDIO screener[®](GSI), ABAer[®](Bio-logic), AccuScreen[®] (Madsen) 등이 있다. 이상의 상용화된 제품들은 대부분 이동이 용이하고, 4% 전 후의 재검율을 보고하고 있으며, 민감성과 특이성이 높아 신생아청각선별검사에 유용할 것으로 생각된다.

신생아청각선별검사에 관하여 1993년 NIH Consensus에서 OAE와 ABR을 결합한 2단계 선별검사를 시행할 것과 포괄적인 중재와 재활 프로그램의 필요성을 역설하였으며, 영아기, 초기 유아기에 걸쳐 지속적인 monitoring이 실시되어야한다고 하였다²⁾. 또한 JCIH(2000)¹⁹⁾에서는 선별검사 프로그램이 신생아 출생 후 입원기간 동안에 이루어져야하고, 만일 최초검사에서 통과하지 못했을 경우는 동일 또는 다른 검사방법을 이용하여 1회 이상 반복 검사를 시행하고, 여기에서도 통과하지 못하면 퇴원 후 1개월 이내에 내원하여 추적 검사를 받게 한다(Fig. 1). 그리고, 청력장애아의 20-30%는 초기 유아기 동안에 발생하므로²⁾ 진행성 또는 지연성 난청의 위험이 있는 영유아는 말 언어 발달에 가장 중요한 시기인 만3세까지 적어도 6개월 간격으로 검사를 받아야한다¹⁹⁾.

한편, 전체 신생아 중에서 NICU에 입원한 신생아의 비율은 10-16%정도이지만 이중 난청은 2-4%로 유병율이 높고, 또한 교환수혈을 받아야할 정도의 고빌리루빈혈증이 조산아나 다른 위험요소가 동반된 경우에는 청각신경병증(auditory neuropathy)을 포함한 신경발달장애 등을 유발할 수 있다²⁰⁾. 청각신경병증의 경우 최초검사로 EOAE를 시행할 경우 정상으로 나타나게 되므로 ABR을 먼저 시행하여야 발견할 수 있다. 따라서 NICU의 신생

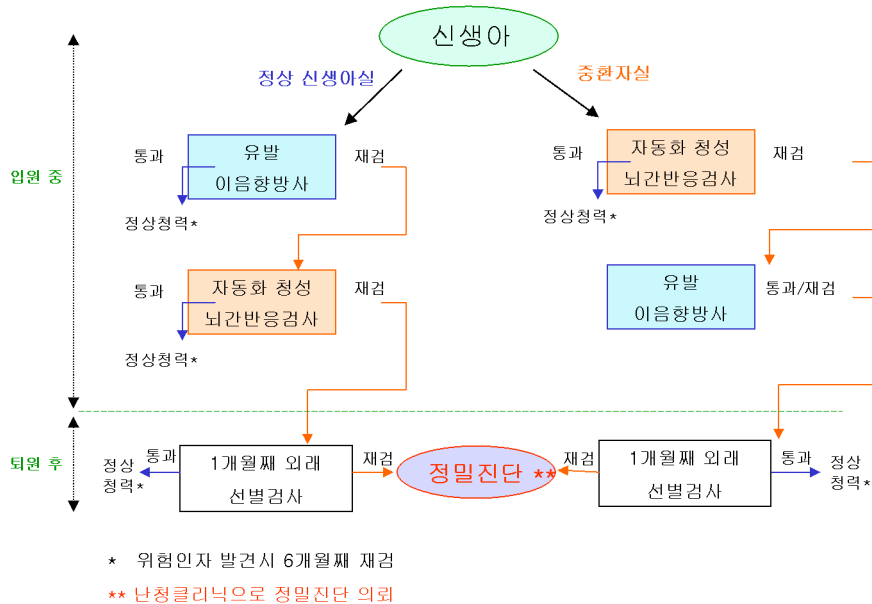


Fig. 1. Newborn hearing screening program.

아에서는 Fig. 1의 2단계검사서서 최초검사로 AABR을 시행하고 통과하지 못했을 경우 EOAE를 퇴원 전에 시행한다²¹⁾.

이상의 조기진단 프로그램에서 이상소견을 보인 신생아들은 정밀검사를 재차 시행해서 감각신경성난청으로 확진되면 조기중재를 시행하여야 한다. 외부병원에서 시행한 신생아청각선별검사서서 이상소견을 보여 본원 이비인후과 난청클리닉으로 청력 정밀진단이 의뢰되는 경우에는 이학적 검사, 이음향방사, 청성뇌간 반응검사, 그리고 임피던스 청력검사를 모두 시행하여 청력을 재확인하였다. 2003년 1월부터 2006년 9월까지 정밀진단이 의뢰된 경우는 137명이었으며, 이 중 남아가 82명 여아가 55명이었다. 의뢰지역은 각각 부산 112명, 경남 13명, 울산 11명, 경북 1명이었다. 137명 중 의뢰기관에서 시행한 선별검사서서 이상이 있어서 의뢰된 경우는 89명이었으며, 선별검사 없이 청력손실이 의심되어 의뢰된 경우는 48명이었다. 정밀진단 의뢰된 137명 중 최종적으로 청력이 정상인 경우는 56명, 감각신경성 난청은 48명이었고 이들 중 일측성 감각신경성 난청은 23명 양측성 감각신경성 난청은 25명이었으며, 청각신경병증은 3명, 선천성 외이도 폐쇄증은 10명이었다. 양측 감각신경성 난청으로 진단된 경우는 양측 보청기 장착 후 청능 훈련을 하며 본원 난청클리닉서서 정기적인 추적관찰 중이다.

그리고, 최근 많은 연구결과서서 선천성 난청의 약 50%가 유전적 요인을 갖고 있는 것으로 알려지면서 유전성 난청에 대한 분자생물학적 연구가 활발해지고 있으며, 일부 유전성 난청의 경우 정확하게 원인 유전자를 밝혀내고 있다²²⁾. 난청 환자서서 유전적 정보를 검사하여 원인 유전자를 알아내는 것은 이미 난청이 나타난 경우 치료에는 큰 도움이 되지 못하지만 임상적으로 매우 유용한 유전 상담을 가능하게 한다. 난청 원인 유전자를 밝혀냄으로써 보호자 및 환자에게 난청이 오는 기전을 이해시킬 수 있다. 그리고, 난청 환아가 있는 경우 앞으로 태어날 형제가 난청에 이환될 확률이 얼마나 높은지, 난청 환자나 가족 구성원 중 유전자 이상은 있으나 아직 전증이 되지 않았을 때 유전자 이상과 관련된 환경적 위험요소는 어떤 것이 있는지, 증후군성 유전성 난청의 경우 난청뿐만이 아닌 다른 신체 부위에 이상이 있을 수 있는지 등의 정보를 의사 및 난청 가족들에게 제공할 수 있다^{22, 23)}. 아직은 유전성 난청, 난청 유전자 검사 및 유전 상담에 대한 이해가 많이 부족한 현실이지만, 앞으로 이들에 대한 중요성이 부각되고 관련 연구가 더욱 활발해진다면 신생아청각 선별검사와 병행되어 난청의 예방과 재활에 큰 도움이 될 것이다.

유소아 난청의 최신 치료방법

신생아청각선별검사를 통해 감각신경성 난청이 진단되면 환아에게 가장 적합한 보청기를 선정하여 착용하게 하고, 특수 교육과 함께 가정과 학교서서 집중적인 청능 훈련을 실시한다. 보통 6개월에서 1년 이상 보청기를 착용하고 청능 훈련 및 교육을

받으며, 그 기간 동안에는 약 3개월에 한번씩 정기적인 고막검사서서 보청기 검사, 청력 및 언어 평가 등의 추적관찰을 병행하여 환아의 청각 기능을 재평가하게 된다. 보청기 착용과 지속적인 청능 훈련에도 불구하고 말소리 지각력과 말-언어 능력의 발달이 제한적인 환아는 인공와우이식을 고려하여야 한다(Fig. 2).

1. 보청기

청력손실 특성에 맞게 보청기의 종류를 선택하고, 장착하는 과정은 청각 평가, 보청기 선정 및 조절, 장착과 확인, 평가 그리고 추적 관찰로 나누어 볼 수 있다²⁴⁾.

청각 평가는 청력 손실의 정도를 평가하는 것으로 신생아청각 선별검사를 통해 난청이 진단이 되면 이를 토대로 보청기 적용대상을 결정하는데, 일상적 대화가 가능하여 청력손실을 자각하기 힘든 난청의 정도는 약 40 dB HL이며, 이를 대개 성인의 보청기 적용 기준으로 본다. 그러나 유소아의 경우 언어 습득과 인지 발달 등에 있어 청각 기능은 매우 중요하므로 양측의 청력역치가 25 dB HL 이상이면 보청기 사용을 고려하여야 한다. 하지만, 편측성 난청이나 특정 주파수에 한정된 난청이 있다면 동반 장애 유무와 인지 발달 그리고 가정서서서 전반적 역할 수행 정도를 고려하여 최종 결정한다.

보청기 선정은 청력손실 정도에 따라 결정한다. 이 과정서서서 난청 아동의 전반적인 발달 정도와 행동 특성 등을 고려하여 보청기의 외형상 종류(귀걸이형, 외이형, 외이도형, 비노출 외이도형)를 결정할 수 있으나, 보청기의 성능을 의미하는 전기음향 특성(electroacoustic characteristics)의 조절 폭이 넓은 기종을 선택하는 것이 좋다. 보청기의 조절 또한 청력손실의 정도와 유형 등을 기준으로 시행한다. 장착과 확인은 최종 결정한 보청기를 처음으로 장착시키는 과정과 그 적정성을 평가하는 것을 말한다. 평가는 장착 후 2-3주 지나 재방문하여 처음 하게 되며, 보청기를 사용하는 아동이 가족과 주변 사람들의 음성 그리고 환경을 등을 실생활서서서 수용하는 정도를 참고하여 보청기가 주는 이득과 한계 등을 확인하고 재조절하는 과정이다. 이 과정서서서 특수 교육 또는 언어 치료 등의 진행 과정서서서 얻어진 정보도 매우 가치 있게 활용한다.

추적 관찰은 3개월 전후가 적절하지만, 장착 초기에는 그 시기를 단축하거나 청각 재활 팀과의 긴밀한 협조 관계를 유지하여 적절하지 않은 청각행동반응이 관찰되면 보청기의 추가 조절

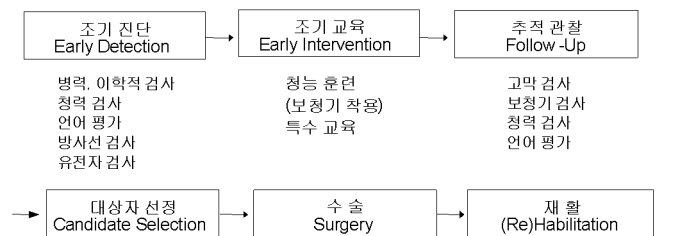


Fig. 2. Pediatric cochlear implant program.

이 필요하다. 이 과정에서는 이학적 검사와 중이 상태, 청력의 변동 여부, 보청기 출력 상태 그리고 언어 발달 정도 등을 평가하여 보청기를 재조정하거나 청각 교육의 목표와 방향을 재설정한다. 최적의 보청기 착용상태에서 잔존 청력을 최대한 활용하여 청각 교육을 하여도 말-언어 발달이 부족한 경우에는 인공와우 이식을 고려하게 된다.

2. 인공와우이식

인공와우는 내이의 손상으로 인해 고도의 감각신경성 난청 혹은 농이 된 환자에게 청력을 제공해 주기 위하여, 외부의 음원으로부터 전달되어온 소리 에너지를 내이를 대신하여 전기적 에너지로 변환시켜 와우관 내에 삽입된 전극을 통하여 청신경을 직접 자극하는 장치이다.

인공와우는 크게 외부장치(external device)와 내부장치(internal device)로 나뉜다. 외부의 음을 감지하는 송화기(microphone)와 내부장치로 전기에너지를 전달하는 역할을 하는 안테나(antenna)로 이루어진 헤드셋(headset) 그리고 소리를 전기 자극의 신호로 처리하여 주는 말소리처리기(speech processor)로 구성된다. 내부장치는 인체 내에 이식되는 부분으로 수신안테나(receiving antenna)를 가진 수신-전극자극장치(receiver-stimulator)와 외부로부터 받아들인 전기에너지를 이용하여 청신경을 직접 자극하는 전극(electrode array)으로 구성된다(Fig. 3).

송화기에서 받아들인 소리는 말소리처리기에서 부호화된 전기 신호로 바뀌고, 이 전기신호는 귀 뒤에 부착된 안테나를 통해 내부의 수신-전극자극장치로 전달되어 전극을 통하여 와우신경의 나선신경절세포(spiral ganglion cell)를 자극하게 된다.

인공와우이식 대상은 양측 청력이 70-90 dB 이상의 고도 감각신경성 난청 혹은 농으로, 보청기를 착용하여도 변별력이 낮아 말지각에 도움이 안되거나 적은 경우, 말과 언어의 발달이 충분치 못한 경우에 수술의 대상이 된다. 수술을 시행하는 나이는 조기에 발견되었다면 1-2세경이 적절하며, 미국 FDA는 생후 12

개월 이상에서 수술이 가능하다고 공인하였다. 뇌막염 후에 내이 골화가 진행되는 경우에는 더 어린 나이에서도 시술을 할 수 있다. 또한 측두골 단층촬영과 자기공명영상에서 귀의 구조에 매우 심한 기형이 없을 때 인공와우이식이 가능하다²⁵⁾.

수술 대상자로 선정되면 다시 한번 정확한 청각상태를 확인하기 위하여 보청기를 착용하지 않은 상태와 보청기를 착용한 상태에서의 청력 검사를 시행한다. 상담을 통해 인공와우 기기를 소개하고 인공와우이식의 제한점, 인공와우이식 환자들의 최근 재활 결과 등에 대해 들려주며, 말지각력에 영향을 줄 수 있는 여러 가지 요소들(아동의 동기, 농의 발생 연령, 농기간, 언어 능력 등)에 대한 설명과 평가를 한다. 측두골 단층촬영과 자기공명영상 촬영을 하여 선천성 이기형이나 와우의 골화 여부, 청신경 등의 구조적 이상 여부를 확인한다. 내과적 제반 검사를 하며, 시력과 심리 상태 등에 관해 안과와 정신과에 자문을 한다. 술 후 예후 예측과 청신경의 잔존 여부를 알아보기 위한 전기 생리학 적 검사로써 와우감각 전기자극검사(promontory stimulation test, PST)와 와우감각 전기자극 청성뇌간반응검사(promontory stimulation-electrically evoked auditory brainstem response, PS-EABR) 등을 시행하기도 한다^{26, 27)}. 술 후 재활이 성공적으로 이루어지기 위해서는 가족들의 적극적인 지원이 필요하므로 술전 환자 및 환자 보호자들의 동의를 구하고, 술 후 재활의 중요성을 인식시키고 인공와우이식에 대하여 가지는 기대치를 조절하는 것이 매우 중요하다.

인공와우이식으로 유용한 청력을 제공받아 소리에 접근한다 하더라도 의미 자체를 제공받는 것은 아니므로 재활(habilitation) 과정이 필요한데, 이는 크게 술 전과 술 후의 재활로 나누어진다.

술 전 재활은 인공와우이식 대상자 선정과 평가의 한 부분으로서, 모든 아동은 보청기 착용 후 특수교육 및 청능 훈련을 받으면서 술 전 재활 과정을 거치게 된다. 술 전 재활의 목적은 최적의 보청기 착용 상태에서 잔존 청력을 활용한 기능적인 청각 기술을 최대한 발달시키고, 또한 평가하기 위한 것이다. 인공와우이식 후 재활은 술 후 3-4주경 말소리 처리기를 조정하는 매핑을 시작으로 본격화되는데, 매핑은 말소리 처리방식(speech coding strategy), 자극 방법(stimulation mode) 등의 매개 변수들을 정하고 각 전극마다 역치(T-level)와 최대 쾌청치(C-level)를 측정하여 프로그래밍 하는 과정을 말한다. 술 후 재활의 목적은 인공와우를 통해 새로운 소리에 접근하고, 청각을 최대한 활용하여 말-언어 발달을 통한 구어 의사소통능력을 발달시키고자 하는 것이다.

인공와우이식 후 수행력은 청각장애 발생시기, 농 기간, 청력 손실 정도 및 유형, 인공와우이식 연령, 술 전 청각적 수행능력, 언어 능력, 술 후 재활 등의 요인에 따라 달라진다. 조기에 수술을 받으면 청각 수행력을 비롯한 여러가지 수행력의 결과가 좋다. 하지만 수술 여부, 수술 시기, 교육방법 등을 결정하기 위해서는 아동의 개별적인 특성과 교육, 사회적인 여건을 고려해야

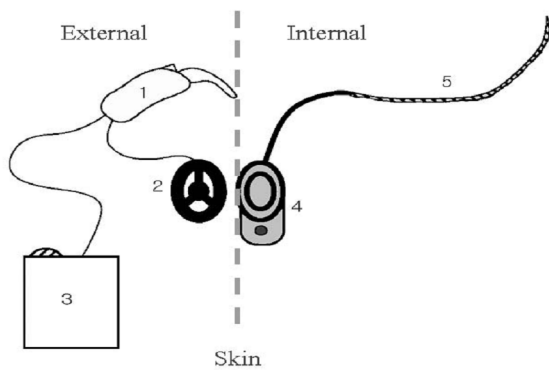


Fig. 3. Components of cochlear implant. External device: ① microphone, ② antenna, transmitting coil, ③ speech processor Internal device: ④ receiver-stimulator, ⑤ electrode array.

한다²⁸⁾. 각 아동의 조건과 특성에 따른 적절한 기대치를 설정해야 하고 가족구성원의 지속적인 참여가 필요하다. 또한 무엇보다 중요한 것은 장기간 지속적으로 재활 과정에 참여하는 것이다. 충분한 지원과 격려 속에서 통합적인 청각재활 과정을 거칠 때 학교와 가정 및 사회 환경의 일상생활 속에서 인공와우를 타인과의 의사소통을 위하여 능동적으로 사용할 수 있게 될 것이다.

결 론

신생아청각선별검사를 통한 영유아난청의 조기진단과 조기중재는 청력손실로 인한 말 언어장애를 최소화하고 언어발달을 위한 재활교육의 기회를 제공하여 정상적인 언어생활을 영위하는데 가장 중요한 역할을 한다. 신생아청각선별검사는 난청 고위험군 신생아뿐만 아니라 전체 신생아를 대상으로 시행하는 UNHS를 하여야 하며, 자동화된 청성뇌간반응과 유발이음향방사의 2단계 선별검사 프로그램이 바람직하다. 난청의 조기진단은 생후 3개월 이내에 이루어져야 하며 늦어도 생후 6개월 이전에는 보청기를 착용하고 6개월에서 1년 정도의 집중적인 청각교육을 시행한다. 지속적인 청각교육에도 말 지각과 언어 능력 향상에 도움이 되지 않을 때는 1-2세경에 인공와우이식수술을 시행하고 4-5년간의 술 후 청각 재활을 하여 일반 초등학교로 진학하는 성공적인 재활이 이루어질 수 있게 된다. 그리고 경도의 난청, 진행성 혹은 지연성 난청인 경우는 신생아청각선별검사에서 발견되지 않을 수도 있기 때문에, 이들의 위험성이 있는 영유아군을 분류하여 말-언어발달에 가장 중요한 시기인 만 3세까지 적어도 6개월 간격으로 주기적인 추적 관찰을 하는 것이 바람직하다.

국내에서는 2001년부터 청각학회가 중심이 되어 신생아청각선별검사 캠페인을 하고 팸플릿을 제작하여 배포하고 있으며, 매년 홍보를 위하여 신생아 학회와 함께 워크샵을 개최하고 있다. 최근 신생아 난청의 조기 진단과 조기 중재에 대한 관심이 증가하고 중요성이 부각되면서 여러 병원에서 청각선별검사를 시행하고 있지만, 향후 유관 학회들과 정부 차원에서 대국민 홍보와 장비 보급 등을 통한 신생아 난청의 조기 발견과 조기 중재에 더욱 힘써야 할 것이다.

References

- 1) American Academy of Pediatrics. Newborn and infant hearing loss : detection and intervention. *Pediatrics* 1999;103:527-30.
- 2) Early identification of hearing impairment in infants and young children : NIH consensus statement. 1993;1-3:11, 1-24.
- 3) Sininger YS, Doyle KJ, Moore JK. The case for early identification of hearing loss in children. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:1-14.
- 4) Ruben RJ, Rapin I. Plasticity of the developing auditory system. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980;89:303-11.
- 5) Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech

- intelligibility. *Br J Audiol* 1986;20:165-7.
- 6) Levitt H, McGarr MS, Geffner D. Development of Language and Communication Skills in Hearing-Impaired Children. *ASHA Monograph* 1987;26:1-8.
- 7) Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl MD. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102:1161-71.
- 8) Downs MP, Sterritt GM. Identification audiometry for neonates : A preliminary report. *J Aud Res* 1964;4:69-80.
- 9) Joint Committee on Infant Hearing: Position statement. *ASHA* 1982;24:1017-8.
- 10) American Academy of Pediatrics. Joint committee on infant hearing 1994 position statement. *Pediatrics* 1995;95:152-6.
- 11) Elssmann SF, Matkin ND, Sabo MP. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hearing J* 1987;40:13-7.
- 12) Papas DG. A study of the high-risk registry for sensorineural hearing impairment. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1983;91:41-4.
- 13) Johnson JL, Kuntz NL, Sia CC, White KR, Johnson RL. Newborn hearing screening in Hawaii. *Hawaii Med J* 1997;56:352-5.
- 14) Jewett DL, Williston JS. Auditory-evoked far fields averaged from the scalp of humans. *brain* 1971;4:681-96.
- 15) Hecox K, Galambos R. Brainstem auditory-evoked responses in human infants and adults. *Arch Otolaryngol* 1974;99:30-3.
- 16) Hall JW III, Kileny PR, Ruth RA. Multi Clinical validation study of the ALGO-1 automated hearing screener. Paper presented at the 10th International Evoked Response Audiometry Study Group, Charlottesville, VA, August 25, 1987.
- 17) Doule KJ, Fujikawa S, Rogers P, Newman E. Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;43:207-11.
- 18) Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978;64:1386-91.
- 19) Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 Position Statement : Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2000;106:798-817.
- 20) Stein LK. Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:95-105.
- 21) Spivak LC. Universal newborn hearing screening. *Thieme* 1998:1-27.
- 22) Zaputobic S, Stimac T, Prpic I, Mahulja-Stamenkovic V, Medica I, Borut P. Molecular analysis in diagnosis procedure of hearing impairment in newborn. *Corat Med J* 2005;46:797-800.
- 23) Frei K, Ramsebner R, Lucas T, Hamader G, Szuhai K, Weipoltshammer K, et al. GJB2 mutations in hearing impairment: identification of a broad clinical spectrum for improved genetic counseling. *Laryngoscope* 2005;115:461-5.
- 24) Pediatric Working Group of the Conference on Amplification for Children With Auditory Deficits. Amplification for infants and children with hearing loss. *Am J Audiol*

- 1996;5:53-68.
- 25) Kim LS, Jeong SW, Huh MJ, Park YD. Cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2006;115:205-14.
- 26) Kim LS, Ahn YM, Heo SD, Kim SR. Promontory stimulation EABR in sensorineural hearing loss. *Korea J Otolaryngol* 2001;44:810-6.
- 27) Kileny PR, Zwolan TA, Zimmerman-Phillips S, Telian SA. Electrically evoked auditory brain-stem response in pediatric patients with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:1083-90.
- 28) Kim LS, Lee MY, Heo MJ, Oh YJ. Long-term development of auditory performance in children with cochlear implants. *Korea J Otolaryngol* 2002;45:18-21.