

## KID 증후군 아동의 인공와우이식 후 청각수행력의 변화

지음청각언어연구소<sup>1</sup> · 대불대학교 언어치료청각학과<sup>2</sup>

이 미 숙<sup>1</sup> · 조 수 진<sup>2</sup>

### ABSTRACT

#### The Changes of Auditory Performance After Cochlear Implantation in Child with KID syndrome

Misook Lee<sup>1</sup> and Soojin Cho<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Jeeum Auditory Rehabilitation Center, Daegu, Korea

<sup>2</sup>Department of Speech Pathology & Audiology, Daebul University, Yeongam, Korea

Keratitis-ichthyosis-deafness (KID) syndrome is a rare congenital ectodermal disorder, caused by heterozygous missense mutation in GJB2, encoding the gap junction protein connexin 26. This case review focused on the auditory performance after cochlear implantation for a child with KID syndrome. The average score of auditory performance improved steadily after the use of cochlear implant and continued over for 12 months. Moreover, Six months after cochlear implantation, the subject showed a significant improvement in auditory performance. In particular the score of Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic word (MTP) was improved from 8.3% to 100% for 12 months. The results of this case suggested that auditory rehabilitation and cochlear implantation for a child with KID syndrome would be effective and important.

**KEY WORDS** : Auditory performance, Auditory-verbal approach, Cochlear implantation, KID syndrome.

### INTRODUCTION

감각신경성 난청을 가진 학령기 아동의 원인 중 약 50%가 유전적 요인으로 발생하며, 약 20~25% 정도가 임신, 출생 또는 출생 후 환경적 요인으로 인해 그리고 나머지는 원인불명으로 발생한다고 한다. 특히 유전성 난청의 경우 다른 장기의 기형이나 이상을 동반하는 증후군형(syndrome)과 감각신경성 난청만 독립적으로 나타나는 비증후군형(nonsyndrome)으로 나눌 수 있는데, 현재까지 약 480가지 종류의 증후군형에서 난청을 동반한다고 알려져 있다(오승하, 2009).

이 중 Keratitis-Ichthyosis-Deafness (KID) 증후군

은 다양한 상피조직들의 세포간 결합에 중요한 역할을 하는 connexin (Cx) 26 유전자의 돌연변이로 인한 간극결합(gap junction)의 이상으로 발생하여 표피, 각막상피 및 내이에 영향을 준다고 알려져 있다 (Cushing et al., 2008). 특히 신생혈관 각막염(keratitis), 피부가 비정상적으로 건조하여 물고기의 비늘처럼 되는 유전성 각화증인 어린선(ichthyosis) 및 난청(deafness) 등의 3가지 주요 징후를 동반하는 세계적으로 아주 드문 선천성 질환이다 (Kelly et al., 2008). 구체적인 증상을 살펴보면, 다양한 정도의 시력저하를 동반하는 신생혈관 각막염 외에 생후 3개월 이내에 피부가 두터워지고 손바닥과 발바닥에도 과각화증을 동반하는 특징이 있다(정재훈 외, 2008). 청각과 관련된 질환으로는 고·심도의 양측성 감각신경성 난청이 대부분이지만, 경·중도의 전음성 난청을 초래하는 경우도 있다고 한다(Kelly et al., 2008). 그리고 대부분이 선천성 난청이지만, 진행성 난청도 보고되었다(Szymko-Bennett et al., 2002). KID 증후군을 가지고 있는 아동들의 경우, 위에서 언급한 바대로 다양한 시력저하를 동반

논문접수일: 2011년 05월 02일

논문수정일: 2011년 06월 02일

게재확정일: 2011년 06월 07일

**교신저자**: 조수진, 530-702 전라남도 영암군 삼호읍 녹색로 1113 대불대학교 언어치료청각학과

전화: (061) 469-1482, 전송: (061) 469-1317

E-mail: sj2434@db.ac.kr

하기 때문에 난청으로 인한 의사소통을 위해 수화나 독화 등의 시각적인 단서를 활용하기 어렵게 된다. 이에 보청기를 통한 의사소통을 기대하였으나, 그 효과는 긍정적이지 못하였다. 그 이유는 KID 증후군의 경우 감염의 위험이 상대적으로 높아서 광범위한 폐쇄 재발성 외이도염이 자주 발생하여 피부를 자극하거나, 보청기의 이어몰드를 고장 낼 수 있기 때문이다. 따라서 이들의 청력을 보조하여 효과적으로 의사소통을 할 수 있는 청각보조기기로 인공와우이식(cochlear implantation)이 대두되고 있다(Barker & Briggs, 2009). 하지만 인공와우이식의 경우에도 KID 증후군은 습진성 피부염 등으로 인해서 수술 후 상처가 잘 아물지 않거나 피부 괴사(flap necrosis)가 일어날 수도 있다고 한다.

KID 증후군 아동의 인공와우 사례는 그다지 많지 않으나 Cushing et al.(2008)은 Dandy-Walker malformation과 KID 증후군을 동반한 아동에서 성공적인 인공와우 이식에 대해서는 보고하였으나, 추후 시행된 재활에 대한 언급은 하지 않았다. 반면에 Barker & Briggs(2009)는 3명의 KID 증후군 아동에서 성공적인 인공와우이식과 향상된 말지각력을 보고하면서 짧게는 2년, 길게는 6년의 시간 경과 후에도 이들의 구화 발달은 지속적으로 이루어지고 있어서 인공와우이식을 통해 삶의 질뿐만 아니라, 의사소통과 교육에 있어서도 긍정적 효과를 보이고 있다고 하였다. 조수진 & 이미숙(2010)은 KID 증후군 아동의 이식 후 3개월간의 청능재활 사례를 소개하면서 짧은 재활 기간이었지만, 청능발달 및 의사소통능력에서 상당한 진전을 보였다고 한다.

이에 본고에서는 조수진 & 이미숙(2010)의 사례와 같은 아동을 대상으로 약 1년간 청능재활을 시행하여 만족할 만한 청각수행력에 대한 결과를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

## MATERIALS AND METHODS

### 연구대상

Table 1. 청각-구화 프로그램의 예

| 재활목표                                     | 보기                         | 활동               |
|--|----------------------------|------------------|
| 환경음 탐지하기 (악기소리 탐지)                       | 북, 피리, 소고, 심벌즈, 탬버린, 트라이앵글 | 고리 끼우기, 공 던지기    |
| 모음 /u/, /a/, /i/과 자음 /m/, /sh/, /s/ 의 탐지 | Ling 6 sound test          | 음소 사진에 스티커 붙이기   |
| 제스처 언어 탐지하기                              | 인사하기-안녕, 빠이 빠이, 동물들 의태어    | 소리에 맞추어 의태어 모방하기 |
| 초분절적 요소 탐지하기                             | /ba, ba/, /ba-a-a/         | 선 따라가기, 원안에 들어가기 |
| 동물 및 탈것들 확인하기                            | /슈-웅/-비행기, /멍-멍/-강아지       | 탈것 및 동물소리 변별하기   |
| 가족 이름 확인하기                               | /본인이름/, /엄마/, /아빠/         | 가족사진 찾기          |
| 음식물 확인하기 (음절수 다른 단어 확인)                  | 바나나, 밥, 우유이름 및 관계 인지       | 소꿉놀이             |

KID 증후군으로 진단받은 남자 아동으로 머리털 결손, 눈썹 결손, 어린선, 각막염, 손톱 기형 등의 증상을 보이고, 우측 시력이 거의 없으며 좌측 시력도 점진적으로 저하되고 있었다. 부모 보고에 의하면, 3세경 병원에서 청성뇌간 반응 검사를 통해 심도의 감각신경성 난청으로 진단받았다. 난청에 대한 가족력은 없으며, 임신 및 출산 시 특이 사항 및 신체발달 역시 또래 아이들과 큰 차이는 없었다고 하였다. 양측 귀에 귀걸이형 보청기를 착용한 뒤 재활 교육을 받았으나 큰 소리에도 반응을 보이지 않을 정도로 청능발달이 거의 이루어지지 않아서 6세 때 Advanced Bionics 사의 Clarion 인공와우를 우측 귀에 시술하였으며, 어음처리기는 귀걸이형이었다.

### 연구방법 및 절차

대상 아동은 첫 매평 후 3개월 정도 청능훈련(auditory training)에 참여한 뒤, 청각-구화 학습법(auditory-verbal approach)을 이용하여 주 2회 한 시간 정도씩 9개월간 청능재활을 받았다. 재활 회기마다 부모 중 한 사람이 참여하여 듣기만으로 아동과 상호작용하도록 지도하였다. <Table 1>은 듣기기술의 발달단계에 따라 제공한 청각-구화 프로그램의 간략한 예이다.

#### 1. 청각수행력 평가

##### 1) LiP Profile (Listening Progress Profile)

인공와우 수술 후 환경음과 기본적인 말소리에 대한 청능발달 평가 도구로 모든 연령의 아동에게 시행할 수 있다. 평가는 아동의 수준에 맞추어 검사 순서를 수정하여 시행하였으며, 대상 아동의 엄마와 함께 정반응과 오반응을 결정하여 LiP Profile에 따른 점수로 환산하였다. 검사 지침에 따라 각 과제를 5회까지 제시하였고 연속하여 3회 정반응하면 2점, 5회 가운데 2회 이상 정반응하면 1점, 기타 반응은 0점으로 처리하였다.

##### 2) MTP (Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic word)

말소리의 서로 다른 음절형태를 확인하는 능력과 정확

한 낱말을 확인할 수 있는 능력을 평가하는 도구로 본 아동은 음절형태를 확인하는 능력만을 평가하였다. MTP는 그림 문항의 수가 3개, 6개, 12개 등으로 구성되어 있는데, 아동의 능력에 맞추어 선택하였다. 검사는 문항 당 4회 무작위로 자극을 제시 정반응은 1점, 틀린 그림을 지적하거나 반응하지 못하면 0점으로 처리하였다.

### 3) Closed-set monosyllabic words

보기가 제시되는 1음절 낱말검사는 청각적 자극만으로 정확한 낱말을 확인하는 능력을 평가하는데 아동의 수준에 따라 4개 그림문항 혹은 12개 그림문항을 선택하여 평가하였으며, 아동의 반응에 따라 올바르게 지적한 문항은 1점, 틀리거나 반응이 없을 때는 0점으로 처리하였다.

### 4) CAP (Categories of Auditory Performance)

인공와우이식 아동 개개인의 말인지 범주를 통하여 수행력을 평가할 수 있는 도구로써 인공와우 착용 후 시간의 경과에 따라 수준이 달라짐을 확인할 수 있다.

### 5) MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)

일상생활에서 청각적 자극에 대한 반응능력을 평가하는 검사방법으로 부모용과 교사용 설문지 두 가지 양식이 있으나, 본 연구에서는 부모용 양식을 선택하여 사용하였다. 엄마에게 질문지를 배포하여 발성행동(vocalization behaviors), 소리로부터 의미도출(deriving meaning from sound), 소리에 대한 집중(alerting to sound) 및 어음처리기를 착용하는 아동의 습관 등에 대해 답하도록 하였으며, 문항에 대해 설명을 하면서 검사지에 응답하도록 하였다. 각 질문에 대해 아동의 행동이 전혀 그렇지 않으면(0점), 거의 그렇지 않다(1점), 가끔 그렇다(2점), 자주 그렇다(3점), 항상 그렇다(4점)로 채점하여 총점을 산출하였다.

### 6) MUSS (Meaningful Use of Speech Scale)

일상생활에서 아동의 언어사용을 위한 평가도구로 음성 조절 능력(vocal control), 언어와 비슷한 소리 산출(use of speech without gesture or sign), 의사소통전략(use communication strategies)을 평가하기 위한 10개의 질문에 엄마가 스스로 작성하도록 하였다. 문항의 내용이 이해되지 않는다는 보고가 있으면, 이를 검사자가 설명하여 준 다음에 작성하게 하였고 확인하였다.

## 2. 언어 및 의사소통능력 평가

어휘 발달을 평가하기 위해 사용어휘 체크리스트 MCDI-K (MacArthur Communicative Development Inventory-

Korean)를 사용하였다. 엄마에게 어휘 목록표를 제시하여 작성 요청을 충분히 설명한 다음 표시하도록 하였다. 아동이 적극적으로 어휘를 사용하고 있다고 하면 ○표에 표시하고, 불분명한 경우는 △표에 표시하도록 하였다. 어휘 목록표에 기입이 끝나면 분명하게 사용하는 것이 확인된 어휘에 각각 1점씩 주어 총점을 구하였다.

## 3. 분석방법

본 아동의 청각수행력은 아동은 인공와우를 착용한 후 3개월에 첫 평가를 실시하였고 6개월, 9개월, 12개월에 각각 평가하였다. CAP 검사를 제외한 모든 검사를 평가시기에 따라 원점수를 백분율(%)로 환산하여 비교하였으며, CAP 검사는 측정된 해당 단계로 나타내었다. 언어 및 의사소통능력은 수술 전 아동의 행동에 대한 관찰 및 보호자와의 상담을 통해 평가하였다.

## RESULTS

### 1. 청각수행력의 변화

수술 시기에 따른 각 검사별 점수를 살펴본 결과, LiP Profile 검사는 수술 후 3개월에 97.6%, 6개월 이후부터는 100%를 나타내어 다른 검사에 비해서 비교적 높게 나타났다(Table 2). 향상 정도는 수술 후 3개월 동안 45.3%, 3개월에서 6개월 사이에 2.4%, 6개월에서 12개월 사이에는 변화가 없는 것으로 나타나 인공와우 착용 3개월까지 크게 증가한 것을 알 수 있었다. MTP 점수는 수술 후 3개월에 25%로 측정되어 수술 전에 비하여 약 17% 정도 향상된 결과를 보였고, 6개월에는 91.7%로 크게 향상되었다. 보기가 제시되는 1음절 낱말 점수는 수술 후 3개월에 37.5%, 6개월에 50%, 9개월에 62.5%, 12개월에 79.1%로 각각 지속적으로 향상된 것을 알 수 있었다. 청각적 자극에 대한 반응능력 평가인 MAIS 점수는 수술 전 20%에서 수술 후 3개월에 80%로 크게 향상되었다. 특히 아동은 발성행동, 소리로부터 의미도출에 대한 반응은 좋지 않았으나 소리에 집중하기에 대한 반응은 좋은 결과를 보였다. 그리고 수술 후 6개월에 85%, 9개월에는 95%에 도달하여 발성행동과 소리로부터 의미도출문항에도 좋은 반응을 보이는 것이 관찰되었다. 반면 일상생활에서 아동의 언어 사용에 대한 질문으로 구성된 MUSS의 경우 그 향상 속도가 빠르지 않았는데, 수술 후 12개월에 이르러 45%에 도달한 정도였다. CAP 검사의 경우 수술 전과 수술 후 3개월까지는 1단계에 머물러 있다가 수술 후 6개월에는 2단계, 9개월 이후부터는 4단계로 나타나 인공와우를 사용한

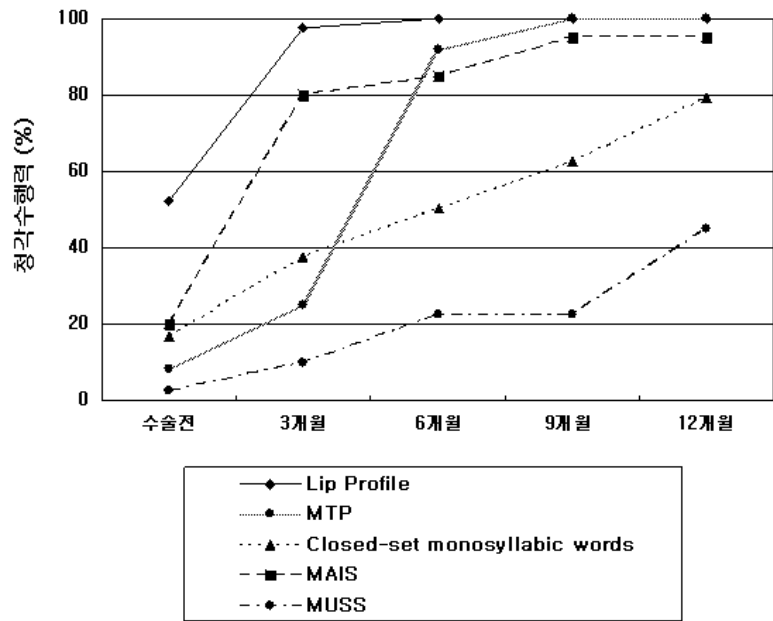


Fig. 1. 수술시기에 따른 청각수행력의 변화

이후 꾸준히 청각수행력이 증가하였음을 알 수 있다. 전체적으로는 청각수행력이 인공와우 수술 전보다 수술 후 6개월 동안 약 50% 정도 향상된 것을 알 수 있다(Fig. 1 & Table 1).

## 2. 언어 및 의사소통능력 평가

아동의 행동관찰에 의하면, 아동은 부르면 돌아보기는 하지만 시력저하로 인해 찡그리며 쳐다보았으며, 원하는 것은 손으로 가리킴과 동시에 “으~응, 어~어”와 같은 발성을 하였다. 어머니는 아동이 자주 쓰는 단어는 “아빠, 엄마, 아파”였다고 보고 하였다. MCDI-K를 통한 어휘력을 평가한 결과, 수술 전 아동의 어휘는 3개 정도였으나 인공와우 수술 3개월에 10개, 6개월에 164개, 12개월에 327개를 습득한 것으로 나타나 시간이 경과함에 따라 지속적으로 증가하였다.

## DISCUSSIONS AND CONCLUSIONS

심도의 양측성 난청을 동반하는 KID 증후군을 가진 아

동의 경우, 진행성 시력저하로 인하여 수화나 독화와 같은 시각적인 단서를 이용한 의사소통이 제한되는 문제를 가질 수 있다(Cushing et al., 2008). 그래서 최근에 인공와우 이식과 함께 청각적인 단서로 의사소통을 할 수 있도록 집중적인 청능재활이 요구된다. 하지만 전 세계적으로 KID 증후군 환자가 드물고 이런 환자의 성공적인 인공와우이식 사례가 보고되고는 있지만(Cushing et al., 2008; Arndt et al., 2010), 인공와우이식 후 청능재활을 통한 의사소통 능력 향상에 대한 사례는 그리 많지 않다. 이에 본 사례를 통해 인공와우이식을 받은 KID 증후군 아동을 대상으로 청능재활을 통한 청각수행력의 변화를 확인해 보고자 하였다.

수술 후 12개월 간 아동에게 청능재활을 시행한 결과, 청각수행력 점수는 인공와우 사용 3개월부터 12개월 동안 시간이 경과할수록 꾸준히 향상하는 것으로 나타났는데 전체적으로는 인공와우 수술 전보다 수술 후 6개월 동안 약 50% 정도 향상된 것을 알 수 있었다. 검사 항목별로는 LiP Profile, MTP, Closed-set monosyllabic words, MAIS, MUSS 순으로 청각수행력 점수가 높게 나타났다. 아동의 어휘발달은 수술 후 3개월에는 약 10개로 수술 전과 비교해서 크게 증가하지는 않았으나, 이후 시간이 경과

Table 2. 수술 시기에 따른 청각수행력 (%)

| 하위검사                          | 수술 전 | 3개월  | 6개월   | 9개월   | 12개월  |
|-------------------------------|------|------|-------|-------|-------|
| Lip Profile                   | 52.3 | 97.6 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| MTP                           | 8.3  | 25.0 | 91.7  | 100.0 | 100.0 |
| Closed-set monosyllabic words | 16.6 | 37.5 | 50.0  | 62.5  | 79.1  |
| MAIS                          | 20.0 | 80.0 | 85.0  | 95.0  | 95.0  |
| MUSS                          | 2.5  | 10.0 | 22.5  | 22.5  | 45.0  |
| 전체평균                          | 19.9 | 50.0 | 69.8  | 76.0  | 83.8  |

할수록 지속적으로 어휘가 증가하여 12개월이 경과된 후에는 약 327개의 어휘를 습득한 것으로 나타났다. Ertmer & Mellon(2001)은 생후 20개월에 인공와우를 수술 받은 영아 1명에서 어휘수를 조사하였는데 수술 직후에는 8개의 어휘를 사용하였으나 1년 뒤에는 약 90개의 어휘를 사용한 것으로 나타났다. Spencer et al.(2004)은 언어습득 전 청력손실 아동 27명을 대상으로 비교한 결과 비교적 어린나이에 이식받은 아동의 말지각력의 향상정도가 높았으나, 8세 혹은 그 이후에 수술 받은 아동에서 더 높은 수행력을 보인 경우도 있고 4세 이전 수술 받았지만 청각수행력의 향상정도가 더 낮은 경우도 있다고 보고하기도 하였다. 이와 같이 어휘력과 청각수행력의 발달은 개인차가 나타날 수 있는데, 수술 시 연령이 어릴수록 더 효과적이라고 보고하고 있지만 인공와우 이식연령 외에 여러 가지 복합적인 영향도 있다고 한다(Gantz et al., 2004). 본 연구의 대상 아동은 6세 때 인공와우를 착용한 아동이었으나 수술 연령에 비하여 어휘력이나 청각수행력의 발달에 긍정적인 효과를 보이고 있는데, 이는 다른 KID 증후군 아동들과는 달리 내이 기형을 동반하고 있지 않고 학습에 흥미가 높았기 때문에 시력저하가 심하게 진행된 상태였지만, 다른 장애를 가지고 있지 않는 인공와우이식 아동들과 비슷한 수준에서 청각수행력이나 의사소통능력이 향상된 것을 알 수 있었다.

그러므로 KID 증후군 외에 다양한 장애를 동반한 고심도 난청 아동일지라도 의사소통능력을 향상시키기 위해서 조기에 인공와우를 이식한 후 적극적인 청능재활을 시행한다면 청각수행력의 상당한 진전이 예상된다.

중심 단어 : 인공와우이식, 청각-구화법, 청각수행력, KID 증후군.

## REFERENCES

1. 오승하. 유전성 난청. In 대한이비인후과학회. 이비인후과학-두경부외과학(기초이과). 서울: 일조각;2009, pp.733.
2. 정재훈, 전연숙, 이수현, 정행선, 김재찬. 키드 증후군의 안과적 증상과 조직학적 특징. 대한안과학회지. 2008;49(9):1532-1538.
3. 조수진, 이미숙. KID 증후군 아동의 인공와우이식 후 청능재활 사례. 청능재활. 2010;6(1):93-97.
4. Arndt S, Aschendorff A, Schild C, Beck R, Maier W, Laszig R, Birkenhäger R. A novel dominant an a de novo mutation in the GJB2 (connexin-26) cause keratitis-ichthyosis-deafness syndrome: implication for cochlear implantation. Otol Neurotol. 2010; 31(2):210-215.
5. Barker EJ, Briggs RJ. Cochlear implantation in children with keratitis- ichthyosis-deafness (KID) syndrome: outcomes in three cases. Cochlear Implants Int. 2009;10(3):166-173.
6. Cushing SL, MacDonald L, Propst EJ, Sharma A, Stockley T, Blaser SL, et al. Successful cochlear implantation in a child with Keratosis, Ichthiosis and Deafness (KID) Syndrome and Dandy-Walker malformation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008;72(5):693-698.
7. Ertmer DJ, Mellon JA. Beginning to talk 20 months: early vocal development in a young cochlear implant recipient. J Speech Lang Hear Res. 2001;44(1):192-206.
8. Gantz BJ, Turner C, Gfeller K. Expanding cochlear implant technology: Combined electrical and acoustical speech processing. Cochlear Implants Int. 2004;5(Suppl 1):8-14.
9. Kelly B, Lozano A, Altenberg G, Makishima T. Connexin 26 mutation in keratitis-ichthyosis-deafness (KID) syndrome in mother and daughter with combined conductive and sensorineural hearing loss. Int J Dermatol. 2008;47(5):443-447.
10. Spencer LJ, Gantz BJ, Knutson JF. Outcomes and achievement of students who grew up with access to cochlear implants. Laryngoscope. 2004;114(9):1576-1581.
11. Szymko-Bennett YM, Russell LJ, Bale SJ, Griffith AJ. Auditory manifestations of Keratitis-Ichthyosis-Deafness (KID) syndrome. Laryngoscope. 2002;112(2):272-280.