

양성돌발성두위현훈으로 오인된 제 1형 아놀드-키아리 기형

김영철¹, 임채동², 이현진², 허동구^{1,2}, 안성기^{1,3}

¹경상대학교 의과대학 경상대학교병원 이비인후과학교실, ²창원경상대학교병원 이비인후과, ³경상대학교 건강과학연구원

Arnold-Chiari Type 1 Malformation Mimicking Benign Paroxysmal Positional Vertigo

Young Chul Kim¹, Chae Dong Yim², Hyun Jin Lee², Dong Gu Hur^{1,2}, Seong Ki Ahn^{1,3}

¹Department of Otorhinolaryngology and Head & Neck Surgery, Gyeongsang National University Hospital, Gyeongsang National University College of Medicine, Jinju; ²Department of Otorhinolaryngology and Head & Neck Surgery, Gyeongsang National University Changwon Hospital, Changwon; ³Institute of Health Sciences, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

• Received Aug 13, 2019
Revised Sep 6, 2019
Accepted Sep 8, 2019

• Corresponding Author:
Seong Ki Ahn
Department of Otorhinolaryngology and Head & Neck Surgery, Gyeongsang National University Hospital, Gyeongsang National University College of Medicine, 79 Gangnam-ro, Jinju 52727, Korea
Tel: +82-55-750-8178
Fax: +82-55-759-0613
E-mail: skahn@gnu.ac.kr
ORCID code:
<https://orcid.org/0000-0002-1078-2646>

• Copyright © 2019 by
The Korean Balance Society.
All rights reserved.

• This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Arnold-Chiari malformation type 1 is a congenital disease characterized by herniation of the cerebellar tonsils through the foramen magnum. Most common clinical symptom is pain, including occipital headache and neck pain, upper limb pain exacerbated by physical activity or valsalva maneuvers. Various otoneurological manifestations also occur in patients with the disease, which has usually associated with dizziness, vomiting, dysphagia, poor hand coordination, unsteady gait, numbness. Patients with Arnold-Chiari malformation may develop vertigo after spending some time with their head inclined on their trunk. Positional and down-beating nystagmus are common forms of nystagmus in them. We experienced a 12-year-old female who presented complaining of vertigo related to changes in head position which was initially misdiagnosed as a benign paroxysmal positional vertigo.

Res Vestib Sci 2019;18(3):87-90

Keywords: Arnold-Chiari malformation; Dizziness; Benign paroxysmal positional vertigo; Headache

서 론

아놀드-키아리 기형(Arnold-Chiari malformation)은 소뇌(cerebellum) 또는 뇌간(brainstem)의 일부분이 후두공(foramen magnum)을 통해 척추강으로 탈출(herniation) 되는 선천성 기형이다[1]. 정확한 원인은 밝혀진 바 없으며, 1891년 Chiari에 의해 1-4형의 4가지로 분류되었다[2].

제 1형 아놀드-키아리 기형에서는 수두증(hydrocephalus)이 후와(posterior fossa)에 위치한 여러 신경 구조들에 하향 압력을 가하여 후두부 두통, 경부 통증, 감각저하, 연하장애, 운동실조, 어지럼 등의 증상을 일으키고 척수공동증(syringomyelia)을 유발한다[3].

최근 저자들은 고개를 양측으로 돌릴 때 발생하는 회전성의 어지럼을 주소로 내원한 소아 환자에서 양성돌발성

두위현훈으로 오인된 제1형 키아리 기형을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

12세 여자 환아가 약 1년 전부터 고개를 좌, 우측으로 돌리면 유발되는 회전성어지럼을 주소로 내원하였다. 환아는 똑바로 서 있기 힘들 정도의 심한 후두부 두통을 간헐적으로 호소하였고 이명, 난청, 이충만감 등의 와우 증상 및 보행이나 감각이상, 연하장애 등은 없었다. 기저질환은 없었고 신경이과적 검사에서 자발안진은 관찰되지 않았다. 주시안진검사에서는 좌측 주시 시에는 좌측($9^{\circ}/\text{sec}$)을 향하고, 우측 주시 시에는 우측($3^{\circ}/\text{sec}$)을 향하는 방향전환성수평안진(bilateral directional changing nystagmus)이 관찰되었다(Fig. 1). 온도안진검사(Caloric test)에서는 좌측 수평반고리관 마비(canal paresis)가 12%, 방향 우위성(directional preponderance)은 우측 1%로 각각 정상 범위로 확인되었다. 수평가웃검사(supine head roll test)에서는 좌, 우측으로 고개를 돌릴 때 각각 향지성(geotropic)안진이 관찰되었고, 좌측은 $7^{\circ}/\text{sec}$, 우측은 $2^{\circ}/\text{sec}$ 로 나타났다(Fig. 2). 두위변환 안진검사(Dix-Hallpike)에서도 각각 좌측 검사 시에는 좌측안

진, 우측 검사 시에는 우측안진이 관찰되어 좌측 수평반고리관 양성돌발성두위현훈, 반고리관 결석증(canalolithiasis)으로 진단하여 이석치환술을 시행하였다. 1주 간격을 두고 3회에 걸쳐 치료를 시행하였으나 증상이 지속되어 중추기원 어지럼증 감별을 위해 뇌자기공명영상 촬영을 시행하였다. 시상면 T1 영상에서 소뇌 편도의 탈출(herniation)을 확인하였으며 소뇌편도는 후두공보다 약 21 mm 아래쪽으로 내려와 있었다(Fig. 3). 이 같은 소견으로 제 1형 키아리 기형으로 진단하였다.

고 찰

아놀드-키아리 기형은 두개골의 해부학적 이상(anatomical alteration)으로 소뇌 또는 뇌간(brain stem)이 후두공을 통해 경추부(cervical chain)까지 탈출되는 선천성질환이다 [4]. 소뇌, 뇌간, 두개경수 접합(craniocervical junction)의 탈출 또는 기형의 정도에 따라 1-4형으로 분류할 수 있다[1].

제1형은 소뇌편도의 하향 탈출정도가 5 mm 이상인 경우로, 소뇌척수공(syringomyelia)이 동반될 수 있다. 2형은 연수(medulla)와 제4뇌실(4th ventricle)의 하향 편위(caudal displacement)가 동반된다. 3형은 천막하부(Infratentorial)의

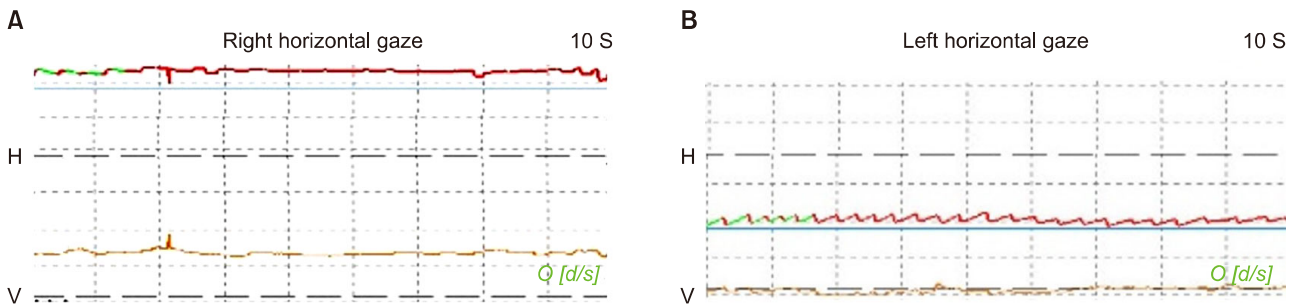


Fig. 1. Videonystagmographic finding of horizontal gaze nystagmus test. It shows bilateral directional changing nystagmus. The rightward horizontal gaze induces $3^{\circ}/\text{sec}$ subtle right nystagmus (A), which reverse to leftward direction induces $9^{\circ}/\text{sec}$ leftward nystagmus (B). H, horizontal beating; V, vertical beating.

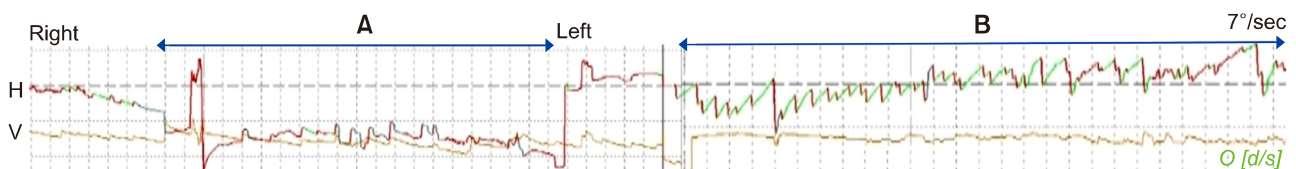


Fig. 2. Videonystagmographic finding of supine head roll test. The rightward head turning induces $2^{\circ}/\text{sec}$ geotropic nystagmus with a latency of 8 to 9 seconds (A), which reverse to leftward direction induces $7^{\circ}/\text{sec}$ geotropic nystagmus with a latency of 5 seconds (B). H, horizontal beating; V, vertical beating.



Fig. 3. T1-weighted magnetic resonance image finding (sagittal plane). The McRae line which means an imaginary line from anterior border of the foramen magnum to posterior border of the foramen magnum is represented by the dashed line. The arrow marks the degree of cerebellar tonsillar herniation of approximately 21 mm.

수막척수탈출 부위까지 조직이 탈출된 경우로 후두골 뇌류(occipital encephalocele)가 동반될 수 있으며, 4형은 소뇌 천막(tentorium cerebelli) 혹은 소뇌가 저형성되거나 무형성된 상태이다[1,4,5]. 3형과 4형은 매우 드물고 심각한 기형을 동반한다[6].

제1형의 경우 소아일 때 증상이 발현되는 경우도 있으나, 무증상으로 지나다가 30-50대에 이르러 증상이 발현되는 경우가 많다. 임상적으로 가장 흔히 발생하는 증상은 후두부 두통, 경부통증, 상지통증이다. 또한 뇌신경의 침범 부위에 따라 감각저하(sensory loss), 마비(numbsness), 저림(tingling), 근력약화(muscle weakness), 운동실조(ataxia) 등이 나타날 수 있다. 삼차신경 침범 시에는 신경통이 유발되고, 8th-12th 뇌신경 침범 시에는 난청, 이명, 연하장애, 음성 변화 등이 유발될 수 있다[7]. 피질척수로(corticospinal tract)의 이상, 소뇌기능 장애 등을 보일 수 있는 후두공 압박증후군(foramen magnum compression syndrome)이 동반될 수 있으며, 80%의 환자에서 안진, 복시, 안와통 등의 안구 증상이 발생한다[8].

안진은 주로 하방 안진이나 자세변화에 따른 안진이 관찰된다. 한참 누워서 시간을 보낼 때처럼 조직에 압력이 가해질 때 안진 및 어지럼이 유발된다[9]. 이번 증례에서는 12세 환아가 서 있기 힘들 정도의 심한 후두부 두통 및 고개를 돌릴 때 발생하는 회전성어지럼증을 주소로 내원하

였다. 비디오안진검사상 일반적으로 키아리기형에서 나타난다고 알려진 하방안진이나 주기적 교대안진(periodic alternating nystagmus)과는 다른 양상의 방향 전환 주시안진이 나타났다. 키아리 기형 환자들의 청각과 전정기능에 대해 분석한 일부 논문에 따르면 수평 안진이 하방안진보다 높은 빈도로 나타난다는 보고도 있다[4]. 소뇌충부(vermis cerebelli)후방의 결절과 소뇌수가 전정안반사에 영향을 주어 특이적인 안진이 발생하므로[10], 해부학적 변이와 영향을 받는 부위에 따라 안진의 방향이 변할 수 있을 것으로 생각된다. 뇌간의 망상체(reticular formation) 중, 설하 신경전위치 핵(nucleus prepositus hypoglossi)이 영향을 받을 경우 중추성 억제 기전(central inhibitory mechanism)이 소실되어 주시안진이 유발되는데, 이 증례의 경우 양측의 해당 전정핵이 자극되어 방향전환성주시안진이 유발되는 것으로 생각해 볼 수 있다[1]. 마찬가지로의 원리로, 수평가웃검사 시에는 고개를 좌, 우로 돌릴 때 정상적으로 일어나야 할 전정안반사가 소실되어 주시안진과 유사한 형태의 안진이 유발되어, 마치 양성돌발성두위현훈에서 보이는 항지성안진으로 오인되었던 것으로 사료된다.

1형 키아리 기형은 영상검사로 진단하며, 뇌 자기공명영상에서 소뇌 편도가 후두공에서 5 mm 이상 탈출되어 있고, 후와, 두개경수 결합부위 골기형등이 동반될 때 진단할 수 있다. 소뇌편도의 탈출 정도를 평가하기 위해 후두공의 전후 경계를 가상으로 연결한 McRae's line을 그어 탈출 정도를 평가할 수 있다(Fig. 3) [4]. 이 환자의 경우 뇌자기공명영상검사상 McRae's line 아래로 21 mm 탈출된 소뇌가 확인되어 1형 키아리 기형으로 진단하였다.

키아리 기형의 치료는 후와(posterior fossa)와 후두공부위의 감압술을 통해 뇌척수액 흐름을 정상화하고 임상 증상을 완화시키는 것이다. 그러나 증상이 경한 경우 경과관찰 할 수도 있으며, 증상의 악화를 예방하기 위해 경부 보호대로 목 움직임을 제한하기도 한다. 척수공동증이 있고 하뇌신경 마비, 소뇌 증상, 척수병증, 심한 후두부 두통 등의 증상이 동반되는 경우 수술적 치료의 적응증이 된다. 척수공동증이 없는 경우라도 증상이 심할 경우에는 선택적으로 후두부 감압술을 고려하게 된다[11]. 이 환자의 경우 심한 후두부 두통과 어지럼증이 지속되어, 신경외과에 협진하여 후두공 감압술을 계획 중이다.

소아 어지럼의 유병률은 0.7%-15%로 알려져 있고, 약 60%에서 어지럼과 함께 두통을 호소한다. 소아 어지럼의 가장 흔한 원인은 양성돌발현훈(benign paroxysmal vertigo

of childhood)과 전정편두통(vestibular migraine)으로 전체 어지럼의 약 35%에서 진단된다. 하지만 양성돌발성두위현훈은 발생빈도가 낮으며, 선천성기형, 간질성어지럼(epileptic vertigo) 등이 성인에 비해 높은 빈도를 보일 수 있어 이에 대한 평가는 필수적이다[12].

이 환자는 양성돌발성두위현훈을 의심 하에 여러차례 이석치환술을 시행하였으나 호전되지 않았고 영상학적 검사를 통해 제 1형 키아리 기형을 진단하였다. 흔치 않은 형태의 안진과 어지럼증, 반복적인 치료에도 호전되지 않은 점, 심한 후두부 두통이 동반된 점 등을 고려할 때 소아 어지럼 환자가 비특이적 임상 양상이 지속될 시 중추기원의 어지럼증을 반드시 감별해야 할 것으로 사료된다.

중심 단어: 아놀드-키아리 기형, 어지럼증, 양성돌발성두위현훈, 두통

이해관계(CONFLICT OF INTEREST)

저자들은 이 논문과 관련하여 이해관계의 충돌이 없음을 명시합니다.

REFERENCES

1. Korres S, Balatsouras DG, Zoumas C, Economou C, Gatsonis SD, Adamopoulos G. Periodic alternating nystagmus associated with Arnold-Chiari malformation. *J Laryngol Otol* 2001;115:1001-4.
2. Guerra Jiménez G, Mazón Gutiérrez Á, Marco de Lucas E, Valle San Román N, Martín Laez R, Morales Angulo C. Audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type i. Case series and literature review. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2015;66:28-35.
3. Samat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol* 2008;87:89-103.
4. Allsopp GM, Karkanevatos A, Bickerton RC. Abductor vocal fold palsy as a manifestation of type one Arnold Chiari malformation. *J Laryngol Otol* 2000;114:221-3.
5. Naya Gálvez MJ, Fraile Rodrigo JJ, Liesa RF, Vicente González EA, Garrido CM, Sampérez LC, et al. Otorhinolaryngologic manifestations in Chiari malformation. *Am J Otolaryngol* 2002; 23:99-104.
6. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 2004;20:323-8.
7. Chen J, Li Y, Wang T, Gao J, Xu J, Lai R, et al. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: a retrospective analysis of 103 patients. *Medicine (Baltimore)* 2017;96:e5945.
8. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983;58:183-7.
9. Kelkar AA, Yates PD. Chiari type I malformation presenting as an atypical benign paroxysmal positional vertigo in a 16 year old patient. *Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2018; 4:253-5.
10. Lee H, Sohn SI, Cho YW, Lee SR, Ahn BH, Park BR, et al. Cerebellar infarction presenting isolated vertigo: frequency and vascular topographical patterns. *Neurology* 2006;67:1178-83.
11. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, et al. The natural history of the Chiari type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2008;2:179-87.
12. Jahn K, Langhagen T, Schroeder AS, Heinen F. Vertigo and dizziness in childhood - update on diagnosis and treatment. *Neuropediatrics* 2011;42:129-34.