

어지럼증을 주소로 내원한 아놀드 키아리 기형 1예

한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

장연일 · 유한석 · 정재호 · 이승환

A Case of Arnold Chiari Malformation Presented with Isolated Vertigo

Youn Il Jang, MD, Han Seok You, MD, Jae Ho Chung, MD, PhD and Seung Hwan Lee, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

— ABSTRACT —

A type 1 Arnold-Chiari malformation is defined by herniation of cerebellar tonsil through the foramen magnum. It is usually asymptomatic until three decades to five decades. Symptoms of type 1 Arnold-Chiari malformation are headache, lower cranial palsy, motor weakness and ataxia. However, isolated vertigo has rarely been described as a first presenting symptom of the disease. A seven-year-old boy presented with acute vertigo. A left beating horizontal nystagmus was identified, while the caloric response was normal. And other neurologic deficits were not evident. Magnetic resonance image confirmed a type 1 Arnold-Chiari malformation and decompressive surgery has been performed. After surgery, nystagmus was disappeared and subjective dizziness was improved. An isolated vertigo might be a first symptom of type 1 Arnold-Chiari malformation. We must consider the possibility of congenital malformation in the differential diagnosis of vertigo. (J Clinical Otolaryngol 2017;28:81-85)

KEY WORDS : Arnold chiari malformation · Vertigo.

서 론

제1형 아놀드-키아리 기형(Arnold-Chiari malformation)은 소뇌(Cerebellum)과 중뇌(Midbrain)가 후두공(Foramen magnum) 주변 두개골의 선천적 기형으로 인해 아래방향(caudal)으로 전위된 상태로 정의한다. 기형의 정확한 원인은 알려져 있지 않으나, 수두증에 따른 하향 압력이 후와(Posterior fossa)에 위치하는 여러 신경 구조들을 아래쪽으로 밀어내고, 척수공동증(Syringo-

myelia)을 유발한다고 설명하며, 융합척수 및 척수의 융합부전으로 인한 견인력, 태아기의 척수 수막류를 통해 양막(amniotic sac) 속으로 뇌척수액이 누출되어 신경조직들이 아래로 밀려나간다는 가설이 있다.¹⁾ 제1형 아놀드-키아리 기형의 증상은 두통, 경부통증, 운동실조, 감각저하, 불안정함, 복시, 연하장애 등이 있으며, 안구 증후로는 안진이 가장 흔하다. 안진은 주로 하향 안진의 형태를 보이며 고정점이 변화하거나 머리 자세 변화에 따라 심해지는 양상을 나타나는 것으로 알려져 있다. 이러한 증상은 머리위치의 갑작스런 변화나 운동에 의해 유발되거나 악화된다. 제1형 아놀드 키아리 증후군에서 다른 신경학적 증상 없이 안진과 현훈만을 보이는 경우는 매우 드물다. 저자들은 건강하게 지내던 중 갑작스런 현훈이 제1형 아놀드-키아리 기형의 첫 증상으로 내원한 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일: 2016년 10월 5일
논문수정일: 2017년 2월 2일
심사완료일: 2017년 3월 15일
교신저자: 이승환, 04763 서울 성동구 왕십리로 222
한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화: (031) 560-2368 · 전송: (031) 566-4884
E-mail: Shleemd@hanyang.ac.kr

증례

7세 남자 환자가 내원 3일 전 열을 동반한 상기도 감염을 앓은 후에 갑작스럽게 발생한 어지럼증과 복시를 주소로 본원에 내원 하였으며, 안과 검사 상 안진이 보여 이에 대한 평가 위해 이비인후과로 진료 의뢰 되었다. 환이는 지속적인 회전성 어지럼증을 호소 하였으며, 어지럼증은 자세 변화와는 상관없이 없었다. 이명 난청 등의 와우 증상도 없었고, 관찰되는 안진의 크기에 비해 오심, 구토 등의 자율신경 증상도 심하지 않았다. 어지럼증 발생 3일째, 전정기능검사를 시행하였다. 비디오 안진 검사에서 좌측으로 향하는 수평 자발안진이 관찰 되었다. 자발 안진의 수평성분의 경우, 느린 성분(slow phasae)의 각속도는 17 degrees/sec로 측정되었으며, 각속도는 일정하지 않고 심하게 변화하는 양상이었다. 자발 안진의 수직성분은 명확하지 않았으며, 안진은 시 고정에도 억

제되지 않는 특징을 보였다(Fig. 1). 주시 안진 검사에서 좌측 주시 시와 우측 주시 시 모두에서 좌측으로 향하는 수평 안진이 확인되었으며, 상하 주시 시에도 좌측 수평성 안진이 관찰되었다. 시추적 검사(Pursuit)상 우측으로 안구를 움직이는 동안은 단속성 시추적(Saccadic pursuit)이 뚜렷하지 않으나 좌측으로 안구를 움직이는 동안은 단속성 시추적을 명확하게 확인할 수 있었다(Fig. 2). 온도안진검사(Caloric test) 상에서는 반고리관마비(CP) 값이 17%로 양측 전정기능의 비대칭은 없으며, 방향우위성(DP)은 32%로 확인되었다(Fig. 3). Dix-Hallpike 검사와 Head Roll 검사에서 두위 변화에 상관없이 지속적인 좌측 수평 안진이 관찰되었다. 온도안진검사에서 정상 소견을 보이며, 시고정시 자발안진이 사라지지 않아, 중추성 어지럼증 감별 위해 뇌 자기 공명영상 촬영을 시행 하였으며, 시상면 T1 영상에서, 소뇌 편도의 탈출(herniation)을 확인하였다. 소뇌편도는 후두공보다 5 mm 이상 아래쪽으로 내려와 있었으며, 소내 편도의 탈출과 함께

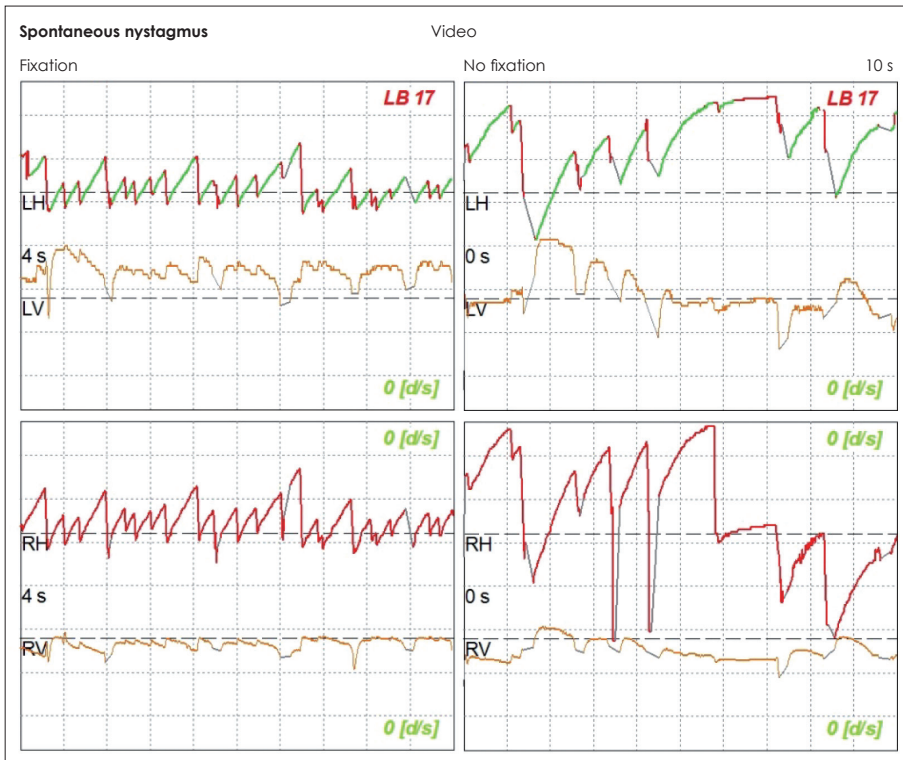


Fig. 1. Spontaneous nystagmus. Left beating horizontal nystagmus was identified, and nystagmus was not suppressed by visual fixation.

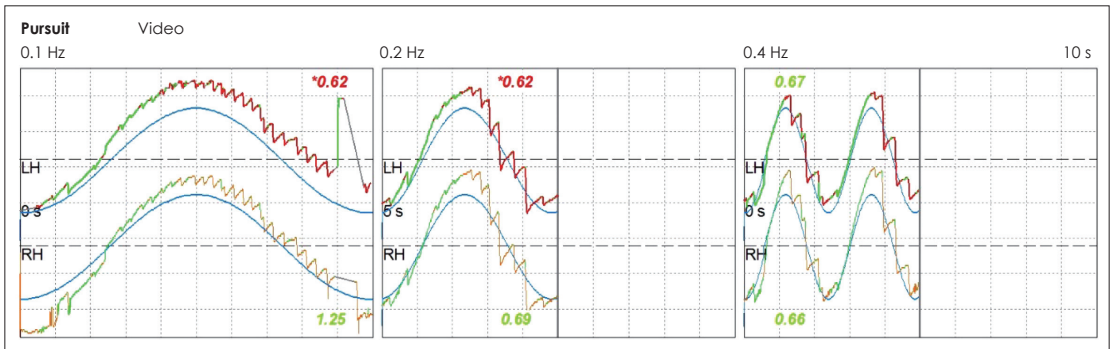


Fig. 2. Pursuit test. Saccadic pursuit is normal when the eye moved to the right side, but saccadic pursuit movement was prominent when the eye move to the left side.

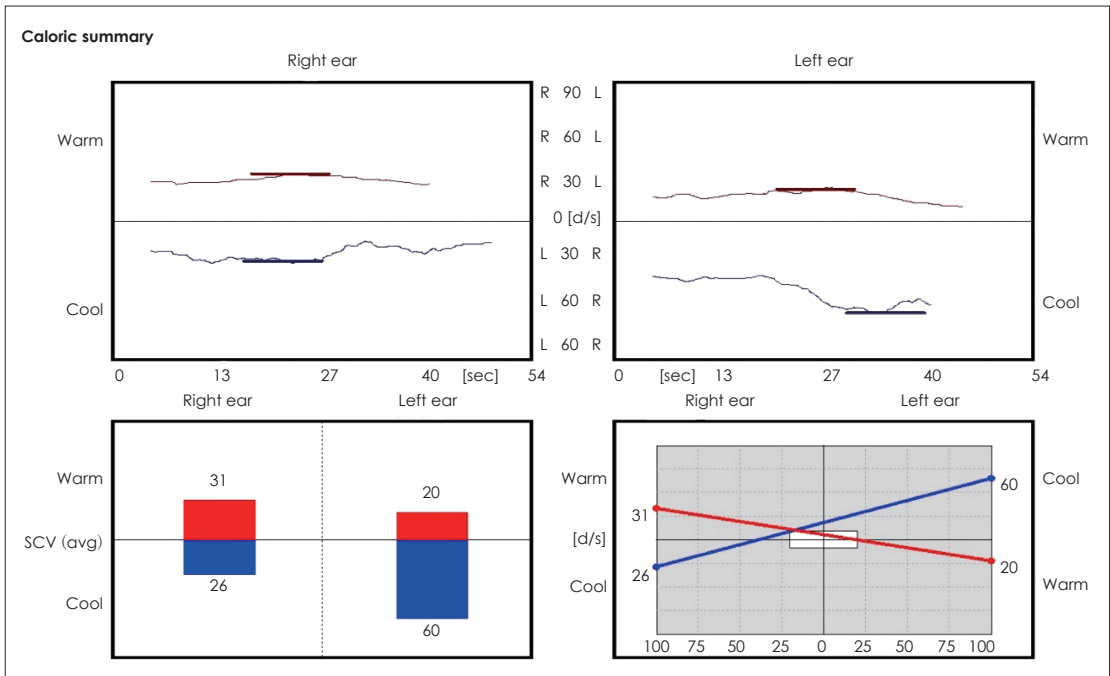


Fig. 3. Caloric test. Canal paresis was within normal range (17%) on caloric test.

연수 하부부터 경부 척수 상방에 걸쳐 척수 공동증(Syringomyelia)이 관찰되었다. 이 같은 영상의학적 소견을 바탕으로 제 1형 키아리 기형으로 진단하였으며, 증상악화 방지를 위해 경부보호대를 하여 경부 움직임을 제한하였다. 이후 신경외과에서 감압 두개골 절제술(Decompressive suboccipital craniectomy), 경막성형술(Duroplasty)을 시행받았다. 수술 후 8일째 자발 안진은 관찰되지 않았고, 환자의 어지럼증과 복시는 호전되었다.

고 찰

키아리 기형은 매우 다양한 병인과 임상적 양상을 가지지만 소뇌와 뇌간의 해부 구조 기형이라는 공통점을 갖는 질병이다. 키아리 기형은 소뇌, 뇌간, 두개경수 접합(Craniocervical junction)의 해부학적 기형의 정도에 따라 I형부터 IV형까지 분류할 수 있으며, III형과 IV형은



Fig. 4. Brain magnetic resonance image of craniocervical passage and cervical spine (T1-weighted image, sagittal view). The cerebellar tonsils were herniating through the foramen magnum (Solid arrow). And a large syringomyelia which extended along the upper cervical spinal cord (Dotted arrow).

매우 드물고 심각한 기형을 동반한다.²⁾ 제1형의 경우 소아일 때 증상이 발현되는 경우도 있으나, 아무런 증상 없이 지나다가 30대에서 50대에 이르러 증상이 발현되는 경우가 많다.³⁾

제1형 키아리 기형은 영상의학검사로 진단하며, 자기 공명영상에서 소뇌 편도가 후두공으로부터 5 mm 이상 내려와 있고, 후와, 두개경수 결합부위의 골기형, 그리고 척수공동증의 동반될 때 제1형 키아리 기형으로 진단 가능하다. 주된 증상은 통증, 운동능력 저하, 감각저하등이 특징적으로 나타난다. 통증, 운동능력 저하, 감각저하등의 증상이 발생가능 하며, 두통이 가장 흔한 증상으로 알려져 있다. 또한 상지의 운동과 감각이 떨어지는 중심 척수 증후군(Central cord syndrome)이 발생할 수 있다. 피질척수로(corticospinal tract)의 이상이나 감각저하, 소뇌 기능 장애, 하부 뇌신경 마비(Lower cranial nerve palsies) 등을 보일 수 있는 후두공 압박증후군(Foramen magnum compression syndrome)이 동반될 수 있으며, 80%의 환자에서 안진, 복시, 이통등의 안구증상이 발생한다.⁴⁾ 안진은 주로 하방 안진이 관찰되며, 시추적 운동 검사와

시운동성안진 검사 상 이상 소견, 진동시(Oscillopsia)가 나타난다고 알려져 있다.^{5,6)}

키아리 기형의 치료는 크게 경과관찰 과 수술적 치료인 감압술로 나뉜다. 척수공동증이 없고, 증상이 경한 경우 경과 관찰을 할 수 있으며 증상의 악화를 방지하기 위해 경부 보호대 등을 착용하여 목의 움직임을 제한하기도 한다.⁷⁾ 척수공동증이 있으며, 하뇌신경 마비(Lower cranial nerve palsies), 척수병증, 소뇌 증상, 심한 목통증, 후두부 두통 등이 나타나는 경우는 감압술을 시행한다. 척수공동증이 있으면서 증상이 경미한 경우의 치료에 대해서는 정립되지 않았으며, 수술적치료, 경과관찰 모두 가능하다. 본 증례에서는 척수공동증은 확인되나, 두통, 하뇌신경마비등의 증상은 없었으나 조절되지 않는 안진과 복시로 감압수술을 시행하였다.⁸⁾

본 증례에서 환자는 회전성 어지럼증과 복시를 호소하였으며 두통은 없다. 또한 신체 징후에서도 동반될 수 있는 운동 결함이나 감각 저하의 소견은 보이지 않았고 오직 자발 안진만 확인 할 수 있었다. 안진은 좌측 수평 안진을 보여 전정 신경염등의 내이 질환을 의심하였으나, 안진에 비해 자율신경 증상이 심하지 않고, 전정기능 검사 및 청력검사에서 특이 소견이 없어 소뇌 병변 등의 중추기원의 어지럼증 감별 위해 뇌 자기 공명 영상을 촬영하였고 제1형 키아리 기형을 진단 할 수 있었다.

본 증례에서 안진의 일반적으로 키아리기형에서 나타난다고 알려진 하방안진이나 주기적 교대 안진(Periodic alternating nystagmus)과는 양상이 다른 양상은 수평 자발안진의 양상을 보였다. 키아리 기형있는 환자들의 안진의 특성을 분석한 일부 논문에 따르면 키아리 기형에서 하방 안진보다 수평 안진이 주로 나타난다는 보고도 있다.⁹⁾ 본 증례에서 수평자발안진이 나타나고 온도안진 검사 상 정상 소견을 나타내고 있어 이른바 가성 전정신경염(Pseudo vestibular neuritis)으로 생각할 수 있으며, 이러한 안진의 기전은 소뇌수와 소뇌결절이 전정안반사에 영향을 주어 발생할 수 있다고 알려져 있다.^{10,11)} 키아리 기형은 소뇌충부의 탈출을 병태생리로 하고 있으며, 소뇌 충부 후방에 위치한 소뇌수와 소뇌 결절이 영향을 받아 가성 전정신경염 양상으로 나타날 수 있을 것으로 생각한다.

소아에서 어지럼증은 최근 임상에서 흔히 접할 수 있

으며, 소아에서의 어지럼증의 유병률은 15% 정도로 보고 된다.¹²⁾ 소아 어지럼증의 가장 흔한 질환은 전정 편두통 (vestibular migraine), 양성 체위성 어지럼증, 신체형 장애(somatoform disorder), 전정신경염 등이 있으며, 어지럼을 유발하는 질환자체의 특징은 성인과 크게 다르지 않다.^{13,14)} 하지만 선천성 기형, 간질성 현기증(epileptic vertigo)등이 성인에 비해 높은 빈도를 보일 수 있어 이에 대한 평가는 필수적이다.¹²⁾ 본 증례와 같이 호전되지 않거나 비 특이적 안진을 보이는 경우 반드시 증추기원의 어지럼증 질환을 반드시 감별해야 한다.

중심 단어 : 아놀드 키아리 기형 · 현훈.

REFERENCES

- 1) Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol* 2008;87:89-103.
- 2) Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 2004;20(5):323-8.
- 3) Sperling NM, Franco RA, Jr., Milhorat TH. Otolgic manifestations of Chiari I malformation. *Otol Neurotol* 2001; 22(5):678-81.
- 4) Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformatin: review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983;58(2): 183-7.
- 5) Pieh C, Gottlob I. Arnold-Chiari malformation and nystagmus of skew. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69(1): 124-6.
- 6) Caldarelli M, Di Rocco C. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies. *Childs Nerv Syst* 2004;20(5):332-5.
- 7) 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(3):179-87.
- 8) Alden TD, Ojemann JG, Park TS. Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches. *Neurosurg Focus* 2001;11(1):E2.
- 9) Kumar A, Patni AH, Charbel F. The Chiari I malformation and the neurotologist. *Otol & Neurotol* 2002;23(5): 727-35.
- 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(7):1178-83.
- 11) Voogd J, Gerrits NM, Ruigrok TJ. Organization of the vestibulocerebellum. *Ann N Y Acad Sci* 1996; 781:553-79.
- 12) Jahn K, Langhagen T, Schroeder AS, Heinen F. Vertigo and dizziness in childhood-update on diagnosis and treatment. *Neuropediatrics* 2011;42(4):129-34.
- 13) Blayney AW, Colman BH. Dizziness in childhood. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1984;9(2):77-85.
- 14) Eviatar L, Eviatar A. Vertigo in children: differential diagnosis and treatment. *Pediatrics* 1977;59(6):833-8.
- 15) Park SN, Park KH, Park SY, Yoo YH, Nam IC, Yeo SW. Cervicogenic dizziness: nature of dizziness and the result of combination therapy. *J Clin Otolaryngol* 2007;18(1):54-9.