

제 1 Chiari기형으로 인한 척수공동증 환자에서의 주기교대안진 1예

한승한 · 정재인 · 김희선 · 진신정

= 요약 =

주기교대안진은 특이한 양상을 갖는 자발안진의 한 형태로, 많은 경우 선천성으로 발생하고 대개 전정-소뇌계 이상과 연관되어 나타난다. 이는 시력저하등 안과적 문제뿐만 아니라 운동실조성 보행(ataxic gait) 등의 신경학적 증세를 호소하는 경우가 많으므로, 안과검사와 신경학적 검사를 모두 실시하여야 하며 안진에 대한 치료는 근이완제를 사용하기도 한다.

저자들은 안진과 운동실조성 보행을 호소하던 30세 여자환자에서 전기안진도검사와 뇌 자기공명영상검사를 통해 주기교대안진이 제 1 Chiari 기형과 동반된 예를 경험하였기에, 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다(한안지 40:283~286, 1999).

= Abstract =

Periodic Alternating Nystagmus Associated with Chiari-1 Malformation and Syringomyelia

Sueng Han Han, M.D., Jae In Jung, M.D.,
Hee Sun Kim, M.D., Sin Jeong Jin, M.D.

Periodic alternating nystagmus(PAN) is a form of spontaneous nystagmus with a specific pattern. It may be of congenital origin in many cases, and may be related to vestibulo-cerebellar system disease. It usually causes not only many ophthalmic problems such as decreased vision but also neurologic symptoms such as ataxic gait. So, ophthalmologist must perform both ophthalmic and neurologic examinations. Nystagmus can be treated with muscle relaxant.

<접수일 : 1998년 6월 26일, 심사통과일 : 1998년 8월 17일>

연세대학교 의과대학 안과학교실, 시기능개발 연구소

Address reprint request to Sueng Han Han, M.D.

The Institute of Vision Research, Department of Ophthalmology, Yong-Dong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, #146-92, Dogock-dong, Kangnam-gu, Seoul, 135-270, Korea

Tel : 82-2-3497-3440, Fax : 82-2-3463-1049

* 이 논문의 요지는 1998년 제 80차 대한안과학회 춘계 학술대회에서 포스터로 전시되었음.

We report our experience about 30-year-old woman who complained of involuntary ocular movement and ataxic gait, and were diagnosed as PAN associated with Chiari-1 malformation and syringomyelia through electronystagmography and brain MRI(J Korean Ophthalmol Soc 40:283~286, 1999).

Key Words : Chiari-1 malformation, Periodic alternating nystagmus, Syringomyelia

주기교대안진은 특이한 양상을 갖는 자발성 안진의 한 형태로, 일정한 방향을 가지던 안진이 1-2분간 지속되다가 정지점을 거쳐 반대방향의 안진이 비슷한 시간동안 지속되는 모습으로 확인할 수 있다¹⁾. 양 방향의 시간은 대개 같으나 비대칭인 경우도 있다²⁾. 많은 경우에서 원인을 찾지 못하지만 그중 선천성인 경우가 많으며, 전정신경핵 및 전정-소뇌계 이상과 연관되어 있다고 여겨진다. 또한 이것은 동요시 및 시력저하를 초래할 수 있고, 다발성 경화증, 백색증, 두개골 후두와 기형 및 소뇌척수기형과 동반되어 나타나기도 하는데, 저자들은 제 1 Chiari 기형으로 인한 척수공동증과 동반된 주기교대안진을 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

30세 여자환자가 2년여간의 안구괴로, 간헐성 좌향 얼굴돌림, 운동실조성 보행 및 하지의 저림을 주소로 내원하였다. 환자는 특이한 병력을 가지고 있지 않았으며 가족력상에도 특이 사항은 없었다. 초진시 시행한 이학적 검사상 최대교정시력이 우안 20/30, 좌안 20/20이었고, 안구운동검사서 초당 2-3회의 양안 대칭성의 우향 진동성 안진이 관찰되었으며 두진은 관찰되지 않았다. 그 외 안과검사상 특이 소견은 없었다. 전기안진도검사를 시행하였는데 우향 진동성 안진이 1분간 지속되다 30초간의 정지점을 거쳐 다시 좌향 진동성 안진이 1분간 지속되는 양상이 반복적으로 나타났다(Fig. 1). 뇌 이상을 확인하기 위해 뇌 자기공명영상검사를 실시하였고, 여기에서 소뇌층부가 대후두공 하방 2.5cm까지 내려와 있었으며

상부 경수내 선형의 병변(intramedullar linear medullar lesion)이 관찰되었다(Fig. 2). 제 1 Chiari 기형 및 척수공동증과 동반된 주기교대안진으로 진단을 내린 후 감압성 후두두 두개골절제술과 상부 경추궁절제술을 시행하였고, 근이완제인 Baclofen을 하루에 15mg씩 2주간 경구 투여하였다. 수술후 환자의 운동실조성 보행은 호전되었고 안진의 정지점도 30초 이상으로 증가되었으나, 안진의 진폭이나 진동수 및 방향에는 변동이 없었으며 환자의 자각증상도 호전되지 않았다.

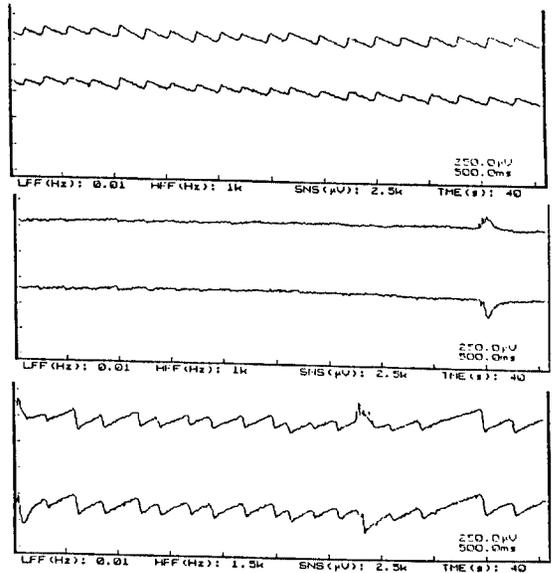


Fig. 1. Electronystagmography disclosed that a right beating jerk appeared for 1 minute, followed by a null period of 30 seconds and then left beating jerk appeared for 1 minute repeatedly.

술이나 유리체절제술로 안진이 소실되기도 한다. 불안정한 망막상으로 시력저하 및 동요시가 발생되는데, 이는 대개 근이완제인 Baclofen으로 호전되기도 한다. Baclofen은 주로 후천성 안진의 경우 효과가 있다고 알려져 있으며 주기교대안진의 자동성을 차단할 수 있으나 rebound nystagmus를 제거하지는 못한다고 알려져 있는데⁶ 이의 작용기전이 신경연접부위에서 흥분성 신경전달물질인 glutamate의 배출을 억제하기 때문이라고 생각되어진다⁷. 통상적으로 이용되는 Baclofen용량은 5-10mg을 하루에 2-3회 복용하는 것이다. 제 1 Chiari기형은 두개골 후두와 내용물이 대후두공 하방으로 탈출해 있는 경우로 운동실조성 보행, 안구운동 이상 및 현기증을 초래할 수 있다^{8,9}. 척수공동증은 척수내 낭종성 공동이 생기는 병으로 경수부위에 잘 생기며, 이 공동이 뇌간으로 연장되면 연하 및 언어장애, 안진, 복시 등이 나타난다. Arnold Chiari 기형이 이 병의 원인이 될 수 있다.

본 증례에서는 환자가 안과적 증세를 제일 먼저 호소하였고, 이학적 검사에서 안진과 운동실조를 관찰할 수 있었으며, 전기안진도검사로 안진의 형태가 주기교대안진임을 알 수 있었다. 뇌 자기공명검사서 제 1 Chiari기형으로 판명되었으며, 기형부위에 대한 외과적 교정과 안진에 대한 약물 치료를 하였으나 이런 치료에도 불구하고 안진이 완전히 치료되지는 못하였다.

Fig. 2. Brain MRI disclosed that a herniated cerebellar tonsil was located 2.5cm below the foramen magnum level and an intramedullar linear medullar lesion(arrow) was in the upper cervical level.

고 찰

주기교대안진은 해부학적으로 전정-소뇌계 이상 또는 두개골 후두와내의 병변에 의해 발생되는데, 소뇌에서 기원하는 oculomotor inhibition system의 이상 때문이라고 여겨진다. 선천성인 경우가 많은데, 이때 안진을 제외하고 청각기능 및 신경학적 검사에서는 대개 정상이며 백색증과 연관되어 보고된 바도 있다³. 후천적으로 외상, 다발성 경화증, 항경련 약품의 중독, 뇌염 및 백내장이나 유리체 혼탁으로 시력이 저하된 경우 발생할 수도 있다^{4,5}. 시력저하로 인한 경우 백내장적출

REFERENCES

- 1) Joseph RD, Robert DY : *Periodic alternating nystagmus. Otolaryngol Head Neck Surg* 99:552-557, 1988.
- 2) 이동호, 홍성범, 이종복 : 중립상(Neutral phase)이 주기적으로 변하는 유아안진. *한안지* 34:159-163, 1993.
- 3) Abadi RV, Pascal E : *Periodic alternating nystagmus in humans with albinism. Invest Ophthalmol Vis Sci* 35:4080-4086, 1994.
- 4) Campbell WW JR: *Periodic alternating nystagmus in phenytoin intoxication. Arch Neurol* 37: 178-180, 1980.
- 5) Cross SA, Smith JL, Norton EW : *Periodic*

- alternating nystagmus clearing after vitrectomy. J Clin Neuro-ophthalmol* 2:5-11, 1982.
- 6) Halmagyi GM, Rudge P, Gresty MA, Leigh RJ, Zee DS : *Treatment of periodic alternating nystagmus. Ann Neurol* 8:609-611, 1980.
- 7) Potashner SJ : *Baclofen: effect on amino acid release and metabolism in slices of guinea pig cortex. J Neurochem* 32:103-109, 1979.
- 8) Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC : *Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long term outcome. J Neuro surg* 71:159-168, 1989.
- 9) Bell WO, Charney EB, Bruce DA, Sutton LN, Schut L : *Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases. J Neuro surg* 66:812-816, 1987.