Case Report

이석증과 유사한 원지성 안진을 보인 제4뇌실 종양

서울대학교 의과대학 서울대학병원 이비인후과

전형원, 심예지, 박무균, 서명환

Central Apogeotropic Direction Changing Positional Nystagmus due to Fourth Ventricle Mass Mimicking Horizontal Canal Cupulolithiasis Benign Paroxysmal Positional Vertigo

Hyoun Won Jeon, Yae-Ji Shim, Moo-Kyun Park, Myung-Whan Suh

Department of Otorhinolaryngology, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

• Received May 15, 2016
Revised Jun 2, 2016
Accepted Jun 13, 2016

• Corresponding Author:
Myung-Whan Suh
Department of Otorhinolaryngology, Seoul
National University Hospital, Seoul National
University College of Medicine, 101
Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea
Tel: +82-2-2072-4845
Fax: +82-2-2745-2387
E-mail: drmung@naver.com

• Copyright © 2016 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, dis-
tribution, and reproduction in any medium, provided the
original work is properly cited.

In some dizzy patients the apogeotropic direction changing positional nystagmus (DCPN) can be caused by a central disorder such as a mass lesion near the fourth ventricle or infarction. We have recently encountered a patient who showed a central DCPN mimicking a horizontal canal cupulolithiasis benign paroxysmal positional vertigo (BPPV). A 4.1 cm sized tumor was filling the fourth ventricle before the operation. When the head was turned to the left side vigorous right beating nystagmus was found. When the head was turned to the right side vigorous left beating nystagmus was found. But unlike the typical horizontal canal BPPV, bowing and lying down position did not elicit any nystagmus. In order to see if the central DCPN was a transient finding or a persistent finding, we checked the nystagmus 3 weeks after the first testing. The same pattern of nystagmus was found again. The video head impulse test gain of all six canals were within the normal limit. In this article we discuss the points how to suspect a central DCPN in such cases.

Res Vestib Sci 2016;15(3):84-88

Keywords: Apogeotropic direction changing positional nystagmus; Benign paroxysmal positional vertigo; Brain neoplasms; Dizziness; Vertigo

서론

두위에 따라 방향 전환성 원지성 안진을 보이는 경우 대부분의 경우 가쪽 반고리관 팽대부릉정 이석증으로 진단이 가능하다.¹ 이 경우 머리를 우측으로 돌리는 경우 좌향 안진이 나타나고, 머리를 좌측으로 돌리는 경우 우향 안진이 나타난다. 또한 좌우측 안진의 강도를 비교하여 안진이 더 약하게 나타난 두위의 방향을 병측 귀로 진단할 수 있다. 그러나 방향 전환성 원지성 안진을 보이는 환자에서

주의할 점은, 경우에 따라 중추성 질환이 어지럼증이 원인일 수 있다는 점이다.^{2,4} 예를 들어 제4뇌실 근처에 종양이 발생한 경우 이석증과 유사한 원지성 안진이 나타날 수 있으며,² 본 저자들도 교뇌 경색에서 원지성 안진이 나타나는 증례를 보고한 바 있다.⁵ 그러나 제4뇌실 종양을 수술로 제거한 경우 원지성 안진이 발생할 수 있는지에 대해서는 아직까지 알려진 바가 거의 없다. 저자들은 제4뇌실의 역형성 뇌실막세포종(anaplastic ependymoma)을 제거한 환자에서 방향 전환성 원지성 안진이 발생하는 것을 관찰하여 이

에 대해 보고하고 그 기전을 유추해 보고자 한다.

증 례

39세 여자 환자가 1년 전부터 악화된 어지럼증을 주소로 내원하였다. 환자는 2년 전 타 병원에서 우측 중이염으로 고실성형술 및 유양동삭개수술을 시행받은 과거력이 있었다. 또 1년 전에는 제4뇌실에서 종양이 발견되어 본 병원에서 개두술을 통해 종양을 제거하였다. 수술 전 종양은 4.1×3.7 cm 크기였으며, 제3뇌실과 제4뇌실에 걸쳐 종양이 존재하였다. 종양이 매우 커서 뇌실을 가득 채우고 있었으며, 주변 소뇌교량과 소뇌를 압박하고 있었다(Figure 1).

환자가 호소하는 어지럼증은 중심이 흔들흔들한다는 불균형(imbalance)에 가장 가까웠으며, 환자 말에 따르면 “뭐라고 말하기 어렵게 그냥 어지럽다”고 호소하였다. 중이염 수술을 받기 이전인 2년전부터 어지럼증이 시작되었고, 주로 밽에서 일을 할 때 특히 걸어 다니면 2분 정도 지속되는 어지럼증이 발생한다고 호소하였다. 기립 시, 뒤로 누울 때, 옆으로 돌아 누울 때, 머리를 움직이는 경우 증상이 악화되는지 확인하였으나, 환자는 이상의 조건이 어지럼증의 악화와 상관이 없다고 하였다. 완화요소로는 걷지 않고 가만히 앉아 있으며 증상이 바로 호전된다고 하였다. 이명, 이충만감, 난청, 두통, 광과민증, 청각과민증, 시각 전조 증상은 동반하지 않았다. 어지럼증은 중이염 수술 이후 악화되는 경향을 보였으며, 또한 1년 전 뇌종양 제거 수술을 받은 이후에도 어지럼증이 악화되는 특성이 있었다. 초기

어지럼증에 비해 최근에는 어지럼증의 지속시간이 길어져서 약 20-30분 어지럼증이 지속된다고 호소하였다. 환자를 진료하는 당일에도 환자는 계속 어지럽다고 하였으며, 서 있거나 걸으면 증상이 바로 시작되고 누워있거나 앉으면 증상이 호전된다고 하였다. 두통의 과거력은 부인하였고, 최근 심리적인 어려움은 없다고 하였다. 당뇨, 고혈압, 음주, 흡연의 과거력도 부인하였다. 뇌종양 수술 기록에 따르면, 종양은 합병증 없이 잘 제거되었다. 6개월 전 촬영한 가장 최근 자기공명영상에 따르면 이전에 존재하던 뇌종양은 완전하게 제거되었으며, 재발의 증거가 없었다. 그럼에도 불구하고 환자는 계속 어지럼증을 호소하였다.

이학적 검진상, 수술 받은 우측 고막은 이식편이 잘 안착된 상태로 천공이나 염증이 없었으며 좌측 고막은 정상이었다. 회전의자검사 정현파가속검사 결과 이득이 다소 낮았지만, 비대칭은 발견되지 않았고, 위상은 선행을 보였다. 시고정은 정상이었으며, 시각증폭전정안반사 결과 이득이 0.74로 정상(0.8)보다 다소 낮았다. 단속가속검사는 이득이 좌우 각각 0.36, 0.37로 정상이었으며, 시간상수도 좌우 각각 7초, 8초로 정상이었다. 자발안진은 시고정 전후 모두 발견되지 않았고, 주시유발 안진도 발견되지 않았다. 그러나 누운 상태에서 머리를 좌측으로 돌리면 5°/sec에 해당하는 우향 안진이 20초 이상 계속 지속되었다. 머리를 다시 중앙으로 변환하자 또 우향 안진이 발견되었지만, 그 강도가 3°/sec로 약해졌다. 머리를 우측으로 돌리는 경우 이번에는 8°/sec에 해당하는 좌향 안진이 20초 이상 계속 지속되었다. 머리를 중앙으로 변환하면 또 좌향 안진이 발견되

Figure 1. Magnetic resonance imaging of the tumor before surgery and after surgery. A 4.1 cm sized tumor was filling the fourth ventricle before the operation (A). The mass was removed via external approach. After completely removing the tumor, the space was filled with cerebrospinal fluid (B). The patient was dizzy even before the operation, but the symptom aggravated after removing the tumor.

Figure 2. Video nysagmography of the patient, one year after the operation. As in benign paroxysmal positional vertigo (BPPV), the patient showed no spontaneous nystagmus nor gaze evoked nystagmus. When the head was turned to the left side vigorous right beating nystagmus was found. When the head was turned to the right side vigorous left beating nystagmus was found. But unlike the typical horizontal canal BPPV, bowing and lying down position did not elicit any nystagmus.

었지만, 그 강도가 $4^{\circ}/\text{sec}$ 로 약해졌다(Figure 2). 머리를 앞으로 깊이 숙이는 자세와 다시 뒤로 눕는 자세에서는 안진이 발견되지 않았다. 이상의 안진이 일시적으로 나타나는 현상인지 지속적으로 나타나는 현상인지 확인하기 위하여 3주 뒤 안진을 다시 확인하였다. 그 결과 이전에 관찰된 원지성 안진이 동일하게 관찰되었다(Figure 3). 머리를 앞으로 깊이 숙이는 자세와 다시 뒤로 눕는 자세에서는 여전히 안진이 발견되지 않았다. 비디오두부충동검사 결과 미미한 교정성단속이 발견되기는 하였으나, 모두 $100^{\circ}/\text{sec}$ 미만 이었고,⁶ 재현율이 높지 않았다. 비디오두부충동검사의 이득은 모든 반고리관에서 정상이었다(Figure 4). 어지럼증 전문 의료진의 진료를 보기 전 환자는 이석증이 의심되어

Figure 3. Video nysagmography (VNG) of the patient, three weeks after the first VNG. In order to see if the central apogeotropic direction changing positional nystagmus was a transient finding or a persistent finding, we checked the VNG 3 weeks after the first VNG (Figure 2). The same pattern of nystagmus was found again. That is, when the head was turned to the left side, vigorous right beating nystagmus was found. When the head was turned to the right side, vigorous left beating nystagmus was found. Unlike the typical horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo, bowing and lying down position did not elicit any nystagmus.

이석치환술을 2회 시행받았다. 그러나 환자의 증상에는 변화가 없었으며, 안진 양상도 변화하지 않았다. 환자는 증상의 변화 없이 계속 경과관찰 중이다.

고 찰

본 증례는 중추성 어지럼증 환자에서 이석증 양상의 안진을 보였다는 점에서 임상적 의의가 있다. 안진의 양상은 전형적인 가쪽반고리관 팽대부릉정 이석증과 부합하였으며, 안진의 완서상 성분과 급속 성분 모양도 전형적인 이석증 안진에 부합하였다.⁷ 이상과 같이 안진의 양상이 전형적인 방향전환성 원지성 안진으로 나타나는 경우 중추성 어지럼증을 이석증으로 오진할 우려가 있다.⁸ 실제 본 환자도 어지럼증 전문 의료진을 만나기 전까지 이석증으로 진단되어 여러 차례 이석증 치료를 받았다. 따라서 오진의 위험을 피하고, 환자에게 올바른 치료 방향을 제시하기 위해서는 이석증에 의한 방향전환성 원지성 안진과 중추성 질환

Figure 4. Video head impulse test of the patient. The gain of all six semi-circular canals were within the normal limit. Some small catch up saccades were found in the right lateral canal, but it was always smaller than 100°/sec (a non-specific finding). It seems that all the six canals had a normal function.

에 의한 원지성 안진을 구분하는 방법에 대해 고찰할 필요가 있다.

비록 본 증례의 환자가 이석증과 매우 유사한 안진을 보였지만, 중추성 어지럼증을 진단할 수 있는 몇 가지 주안점이 있었다. 첫째, 환자가 호소하는 증상이 이석증에 부합하지 않았다. 전형적인 이석증 환자의 경우 기상 후 처음 머리를 움직이는 순간 수 초 동안 지속되는 회전성 어지럼증을 경험하는 것이 일반적이다.¹ 본 환자의 경우 주로 비틀비틀 거리는 양상의 어지럼증을 호소하였고, 특히 걷는 경우 특징적으로 악화되었다. 이는 이석증보다는 중추성 어지럼증을 시사하는 임상양상이다. 둘째, 누운 상태에서 머리를 우측으로 돌렸다가 다시 중앙으로 돌아오는 경우 이전의 좌향 안진이 계속 지속되고, 머리를 좌측으로 돌렸다가 다시 중앙으로 돌아오는 경우도 이전의 우향 안진이 계속 지속되었다. 이석증의 경우 머리가 다시 중앙으로 돌아오면 안진이 반대 방향으로 역전되거나, null point 위치에 따라 병 측을 향하는 일관된 안진을 보이는 것이 일반적이다. 이는 두위가 중앙으로 돌아오면 이석이 부착된 무거운 팽대부릉정이 반대 방향으로 편위되기 때문이다. 그러나 중추성 원지성 안진은 잘못된 신경계의 자극신호가 지속되는 기전에 의해 안진이 유발되기 때문에,³ 머리가 중앙으로 돌아온 이후까지도 동일한 방향의 안진이 지속된 것으로 추정된다. 셋째, 머리를 앞으로 깊이 숙이는 자세와 뒤

로 다시 눕는 자세에서 안진이 전혀 발견되지 않았다. 전형적인 팽대부릉정 이석증의 경우 머리를 앞으로 깊이 숙이면 건 측을 향하는 안진이 유발되고, 뒤로 다시 눕는 자세를 취하면 병 측을 향하는 안진이 유발된다. 비록 고개 숙이는 자세의 안진과 뒤로 눕는 자세의 안진이 항상 전형적으로 나타나지는 않지만,⁹ 이상의 안진도 이석증을 진단하는데 있어 중요한 단서를 제공한다. 그러나 본 환자에서는 무거운 팽대부릉정이 안진을 유발한 것이 아니라, 머리의 회전에 따른 비정상적인 전정 신경흥분이 기전이기 때문에 머리의 회전 없이 단순히 머리를 앞으로 숙이거나 뒤로 눕는 자세만으로는 안진이 유발되지 않았던 것으로 생각된다. 넷째, 가장 중요한 주안점은 이미 제4뇌실의 큰 종양이 진단되었고 수술 받은 과거력이 있었다는 점이다. 제4뇌실의 종양이 존재하는 경우 중추성 원지성 안진이 발생할 수 있다는 것은 비교적 잘 알려져 있다.² 그러나 본 증례는 제4뇌실 종양이 제거된 이후에도 중추성 원지성 안진이 발생함을 알 수 있는 증례이다. 이는 아마도 신경경로가 한번 손상을 받게 되면, 설사 종괴가 제거되더라도 이전의 비정상적인 안진이 동일하게 유발되기 때문으로 추정된다. 제4뇌실 종양에 대한 과거력과 기존 선행 논문들의 지식을 통해 본 증례의 원지성 안진은 중추성 기원으로 진단하는 것이 가능하다.

중추성 원지성 안진이 발생하는 기전에 대해서는 아직

까지도 잘 이해하지 못하는 점이 많으며, 환자에 따라서는 원지성 안진을 기존 가설로 설명하기 어려운 경우도 있다. 소뇌 결절에 뇌경색이 발생한 경우 중추성 원지성 안진이 발생한 증례가 보고된 바 있다.⁴ 이들의 가설에 따르면 중력에 관련된 이석기관 입력 신호 전달에 문제가 발생하여 머리를 좌 혹은 우로 돌리는 경우 안진이 발생한다고 추론하였다. 또 저자에 따라서는 소뇌 농양으로 인한 제4뇌실 압박이 원지성 안진을 유발한다고 보고하였다.² 안진은 두 가지 단계로 나눌 수 있으며, 첫 번째 단계로 전정소뇌 부위의 기능 이상이 발생하는 경우 원지성 안진을 유발할 수 있다고 설명하였다. 두 번째 단계로 적응 기전에 의해서도 원지성 안진이 나타날 수 있다. 한편 외측연수중후군에서 원지성 안진이 나타난다는 보고도 존재한다.³ 뇌간의 prepositus hypoglossi nucleus에 병변이 발생하는 경우, 소뇌에서 출발하여 prepositus hypoglossi nucleus에 이르는 억제성 신경이 손상을 받을 수 있다. 이는 머리를 좌우로 회전하는 경우 발생하는 회전 후 안진에 대한 억제가 약화된다. 즉 머리를 회전하다가 갑자기 멈추면 회전 후 안진이 정상에서도 발생하는데, 정상인의 경우 머리를 좌우로 돌리는 짧은 움직임에서는 회전 후 안진이 발견되지 않는다. 반면, 회전 후 안진에 대한 억제가 약화되면 일상적인 머리 회전에 의해서도 회전 후 안진이 발생할 것이라는 것이라 가설을 제시하였다. 본 저자들도 교뇌 경색환자에서 원지성 안진을 발견하여 보고한 바 있다.⁵ 즉 이상의 다양한 질환들을 정리해 보았을 때, 소뇌 내측의 제4뇌실 혹은 소뇌 결절에 병변이 있는 경우 원지성 안진이 유발될 수 있는 것으로 생각된다. 또 뇌간에 국소적인 뇌경색이 발생하여 prepositus hypoglossi nucleus에 이르는 억제성 신경이 손상되는 경우에도 원지성 안진이 유발될 수 있는 것으로 생각된다. 본 증례를 통해 새로이 추가된 정보는 제4뇌실 종양의 경우 신경 경로가 한번 손상되면 설사 수술을 통해 압박성 종괴가 제거되더라도 어지럼증 증상과 원지성 안진이 지속될 수 있다는 점이다.

뇌경색과 제4뇌실 종괴의 경우 이석증과 예후가 매우 다르기 때문에 감별진단에 각별한 주의가 요구된다. 오진하는 경우 드물게 환자에게 치명적인 결과가 초래될 수 있다. 그러나, 환자의 증상, 신경학적 검사, 평형기능검사를 적절하게 시행하는 경우 본 증례와 같이 중추성 어지럼증을 이

석증과 구분할 수 있을 것으로 생각된다. 진단을 하는 의사는 중추성 질환이 원지성 안진의 원인일 수 있음을 주지하고, 전형적인 이석증과 부합하지 않는 임상 소견이 있을 시 중추성 원인을 의심하는 것이 가장 중요한 주지점으로 생각된다.

중심 단어: 원지성 방향 전환 두위 안진, 양성 돌발성 두위 현훈, 뇌종양, 어지럼, 현훈

CONFLICT OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

REFERENCES

1. Kim JS, Zee DS. Clinical practice: benign paroxysmal positional vertigo. *N Engl J Med* 2014;370:1138-47.
2. Bassani R, Della Torre S. Positional nystagmus reversing from geotropic to apogeotropic: a new central vestibular syndrome. *J Neurol* 2011;258:313-5.
3. Imai T, Horii A, Takeda N, Kitahara T, Higashi-Shingai K, Inohara H. A case of apogeotropic nystagmus with brainstem lesion: an implication for mechanism of central apogeotropic nystagmus. *Auris Nasus Larynx* 2010;37:742-6.
4. Nam J, Kim S, Huh Y, Kim JS. Ageotropic central positional nystagmus in nodular infarction. *Neurology* 2009;73:1163.
5. Son HR, Jung JY, Suh MW. Apogeotropic positional nystagmus in pontine infarction. *Res Vestib Sci* 2012;11:105-9.
6. Yang CJ, Lee JY, Kang BC, Lee HS, Yoo MH, Park HJ. Quantitative analysis of gains and catch-up saccades of video-head impulse testing by age in normal subjects. *Clin Otolaryngol* 2015 Oct 9 [Epub]. <http://dx.doi.org/10.1111/coa.12558>.
7. Shim DB, Ko KM, Lee JH, Park HJ, Song MH. Natural history of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo is truly short. *J Neurol* 2015;262:74-80.
8. Lee SH, Kim JS. Benign paroxysmal positional vertigo. *J Clin Neurol* 2010;6:51-63.
9. Kim CH, Kim YG, Shin JE, Yang YS, Im D. Lateralization of horizontal semicircular canal canalolithiasis and cupulopathy using bow and lean test and head-roll test. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2016 Jan 13 [Epub]. <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-016-3894-8>.