양성 돌발성 두위현훈 유사 증상으로 발현한 전정발작

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실

조혁기, 이예원, 박순형, 남성일

Vestibular Paroxysmia Mimicking Benign Paroxysmal Positional Vertigo

Hyuk Ki Cho, Ye Won Lee, Soon Hyung Park, Sung Il Nam

Department of Otorhinolaryngology, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

• Received Aug 14, 2016
Revised Sep 24, 2016
Accepted Oct 12, 2016

• Corresponding Author:
Sung Il Nam
Department of Otorhinolaryngology,
Keimyung University School of Medicine, 56
Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 41931, Korea
Tel: +82-53-250-7715
Fax: +82-53-256-0325
E-mail: entnamsi@dsmc.or.kr

• 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.

Vestibular paroxysmia is the name given to the syndrome caused by vascular compression of the vestibulocochlear nerve. The main symptoms of vestibular paroxysmia are recurrent, spontaneous, brief attacks of spinning, non-spinning vertigo or positional vertigo that generally last less than one minute, with or without ear symptoms (tinnitus and hypoacusis). Prior to attributing a patient's symptoms to vestibular paroxysmia, however, clinicians must exclude common conditions like benign paroxysmal positional vertigo, Menière's disease, vestibular neuritis and vestibular migraine. This is usually possible with a thorough history and bedside vestibular/ocular motor examination. Herein, we describe a patient with vestibular paroxysmia that mimicked resolved BPPV with a literature review.

Res Vestib Sci 2016;15(4):141-146

Keywords: Vestibular paroxysmia; Carbamazepine; Neurovascular compression; Benign paroxysmal positional vertigo

서론

전정발작은 1975년 신경외과 의사 Jannetta¹에 의해 처음으로 소개되었는데, 그 당시에는 이 질환이 수초에서 수일 까지 지속하는 현훈과 회전성 어지럼, 현기증과 보행장애를 모두 포함하는 여러 다른 종류로 이루어진 증후군(heterogeneous syndrome)으로 기술되어서 '장애적 자세 현훈(disabling positional vertigo)'라 불렸고,² 이후 1994년 Brandt와 Dieterich³에 의해 전정발작이라고 명명되고 있으며, 2008년 Hüfner 등⁴에 의해 다시 진단기준이 새롭게 정립되었다.

전정발작은 돌발적으로 하루에도 짧게 지속되는 어지럼

이 빈번하게 생기므로 일상생활을 무능력한 상황으로 초래시킬 수 있지만, 대부분의 경우 약물요법으로 치료가 가능한 질환이다. 제8뇌신경이 소뇌교각부의 혈관에 의한 압박으로 발작성 어지럼이 생긴다고 알려져 있다.³ 진단 기준으로 수초에서 수분간 지속되는 회전성 어지럼이 반복되며, 안정시 그리고 특정 두위 혹은 두위 변환에서도 어지럼이 유발되고, 청력검사나 전정기능 검사상의 이상 소견이 있으며 항뇌전증 약물에 반응 등이 포함되어 있다(Table 1).⁴

전정발작은 국내에서는 드물게 보고된 질환이며 짧은 현훈 발작이 두위 변환 시에 일어나는 경우에는 양성 돌발성 두위현훈(benign paroxysmal positional vertigo, BPPV)으로 오인되는 경우도 있다. 최근에 저자들은 초진 시 양성

Table 1. Compliance with diagnostic criteria for vestibular paroxysmia

Definite vestibular paroxysmia	Herein
At least five attacks and the patient fulfills the following criteria A-E:	+
A. Vertigo spells lasting seconds to minutes	
- The individual attack subsides without specific therapeutic intervention	+
B. One or several of the following provoking factors of the attacks:	
1. Rest	+
2. Certain head/body positions (not BPPV specific positioning maneuvers)	
3. Changes in head/body position (not BPPV specific positioning maneuvers)	+
C. One or several of the following characteristics during the attacks:	
1. No accompanying symptoms	
2. Disturbance of stance	+
3. Disturbance of gait	+
4. Unilateral tinnitus	
5. Unilateral pressure/numbness in or around the ear	
6. Unilaterally reduced hearing	
D. One or several of the following additional diagnostic criteria:	
1. NVCC demonstrated on MRI (CISS sequence)	+
2. Hyperventilation-induced nystagmus as measured by VNG	+
3. Increase of vestibular deficit at follow-up investigations as measured by VNG	+
4. Treatment response to antiepileptics (not applicable at first consultation)	+
E. The symptoms cannot be explained by another disease	+
Probable vestibular paroxysmia	
At least five attacks and the patient fulfills criterion A, and at least three of the criteria B-E	

BPPV, benign paroxysmal positional vertigo; NVCC, neurovascular cross-compression; MRI, magnetic resonance imaging; CISS, constructive interference in steady state; VNG, videonystagmography.

돌발성 두위현훈의 자연 정복으로 오인한 전정발작 환자를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

78세 남자가 내원 3주 전부터 반복되는 어지럼과 오심을 주소로 응급실에 내원하였다. 어지럼은 1분 이내로 지속되는 갑작스런 회전성 어지럼이었으며 머리를 움직일 때 심해지는 양상을 보였고, 거의 매일 발생했다고 하였다. 이명, 이충만감이나 안면마비 등 다른 이과적 증상은 호소하지 않았다. 순음청력검사상 고주파수에서 감소하는 양측 정도 감각 신경성 난청으로 노인성 난청 소견이었다(Figure 1). 이학적 검사에서 양측 고막은 정상 소견이었고 자발 안진, 주시 유발 안진, 두진 후 안진 등은 관찰되지 않았으며 과호흡에 의한 안진 역시 관찰되지 않았다. 두위 안진 검사, 두위 변환 안진 검사에서도 특이한 소견은 관찰되지 않았다. 내원 당시 주관적 어지럼 증상은 많이 호전되어 있었다. 양성 돌발성 두위현훈의 자연 정복으로 평가하고 외래에서 정기적으로 관찰하였다.

Figure 1. Pure tone audiogram.

본원 외래 방문하여 진료를 기다리던 중에 갑작스런 어지럼 발작이 생겨 환자는 두위 변환 시 어지럼이 심해 의자에 엎드려 누운 채로 있었다. 그 당시 관찰한 이학적 검사에서 좌측을 향하는 자발 안진, 두진 후에는 좌측으로 향하는 자발 안진이 증가하는 소견을 보였다. 수분 후 어지럼 증상이 많이 호전되었고, 관찰한 비디오 안진 검사에서는 안진 방향이 바뀌어, 우측을 향하는 수평형의 자발 안진(초

Figure 2. Videonystagmography. (A) Spontaneous horizontal nystagmus toward the right side ($10^{\circ}/\text{sec}$) was detected. (B) Head shaking nystagmus toward the right side ($16^{\circ}/\text{sec}$) was detected. (C) Hyperventilation induced nystagmus toward the right side ($12^{\circ}/\text{sec}$) was detected. X axis, time (second), drawing scale: 1 second; Y axis, eyeball rotation (degree), drawing scale: 5° .

Figure 3. (A) Computerized dynamic posturography (CDP) revealed vestibular dysfunction in condition 5 and 6. SOM, somatosensory; VIS, visual; VEST, vestibular; PREF, visual preference. (B) The sinusoidal harmonic acceleration test by rotatory chair revealed a low response gain, asymmetry to left and phase lead on low frequency.

Figure 4. Brain magnetic resonance image with FIESTA (A) and post enhance SPGR (B) revealing a neurovascular cross-compression of the vestibulocochlear nerve by the anterior inferior cerebellar artery (arrow) at the nerve root entry zone on the left. FIESTA, fast imaging employing steady-state acquisition; SPGR, spoiled gradient recalled.

당 10°)이 관찰되었고(Figure 2A), 두진 후에도 우측으로 향하는 자발 안진이 증가하는 소견(초당 16°)을 보였으며(Figure 2B), 과호흡 유발 후에 우측으로 향하는 안진이(초당 12°) 관찰되었다(Figure 2C). 동적 자세 검사에서 전정기능 장애

소견이 보였고(Figure 3A), 정현파 회전 검사(sinusoidal harmonic acceleration)에서 이득 감소, 좌측 비대칭, 저주파에서 phase lead 소견을 나타내었다(Figure 3B).

환자의 병력 청취상 2개월 동안 수분 정도의 어지럼이

수십 차례 있었고, 각각의 어지럼 발작은 특정한 치료 없이 호전된 점, 어지럼 발작 당시 두위변환에 따라 증상이 심해 지지만, 양성 돌발성 두위현훈 유형에 따른 유발자세에서는 특이한 안진이 관찰되지 않고, 서있기 어려웠고 안진의 방향이 변화되었던 점등의 결과를 종합해 보았을 때 전정 발작과 중추성 질환들의 가능성을 고려하여 뇌자기공명영상을 촬영하였다. 그 결과 뇌자기공명 혈관조영 영상에서 좌측 전하소뇌동맥(anterior inferior cerebellar artery)이 소뇌 다리뇌수조(cerebellopontine cistern)내의 제8뇌신경과 인접한 소견을 보였다(Figure 4).

환자의 진단과 치료를 위해 Carbamazepine 200 mg (Tegretol, Novartis, Switzerland)을 4주 동안 처방하였다. 약물 투여 개시 후 환자는 즉각적인 증상의 호전을 보였으며, 어지럼이 완전히 소실되었다. 이상을 종합하여 전정발작의 진단기준과 본 증례에서 해당 항목을 Table 1에서 간단히 나타내었다. 현재까지 환자는 약물 복용 없이 정기적인 추적 관찰 중이며, 불편한 증상과 특별한 합병증을 호소하지 않고 있다.

고 찰

전정발작은 제8뇌신경이 그 근위부 혈관구조물에 의해 압박되어 발작성 어지럼이 발생하는 경우를 말한다. 전정발작의 주된 임상상을 요약하면 다음과 같다. (1) 수초-수분간 지속되는 현훈 발작, (2) 발작 동안 제8뇌신경의 일시적 자극으로 인한 자발 안진과 과호흡으로 유발되는 안진의 관찰이 가능하며 (3) 안정성 혹은 체위성 현훈과 이명, 청력감소 혹은 보행장애, (4) 항간질약물 치료에의 반응, (5) 뇌자기공명영상에서 신경-혈관 압박 양성 소견이다. 전정발작 환자에서 과호흡을 하게 되면 지속적인 혈관압박으로 인한 자극으로 제8뇌신경이 탈수초화된 부위에서 일시적인 전도 변화가 일어나 과흥분성 안진이 관찰될 수 있다.⁴

임상의는 전정발작 진단을 위해서 환자의 증상적 특징에 대한 관심만이 아니라 유사한 증상을 가진 질환들을 감별해야 한다. 짧은 현훈 발작이 두위나 자세의 변화에 일어나는 경우는 양성 돌발성두위현훈과 감별을 해야 하며, 현훈 발작이 안정시에 자발적으로 일어나는 경우로 전정 편두통, 메니에르병, 전정 신경염과 감별이 필요하다. 이러한 감별은 철저한 병력청취와 전정기능 검사를 통해 대부분 가능하다.

본 증례에서 초진 시 1분 내의 현훈성 어지럼이 두위변환

시 심해지는 양상을 나타내었고, 병원에 도착했을 시 이미 어지럼이 많이 호전되어 있었고, 이학적 검사, Dix-Hallpike 검사와 Head Roll 검사에서 모두 안진이 관찰되지 않아 양성 돌발성 두위현훈의 자연정복상태와 유사하였다. 하지만 양성 돌발성 두위현훈과 주된 차이점은 내원 3주 동안 거의 매일 회전성 어지럼이 발생하였는데 안진의 지속시간(<수분)이 길었고, 특별한 치료 없이 어지럼이 좋아졌고, 두위 변환 시에 어지럼이 심해졌지만 안정시에도 발현되었고, 두위변환검사서 어지럼과 안진이 없었다는 점이다.

Lee 등⁵은 7년간 지속된 어지럼을 주소로 내원한 환자의 전정기능 검사, 온도안진 검사 및 정현파 회전검사서 비보상적 일측성 전정 신경염과 유사하게 나타난 전정발작을 발표하면서 청각증상이 없더라도, 장기간 보상이 되지 않는 일측성 전정기능 저하를 보이는 경우는 전정발작을 의심해야 한다고 보고하였다. 본 증례에서도 정현파 회전 검사상 좌측으로 비대칭 소견, 동적 자세검사서 전정기능 저하가 확인되었지만(Figure 3), 주된 차이점은 전정 신경염은 수일에서 수주간의 심한 전정증상이 있는 반면에 전정발작은 수초에서 수분간 지속되는 어지럼이 특별한 치료 없이 호전된다는 점이다.

제8뇌신경에서 특정 혈관에 의해 지속적인 박동성 압박을 받아 탈수초화(demyelination)되면 일시적 자극에도 제8뇌신경 과기능증을 유발하여 비보상성 전정기능 저하와 유사한 증상이 유발될 수 있다. 뇌신경의 과기능증의 발생 기전에 대해 알려진 가설 중에서 혼선(ephapse, cross talk) 가설에 의하면 뇌신경의 일부 축삭의 정상적 전기 활동이 탈수초 부위에서 인접한 축삭으로 혼선이 되어 바람직하지 않은 자극이 발생한다고 한다.⁶ 이런 신경-혈관 압박 현상은 삼차신경통(제5뇌신경), 편측 안면경련(제7뇌신경), 설인신경통(제9뇌신경)의 원인으로 이해되고 있다. 본 증례에서 환자의 자발 안진과 증상은 삼화성이었으며, 자세 변화에 영향을 받았다.

소뇌 병변에 의한 전정기능 장애가 있을 시 정현파 회전 검사에서는 이득의 증가를 보일 수 있으며, 중추성 병변 부위에 따라 불규칙적인 안진이나 빠른 성분의 소실에 의해 안진이 없는 안구의 편위성 운동을 보일 수 있다. 제8뇌신경의 병변 시에는 말초전정 장애와 같이 이득의 감소와 비대칭을 보일 수 있다.⁷ 전정발작 환자 20%-45%에서는 자발 안진, 두진 후 안진, 과호흡 유발 안진검사서 일측성 말초전정기능 저하 소견을 보인다고 보고되고 있다.⁴ 본 증

례에서도 정현과 회전감사에서 이득의 감소와 비대칭 소견을 그리고 전정기능검사서 일측성 말초전정장애 소견을 보였다.

제8뇌신경과 혈관 압박의 관련성은 뇌 자기공명 영상, 특히 constructive interference in steady state (CISS)기법, time of flight magnetic resonance (TOF MR) angiography 기법을 이용하여 잘 알아볼 수 있다.⁸ Best 등⁹은 20명의 전정발작 환자와 20명의 삼차신경통 환자를 대상으로 한 연구에서 뇌 자기공명 영상의 전정발작 진단의 특이도는 65%, 민감도는 100%에 달하며, 신경을 압박하는 혈관으로 전하소뇌동맥(75%), 척추동맥(10%), 정맥(10%), 후하소뇌동맥(5%)순으로 보고하였다. Hüfner⁴는 32명의 전정발작 환자 중 95%에서 뇌 자기공명 영상에서 신경-혈관 교차압박 소견이 발견되었고, 양측성 신경-혈관 교차압박인 경우도 42%에 달하며 마찬가지로 전하소뇌동맥으로 인한 압박이 가장 흔하다고 하였다. 그러나 Rommer 등¹⁰은 전정발작이 있는 6명의 환자에서 7-tesla 뇌자기공명영상에서 어떠한 이상도 발견하지 못하였다고 했으며, 뇌간에서 내이도까지 이르는 제8뇌신경의 짧은 주행경로로 인해 영상학적인 분석으로 해부학적 차이를 평가하지 못하였다고 보고하였다. 본 증례에서는 CISS와 동일한 fast imaging employing steady state acquisition (FIESTA)기법을 사용하여 좌측의 전하소뇌동맥과 제8뇌신경 인접하는 소견을 확인하였다. 전정발작은 영상학적 검사로 뇌 자기공명 영상이 필수적으로 필요하나 임상적 진단과 함께 고려되어야 하며 여러 감별진단을 배제한 이후에 진단이 가능할 것으로 생각된다.

지금까지 전정발작에 대해 효과적인 약물에 대한 무작위 전향적 대조군 연구는 없는 실정이지만 대부분의 환자에서 Carbamazepine (200-600 mg/day) 혹은 Oxcarbazepine (300-900 mg/day)에 효과가 있어 전정발작의 진단과 일차적 치료에 사용되고 있다.¹¹ Carbamazepine의 투여가 혈관의 기계적 압박은 없앨 수 없지만 과활성 상태가 된 와우 전정신경의 신경막을 안정화시키고 흥분성 충격의 시냅스 전달을 감소시킴으로써 전정발작의 증상을 완화시키는 것으로 생각된다. Strupp 등¹²은 무작위 대조군 연구를 통해 Oxcarbazepine이 전정발작에 있어 어지럼 발생 시기를 단축시킨다고 보고하고 있다. 충분한 연구는 부족하지만 Gabapentin도 전정발작에 도움이 되는 것으로 알려져 있다.¹³

본 증례에서, 환자는 저용량의 Carbamazepine에 좋은 반응을 보였고 현재까지 불편한 증상이나 부작용 없이 지내고 있다. 수술적 치료는 내과적 치료에 반응이 없거나 다른

뇌신경 증상이 동반된 환자를 주로 대상으로 하며 미세혈관 감압술을 시행할 수 있다. 하지만 수술 중 혹은 수술 후 혈관 경련으로 인한 뇌간 경색 발생률이 3%-5%이므로 수술적 치료는 신중을 기해야 한다.

결론적으로, 본 증례와 같이 양성 돌발성 두위현훈으로 오인 할 수 있는 자세 변동 시 짧은 순간 심한 어지럼이 발생되는 상황에서 자세한 병력 청취를 통해 흔한 말초성 전정질환들을 감별한 후 단기간 지속되는 현훈이 반복적으로 유발되면서 특정한 치료 없이 좋아지는 경우, 장기간 보상이 되지 않는 일측성 전정기능 장애를 보이는 경우 전정발작을 한번쯤 의심하여야 한다. 임상적는 철저한 병력 청취와 정확한 전정기능검사를 통해 전정발작과 유사한 질환들 즉, 양성 돌발성 두위현훈, 메니에르병, 전정 편두통, 전정 신경염을 모두 감별 후에 진단을 내려야 할 것으로 생각한다.

중심 단어: 어지럼, 전정발작, 이석증, Carbamazepine

CONFLICT OF INTEREST

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

REFERENCES

1. Jannetta PJ. Neurovascular cross-compression in patients with hyperactive dysfunction symptoms of the eighth cranial nerve. Surg Forum 1975;26:467-9.
2. Jannetta PJ, Moller MB, Moller AR. Disabling positional vertigo. N Engl J Med 1984;310:1700-5.
3. Brandt T, Dieterich M. VIIIth nerve vascular compression syndrome: vestibular paroxysmia. Baillieres Clin Neurol 1994;3: 565-75.
4. Hüfner K, Barresi D, Glaser M, Linn J, Adrion C, Mansmann U, et al. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. Neurology 2008;71:1006-14.
5. Lee JK, Chu HS, Ko MH, Chung WH. A case of neurovascular cross-compression of the eighth cranial nerve representing long-standing uncompensated vestibular hypofunction. Res Vestib Sci 2009;8:137-41.
6. Love S, Coakham HB. Trigeminal neuralgia: pathology and pathogenesis. Brain 2001;124:2347-60.
7. Lee SC. Rotation test. In: Lee WS, Lee JG, Jung GC, Park BL, Han GC, editors. Equilibrium & disequilibrium. 1st ed. Paju: Koonja; 2005. p.367-8.
8. Liang C, Zhang B, Wu L, Du Y, Wang X, Liu C, et al. The

- superiority of 3D-CISS sequence in displaying the cisternal segment of facial, vestibulocochlear nerves and their abnormal changes. *Eur J Radiol* 2010;74:437-40.
9. **Best C, Gawehn J, Kramer HH, Thomke F, Ibis T, Muller-Forell W, et al.** MRI and neurophysiology in vestibular paroxysmia: contradiction and correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;84:1349-56.
 10. **Rommer PS, Wiest G, Kronnerwetter C, Zach H, Loader B, Elwischger K, et al.** 7-Tesla MRI demonstrates absence of structural lesions in patients with vestibular paroxysmia. *Front Neuroanat* 2015;9:81.
 11. **Brandt T, Strupp M, Dieterich M.** Vestibular paroxysmia: a treatable neurovascular cross-compression syndrome. *J Neurol* 2016;263 Suppl 1:S90-6.
 12. **Strupp M, Zwergal A, Feil K, Bremova T, Brandt T.** Pharmacotherapy of vestibular and cerebellar disorders and downbeat nystagmus: translational and back-translational research. *Ann N Y Acad Sci* 2015;1343:27-36.
 13. **Russell D, Baloh RW.** Gabapentin responsive audiovestibular paroxysmia. *J Neurol Sci* 2009;281:99-100.