KISEP Special Article
臨床耳鼻：第17卷 第2號 2006
J Clinical Otolaryngol 2006;17:196-202

중추성 체위성 현훈

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 신경과학교실
김 지 수

Central Positional Nystagmus

Ji Soo Kim, MD
Department of Neurology, Seoul National University College of Medicine,
Seoul National University Bundang Hospital, Seongnam, Korea

서 론

체위성 안진(positional nystagmus)은 자세 변환에 의해 유발되는 안진으로 다양하게 분류되어 왔으나, 임상적인 측면에서 가장 중요한 분류는 말초성과 중추성이라 할 수 있다.[1)2)] 대부분의 체위성 안진은 말초성으로 타원낭(utricle)의 평형반(macula)에 위치한 이석(otolith)이 변성되면서 부스러기(otolithic debris)들이 반고리관(semicircular canal)으로 들어가거나(관석이론, canalolithiasis),[3)] 팽대마루(cupula)에 달라붙어(정석이론, cupulolithiasis)[4)] 발생하는 것으로 생각되나(양성 체위성 현훈), 일부의 체위성 안진은 중추신경계의 병변에서 관찰되는 것으로 알려져 있다.[5)] 중추성 체위성 안진은 병변의 특성 상 고가의 뇌영상 촬영이 필요하고, 즉각적인 치료가 필요하거나 예후가 불량하며, 양성체위성현훈은 비교적 간단한 자세 교정술로 치료될 수 있다는 점에서, 중추성과 말초성 체위성 안진의 감별은 임상적으로 매우 중요하다. Barany에 의해 후반고리관에서 기원하는 양성 체위성 현훈의 임상양상이 자세히 기술된 이래 유발동작, 안진의 방향, 잠복기, 지속시간, 안진의 역전, 피로현상 등이 중추성과 말초성의 감별진단에 유용한 잣대가 되어왔다. 그러나 최근들어 후반고리관뿐만 아니라, 수평과 전반고리관에서 기원하는 양성 체위성 현훈의 존재가 알려졌고,[4)6-8)] 각각에서도 이석이 관 내에서 돌아다니는지 또는 팽대마루에 달라붙는지에 따라 안진의 양상이 달라질 수 있다는 사실이 알려지면서, 기존에 중추성과 말초성 안진의 감별을 위해 이용되어온 기준들의 유용성이 많이 감소되었다.[2)] 최근의 한 연구에 의하면 안진의 잠복기, 경과, 지속시간, 피로현상, 현훈, 구토 등으로 말초성과 중추성을 구별하는 것은 불가능하며, 오직 안진의 방향만이 중추성과 말초성 안진의 감별할 수 있다고 하였다.[2)]

교신저자 : 김지수, 463-707 경기도 성남시 분당구 구미동 300번지
서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 신경과학교실
전화 : (031) 787-7463 · 전송 : (031) 719-6828
E-mail : jisookim@snu.ac.kr

국소 뇌병변에 의한 중추성 체위성 현훈

중추성 체위성 안진은 비교적 드물며,[9)] 전체 체위성 안진의 12% 정도를 차지하는 것으로 알려져 있다.[5)] 양성 체위성현훈의 임상양상에 대해서는 대규모의 환자들을 대상으로 한 연구들이 국내 및 국외에서 진행되어왔으나,[10-12)] 중추성 체위성 현훈에 대해서는 산발적인 증례보고들만이 있어왔으며,[9)13-16)] 한 센터에서 여러 명의 환자들을 대상으로 한 체계적인 분석은 드물다.[17)] 많은 환자들이 체위성 안진 이외에도 다른 신경학적 이상 소견을 보이나, 일부 환자에서는 지속적인 체위성 안진만이 중추신경계 병변을 시사하는 유일한 증후일 수 있다(Fig. 1).[9)17)] 한 연구에서 4명의 내측 후하소뇌동맥 부위의 경색 환자 중 2명에서 중추성 체위성 안진이 유일한 이상 소견이었고,

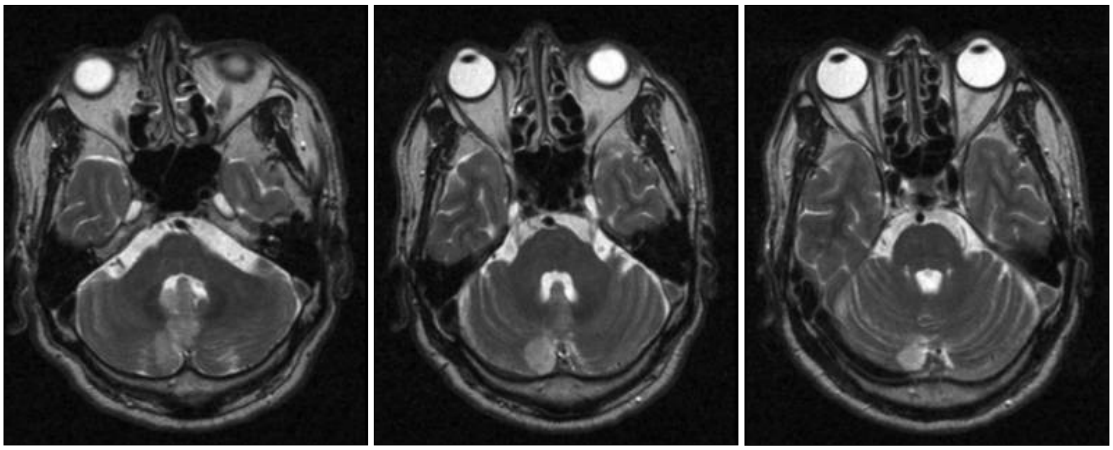

Fig. 1. Video-oculographic recording of the nystagmus in central positional nystagmus. This recording shows mainly downbeating nystagmus during straight head hanging. The nystagmus has no latency and accompanies small right beating component which was barely observable during bedside examination. Upward deflection is rightward and upward.

Table 1. Clinical profiles of the patients in a study with central positional nystagmus

Pt	Age	Sex	Diagnosis	Nystagmus					Provoking position
				Direction	*Latency*	*Duration*	*Reversal*	*Fatiga-bility*	
1	49	F	Wallenberg, Rt	Horizontal-Lt	No	5−10 s	No	No	CHH
2	71	F	Wallenberg, Rt	Horizontal-Rt	Seconds	5−10 s	No	No	Lying down
				Horizontal-Apo (Lt>Rt)	No	5−10 s	No	No	Head turning & Hallpike-both
3	50	F	Wallenberg, Lt	Torsional-clockwise	No	Seconds	No	No	Hallpike-Rt
				Torsional downbeating	No	Seconds	No	No	SHH
4	63	M	mPICA infarction, Rt	Upbeating	No	>1 m	No	Yes	Lying down
				Horizontal-Apo	No	1 m	No	No	Head turning
				Downbeating	No	>1 m	Yes	No	CHH & Hallpike-Rt
5	66	F	PICA infarction, Rt	Horizontal-alternating	No	1 m	No	No	Lying down
				Horizontal-Geo (right>left)	No	>1 m	Yes	No	Head turning
6	61	F	mPICA infarction, Rt	Horizontal-Rt	No	10 s	No	No	Head turning-Rt & Hallpike-Rt
7	63	M	mPICA infarction, Both	Downbeating	No	10 s	No	No	Lying down, CHH & Hallpike-Lt
				Horizontal-Apo	No	10 s	No	No	Head turning
8	42	M	ICH, Cerebellar	Upbeating & left beating	No	1 m	Yes	Yes	Lying down
				Horizontal-Apo	Seconds	20 s−1 m	Yes	?	Head turning
9	70	F	ICH, Cerebellar	Torsional downbeating	No	>1 m	No	No	Hallpike-both
				Downbeating	No	>1 m	No	No	CHH
				Horizontal-Apo→torsional	No	1 m	No	No	Head turning
10	41	F	Cavernous angioma, medulla	Torsional	No	>1 m	No	No	Sitting

Apo : apogeotropic, CHH : central head hanging, F : female, Geo : geotropic, ICH : intracerebral hemorrhage, Lt : left, m : minute, M : male, mPICA : medial posterior inferior cerebellar artery, PICA : posterior inferior cerebellar artery, Pt : patients, Rt : right, s : second

나머지 2명에서도 임상경과에 따라 중추성 체위성 안진만이 관찰되었다(Table 1).[17] 후하소뇌동맥 부위의 경색이 다른 신경학적 이상 소견 없이 현훈으로 발현하는 것은 잘 알려진 사실이나,[18] 이들 환자 군에서 중추성 체위성 안진이 얼마나 흔히 동반되는지는 알려진 바가 없다. 임상에서 환자가 체위성 현훈을 뚜렷하게 호소하지 않으면, 이들 환자들을 대상으로 한 체위 변환 검사가 소홀해 질 수 있고 중추성 현훈에서 체위성 안진이 유일한 소견일 수 있다는 점을 고려할 때 모든 어지럼증 환자들을 대상으로 체계적인 체위변환 검사를 시행되어야 할 것으로 판단된다.

중추성 체위성 안진은 흔히 머리 뒤로 젖히면서 누울 때(central head hanging, CHH)유발되는 지속적 하방안진이 특징적인 것으로 알려져 왔으나(Fig. 2),[9] 실제로 매우 다양한 양상으로 나타날 수 있다. 과거의 보고에서도 중추성 체위성 안진은 하방안진 뿐만 아니라,[13] 회선안진,[14][15] 하방 및 수평안진,[16] 상방안진[16] 등 다양한 양상으로 나타났다. 동물들을 대상으로 한 실험에서도 자세 변환에 의한 발작적 하방안진 뿐만 아니라, 때로 회선성분이 동반되기도 하며, 원래의 위치로 눕혔을 때 수평안진이 관찰되기도 하였다.[19] 최근에는 전반고리관에서 기원하는 양성체위성현훈에서 체위성 하방안진이 CHH뿐만 아니라 양측 Hallpike에서 발생할 수 있다는 것이 보고되면서[7][8] 중추성과 말초성 체위성 안진의 감별진단은 더 더욱 어려워졌다고 할 수 있다. 또한 많은 환자들이 누운 자세에서 양쪽으로 고개 회전 시 안진이 지면을 향하거나(geotropic) 천장을 향하는(apogeotropic) 안진 소견을 보인다. 과거 이러한 방향 전환성 안진은 중추성으로 생각하였으나, 수평반고리관성 체위성 현훈에서 이석의 위치에 따라 이러한 양상의 안진이 관찰될 수 있다는 점이 보고되면서[4][6] 이러한 안진 또한 병변 부위를 예측하는데 있어 많은 주의가 필요하다. 결론적으로 어느 한 동작에 의해 유발되는 안진의 방향만으로 중추성과 말초성 안진의 감별은 매우 힘들며, 중추성 체위성 안진의 진단을 위해서는 안진을 유발시킬 수 있는 다양한 체위변환 술기를 통해 관찰되는 안진의 특성을 종합적으로 고려하여야 한다. 이러한 점은 또한 과거 중추성과 말초성 체위성 안진의 감별기준으로 이용되었던 잠복기, 지속기간, 안진의 역전, 피로 현상 등에도 마찬가지로 적용될 수 있다.[14] 일부 중추성 체위성 안진의 환자에서는 수 초간의 잠복기가 관찰되며, 한 환자에서도 유발 동작에 따라 잠복기의 유무가 관찰되기도 한다. 지속 기간도 많은 중추성 체위성 안진 환자에서 말초성 체위성 안진의 특징인 1분 이내였고, 드물게는 안진의 역전과 피로 현상도 관찰될 수 있다. 이러한 점들은, Buttner 등[2]이 과거에 보고되었던 증례들에 대한 분석을 통해서도 밝혔듯이, 많은 부분에서 중추성과 말초성 체위성 안진의 특성들이 중복되므로 하나의 기준만으로 중추성과 말초성을 감별하는 것은 개별 환자의 진단에서 거의 불가능하다는 점을 뒷받침 하는 소

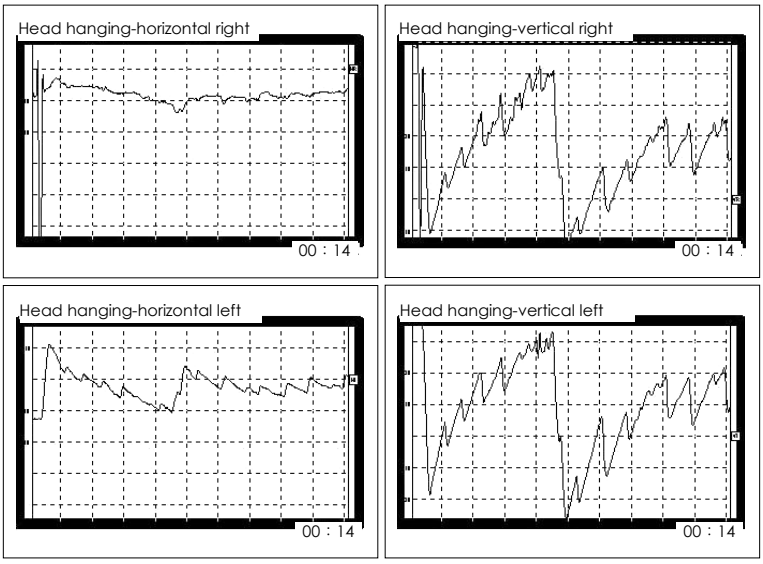

Fig. 2. In a patient with central positional nystagmus, T2-weighted MRIs demonstrate acute infarction in the inferior cerebellum including the tonsils, nodulus, and uvula.

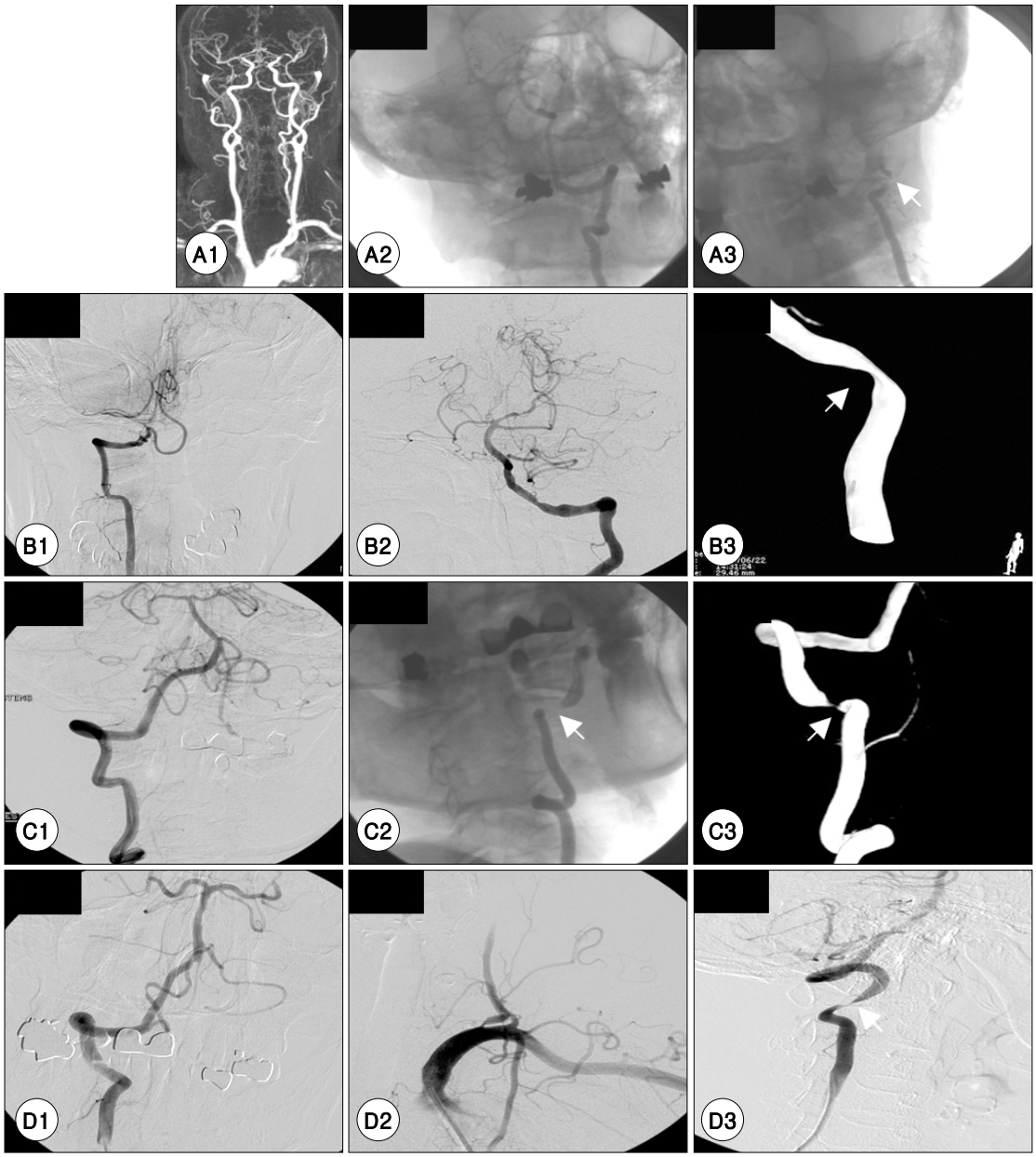

Fig. 3. MR and dynamic angiography findings in 4 patients with rotational vertebral artery syndrome. A : MR angiography fails to visualize the right vertebral artery (VA) (A1). Dynamic angiography demonstrates a patent left VA during leftward head rotation (A2) and occlusion of the left VA at the C1-2 level during rightward head rotation (A3, arrow). B : Cerebral angiography shows distral occlusion of the right VA (B1) and luminal irregularities in the left distal VA (B2). Dynamic angiography discloses compression of left VA at the C1-2 level during rightward head rotation (B3, arrow). C : Cerebral angiography shows obstruction of the left VA and retrograde filling from the right VA (C1). Dynamic angiogram (C2 and 3) discloses occlusion of the right VA with leftward head rotations (arrows). D : Cerebral angiography shows a patent right VA (D1). The left VA exhibits stenosis at its take-off from the subclavian artery and complete occlusion in its distal portion (D2). Dynamic angiography discloses near complete occlusion of the right VA at the C1-2 level with leftward head rotation (D3, arrow).

견이다. 또한 환자들은 유발 동작에 따라 방향이 다른 다양한 양상의 안진 소견을 보이며, 같은 부위의 병변일지라도 환자에 따라 서로 다른 양상의 안진이 관찰되고, 한 환자에서 같은 동작을 반복할 때에도 안진의 방향이 달라지는 등 어느 하나의 기전으로 설명하기 힘든 양상의 안진을 보인다. 일반적으로 현훈을 동반하지 않는 지속적 체위성 안진, 순수하게 회선 또는 수직 방향의 안진, 두위 변환면과 맞지 않는 방향으로 유발되는 안진 등은 중추성일 가능성이 높은 것으로 알려져 있다. 제 4 뇌실 주위의 병변에서 유발되는 중추성 체위성 안진은 심한 현훈과 함께 오심, 구토 등을 동반하고,[20] 일부는 양성 체위성 현훈과 유사한 양상으로 발현할 수 있으므로 주의를 요한다.[15)21)] 환자의 나이가 젊거나, 구토를 동반할 때, 그리고 점차 진행하는 경과를 밟을 때도 중추성의 가능성을 고려해 보아야 한다.

최근의 연구에 의하면 정상인에서도 암실 상태에서는 서상의 속도가 10°/s 미만인 체위성 안진이 관찰될 수 있다. 이에 따르면 서있는 자세에서 상방안진은 5.3°/s 까지 관찰될 수 있고, 두위에 따른 안진의 역전 현상도 흔하다. 그러나 이러한 안진들은 모두 시선고정 상태에는 억제되는 것으로 미루어 중추성 체위성 안진이 의심되는 환자에서 경미한 체위성 안진이 관찰될 경우에는 시선고정 및 시선고정이 제거된 상태 모두에서 검사를 하여야 한다.

중추성 체위성 안진의 정확한 발병기전은 알지 못하나 전정신경핵과 소뇌 벌레엽 중앙부의 원시소뇌(archicerebellum) 구조물을 연결하는 경로의 이상에 의해 발생할 것으로 생각된다. 두위 변화에 의한 중력 자극이 중추성 체위성 안진/현훈의 유발 요인이다. 중력 방향으로의 움직임에 대한 정보는 이석기관에 의해 감지되며, 이석기관으로부터의 신호는 전정신경핵, 아래올리브핵, 연수 가쪽그물핵, 소뇌 소절과 배쪽(ventral) 목젖, 소뇌핵과 안구운동핵에서 처리된다. 전정신경로는 가쪽전정핵이 있는 곳에서 연수로 들어가 상행분지와 하행분지로 갈라진다. 하행분지는 전정신경복합체의 중앙 부위로 연결되고, 상행분지의 곁가지들은 위쪽전정신경핵에 종지하고, 더 나아가 소뇌의 벌레엽, 특히 소절과 배쪽 목젖으로 연결된다. 토끼에서 일차 구심섬유의 70% 정도는 직접 소뇌로 향하고, 그 중에서도 대부분은 소절과 목젖으로 향한다. 지속성 체위성 안진은 실험적으로 소뇌소절[19] 또는 전정신경핵의[22] 병변에서 관찰된다. 중추성 체위성 안진은 주로 제 4 뇌실 주위의 병변이나,[21)22)] 등쪽 벌레엽 병변에서 보고된 바 있다.[13-16)21)] 토끼의 소뇌소절을 전기적으로 자극하면 두위에 의해 늘 영향을 받는 안진이 발생하는데 비해, 전정신경핵의 자극에 의해 발생하는 자발안진은 두

Table 2. Clinical profiles of the patients and patterns of induced nystagmus during head rotation

Pts	Age/ Sex	Provoking head rotation	Nystagmus					Tinnitus	Dynamic angiography
			Latency	Initial direction (duration)	Reversal, spontaneous	Reversal, neutral*	Habituation		
1	56/M	R	4-5 s	D>R=CW (6 s)	Yes	Yes	No	No	R VA : no visualization in neutral position L VA : complete occlusion at C1-2 level with head rotation
2	70/F	R	3 s	D>CCW>L (6-7 s)	No	No	No	L	R VA : distal occulsion in neutral position L VA : compression at C1-2 level with head rotation
3	57/M	L	3-4 s	D>R>CW (9 s)	Yes	No	Yes	Bilateral, R	L VA : no visualization in neutral position R VA : occlusion at C1-2 level with head rotation
4	73/F	L	3 s	D>CW>R (15 s)	Yes	Yes	Yes	R	L VA : occlusion in the midway in neutral position R VA : compression at C1-2 level with head rotation

위에 의해 영향을 받지 않는다는 보고도 있다.[19)23)]

회전성 추골동맥 증후군

머리 회전에 의해 발작적인 현훈, 안진과 함께 조화운 동불능이 유발되는 비교적 드문 질환이다.[24-27)] 보통 한쪽 추골동맥에 의해 뇌 뒤쪽이 순환되는 환자에서 이 추골동맥이 반대편으로의 머리 회전에 의해 고리중쇠관절(atlantoaxial joint) 부위에서 막혀 발생한다. 안진은 대개 머리 회전 후 수초의 잠복기 후에 발생한다(Fig. 3).[27)] 최초의 안진은 주로 하향성이며, 대부분에서 수평 및 회선 성분은 눌리는 추골동맥 방향으로 발생한다. 고개 돌린 상태를 유지하더라도 대부분의 환자에서 안진의 역전 현상이 관찰되며, 일부에서는 고개를 바로 할 때 안진이 역전되기도 한다. 많은 환자들이 어지럼증과 함께 이명 증상을 호소하며, 이명은 현훈과 안진이 발생하고 수초 후에 경험하는 것이 보통이다. 이명이 들리는 방향은 다양하며, 일부 환자에서는 양측성 이명을 호소하기도 한다(Table 2).[27)]

머리 회전에 의한 동측 또는 반대편 추골동맥 폐색이 무증상군의 9% 정도에서 관찰되므로,[28)] 회전성 추골동맥 증후군이 발생하기 위해서는 뇌 뒤편이 한쪽 추골동맥에 의해서만 공급되어야 할 것으로 생각된다. 이 증후군에서 관찰되는 안진은 폐색된 추골동맥 쪽의 앞반고리관과 가쪽반고리관이 흥분되어 발생하는 양상이나(Fig. 4), 정확한 발병 기전 및 원인 부위는 모른다.

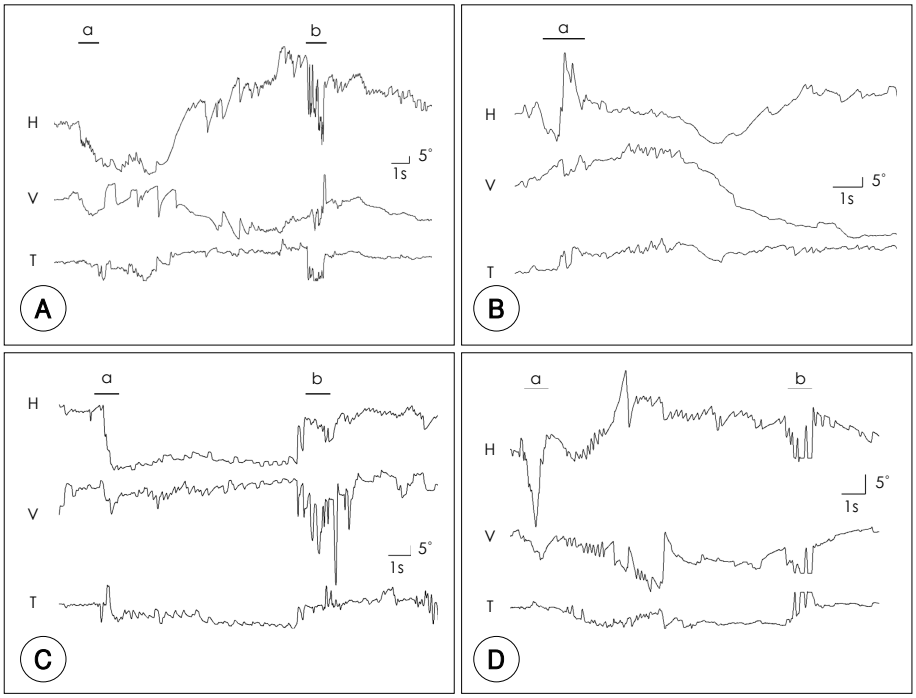

Fig. 4. Three-dimensional oculography in patients with rotational vertebral artery syndrome. A : Rightward head turning (a) induces an initial rightward, downward, and clockwise torsional nystagmus with a latency of 4−5 seconds, which reverses its directions after 6 seconds though the rotated head posture is maintained. With time, the horizontal nystagmus becomes prominent with near complete resolution of the vertical and torsional components. On resumimg a neutral head position (b), the direction of the horizontal component again reverses. B : Leftward, downward, and counterclockwise torsional nystagmus develops 3 seconds after rightward head rotation. C : Leftward head turning (a) induces initial rightward, downward, and clockwise torsional nystagmus with a latency of 3−4 seconds, which reverses its directions after 9 seconds even though the rotated head posture is maintained. With time, the horizontal component of the nystagmus becomes prominent with resolution of the vertical and torsional components, and this lasts for 12 seconds after resumimg a neutral head position (b). D : Oculography demonstrates initial rightward, downward, and clockwise torsional nystagmus with leftward head rotation (a). On resuming a neutral head position (b), the nystagmus directions reverse. H : horizontal, V : vertical, T : torsional.

중심 단어 : 중추성 체위성 현훈 · 회전성 추골동맥 증후군.

본 연구는 2005년도 분당서울대학교병원 임상연구비 지원에 의해 이루어 진 것임.

REFERENCES

1) Baloh RW. *Differentiating between peripheral and central causes of vertigo. Otolaryngol Head Neck Surg 1998;119:55-9.*
2) Buttner U, Helmchen C, Brandt T. *Diagnostic criteria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: a review. Acta Otolaryngol 1999;119:1-5.*
3) Parnes LS, Price-Jones RG. *Particle repositioning maneuver for benign paroxysmal positional vertigo. Ann Otol Rhinol Laryngol 1993;102:325-31.*
4) Baloh RW, Yue Q, Jacobson KM, Honrubia V. *Persistent direction-changing positional nystagmus: another variant of benign positional nystagmus? Neurology 1995;45:1297-301.*
5) Barber HO. *Positional Nystagmus: Testing and Interpretation. Ann Otol Rhinol Laryngol 1964;73:838-50.*
6) Baloh RW, Jacobson K, Honrubia V. *Horizontal semicircular canal variant of benign positional vertigo. Neurology 1993;43:2542-9.*
7) Bertholon P, Bronstein AM, Davies RA, Rudge P, Thilo KV. *Positional down beating nystagmus in 50 patients: cerebellar disorders and possible anterior semicircular canalithiasis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;72:366-72.*
8) Herdman SJ, Tusa RJ. *Complications of the canalith repositioning procedure. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996;122:281-6.*
9) Thomsen J, Zilstorff K, Johnsen NJ. *Positional nystagmus of the persistent type. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1978;40:86-91.*
10) Baloh RW, Sakala SM, Honrubia V. *Benign paroxysmal positional nystagmus. Am J Otolaryngol 1979;1:1-6.*
11) Moon SY, Kim JS, Kim KS, Kim BK, Kim JI, Lee WS, *et al. Clinical characteristics of benign positional vertigo in Korea: Retrospective multicenter study. J Kor Bal Soc 2003;2:269-76.*
12) Moon SY, Choi KD, Park SH, Kim JS. *Clinical characteristics of benign positional vertigo. J Korean Neurol Assoc 2003;21:614-21.*
13) Kattah JC, Kolsky MP, Luessenhop AJ. *Positional vertigo and the cerebellar vermis. Neurology 1984;34:527-9.*
14) Barber HO. *Positional nystagmus. Otolaryngol Head Neck Surg 1984;92:649-55.*
15) Sakata E, Ohtsu K, Shimura H, Sakai S. *Positional nystagmus of benign paroxysmal type (BPPN) due to cerebellar vermis lesions. Pseudo-BPPN. Auris Nasus Larynx 1987;14:17-21.*
16) Gregorius FK, Crandall PH, Baloh RW. *Positional vertigo with cerebellar astrocytoma. Surg Neurol 1976;6:283-6.*
17) Koo JW, Choi KD, Moon SY, Park SH, Kim JS. *Central positional nystagmus from focal brain lesion. J Kor Bal Soc 2004;3:129-35.*
18) Grad A, Baloh RW. *Vertigo of vascular origin. Clinical and electronystagmographic features in 84 cases. Arch Neurol 1989;46:281-4.*
19) Fernandez C, Lindsay JR. *Positional nystagmus in man and animals. J Nerv Ment Dis 1960;130:488-95.*
20) Katsarkas A. *Vestibular and oculomotor disturbances in pathology of the fourth ventricle. Laryngoscope 1981;91:71-7.*
21) Watson P, Barber HO, Deck J, Terbrugge K. *Positional vertigo and nystagmus of central origin. Can J Neurol Sci 1981;8:133-7.*
22) Katsarkas A. *Positional nystagmus of the "central type" as an early sign of multiple sclerosis. J Otolaryngol 1982;11:91-3.*
23) Aschan G. *The pathogenesis of positional hystagmus. Acta Otolaryngol 1961;Suppl 159:90-3.*
24) Kuether TA, Nesbit GM, Clark WM, Barnwell SL. *Rotational vertebral artery occlusion: a mechanism of vertebrobasilar insufficiency. Neurosurgery 1997;41:427-32;discussion 423-32.*
25) Tatlow W, Bammer H. *Syndromes of vertebral artery compression. Neurology 1957;7:331-40.*
26) Strupp M, Planck JH, Arbusow V, Steiger HJ, Bruckmann H, Brandt T. *Rotational vertebral artery occlusion syndrome with vertigo due to "labyrinthine excitation". Neurology 2000;54:1376-9.*
27) Choi KD, Shin HY, Kim JS, Kim SH, Kwon OK, Koo JW, *et al. Rotational vertebral artery syndrome: oculographic analysis of nystagmus. Neurology 2005;65:1287-90.*
28) Farris A, Poser C, Wilmore D, Agnew C. *Radiologic visualization of neck vessels in healthy men. Neurology 1963;13:386-96.*