

척수 공동증 및 환추축추골 불안정증이 동반된 Arnold-Chiari Malformation Type I 1례 - 증례보고 -

이화여자대학교 의과대학 재활의학과
김은정 · 김명신 · 이주영 · 황진원 · 윤태식

= Abstract =

Arnold-Chiari Malformation Type I Associated with Syringomyelia and Atlantoaxial Instability - A Case Report -

Eun Jong Kim · Myung Shin Kim · Ju Young Lee
Jin Won Whang · Tae Sik Yoon

Department of Rehabilitation Medicine, College of Medicine, Ewha Womans University

The Arnold-Chiari Malformation is a congenital disorder with symptoms such as ataxia, dissociated sensory loss, extremity pain, and frequently associated with other malformations of the same kind, including syringomyelia, basilar impression, atlantoaxial instability. The options for managements of the Chiari malformation have been under considerable debate, especially for case with syringomyelia. Presence of syrinx with evidence of motor weakness, sensory loss and ataxia has been reported as poor prognostic factor and may results in functional disability and dependency in activities of daily living and transfer. We report a case of Arnold-Chiari Malformation type I associated with syringomyelia and atlantoaxial instability.

A 46 year-old man admitted to neurosurgery department with complaints of ataxic gait and decreased sensation in left extremities which were developed when he was 34 years old and aggravated slowly. 25 years ago he developed progressive weakness of intrinsic muscles of right hand. He was diagnosed as Arnold-Chiari Malformation type I. Under the diagnosis of atlantoaxial instability, the patient was treated with operation of craniocervical fusion and laminectomy at C2-C3 level. Despite these treatment, ataxic gait, motor weakness and sensory dissociation was not improved. After the patient was transferred to rehabilitation department, he received comprehensive rehabilitation program. The patient's functional independence measurement(FIM) score at admission was 72 and improved to 104 at discharge. The patient was discharged with the state of the monocane ambulation. Like this case, Arnold-Chiari malformation associated with syringomyelia with the evidence of muscle atrophy, ataxia have poor prognosis, therefore early diagnosis and proper managements along with comprehensive rehabilitation is critical in obtaining the best outcome.

KEY WORDS : Arnold-Chiari malformation · Syringomyelia · Atlantoaxial instability.

서 론

Arnold-Chiari Malformation(ACM) type I은 1891년 Chiari에 의해 처음 기술된 질병으로, 소녀의 편두부, 연수, 척수 신경의 후연이 대공으로 탈출되고 연수가 4번째 뇌실의 저변을 따라 경추강 내로 내려앉는 것이 특징이며, 50~70% 환자에서 척수 공동증이 동반되며, 환추축추골 불안정증, Klippel-Feil syndrome, tethered cord syndrome 같은 두경부 기형이 동반되기도 한다¹⁶⁾.

병인은 알려져 있지 않으며 증상은 뇌압 상승 증세, 진행성 소녀 실조, 척수 공동증에 의한 지각 해리 현상과 하부 뇌신경, 소녀, 연수, 척수 신경의 침범 정도에 따라 다양한 증세를 보이며, 목의 후연이 커지거나 동통이 동반되기도 한다⁴⁾¹⁴⁾. 저자들은 이러한 척수 공동증 및 환추축추골 불안정증이 동반된 Arnold-Chiari Malformation type I 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 민○혁, 46세, 남자.

주소 및 현병력 : 환자는 실조성 보행과 좌측의 감각 저하를 주소로 입원하였다. 21세 때부터 우측 수부의 근약화가 처음 발생하여 점차 진행되고 34세 때부터 보행 이상과 통각 저하로 인한 화상 흉터가 몸통 부위에서 발견되었으나 특별한 치료는 하지 않았다. 38세 때 ACM을 진단 받았으며 1997년도 1월 9일 본원 신경외과에서 환추축추골 불안정증 진단 하에 두경부 융합술 및 제2-3경추 추궁 절제술을 시행 받고 재활의학과로 전과되었다.

기왕력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 목이 짧고 굵으며 후연이 돌출되고, 등에 화상 흉터와(Fig. 1) 흉추부에 측만증이(Fig. 2) 있었고, 뇌신경 검사상 얼굴 부위 통각 소실, 양안의 안구 진탕증과 복시가 관찰되었다. 근력은 수부내인성 근육이 양측에서 Fair 등급이었으며 나머지 근육은 Good 등급이었고, 감각 검사상 동통 감각은 안면부 좌측 제2-8경수 피관이 통각 소실, 좌측 제1흉수~제3요수 피관에서 통각저하를 보였다. 측각 검사상 좌측 제3-8

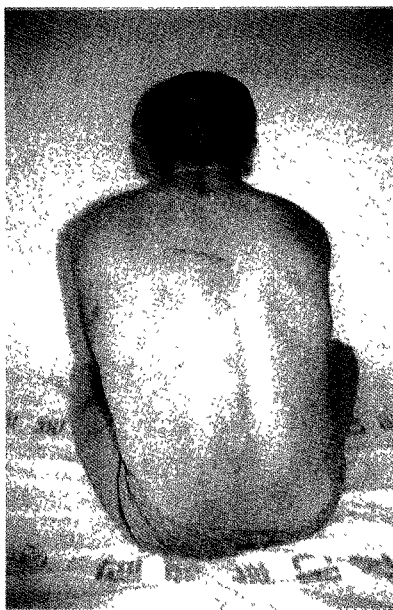
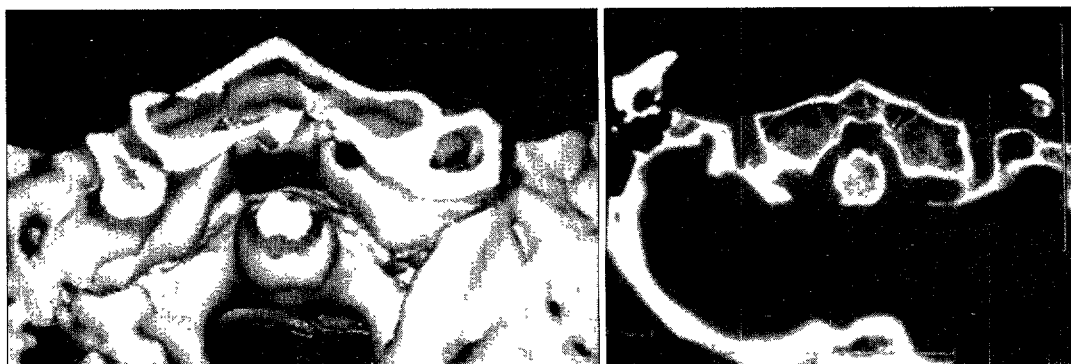


Fig. 1. Bull neck and burn scars on upper back.



Fig. 2. Plain film shows thoracic scoliosis.

경수, 제5-7흉수, 제1-2요수, 제4-5요수 피관에서 감각 소실을 보였고 안면부와 우측 제1-3천수 피관에서는 정상이었으며 나머지 부위는 측각 저하를 보였다. 관절감각은 보존되어 있었고 진동감각은 우측 손목 관절과 무릎 관절에서 감각 저하 소견보이고 그 밖의 관절에서 소실되었다. 심부 건반사는 상·하지에서 모두



향진되었고, Hoffmann 반응, Babinski 징후, 족간대성 경련이 양측에서 관찰되었다. 경직은 상, 하지에서 Modified Ashworth Scale 상 모두 1등급이었으며, 몸통 신전근, 양측 오금근, 양측 비복근에서 근 긴장(muscle tightness)이 보였다. 기능 검사상 일상 생활 동작 수행은 손가락질은 가능하고, 젓가락질은 불가능하였으며 상의 입기는 단추 끼우기가 안되었다. 이동 동작은 붙잡고 일어나는 것이 가능했으며, 서기 균형감각은 저항없는 상태로 약간 불안정하게 서있기 가능하였다. 조화능력은 상, 하지에서 모두 저하되어 1m 정도 보행이 가능하였으나 매우 불안정하였다.

전기 생리학적 검사: 양측 상·하지에서 정중, 척골, 경골, 비골신경의 운동 및 감각 신경 전도검사를 실시한 결과 모두 정상 범위 내에 있었고, 양측 정중신경의 F파 검사도 정상이었다. 침근전도 검사는 이두박근, 삼두박근, 요수근굴근, 요수근신근에서 긴기간의 다상성 운동전위와 부분적으로 감소된 간섭현상을 보였으나 비정상 자발전위는 관찰되지 않았다. 체성 감각 유발전

위(SEP)에서 우측 정중신경과 경골신경의 잠시는 정상이었으나 좌측 정중신경은 무반응, 경골신경은 잠시가 75.2 ms로 느려지고 왜곡된 파형 보였다. 뇌간 청각 유발 전위(BAEP)는 정상이었으며 Blink 반사에서는 양측 R1, R2 모두 소실되어 불안전 척수 병증과 양측성 뇌간 병변에 부합된 소견을 보였다.

방사선 소견: 경추부 자기 공명 영상(MRI) 소견상(Fig. 3) ACM과 척수 공동증 소견을 보였고, 경추부 컴퓨터 단층 촬영 3차원 영상(Fig. 4) 소견상 환추축추골 불안정증이 관찰되었으나, 뇌 컴퓨터 단층 촬영 소견상 정상이었다.

치료 및 임상경과: 질병에 대한 인지 교육과 감각 저하로 인해 발생할 수 있는 문제점 및 방지 방법에 대한 교육과 복합적인 감각 자극과 미세 운동 활동 훈련, 감각 재훈련, 우측 수부 및 사지의 근육 강화 훈련, 일상 생활 동작 수행 훈련, 눈으로 지면을 확인하며 걷도록 하는 안전 보행 훈련 등의 재활 치료를 통하여 퇴원시 독립적 일상 생활 동작 수행이 가능하고, 한발 지팡이

로 독립적으로 보행이 가능하여 외래로 통원 치료 가능하였다. FIM 점수는 입원시 72점에서 퇴원시 104점으로 향상되었으며, 방광은 요로 동태 검사상 방광 용적이 150cc의 비역제성 방광을 보여, 정기적인 배뇨와 약물 요법(oxybutinin 2.5mg/day)으로 치료 후 하루 6~7회(1회당 200~300cc, 잔뇨량 40cc) 배뇨하였다. 3개월 후 외래로 방문하였을 때 감각 저하로 인한 화상이나 피부 손상이 없었고 근력 저하는 더이상 진행되지 않았다.

고 찰

Arnold-Chiari Malformation(ACM) type I은 1891년 Chiari에 의해 처음 기술된 질병으로, 소녀의 편두부, 연수, 척수 신경의 후연이 대공으로 탈출되고 연수가 4번째 뇌실의 저면을 따라 경추강 내로 내려 앉는 것이 특징이며, ACM type I은 청소년기 또는 성인기에 증상이 발현하며 재발성 두통, 경부 동통, 빈뇨등의 증상을 특징적으로 호소하며, 진행성의 하지의 경직, 지속적인 기침, 복시, 안구진탕증, 연하장애, 수면성 무호흡을 보이기도 하고 뇌수종은 잘 동반하지 않는다²⁴⁾⁶⁾. 그 병리학적인 기전은 잘 알려져 있지 않지만, 태생기 동안 4번째 뇌실의 꼬리 쪽이 폐쇄되는 것이 원인이라는 설이 우세하다²⁾. Type II 는 영·유아기에 생기며, 진행성 뇌수종과 수막척수류(myelomeningocele), 골 기형과 하루 뇌신경 침범증세를 보인다⁴⁾. 또한 후뇌의 기형을 보이는데 이는 태아기 때 뇌교의 골폭 실패에 기인할 것이라는 설로 4번째 뇌실의 연장과 뇌간의 끼임을 초래하고 소녀의 편두부, 뇌교, 연수가 경추부위로 탈출되게 된다²⁾. ACM의 진단은 척수강내에 조영제 투입 후 6~8시간 경과 후 척수 신경의 공동의 모양을 확인하는 척수 조영술이나, 컴퓨터 단층 촬영으로 조영제에 의한 소뇌 편두 탈출을 확인하고 자기 공명 영상술로 종축 단면을 얻어 소녀의 편두가 대공 아래 5~6mm 이상 내려온 경우 확진한다¹⁰⁾¹⁴⁾. 본 환자의 경우는, 21세 경우 우측 수부의 근약화를 처음 인지하였고 점차 진행되는 보행 이상, 감각 저하와 두통과 경부 동통, 복시를 호소하였으며 안구진탕증이 관찰되었고, 경추부 자기 공명 영상 소견상 소녀의 편두가 10mm 이상 대공 아래로 탈출된 소견을 보여 ACM type I에 부

합되는 소견을 보였다.

척수 공동증은 척수 신경내의 한개 이상의 수종을 명명하며 상완근 위축, 해리성 감각 소실을 특징으로 보이며 두통, 운동 실조증, 연하 곤란, 운동 약화 증상이 동반될 수 있고, 대공의 압박 증상으로 발작적인 뇌압 상승, 소뇌 이상, 경직, 연수 마비증상이 올 수 있다⁴⁾⁶⁾¹⁴⁾¹⁵⁾. 선천성 척수 공동증은 빈도가 0.001~0.4%에 이르며⁵⁾¹⁹⁾, ACM type I과 동반된 경추부 척수 공동증은 어린이에서 25%, 성인에서 75%에 달한다고 보고된 바 있다¹⁸⁾. 또한 ACM의 50%에서 척수 공동증이 동반되고 척수 공동증의 90%에서 ACM type I이 함께 발병한다고 한다¹⁵⁾.

척수 공동증의 발생 기전은 ACM에 의하여 대공 부위에서 뇌 척수액 흐름의 상대적인 폐쇄를 일으켜 제4 뇌실의 척수액 압력 박동의 유출에 대한 저항이 증가되어⁷⁾, 급성적으로는 뇌수종을 일으키고 만성적으로, obex(제4뇌실 하각의 맥락근의 상의층 결합부)를 통해 반복적인 water hammer 효과를 초래하여 결국 척수의 중심관의 확장과 척수 공동증을 초래하게 된다⁶⁾. 발생 부위는 경추부에 가장 많으며 다음으로 흉추 부위에 많다. 경추부 척수 공동증은 정중 신경 체성 감각 유발전위(SEP)에서 N13 전위(주로 정중 신경 섬유 분지인 C5-C6에서 생성)가 특징적으로 영향을 받고, 다른 성분은 주로 정상이라고 하며¹⁶⁾, Wagner등은 정중 신경 체성 감각 유발전위(SEP)을 검사하여 상지의 15%에서 N13전위가 정상이었으나 임상적인 체성 감각 기능은 41.7%에서 정상이어서 경추부 척수 공동증을 진단하는 데는 체성 감각 계통의 임상적인 검사보다 체성 감각 유발 전위 N13 요소 검사가 더 민감한 검사라고 보고하였다²³⁾.

본 환자의 경우 경추부 척수공동증에 의한(C2-C7부위) 상지 근육 위축, 운동 약화증, 운동 실조증, 해리성 감각소실, 상하지의 경직 및 통증, 흉추부 측만증이 동반되었다. ACM과 척수 공동증을 동반한 경우, 치료는 논쟁이 많지만 규칙적인 모니터링이 필수적이며 나이가 어리고 증상이 심하고 뚜렷하게 진행되는 경과를 취할 때 수술적 치료가 고려될 수 있으며 그 방법은 다양하나 Posterior fossa craniectomy with or without upper cervical laminectomy(Foramen Magnum Decompression) with or without obex plugging 방법이

가장 선호된다^{8),10),11),22)}. 수술 성적은 Bidzinski는 FMD를 시행하여 29%에서 매우 호전, 50%에서 호전, 21%에서 수술후 악화된 결과를 보고하였고⁹⁾, Mariani등은 FMD를 시행하여 83%에서 호전, 13%에서 변화 없음, 4%에서 수술 전보다 악화된 결과를 보고하였다¹³⁾. Vaquero등은 FMD와 Syringosubarachnoid shunt(SSS)를 같이 시행하여 46.6%에서 호전, 26.6%에서 변화 없음, 26.6%에서 악화된 결과를 보고하였다²²⁾. 척수 공동증에 대한 치료법으로 SSS 방법이 이용될 수도 있으나, 드물게 척수 손상이나 shunt 기능 이상을 초래할 수 있다^{10),15),22)}.

환추축추골 불안정증은 일반적으로 atlantodens interval이 4~5mm 이상인 경우를 말하며^{17),21)} 원인은 주로 선천성, 외상성, 류마치성 관절염같은 염증성, 그리고, 뇌성 마비, Down syndrome, dwarfism, Klippel-Feil deformity에 의한 골 이형성증에 이차적으로 발생된 경우로 크게 나눈다^{11),12),20)}. 임상적으로 후경부 통증, 국소적 신경 증상과 요실금, Brown-Sequard syndrome, 실신, 사지의 근약화, 후경부 강직, 경추부 회전 운동 제한이 동반된다²²⁾. 치료는 Sumi등은 경미한 척수병증과 난치성의 후경부 통증이 동반된 경우 수술적 치료를 통해 좋은 결과를 얻었다고 보고하였으며, 그 방법으로 관절의 정복이 용이한 경우 환추축추골 고정법을, 정복이 용이하지 않은 경우 환추의 후궁 절제와 두경부 융합술 방법을 추천하였다²⁰⁾. Goel등은 ACM과 환추축추골 불안정증을 동반한 5명의 환자에 대한 증례 보고에서 ACM에 대해 FMD시행후 환추축추골 불안정증에 대해 안정화 방법으로 두경부 융합술(occipitoaxial plate and screw fixations)을 시행하여 호전된 결과를 보고하였다⁹⁾.

본 환자는 수술 소견상 환추부 추궁이 결손되어 있었고, 경추부 제 2-3번 추궁 절제술과 환추축추골 불안정증에 대한 안정화 방법으로 두경부 융합술을 시행받았다. 수술후 두통과 후경부 통증은 호전되었으나 운동 약화증, 운동 실조증, 사지의 통증, 해리성 감각 소실 증상은 뚜렷한 호전을 보이지 않았다. ACM의 예후는 감압술 후 뇌간 압박 증상은 현저히 좋아지나 척수 공동증에 의한 증상은 안정화되거나 약간 좋아지기도 하나 수술과 상관없이 악화되기도 한다^{4),22)}. 본 환자의 경우, 수술후 뇌간 압박 증상의 일부가 호전되었으나 척수 공동증의 증상은 호전이 없었다.

결 론

본 저자들은 척수 공동증 및 환추축추골 불안정증이 동반된 Arnold-Chiari Malformation type I 1례를 경험하였으며, 이러한 경우 매우 만성적인 경과를 취하게 되며 완전한 치료 방법도 없다. 그러나 환자의 생활의 질을 향상시키고, 삶의 만족도를 증대시키며, 합병증 예방을 위해 조기 진단과 포괄적인 재활 치료의 조기 시행을 포함한 적극적인 치료가 반드시 필요하며, 국내에서는 이러한 증례에 대한 수술후 재활치료의 효과에 관한 문헌 보고가 없었기에 이에 보고하는 바이다.

References

- 1) Alvarez D, Requena I, Arias M, Valdes L, Pereiro I, Torre RDL : *Acute respiratory failure as the first sign of Arnold-Chiari malformation associated with syringomyelia. Eur Res J* 1995 ; 8 : 661-663
- 2) Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan VC III : *Nelson Textbook of Pediatrics, 14th ed, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1992, pp1487-1491*
- 3) Bidzinski J : *Late results of the surgical treatment of syringomyelia. Acta Neurochir Suppl(Wien)* 1988 ; 43 : 29-31
- 4) Binal AK, Dunsker SB, Tew JM jr : *Chiari I Malformation and Management. Neurosurg* 1995 ; 37 : 1069-1074
- 5) Brewis M, Poskanser DE, Rolland C, Miller H : *Neurological disease in an English city. Acta Neurol Scand* 1966 ; 42 : suppl 24 : 1-89
- 6) Cahan LD, Bentson JR : *Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. J Neurosurg* 1982 ; 57 : 24-31
- 7) Dauser RC, Dipietro MA, Veries JL : *Symptomatic Chiari I malformation in childhood : a report of 7 cases. Pediatr Neurosci* 1988 ; 14 : 184-190
- 8) Gardner WJ : *Hydrodynamic mechanisms of Syringomyelia : it's relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1965 ; 11 : 189-193
- 9) Goel A, Achawal S : *The surgical treatment of Chiari malformation associated with atlantoaxial dislocation. The Neurosurg Foundation* 1995 ; 9 : 67-92

- 10) Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N : *Foramen Magnum Decompression with Removal of the Outer Layer of the Dura as Treatment for Syringomyelia Occuring with Chiari I Malformation. Neurosurgery* 1993 ; 33 : 845-850
- 11) Koyanagi I, Iwasaki Y, Akino M, Abe H, Ikota T, Mitsumori K : *Surgical treatment of syringomyelia with Chiari malformation-Effects of foramen magnum decompression. Spinal Surgery(Tokyo)* 1991 ; 5 : 43-49
- 12) Levy ML, McComb JG : *C1-C2 Fusion in Children with Atlantoaxial Instability and Spinal Cord Compression : Technical Note. Neurosurgery* 1996 ; 38(1) : 211-215
- 13) Mariani C, Cislacchi MG, Barbieri S, Filizzolo F, Di Palma F, Farina E, D'Aliberti G, Scarlato G : *The natural history and results of surgery in 50 cases of syringomyelia. J Neurol* 1991 ; 238 : 433-438
- 14) Pidcock FS, Sandel ME, Faro S : *Late Onset of syringomyelia after Traumatic Brain Injury : Association with Chiari I Malformation. Arch Phys Med Rehabil* 1994 ; 75 : 695-698
- 15) Raymond DA, Maurice V : *Principle of neurology, McGraw-Hill, 1989, pp746-51*
- 16) Restuccia D, Mauguere F : *The contribution of median nerve SEPs in the functional assessments of the spinal cord in syringomyelia. Brain* 1991 ; 114 : 361-379
- 17) Rizzolo S, Lemos MJ, Mason DE : *Posterior Spinal Arthrodesis for Atlantoaxial Instability in Down syndrome. J Pediatr Orthop* 1995 ; 15 : 543-548
- 18) Saez BJ, Omoprio BM, Yamagihara T : *Experience with Arnold-Chiari malformation 1960 – 1970. J Neurosurg* 1976 ; 45 : 416-422
- 19) Schliep G : *Probleme der Syringomyelie. Fortshr Neurol Psychiatr* 1979 ; 47 : 557-608
- 20) Sumi S, Kataoka O, Ikeda M, Sawamura S, Uno K, Siba R : *Atlantoaxial Dislocation A Follow-up Study of Surgical Results. Spine* 1997 ; 22 : 759-763
- 21) Tredwell SJ, Newman DE, Lockitch G : *Instability of the upper cervical spine in Down syndrome. J Pediatr Orthop* 1993 ; 10 : 602-606
- 22) Vaquero J, Martinetz R, Arias A : *Syringomyelia-Chiari complex : magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. J Neurosurg* 1990 ; 73 : 64-68
- 23) Wagner W, Peghini-Halbig L, Maurer JC, Huwel NM, Perneczky A : *Median Nerve Somatosensory Evoked Potentials in Cervical Syringomyelia: Correlation of Preoperative versus Postoperative Finding with Upper Limb Clinical Somatosensory Function. Neurosurg* 1995 ; 36 : 336-345