원문 출처: Journal of Vestibular Research 31 (2021) 1–9
DOI: 10.3233/VES-200003

소아전정편두통과 소아반복현훈: 진단기준

바라니학회 전정질환분류위원회와 국제두통학회 합의문

Vestibular migraine and recurrent vertigo of childhood: Diagnostic criteria Consensus document of the Classification Committee of Vestibular Disorders of the Bárány Society and the International Headache Society

Raymond van de Berg[a,*], Josine Widdershoven[a], Alexandre Bisdorff[b], Stefan Evers[c,d], Sylvette Wiener-Vacher[e], Sharon L. Cushing[f], Kenneth J. Mack[g], Ji Soo Kim[h], Klaus Jahn[i,j], Michael Strupp[j,k] and Thomas Lempert[l]

[a]*Department of Otorhinolaryngology and Head & Neck Surgery, Maastricht University Medical Center, Maastricht, The Netherlands*
[b]*Clinique du Vertige, Centre Hospitalier Emile Mayrisch, Esch-sur-Alzette, Luxembourg*
[c]*Department of Neurology, Krankenhaus Lindenbrunn, Coppenbrügge, Germany*
[d]*Medical Faculty, University of Münster, Münster, Germany*
[e]*Department of Otolaryngology, University pediatric hospital Robert Debré, Paris, France*
[f]*Department of Otolaryngology, Head & Neck Surgery, Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada*
[g]*Division of Child and Adolescent Neurology, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, USA*
[h]*Department of Neurology, Dizziness Center, Clinical Neuroscience Center, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine, South Korea*
[i]*Department of Neurology, Schoen Clinic, Bad Aibling, Germany*
[j]*German Center for Vertigo and Balance Disorders, Ludwig Maximilians University, Munich, Germany*
[k]*Department of Neurology, Ludwig Maximilians University, Munich, Germany*
[l]*Department Of Neurology, Schlosspark-Klinik, Berlin, Germany*

초 록

본 논문은 바라니학회 전정질환분류위원회와 국제두통학회 두통분류소위원회가 공동으로 제안한 세 가지 소아전정질환의 진단기준을 제시한다. 편두통은 반복현훈을 보이는 소아에서 중요한 병태생리적 역할을 하며, 편두통과의 연관성 정도에 따라 스펙트럼을 이루는 세 질환으로 분류된다:

- 소아전정편두통(Vestibular Migraine of Childhood, 이하 VMC),
- 개연소아전정편두통(probable Vestibular Migraine of Childhood, 이하 probable VMC),
- 소아반복현훈(Recurrent Vertigo of Childhood, 이하 RVC).

VMC의 진단기준은 다음 세 가지 기준을 모두 충족해야 한다.

(A) 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상을 동반하며 5분~72시간 지속되는 삽화가 5회 이상 있어야 한다.
(B) 조짐 유무에 관계없이 현재 또는 과거에 편두통 병력이 있어야 한다.
(C) 전체 삽화의 절반 이상에서 편두통 동반 증상이 한 가지 이상 나타나야 한다.

probable VMC는, 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상 삽화가 3회 이상 있으면서, 삽화 지속시간이 5분~72시간이어야 한다. 여기에 더해 VMC의 기준 B(편두통 병력)와 C(삽화 중 편두통 증상 동반) 중 최소 한 가지를 충족하는 경우에 진단한다. 즉, VMC 진단에 필요한 세 기준을 모두 충족하지는 못하지만 편두통과의 연관성이 부분적으로 인정되는 경우에 해당한다.

RVC는 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상 삽화가 3회 이상 있고, 지속시간이 1분~72시간이어야 한다. VMC의 기준 B(편두통 병력)와 C(삽화 중 편두통 증상 동반)에 모두 해당하지 않는 경우에 진단한다. 세 질환 모두 진단 대상은 18세 미만으로 제한된다. 향후 연구에서는 특히 RVC에 초점을 맞추어, 가능한 아형(subtype)을 규명하고 편두통과의 연관성 또는 비연관성을 체계적으로 밝혀낼 것을 권고한다.
핵심단어: 전정, 소아, 소아기, 현훈, 소아양성발작현훈(benign paroxysmal vertigo of childhood), 어지럼, 균형장애, 현훈 발작, 편두통, 바라니학회

1. 서론

현재 소아에서 현훈과 어지럼을 유발하는 가장 흔한 질환으로 알려진 것은 "소아양성발작현훈(benign paroxysmal vertigo of childhood)"과 "전정편두통(vestibular migraine, 이하 VM)"이다. 소아양성발작현훈은 18세 이하 소아에서 약 3%의 유병률을 보인다[2, 4, 18]. 이 질환은 다음과 같이 기술되어 왔다: 기저 질환이 없는 건강한 소아에서 반복적으로 발생하는 자발현훈발작으로, 구토, 창백, 공포감, 자세 불안정, 실조, 또는 안진을 동반할 수 있다. Basser의 원래 기술에 따르면, 이 질환은 4세 이전에 시작하여 8-10세경 자연적으로 소실된다[5]. 더 어린 연령에서도 발현할 수 있으나, 증상을 적절히 표현할 수 있을 만큼 성장한 이후에야 인지되는 경우가 많다. 국제두통질환분류(International Classification of Headache Disorders, 이하 **ICHD**)에서 제시된 현재의 소아양성발작현훈 진단기준은 엄격한 연령 제한을 포함하지 않으며, 이 질환이 반드시 소아기에만 국한되는 것은 아니라고 명시하고 있다[19].

현행 VM 진단기준은 5분에서 72시간 사이 지속되는 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상 삽화가 최소 5회 이상 존재하고, 평생 동안 편두통 진단 병력이 있으며, 발작 대부분에서 편두통 증상이 동반되는 것을 요구한다[19]. 이 기준은 소아에도 적용할 수 있으나, 아직 소아 집단에서 타당성이 검증되지는 않았다. 현재까지 소아 인구에서 VM의 정확한 유병률은 알려져 있지 않다[13].

삽화성 현훈(episodic vertigo)을 보이는 소아 환자 중 상당수는 "소아양성발작현훈"의 진단기준과 VM 진단기준을 모두 충족할 가능성이 있다. 또한 기존 연구에서는 "소아양성발작현훈"을 보인 소아가 이후 생애에서 편두통을 발병할 가능성이 다양하게 보고된 바 있다[6, 11, 31]. 따라서 "소아양성발작현훈"과 소아전정편두통(vestibular migraine of childhood, 이하 VMC)이 서로 독립된 질환인지, 아니면 동일한 질환 스펙트럼의 일부인지에 대해서는 논란이 있다.

소아양성발작현훈과 VMC에 대해 진단 검사 및 치료에 관한 지침은 아직 확립되어 있지 않다. 또한 "소아양성발작현훈" 또는 VM이 의심되는 소아에서 시행되는 진단 검사 항목은 의료기관마다 상당한 차이를 보인다. 일반적으로 신경학적 및 신경안과학적 검사, 전정기능검사, 이비인후과적/청각학적 평가, 그리고 MRI검사가 포함된다. 이러한 검사의 주된 목적은 증상이 "다른 질환으로 설명되지 않음(not otherwise explained)"을 확인하는 데 있다. 소아에서의 치료 권고 역시 근거가 충분하지 않다. 이는 위약 대조 연구가 부족하기 때문이다[1, 20, 22]. 소아양성발작성현훈과 VMC의 경계 및 중첩 양상을 명확히 규명한다면, 향후 각 환자에게 적절한 치료를 선택하는 데 도움이 될 것이다.

본 합의문은 VMC와 개연소아전정편두통(이하 probable VMC)을 분류하는 것을 목표로 한다. 또한 소아에서 반복적으로 발생하는 현훈에 대해 새로운 용어와 분류체계를 제시하며, 이를 "소아반복현훈(recurrent vertigo of childhood, 이하 RVC)"이라 명명한다. 이 용어는 기존의 "소아양성발작현훈"을 대체하는 것으로 제안된다.

추가적인 목표는 다음과 같다. 1) VMC, probable VMC, RVC 사이의 관계를 규명하는 것, 2) RVC 자체에 대한 연구를 촉진하는 것이다. 이는 가능한 아형(병인 포함)을 정의하는 데 도움을 줄 수 있으며, 해당 소아 집단에서의 진단기준, 진단 검사 지침, 치료 프로토콜에 대한 새로운 권고안을 마련하는 기반이 될 수 있다. 또한 부모와 아동 모두에게 보다 개별화된 상담과 진료를 제공하는 데 기여할 수 있다.

2. 방법

본 연구는 국제전정질환분류(International Classification of Vestibular Disorders, 이하 ICVD) 개발 사업의 일환으로 수행되었다. ICVD는 전정 증상 및 질환에 대한 합의 진단기준을 마련하기 위해 구조화된 절차를 사용한다. 진단기준 수립 과정은 바라니학회 분류위원회가 총괄한다. 각 진단 범주마다, 여러 전문 분야의 국제적 전문가들로 구성된 팀이 조직되어, 이용 가능한 최선의 과학적 근거를 바탕으로 초기 진단기준을 제안한다. "VMC", "probable VMC", 그리고 "RVC"의 분류를 위해서는, 국제두통학회 두통 분류위원회(Headache Classification Committee)의 위원 1인이 해당 팀에 참여하여 두통 분야 전문가의 관점을 반영하도록 하였다.

초기 진단기준은 2019년에 제안되어 소위원회 위원들에게 회람되었으며, 이후 바라니학회 전정질환분류위원회에 1차 초안이 제출되었다. (소)위원회 위원들의 의견을 수렴하여 종합하였고, 수정된 기준안은 2020년에 전정질환분류위원회에 제출되어 예비 승인을 받았다. 본 문서에 제시된 정의는 ICVD 분류위원회가 정립한 토론 및 수정 절차를 거쳐 확정된 것이다. 아래 제시된 기준은 소아청소년과 전문의, 이비인후과 전문의, 신경과 전문의, 신경외과 전문의, 신경이과 전문의, 물리치료사, 신경생리학자, 청각학자 등 이들 증후군을 진료할 수 있는 국제적 의료 전문가 집단에 폭넓게 적용될 수 있도록 신중하게 검토되었다.

3. 진단기준

3.1 소아전정편두통(Vestibular Migraine of Childhood, VMC)

A. 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상을 동반한 삽화가 최소 5회 이상 존재하고, 각 삽화는 5분에서 72시간 사이 지속할 것.[1, 2]

B. 조짐 유무와 관계없이 현재 또는 과거에 편두통 병력이 있을 것.

C. 전체 삽화의 절반 이상에서 다음 세 가지 편두통 특징 중 최소 하나 이상이 동반될 것:

1. 다음 네 가지 특징 중 최소 두 가지를 충족하는 두통:
   a) 편측성 위치
   b) 박동성 양상
   c) 중등도 또는 중증 통증 강도
   d) 일상적인 신체 활동에 의해 악화
2. 빛공포증(photophobia) 및 소리공포증(phonophobia)
3. 시각조짐(visual aura)

D. 연령이 18세 미만일 것.

E. 다른 두통질환, 전정질환 또는 기타 의학적 상태로 더 잘 설명되지 않을 것.

3.2 개연소아전정편두통(probable Vestibular Migraine of Childhood, probable VMC)

A. 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상을 동반한 삽화가 최소 3회 이상 존재하고, 각 삽화는 5분에서 72시간 사이 지속할 것.

B. VMC의 기준 B 또는 C 중 하나만을 충족할 것.

C. 연령이 18세 미만일 것.

D. 다른 두통질환, 전정질환 또는 기타 의학적 상태로 더 잘 설명되지 않을 것.

3.3 소아반복현훈(Recurrent Vertigo of Childhood, RVC)

A. 중등도 또는 중증 강도의 전정 증상을 동반한 삽화가 최소 3회 이상 존재하고, 각 삽화는 1분에서 72시간 사이 지속할 것.

B. VMC의 기준 B 및 C를 충족하지 않을 것.

C. 연령이 18세 미만일 것.

D. 다른 두통질환, 전정질환 또는 기타 의학적 상태로 더 잘 설명되지 않을 것.

4. 주석

1. 소아는 성인보다 전정 증상을 정확히 표현하기 어려운 경우가 더 많다. 따라서 소아에서는 다음 두 가지 양상이

모두 나타날 수 있다. 첫째, 환자 본인이 현훈(vertigo) 또는 어지럼(dizziness)을 주관적으로 호소하는 경우이다. 둘째, 환자가 증상을 직접 표현하지 못하더라도, 보호자가 반복적인 발작과 함께 자세불안(unsteadiness)을 관찰하여 내원하는 경우이다[19]. 전정 증상은 자발적으로 발생하며, 의식 소실은 동반되지 않는다. 오심, 구토, 창백 중 하나 이상이 함께 나타날 수 있다.

2. VM에 해당하는 전정 증상은 이전에 ICVD와 ICHD가 함께 정의하였다. *전정 증상*에는 다음이 포함된다:
   - 자발현훈(spontaneous vertigo): 내적현훈(internal vertigo, 자신이 움직이는 듯한 잘못된 감각)과 외적현훈(external vertigo, 주변 시각 환경이 회전하거나 흐르는 듯한 잘못된 감각)
   - 체위현훈(positional vertigo): 머리 위치 변화 이후 발생
   - 시각유발현훈(visually-induced vertigo): 시각자극에 의해 유발
   - 두위동작유발현훈(head motion-induced vertigo)
   - 두위동작유발어지럼 및 오심(head motion-induced dizziness with nausea)

   (여기서 어지럼은 공간 지남력 장애로 정의됨)

*중등도(moderate) 강도*의 전정 증상은 일상 활동을 방해하나, 그 수행을 완전히 불가능하게 하지는 않는다. *중증(severe) 강도*의 전정 증상은 일상 활동의 지속을 불가능하게 한다[9, 19, 24].

5. 추가설명

5.1. 소아에서의 VM

VM은 모든 연령대에서 발생할 수 있는 질환으로 널리 알려져 있다. 기존 VM의 진단기준에는 연령 제한이 없음에도 불구하고[24], 본 소위원회는 VMC에 대한 별도 기준을 마련하는 것이 두 가지 주요 이유에서 유익하다고 판단하였다. 첫째, 편두통의 관여 정도가 확실한 경우(definite)에서 개연되는 경우(probable), 나아가 없을 가능성이 있는 경우(possibly absent)까지 다양하게 나타나는 세 가지 질환을 체계적으로 기술할 수 있기 때문이다. 이 세 질환은 각각 VMC, probable VMC, RVC이다. 이는 다른 기존 질환으로는 설명되지 않는 소아의 반복현훈 스펙트럼 대부분을 포괄한다("소아에서 반복현훈의 감별진단" 참조). 둘째, 소아 집단에 맞게 진단기준을 재정의할 수 있기 때문이다. 예를 들어, probable VMC의 최소 삽화 수는 성인 개연 VM의 기준인 5회에서 3회로 줄였다. 이는 소아와 보호자가 성인에 비해 더 적은 횟수의 발작 후에도 의료기관을 찾는 경향이 있다는 소위원회의 합의에 근거한 것이다.

편두통 두통의 양상과 관련하여, 18세 미만의 소아 및 청소년은 성인에 비해 양측성 두통(bilateral headache)을 더 흔하게 보인다. 일측성 통증(unilateral pain)은 대개 청소년기 또는 성인 초기에 이르러 나타난다[19]. 일측성 통증은 편두통이 있는 소아 중 일부에서만 나타남에도 불구하고[14], 소위원회는 이 특성을(probable) VMC의 진단기준에 그대로 유지하기로 결정하였다. 이 특성의 민감도(sensitivity)와 특이도(specificity)가 해당 질환들에서 아직 규명되지 않은 상태이며, 기준에서 제외할 경우 특이도 향상 없이 민감도만 저하될 가능성이 높기 때문이다.

5.2. 용어:

"소아 양성발작성 현훈(Benign Paroxysmal Vertigo of Childhood)"에서 VMC, probable VMC, RVC로 용어를 변경한 이유는 다음과 같다.

- ICVD에서 "발작성(paroxysmal)"이라는 용어는 지속시간 1분 미만의 짧은 전정발작에만 사용하도록 정의되어 있다. 그러나 소아양성발작현훈에서는 이보다 긴 발작에도 이 용어가 사용되어 왔으므로, 정의상 충돌이 발생한다.
- 소아양성발작현훈의 정의에는 편두통 동반증상이 필수요건으로 포함되어 있지 않으나, 관례적으로 편두통 전구질환으로 간주되어 왔다. 그러나 추적 연구들에 따르면, 이후 편두통으로 이행하는 소아의 비율은 일부에 불과하며 전체는 아니다[6, 20, 25]. 삽화성 현훈을 보이는 소아 중 상당수가 편두통 특징을 동반하므로, 새로 제안된 기준은 편두통 특징의 유무에 따라 VMC, probable VMC,

RVC의 스펙트럼으로 집단을 구분한다. 이를 통해 더 명확히 정의된 집단을 대상으로 연구를 수행할 수 있으며, 아형 및 시간에 따른 변화(예: probable VMC에서 VMC으로의 이행)를 규명하는 데도 도움이 된다.

- 과거에는 소아양성발작현훈에 대해 여러 가지 상이한 임상 기준이 제안되어 왔다[5, 11, 20, 43]. 이로 인해 연구 간 이질성이 발생하였고, 연구 결과를 통합하는 메타분석을 수행할 때 어려움을 초래할 수 있다.

5.3. RVC는 단일 질환인가, 복합 질환인가? — 향후 연구 방향

소위원회는 RVC가 단일하고 균질한 질환이 아니라, 현재 가용한 데이터만으로는 더 정밀한 정의를 내리기 어려운 여러 신생 질환의 혼합체임을 인식하고 있다. 순수한 삽화성 현훈을 보이면서 신체검사상 이상이 없는 일부 소아는 실제로 편두통 전구 질환을 앓고 있을 수 있으나, 이것이 모든 환자에게 해당하지는 않는다. 소위원회 위원들의 임상적 관찰에 따르면, RVC 내에는 향후 더 정밀하게 정의될 수 있는 몇 가지 아형이 존재할 것으로 생각된다. 아형 1은 편두통 특징이 일부 있으나 VMC 또는 probable VMC의 기준을 충족하기에는 아직 부족한 경우이다. 아형 2는 편두통 특징이 전혀 없는 경우로, 주로 10세 미만의 소아에서 나타나며 5분 미만의 짧은 현훈 발작을 보이다가 수 주에서 수개월 내에 자연 소실되는 경향이 있다. 아형 3은 안구 이향운동 기능(vergence) 저하와 연관될 수 있는 경우이다[44]. 다만, 소위원회는 이러한 임상적 관찰을 뒷받침할 충분한 근거가 현재로서는 부족하다고 판단하여, 아형에 대한 명시적 정의를 제안하지 않기로 하였다. 따라서 향후 RVC을 대상으로 하는 연구에서는 다음 항목들에 대한 체계적인 데이터 수집이 필요하다: 증상 발생 연령 및 소실 연령, 증상의 지속 시간과 유형, 소아기(및 이후 생애) 동안 나타난 모든 편두통 특성, 가족력, 임상검사상 미묘한 이상 소견(예: 양안 시기능 이상 등). 이와 같은 체계적 데이터 축적을 통해서만 RVC 내 아형을 규명할 수 있으며, 이는 향후 진단기준의 데이터 기반 개정의 근거가 될 것이다.

5.4. 증상의 지속 시간

RVC의 진단기준에서 증상의 최소 지속시간은 기존 5분에서 1분으로 단축하였다. 이는 소위원회 위원들의 임상적 관찰에 근거한 것이다. 최대 지속시간은 72시간으로 유지하였으나, 임상 경험상 실제 증상 지속시간은 이보다 훨씬 짧은 경우가 대부분이다. 현재로서는 증상 지속시간에 관한 문헌 데이터가 충분하지 않으며, 향후 연구를 통해 새로운 근거가 확보되면 이를 차후 기준 개정에 반영할 예정이다.

5.5. 신체 진찰 및 검사실 검사

기존 소아양성발작현훈의 진단기준에는 정상 신경학적 검사, 청력 검사, 전정기능 검사, 심지어 뇌파 검사까지 포함되어 있었다. 그러나 현재 기준에서는 이를 포함하지 않았다. 안진, 변동성 청력 저하, 전정기능 저하가 VM에서도 나타날 수 있으며[14], 메니에르병에서도 마찬가지로 나타날 수 있기 때문이다. 다만 안진의 유형과 청력 저하 양상은 감별진단에서 중요한 기준이 된다[26]. 모든 소아 환자에서는 두부충동검사 및 이향운동 검사(vergence testing)를 포함하여 균형 기능과 눈운동에 대한 철저한 임상검사를 시행해야 한다. 무증상 기간 중 신경학적 검사에서 편두통 이외의 다른 질환이 의심된다면[30], 감별진단을 적극적으로 고려해야 한다. 눈운동 검사에서 이상 소견이 확인될 경우, 굴절이상 및 눈모음 이상(insufficient convergence)과 같은 병리를 배제하기 위해 추가적인 신경안과적 평가를 시행해야 한다[44].

5.6. RVC의 감별진단

5.6.1. 와우-전정 기형에 의한 감각신경성 난청

감각신경성 난청을 가진 많은 소아(20~85%)에서 전정기능 장애가 동반되지만[3, 12, 16], 이러한 아동들의 전형적인 임상 특징은 현훈 발작이 아니라 불균형감과 운동발달 지연이다. 이는 대부분의 아동들이 갑작스럽고 단계적으로 진행하는 전정기능 저하(반복적인 일시적 현훈 지각을 초래할 수 있음)가 아니라 선천성의 심한 전정기능장애(무반사)를 보이기 때문이다. 예외적으로 전정기관을 침범하면서 진행성 경과를 보이는 난청 원인들이 있을 수 있다. 가장 흔한

경우는 와우-전정 기형(예: 전정수도관확장 또는 제1-3형 불완전 분할)이나 선천성 거대세포바이러스 감염이 있는 소아이다[8, 28, 39]. 전정기능의 갑작스러운 변화는 현훈발작과 불균형 삽화와 연관될 수 있다. 난청을 동반한 아동에서는 영상검사(바람직하게는 MRI)[32]로 해부학적 기형을 확인하고, 가능하다면 생후 3주 이내에 얻은 검체로 선천성 거대세포바이러스 감염 여부를 검사하는 것이 필요하다.

5.6.2. 기능성 및 정신과적 어지럼의 원인

VMC, probable VMC, RVC의 감별진단에는 전정 증상의 기능성 및 정신과적 원인이 중요하게 포함된다. 증상이 겹치고 동반질환이 함께 존재할 수 있어 감별이 어려울 수 있다. 삽화성 정신과 질환(예: 공황발작)과 만성 기능성 또는 정신과적 질환의 악화(예: 지속체위지각어지럼[34] 또는 범불안장애의 악화)는 전정 증상과 자율신경 증상을 모두 유발할 수 있다. 발작 중 편두통 특징을 보이는 환자에서는 추가적인 기능성 또는 정신과적 특징이 명백하더라도 VMC 또는 probable VMC 진단을 내릴 수 있다. 이러한 경우 별도의 기능성 또는 정신과적 진단을 필요로 할 수 있다[34]. RVC의 경우, 현훈/어지럼이 전정성, 기능성, 또는 정신과적 기원인지 결정하기 어려울 수 있다. 반복적이고 꼼꼼한 병력 청취를 통해 기능성·정신과적 원인에 전형적인 유발 요인(예: 학교, 가정, 또래 관계에서 원치 않는 사건)을 확인하는 것이 도움이 된다.

5.6.3. 양성돌발두위현훈

양성돌발두위현훈은 특정 두부 움직임에 의해 유발된다는 점, 그리고 진단적 유발 검사(Dix-Hallpike 검사/진단적 Semont 수기 또는 누워머리돌리기 검사)에서 양성 소견을 보인다는 점으로 RVC과 감별할 수 있다[30]. 다만, 소아는 성인보다 머리를 아래로 향하는 자세를 훨씬 자주 취하기 때문에 유발 요인을 정확히 파악하기 어려울 수 있다. 따라서 가장 뚜렷했던 한 번의 삽화만이 아니라 모든 삽화의 세부 사항을 확인하는 것이 두 질환을 구분하는 데 도움이 된다. 유발체위검사 시에는 검사한 반고리관의 평면에 해당하는 전형적인 안진이 나타나야 한다. 뒤반고리관 양성돌발두위현훈에서는 안구 상극이 아래쪽 귀 방향으로 회전하는 수직 상향-회선안진이 나타나며, 수평반고리관 양성돌발두위현훈에서는 원지성(apogeotropic) 또는 향지성(geotropic) 수평성 안진이 나타나야 한다. 한편, VM에서도 체위 현훈이 나타날 수 있다는 점에 유의해야 한다[24, 40]. 이 경우 동반되는 안진은 수직 또는 회선보다 수평인 경우가 더 많으며, 유발된 두위 자세를 유지하는 동안 지속되는 경향이 있다[45]. 소아에서 양성돌발두위현훈의 유병률은 성인에 비해 유의하게 낮다. 주요 위험 인자는 두부 외상, 내이 기형, 또는 고속 드릴을 사용하는 두개 수술 등이다[15].

5.6.4. 전정발작(Vestibular Paroxysmia)

1분 미만으로 지속되는 빈번한 현훈 발작을 보이는 소아에서는 전정발작을 고려해야 한다[23, 37]. 이 질환의 진단기준은 자발적으로 발생하는 회전성 또는 비회전성 현훈이 1분 미만 지속되는 발작, 그리고 나트륨채널차단제(sodium channel blocker)에 대한 치료 반응을 포함한다[7, 37, 38]. 전정발작은 편두통 특성이 없다는 점(VMC 진단기준의 C항 참조)에서 VMC와 구별된다. 또한 발작의 지속 시간은 감별의 중요한 특징이다. 전정발작은 일반적으로 1분 미만으로 지속되는 반면, VMC는 최소 5분 이상, RVC는 최소 1분 이상 지속된다. 다만 일부 전정발작 환자에서는 발작이 수분간 지속될 수 있다[37]. 이러한 경우에는 치료 반응이 전정발작과 RVC를 감별하는 데 추가적인 지표가 될 수 있다. 치료 반응은 발작 빈도에 따라 다르지만, 일반적으로 수일에서 수 주 이내에 나타난다[23].

5.6.5. 메니에르병

메니에르병은 소아에서도 발생한다[10, 42]. 변동성 청력 저하, 이명, 이충만감은 VMC 및 RVC에서도 나타날 수 있다. 그러나 VMC에서 동반되는 감각신경성 난청은 일반적으로 중증 난청으로 진행하지 않는다는 점이 감별의 중요한 특징이다. 또한 VMC에서는 난청이 양측성인 경우가 많으며, 저주파보다 고주파 영역에서 더 뚜렷한 경향을 보인다. 서로 다른 두 유형의 발작(예: 메니에르병과 VMC)을 보이는 환자에서는 두 진단을 모두 내릴 수 있다. 일부 메니에

르병 환자는 발작 중 편두통 양상을 보일 수 있으며, 이는 VMC과의 중첩 증후군(overlap syndrome)을 시사한다. 이러한 경우, 두 질환의 진단기준을 모두 충족하기도 한다[1, 29]. 다만, 이러한 중첩 현상은 아직 충분히 규명되지 않았으므로, 향후 진단기준 개정에 반영하기 전 추가적인 연구가 필요하다.

5.6.6. 전정뇌전증/뇌전증현훈 및 안진(Vestibular epilepsy/epileptic vertigo and nystagmus)

전정 뇌전증은 매우 드문 현훈의 원인이다. 대개 측두-두정 접합부(temporo-parietal junction) 또는 뇌섬엽(insular cortex) 주변의 병변과 관련해 발생한다. 자발안진을 동반할 수 있으며, 일반적으로 조짐(aura), 입맛 다시기(smacking), 의식 저하 등 단순부분발작 또는 복합부분발작의 전형적인 다른 뇌전증 현상들과 함께 나타난다.

5.6.7. 간헐실조(Episodic ataxias)

현재까지 8가지 아형이 보고되어 있다. 가장 흔한 아형은 간헐실조 제2형(episodic ataxia type 2, 이하 EA2)으로, 상염색체 우성 질환이다. 이 질환에서는 자세, 보행, 사지의 운동실조와 함께 어지럼 및 현훈 발작이 발생하며, 수 분에서 수일까지 지속될 수 있다. 대개 소아 초기부터 발현한다. EA2는 VMC의 중요한 감별진단이다. 동반 증상으로는 두통, 진동시(oscillopsia), 복시(diplopia), 구음장애(dysarthria), 근력 저하 등이 나타날 수 있다. 발작 사이(interictal period)에도 90% 이상의 환자에서 안진이 관찰되며, 가장 흔한 형태는 하방안진(downbeat nystagmus)과 주시유발 안진(gaze-evoked nystagmus)이다. 또한 단속성 원활추적운동(saccadic smooth pursuit) 및 시고정억제(fixation suppression) 장애와 같은 중추성 소뇌 안구운동 징후가 동반된다. 이러한 소견은 발작 시에 더욱 두드러진다[36]. 따라서 이러한 징후와 증상을 보이는 경우에는 VMC이나 RVC보다 EA2의 가능성이 더 높으며, 유전자 검사를 시행하는 것이 타당하다. 다만 EA2의 초기 단계에서는 발작 사이의 안진이나 안구운동 이상이 뚜렷하지 않을 수 있다. 이 질환은 수년에 걸쳐 서서히 진행하는 경과를 보인다.

5.6.8. 후두와(posterior fossa)의 종양 및 기타 병변

후두와의 종양이나 기타 병변은 드물게 소아에서 현훈 발작 또는 보행 불안정을 유발할 수 있다. 진행성으로 커지는 종양은 일반적으로 운동실조, 구음장애, 복시, 난청, 기타 뇌신경 기능 이상과 같은 지속적이고 점진적인 증상으로 나타난다. 이러한 경우에는 MRI 검사가 필요하다.

5.6.9. 혈역학적기립어지럼/현훈(Hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo)

다음 기준을 충족하는 경우 이를 고려해야 한다.

1) 누워 있다가 앉거나 서는 자세로, 또는 앉은 상태에서 서는 자세로 전환하는 등 기립 시 유발되거나 직립 자세에서 발생하며, 앉거나 누우면 호전되는 어지럼, 불안정감 또는 현훈이 5회 이상 발생하는 경우
2) 기립 시 또는 기립경사검사(head-up tilt test) 중 기립저혈압, 기립빈맥증후군(postural tachycardia syndrome, POTS), 또는 실신이 객관적으로 확인된 경우
3) 다른 질환으로 더 잘 설명되지 않는 경우[21]

"개연(probable)" 혈역학적기립어지럼/현훈의 경우에는 진단기준이 보다 완화된다.

*기립저혈압(orthostatic hypotension)*은 기립 후 또는 기립경사검사 중 3분 이내에 수축기 혈압이 20 mmHg 이상 또는 이완기 혈압이 10 mmHg 이상 지속적으로 감소하는 경우로 정의된다. *초기기립저혈압(initial orthostatic hypotension)*은 기립 후 15초 이내에 수축기 혈압이 40 mmHg 초과 또는 이완기 혈압이 20 mmHg 초과 일시적으로 감소하는 경우를 특징으로 한다. 사람이 기립하면 혈액은 복부와 하지에 저류된다. 정상적으로는 자율신경계가 혈관을 수축시켜 혈액을 뇌로 보내는 보상 반응을 나타낸다. 그러나 자율신경 경로에 이상이 있는 경우 이러한 반사가 충분히 작동하지 못한다. *기립빈맥증후군(postural tachycardia syndrome)*은 기립저혈압이 없는 상태에서, 기립 후 또는 기립 경사 검사 중 10분 이내에 심박수가 분당 최소 30회 이상 증가하거나 분당 120회 이상에 도달하는 경우를 의미한다.

12-19세의 청소년에서는 진단을 위해 최소 40회/분 이상의 증가가 필요하다. 청소년의 약 1/3은 기립 시 멍해짐(lightheadedness)을 경험한다[33]. 이는 대체로 건강한 청소년에서도 흔히 나타나는 문제이며, 특히 급격한 성장 이후에 흔하지만, 일반적으로 시간이 지나면서 호전된다. 또한 불안 병력이나 만성통증 병력이 있는 환자에서 더 자주 발생한다[35]. 혈역학적기립어지럼/현훈은 기립(standing up)이라는 명확한 유발 요인을 통해 VMC, probable VMC 및 RVC와 감별된다.

5.6.10. 반복성 장액성 중이염(Recurrent episodes of serous otitis media)

장액성 중이염은 내이 침범을 통해 소아에서 반복적인 자세불안(unsteadiness)을 유발할 수 있다. 다만 장액성 중이염과 전정기능장애 사이의 연관성에 대해서는 여전히 논란이 있다[27]. 장액성 중이염으로 인한 전정 증상은 VMC 및 RVC와 감별할 수 있다. 자세불안의 기간은 장액성 중이염의 존재와 연관되어 있으므로 흔히 72시간 이상 지속된다. 이환된 귀에서는 다음과 같은 소견이 관찰될 수 있다: 난청 병력, 이경 검사에서 고막 뒤 액체 저류, 음성 Rinne 검사(negative Rinne tuning fork test), 고막운동성계측(tympanometry)에서 B형 또는 C2형 곡선(각각 중이염 또는 중이 내 음압을 시사), 청력검사에서 전음성난청(conductive hearing loss). 임상 경험에 따르면, 환기관 삽입(ventilation tubes)을 시행하거나 장액성 중이염이 자연 경과 또는 적절한 치료로 호전되면 불안정감이 소실될 수 있다. 다만 이를 뒷받침하는 무작위 대조연구 근거는 부족하다. 따라서 반복현훈을 호소하는 소아에서는 이경 검사를 시행하는 것이 권장된다.

참고문헌

[1] M. Abouzari, A. Abiri and H.R. Djalilian, Successful treatment of a child with definite Meniere's disease with the migraine regimen, *Am J Otolaryngol* **40** (2019), 440 – 442.

[2] I. Abu-Arafeh and G. Russell, Paroxysmal vertigo as a migraine equivalent in children: a population-based study, *Cephalalgia* **15** (1995), 22 – 25.

[3] J. Arnvig, Vestibular function in deafness and severe hardness of hearing, *Acta Otolaryngol Head Neck Surg* **45** (1955), 283 – 288.

[4] D.G. Balatsouras, A. Kaberos, D. Assimakopoulos, M. Katotomichelakis, N.C. Economou and S.G. Korres, Etiology of vertigo in children, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* **71** (2007), 487 – 494.

[5] L.S. Basser, Benign paroxysmal vertigo of childhood, *Brain* **87** (1964), 141 – 152.

[6] A. Batuecas-Caletrío, V. Martín-Sánchez, C. Cordero-Civantos, L. Guardado-Sánchez, M.R. Marcos, A.H. Fabián, J.J. Benito González and S. Santa Cruz-Ruiz, Is Benign Paroxysmal Vertigo of Childhood (BPVC) a precursor of migraine? *Eur J Paediatric Neurol* **17** (2013), 397 – 400.

[7] O. Bayer, T. Brémová, M. Strupp and K. Hüfner, A randomized double-blind, placebo-controlled, cross-over trial (Vestparoxy) of the treatment of vestibular paroxysmia with oxcarbazepine, *J Neurol* **265** (2018), 291 – 298.

[8] S. Bernard, S.R. Wiener-Vacher, T. Van Den Abbeele and N. Teissier, Vestibular Disorders in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection, *Pediatrics* **4** (2015), 136.

[9] A. Bisdorff, M. von Brevern, T. Lempert and D.E. Newman-Toker, Classification of vestibular symptoms: towards an international classification of vestibular disorders, *J Vestib Res* **19** (2009), 1 – 13.

[10] K. Brantberg, M. Duan and B. Falahat, Menière's disease in children aged 4 – 7 years, *Acta Otolaryngol* **132** (2012), 505 – 509.

[11] J.R. Brodsky, K. Kaur, T. Shoshany, S. Lipson and G. Zhou, Benign paroxysmal migraine variants of infancy and childhood: Transitions and clinical features, *Eur J Paediatr Neurol* **22** (2018), 667 – 673.

[12] P.E. Brookhouser, D.G. Cyr and K.A. Beauchaine, Vestibular findings in the deaf and hard of hearing, *Otolaryngol Head Neck Surg* **90** (1982), 773 – 777.

[13] S. Carmona, P.A. Sommerfleck, M.E. González Macchi, M.D. De Bagge and P.C. Bernáldez, Vestibular pathology in pediatric population; relevance of vestibular migraine, *M J Pedi* **3** (2018), 1 – 5.

[14] A. Chakravarty, A. Mukherjee and D. Roy, Migraine pain location: How do children differ from adults? *J Headache Pain* **9** (2008), 375 – 379.

[15] G. Chiarella, G. Leopardi, L. De Fazio, R. Chiarella, C. Cassandro and E. Cassandro, Iatrogenic benign paroxysmal positional vertigo: review and personal experience in dental and maxillo-facial surgery, *Acta Otorhinolaryngol Ital* **27** (2007), 126 – 128.

[16] G. Everberg, Unilateral total deafness in children clinical problems with a special view to vestibular function, *Acta Otolaryngol* **52** (1960), 253 – 269.

[17] P. Gasparini, X. Estivill and P. Fortina, Vestibular and hearing loss in genetic and metabolic disorders, *Curr Opin Neurol* **12** (1999), 35 – 39.

[18] F.M. Gioacchini, M. Alicandri-Ciufelli, S. Kaleci, G. Magliulo and M. Re, Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: a review, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* **78** (2014), 718 – 724.

[19] ICHD-3: The international classification of headache disorders, 3rd edition, *Cephalalgia* **38** (2018), 1 – 211.

[20] K. Jahn, T. Langhagen and F. Heinen, Vertigo and dizziness in children, *Curr Opin Neurol* **28** (2015), 78 – 82.

[21] H.A. Kim, A. Bisdorff, A.M. Bronstein, T. Lempert, M. Rossi-Izquierdo, J.P. Staab, M. Strupp and J.S. Kim, Hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo: Diagnostic criteria, *J Vestib Res* **29** (2019), 45 − 56.
[22] T. Langhagen, M.N. Landgraf, D. Huppert, F. Heinen and K. Jahn, Vestibular migraine in children and adolescents, *Curr Pain Headache Rep* **20** (2016), 1 − 10.
[23] N. Lehnen, T. Langhagen, F. Heinen, D. Huppert, T. Brandt, K. Jahn. Vestibular paroxysmia in children: a treatable cause of short vertigo attacks, *Dev Med Child Neurol* **57** (2015), 393 − 396.
[24] T. Lempert, J. Olesen, J. Furman, J. Waterston, B. Seemungal, J. Carey, A. Bisdorff, M. Versino, S. Evers and D.E. Newman-Toker, Vestibular migraine: diagnostic criteria, *J Vest Res* **22** (2012), 167 − 172.
[25] U. Lindskog, L. Odkvist, L. Noaksson and J. Wallquist, Benign paroxysmal vertigo in childhood: a long-term follow-up, *Headache* **39** (1999), 33 − 37.
[26] J.A. Lopez-Escamez, J. Carey, W.H. Chung, J.A. Goebel, M. Magnusson, M. Mandalá, D.E. Newman-Toker, M. Strupp, M. Suzuki, F. Trabalzini and A. Bisdorff, Diagnostic criteria for Menière's disease, *J Vest Res* **25** (2015), 1 − 7.
[27] R.D.C. Monsanto, A.L.P. Kasemodel, A. Tomaz, M.M. Paparella and N.O. Penido, Current evidence of peripheral vestibular symptoms secondary to otitis media, *Ann Med* **50** (2018), 391 − 401.
[28] M.N. Nassa, M. Elmaleh, A. Cohen, T. Van Den Abbeele, S.R. Wiener-Vacher and N. Teissier, Vestibular Calcification in a Case of Congenital Cytomegalovirus Infection, *Otol Neurotol* **36** (2015), 107 − 109.
[29] B.A. Neff, J.P. Staab, S.D. Eggers, M.L. Carlson, W.R. Schmitt, K.M. Van Abel, D.K. Worthington, C.W. Beatty, C.L. Driscoll and N.T. Shepard, Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Meniere's disease, vestibular migraine, and Meniere's disease with concomitant vestibular migraine, *Otol & Neurotol* **33** (2012), 1235 − 1244.
[30] M. Ozkan, S.T. Teber and G. Deda, Electroencephalogram variations in pediatric migraines and tension-type headaches, *Pediatr Neurol* **46** (2012), 154 − 157.
[31] G. Ralli, F. Atturo and C. de Filippis, Idiopathic benign paroxysmal vertigo in children, a migraine precursor, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* **73** (2009), 16 − 18.
[32] J.M. Siu, S.I. Blaser, K.A. Gordon, B.C. Papsin and S.L. Cushing, Efficacy of a selective imaging paradigm prior to pediatric cochlear implantation, *Laryngoscope* **11** (2019), 2627 − 2633.
[33] J.E. Skinner, S.W. Driscoll, C.B. Porter, C.K. Brands, P.T. Pianose, N.L. Kuntz, D.E. Nelson, B.E. Burkhardt, S.C. Bryant and P.R. Fischer, Orthostatic heart rate and blood pressure in adolescents: reference ranges, *J Child Neurol* **25** (2010), 1210 − 1215.
[34] J.P. Staab, A. Eckhardt-Henn, A. Horii, R. Jacob, M. Strupp, T. Brandt and A. Bronstein, Diagnostic criteria for persistent postural-perceptual dizziness (PPPD), *J Vest Res* **27** (2017), 113 − 125.
[35] J.M. Stewart, J.R. Boris, G. Chelimsky, P.R. Fischer, J.E. Fortunato, B.P. Grubb, G.L. Heyer, I.T. Jarjour, M.S. Medow, M.T. Numan, P.T. Pianosi, W. Singer, S. Tarbell and T.C. Chelimsky, Pediatric Writing Group of the American Autonomic Society. Pediatric Disorders of Orthostatic Intolerance, *Pediatrics* **141** (2018), 1673.
[36] M. Strupp, A. Zwergal and T. Brandt, Episodic ataxia type 2, *Neurotherapeutics* **4** (2007), 267 − 273.
[37] M. Strupp, J.A. Lopez-Escamez, J.S. Kim, D. Straumann, J.C. Jen, J. Carey, A. Bisdorff and T. Brandt, Vestibular paroxysmia: Diagnostic criteria, *J Vestib Res* **26** (2016), 409 − 415.
[38] M. Strupp, C. Elger and N. Goldschagg, Treatment of vestibular paroxysmia with lacosamide, *Neurol Clin Pract* **9** (2019), 539 − 541.
[39] N. Teissier, S. Bernard, S. Quesnel and T. Van Den Abbeele, Audiovestibular consequences of congenital cytomegalovirus infection,*Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* **133** (2016), 413 − 418.
[40] M. Von Brevern, A. Radtke, A.H. Clarke and T. Lempert, Migrainous vertigo presenting as episodic positional vertigo, *Neurology* **62** (2004), 469 − 472.
[41] M. Von Brevern, P. Bertholon, T. Brandt, T. Fife, T. Imai, D. Nuti and D.E. Newman-Toker, Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria, *J Vest Res* **25** (2015), 105 − 117.
[42] C. Wang, C.H. Wu, P.W. Cheng and Y.H. Young, Pediatric Meniere's disease, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* **105** (2018), 16 − 19.
[43] S.R. Wiener-Vacher, Vestibular disorders in children, *Int J Audiol* **47** (2008), 578 − 583.
[44] S.R. Wiener-Vacher, S.I. Wiener, L. Ajrezo, R. Obeid, D. Mohamed, P. Boizeau, C. Alberti and M.P. Bucci, Dizziness and convergence insufficiency in children: screening and management, *Front Integr Neurosci* **13** (2019), 25.
[45] A.S. Young, C. Lechner, A.P. Bradshaw, H.G. MacDougall, D.A. Black, G.M. Halmagyi and M.S. Welgampola, Capturing acute vertigo: A vestibular event monitor, *Neurology* **92** (2019), 2743 − 2753.