원문 출처: Journal of Vestibular Research 26 (2016) 409–415
DOI: 10.3233/VES-160589

전정발작: 진단기준

Vestibular paroxysmia: Diagnostic criteria

Michael Strupp[a,*], Jose A. Lopez-Escamez[b], Ji-Soo Kim[c], Dominik Straumann[d], Joanna C. Jen[e], John Carey[f] , Alexandre Bisdorff[g] and Thomas Brandt[a]
[a]*Department of Neurology and German Center for Vertigo and Balance Disorders, University Hospital Munich, University of Munich, Germany*
[b]*Otology and Neurotology Group CTS495, Department of Genomic Medicine – Centre for Genomics and Oncology Research – Pfizer/Universidad de Granada/Junta de Andalucía (GENyO), PTS, Granada and Department of Otolaryngology, University Hospital Granada, Spain*
[c]*Department of Neurology, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Bundang Hospital, South Korea*
[d]*Department of Neurology, University Hospital Zurich, University of Zurich, Switzerland*
[e]*Department of Neurology & Neurobiology, University of California, Los Angeles, CA, USA*
[f]*Department of Otorhinolaryngology, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, USA*
[g]*Department of Neurology, Centre Hospitalier Emile Mayrisch, Esch, Luxemburg*

초 록

본 논문은 바라니학회(Bárány Society)의 분류위원회에서 정의한 전정발작의 진단기준을 설명한다. 전정발작의 진단은 주로 환자의 병력에 근거하며 다음을 필요로 한다: A) 최소 10회의 자발적인 회전성 또는 비회전성 현훈 발작; B) 1분 미만의 지속 시간; C) 특정 환자에게서 나타나는 정형화된 현상; D) 카르바마제핀/옥스카르바제핀(carbamazepine/oxcarbazepine) 치료에 대한 반응; E) 다른 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

*개연*전정발작은 다음과 같이 정의된다: A) 최소 5회의 회전성 또는 비회전성 현훈 발작; B) 5분 미만의 지속 시간; C) 자발적으로 발생하거나 특정 머리 움직임에 의해 유발됨; D) 특정 환자에게서 나타나는 정형화된 현상; E) 다른 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

희소돌기아교세포(oligodendrocytes)로 쌓여 있는 제8번 뇌신경의 근위부에서 발생하는 전기시냅스 방전(ephaptic discharges)이 추정 기전이다. 중요한 감별진단으로는 메니에르병, 전정편두통, 양성돌발두위현훈, 뇌전증전정조짐, 발작뇌간증상(다발성경화증 또는 뇌간경색후), 위반고리관결손증후군, 외림프누공, 일과성허혈발작 및 공황발작이 있다. 전정발작 진단에 있어 현재 불확실한 영역은 다음과 같다: a) MRI에서의 혈관압박 소견은 건강한 무증상 피험자의 약 30%에서도 관찰되기 때문에 질병을 확진하거나 침범된 쪽을 예측하는 진단적 가치가 없다; b) 카르바마제핀/옥스카르바제핀 치료에 대한 반응이 진단을 뒷받침하지만, 현재까지 전정발작 치료에 대한 무작위대조시험은 없다.
핵심단어: 현훈, 어지럼, 발작, 신경혈관압박, 국제전정질환분류(ICVD)

1. 서론

전정기관 연구에 헌신하는 기초 과학자, 이비인후과 의사, 신경과 의사로 구성된 국제 사회를 대표하는 바라니학회는 국제전정질환분류(International Classification of Vestibular Disorders, **이하 ICVD**)를 위한 분류위원회를 위임하였다. 각 질환은 적어도 3개 대륙의 이비인후과 의사와 신경과 전문의를 포함하는 소위원회에 의해 정의된다. 지금까지, 전정 증상의 분류[4], 전정편두통[26], 메니에르병

[28] 및 양성돌발두위현훈(benign paroxysmal positional vertigo, 이하 BPPV)[42]에 관한 합의 논문들이 발표되었다.

1975년 Jannetta와 동료들은 "제8번 뇌신경의 과활동 기능장애 증상을 가진 환자들의 신경혈관교차압박"을 설명하였다[17]. 이 개념은 주로 신경외과 의사들에 의해 병태생리, 압박부위 및 제8번 뇌신경의 감압치료 측면에서 추가로 평가되었다[2, 12, 16, 23, 32]. 1984년에 Jannetta와 동료들은 이를 "장애를 유발하는 체위현훈(disabling positional vertigo)"으로 명명하였으며[18], 임상적 관점에서 볼 때 이는 다양한 지속시간(수 초에서 수일까지), 다양한 특징(회전현훈, 어지럼, 또는 현훈이 없는 보행불안정), 그리고 다양한 동반증상을 가진 이질적인 현훈증후군이다. 1986년, Jannetta등[31]은 미세혈관감압술(microvascular decompression)로 치료받은 21명의 환자에 대한 증례군을 보고하였으며, 그중 16명이 효과가 있었다. 이러한 결과는 41명의 환자[29] 및 207명의 환자[30]를 대상으로 한 더 큰 증례군에서도 73-80%의 성공률이 보고되었다. 그러나 이후 연구들에서는 수술 대상자 선정기준이 일관되지 않았고, 표준화된 평가지표가 사용되지 않았다는 비판이 제기되었다[43].

"전정발작(vestibular paroxysmia)"이라는 용어는 1994년 Brandt와 Dieterich에 의해 도입되었다[5]. 초기 진단기준은 11명의 환자를 대상으로 한 관찰연구를 기반으로 하였으며, 다음을 포함하였다[5]: 1) 수 초에서 수 분 동안 지속되는 짧은 회전 또는 비회전현훈발작; 2) 특정 머리위치에서 빈번하게 발생하는 발작; 3) 지속적이거나 발작 시 나타나는 청각과민 또는 이명(7명의 환자); 4) 신경생리학적 검사에서 확인되는 청각기능 또는 전정기능 저하. 진단을 위해서는 위 네 가지 기준 중 세 가지 이상을 충족해야 했고, 환자는 카르바마제핀 치료에 효과가 있어야 했다.

2008년, 32명의 환자를 대상으로 한 연구를 바탕으로 제안된 진단기준은 다음과 같이 확진/개연전정발작 두 가지 범주를 포함하도록 수정되었다[14]:

"확진전정발작": 최소 5회의 발작이 있고 환자가 기준 A-E를 충족함:

A) 수 초에서 수 분 동안 지속되는 현훈삽화. 각각의 발작은 특정한 치료적 개입 없이 사라진다.

B) 발작을 유발하는 다음 유발 요인 중 하나 또는 여러 개: 1. 휴식 시 발생; 2. 특정 머리/몸 위치(BPPV 특이적 체위에서가 아님) ; 3. 머리/몸 위치의 변화(BPPV 특이적 체위 변화가 아님)

C) 발작 중 다음과 같은 특성이 없거나 하나 또는 여러 개: 1. 자세이상; 2. 보행장애; 3. 편측이명; 4. 귀 안이나 주변의 편측압박감이나 감각저하; 5. 편측난청;

D) 다음의 추가 진단기준 중 하나 또는 여러 개: 1. MRI (CISS 시퀀스, TOF MR혈관조영술)에서 입증된 신경혈관교차 압박; 2. 안구운동검사로 측정된 과호흡유발안진; 3. 안구운동검사로 측정된 추적 조사에서의 전정결손증가; 4. 항경련제에 대한 치료반응(첫 진료 시에는 적용되지 않음)

E) 증상이 다른 질환으로 설명될 수 없음.

"개연전정발작"에 대한 진단기준은 다음과 같았다: 최소 5회의 발작이 있고 환자가 기준 A를 충족하며, 기준 B-E 중 적어도 3개를 충족함.

2009년, 저용량 가바펜틴(gabapentin)에 반응하는 짧고 자발적이며 재발하는 이명 및 현훈발작을 보인 두 명의 환자에서 유사한 임상증후군이 "청전정발작(audiovestibular paroxysmia)"으로 보고되었다[35].

2. 방법

이 연구는 전정증상, 증후군, 장애 및 질환에 대한 국제적으로 합의된 정의를 개발하기 위해 구조화된 프로세스를 사용하는 ICVD를 개발하기 위한 지속적인 다년 프로젝트의 일부이다. 바라니학회 전정질환분류위원회(Classification Committee of the Bárány Society, 이하 CCBS)의 감독 하에 진행되는 이 과정은 국제적인 대표성을 갖춘 전문가로 구성된 다학제위원회가 진단기준을 개발하고, 출판 전에 후속적인 의견 수렴 및 개선 과정을 거치는 방식으로 이루어진다. 모든 정의는 ICVD를 위해 CCBS가 수립한 형식에 따라 주석, 추가설명 및 토론에 의해 뒷받침된다. 전정발작의 진단기준은 2013년부터 2016년까지 4년에 걸친 논의, 발표 및

수정 과정을 통해 점진적으로 개발되었다. 또한 진단기준의 실용성과 전 세계 적용 가능성을 확보하기 위해 특별한 주의를 기울였으며, 이는 특히 일부 국가에서는 이용이 제한될 수 있는 검사실 검사의 사용과 관련하여 고려되었다.

2.1. 진단기준

2.1.1. 전정발작(Vestibular paroxysmia)

각 항목을 모두 충족해야 한다.

A) 최소 10회의[1] 자발적인[2] 회전 또는 비회전현훈[3] 발작

B) 1분 미만의 지속시간[4]

C) 개별 환자에서 반복적으로 동일한 양상의 발작을 보임[5, 6]

D) 카르바마제핀 또는 옥스카르바제핀 치료에 반응[7]

E) 다른 진단으로 더 잘 설명되지 않음

2.1.2. 개연전정발작(Probable vestibular paroxysmia)

각 항목을 모두 충족해야 한다.

A) 최소 5회의[1] 회전 또는 비회전현훈[3] 발작

B) 5분 미만의 지속시간[4]

C) 자발적으로 발생하거나 특정 머리 움직임에 의해 유발됨[2]

D) 개별 환자에서 반복적으로 동일한 양상의 발작을 보임[5, 6]

E) 다른 진단으로 더 잘 설명되지 않음

2.1.3. 주석

1. 전정발작은 일반적으로 높은 빈도의 발작을 특징으로 하는 발작성 전정질환이므로, 이러한 점을 고려하여 발작 횟수 기준이 설정되었다. 발작 빈도는 환자 간 변이가 매우 커서 하루 30회에 이르는 경우부터 연간 수차례에 불과한 경우까지 다양하다. 질환의 경과는 대개 만성적(즉, 3개월 이상)이며, 일부 환자에서는 연간 수백 회의 발작이 발생하기도 한다.
2. 대부분의 발작은 특별한 유발 요인 없이 자발적으로 발생한다. 일부 환자에서는, 직립 자세에서 머리를 좌우로 돌릴 때 발작이 유발될 수 있으며, 이는 감각 입력으로 인해 삼차신경통과 유사한 현상으로 보인다. 이러한 머리 또는 몸 움직임의 유발 양상은 일반적으로 BPPV에서 보이는 양상과는 다르다. 일부 환자에서는 과호흡에 의해 현훈 및 안진 발작이 유발되기도 한다[5]. 발작이 머리를 한쪽으로 지속적으로 돌린 자세에서 재현 가능하게 유발되는 경우에는 회전척추동맥폐쇄증후군(rotational vertebral artery occlusion syndrome)을 고려해야 한다. 또한 재채기, 기침 또는 발살바수기(valsalva maneuver)와 같은 갑작스러운 두개내압 변화나, 외이도 압력 또는 대기압의 급격한 변화에 의해 발작이 유발되는 경우에는 외림프누공이나 위반고리관결손증후군과 같은 내이의 제3이동창증후군(third mobile window syndrome)을 고려해야 한다.
3. 현훈의 유형(회전 또는 비회전) 또는 기울어지는 방향은 개별 환자에서 비교적 일정한 양상을 보인다. 발작이 기립 또는 보행 중 발생하는 경우 환자들은 대개 불안정감을 호소한다.
4. 지속시간: 대부분의 환자에서 발작은 수 초에서 1분 이내로 지속된다. 그러나 일부 환자에서 발작의 지속시간이, 또는 발작들 중 일부에서 지속시간이 수 분 이상까지 길어질 수 있으며, 질환의 경과에 따라 점차 지속시간이 증가하기도 한다. 짧은 발작을 보이는 경우 감별진단으로는 Tumarkin발작, 발작성뇌간발작(paroxysmal brainstem attacks), 외림프누공 및 드물게 전정조짐을 동반한 뇌전증이 있다("감별진단"에 대해서는 아래 참조). 발작 지속시간이 더 긴 환자에서는 다른 질환들, 특히 전정편두통 및 메니에르병을 고려해야 한다.
5. 일부 환자에서는 발작 중 편측 이명이나 청각과민과 같은 청각증상을 호소할 수 있다. 호소하는 증상의 유형, 즉 전정기관 증상 (세반고리관이나 이석 기관) 또는 청각증상을 통해 영향을 받은 귀와 신경을 추정할 수 있다[35]. 만약 다른 뇌신경 증상이 동반된다면 병변의 위치를 추정할 수 있다. 예를 들어 현훈, 이명 및

반얼굴연축이 동시에 나타나는 경우[36], 이는 제7번 뇌신경과 제8번 뇌신경이 서로 가까이 위치하는 내이도 부위에서 두 신경 모두 자극되고 있음을 시사한다.

6. 만약 발작 중에 환자를 검사한다면, 발작과 동시에 병변측 귀를 향하는 수평-회선안진이 관찰될 수 있다.
7. 대부분의 환자는 카르바마제핀(200~800 mg/일) 또는 옥스카르바제핀(300~900 mg/일) 치료에 반응한다[3, 5, 10, 14, 39]. 비록 무작위대조임상시험에서 입증되지는 않았으나, 나트륨통로차단제 치료에 대한 반응은 진단을 지지하는 소견으로 간주된다. 이 기준은 발작성 반두통(paroxysmal hemicrania)에서 인도메타신(indomethacin) 반응을 진단기준으로 사용하는 것과 유사하다(국제두통질환분류 ICHD-II, 3.2). 아직 치료를 시행하지 않은 환자의 경우에는 이 기준을 적용할 수 없으므로, 진단은 개연전정발작으로 해야 한다.

2.2. 추가설명

2.2.1. 역학

전정발작의 유병률은 알려져 있지 않지만, 현재까지 소규모 증례군 및 단일 증례 보고만 발표되어 있다는 점을 고려할 때 희귀 질환(<2,000명당 1명)으로 간주되어야 한다[3, 5, 10, 13, 14, 25, 39]. 현재까지 전정발작의 평생유병률에 대한 자료는 없다. 3차 의료 기관의 현훈 및 어지럼 환자 17,000명 이상을 대상으로 한 연구에서 전정발작의 상대적 빈도는 약 4%였다[6]. 10명 이상의 환자를 포함한 세 건의 증례군 연구에서 환자들의 평균 연령은 각각 51세(범위 25~67세)[5], 48.0±15.3세(평균±표준편차)[14], 그리고 48.4±14.5세 (범위 25-77세) 였다. 전정발작은 성인과 유사한 특징을 보이는 소아에게서도 보고되었으며[25], 연령이 증가함에 따라 자연관해가 발생하는 등 장기 예후가 좋은 경우가 많은 것으로 보인다[7]. 앞서 언급한 세 연구[6, 14, 25]에서 총 63명 환자 중 32명이 여성이었다. 현재까지 유전적 기여를 뒷받침하는 역학적 근거는 없다.

2.2.2. 병태생리 및 원인

삼차신경통, 반얼굴연축, 설인신경통 또는 상사근잔떨림(superior oblique myokymia)에서 나타나는 짧은 반복적 증상들과 유사하게[15], 전정발작에서 나타나는 짧은 현훈 발작 역시 전기시냅스 방전에 의해 유발되는 것으로 추정된다. 이는 부분적으로 탈수초화된 인접 축삭들 사이에서 발생하는 병적인 발작성 축삭 간 전도를 의미한다. 병변의 위치는 “전이 구역(transition zone)” 근위부의 중추성 수초(희소돌기아교세포)에 위치할 가능성이 높다[12]. 이는 뇌간에서 신경이 나오는 부위로부터 약 15 mm 이내 구간에 해당한다[21]. 신경 손상의 가능한 원인으로는 혈관에 의한 국소 자극[2, 3, 5, 12, 16, 23, 32, 39], 종양 또는 낭종에 의한 압박[1, 24], 탈수초화, 외상, 그리고 원인불명 등이 있다.

2.2.3. 검사실 검사

전정 및 청각기능검사를 받은 환자의 약 절반에서 발작이 없는 기간 동안 경미하거나 중등도의 편측 기능저하 징후를 보인다[14]. 난청은 대개 메니에르병 환자보다 덜 두드러진다. 대개 병변 측을 확인하는 것은 어렵지만, 발작 동안 확연한 편측청각증상이 동반되고 동측에 전정기능저하 및 난청이 함께 관찰되는 경우에는, 예외적으로 병변 측을 추정할 수 있다[36].

2.3. MRI

병변 측을 식별하는 데 있어 MRI의 역할 또한 추가적인 평가가 필요하다[10, 14]. 전정발작 환자 32명을 대상으로 한 연구에서, 환자의 95%에게서 제8번 뇌신경의 신경혈관압박이 확인되었으며, 환자의 42%에서는 양측 신경혈관압박을 보였다[14]. 전정발작 환자 20명을 대상으로 한 또 다른 연구에서는 모든 환자에게서 제8번 뇌신경의 신경혈관압박이 확인되었으나, 대조군 20명 중 7명에서도 발견되었다(MRI를 통한 전정발작 진단의 민감도: 100%, 특이도: 65%)[3]. 뇌간과 압박 혈관 사이의 거리는 0.0에서 10.2 mm 사이로 다양했다. 신경의 이 부분은 전이 구역의 근위부이며 희소돌기아교세포로 덮여 있다. 15개 사례에서 압박혈관은 전하소뇌동맥(75%)이었고, 1개 사례는 후하소뇌동맥

(5%), 2개 사례는 정맥(10%), 그리고 나머지 2개 사례는 척추동맥이었다. 따라서 뇌간의 CISS/FIESTA 기법을 포함한 고해상도 MRI는 진단을 뒷받침할 수 있다.

전정발작 환자 6명에게 7.0 테슬라 MRI를 시행한 연구에서[34], 1.5 및 3.0 테슬라 MRI에서도 관찰된 신경혈관 교차압박을 확인했다. 7.0 테슬라 MRI에서 다른 구조적 이상이 확인된 환자는 없었다. 이런 결과는 환자들의 전정발작의 증상이 신경의 구조적 병변에 의해 유발된 것이 아님을 시사한다.

삼차신경통의 경우, 고해상도 확산텐서영상(DTI) 결과 대조군에 비해 병변측 삼차신경근에서 유의하게 낮은 이방성(anisotropy)과 높은 겉보기확산계수(ADC)가 나타났으며, 이는 신경의 구조적인 위축 변화와 관련이 있다[22]. 뇌간에서 내이도까지 제8번 뇌신경의 짧은 경로와 인접한 측두골로 인한 방법론적 한계 때문에, 제8번 뇌신경에 대해서는 아직 유사한 연구 결과를 얻을 수 없다. 또한 소뇌교뇌각 부위의 종양, 지주막 낭종[1], 거대돌출뇌기저동맥(megalodolichobasilaris), 다발성경화증의 뇌간병변, 실조증 동반 여부와 관계없이 발작뇌간발작을 유발하는 뇌간경색 또는 기타 뇌간병변의 존재를 배제하기 위해 두개 MRI를 시행해야 한다.

2.4. 감별진단

전정발작의 주요증상은 *반복적인 자발*현훈발작이다. 특징적으로 짧은 지속시간(수 초에서 1분까지), 빈번하게 재발하는 현훈발작, 그리고 카르바마제핀 또는 옥스카르바제핀 치료에 대한 반응으로 인해 진단은 일반적으로 명확하다. 이러한 주요 증상을 보일 수 있는 다른 질환은 많지 않다.

- 메니에르병: 발작의 지속시간은 20분에서 12시간이며, 저주파수에서 중주파수 대역의 감각신경성난청(>30 dB, <2000 Hz)을 동반한다[28].
- Tumarkin발작 (전정쓰러짐발작, vestibular drop attacks): 이러한 갑작스러운 넘어짐은 대개 현훈을 동반하지 않는다. Tumarkin발작은 주로 메니에르병으로 진단된 환자에게서 일반적으로 서 있는 동안 가장 자주 발생하는 반면, 전정발작에서의 발작은 어떠한 자세에서도 발생할 수 있다.
- 현훈, 구음장애 또는 실조를 동반한 발작뇌간발작은 (뇌졸중 후 또는 다발성경화증에서 발생) 저용량의 나트륨통로차단제에 반응한다는 점에서 감별이 어려울 수 있다. 이러한 발작은 다발성경화증이나 열공뇌경색에 의한 뇌간병변으로 발생할 수 있으며[27], 이는 인접한 뇌간 신경섬유 사이의 전기시냅스 방전을 유발한다. 이러한 경우, 정확한 진단을 위해 뇌간얇은절편기법(brainstem slices)을 포함한 MRI를 사용하는 것이 유용하다.
- 전정편두통[26]: 진단기준에 명시된 발작의 지속시간은 5분에서 72시간이며, 현재 또는 과거의 편두통 병력이 있고 대부분의 발작에 다른 편두통 증상이 동반된다. 전정편두통에서는 환자가 전정편두통 삽화 중에 움직임에 민감할 때, 머리나 몸의 위치 변화에 의해 짧은 현훈이 유발될 수 있다.
- 척추뇌기저동맥 일과성허혈발작: 이 질환에서는 현훈이 단독 증상으로 빈번하게 발생한다[33].
- 공황발작: DSM-5에 따르면, 공황발작의 진단기준은 강렬한 공포나 불편감이 특정 기간에 나타나며, 그 기간 동안 다음 중 4가지 이상의 증상이 갑자기 발생하여 수 분 내에 정점에 도달한다: 어지럼, 불안정함, 멍해짐 또는 실신할 것 같은 느낌; 구역 또는 복부불편감; 두근거림 또는 심박수 증가; 발한; 떨림 또는 진전; 숨이 차거나 답답한 느낌; 질식할 것 같은 느낌; 가슴통증 또는 불편감; 비현실감 또는 이인증; 통제력을 잃거나 미칠 것 같은 공포; 곧 죽을 것 같은 느낌; 감각이상; 오한 또는 열감. 공황발작은 흔히 전형적인 전정발작보다 지속시간이 더 길다. 두 질환을 구분하기 위해 환자에게 어떤 증상이 먼저 시작되는지 확인하는 것이 도움이 될 수 있다.
- 외림프누공: 외림프누공 및 위반고리관결손증후군의 주요 증상은 기침, 힘주기, 재채기, 물건 들어 올리기 또는 큰 소리 등에 의한 압력 변화로 인해 유발되는 현훈 발작이며, 주위 환경이 움직이는 듯한 착각(진동

시)과 청각 장애의 동반 여부와 상관없는 자세 및 보행 불안정이 동반된다. 수 초에서 수일간 지속될 수 있는 이러한 발작은 머리 위치를 바꿀 때(예: 몸을 굽힐 때)나 상당한 고도 변화(예: 산행, 비행)가 있을 때도 발생할 수 있다[6].

- 제2형 간헐실조(episodic ataxia type 2): 발작의 지속시간은 수 분에서 수 시간 또는 그 이상으로 다양하며, 환자의 90% 이상이 소뇌 징후, 특히 주시유발안진과 하향안진을 보인다[20, 40]. 20세 이후에 증상이 시작되는 경우는 드물다. 훨씬 드문 제1형 간헐실조도 감별진단 대상이다. 이는 갑작스러운 자세 변화, 감정, 전정 자극에 의해 유발되어 수 분간 지속되는 실조, 어지럼 및 시야흐림의 반복적인 발작이 특징이다. 이 환자들은 신경근긴장증(neuromyotonia), 즉 지속적인 자발적 근섬유 활동을 보이기도 한다[19].
- 전정조짐을 동반한 뇌전증: 전정전조는 짧은 현훈 및 안진발작으로 나타날 수 있다. 다른 증상을 동반하는 비고립전정조짐이 고립전정조짐보다 흔하며, 주로 측두엽 뇌전증과 관련된다. 고립전정조짐은 대개 수 초 동안 지속되지만 더 긴 발작도 보고되었다[41].

다른 감별진단들은 특정 동작에 의해 유발되는 반복적인 현훈발작이 특징이다. 이러한 감별진단에는 BPPV, 중추체위현훈/안진, 회전척추동맥폐쇄증후군, 기립저혈압, 또는 드물게 소뇌교뇌각의 낭종이나 종양이 포함된다[1, 24]. BPPV에서 발작은 중력에 대한 머리나 몸의 위치 변화에 의해 유발되며, 진단적 체위 변환 검사를 통해 확진할 수 있다. 그러나 검사 결과가 음성인 경우에도, 전정발작은 중요한 감별진단으로 남는다. 중추체위/두위변환안진에서는 서로 다른 머리 위치에서 유사한 안진이 유발된다[9]. 회전척추동맥폐쇄증후군에서, 발작은 머리를 왼쪽이나 오른쪽으로 회전할 때 유발되며, 혈관조영술로 확진할 수 있다. 전정발작과 유사하게 증상은 말초전정계의 흥분에 의해 발생한다[38]. 기립저혈압에서는 환자가 일어설 때 증상이 발생하며 현훈 및 하향안진이 동반될 수 있는데, 누운 자세와 기립 시 혈압을 측정하는 것이 진단에 가장 중요하다[11].

2.5. 치료

2.5.1. 약물치료

저용량 카르바마제핀(200-800 mg/일) 또는 옥스카르바제핀(300-900 mg/일) 치료가 흔히 효과적이다[8, 37]. 더욱이, 이런 치료 효과는 진단을 뒷받침한다. 진단 확립을 위한 약물에 대한 반응의 정확한 특이도는 여전히 입증될 필요가 있다. 32명의 환자를 대상으로 카르바마제핀 또는 옥스카르바제핀 치료를 3년간 추적한 연구에서는 발작 빈도가 초기의 약 10% 수준까지 유의하게 지속적으로 감소하였으며, 발작의 강도와 지속시간 역시 감소하였다[14]. 이러한 약물을 복용할 수 없거나 내약성이 없는 경우, 페니토인(phenytoin)이나 발프로산(valproic acid)과 같은 다른 나트륨 통로 차단제가 대안이 될수 있으나, 현재까지 이에 대한 연구 자료는 없다.

2.5.2. 수술적 치료

부분적인 성공 증례[31]와 임상적으로 문서화가 잘 된 단일 증례[39]가 있음에도 불구하고, 미세혈관감압술은 위에서 언급한 약물 치료에 반응은 있으나 내약성이 없는 경우와 병변측이 명확하게 확인된 경우로 제한되어야 한다. 이는 수술 중 또는 수술 후 혈관연축(vasospasm)에 의해 뇌간경색이 발생할 위험이 있기 때문이다.

2.6. 불확실한 영역

- 전정발작의 역학 및 임상적 특징, 특히 발작 중 나타나는 안진에 대해서는 아직 충분히 알려져 있지 않다. 현재 전정발작을 확진할 수 있는 검사가 없으므로, 표현형 분석(phenotyping)을 향상시키기 위해 추가적인 다기관 연구가 필요하다.
- 건강한 사람에서도 제8번 뇌신경 근처에 혈관이 지나가는 비율이 높기 때문에, 진단 및 병변 위치를 확인하는 데 있어 영상 검사의 역할이 불분명하다. 또한, 신경혈관압박을 확인하기에 적절한 MRI 영상 기법(CISS, FIESTA)을 모든 국가에서 쉽게 사용할 수 있는 것은 아니다.
- 카르바마제핀 또는 옥스카르바제핀에 대한 치료반응

을 진단기준으로 활용하는 것의 타당성 역시 추가적인 검증이 필요하다. 특히 이에 대한 무작위 대조 시험이 발표된 바가 없다는 점이 한계로 남아 있다.

참고문헌

[1] V. Arbusow, M. Strupp, M. Dieterich, L. Jager, A. His-cha, P. Schulz and T. Brandt, Alternating episodes of vestibular nerve excitation and failure, *Neurology* **51** (1998), 1480 – 1483.

[2] R.A. Bertrand, P. Molina and J. Hardy, Vestibular syndrome and vascular anomaly in the cerebello-pontine angle, *Acta Otolaryngol* **83** (1977), 187 – 194.

[3] C. Best, J. Gawehn, H.H. Kramer, F. Thomke, T. Ibis, W. Muller-Forell and M. Dieterich, MRI and neurophysiol-ogy in vestibular paroxysmia: Contradiction and correlation, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **84** (2013), 1349 – 1356.

[4] 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.

[5] T. Brandt and M. Dieterich, Vestibular paroxysmia: Vascu-lar compression of the eighth nerve? *Lancet* **343** (1994), 798 – 799.

[6] T. Brandt, M. Dieterich and M. Strupp, Vertigo and dizziness - common complaints, Springer, London, 2013.

[7] T. Brandt, T. Huppert, K. Hufner, V.C. Zingler, M. Dieterich and M. Strupp, Long-term course and relapses of vestibular and balance disorders, *Restor Neurol Neurosci* **28** (2010), 69 – 82.

[8] T. Brandt, M. Strupp and M. Dieterich, Vestibular paroxysmia: A treatable neurovascular cross-compression syndrome, *J Neurol* **263**(Suppl 1) (2016), 90 – 96.

[9] U. Buttner, C. Helmchen and T. Brandt, Diagnostic crite-ria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: A review, *Acta Otolaryngol* **119** (1999), 1 – 5.

[10] T.P. Chang, Y.C. Wu and Y.C. Hsu, Vestibular paroxysmia associated with paroxysmal pulsatile tinnitus: A case report and review of the literature, *Acta Neurol Taiwan* **22** (2013), 72 – 75.

[11] J.H. Choi, J.D. Seo, M.J. Kim, B.Y. Choi, Y.R. Choi, B.M. Cho, J.S. Kim and K.D. Choi, Vertigo and nystag-mus in orthostatic hypotension, *Eur J Neurol* **22** (2015), 648 – 655.

[12] D. DeRidder, A. Moller, J. Verlooy, M. Cornelissen and L. DeRidder, Is the root entry/exit zone important in microvas-cular compression syndromes? *Neurosurgery* **51** (2002), 427 – 433.

[13] L.Y. He, W.W. Dong, W. Huang, Y. Luo and F.J. Lu, Clinical manifestations and imaging features of peripheral vestibular paroxysmia: A report of 7 cases, *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* **89** (2009), 909 – 911.

[14] K. Hufner, D. Barresi, M. Glaser, J. Linn, C. Adrion, U. Mansmann, T. Brandt and M. Strupp, Vestibular paroxys-mia: Diagnostic features and medical treatment, *Neurology* **71** (2008), 1006 – 1014.

[15] K. Hufner, J. Linn and M. Strupp, Recurrent attacks of vertigo with monocular oscillopsia, *Neurology* **71** (2008), 863.

[16] P.J. Jannetta, Cranial nerve vascular compression syn-dromes (other than tic douloureux and hemifacial spasm), *Clin Neurosurg* **28** (1981), 445 – 456.

[17] P.J. Jannetta, Neurovascular cross-compression in patients with hyperactive dysfunction symptoms of the eighth cranial nerve, *Surg Forum* **26** (1975), 467 – 468.

[18] P.J. Jannetta, M.B. Moller and A.R. Moller, Disabling posi-tional vertigo, *N Engl J Med* **310** (1984), 1700 – 1705.

[19] J.C. Jen, T.D. Graves, E.J. Hess, M.G. Hanna, R.C. Griggs and R.W. Baloh, Primary episodic ataxias: Diagnosis, patho-genesis and treatment, *Brain* **130** (2007), 2484 – 2493.

[20] J.C. Jen, G.W. Kim and R.W. Baloh, Clinical spectrum of episodic ataxia type 2, *Neurology* **62** (2004), 17 – 22.

[21] J. Lang, Anatomy, length and blood vessel relations of "cen-tral" and "peripheral" paths of intracisternal cranial nerves, *Zentralbl Neurochir* **43** (1982), 217 – 258.

[22] P.R. Leal, J.A. Roch, M. Hermier, M.A. Souza, G. Cristino-Filho and M. Sindou, Structural abnormalities of the trigeminal root revealed by diffusion tensor imaging in patients with trigeminal neuralgia caused by neurovascular compression: A prospective, double-blind, controlled study, *Pain* **152** (2011), 2357 – 2364.

[23] T.A. Leclercq, C.L. Hill and F. Grisoli, Retromastoid micro-surgical approach to vascular compression of the eighth cranial nerve, *Laryngoscope* **90** (1980), 1011 – 1017.

[24] S.U. Lee, S.H. Jeong, H.J. Kim and J.S. Kim, Cerebellopon-tine angle meningioma mimicking vestibular paroxysmia, *J Neurol* **263** (2016), 168 – 170.

[25] N. Lehnen, T. Langhagen, F. Heinen, D. Huppert, T. Brandt and K. Jahn, Vestibular paroxysmia in children: A treatable cause of short vertigo attacks, *Dev Med Child Neurol* **57** (2015), 393 – 396.

[26] T. Lempert, J. Olesen, J. Furman, J. Waterston, B. Seemungal, J. Carey, A. Bisdorff, M. Versino, S. Evers and D. Newman-Toker, Vestibular migraine: Diagnostic criteria, *J Vestib Res* **22** (2012), 167 – 172.

[27] Y. Li, C. Zeng and T. Luo, Paroxysmal dysarthria and ataxia in multiple sclerosis and corresponding magnetic resonance imaging findings, *J Neurol* **258** (2011), 273 – 276.

[28] J.A. Lopez-Escamez, J. Carey, W.H. Chung, J.A. Goebel, M. Magnusson, M. Mandala, D.E. Newman-Toker, M. Strupp, M. Suzuki, F. Trabalzini and A. Bisdorff, Diagnostic criteria for Meniere's disease, *J Vestib Res* **25** (2015), 1 – 7.

[29] M.B. Moller and A.R. Moller, Vascular compression syn-drome of the eighth nerve. Clinical correlations and surgical findings, *Neurol Clin* **8** (1990), 421 – 439.

[30] M.B. Moller, A.R. Moller, P.J. Jannetta, H.D. Jho and L.N. Sekhar, Microvascular decompression of the eighth nerve in patients with disabling positional vertigo: Selection criteria and operative results in 207 patients, *Acta Neurochir (Wien)* **125** (1993), 75 – 82.

[31] M.B. Moller, A.R. Moller, P.J. Jannetta and L. Sekhar, Diag-nosis and surgical treatment of disabling positional vertigo, *J Neurosurg* **64** (1986), 21 – 28.

[32] B.F. McCabe and B.J. Gantz, Vascular loop as a cause of incapacitating dizziness, *Am J Otol* **10** (1989), 117 – 120.

[33] N.L. Paul, M. Simoni and P.M. Rothwell, Transient isolated brainstem symptoms preceding posterior circulation stroke: A population-based study, *Lancet Neurol* **12** (2013), 65 – 71.
[34] P.S. Rommer, G. Wiest, C. Kronnerwetter, H. Zach, B. Loader, K. Elwischger and S. Trattnig, 7-Tesla MRI demonstrates absence of structural lesions in patients with vestibular paroxysmia, *Front Neuroanat* **9** (2015), 81.
[35] D. Russell and R.W. Baloh, Gabapentin responsive audiovestibular paroxysmia, *J Neurol Sci* **281** (2009), 99 – 100.
[36] A. Straube, U. Buttner and T. Brandt, Recurrent attacks with skew deviation, torsional nystagmus, and contraction of the left frontalis muscle, *Neurology* **44** (1994), 177 – 178.
[37] M. Strupp, M. Dieterich, T. Brandt and K. Feil, Therapy of Vestibular Paroxysmia, Superior Oblique Myokymia, and Ocular Neuromyotonia, *Curr Treat Options Neurol* **18** (2016), 34.
[38] M. Strupp, J.H. Planck, V. Arbusow, H.J. Steiger, H. Bruck-mann and T. Brandt, Rotational vertebral artery occlusion syndrome with vertigo due to “labyrinthine excitation”, *Neurology* **54** (2000), 1376 – 1379.
[39] M. Strupp, S. von Stuckrad-Barre, T. Brandt and J.C. Tonn, Teaching NeuroImages: Compression of the eighth cranial nerve causes vestibular paroxysmia, *Neurology* **80** (2013), e77.
[40] M. Strupp, A. Zwergal and T. Brandt, Episodic ataxia type 2, *Neurotherapeutics* **4** (2007), 267 – 273.
[41] A.A. Tarnutzer, S.H. Lee, K.A. Robinson, P.W. Kaplan and D.E. Newman-Toker, Clinical and electrographic findings in epileptic vertigo and dizziness: A systematic review, *Neu-rology* **84** (2015), 1595 – 1604.
[42] M. von Brevern, P. Bertholon, T. Brandt, T. Fife, T. Imai, D. Nuti and D. Newman-Toker, Benign paroxysmal posi-tional vertigo: Diagnostic criteria, *J Vestib Res* **25** (2015), 105 – 117.
[43] L. Yap, V.B. Pothula and T. Lesser, Microvascular decompression of cochleovestibular nerve, *Eur Arch Otorhinolaryngol* **265** (2008), 861 – 869.