

Olivopontocerebellar Atrophy의 임상상과 전산화단층뇌촬영 소견

영남대학교 의과대학 신경과학교실
박미영 · 어경윤 · 하정상 · 변영주 · 박충서

서 론

Olivopontocerebellar atrophy(이하 OPCA로 함)는 중년기에 시작하여 만성 지속성 운동실조증을 나타내며 소뇌피질, 뇌교 및 하부올리브핵 등에 위축소견을 보이는 질환이다. 발병원인은 아직 정확히 알려진 바 없으나 대다수에서 우발형으로 나타나며, 뚜렷한 유전성을 띠는 소뇌운동실조증을 갖는 질환들보다 임상형태가 보다 분명하고, 그 양상도 일정성을 갖는다.¹⁻³⁾

진단은 지금까지는 부검에 의해서만 가능한 것으로 알려져 있으나⁴⁾ (Greenfield등 (1954)) 그 임상적 특징과 함께 최근 CT를 이용하여 소뇌와 뇌간의 퇴행성 변화를 확인할 수 있게 되어 그 진단이 용이하게 되었다.⁵⁻⁷⁾

저자들은 본원 신경과 외래 및 입원환자 중에서 CT촬영으로 특징적인 뇌교소뇌 위축을 보인 12예에서 그들의 임상상 및 CT 소견을 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

대상 및 방법

1984년 12월부터 1988년 11월 말까지 5년간 본원 신경과 외래 및 입원환자중에서 CT상 소뇌반구의 홈(folia)의 확장, 소뇌뇌교주위 뇌조(cerebellopontinecistern) 확장과 제 4 뇌실확장등

의 소견을 보여 뇌교소뇌위축이 뚜렷하게 나타난 환자 12예를 대상으로 하여 연령, 성별분포, 임상증상 및 신경학적 소견을 조사하였고 위축의 정도와 관련하여 발병연령 및 임상증상지속기간의 상호관계 여부를 찾으려고 시도하였다.

성 적

입원 당시 환자들의 주소는 현기증, 보행장애, 구음장애, 기억력감퇴 등이었고 신경학적 검사상 모든 환자에서 신체 양측에서 소뇌관련 증후들이 보였으며 심부건반사항진, 바빈스키증후양성, 안구진탕의 소견이 많았고 그 외에도 구토반사저하, 심부건반사감약, 치매등의 소견도 보였다.

초기 발현나이를 보면 50세 이하에서 4예, 50세에서 60세 사이가 5예, 60세 이상이 3예이며, 증상발현에서 내원하기까지의 기간은 1년에서 5년사이가 7예로 대부분이고, 1년 미만인 3예이며, 5년 이상이 2예로 그중 1예는 증상지속기간이 15년이었다. 50세 여자 1예에서는 가족력을 보였다. (Table. 1)

환자들의 초기 증상으로는 현기증(58%), 운동실조(33%) 등이 흔하였고 진전, 하지무력감, 구음장애, 두통 및 뇨실금 등도 나타났다. (Table. 2)

또한 환자들의 병의 전 과정에서 나타난 임상증상을 빈도 별로 보면 운동실조증이 전예(100%)에서, 구음장애가 10예(83%), 심부건반사항진이 7예

Table 1. Clinical features of twelve patients

Case	Age	Sex	FHx,	Symptom duration before admission	Chief complaints	Focal neurological, sx/sign
1	64	M	-	6 mos	Dizziness, Memory impairment	Hyporeflexia, bilater cbl. sign, Babinski sign(+), Nystagmus.
2	49	F	-	3 yrs	Dizziness, Weakness of lower extremities.	Dysarthria, Hyperreflexia, Bilateral cbl. sign, Hemiparesis.
3	66	M	-	4 mos	Gait disturbance, Tremor, scanning speech, Dizziness	Hyperreflexia, Bilateral cbl. sign, Dementia, Dysarthria.
4	61	M	-	3 yrs	Dysarthria, Clumsiness of the hand, Gait disturbance.	Hyperreflexia, cbl. sign(Lt > Rt).
5	58	M	-	18mos	Dysarthria, Gait disturbance, Dizziness,	Bilateral cbl. sign. Babinski sign(+).
6	72	M	-	4 mos	Weakness of lower extremities, Tremor, Headache, Dizziness.	Babinski sign, Romberg sign(+), Hyporeflexia.
7	60	M	-	5 yrs	Dysarthria, Weakness of lower extremities, Paresthesia. Urinary incontinence, Gait disturbance.	Nystagmus, Hyperreflexia, Bilateral cbl. sign, Babinski sign(+)
8	60	M	-	3 yrs	Dizziness, Gait disturbance, Urinary incontinence, Tremor, Memory impairment, Psicomotor retardation.	Dysarthria, Hyperreflexia, Babinski sign(+), Bilateral cbl. Sign, Spasticity.
9	50	F	-	18mos	Dysarthria, Dizziness, Gait disturbance.	Nystagmus, Ptosis, Bilateral cbl. sign.
10	52	M	-	15yrs	Memory impairment, Urinary incontinence. Dysarthria, Gait disturbance.	Decreased gag reflex, Dementia, Babinski sign(+), Quadriparesis.
11	55	F	-	1 yrs	Gait disturbance, Dizziness, Urinary incontinence, Weakness of lower extremities, Tremor.	Dysarthria, Nystagmus, Hyperreflexia, Bilateral cbl. Babinski sign(+).
12	51	M	-	6yrs	Gait disturbance, Dysarthria, Tremor.	Hyperreflexia, Bilateral cbl. sign.

Table 2. First symptom of OPCA

Symptom	No. of cases	
	No	(%)
Dizziness	7	(58%)
Ataxic gait	4	(33%)
Dysarthria	2	(16%)
Tremor	2	(16%)
Weakness of lower ext.	2	(16%)
Headache	2	(16%)
Urinary incontinence	1	(8%)

Table 3. Clinical manifestation of OPCA

Sign & symptom	No. of cases	
	No	(%)
cbl. sign (Ataxia)	12	(100%)
Dysarthria	10	(83%)
Hyperreflexia	7	(58%)
Babinski sign	6	(50%)
Nystagmus	4	(33%)
Hemiparesis	2	(16%)
Hyporeflexia	2	(16%)
Decreased gag reflex	2	(16%)
Paraparesis	1	(8%)
Quadriparesis	1	(8%)

Table 4. C-T findings of 12 patients on considering of OPCA

Case number.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Cbll. sulci	1 mm	1 mm	1 mm	2 mm	1 mm	1 mm	2 mm	1 mm	1 mm	2 mm	1 mm	2 mm
C-P cistern	3 mm	3 mm	4 mm	4 mm	4 mm	3 mm	4 mm	5 mm	3 mm	5 mm	3 mm	4 mm
* Sup. cbll. cistern	-	-	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+
4 th. vent.												
AP diameter	4 mm	4 mm	4 mm	4 mm	5 mm	4 mm	5 mm	4 mm	4 mm	4 mm	4 mm	4 mm
Lat diameter	5 mm	6 mm	4 mm	5 mm	8 mm	4 mm	6 mm	5 mm	5 mm	7 mm	7 mm	5 mm
# Cut number.	1	1	1	1	2	1	2	1	1	2	2	1
* Ambient cistern	+	-	-	+	++	+	++	+	-	++	+	+
⊙ Combining cor. A	+	+	+	-	+	-	-	+	-	-	+	-

* - : Not enlargement
 + : Mild to moderate enlargement
 ++ : Marked enlargement
 # 10mm of each slice

⊙ - : No combining cortical atrophy
 + : Combining cortical atrophy
 cbll. : Cerebellum
 C-P cistern : Cerebellopontine cistern
 Vent. : Ventricle



Photo. 1.

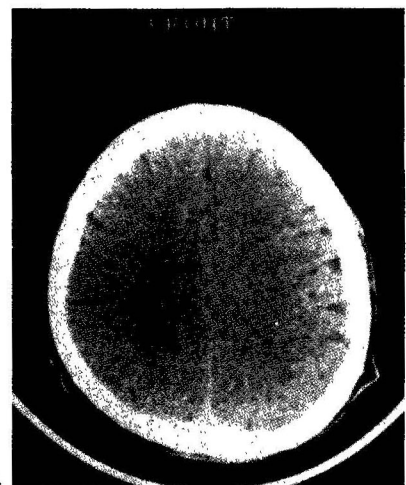


Photo. 3.

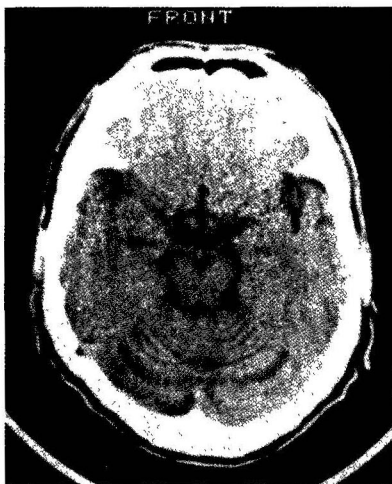


Photo. 2.

Photo. 1, 2, 3 were brain CT findings of case 12th. patient.

Photo. 1. showed an enlargement of the width of pre-pontine and cerebellopontine angle cisterns, and also a dilation of A-P and lateral length of 4th. ventricle.

Photo. 2. showed prominent cerebellar sulci and enlarged ambient cistern.

Photo. 3. showed nearly normal shape of cerebral cortex.

Table 5. The comparison between cerebellopontine atrophy and symptom. (onset, clinical duration)

Case number.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Age of onset	63	46	65	58	56	71	55	57	48	37	54	45
Syptom duration	6mos	3yrs	4mos	3yrs	18mos	4mos	5yrs	3yrs	18mos	15yrs	1yrs	6yrs
* Summation of atrophy	13	14	13	15	18	16	17	15	13	18	15	15

* Inclnding cbl. sulci, C-P cistern, diameter of 4th. Ventricle (AP & lat)

(58%), 바빈스키증후가 6예(50%) 등의 순서였으며 다음으로는 안구진탕(33%), 반신마비(16%), 심부전반사감약(16%) 및 구토반사감약 등이었다. 그러나 감각장애를 보인 예는 없었다(Table. 3).

CT소견은, Allen등(1987)에 의한 소뇌위축을 진단하기 위한 CT촬영상 나타난 4가지 요건과 Savoiardo등(1983)이 설정한 OPCA criteria에 따라 분석하였으며 여기에 전뇌교뇌조(preontine cistern)과 사구뇌조(quadrigeminal cistern)의 변화도 함께 조사 하였다. 소뇌의 홈은 전례에서 1mm 혹은 그 이상으로 확장되었으며 소뇌교주위뇌조의 폭은 3mm이상, 최고는 5mm까지 확장되었고, 제 4 뇌실의 전후 및 좌우 직경도 확장되어 각각 4~5mm, 4~8mm까지 확장된 소견을 보였다 (Table. 4, Photo. 1-3).

위축의 정도와 발병연령 및 임상증상 지속기간과의 상호관계를 보기 위해, 소뇌홈 및 소뇌교주위 뇌조의 각각의 폭과 제 4 뇌실의 전후, 좌우 직경의 폭 등이 모두의 합을 위축의 정도로 기준하여 발병 연령과 임상증상의 지속된 기간과의 상호관계를 비

교해 보았으나 일정치 못한 소견을 보였다 (Table. 5).

고 찰

임상적으로 소뇌성 운동실조를 특징으로 하는 질환은 1861년 Freidreich에 의해 처음 보고 되었으며 Menzel은 Friedreich의 예와 유사하나 발병연령이 조금 더 늦고 가족력이 있는 예를 발표하였다. 그후 Dejerine 및 Thomas가 대개 가족력이 나타나지 않으면서 척수위축도 보이지 않는 예를 보고하면서 이를 우발형 OPCA라고 명하였다.³⁾ 그러나 일부 학자에 따라서는 우발형 OPCA가 체염색체 열성질환이라고 제의하기도 하였지만 대부분의 학자들이 주장하는 것은 가족력이 뚜렷한 OPCA를 Menzle형, 우발적으로 발생하는 것을 Dejerine-Thomas형으로, 소위 말하는 OPCA를 가리킨다.^{8,9)}

OPCA는 병리학적으로 소뇌피질, 뇌교저(basis Pontis) 및 하부올리브핵 등에 위축이 생기는 것이 특징이다.^{2,9,10)} 간혹 전두엽이나 기저핵에 퇴행성

Table 6. Diagnostic criteria of OPCA on brain C-T

1. Enlargement of cerebellar sulci more than 1mm
(Except, primary fissure, 1 or 2 vermian sulci)
2. Enlargement of cerebello-pontine cisterns
(Bilateral symmetrical, between sup. lateral margine of the cerebellum and petrous bone more than 1.5mm)
3. Enlargement of superior cerebellar cistern (subjective assesment)
4. Enlargement of 4th ventricle(A-P diameter more than 4mm, Lat. diameter more than 4mm, more than one cut of 4th. vent. on scan)
5. Marked enlargement of cisterna ambiens

(Ref. Joseph. H. Allen (1979))

소견이 보일 수 있는데 Von Bogaert 및 Bertrand (1929), Noica등(1936), Torel(1952), 그리고 Isida등(1962)의 여러 보고자들은 대뇌피질에도 퇴행성 변화를 보인 것을 발표했다.⁹⁾ 또 Geary등¹¹⁾ (1956)은 전두엽과 측두엽에서 뇌교로 진행해 가는 신경섬유에 탈수초 현상이 생김을 Hassin 및 Harris (1936)¹²⁾은 유전형 OPCA에서 전두엽의 뇌세포 변화와 그곳 신경세포의 손실을 각각 보고한 바 있다. 그러나 대개 대뇌는 정상으로 남아 있는 것이 일반적인 경우이며, 설령 대뇌피질의 위축이 같이 생긴 대뇌·소뇌 위축증의 경우에는 임상증상의 발현 양상과 주된 증상의 차이로 이들의 구별이 가능하나, 병의 경과가 오래된 OPCA에서는 CT상 뇌교 소뇌위축 뿐만 아니라 대뇌위축도 같이 나타날 수 있다. 그러나 척수에는 어떠한 형태로든 병리적, 임상적 변화가 없어야 한다.^{9,10)} 저자들의 12예 중 6예에서 대뇌피질의 위축을 보인 바 있다.

발병연령은 Berciano(1982)⁴⁾이 보고한 117예를 살펴 보면 유전형은 20대에서 우발형은 40대에서 각각 시작한다고 했고, 남녀간 차이는 남자가 보다 더 많은 것으로 나타났다. 국내에서 처음으로 15예의 OPCA를 보고한 이¹³⁾등(1985)의 예와 비교하여 보면 연령분포는 저자들의 예와 같으나 본 증례에서는 다소 늦은 발병을 보였고 남녀간의 발생빈도 차이는 이들의 경우에서 여자가 더 높았으나 본 교실에서는 남자에서 훨씬 더 많았다.

초기 증상으로는 대개 보행장애, 소뇌성 운동실조, 협동운동장애 및 평형장애등으로 시작하여 진행함에 따라 하지무력감, 구음장애, 연하곤란, 안구진탕 및 안면신경마비 등의 소견을 보이고 보다 더 악화하게 되면 불수의 운동, 진전, 파킨슨양증후 등의 추체외로 증상과 강직성 부전마비, 정신운동성 기능저하, 치매 및 노실금 등도 볼 수 있다. 그의 심부전반사는 주로 항진이 되나 다양한 반응을 보일 수도 있으며, 족부 자극시 신근반사를 나타낸다.^{1,3)} ⁹⁾ 이에 반해 유전형에서는 그 임상경과가 보다 더 길며 척수관련증후 특히 감각장애를 동반하며 망막변성, 안구운동마비, 심한 추체외로 증상, 골격기형 등의 보다 다양하고 복잡한 증상을 나타내어 우발형

보다는 그 임상상이 덜 뚜렷하고 일정치 못하다.^{4,9)} ¹⁴⁻¹⁶⁾ 저자들의 예에서도 초기 주요 증상들로는 현기증과 보행장애였으며, 입원 당시에는 좀 더 진행된 소뇌성 운동실조, 구음장애, 안구진탕 등이 주로 많았다.

OPCA 진단에 가장 중요한 관건으로 되어 있는 CT소견은 Allen등^{5,6)}(1979)은 소뇌의 원발성열구(Primary fissure)와 소뇌충부회(Vermian folia)를 제외한 소뇌홈의 폭, 제 4 뇌실의 전후, 좌우 직경, 소뇌뇌교주위뇌조 및 상소뇌뇌조(Superior cerebellar cistern)확장 여부 등을 조사하였고 Sovaioardo등(1983)은 ⁷⁾ Allen등이 주장한 소견 외에 Ambient 뇌조 및 뇌간주위뇌조의 확장 여부를 진단의 한 항목으로 추가 하였다 (Table. 6).

본 연구의 전례에서 모두 Allen등과 Savoioardo 등이 주장한 CT소견에 부합되었고 전뇌교뇌조 및 사구뇌조의 확장을 관찰 할 수 있었다.

저자들은 뇌교소뇌위축의 정도와 관련하여 발병연령 및 임상증상 지속기간이 미치는 영향을 조사하여 보았으나 증례수가 적어서인지 일정치 못한 결과를 얻었다. 그러나 위축이 제일 심한 증례 10의 경우에서 발병연령이 37세로 매우 빨랐고 증상 지속기간도 15년이 되어 위축의 정도와 비례 한 것을 발견 했다.

요 약

저자들은 최근 5년동안 본원 신경과 외래와 입원 환자중 CT상 특징적인 뇌교소뇌위축을 보이고 그에 따른 임상적 증상은 보인 OPCA 환자 12예에서 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 연령분포는 49세에서 72세이며 주로 50대에서 60대에 많았다. 성별분포는 남자에서 약 4.5배 더 빈발하였다. 가족력이 있는 것으로 추정되는 1예에서는 발병연령이 보다 빨랐다.
2. 증상의 발현부터 진단까지의 기간은 대부분 1년에서 6년 사이였다.
3. 초기 증상으로는 현기증(58%), 운동실조

(33%) 등이 흔하였고 그 외에도 진전, 하지무력감, 구음장애, 두통, 뇨실금 등이었다. 또 진단당시 임상적 특징으로는 소뇌기능장애(100%), 구음장애(83%), 심부전반사항진(58%) 등이 주요 소견이었다.

4. CT소견으로 소뇌혹은 전례에서 1mm이상 확장되어 있었고 4예에서는 2mm이었다. 소뇌뇌교뇌조의 폭은 대부분이 3mm 내지 4mm이며 2예에서는 5mm였다. 제 4 뇌실은 전후 직경이 4mm, 좌우직경이 4mm 내지 8mm까지 확장된 소견을 보였으며 전례에서 전뇌교뇌조와 사구뇌조의 확장이 나타났다.

6예에서는 대뇌위축도 동반 되었음이 발견되었다.

참 고 문 헌

- Lewis P. Rowland: Merrit's textbook of Neurology. Lea & Febiger, New York., p. 502-503, 1984.
- Richard L. Davis & David. M. Rebertson: Textbook of Neuropathology. Williams & Wilkins, London., p. 206-207, 1985.
- Adams R. D. & Victor, M.: Principles of neurology. Megarw-Hill Publisher, New York., p. 887, 1985.
- José Berciano: Olivopontocerebellar atrophy. A Review of 117 cases. Journal of the Neurological science., Vol. 53: p. 253-272.
- Joseph H. Allen, J. True Martin, & L. William Mclain: Computed tomography in cerebellar atropic process. Radiology., p. 379-382, Feb., 1979.
- Seungho. H. Lee, Krish A. C. V. G. Rao.: Cranial computed tomography and MRI., p. 253-256, 1987.
- Mario Savoiaro, et al: Computed tomography of Olivopontocerebellar degeneration. AJNR., Vol. 4: May / June, p. 509-512, 1983.
- Konigsmark. B. W. and Weiner, L. P.: The olivopontocerebellar atrophies; A Review, Medicine., Vol. 49: p. 227, 1970.
- Eadie, M. J.: Olivopontocerebellar atrophy. In: Vinken, P. J. and Bruyn. B. W.(Eds), Handbook of clinical Neurology, Vol. 21 NorthHolland Publishing. Co., Amsterdam., p. 403-451, 1975.
- A. B. Baker & L. H. Baker: Clinical Neurology. Harper & Row Publishers, New York., Vol. 3: Chap. 37, p. 30-31, 1983.
- Geary, J. R. et al.: Olivopontocerebellar atrophy. Neurology., Vol. 6: p. 218, 1956.
- George. B. Hassin, Titus, H. Harris: Olivopontocerebellar atrophy. Arch. Neurol. Psychiatry., Vol. 35: p. 43-63, 1936.
- 이광수 · 선우일남 · 김진수 · 김기환 · 조필자: Clinical study of Pontocerebellar atrophy Based on CT Brain Scan., 대한신경과학회지, Vol. 3, No. 1, p. 40-48, 1985.
- Arnulf H. Koeppen, and Mary B. Hans, M. S. W.: Supranuclear ophthalmoplegia in olivopontocerebellar degeneration. Neurology., Vol. 26: p. 764-768, 1976.
- Leslie. P. Weiner. et al: Hereditary olivopontocerebellar atrophy with Retinal degeneration. Report of a family through six generations. Arch. Neurol., Vol. 16: p. 365-376, 1967.
- Stephen. J. RYAN. et al: Retinopathy associated with hereditary olivopontocerebellar degeneration. American Journal of ophthalmology., Vol. 71, No. 4, p. 838-848, 1971.

— Abstract —

Clinical Study of CT-diagnosed Olivopontocerebellar Atrophies

Mee Yeong Park, Khyoung Yhun O,
Jung Sang Hah, Yeung Ju Byun, and Choong Suh Park .

*Department of Neurology
College of Medicine, Yeungnam University
Daegu, Korea*

The diagnosis of OPCA could be made clinically with important aid of brain CT scanning, although the definite and conclusive diagnosis only by postmortem pathological determination.

We reviewed, clinically and with brain CT examination, 12 cases of patients with OPCA who were admitted to the Yeungnam University Hospital for a recent 5 years.

The result were as following. :

1. The distribution of age is from 49 to 72, mainly 50 to 60. Man is more frequent than women at the 4.5 times.
2. The interval period from Sx. onset to diagnosis is 1 year to 6 years.
3. The usual initial Sxs. were dizziness(58%), ataxia(33%), and other less frequent Sxs. were weakness of low extremities, dysarthria, headache and urinary incontinence. The clinical manifestations at the initial diagnosis were cerebellar disturbance(100%), dysarthria(83%), and increased deep tendon reflexes(58%).
4. The results of brain CT finding are like this :
 - the width of cerebellar sulci is more than 1mm, other 4 cases more than 2mm.
 - the width of cerebellar pontine cistern of the patient if usually 3 to 4mm, other 2 cases extended to the 5mm.
 - the A. P and lateral lengths of 4th. ventricle is 4mm and 4 to 8mm respectively.
 - 6 cases of whole patients show coincidentally cerebral atrophy.