

키아리기형

교보보험심사(주)

한정훈, MD, Phd.

Chiari Malformation

Han Jeong-Hoon, MD, Phd.

Kyobo Insurance Investigation Co .Ltd.

■ ABSTRACT

The concept of Chiari malformations emerged toward the end of 19th century from Chiari's initial descriptions of "alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus." In 1891, Hans Chiari(1851-1916) suggested cerebellar ectopia in which he classified Type I as "elongation of the tonsils and medial parts of the inferior lobes of the cerebellum into cone-shaped projections, which accompany the medulla oblongata into the spinal canal. The incidence of Chiari malformation has been found to be between 0.56% and 0.77% on MR imaging studies, as well as 0.62% in brain dissection studies. The definition of the adult Chiari malformation has varied with the evolution of neurodiagnostic capabilities and knowledge of physiopathology. This disorder can be associated with significant symptomatology, risk of secondary injury due to trauma, and the risk of progression and damage of the spinal cord due to associated Syringomyelia. Syringomyelia is found in 50 to 70% of Chiari I malformation.

It is the clinical judgment of the physicians evaluating this disorder that is of the importance to avoid the therapeutic extremes of pursuing unnecessary surgery or withholding necessary treatment from patients.

Key Words: Chiari malformations, elongation of tonsil, Syringomyelia

역사 History

1891년에 오스트리아의 비엔나 출생의 병리학자 한스 키아리 Hans Chiari (1851-1916)가 소뇌의 변화를 조사하면서, 소뇌의 편도와 하엽의 내측 부위가 늘어나고 원추형 돌출되며 연수가 척추관으로 내려가는 것을 1형이라고 처음 분류 하여 발표 하였다. 후두와와 내부의 변형된 뇌 조직을 특징으로 하방 전위의 정도와 증상으로 여러 유형으로 나뉜다. 1949년에 러셀 Russell이 아놀드 키아리 기형 또는 키아리 기형 2형을 척추 이분증이 있는 경우에 제안하였다. 현재는 이와 같이 보고된 순서에 따라 4형으로 분류 된다.

발생 Embryology

키아리 기형은 선천성 뇌 기형에서 신경관 형성단계인 재태 기간 3-4주의 이상에 의한 기형으로 분류 된다. 신경관 형성의 단계에서 신경관의 폐쇄가 후뇌 부위에서 시작하여 배아의 양 끝을 향하여 닫혀지는데, 이 기간의 이상으로 생기는 기형이 무뇌증, 두류, 키아리 기형 등이다.

빈도 Incidence

최근 뇌자기공명영상 촬영이 많아지면서 뇌 기형을 진단하는 경우가 많아졌다. MRI검사 연구에서 0.56-0.77% 정도 진단 된다.

분류 Classification

(1) 키아리 1형

소녀의 편도가 대후두공을 통해 썬기모양으로 경추부로 하방 전위된 경우이다. 다른 유형에 비해 동반기형의 빈도는 낮고, 4뇌실, 연수 소녀의 변형이 거의 없다. 편도가 대공에서 5mm이상 내려가야 임상적으로 문제가 되는데 5-15세 소아에서는 다른 연령군에 비해 이소성 편도의 정도가 심하므로 6mm를 기준으로 한다. 편도가 많이 내려올수록 증상이 많이 발현된다.

편도의 하강에 따른 연령별 분류는 10세 이하에서는 6mm, 30세까지는 5mm, 80세까지는 4mm, 90세까지는 3mm이다. 편도가 12mm이상 대후두공으로 하강하면 증상이 항상 나타나며, 5-10mm이면 70%에서 증상이 나타난다. 연령별 증상은 유아에서는 뇌수두증, 무호흡, 안진 등이 나타나고, 소아에서는 안진, 강직성 마비, 뇌간 기능 장애, 사춘기에서는 진행성 강직, 통증, 상지의 온각 소실, 어른에서는 후두통, 경부통, 상지통, 안진 등이 있다.

(2) 키아리 2형 (아놀드-키아리 기형)

소녀의 편도, 충부, 4뇌실, 뇌간의 일부가 경추부로 하방 전위된 경우이다. 대부분 환아는 출생시 척수 수막류와 동반하여 나타나고, 수술 후 수두증이 발생하며, 간혹 첫번째 경추에 의한 뇌간 압박 증상이 나타난다. 소녀가 천막 상부와 대공 아래의 양방향으로 밀려 나가는데 대공 아래로 내려온 소녀 충부는 변성이 되기도 한다. 뇌실의 형태도 변형이 되어 4뇌실이 작고 길어지고, 수도관이 폐쇄되어 뇌수두증(90%)이 생긴다. 수두증과 척수공동증은 상관관계가 있다. 두개골이 얇고 표면이 수저로 때어낸 듯한 소견 lacunar skull을 볼 수 있으나, 나이가 들면서 사라지고 수두증의 정도와는 상관이 없다. 천막 상부의 기형이 80-90% 동반 되는데 뇌량의 저형성이 가장 흔하다. 척추의 동반 기형으로는 척수수막류(100%), 척수 공동증(50-90%)가 흔하다.

(3) 키아리 3형

대부분의 소녀, 제4 뇌실이 후두부 혹은 경추부에 발생한 뇌류로 탈출된 경우로 매우 드물게 발견된다. 탈출된 뇌조직은 괴사, 신경교증, 섬유성변화, 이소증 등으로 비정상적 신경기능을 보이는 경우가 많다.

(4) 키아리 4형

소녀의 심한 형성 부전인 경우이다.

치료 Treatment

키아리 기형의 기본적인 수술방법은 대후두공 감압술(Foramen magnum decompression) 및 상부 경추의 후궁 절제술과 확장성 뇌경막 성형술(Duroplasty)이다. 대후두공 감압술

후에도 척수공동증이 치료되지 않는 경우 척수 공동부위와 지주막하강 혹은 복강간 단락술이 필요할 수 있다. 수술의 합병증으로 출혈, 뇌척수액 유출, 뇌막염, 재발, 경추 불안정증 등이 있다.

예후 Prognosis

두통, 경부통, 정도의 측만증, 수면 무호흡이 증상일때는 경과가 좋으나, 증상이 오래 되었을 때, 근위축, 실조증, 안진이 있을 때는 예후가 나쁘다. 수술전 신경학적 손상이 있으면 경과가 좋지 않으며, 조기에 수술을 시행하는 것이 좋다.

REFERENCES

- (1) Korean Neurosurgical society. Neurosurgery 3rd ed, 2006, Seoul., JMC
- (2) Jonathan Stuart Citow: Comprehensive Neurosurgery Board Review, 2000
- (3) 장기현: 신경방사선과학, 2000
- (4) Ghassan K, B: Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview, Neurosurg Focus 11(1): Article 1, 2001
- (5) Charlotte A.L: Chiari I malformation: Journal of Insurance medicine, 2006