

## 개의 후두골 이형성 증후군 10례

최지혜 · 김혜진 · 김현욱 · 이은창 · 장재영 · 반현정 · 김진경 · 윤정희<sup>1,\*</sup>

해마루 이차진료동물병원

<sup>1</sup>서울대학교 수의과대학, BK21 수의과학(연구인력양성)사업단

(게재승인: 2006년 12월 1일)

## Caudal occipital malformation syndrome in 10 dogs

Ji-hye Choi, Hye-jin Kim, Hyun-wook Kim, Eun-chang Lee, Jae-young Jang,  
Hyun-jung Ban, Jin-kyung Kim, Junghee Yoon<sup>1,\*</sup>

Haemaru Referral Animal Hospital, Seongnam 463-824, Korea

<sup>1</sup>College of Veterinary Medicine and BK21 Program for Veterinary Science,  
Seoul National University, Seoul 151-742, Korea

(Accepted: December 1, 2006)

**Abstract** : Caudal occipital malformation syndrome (COMS) is relatively common disease which occurs at craniocervical junction. It has been known that this syndrome was developed mainly in Cavalier King Charles spaniels, but these days there are a lot of case reports about COMS in other small breed dogs. In this report, COMS was diagnosed in ten dogs presented to Haemaru Referral Animal Hospital using MRI examination from January 2005 to April 2006. These cases were also investigated about concurrent diseases and syringomyelia was the most common type of complication, but clinical signs were nonspecific. COMS could be controlled by medical therapy with corticosteroid except cases with concurrent meningitis. It is considered that the present report could provide information regarding imaging and clinical features of COMS such as concurrent diseases, clinical signs, and prognosis in small animal practice despite of limited case numbers.

**Key words** : caudal occipital malformation syndrome, hydrocephalus, MRI, small breed dogs, syringomyelia,

## 서 론

Caudal occipital malformation syndrome(COMS)은 개에서 선천적으로 발생하는 질환으로 사람에서 Chiari malformation으로 알려진 질환 중 제 1 유형과 유사하다 [3, 4]. Chiari malformation은 변위된 뇌 내 구조물에 따라 4가지 유형으로 분류하는데, 소뇌의 편도 부분만이 후두골을 통해 후방으로 변위 되는 것을 제 1 유형으로 분류한다.

COMS의 발생 원인에 대해서는 정확히 알려져 있지 않으나 유전적인 이상에 의해 중배엽의 발생 장애가 나

타나 후두골의 저형성이 일어나고, 이로 인해 소뇌 편도가 후방으로 변위 되어 압박되면서 임상 증상이 발생하게 된다 [3]. 또한, 압박 정도에 따라 뇌척수액의 흐름에 폐색이 발생하여 수두증이나 syringomyelia과 같은 이차적인 합병증이 나타나기도 한다 [3, 7].

COMS는 주로 Cavalier King Charles spaniels에서 발생하는 것으로 알려졌으나, 최근 Maltese나 Poodle같은 다른 소형 견종에서의 발생 보고가 증가하고 있다 [3, 4, 6]. 본 증례는 국내에서의 COMS의 발생에 대한 임상적인 고찰을 위해 2005년 1월부터 2006년 4월까지 해마루 이차진료 동물병원에 두경부 신경 증상으로 내원하여

\*Corresponding author: Junghee Yoon

College of Veterinary Medicine and BK21 Program for Veterinary Science, Seoul National University, Seoul 151-742, Korea  
[Tel: +82-2-880-1265 Fax: +82-2-880-8662, E-mail: heeyoon@snu.ac.kr]

두부에 대한 자기공명영상검사를 통해 후두골 이형성 증후군으로 진단된 10마리의 소형 품종의 개에서 환자 정보와 임상증상, 자기공명영상검사 소견 및 기타 병발 질환 등의 발생에 대해 살펴보고자 하였다.

## 증 례

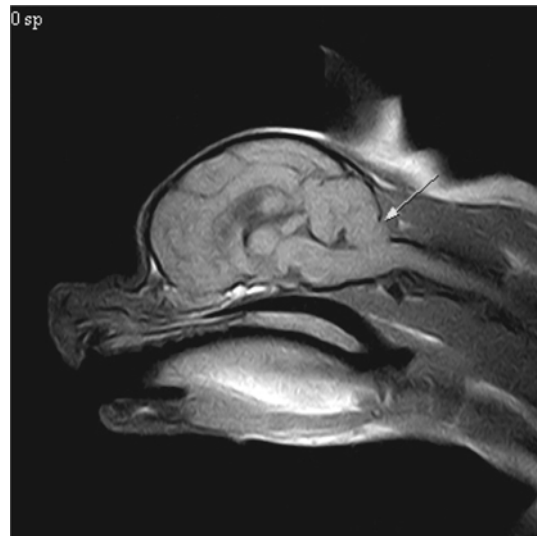
2005년 1월부터 2006년 4월까지 두경부 신경 증상을 주호소로 본원에 내원하여 두부에 대한 자기공명영상검사를 실시한 18마리 중 10마리가 후두골 이형성 증후군으로 진단되었다. 진단된 10마리의 품종은 Poodle, Shih-tzu, Maltese가 각각 2마리였고, Chihuahua, Yorkshire terrier, Japanese Chin, 잡종견이 각각 1마리였다. 발생 연령은 1살부터 10살까지 다양했고, 성별에 따른 발생률의 차이는 보이지 않았다.

임상 증상은 강직성 근육 마비가 7마리, 파행이나 식욕 부진이 6마리, 발작이나 통증 호소가 3마리, 경련이 2마리에서 나타났고, 그 외 소양감, 과흥분, 운동 실조, 선회 증상을 보이기도 하였다.

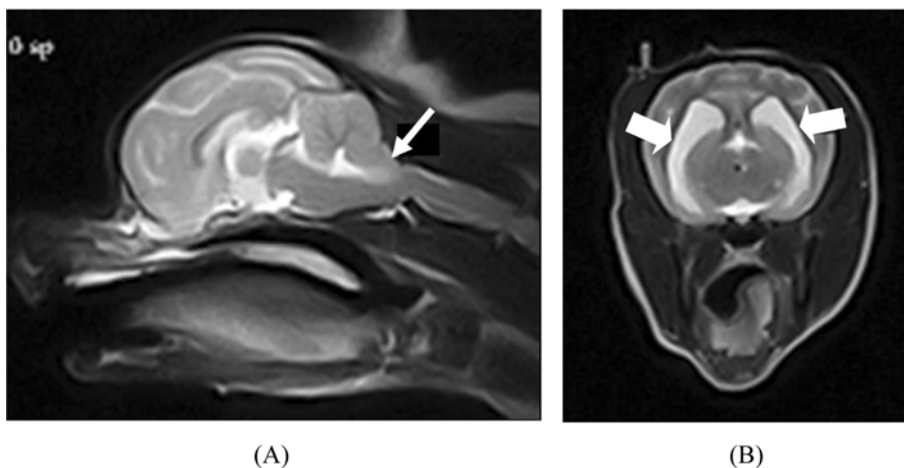
우선 신경 증상의 원인으로 중추 신경계 이외 질환을 배제하기 위해 전혈계수 검사와 혈청화학검사, 방사선 검사, 초음파 검사를 실시하였고 특이적인 이상 소견이 발견되지 않았다.

뇌 질환을 진단하기 위해 전신 마취 후 자기공명영상검사를 실시하여 COMS로 진단하였으며, 수두증, syringomyelia, 뇌염 등의 합병증 또는 병발 질환의 여부를 평가하였다(Fig. 1-4). COMS로 진단된 6마리에서 syringomyelia가 병발하여 COMS 증례 중 60%에서

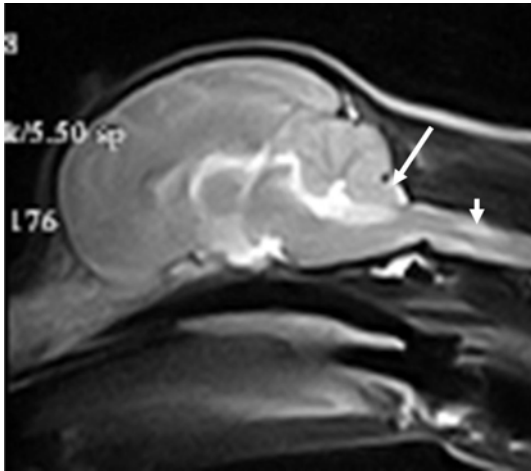
syringomyelia가 발생한 것으로 확인되었다. 이 중 3마리는 수두증과 syringomyelia, COMS이 모두 발생하여, 후두골 이형성 증후군의 합병증 또는 병발로 수두증이 발생한 환자에서는 모두 syringomyelia가 병발하는 결과를 보였다. 뇌염이 병발한 증례는 2마리(COMS 단독 1마리, syringomyelia 병발 1마리)였고, 후두골 이형성 증후군이 단독으로 발생한 경우는 3마리였다.



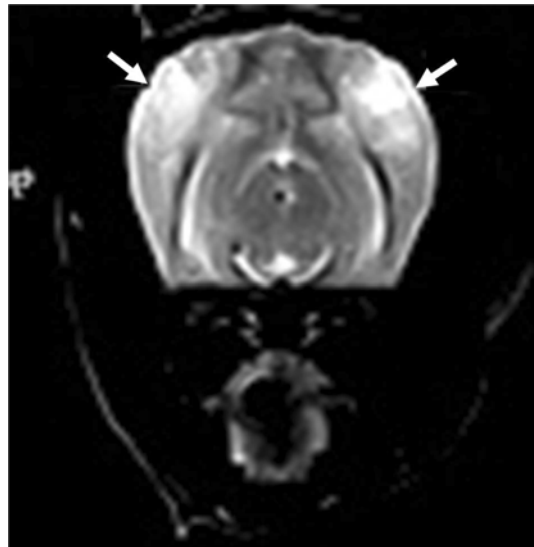
**Fig. 1.** Midsagittal T1-weighted MRI image of the brain and cervical spinal region in case 3 with caudal occipital malformation syndrome. Note the attenuation of the dorsal subarachnoid space (arrow) at the cervicomedullary junction and herniated cerebellar tissue.



**Fig. 2.** T2-weighted sagittal and transverse MRI image of the brain in case 3. Note herniated cerebellar tissue (thin arrow) through the foramen magnum in (A). There is marked dilation of the lateral ventricles (thick arrow) in (B). It was confirmed as caudal occipital malformation syndrome and hydrocephalus.



**Fig. 3.** Midsagittal T2-weighted MRI image of the brain and cervical spinal cord in case 4 with caudal occipital malformation syndrome and syringomyelia. There are cerebellar herniation through the foramen magnum (long arrow) and fluid accumulation within cervical spinal parenchyma (short arrow).



**Fig. 4.** T2-weighted transverse MRI image of case 5. Meningitis was diagnosed at medulla of temporal (arrow) and occipital region and brainstem.

**Table 1.** Relationships between pathology, clinical signs and prognosis in caudal occipital malformation syndrome cases. Clinical signs were classified into cerebellar signs and cervical signs

No	Patient Breed	Pathology				Clinical signs		Prognosis
		COMS	Syringomyelia	Hydrocephalus	Meningitis	cerebellar	cervical	
1	Yorkshire terrier	O	O	O		O	O	Worsened
2	Poodle	O	O	O		O		Improved
3	Chihuahua	O	O	O		O	O	Improved
4	Yorkshire terrier	O	O			O		No change
5	Poodle	O	O		O	O		Death
6	Maltese	O			O	O		Death
7	Shihtzu	O	O				O	No change
8	Shihtzu	O				O		Improved
9	Poodle	O					O	Improved
10	Maltese	O					O	Improved

임상 증상과 COMS과의 관계를 살펴보기 위해 임상 증상을 다음과 같은 기준으로 뇌 증상(cerebellar sign)과 경추 증상(cervical sign)으로 분류하였다 [2]. 전지 파행, 두부의 근육 진전, 보행 시 보폭의 증가, 자세 반응의 지연, 과반사, 시력은 정상이나 협박 반사의 소실, 뇌실 증상 등을 뇌 증상으로 분류하였고, 근육 강도가 감소하거나 마비, 전후지 모두에서의 근육 강도의 증가, 자세 반응의 지연이나 소실, 요실금, 목이나 견갑부를 특징적으로 굽는 증상, 사경 등의 증상은 경추 증상으로

나누었다. 이와 같은 기준을 본 증례에 적용해 보았다 [2] (Table 1).

뇌증이 병발한 증례 5와 증례 6에서 뇌 증상만을 보인 것을 제외하고 나머지 증례에서는 합병증의 종류에 관계없이 COMS가 발생한 환자에서 뇌 증상과 경추 증상이 복합(증례 1, 3) 또는 단독(증례 1, 4, 7, 8, 9, 10)으로 나타났다. 이는 COMS는 뇌척수 이음부에 병변이 발생하기 때문에 뇌 증상과 경추 신경 증상을 동시에 보이는 것으로 생각되었으나, COMS 만이 단독 발생한 증

레 3마리 중 2마리는 뇌 증상 없이 경추 증상만을 보이기도 하였다.

COMS로 진단된 10마리에서 corticosteroid를 기본 약물로 하여 증상에 따라 항경련제를 추가 투여하면서 치료를 실시하였다 [5]. 이후 임상 증상의 개선 여부를 평가해 보았다(Table 1). 뇌염이 합병증으로 발생한 2마리에서는 내과적인 치료에도 불구하고 각각 치료 2일과 10일에 폐사하여 다른 증례에 비해 예후가 매우 불량하였다. 반면, COMS가 단독으로 발생한 경우 치료 후 13개월까지 모니터링한 결과 3마리 모두 증상의 개선을 보였다.

## 고 찰

COMS는 단독으로 발생하는 경우 특이적인 임상 증상을 유발하지 않는 것으로 알려져 있었으나 이후 여러 증례를 통해 부전 마비나 경부 강직 등의 증상을 야기하는 것으로 밝혀졌다 [1]. 본 증례에서도 합병증의 병발 없이 COMS만 단독으로 발생한 3마리 환자에서도 빈호흡이나 강직성 마비, 근경련 등 합병증이 발생한 환자와 유사한 임상 증상을 보여 COMS 단독으로도 신경 증상을 야기한다는 것을 다시 한 번 확인할 수 있었다.

임상 증상을 살펴보면, COMS가 단독 발생한 증례 3마리 중 2마리가 뇌 증상 없이 경추 증상만을 보였다. COMS는 뇌척수 이음부에서 발생하므로 뇌 증상과 경추 증상을 동시에 보일 수 있으나, 뇌 증상 없이 경추 증상만을 보인 경우에 대해서는 그 원인 요소에 대한 추가적인 고찰이 필요할 것으로 생각한다.

syringomyelia나 수두증, 뇌염 등 합병증이 병발한 환자와 COMS가 단독으로 발생한 환자간에 임상 증상의 차이가 보이지 않았다. 즉, COMS 발생을 예측할 만한 특이적인 임상 증상을 찾을 수 없었고, 임상 증상을 바탕으로 합병증의 종류를 추정하는 것도 불가능하였다. 하지만, 증례 1번과 3번에서는 피부에 특이적인 병변이 없는데도 불구하고 지속적으로 안구 주변이나 어깨 부분 부분을 긁는 증상을 보였다. 이러한 특징적인 임상 증상은 COMS나 syringomyelia에 대한 이전 연구에서도 보고되었다 [5, 6]. 따라서, 안면부나 경부, 어깨 부분을 긁는 특징적인 신경 증상을 보이는 경우 위의 두 질환에 대해 의심해 볼 수 있을 것으로 생각한다 [2].

syringomyelia나 수두증이 병발한 경우 치료 후 증상이 개선되다가 다시 악화되는 등 치료 기간에 따라 다양한 경과를 보였으나, 뇌염이 발생한 경우 치료에 대한 반응이 좋지 않고 폐사하는 경향을 보였다. 하지만, COMS만 단독으로 발생한 경우 증상의 개선을 보여 합병증이 병발한 경우에 비해 좋은 예후를 보이는 경향이

있었다. 하지만, COMS에 대해 약물 치료를 실시한 후 임상 증상의 변화를 살펴본 한 연구에 의하면, 치료 초기에는 대부분이 신경 증상이 개선되는 양상을 보였으나 시간이 지나면서 안정적인 상태로 유지되거나 다시 악화되는 양상을 보였다 [5]. 본 보고에서는 모니터링을 실시한 시간이 약 13개월 정도로 짧아 대부분 증례에서 증상이 개선되는 양상을 보였으나 장기간의 지속적인 모니터링을 통해 다시 악화되는지 관찰이 필요할 것으로 생각된다. 또한, 본 보고는 COMS의 임상 증상과 치료에 대한 예후를 평가해 보기 위해 실시되었으나, 증례의 수가 적어 유의적인 통계 평가는 불가능하였다. 하지만, 질병의 임상적인 특성에 대한 경향을 살펴보았다는 의미를 가지며, 이 정보를 통해 임상가들은 신경계 환자의 진료에 있어 더욱 면밀하고 포괄적인 감별진단 목록을 수립하는데 도움을 줄 수 있을 것으로 믿는다. 향후, 더 많은 수의 증례를 활용한 추가적인 고찰을 통해 더욱 유의적인 결론에 도달할 수 있을 것으로 기대된다.

## 결 론

COMS는 주로 Cavalier King Charles spaniels에서 호발하는 것으로 알려져 있으나 최근에는 다른 소형 견종에서도 다발하는 것으로 알려지고 있다. 본 증례에서는 머리 또는 목과 관련된 신경 증상을 나타내는 환자에서 자기공명영상검사를 통해 COMS로 진단된 10마리 개의 질병 발생의 특성과 임상 증상, 치료에 대한 예후와의 관계를 살펴보았다. 발생 연령이나 성별에는 특이적인 사항이 없었고 비특이적인 임상 증상을 나타냈다. COMS는 단독 발생의 경우보다는 syringomyelia, 수두증, 뇌염 등의 질병과 병발하는 경우가 많았으며, 병발 여부에 따라 예후가 불량한 경향을 보였고 단독 발생 시 예후는 비교적 양호한 성향을 보임을 알 수 있었다.

## 참고문헌

1. Bagley RS, Harrington ML, Tucker RL, Sande RD, Root CR, Kramer RW. Occipital dysplasia and associated cranial spinal cord abnormalities in two dogs. *Vet Radiol Ultrasound* 1996, **37**, 359-362.
2. Braund KG, Sharp NJH. Neurologic examination and localization. In: Slatter D (ed.). *Textbook of Small Animal Surgery*. 3rd ed. pp. 1092-1108, Saunders, Philadelphia, 2003.
3. Dewey CW, Berg JM, Stefanacci JD, Barone G, Marino DJ. Caudal occipital malformation syndrome in dogs. *Compend Contin Educ Pract Vet* 2004, **26**,

- 886-896.
4. **Rusbridge C.** Neurological diseases of Cavalier King Charles spaniel. *J Small Anim Pract* 2005, **46**, 265-272.
  5. **Rusbridge C, Knowler SP.** Hereditary aspects of occipital bone hypoplasia and syringomyelia (Chiari type I malformation) in Cavalier King Charles spaniels. *Vet Rec* 2003, **153**, 107-112.
  6. **Rusbridge C, Knowler SP.** Inheritance of occipital bone hypoplasia (Chiari type I malformation) in Cavalier King Charles spaniels. *J Vet Intern Med* 2004, **18**, 673-678.
  7. **Rusbridge C, MacSweeny JE, Davies JV, Chandler K, Fitzmaurice SN, Dennis R, Cappello R, Wheeler SJ.** Syringohydromyelia in Cavalier King Charles spaniels. *J Am Anim Hosp Assoc* 2000, **36**, 34-41.