특발천막하표재철침착증에서 양압위 자세유지의 치료효과

조성양 고명아 이동환 권혁성 권순억

울산대학교 의과대학 서울아산병원 신경과

Symptomatic Relief of Idiopathic Infratentorial Superficial Siderosis with Maintaining Supine Position

Sungyang Jo, MD, Myung Ah Ko, MD, Dongwhane Lee, MD, Hyuk Sung Kwon, MD, Sun U. Kwon, MD

Department of Neurology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Superficial siderosis results from the deposition of hemosiderin in subpial layers of the central nervous system following hemorrhage in subarachnoid spaces. Infratentorial superficial siderosis (ISS) presents with unique clinical features including progressive hearing loss, ataxia, and myelopathy, and the most common cause of idiopathic ISS is dural abnormality. Here we report a case of idiopathic ISS with radiological findings of spontaneous intracranial hypotension, whose clinical symptoms of ISS including cerebellar dysfunction improved after supine position was maintained for 2 months.

J Korean Neurol Assoc 36(3):189-191, 2018

Key Words: Siderosis, Subdural effusion, Intracranial hypotension

표재철침착증(superficial siderosis)은 중추신경계의 연막 하부에 혈철소가 침착되는 질환이며 주로 중추신경계의 출혈 이후에 관찰된다. 이 중 천막하표재철침착증은 진행되는 청력저하, 실조, 척수병증의 특유한 임상증상을 나타낸다. 뚜렷한 출혈 병력이 없는 경우를 특발천막하표재철침착증이라 하며, 가장 흔한 원인은 경막 이상으로 알려져 있다.¹ 특발천막하표재철침착증의 치료는 정립된 바가 없고 증례보고로서 경막봉합술 및 출혈 원인 제거가 알려져 있으나, 치료의 효과는 명확하지 않다. 본 증례는 특발천막하표재철침착증과 경막결손에 의한 자발 두개내압저하의 영상 소견이 동반된 환자에서, 두 달 간의 양압위 자세유지 이후에 특발천막하표재철침착증의 증상인 구음장애와 실조가 호전된 사례이다.

증례

73세 여자가 6개월간 진행된 보행장애, 구음장애로 내원하였다. 환자는 이전에 중추신경계의 수술력이나 외상력이 없었고, 기립두통도 없었다. 신경학적 진찰에서 측정과대신속보기, 실조구음장애, 상하지의 실조, 몸통실조가 관찰되었다. 양측 청력저하가 관찰되었고, weber검사는 음성, rinne검사는 양성이었으며, 순음청력검사에서 기도-골도 청력 차이를 보이지 않고 전 음역에서 25 dB 이상의 청력저하를 보였다. 외안근 움직임, 얼굴 감각 및 움직임, 상하지 근력과 감각은 정상이었다.

증상 발생 한 달 후에 외부 병원에서 시행한 뇌, 척수 자기공명영상의 T2강조영상에서 소뇌와 뇌간의 연수막을 따라 저음영 병변이 보였다(Fig. A, B). 이후로 보행장애가 진행하여 독립 보행이 불가능하며 부축이 필요한 정도로 악화되었고, 증상 발생 6개월 후에 본원에 내원하여 시행한 뇌 자기공명영상에서 표재철침착증은 비슷하게 관찰되었으나, 새롭게 경수막 조영과 양측의 경막하삼출이 관찰되었다(Fig. C, D).

환자의 혈소판, 활성화부분트롬보플라스틴시간, 프로트롬빈시간은 정상으로 출혈소인은 없었다. 뇌혈관조영술에서 출혈을 일으

Received January 30, 2018 Revised March 9, 2018

Accepted March 9, 2018

Address for correspondence: Sun U. Kwon, MD

Department of Neurology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea

Tel: +82-2-3010-3960 Fax: +82-2-474-4691

E-mail: sunuck@amc.seoul.kr

킬 만한 원인은 보이지 않았다. 요추천자를 시행하였을 때 뇌척수액 압력이 4 cmH₂O로 낮았고, 뇌척수액 내의 적혈구 수치가 증가되어 있었다(적혈구 36,480/μL, 백혈구 10/μL). 자발 두개내압저하

의 원인인 경막결손을 찾기 위한 검사들을 진행하였다. ^{99m}technetium-diethylenetriaminepentaacetic acid를 이용한 뇌수조조영술(cisternography)에서 방사선동위원소 활성이 조기에 방광에서 확

Figure. Chronologic images of superficial siderosis with spontaneous intracranial hypotension. (A, B) Brain and spine MRI shows hypointensities in the brainstem, cerebellum, and spinal cord by T2-weighted images. (C, D) Brain MRI at 6 months after symptom onset shows pachymeningeal enhancement and subdural effusion. (E, F) Brain MRI at 2 months after bed rest shows decreased pachymeningeal enhancement and subdural effusion.

인되었고, 척수조영술 자기공명영상에서 하부 경추의 액체저류가 관찰되었으나, 명확한 경막결손 위치는 찾지 못하였다.

이 환자는 특발천막하표재철침착증과 자발 두개내압저하가 동반된 것으로 진단하였고, 출혈 원인과 경막 결함을 찾기 위하여 시험적인 수술을 권유하였다. 환자는 수술적인 치료는 거부하고, 두 달 동안 자발 두개내압저하의 합병증을 방지하기 위하여 하루의 80% 이상의 시간 동안 양와위 자세를 유지하였다. 두 달 뒤에 환자의 구음장애, 상하지 실조 및 몸통실조는 일부 호전되어 부족없이 보행 가능하였고, 경수막 조영과 양측의 경막하삼출도 호전되었다(Fig. E, F). 측정과대신속보기, 청력저하는 비슷하게 유지되었다.

고 찰

본 증례는 특발천막하표재철침착증과 두개내압저하증이 동반된 환자에서 보존적 치료인 양와위 자세유지가 특발천막하표재철침착증의 증상인 실조증, 구음장애를 호전시킨 첫 보고이다. 출혈 병력 이후 관찰되는 표재철침착증은 일반적으로 신경학적 증상을 일으키지 않지만, 출혈 병력이 없이 발생한 특발천막하표재철침착증은 특징적인 신경학적 증상을 나타낸다. 특발천막하표재철침착증의 가장 흔한 원인은 경막 이상으로 알려져 있으며, 본 환자에서와 같이 척수영상에서 경막결손이나 경막외 액체저류가 보고되었다.¹ 본 환자는 기립성 두통과 같은 두개내압저하의 임상증상은 없었으나, 경수막 조영과 양측의 경막하삼출의 영상 소견으로 자발 두개내압저하를 진단하였다. 이전에도 특발천막하표재철침착증과 두개내압저하가 동반된 보고들이 있었으며,^{2,3} 기립성 두통 없이 두개내압저하의 영상 소견만 보인 경우도 있었다.⁴ 국내에서도 표재철침착증이 보고된 예가 있었으나 두개내압저하 소견이 동반된 경우는 없었으며, 비수술적인 치료로 증상이 호전된 사례도 없었다.

본 증례에서 경막결손이 있을 때 연막 하부에 출혈이 생기는 원인은 두개내압저하로 인한 정맥 울혈과 장력으로 인한 혈관 손상, 또는 경막결손 부위 주변의 혈관 손상이 있을 것이라 추측하여 볼 수 있다. 이전 증례보고 중 출혈 지점을 찾지 못하였더라도, 경막의 수술적인 봉합치료 후 보행장애와 실조증이 호전된 사례가⁵ 본 증례와 유사한데, 이들은 특발천막하표재철침착증과 자발 두개내압저하가 공통된 병태생리학 기전을 가짐을 시사한다. 두개내압저하가 호전되면서 출혈이 감소하여 소뇌 기능 이상이 호전되는 것일 수도 있고, 두개내압저하 자체가 청력저하, 이명, 어지럼을 유발하는

것처럼 소뇌 기능 이상을 유발할 가능성도 생각해 볼 수 있다.

현재 경막결손이 동반된 특발천막하표재철침착증의 치료는 정립된 바가 없어, 증례보고로서 경막봉합술 및 출혈 원인제거가 시행되고 있고, 이외에 스테로이드 사용, 철 킬레이션(chelation) 등이 보고되었다. 하지만 이런 치료 이후에도 신경학적 증상이 진행되는 경우가 많았다.^{3,6} 따라서, 특발천막하표재철침착증 환자에서 수술적인 치료를 하지 못하는 경우나, 수술적인 치료와 병행하여 양와위 자세유지를 시도하여 보는 것이 증상 호전에 도움이 되겠다.

보존적인 치료만을 하였음에도 이번 증례에서 치료 효과가 좋았던 것은, 증상 발생 수년 후에 병원에 내원한 이전 증례들에 비하여 환자가 증상 발생 초기에 내원하였기 때문이라 추측할 수 있다. 이전 보고들에서도 조기에 수술적인 치료를 한 경우 예후가 좋았던 것을 확인할 수 있다.⁷ 단, 이번 환자에서 장기간 예후를 보지 못하였기 때문에, 향후 경과를 지켜보는 것이 중요하겠다.

결론적으로, 본 증례는 양와위 자세유지가 특발천막하표재철침착증의 증상호전에 효과가 있음을 입증한 첫 보고이고, 두개내압저하와 특발천막하표재철침착증이 연관성이 있음을 시사한다.

REFERENCES

1. Wilson D, Chatterjee F, Farmer SF, Rudge P, McCarron MO, Cowley P, et al. Infratentorial superficial siderosis: classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway. *Ann Neurol* 2017;81: 333-343.
2. Schievink WI, Maya MM, Nuno M. Chronic cerebellar hemorrhage in spontaneous intracranial hypotension: association with ventral spinal cerebrospinal fluid leaks: clinical article. *J Neurosurg Spine* 2011;15: 433-440.
3. Holle D, Sandalcioğlu IE, Gizewski ER, Asgari S, Timmann D, Diener HC, et al. Association of superficial siderosis of the central nervous system and low pressure headache. *J Neurol* 2008;255:1081-1082.
4. Kumar N, McKeon A, Rabinstein AA, Kalina P, Ahlskog JE, Mokri B. Superficial siderosis and csf hypovolemia: the defect (dural) in the link. *Neurology* 2007;69:925-926.
5. Kumar N, Lane JJ, Piegras DG. Superficial siderosis: sealing the defect. *Neurology* 2009;72:671-673.
6. Stabile A, Di Lazzaro V, Colosimo C, Piazza F, Ferrarese C, DiFrancesco JC. Idiopathic infratentorial superficial siderosis of the central nervous system: case report and review of literature. *Neurol Neurochir Pol* 2018;52:102-106.
7. Egawa S, Yoshii T, Sakaki K, Inose H, Kato T, Kawabata S, et al. Dural closure for the treatment of superficial siderosis. *J Neurosurg Spine* 2013;18:388-393.