

모야모야병으로 오인될 수 있는 신경낭미충증에 의한 혈관염

박재홍 최은혁 정연학 김재림 서우근

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 신경과

A Vasculitis, Caused by Neurocysticercosis, Can Mimic Moyamoya Disease

Jaehong Park, MD, Eun-Hyeok Choi, MD, Yeon Hak Chung, MD, Jae Rim Kim, MD, Woo-Keun Seo, MD, PhD

Department of Neurology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Neurocysticercosis (NCC) is the most common central nervous system parasite infection, frequently produces seizure, headache, or hydrocephalus as clinical manifestations. Cerebral vasculitis is an infrequent complication of the clinical phenotype of NCC. Moreover, NCC involving basal cerebral arteries, including distal internal carotid artery or middle cerebral artery, has rarely been reported. Therefore, we present a case of NCC with moyamoya-like basal cerebral arterial steno-occlusive disease with an emphasis on the differential diagnosis.

J Korean Neurol Assoc 38(3):217-220, 2020

Key Words: Neurocysticercosis, Moyamoya disease, Vasculitis

중추신경계 혈관염은 뇌혈관계를 침범하는 염증질환으로 뇌내 동맥의 협착과 폐색을 일으켜 허혈뇌졸중 및 출혈뇌졸중을 일으키는 질환이다. 이차성으로 자가면역이나 감염 등과 관련되어 발견되기도 하지만, 드물게 발생하는 고립중추신경계 혈관염과 같이 일차성으로 중추신경계에만 국한된 양상으로 발생하기도 한다.¹ 중추신경계혈관염은 발생하는 혈관의 크기에 따라 다양한 양상으로 임상적인 증상이 나타날 수 있어 진단이 어려울 수 있으나, 혈관염에 대한 적절한 진단과 치료가 이루어질 경우 충분히 좋은 경과를 보일 수 있으며, 특히 이차성으로 발생한 경우 원인에 대한 적절한 감별진단이 질병의 치료와 예후에 매우 중요하다.²

신경낭미충증은 중추신경계를 침범하는 대표적인 기생충 감염으로, 발작, 두통, 수두증 및 그와 연관된 다양한 증상을 보이는 것으로 알려져 있다.³ 신경낭미충증으로 인한 혈관염은 이전에도

몇 차례 보고된 적이 있었으나,⁴ 그중 원위부 내경동맥이나 중대뇌 동맥 등을 침범한 경우는 매우 드물게 알려져 있다. 본 증례는 신경낭미충증에 의해 발생한 혈관염과 그로 인한 만성적 결손환의 발달이 모야모야병에서의 혈관 양상과 비슷한 양상으로 관찰되어 이를 보고하고자 한다.

증례

59세 남자가 1년 전부터 반복적으로 발생하는 구음장애를 주소로 내원하였다. 환자는 고혈압 외 다른 기저질환 없이 지내던 분으로 구음장애는 한 달에 2-3차례 발생하였으며 약 30여 분간 지속된 후 호전되었다. 신경계진찰에서는 본태떨림에 의한 양손 떨림 외 다른 신경계 이상은 관찰되지 않았다. 이전까지 뇌영상을 시행한 적이 없던 분으로 반복적인 일과성허혈발작으로 생각하여 뇌자기공명영상을 시행하였으며, 그 결과 양측 근위부 중대뇌동맥의 폐색이 확인되었고 우측 대뇌부챗살(corona radiata) 영역에서 아급성 뇌경색 소견이 확인되었다(Fig. 1). 그 외에도 여러 개의 석회화 육아종으로 의심되는 소견과 함께 뇌실확장증이 확인되었다. 양측 중대뇌 동맥 폐색에 대한 원인 감별을 위해 시행한 뇌혈관조영술에서는 우측에서 중대뇌동맥 M1 근위부 폐색과 연수막 결손

Received April 20, 2020 Revised June 10, 2020

Accepted June 10, 2020

Address for correspondence: Woo-Keun Seo, MD, PhD
Department of Neurology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea
Tel: +82-2-2626-3172 Fax: +82-2-2626-1257
E-mail: mcastenosis@gmail.com

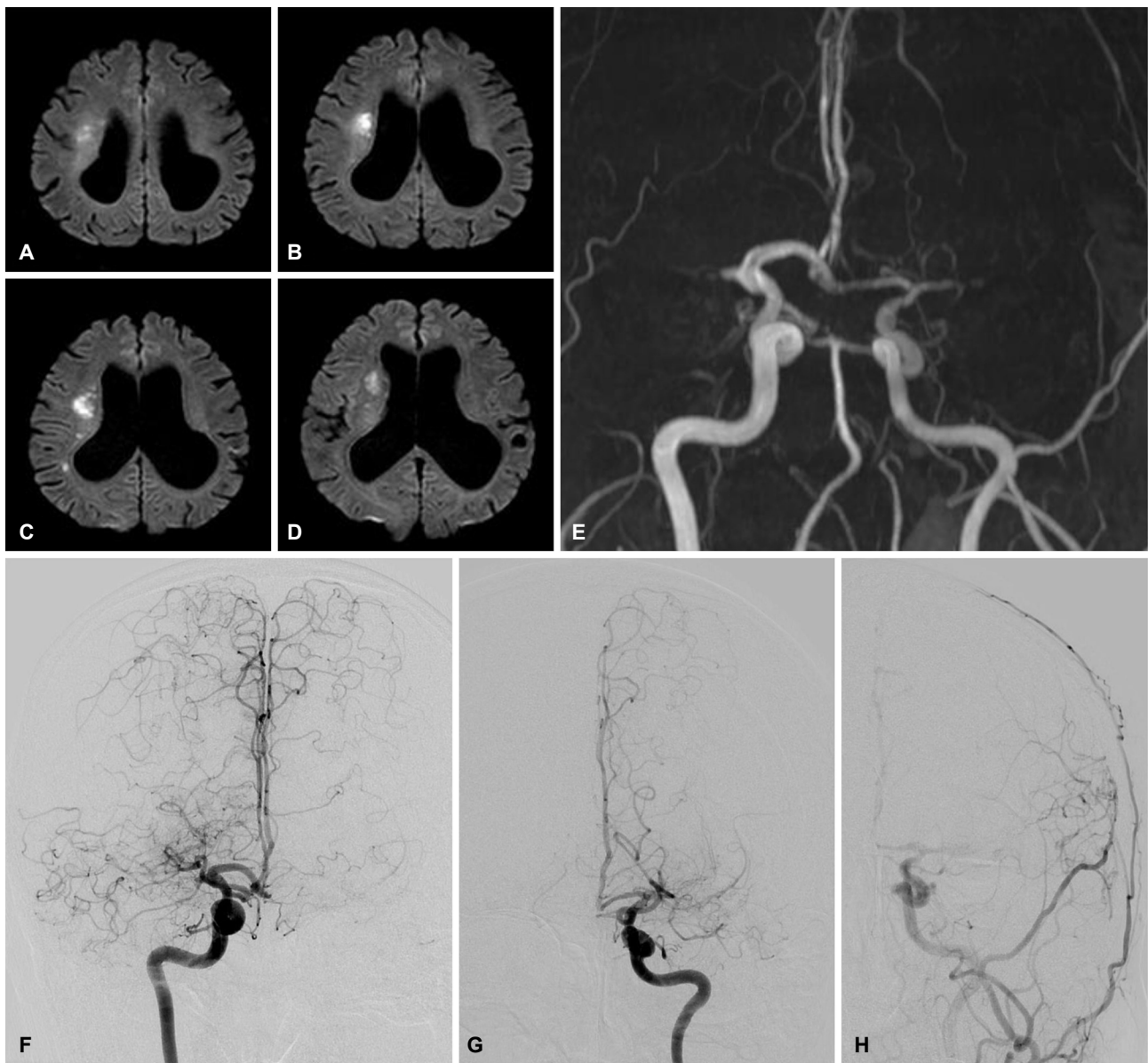


Figure 1. Brain MR images and angiography. (A-D) The diffusion-weighted image represents acute to subacute infarctions of right MCA territory, especially the right corona-radiata area. (E) Intracranial angiography shows us that both proximal MCA have occlusion. (F, G) MR angiography shows a bilateral MCA steno-occlusive lesion with the collateral vessel. (H) The left middle meningeal artery has the trans-dural collateral network to left MCA territory. MR; magnetic resonance, MCA; middle cerebral arterial.

환(leptomeningeal collateral)이 관찰되었고, 좌측에서 중대뇌 동맥 M1 중간 부위 폐쇄와 기저 결순환(basal collateral), 연수막 결순환 그리고 좌측 중경막동맥을 통한 경막 결순환(trans-dural collateral)이 관찰되어 모야모야병을 시사하는 소견으로 확인되었다 (Fig. 1). 그러나 ring finger protein 213 (RNF-213) 유전자검사에서 변이가 확인되지 않았으며, 고해상도 혈관벽 자기공명영상검

사에서는 양측 중대뇌동맥과 원위부 내경동맥에서 모야모야병을 시사하는 음성 재형성(negative remodeling)이 보이지 않았고, 양측 중대뇌동맥의 혈관벽이 조영증강되는 소견이 확인되었으며, 윌리스 고리 주변으로 염증반응을 동반하는 석회화 육아종이 여러 개 보였다(Fig. 2). 육아종을 동반할 수 있는 이차성 혈관염의 원인을 고려하여 기본적인 혈액검사와 뇌척수액검사 외 결핵 및 기생

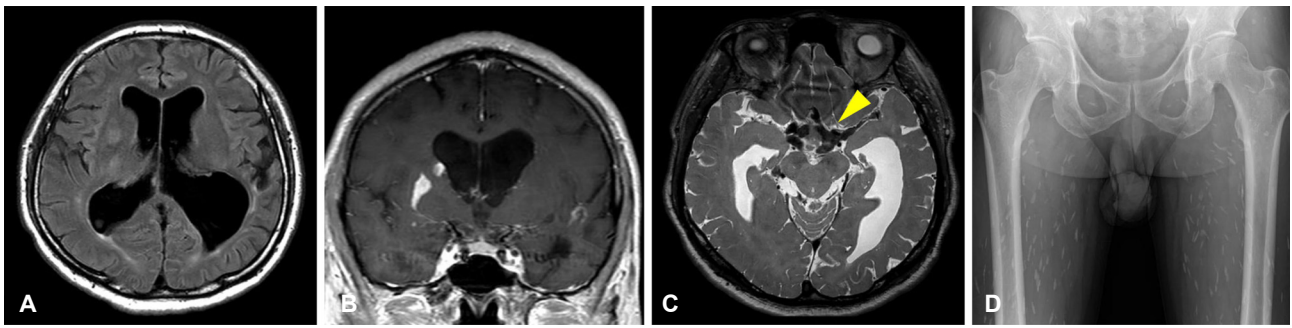


Figure 2. Brain MRI and hip X-ray image. (A) The fluid-attenuated-inversion-recovery (FLAIR) image represents hydrocephalus. (B) T1-weighted image with gadolinium enhancement represents acute to subacute infarctions of the right middle cerebral arterial territory, especially in the right corona-radiata area. (C) Multifocal calcified granulomas were observed in brain MRI. The granulomas were found in the interpeduncular cistern (arrowhead). (D) Both hip X-ray image shows multiple elongated 'the rice grain appearance' calcifications which is compatible with disseminated cysticercosis. MRI; magnetic resonance imaging.

충검사를 포함한 추가검사를 진행하였다. 혈액검사에서 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate)와 C-반응성단백(C-reactive protein) 수치는 정상이었으며 그 외 전신적인 염증을 시사할 만한 이상 소견은 발견되지 않았고 결핵을 확인하기 위해 시행한 중합효소연쇄반응(polymerase chain reaction)검사 결과는 음성으로 확인되었다. 그러나 뇌척수액검사에서 면역글로불린G지수(IgG index)가 1.13으로 상승해 있었으며, 흉부 및 근골격 X선 영상에서 수많은 찻알 모양 석회화를 발견하여 중추신경계 감염을 포함한 파종성 낭미충 감염이 의심되었다(Fig. 2). 2주간 알벤다졸과 경구용 스테로이드 제제로 치료를 하였으며, 2주 후 확인된 효소결합면역흡착측정(enzyme-linked immunosorbent assay)검사 결과를 통해 낭미충 감염이 확인되었다. 이후 cilostazol 100 mg을 유지하며 신경계증상의 재발은 없었으며, 1년 뒤 추적 관찰로 시행한 고해상도 혈관벽 자기공명영상에서는 양측 중대뇌동맥의 혈관벽에서 관찰되던 조영증강이 감소된 소견이 확인되었다.

고 찰

신경낭미충증은 가장 흔하게는 뇌전증부터 두통, 인지기능 저하 등 다양한 양상의 신경계 이상을 일으킬 수 있다고 알려져 있다.⁵ 신경낭미충증으로 인한 이차성 혈관염은 뇌경색을 일으키기도 하는데, 양측 중대뇌동맥을 동시에 침범한 경우는 극히 드물게 보고되어 있다. 1992년 terPenning 등⁶은 양측 중대뇌동맥 폐색을 유발한 신경낭미충증을 보고한 바 있으나, 당시에는 자기공명영상의 해상도가 떨어져 신경낭미충 인접 혈관벽의 염증 상태를 직접적으로 확인할 수 없었으며, 혈관조영술을 통한 결순환의 형성 양상에 대한 정보 또한 파악되지 않았다.

본 증례에서는 처음 시행한 뇌 자기공명영상에서 확인된 양측 중대뇌동맥 근위부 폐색 소견을 통해 모야모야병을 매우 의심하는 상황이었으며, 이후 시행한 혈관조영술에서 현저하지는 않았으나 기저 결순환이 관찰되었고, 연수막 결순환과 경막 결순환 또한 관찰되어 Suzuki stage IV의 모야모야 혈관 소견으로 오인될 수 있었다. 늦은 연령에서 모야모야병이 진단될수록 소아 모야모야병에서의 양상과 달리 Suzuki stage에 따른 기저 결순환의 발달이 두드러지지 않는다는 것이 알려져 있어,⁷ 본 증례에서 관찰되는 뇌 혈관조영술 소견을 통해 모야모야병을 의심할 만한 근거는 충분하였다. 그러나 고해상도 혈관벽 자기공명영상에서 모야모야병의 특징적인 음성 재형성 소견이 전혀 관찰되지 않았고, RNF-213 변이 또한 발견되지 않아 양측 중대뇌동맥 폐색이 모야모야가 아닌 다른 원인에 의해 발생하였을 가능성에 대해서도 고민하게 되었다. 두 차례 시행된 뇌 자기공명영상의 뇌 실질에서 발견된 석회화 육아종과 뇌실확장은 만성 염증을 일으키는 전신 감염에 대한 임상적 고려를 하는 실마리가 되었으며, 가장 먼저 고려된 것은 결핵감염이었다. 그러나 결핵감염 여부를 확인하기 위해 시행한 흉부 방사선검사에서 우연히 다수의 찻알 모양 석회화가 관찰되었고, 이어서 진행한 사지의 근골격방사선검사에서 무수히 많은 찻알 모양 석회화가 발견되어 파종성 낭미충증임을 알 수 있었다.^{8,9}

낭미충은 중추신경계로 유입된 후 수년간 잔존할 수 있으며, 소포기(vesicular stage)에서부터 주변 조직으로 염증반응을 일으키며 교질소포기(colloidal vesicular stage)를 거쳐 석회화가 진행된다.^{3,5} 수년간에 걸친 염증반응이 동반되기에 만성적 염증이 주변의 혈관에 만성적인 혈관염을 일으켜 서서히 협착을 유도한 것으로 생각되며, 이러한 수년간에 걸친 만성적인 혈관염의 진행을 통해 뇌관류 유지를 위한 결순환이 발달할 충분한 시간이 제공된 것으

로 생각된다. 이로 인해 모야모야병 환자에서 수년, 수십 년에 걸쳐 진행되는 뇌내동맥의 협착 및 결순환의 발달과 매우 유사한 양상으로 두개내 결순환이 발달하게 되어 양측 대뇌로의 관류를 유지하게 된 것으로 생각된다.

낭미충 감염은 주로 남미, 아프리카, 동남아시아 등의 개발도상국에서 호발하는 질병⁵으로 대한민국에서는 구충제의 전파 및 돼지사육농가의 위생적인 사육법 보급 등의 노력으로 최근에는 점차 진료실에서 보기 어려운 질병이 되고 있다. 임상 경험이 짧은 젊은 의료인들에게는 신경낭미충증으로 인한 혈관염을 볼 기회가 많지 않으며, 특히 이번 증례와 같이 다른 질병의 양상과 비슷하게 보일 경우 신경낭미충증을 쉽게 떠올리기 어렵다. 저자들은 본 증례를 통해 신경낭미충과 같은 기생충감염에 의해 유발된 만성적인 혈관염이 혈관조영술에서도 모야모야병과 유사한 양상으로 나타날 수 있다는 사실을 알려 진료 시 감별진단에 도움이 되고자 한다.

REFERENCES

1. Berlit P. Diagnosis and treatment of cerebral vasculitis. *Ther Adv Neurol Disord* 2010;3:29-42.
2. Dutra LA, de Souza AW, Grinberg-Dias G, Barsottini OG, Appenzeller S. Central nervous system vasculitis in adults: an update. *Autoimmun Rev* 2017;16:123-131.
3. Raibagkar P, Berkowitz AL. The many faces of neurocysticercosis. *J Neurol Sci* 2018;390:75-76.
4. Cantu C, Barinagarrementeria F. Cerebrovascular complications of neurocysticercosis. Clinical and neuroimaging spectrum. *Arch Neurol* 1996;53:233-239.
5. Del Brutto OH. Neurocysticercosis: a review. *ScientificWorldJournal* 2012;2012:159821.
6. terPenning B, Litchman CD, Heier L. Bilateral middle cerebral artery occlusions in neurocysticercosis. *Stroke* 1992;23:280-283.
7. Chung JW, Kim SJ, Bang OY, Kim KH, Ki CS, Jeon P, et al. Determinants of basal collaterals in Moyamoya disease: clinical and genetic factors. *Eur Neurol* 2016;75:178-185.
8. Creze M, Boussebaa S, Glatard AS, Cluzel G, Bellin MF. Muscular calcified cysticercosis. *Joint Bone Spine* 2018;85:121.
9. Park SY, Kong MH, Kim JH, Song KY. Disseminated cysticercosis. *J Korean Neurosurg Soc* 2011;49:190-193.