

경상돌기경정맥압박증후군에 의해 발생한 대뇌정맥동혈전증

형성욱 이재용 한선규 김대윤^a 정은혜

분당제생병원 신경과, 영상의학과^a

Cerebral Venous Sinus Thrombosis Caused by Styloidogenic Jugular Venous Compression Syndrome

Sung Wook Hyung, MD, Jae Yong Lee, MD, Sun-Ku Han, MD, Dae Yoon Kim, MD^a, Eun Hye Jeong, MD

Departments of Neurology and Radiology^a, Bundang Jesaeng General Hospital, Seongnam, Korea

J Korean Neurol Assoc 40(1):79-81, 2022

Key Words: Styloid process, Cerebral venous thrombosis, Eagle syndrome

대뇌정맥동혈전증은 전체 뇌졸중의 약 0.5-1% 정도밖에 차지하지 않을 정도로 대뇌혈관질환 중 드문 형태이다. 대뇌정맥동혈전증에서는 다양한 임상적 증상을 보일 수 있는데, 그 중에는 전체 환자의 거의 90% 이상에서 보고되는 것으로 알려져 있는 가장 흔한 증상인 두통을 비롯하여, 경련, 국소신경학적결손, 의식의 변화, 시신경유두부종 등이 있다. 또한, 매우 다양한 원인 및 여러가지 선형인자들이 알려져 있는데, 그 중 가장 많은 부분을 차지하는 것이 혈전이 잘 생성될 수 있는 응고장애 관련 질환들과 임신 및 산후기, 경구피임제를 비롯한 약제들이 있고, 그 외에도 암, 수막주변(parameningeal)감염, 외상, 수술 등이 있다. 그러나 전체 환자의 약 12.5% 정도에서는 원인이 밝혀지지 않는 것으로 알려져 있어, 원인질환의 감별 및 그에 따른 치료방침을 결정하는 데 있어 어려움이 있을 수 있다.¹ 저자들은 내경정맥(internal jugular vein)이 경상돌기(styloid process)와 첫 번째 경추(cervical vertebra)의 횡돌기(transverse process) 사이에서 압박되어 발생하는 경상돌기경정맥압박증후군(styloidogenic jugular venous compression syndrome)에 의해 대뇌정맥동혈전증이 발생한 매우 드문 증례를 경험

하여 이에 대해 보고하고자 한다.

증례

47세 남자가 내원 7시간 전부터 발생한 두통으로 응급실에 내원하였다. 두통은 주로 양측후두부에 묵직하고 둔한 양상으로 지속되었고, 같은 양상의 목 뒤 부위의 통증과 함께 경미한 구역 증상을 동반하였다. 통증 강도는 시각아날로그척도(visual analog scale) 5-6점 정도라고 하였고, 고개를 돌리는 자세 변화나 발살바법과 같이 복압을 상승시키는 상황에서 특별히 더 유발되거나 악화되지는 않는다고 하였다. 환자는 수 년 전에 두 차례의 양성돌발체위현기증이 있었던 것 외에는 특별한 과거병력이 없다고 하였고, 최근에 상기도감염이나 예방접종 및 약물 복용의 병력도 없었다. 또한, 응고장애의 가족력도 없었다. 신경계 진찰에서 의식이 명료하였고 주시마비, 운동마비, 감각변화 등을 포함한 국소신경학적결손이 관찰되지 않았으며, 수막자극 징후도 없었다. 활력징후는 혈압 138/83 mmHg, 심박수 96회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.5°C였다. 혈액검사에서는 백혈구(13,500/mm³; 정상범위: 4,000-10,000/mm³), C반응단백질(1.80 mg/dL; 정상범위: 0.00-0.80 mg/dL), D-이중체(3.01 mg/L fibrinogen equivalent unit (FEU); 정상범위: 0.00-0.49 mg/L FEU) 수치가 상승되어 있었다. 뇌 컴퓨터단층촬영에서는 좌측 대뇌반구에 적은 양의 경막하출혈(subdural hemorrhage)이 관찰되고, 상시상정맥동(superior sagittal sinus)에 고음영이 관찰되어 대뇌정맥동

Received August 31, 2021 Revised November 8, 2021

Accepted November 8, 2021

Address for correspondence: Eun Hye Jeong, MD

Department of Neurology, Bundang Jesaeng General Hospital, 20 Seohyeon-ro, 180 beon-gil, Bundang-gu, Seongnam 13590, Korea
Tel: +82-31-779-0216 Fax: +82-31-779-0897
E-mail: gracej3@naver.com

혈전증의 가능성을 생각할 수 있었다(Fig. A). 뇌 자기공명영상에서는 가돌리늄증강 T1강조영상에서 상시상정맥동, 동융합(confluence of sinuses), 우측 횡정맥동(transverse sinus), 구불정맥동(sigmoid sinus), 내경정맥까지 충전결손(filling defect)이 관찰되어 대뇌정맥동혈전증을 진단할 수 있었다(Fig. B). 뇌 자기공명영상에서 뇌 실질병변은 없었고, 뇌 자기공명혈관조영에서도 동맥의 협착 및 폐색이나 동맥류는 관찰되지 않았다. 환자는 추가적인 검사와 치료를 위해 신경과에 입원하였고, 안과검사에서 시신경유두부종 소견은 관찰되지 않았다. 혈액검사에서 C단백질(protein C), S단백질(protein S), 항트롬빈III (antithrombin III), 응고인자 V라이덴돌연변이(factor V Leiden mutation)를 포함한 응고인자검사와 루푸스항응고인자(lupus anticoagulant), 항인지질항체(antiphospholipid antibody), 항핵항체(anticellular antibody)를 포함한 자가면역인자검사 및 호모시스테인 수치에서 유의한 이상 소견은 관찰되지 않았고, 백혈구와 C반응단백질 수치는 정상화되었다. 자기공명정맥조영(magnetic resonance venography)에서는 상시상정맥동, 동융합, 우측 횡정맥동, 구불정맥동, 내경정맥의 폐색 소견이 관찰되었다(Fig. C).

추적 검사를 위해 10일 뒤에 시행한 뇌 컴퓨터단층촬영에서 좌측 대뇌반구의 경막하출혈이 감소하였고, 상시상정맥동, 우측 횡정맥동, 구불정맥동, 내경정맥 안의 혈전의 음영이 감소한 소견이 관찰되어 혈전의 크기가 줄어든 것으로 생각되었다(Fig. D). 함께 시행한 두경부 컴퓨터단층촬영정맥조영(computed tomography venography)에서 우측 내경정맥이 경상돌기와 첫 번째 경추의 횡돌기 사이를 지나가는 부분에서 갑자기 좁아지는 소견이 관찰되었고 좁아진 내경정맥의 바로 위쪽에 혈전이 관찰되고 있어, 이는 경상돌기경정맥압박증후군을 시사하는 소견으로 생각할 수 있었다(Fig. E, F). 따라서 저자들은 경상돌기경정맥압박증후군을 환자의 대뇌정맥동혈전증의 원인으로 생각하였다. 환자는 응급실에서부터 헤파린 정맥주사 치료를 시작하였고 이후 와파린 복용을 유지하였으며, 환자의 두통은 서서히 호전되는 경과를 보였다. 추적 혈액검사에서 D이합체 수치는 0.54 mg/L FEU로 감소하였다. 환자에게 경상돌기경정맥압박증후군에 대해 수술적 감압치료를 받을 것을 권했으나 환자가 동의하지 않아, 우선 외래에서 경구 항응고치료를 유지하기로 계획하였다.

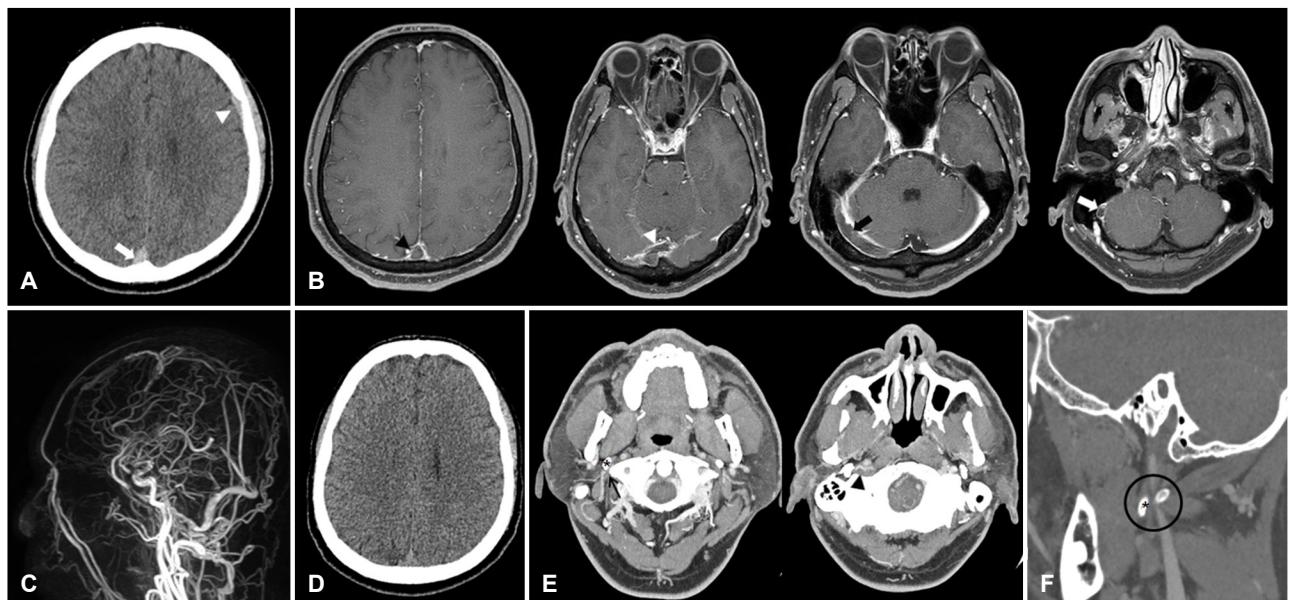


Figure. (A) Initial brain computed tomography (CT) showed small amount of subdural hemorrhage (SDH) in the left cerebral convexity (arrowhead), and high density in the superior sagittal sinus (arrow). (B) Brain magnetic resonance imaging revealed filling defects in the superior sagittal sinus (black arrowhead), confluence of sinuses (white arrowhead), right transverse sinus (black arrow), sigmoid sinus (white arrow), and the right internal jugular vein (IJV) on gadolinium-enhanced T1-weighted images, suggestive of cerebral venous sinus thrombosis. (C) Magnetic resonance venography demonstrated occlusions of the superior sagittal sinus, confluence of sinuses, right transverse sinus, sigmoid sinus, and the right IJV. (D) Follow-up brain CT showed decreased amount of SDH in the left cerebral convexity and decreased volume of the thrombosis in superior sagittal sinus. (E, F) Brain and neck CT venography revealed abrupt narrowing of the right IJV (arrow) between the styloid process (asterisk) and the transverse process of the first cervical vertebra (black circle), and there was thrombus in the superior aspect of the IJV narrowing (arrowhead), which was suggestive of styloidogenic jugular venous compression syndrome.

고 찰

경상돌기경정맥압박증후군은 내경정맥이 경상돌기와 첫 번째 경추의 횡돌기 사이에서 압박되면서 정맥유출폐쇄나 두개내압상승으로 인해 증상이 유발되는 경우를 말하며, 이글증후군의 아형으로 일컬어지기도 한다.² 이글증후군은 경상돌기의 이상으로 인해 주변 구조물이 압박되면서 발생하는 다양한 증상의 복합체를 말하며, 신장된 경상돌기나 석회화된 경상설골인대 혹은 경상하악인대, 또는 첫 번째 경추의 횡돌기에 근접해 있는 경상돌기를 그 원인으로 들 수 있다.³ 이글증후군은 경상돌기에 의해 압박되는 구조물에 따라 2가지 유형으로 구분할 수 있는데, 고전적 유형에서는 제5, 7, 9, 10 뇌신경이 눌리면서 동측의 두경부통증, 인후통, 인두의 이물감, 연하곤란, 연하통, 두통, 이통, 이명 등이 나타날 수 있고, 혈관 유형에서는 내경동맥이나 외경동맥, 동맥주변교감신경총(periarterial sympathetic nerve plexus)이 눌리면서 일과성허혈발작이나 뇌졸중, 혈관박리 등이 발생하며 신경계 증상을 일으키거나 어지럼, 실신 등이 유발될 수 있다.^{3,4} 그리고 최근에는 내경정맥이 눌리는 경우를 포함하여 언급하며 경상돌기경정맥압박증후군이 여기에 해당된다.^{2,5} 압박된 내경정맥으로 인해 정맥유출이 감소하고 정체되면서 폐색이 발생하게 되면 두개내압상승이나 정맥혈전이 유발될 수 있는데, 이로 인해 두통, 시야장애, 시신경유두부종, 경부통증 등이 발생하게 된다.

경상돌기경정맥압박증후군은 드물게 보고되고 있는데, 특발두개내압상승 양상의 증상이 발현되는 경우가 많고² 본 환자와 같이 대뇌정맥동혈전증이 유발되는 경우는 매우 드물다.^{6,7} 첫 번째 증례는 두통과 실조 증상으로 내원한 32세 환자였고, 신장된 경상돌기가 우측 내경정맥을 압박하여 발생한 우측 횡-구불정맥동의 혈전이 발견되어 장기간 항응고제를 유지하며 증상이 호전되었다고 보고되었다.⁶ 두 번째로 보고된 증례는 두통을 주소로 내원한 15세 환자였고, 경상돌기가 좌측 내경정맥을 압박하여 발생한 좌측 횡-구불정맥동의 혈전이 발견되어 저분자량 혼합제를 투여하였고 새로 운 경구항응고제(new oral anticoagulant)로 항응고치료를 유지하며 18개월째 추적에서 증상이 모두 호전되었다고 보고되었다.⁷ 본 환자의 경우에도 두통을 주소로 내원하였고 뇌 자기공명영상에서 상시상정맥동, 동용합, 우측 횡정맥동, 구불정맥동, 내경정맥까지의 혈전 소견이 관찰되었다. 추가로 시행한 컴퓨터단층촬영정맥조

영에서 우측 내경정맥이 경상돌기와 첫 번째 경추의 횡돌기 사이에서 압박된 소견이 발견되었고 압박되어 좁아진 내경정맥의 바로 위쪽에 혈전이 관찰되었기 때문에, 경상돌기경정맥압박증후군으로 인해 발생한 대뇌정맥동혈전증으로 진단할 수 있었다. 환자는 앞서 보고된 증례들과 마찬가지로 항응고치료를 유지하며 증상이 호전되는 경과를 보였다. 다만, 본 환자와 같이 경상돌기경정맥압박증후군으로 인해 발생한 대뇌정맥동혈전증에서 수술적 감압치료를 하지 않은 경우에 항응고치료를 언제까지 유지하는 것이 좋을지에 대한 명확한 지침이 없어 이에 대한 후속 연구나 고찰이 필요하다.

경상돌기경정맥압박증후군을 진단하기 위해서는 혈관과 주변의 뼈구조물들의 해부학적 위치 및 관계를 확인해야 하는데, 이러한 경우 뇌 자기공명영상보다는 컴퓨터단층촬영이 더 유용하다. 따라서, 대뇌정맥동혈전증에서 원인 및 선행 인자들을 파악하고자 검사를 시행할 때, 뇌 자기공명영상만 확인하는 것이 아니라, 두경부 컴퓨터단층촬영정맥조영을 촬영하여 내경정맥의 주행과 주변의 뼈구조물들과의 해부학적 관계까지 확인할 것을 권고한다.

REFERENCES

1. Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD, Bushnell CD, Cucchiara B, Cushman M, et al. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2011;42:1158-1192.
2. Zhao X, Cavallo C, Hlubek RJ, Mooney MA, Belykh E, Gandhi S, et al. Styloidogenic jugular venous compression syndrome: clinical features and case series. *Oper Neurosurg (Hagerstown)* 2019;17:554-561.
3. Eagle WW. Elongated styloid processes: report of two cases. *Arch Otolaryngol* 1937;25:584-587.
4. Westbrook AM, Kabbaz VJ, Showalter CR. Eagle's syndrome, elongated styloid process and new evidence for pre-manipulative precautions for potential cervical arterial dysfunction. *Musculoskelet Pract* 2020;50:102219.
5. Ho S, Luginbuhl A, Finden S, Curry JM, Cognetti DM. Styloid/C1 transverse process juxtaposition as a cause of Eagle's syndrome. *Head Neck* 2015;37:E153-156.
6. Aydin E, Quliyev H, Cinar C, Bozkaya H, Oran I. Eagle syndrome presenting with neurological symptoms. *Turk Neurosurg* 2018;28:219-225.
7. Zhang F, Zhou H, Guo Z, Yang Y. Eagle syndrome as a cause of cerebral venous sinus thrombosis. *Can J Neurol Sci* 2019;46:344-345.