

임상증례토론

보행장애를 주소로 내원한 76세 남자환자

증례 보고



金炳坤

서울醫大
서울大病院 神經科



盧宰圭

서울醫大
서울大病院 神經科

76세 남자환자가 약 10년전부터 시작되어 서서히 진행되는 보행장애를 주소로 1995년 10월 서울대학교병원 신경과에 입원하였다. 환자는 약 20년전인 50대 중반에 고혈압이 발견되어 이후 정기적으로 항고혈압제제를 복용하였다. 환자는 약 10년전인 60대 중반부터 좌측 다리가 자꾸 붓는 느낌을 받기 시작하였고, 비슷한 시기부터 걸을 때 발이 끌리는 것을 느꼈는데, 이러한 증상은 거의 비슷하거나 조금씩 나빠지는 경향을 보였다. 1989년에 담석증 수술을 위해 역시 서울대학교병원에 입원하여 신경과에 의뢰되었는데, 당시 신경학적 검사에서 양하지 말단의 경미한 감각장애와 발목 반사의 저하 외에는 특이한 소견이 관찰되지 않았고, 객관적인 보행장애도 뚜렷하지 않은 양상이었다. 내원 약 3년전인 1992년에 접어들면서 보행장애는 다소 악화되었고, 가벼운 요긴급(urgency)과 요실금을 가끔씩 경험하기 시작하였다. 당시 변비와 소화불량으로 검사를 위해 서울대학교병원에 입원하였고, 신경학적 검사에서 3년전에는 관찰되지 않았던 우측 상하지의 미세운동 장애가 관찰되었다. 보행시 뚜렷한 이상소견은 관찰되지 않았으나 양발을 다소 넓게 벌리고 걷는 경향이 관찰되었다. 비뇨기과 검사상 경도의 전립선 비대증이 발견되었다. 당시 시행한 뇌 자기공명영상에서 양측 뇌실 주변의 백질과 시상, 뇌교 등에 중등도의 허혈성 변화 및 다발성 열공성 경색이 관찰되었으며, 경미한 뇌피질의 위축과 뇌실 확장이 관찰되었다. 환자는 1994년 10월에 수분간의 의식소실이 있어 다시 입원하였는데, 그동안의 항혈소판 약물치료에도 불구하고 보행장애는 다소 악화된 상태였고 가벼운 기억력 장애도 호소하고 있었다. 신경학적 검사에서는 2년전에 관찰되었던 우측 상하지의 미세운동 장애가 여전히 관찰된 것 이외에 비교적 뚜렷한 보행장애가 관찰되었다. 보행 시작시에 주저하는 경향(hesitation)이 보였고, 양발을 다소 끌면서 걷는 경향(shuffling)이 관찰되었으며, 걸다가 도

중에 잘 멈추지 못하는 경향(festination)도 보였다. 그 밖에 새로운 근 위약이나 운동실조(ataxia), 강직(rigidity), 서동증(bradykinesia) 등은 관찰되지 않았다. 약 2년만에 다시 시행한 뇌 자기공명영상에서 뚜렷한 변화는 관찰되지 않았고, 뇌실 확장의 정도도 2년전과 비슷하게 관찰되었다. 자기공명 뇌혈관조영에서는 우측 내경동맥 기시부에 50% 가량의 국소적 협착이 관찰되었다. 당시 다발성 열공성 경색과 초기 상태의 파킨슨병이 같이 있을 것으로 진단하였고, 환자는 L-dopa를 300mg/day로 복용하면서 증세의 호전을 보여 퇴원하였다. 이후 비슷한 상태로 지내던 환자는 1995년 중순부터 다소 보행장애가 심해졌고, 요긴금과 요실금이 더 자주 나타나기 시작하였으며, 기억력이 많이 감퇴했음을 느끼기 시작하였다. 환자는 내원하기 약 3~4일전부터 갑자기 보행장애가 더 악화되어 걸음을 잘 멈추지 못하고 자꾸 쓰러지는 경향을 보여 다시 입원하였다.

과거력상 고혈압, 당뇨병의 병력이 있었고, 백내장 수술을 받은 적이 있었다. 당뇨나 결핵의 병력은 없었다. 수년간 음주는 하지 않은 상태였고, 흡연력도 없었다. 신경학적 검사에서 장소에 대한 지남력의 장애와 기억 회상의 장애를 보였고, 간이 정신상태 검사(mini mental status examination)에서 30점 만점 중 23점을 기록하였다. 뇌신경검사에서 악반사(jaw jerk)가 다소 증가된 것 이외에 다른 이상소견은 없었다. 사지의 근력은 모두 정상적이었으나 우측 상하지의 미세운동 장애가 관찰되었다. 사지 말단에서 정도의 감각 저하가 의심스러웠고 운동실조는 관찰되지 않았다. 심부 건반사는 대칭적이었고 Babinski 징후는 뚜렷하지 않았으나 전두엽 해소 징후(frontal lobe releasing sign)가 관찰되었다. 보행시 양발을 매우 넓게 벌리고 걸었으며, 보폭이 감소되어 있었고, 양팔의 흔들림이 감소되어 있었다. 보행의 시작이 매우 힘들어보였고, 회전시에 특히 머뭇거리는 경향이 관찰되었으며, 일단 걷기 시작하면 잘 멈추지 못하는 양상도 관찰되었다.

혈액검사상 콜레스테롤이 240mg/dl, GOT/GPT

가 84/97로 다소 상승된 것 이외에 특이소견은 없었고, VDRL은 음성이었다. 뇌 자기공명영상을 다시 시행하였는데 이전 검사와 비교하여 뚜렷한 변화는 관찰되지 않았다(그림 1). 신경전도검사는 정상이었다. 정상뇌압 수두증(normal pressure hydrocephalus, 이하 NPH) 의심하에 요추천자를 시행하면서 뇌척수액 약 30cc를 배액하였다. 뇌압은 200mmH₂O이었고 백혈구나 적혈구는 전혀 관찰되지 않았으며 단백질은 38mg/dl, 포도당은 89mg/dl였다. 요추천자 후 임상증상의 호전이 뚜렷하지 않아서 4일후 다시 요추천자를 시행하여 뇌척수액 약 40cc를 배액하였다. 두번째 요추천자후에는 환자의 보행이 약간의 호전을 보였고, 요실금도 다소 호전을 보였다. 1995년 11월 6일 뇌실-복강 우회술(ventriculo-peritoneal shunt)을 시행하였고, 수술에 따르는 합병증은 발생하지 않았다. 수술후 환자는 보행의 뚜렷한 호전을 보였고, 요실금의 증상도 없어졌다. 수술후 시행한 뇌 자기공명영상에서 뇌실의 크기가 많이 감소했음을 확인할 수 있었다(그림 2). 환자는 현재까지 신경과 외래에서 항혈소판제제와 항고혈압제제를 복용하며 큰 문제없이 생활하고 있다.

임상진단명

상기 환자는 NPH로 의심되었고 뇌실-복강 우회술 시행후 뚜렷한 증상의 호전을 보여 확진할 수 있었다. 그 밖에 만성적인 고혈압에 의한 뇌소동맥 질환(cerebral small artery disease)이 같이 있는 것으로 생각되었다.

증 례 고 안

1) 병태생리 : NPH는 보행장애, 요실금, 치매 등의 증상을 특징으로 하는 질환으로 1965년 Hakim과 Adams 등에 의해 처음으로 발표되었다(1). 병의 시작 초기에는 뇌척수액의 생산, 흡수, 또는 순환 과정의 장애로 인하여 수두증이 생기고 뇌압이 상승

는 두부 외상, 지주막하 출혈, 만성 뇌막염, 또는 뇌종양 등의 선형질환이 있는 후 발생하는 경우가 있으나, 60세 이상의 고령환자에서 생기는 NPH의 경우 많은 수의 환자에서 뚜렷한 원인이 밝혀지지 않는 것으로 알려져 있다.

2) 임상증상 : NPH에서 나타나는 임상양상 중에서 보행장애가 보통 가장 먼저 나타나고 뇌실-복강우회술로 가장 뚜렷한 호전을 보이는 것으로 알려져 있다. 보행장애의 양상은 느리고 짧은 보폭을 가지며 걸음의 높이가 낮아지고 발을 질질 끌면서 몸을 앞으로 기울여 걷는 경향을 보인다(3). 또한 보행 시작시 매우 머뭇거리는 경향을 보여 몸이 땅에 붙어있는 것처럼 보이는 자석 현상(magnetic phenomenon)이 관찰되기도 한다. 기억장애는 보통 그다지 심하지 않아서 치매라고까지 진단하기 힘든 경우가 많다. 기억장애의 양상은 피질하 치매(subcortical dementia)의 양상을 보여, 실어증이나 실행증(apraxia)은 잘 관찰되지 않으면서 정신 지체(mental slowing), 무욕증(apathy), 운동 계획(motor planning)의 장애가 동반되고 기억 인지(recognition)의 장애보다 기억 회상(retrieval)의 장애가 뚜렷하게 관찰된다(4). 실제로 매우 심한 인지기능의 장애를 보이는 환자들은 노인성 치매(senile dementia)나 혈관성 치매가 동반되어 있을 가능성을 고려해야 하고, 이들은 뇌실-복강 우회술에 대한 반응이 나쁜 것으로 알려져 있다. 치매와 요실금은 보행장애에 비해 나중에 나타나는 것이 보통이다. 요실금은 천추의 배뇨중추로 가는 뇌실주변부위 신경로(periventricular pathway)의 손상에 기인한다. 요역학검사(urodynamic study)를 시행하면, 방광배뇨근의 과반사(hyper-reflexia)와 불안정성이 관찰되고, 요도괄약근의 기능에는 별다른 이상이 관찰되지 않는다. 저자들이 경험한 환자도 3가지 증상 중 보행장애가 가장 먼저 나타났으며, 기억장애와 요실금은 비교적 나중에 발생하였고, 기억장애의 정도는 보행 장애의 정도에 비하면 비교적 가벼운 정도였다.

3) 진단과정 및 감별진단 : 이러한 3대 주 증상이

NPH에 특이적이지는 않다. 실제로 이러한 3대 주 증상을 보이는 경우 가장 빈도가 높은 것은 피질하에 다발성 열공성 경색을 보이는 Binswanger병(subcortical arteriosclerotic encephalopathy)이고, 이 병은 NPH에 비해 훨씬 자주 임상적으로 접하게 된다. 파킨슨병의 경우 보행장애의 양상이 NPH와 매우 비슷하고 경도의 치매와 자율신경증상이 동반될 수 있으므로 감별이 필요한데, 강직이나 서동증이 없는 것으로 파킨슨병과는 구분할 수 있다. 그 밖에도 치매와 보행장애가 동반될 수 있는 신경 매독, 영양 결핍에 의한 아급성 연합성 변성(subacute combined degeneration) 등도 관련성이 다소 떨어지기는 하지만 임상적인 감별진단에 포함될 수 있겠다.

위와 같은 임상증상을 보이면서 뇌 전산화단층촬영이나 자기공명영상에서 뇌피질의 위축에 비해 심한 수두증이 관찰되면 NPH를 강력하게 의심할 수 있다. 뇌척수액 검사에서는 다른 이상소견이 관찰되어서는 안되고, 다소 높은 정상, 또는 약간 상승된 정도의 뇌압이 측정된다. NPH의 진단에 있어 가장 어려운 점은 뇌 자기공명영상에서 뇌실 주변의 백질에 허혈성 변화가 동반되어 있는 경우이다. 다발성 열공성 경색이 있는 경우 뇌실 확장이 동반되는 경우가 많고, 뇌실 주변의 허혈성 변화가 수두증에 동반되는 뇌실막을 통한 뇌척수액의 확산으로 오인될 수도 있어, 이런 환자들이 불필요한 수술을 시행받을 수 있다. NPH 환자들은 정상 대조군에 비해 고혈압, 당뇨병, 허혈성 심장질환 등의 뇌혈관질환의 위험인자를 가지는 빈도가 훨씬 높은 것으로 알려져 있어(5), 두가지 질환을 감별해야 할 경우가 많을 것으로 생각된다. 반대로 증상은 무관한 정도의 허혈성 변화가 확대 해석되어 치료의 기회를 노릴 가능성도 있다(6). 본 증례의 환자도 뇌실 주변의 허혈성 변화가 동반되어 있어 처음에는 다발성 열공성 경색으로 진단을 받았다. 또한 노인들에서는 특별한 신경학적 질환이 없이도 30~80%까지 뇌실 주변 백질의 이상 신호가 나타나기 때문에 이의 해

석에 많은 주의를 요한다고 하겠다. 이렇게 진단상의 어려움이 있는 환자들에서 수술 여부를 결정하는데 도움을 줄 수 있는 검사방법들이 많이 개발되었다. 그 중에서도 가장 간단하고, 비교적 신뢰할 수 있는 검사는 요추천자로 뇌척수액을 30cc~50cc가량 배액한 후 임상적인 호전을 관찰하는 방법이다. 이러한 방법은 수술후의 환자의 호전을 예측하는 중요한 지표가 된다(7). 하지만 이 방법은 민감도가 낮아서 처음 요추천자시에는 반응이 없다가 반복적인 요추천자후 반응이 나타나는 경우도 있고, 임상적인 호전이 관찰되지 않아도 수술후 증상의 호전을 보인 예도 있다. 본 증례의 경우에도 처음에는 반응이 없었고, 두번째 요추천자후에도 임상증상의 호전은 비교적 경미한 편이었다. 이런 경우 약 4~5일 정도 배액관을 삽입하여 지속적인 뇌척수액 배액을 시도하면 임상적인 반응을 보다 민감하게 감지할 수 있다(8). 그 밖에 방사성 동위원소 뇌조조영술(radioisotope cisternography), 두개강내 뇌압 감시, 관류 검사, 양전자방출단층촬영(PET)을 이용한 뇌대사율 검사 등이 수술성적을 예측할 수 있는 지표로 보고되었으나 아직까지는 논란이 많은 상태이다.

4) 치료 : 치료는 뇌실-복강 우회술을 시행하는 것이다. 반응이 있는 경우 처음 2~3주부터 임상적인 호전이 관찰되고, 뇌실의 크기도 줄어들게 된다. 이환기간이 짧고, 뚜렷한 원인이 밝혀져 있으며, 보행장애가 가장 뚜렷한 증상인 경우 수술성적이 좋고, 치매가 심할 경우, 뇌피질의 위축이 상당히 동반된 경우, 뇌실 주변 백질의 변화가 심할 경우 수술성적이 좋지 않다(9). 보고에 따라 수술성적에는 차이가 있지만 비교적 엄격한 진단기준을 적용할 때 원인이 밝혀지지 않은 경우 73%에서 뚜렷한 호전이 있었고, 지주막하 출혈후에 생긴 NPH의 경우 98%에서 호전이 있었다는 보고가 있다(10). NPH는 적절한 진단만 받으면 치료가 가능한 질환으로 보행장애를 주소로 내원한 환자의 감별진단에 반드시 포함되어야 할 것이다.

참고 문헌

1. Hakim S, Adams RD : The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrovascular fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hemodynamics. *J Neurol Sci* 1965 ; 2 : 307-327
2. Conner ES, Black PMcL, Foley L : Experimental normal-pressure hydrocephalus is accompanied by increased transmantle pressure. *J Neurosurg* 1984 ; 61 : 322-328
3. Fisher CM : Hydrocephalus as a cause of disturbance of gait in the elderly. *Neurology* 1982 ; 32 : 1358-1363
4. Thomsen AM, Borgesen SE, Bruhn P, Gerris F : Prognosis of dementia in normal-pressure hydrocephalus after a shunt operation. *Ann Neurol* 1986 ; 20 : 304-310
5. Casmiro M, D'Alessandro R, Cacciatore FM, Daidone R, Calbucci F : Risk factors for the syndrome of ventricular enlargement with gait apraxia(idiopathic normal pressure hydrocephalus) : a case-control study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989 ; 52 : 847-852
6. Jack CR, Mokri B, Laws ER, Houser OW, Baker HL, Petersen RC : MR findings in normal-pressure hydrocephalus : significance and comparison with other form of dementia. *J Comput Assist Tomogr* 1987 ; 11 : 923-931
7. Sand T, Bovim G, Gimse R, Myhr G, Helde G, Cappelen J : Idiopathic normal pressure hydrocephalus : the CSF tap-test may predict the clinical response to shunting. *Acta Neurol Scand* 1994 ; 89 : 311-316
8. Haan J, Thomeer RTWM : Predictive value of temporary external lumbar drainage in normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 1988 ; 22 : 388-391

9. Vanneste JAL : Three decades of normal pressure hydrocephalus : are we wiser now? J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994 ; 57 : 1021-1025
10. Larsson A, Wikkelso C, Bilting M : Clinical parameters in seventy-four consecutive patients shunt operated for normal pressure hydrocephalus. Acta Neurol Scand 1991 ; 84 : 475-482



「복주머니 난」 朴祥允 作(영등포구 여의도동 44-14 박안과)