

자발성 두개내 저압

- MRI 소견 -

연세대학교 의과대학 신경과학교실

아주대학교 의과대학 신경과학교실*

이준홍·이병인·허근*

Spontaneous Intracranial Hypotension : MRI findings

Joon Hong Lee, M.D., Beung In Lee, M.D.,

Kyoon Huh, M.D.*

Department of Neurology, College of Medicine, Yonsei

University

Department of Neurology, College of Medicine, Ajou

University*

Spontaneous Intracranial Hypotension(SIH) is a rare syndrome of spontaneous postural cephalgias associated with low CSF pressure and usually without evidence of CSF leakage from meningeal defect due to dural puncture. The postural headache may appear suddenly or gradually and disappear within several weeks spontaneously. MRI findings maybe include diffuse symmetric pachymeningeal gadolinium-enhancement, also subdural effusion and downward brain displacement. We report two cases of SIH in which MRI of the brain reveals diffuse symmetric pachymeningeal enhancement.

서 론

낮은 뇌척수액압력과 연관된 체위성 두통의 증후군은 잘 알려져 있으나 대부분이 친단적 요추천자, 척수강조영술, 또는 척추마이크 등을 위한 경막천자(dural puncture) 후에 발생한다. Schaltenbrand가 1938년 특별한 이유없이 발생한 자발성 두개내저압(SIH)을 처음 기술한 이후 약 80여 종례보고가 있었으며, 이 질환의 특징적인 임상양상은 앓거나 서면 악화되고 누우면 완화되는 두통으로 이는 대부분 자연적으로 또는 침상안정으로 소실되는 일회적인 두통증후군으로 생각

—단신보고—

되어진다. 주요한 두뇌외상이나 경막천자의 선별요인 없이 뇌척수액 압력이 60 mmH₂O 또는 그 이하인 것으로 진단된다(Spielman, 1982).

평범위 수막조영증강의 소견은 조영증강 뇌전산화단 충혈영상을 시행하였던 예전 보고에서는 기술되지 않았다. 저자들은 SIH로 진단된 체위성 두통환자에서 뇌 자기공명영상촬영상 평범위 한 대칭성 경막조영증강을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례 1

36세 여자환자로 내원 2일 전 아침식사 준비 도중 갑자기 발생한 앓거나 일어서면 악화되고 누우면 소실되는 양쪽 전두부의 박동성 통증을 주소로 내원하였다. 경수막 천자나 그 외 특이한 과거력은 없었으며 이학적, 신경학적 검사상 정상이었다. 내원 당시 실시한 뇌척수액검사상 개방압력 40mmH₂O, WBC 0/mm³, RBC 0/mm³, protein 35 mg/dl, glucose (CSF/serum) 58/87 mg/dl이었으며 뇌척수액의 세포학적 검사, APB, fungus 그리고 bacteria 도말배양 등은 모두 음성이었다. 내원 6일째 시행한 방사선 등원위소 뇌조조영술촬영(R-T cisternogram)은 정상이었으며 이때 반복 시행한 뇌척수액검사상 개방압력 40 mmH₂O, WBC 0/mm³, RBC 10/mm³, protein 25 mg/dl, glucose(CSF/serum) 55/97 mg/dl이었다. 뇌자기공명영상촬영에서 조영증강을 하기 전에는 정상소견이었으며 조영증강을 하고나서 경막의 평범위 조영증강이 관찰되었으며 경막하 삶출이나 뇌의 하향전위는 관찰되지 않았다(Fig. 1). 환자는 침상안정, 정맥내 수액투여 등 보존적 치료로 조금씩 증상이 호전되어 입원 10일 만에 퇴원하였으며 MRI follow-up study는 시행하지 못하였다.

증례 2

34세 여자환자로 내원 28일 전 갑자기 발생한 앓거나 일어서면 악화되고 누우면 소실되는 심한 후경부와 후두부 통증을 주소로 내원하였다. 과거력상 1년 3개월전에 양쪽 손에 화상을 입어 약 한달간 통원치료를 받았으며 8개월전에는 괴측 유방확대술을 받았다고 하

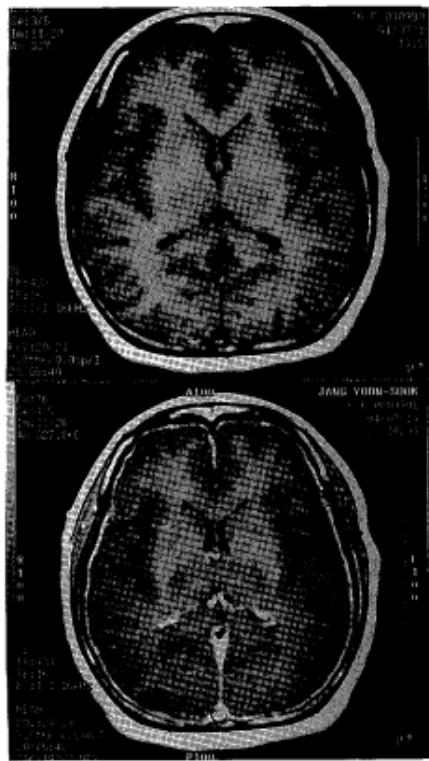


Fig. 1. No significant findings are seen on T1WI (TR=600, TE=15) (upper) and diffuse pachymeningeal enhancement is seen on Post-Gd-DTPA T1WI axial images.

며 그외 경수막침치료의 과거력은 없었다. 내원 당시 이학적, 신경학적 검사상 정상이었다. 입원 당시 시행한 rheumatoid factor, anti-nuclear antibody, 혈청 단백질 전기영동검사, 면역 전기영동검사 및 경추골동액 혈관조영촬영소견 등을 모두 정상이었다. 내원 3일 후 실시한 뇌척수액 검사상 개방압력 30 mmH₂O이하, WBC 8/mm³, RBC 5/mm³, protein 80 mg/dl 그리고 glucose 60 mg/dl이었다. 뇌척수액의 세포학적 검사상 악성세포는 판찰되지 않았으며 AFB, fungus 그리고 bacteria 도말배양은 모두 음성이었다. 뇌자기공명영상촬영에서 경막의 광범위한 조영증강이 판찰되었으며 뇌경막 핵출소건은 판찰되지 않았고

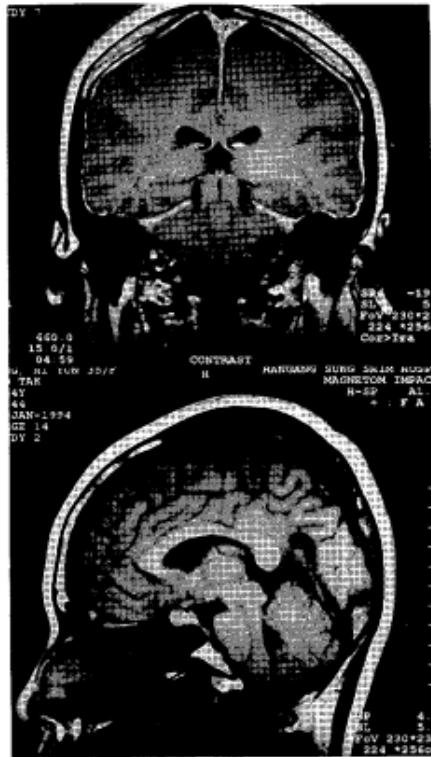


Fig. 2. Diffuse pachymeningeal enhancement is seen on Post-Gd-DTPA T1WI coronal image(upper) and No downward brain displacement on T1WI mid-sagittal image.

정증시상에서 뇌의 하향전위는 판찰되지 않았다(Fig. 2). 내원 9일째 시행한 망사선동위원소 뇌조조영술촬영(R-I cisternogram)은 정상이었다. 환자는 침상안정, 청백 내 수액 그리고 항불안제부여 등 보존적 치료로 조금씩 증상이 호전되었다. 내원 10일째 반복 시행한 뇌척수액검사상 개방압력 30 mmH₂O이하, WBC 2/mm³, RBC 0/mm³, protein 68 mg/dl, glucose 65 mg/dl이었다. 내원 14일째 귀 뒷쪽에서 위 아래로 뻗치는 통증은 있으나 계단을 오르내릴 수 있는 정도의 상태에서 퇴원하였으며 MRI follow-up study는 시행하지 못하였다.

고찰

Schaltenbrand (1938)가 SIH를 처음 보고하면서 가능한 기전으로 첫째로 맥락총(choroid plexus)에서의 뇌척수액 생성감소, 둘째로 뇌척수액의 과흡수 그리고 마지막으로 미세한 결손을 통한 뇌척수액의 누출 등을 기술하였다. 뇌척수액 압력이 60mmH₂O 또는 그 이하로 낮고 경수막천자(dural puncture) 등 주요한 손상의 과거력이 없으며 뇌척수액소견은 대부분 정상이지만 백혈구, 적혈구 또는 단백질 함량의 경미한 증가 그리고 황색변조증(xanthochromia) 등의 소견도 또한 기준이 되고 있는데 이는 뇌의 하향 전위로 인한 수막혈관의 열상 또는 뇌척수액압의 감소로 인한 수막혈관의 보상적 확장으로 인하여 지주막하강(subarachnoid space)과 요척추수액(lumbar spinal fluid)으로 세포와 단백질이 누출됨으로서 발생할 수 있다 하였으며 (Pannullo 등, 1993), 또한 이는 2주 또는 수개월 사이에 자연적으로 호전된다고 하였다 (Rando와 Fishmann, 1992).

SIH의 임상양상은 물연히 또는 서서히 발증되어 전형적으로 2주에서 16주 사이에 호전되며 남자보다 여자에서 훤히 전두부 또는 후두부의 체위성 두통이 특징적이며 그외 경부경직, 오심, 구토, 이명 그리고 현훈 등의 증상이 동반될 수 있으며 이를 임상양상의 기전으로는 낮은 뇌척수액압으로 인한 뇌의 하향전위가 삼차신경, 설인신경, 미주신경 그리고 상부 경신경 등 통증감수성 구조물을 견인함으로써 또는 뇌척수액 압의 감소가 수막혈관의 보상적 확장을 유발하여 통증감수성혈관의 확장으로 인하여 발생할 수 있다 하였다 (Pannullo 등, 1993).

방사선 소견으로는 전산화단층촬영에서 간질성 부종으로 인한 세극뇌실(slit ventricles)이나 기밀한 거저뇌조의 소견이 보일 수 있다 하였으나 조영증강에 대한 기술은 없으며 (Murroes와 Fogelholm, 1983) 이는 조영증강한 뇌자기공명영상에 비하여 전산화 단층촬영의 상대적으로 낮은 감수성과 연관이 있으리라 생각된다 (Hochman 등, 1992). 최근 뇌자기공명영상단층의 발달에 따라 광범위한 수막의 조영증강 (Hochman 등, 1992), 뇌경막하 삼출 그리고 뇌의 하향전위 등 특징적인 소견이 기술되어 (Fishman과 Dillon, 1993) 뇌의 하향전위의 증거로는 incisura 또는 소뇌면도의

헤르니아를 들었으며 Pannullo 등(1993)은 수막조영증강소견을 보인 두개내저압환자 7명 중 6명에서 뇌의 하향전위가 관찰되었고 3명에서 뇌경막하 삼출소견이 보였다고 하였다. 뇌자기공명영상에서의 광범위한 수막조영증강의 원인으로는 첫째, 낮은 뇌척수액압력으로 의한 보상적 수막증렬(meningeal hyperemia) (Schaltenbrand, 1938) 둘째, 경막의 underlying inflammation 그리고 셋째, 낮은 뇌척수액압력으로 인한 비특이적 수막반응 등 여러가지가 가능하다고 하였다 (Hochman 등, 1992). SIH가 self-limited process이어서 수막생검을 시행하기가 쉽지 아니하지만 앞으로 정확한 원인을 밝히려는 노력이 필요하리라 생각된다.

대뇌경막의 비후 또는 gadolinium 조영증강을 아기시킬 수 있는 질환으로 매독, 결핵, 사르코이드증(sarcoidosis), 큐마토이드 관절염, 전이된 종양, 수막종(meningioma), 섬유종(fibroma), 그리고 염증성 안구 가성종양(inflammatory orbital pseudotumor)의 확대(extension) 등이 있는데 (Hamilton 등, 1993; Martin 등, 1989; Masson 등, 1993) SIH도 반드시 감별진단에 포함시켜야 하겠다.

이 질환에 있어서 두통은 대부분 자연적으로 또는 침상안정으로 소멸되는데 증상이 지속될 경우 좀더 적극적인 치료로서 경막외강 혈액침포(epidural blood patches) (Gaukroger와 Brownridge, 1987), 경막외강 석염수주입(Gibson 등, 1988), 경구 카페인투여 (Marcelis와 Siberstein, 1990), 경구 또는 정맥내 수액공급, 이산화탄소흡입(Shenkin과 Finnesen, 1968), 경막내 석염수주입(intrathecal saline infusion) (Gibson 등, 1988), 부신피질호르몬투여 (Marcelis와 Siberstein, 1990; Murroes와 Fogelholm, 1981) 등을 시도할 수 있으며, 이들 중 전신성 또는 경막내으로의 수분공급, 그리고 경막외강으로의 석염수 또는 혈액침포투여는 뇌척수액의 압력을 높여줌으로써 두개내 혈관등의 구조물들과 뇌척수액간의 압력차를 다시 정상화하는데 도움을 줄 수 있다 하며 부신피질호르몬투여는 수액보정을 촉진시키고 염증반응과 혈관성 누출(vascular leakage)를 감소시키는데 도움을 준다고 한다 (Pannullo 등, 1993).

저자들은 아무런 이유없이 심한 체위성 두통을 호소한 환자에서 척수압 측정 결과 SIH로 진단되었고 특징적인 뇌자기공명영상 소견과 함께 서서히 증상이 소

실린 두 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Fishman RA, Dillon WP(1993) : Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. *Neurology* 43:609-611
- Gaukroger PB, Brownridge P(1987) : Epidural blood patch in the treatment of spontaneous low CSF pressure headache. *Pain* 29:119-122
- Gibson BE, Wedel DJ, Faust RJ, Petersen RC(1988) : Continuous epidural saline infusion for the treatment of low CSF pressure headache. *Anesthesiology* 68: 789-791
- Hamilton SR, Smith CH, Lessell S(1993) : Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Journal of Cranial Neuro-ophthalmology* 13(2):127-134
- Hochman MS, Naidich TP, Kobetz SA, Maitin AF (1992) : Spontaneous intracranial hypotension with pachymeningeal enhancement on MRI. *Neurology* 42: 1628-1630
- Marcelis J, Siberstein SD(1990) : Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *Headache* 30: 192-196
- Martin N, Masson C, Henin D, Mompoint D, Marsault C, Nahum H(1989) : Hypertrophic cranial pachymeningitis-Assessment with CT and MR imaging. *AJNR* 10:477-484
- Masson C, Henin D, Hauw JJ, Rey A, Raverdy P, Masson M(1993) : Cranial pachymeningitis of unknown origin: A study of seven cases. *Neurology* 43: 1329-1334
- Murros K, Fogelholm R(1983) : Spontaneous intracranial hypotension with slit ventricles. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 46:1149-1151
- Pannullo SC, Reich JB, Krol G, Deck MDF, Posner JB (1993) : MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 43:919-926
- Rando TA, Fishman RA(1992) : Spontaneous intracranial hypotension: Report of two cases and review of the literature. *Neurology* 42:481-487
- Schaltenbrand G(1938) : Neuere Anschaungen zur Pathophysiolgie der Liquorzirkulation. *Zentralbl Neurochir* 3:290-300

Shenkin HA, Finnesen BE(1958) : Clinical significance of low cerebral spinal fluid pressure. *Neurology* 8: 157-163

Spielman FJ(1982) : Post-lumbar puncture headache. *Headache* 22:280-283

자발성 두개내 저압

- 경막외 혈액 봉합술로 치료한 1예 -

인체대학교 의과대학 신경과학교실·봉사선파학교실*

봉사병원 신경과**

김상진·김형준·예종수·허경·조효근·김종덕*·김성은**

A case of Spontaneous Intracranial Hypotension Treated with Epidural Blood Patch

Sang Jin Kim, M.D., Hyeong Jun Kim, M.D., Jong Su Ye, M.D., Kyoung Heo, MD.,

Hyo Kun Cho, M.D., Jong Deok Kim, M.D.*.

Sung Eun Kim, M.D.**

Department of Neurology, Department of Radiology*,

College of Medicine, Inje University

Department of Neurology, Bongsaeng Hospital**

Spontaneous intracranial hypotension, a syndrome of low CSF pressure, occurs without preceding events such as lumbar puncture, back trauma, operative procedure or medical illness. The most characteristic symptom is a headache that may be severe when the patient is upright and relieved when the patient is recumbent.

Associated symptoms include neck stiffness, nausea and vomiting, tinnitus, vertigo and subdural effusion or hematoma. This syndrome usually resolves spontaneously or with strict bed rest. When the headache persists or is incapacitating, more aggressive treatment may be necessary. Autologous epidural blood patch is highly effective in the management of spontaneous intracranial