

뇌 자기공명영상에서 뇌간과 소뇌 계측을 이용한 다계통위축증과 파킨슨병의 감별 진단

연세대학교 의과대학 신경과학교실

나상준 박지형 김현숙 홍지만 이기욱 이명식

Measurements of Brain Stem and Cerebellum on Brain MRI: for the Differential Diagnosis Between Multiple System Atrophy and Idiopathic Parkinson's Disease

Sang-Jun Na, M.D., Ji-Hyung Park, M.D., Hyun Sook Kim, M.D., Ji-Man Hong, M.D.,
Kee Ook Lee, M.D., Myung Sik Lee, M.D., Ph.D.

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Background: Multiple system atrophy (MSA) and idiopathic Parkinson's disease (IPD) are two common neurodegenerative disorders presenting with parkinsonism. Since a brain MRI study is an available method for differentiating MSA from IPD, we tried to find further values of brain MRI studies in differentiating MSA from IPD. **Methods:** We measured anteroposterior and transverse diameters (AD and TD, respectively) of the brain stem of T2-weighted axial images. We graded the severity of atrophy (grade 0: none; grade 1: mild; grade 2: moderate; and grade 3: severe) of cerebellar vermis and hemispheres on the midsagittal and parasagittal planes. **Results:** There were 36 patients with probable MSA and 40 patients with IPD. We calculated a parameter multiplying AD of the midbrain by TD of the midbrain. The mean of the AD x TD of the midbrain was $1007.5 \pm 161.8 \text{ mm}^2$ in patients with MSA, and it was significantly smaller than that of those with IPD ($1113.3 \pm 118.7 \text{ mm}^2$). When the cut off value was decided as 1050 mm^2 , the sensitivity of the parameter for the diagnosis of MSA was 83.3% and specificity was 80%. The frequency of cerebellar atrophy was 72.2% in patients with MSA, and it was significantly higher than that of those with IPD (37.5%). **Conclusions:** Measurements of the brain stem, particularly the midbrain, and cerebellum areas on brain MRI are helpful methods for the differential diagnosis of patients with MSA from those with IPD.

J Korean Neurol Assoc 22(5):478-484, 2004

Key Words: Multiple system atrophy, Idiopathic Parkinson's disease, Brain magnetic resonance imaging

서 론

다계통위축증(multiple system atrophy, MSA)은 성인에서 산발적으로 발병하는 퇴행성 신경계 질환으로

환자들은 파킨슨 증상, 소뇌 징후, 자율신경계 징후 및 추체로 징후를 보인다. 발병 초기부터 소뇌 징후가 우월하게 나타나는 소뇌우월형 MSA (MSA-C)와 파킨슨 증상이 우월하게 나타나는 선조-흑질 퇴행형 MSA (MSA-P)로 분류된다.¹ 신경병리학적으로 올리브-교-소뇌위축(olivopontocerebellar atrophy)을 주로 보이는 MSA-C는 임상적으로 소뇌 징후가 우월하게 나타나기 때문에 원발성 파킨슨병(idiopathic Parkinson disease, IPD)과 비교적 감별이 쉬우나, 선조-흑질 퇴행을 주로 보이는 경우(striatonigral degeneration, SND)인 MSA-P는

Received January 27, 2004 Accepted May 20, 2004

* Address for correspondence Myung Sik Lee, M.D., Ph.D.
Department of Neurology, Yongdong Severance Hospital
146-92 Gangnam-gu, Seoul, 135-720, Korea
Tel : +82-2-3497-3322 Fax : +82-2-3462-5904
E-mail : myungs56@yumc.yonsei.ac.kr

발병의 초기에는 파킨슨 증상이 우월하게 나타나고 소뇌 징후가 없거나 경미하여 IPD와 감별이 어렵다.² 실제로 IPD로 진단된 약 25%의 환자는 사후 부검상 MSA를 갖고 있었던 것으로 밝혀졌다.^{3,4} 치료받은 적이 없는 MSA 환자와 IPD 환자에게 한 차례 항 파킨슨 약물을 경구 투여하고 그 반응 정도를 살펴보는 것은 두 질환을 감별 진단하는 데 큰 도움이 되지 않는다고 알려졌다.⁵ 그러나 레보도파 치료에 장기간 좋은 반응을 보이는 것은 IPD를 MSA와 감별 진단하는 중요한 기준 중 하나이다.⁶ MSA 환자들 중 약 30%만이 레보도파 투여 초기에 좋은 반응을 보이는데 그들 중 90% 이상은 레보도파에 지속적인 반응을 보이지 않는다.⁷ 레보도파에 대한 반응 정도를 보고 IPD와 MSA를 감별하는 것은 많은 시간이 소요된다. IPD와 MSA를 보다 정확히 감별하기 위해 자기공명영상(magnetic resonance imaging study, MRI)이 이용되고 있다.^{23,24} 뇌 MRI에서 담창구(pallidum)보다 피각(putamen)의 음영이 감소하면 MSA의 가능성이 더 높다고 보고되었으나^{8,9} 이런 소견은 MSA-P 환자의 50% 미만에서만 관찰되며¹⁰ 일부 정상인에서도 나타날 수 있기 때문에¹¹ 피각의 저 음영을 감별 진단의 기준으로 삼는 것은 한계가 있다. Fluoro-deoxy-glucose 또는 fluoro-dopa를 이용한 양자방출단층촬영이 MSA와 IPD 환자를 구분하는 데 도움이 되는 것으로 알려져 있으나 이 방법을 연구 목적 이외에 감별 진단만을 위해 사용하는 것은 실용성이 적어 보인다.¹²⁻¹⁴ 이에 저자들은 routine MRI상의 중뇌, 교뇌, 연수 및 소뇌의 크기를 측정하여 MSA와 IPD를 감별하는 데 단순하고 실용적인 지표를 찾고자 하였다.

대상과 방법

2000년 1월부터 2002년 12월까지 영동세브란스병원

신경과에 파킨슨 증상으로 내원한 환자들 중에서 뇌 MRI를 한 경우를 대상으로 하였다. 대상 환자들에 대해서는 성기능, 기립성 현훈, 후두천명 등을 포함한 자세한 병력 청취와 자율신경계검사를 포함한 신경학적검사를 하였다. 처음 내원했을 때와 6개월에서 1년 사이 외래 추적 시에 시행한 두 차례 Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) motor score를 비교하여 항 파킨슨병 약제에 대한 효과를 판정하였다. 처음보다 외래 추적 시의 전체 UPDRS motor score가 25% 이상 호전이 있었던 경우와 25% 미만의 호전을 보이거나 오히려 나빠진 경우로 나누었다.¹⁵ 병력, 신경학적 진찰 소견, 약물에 대한 반응을 종합하여 Gilman 등이 제안한 MSA 진단 기준과 United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank 진단 기준에 따라 IPD와 MSA 환자를 감별하였다. 과거력상 이차성 파킨슨 증후군(약물중독, 일산화탄소 중독, 뇌염, 뇌졸중, 뇌 손상, 다발성 뇌경색, 수두증 등), 진행성 핵상마비, 피질-기저핵 변성에 합당한 소견을 보인 환자들은 연구 대상에서 제외하였다. 레보도파에 좋은 반응을 보이지 않는 파킨슨 증상과 함께 뚜렷한 소뇌 징후 또는 추체로 증상이 있어 Gilman 등¹이 제안한 임상적 probable MSA에 합당한 환자는 36명이었고 레보도파에 좋은 반응을 보이면서 특징적인 파킨슨 증상을 보여 United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank 진단 기준에 합당한 IPD 환자는 40명이었다.⁶ 뇌 MRI는 1.5 Tesla (SIEMENS MAGNETOM vision 1.5 T) 또는 3.0 Tesla (GE signa[®] 3T VH/i)를 사용하였고 축상 관점과 시상 관점의 단면 두께는 5 mm, 단면간의 간격은 2.5 mm였다. 뇌 MRI T2 강조영상에서 축상 관점의 중뇌(상소뇌각 부위), 교뇌(소뇌전엽 부위) 및 연수(교뇌연수접합부 바로 꼬리 부위)의 전후 직경(anteroposterior diameter)과 횡 직경

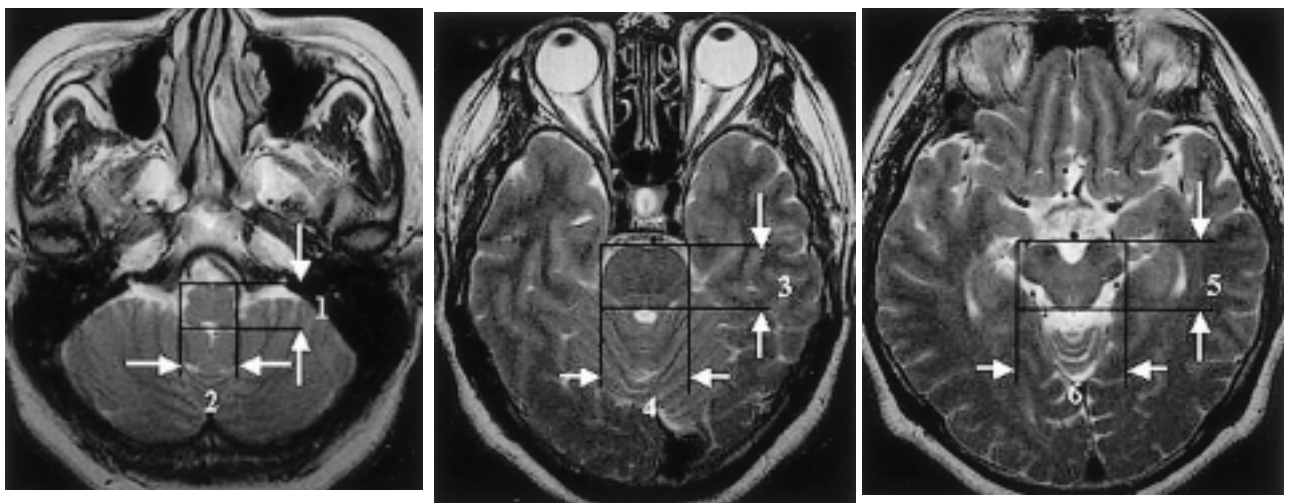


Figure 1. Measurements on axial T2- weighted magnetic resonance images. 1 and 2 are anteroposterior and transverse diameters of medulla, 3 and 4 are anteroposterior and transverse diameters of pons, 5 and 6 are anteroposterior and transverse diameters of midbrain.

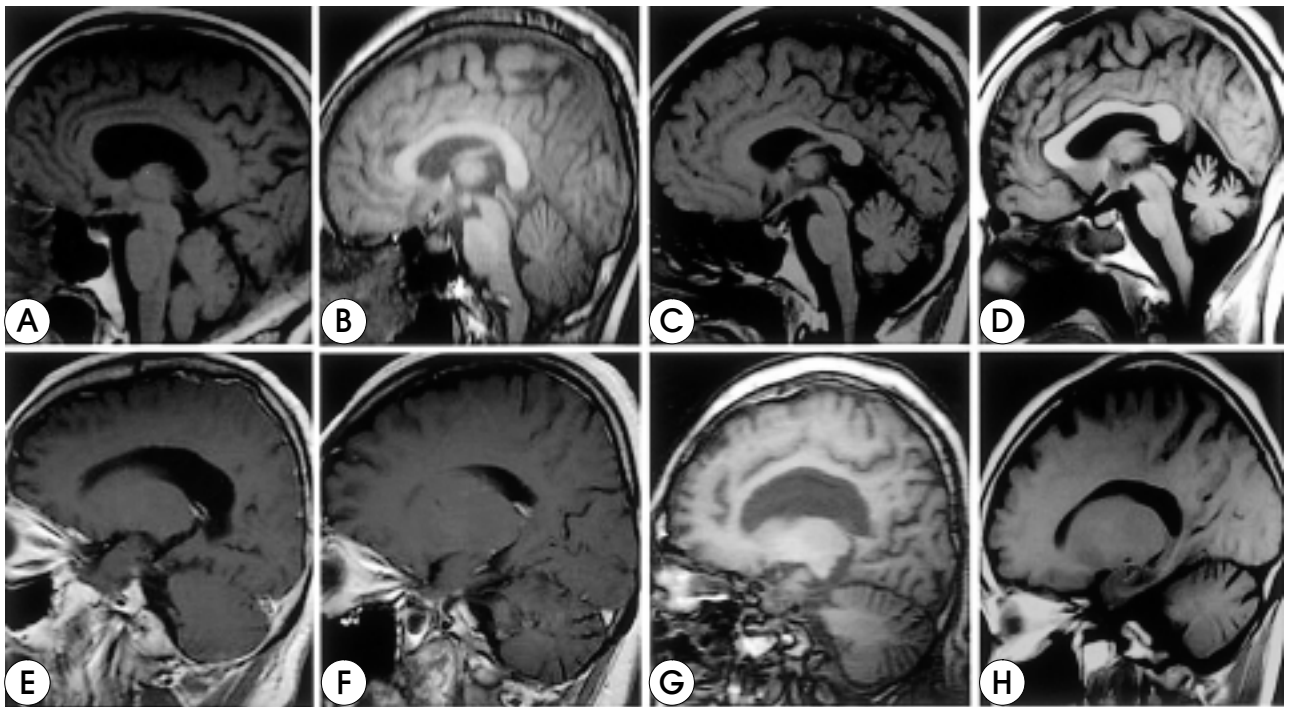


Figure 2. Grading of cerebellar atrophy. Atrophy of cerebellar vermis / hemisphere graded as (A)/(E) grade 0 (none), (B)/(F) grade 1 (mild), (C)/(G) grade 2 (moderate), (D)/(H) grade 3 (severe).

(transverse diameter)을 측정하였다(Fig. 1). 또한 정중 시상(midsagittal)과 시상열(parasagittal)에서 소뇌 중부(vermis)와 반구(hemisphere)의 위축 정도를 grade 0 (no atrophy), grade 1 (mild atrophy), grade 2 (moderate atrophy), grade 3 (severe atrophy)로 분류하였다(Fig. 2).¹⁹ 두 그룹간에 중뇌, 교뇌 및 연수의 전후 직경과 횡 직경에 유의한 차이가 있는지는 독립표본 t 검정 방법을 이용하여 비교하였다. 또한 두 그룹 간의 소뇌 위축 정도는 Mann-Whitney U test 방법을 이용하였다. 통계 처리는 SPSS/PC (version 10.0)를 이용하였으며, 통계적 유의 수준은 $P < 0.05$ 로 하였다.

결 과

36명의 MSA 환자 중 남자는 15명, 여자는 21명이었고 평균 연령은 56 ± 11 세(41-79세)였으며 평균 유병기

간은 5 ± 2 년(1-9년)이었다. 40명의 IPD 환자 중 남자는 18명, 여자는 22명이었고 평균 나이는 62 ± 12 세(38-75세)였으며 평균 유병기간은 6 ± 4 년(1-19년)이었다. 대상 환자들의 레보도파 투여 직전에 측정된 Hoehn and Yahr stage (H & Y stage)는 IPD와 MSA에서 각각 2.4와 2.6이었다. 두 그룹 간에 성별, 연령, 유병 기간, H & Y stage에는 통계적으로 유의한 차이가 없었다(Table 1). 36명의 MSA 환자 중 MSA-P는 22명(남자 9명, 여자 13명)이었고 진찰당시 나이의 평균은 55 ± 9 세(44-79세), 평균 유병기간은 4 ± 2 년(1-7년), 평균 H & Y stage는 2.7 ± 0.7 (1-4)이었다. MSA-C는 14명(남자 6명, 여자 8명)이었으며 진찰당시 나이의 평균은 57 ± 8 세(41-75세), 평균 유병기간은 6 ± 2 년(1-8년), 평균 H & Y stage는 2.5 ± 0.8 (1-4)이었다. MSA-P와 MSA-C 두 그룹 간에 성별, 연령, 유병기간, 평균 H & Y stage에는 유의한 차이가 없었다(Table 1). 중뇌 전후 직경의 평

Table 1. Characteristics of patients with idiopathic Parkinson's disease and multiple system atrophy

	IPD (n=40)	MSA (n=36)	MSA-P (n=22)	MSA-C (n=14)
Male : female	18 : 22	15 : 21	9 : 13	6 : 8
Mean age (\pm SD, R) (years)	62 (\pm 12, 38-75)	56 (\pm 11, 41-79)	55 (\pm 9, 44-79)	57 (\pm 8, 41-75)
Mean disease duration (\pm SD, R) (years)	6 (\pm 4, 1-19)	5 (\pm 2, 1-9)	4 (\pm 2, 1-7)	6 (\pm 2, 1-8)
H & Y stage (\pm SD, R)	2.4 (\pm 0.7, 1-4)	2.6 (\pm 0.6, 1-4)	2.7 (\pm 0.7, 1-4)	2.5 (\pm 0.8, 1-4)

IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy, MSA-P; striatonigral degeneration type of MSA, MSA-C; olivopontocerebellar atrophy type of MSA, R; range, SD; standard deviation, H & Y stage; modified Hoehn and Yahr stage

Table 2. The values of anteroposterior and transverse diameters of the brain stem areas on T2 weighted brain MRI scan studies in differential diagnosis between patients with idiopathic Parkinson's disease and multiple system atrophy

	IPD (n=40)	MSA (n=36)	p-value	Cut off value	Sensitivity	Specificity
Midbrain						
AD	27.2±3.7 mm	25.8±4.5 mm	<0.05	26.3 mm	63.80%	77.50%
TD	41.1±6.5 mm	38.8±5.2 mm	<0.05	40.5 mm	63.80%	67.50%
Pons						
AD	25.6±6.3mm	24.5±2.1 mm	<0.05	25.0 mm	66.70%	62.50%
TD	30.0±4.2 mm	29.7±2.5 mm	NS	-	-	-
Medulla						
AD	16.0±1.2 mm	15.8±1.4 mm	NS	-	-	-
TD	16.6±1.2 mm	18.4±1.2 mm	NS	-	-	-

IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy, NS; not significant, AD; anteroposterior diameter, TD; transverse diameter *independent t-test*

Table 3. Parameters obtained by multiplying diameters of the brain stem areas for the differential diagnosis between idiopathic Parkinson's disease and multiple system atrophy

	IPD (n=40)	MSA (n=36)	P-value	Cut off value	Sensitivity	Specificity
Midbrain AD×Midbrain TD	1113.3±118.7 mm ²	1007.5±161.9 mm ²	<0.05	1050 mm ²	83.3%	80.0%
Midbrain AD×Pons AD	696.0±85.2 mm ²	634.7±91.6 mm ²	<0.05	663 mm ²	76.9%	75.8%
Midbrain TD×Pons AD	1046.3±115.2 mm ²	951.6±153.5 mm ²	<0.05	782 mm ²	75.5%	72.8%
Pons AD×Pons TD	767.6±84.4 mm ²	727.0±88.6 mm ²	NS	-	-	-

IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy, NS; not significant, AD; anteroposterior diameter, TD; transverse diameter *independent t-test*

균값은 IPD와 MSA에서 각각 27.2 mm와 25.8 mm로 유의한 차이가 있었다. 중뇌 횡 직경의 평균 값은 IPD와 MSA에서 각각 41.1 mm와 38.8 mm로 유의한 차이가 있었다. 교뇌 전후 직경의 평균값은 IPD와 MSA에서 각각 25.6 mm와 24.5 mm였고 유의한 차이가 있었다. IPD와 MSA에서 교뇌 횡 직경의 평균값, 연수 전후 직경의 평균값, 연수 횡 직경의 평균값에는 유의한 차이가 없었다(Table 2). 유의한 차이를 보였던 중뇌 전후 직경과 중뇌 횡 직경을 곱한 값의 평균은 IPD와 MSA에서 각각 1113.3 mm²와 1007.5 mm²로 유의한 차이가 있었다. 중뇌 전후 직경과 교뇌 전후 직경을 곱한 값의 평균은 IPD와 MSA에서 각각 696.0 mm²와 634.7 mm²로 유의한 차이가 있었다. 중뇌 횡 직경과 교뇌 전후 직경을 곱한 값의 평균값은 IPD와 MSA에서 각각 1046.3 mm²와 951.6 mm²였고 유의한 차이가 있었다. IPD와 MSA 환자들에서 측정된 교뇌 전후 직경과 교뇌 횡 직경을 곱한 값의 평균은 유의한 차이를 보이지 않았다(Table 3). MSA-P와 MSA-C에서 중뇌 전후 직경의 평균값, 중뇌 횡 직경의 평균값, 교뇌 전후 직경의 평균값, 교뇌 횡 직경의 평균값, 연수 전후 직경의 평균값, 연수 횡 직경의 평균값에는 유의한 차이가 없었다(Table 4). IPD 환자 40명 중 14명에서 소뇌 충부 위축이 관찰되었고 그 정도는 모두 grade 1이었으며 MSA 환자에서는 전체 36명

Table 4. Comparisons of anteroposterior and transverse diameters of the brain stem areas on T2 weighted brain MRI scan studies between patients with MSA-P and MSA-C

	MSA-P (n=22)	MSA-C (n=14)	P-value
Midbrain			
AD	25.6±3.9 mm	25.9±5.1 mm	NS
TD	38.7±4.8 mm	38.9±3.2 mm	NS
Pons			
AD	24.9±4.3 mm	24.1±3.2 mm	NS
TD	29.5±3.6 mm	29.9±5.1 mm	NS
Medulla			
AD	5.9±3.1 mm	115.7±4.7 mm	NS
TD	18.7±5.2 mm	18.1±3.4 mm	NS

IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy, MSA-P; striatonigral degeneration type of MSA, MSA-C; olivopontocerebellar atrophy type of MSA, NS; not significant

중 23명에서 소뇌 충부 위축이 관찰되었고 그 중 grade 1은 15명, grade 2는 7명, grade 3은 1명이었다. IPD와 MSA 환자들 사이에는 유의한 차이가 있었다(Table 5). IPD 환자 40명 중 9명에서 소뇌 반구 위축이 관찰되었고 위축 정도는 모두 grade 1이었다. MSA 환자 36명 중 18명에서 소뇌 반구 위축이 관찰되었고 그 중 grade 1은

Table 5. Comparisons of degree of cerebellar atrophy between patients with idiopathic Parkinson's disease and multiple system atrophy

Degree of atrophy (grade)	Cerebellar vermis		P-value	Cerebellar hemisphere		P-value
	IPD (n=40)	MSA (n=36)		IPD (n=40)	MSA (n=36)	
0	26	13	<0.05	31	18	<0.05
1	14	15	<0.05	9	14	<0.05
2	0	7		0	3	
3	0	1		0	1	

IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy

Table 6. Cerebellar areas affected more severely in patients with idiopathic Parkinson's disease and multiple system atrophy

Brain MRI finding	Number of IPD (%)	Number of MSA (%)
Normal	25 (62.5%)	10 (27.8%)
Atrophy	15 (37.5%)	26 (72.2%)
Vermis > Hemisphere	4 (10.0%)	12 (33.3%)
Vermis = Hemisphere	8 (20.0%)	9 (25.0%)
Vermis < Hemisphere	3 (7.5%)	5 (13.9%)
Total	40 (100%)	36 (100%)

IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy

14명, grade 2는 3명, grade 3는 1명이었다. 이 두 군 간에는 유의한 차이가 있었다(Table 5). 40명의 IPD 환자 중 15명(37.5%)에서 소뇌 위축이 관찰되었고 그 중 소뇌 충부 위축이 더 심한 경우가 4명(10%)이었고 소뇌 충부와 소뇌 반구 위축 정도가 같은 경우는 8명(20%)이었으며 소뇌 반구 위축이 더 심한 경우는 3명(7.5%)이었다. 전체 36명의 MSA 환자에서는 26명(72.7%)에서 소뇌 위축이 관찰되었고 그 중 소뇌 충부 위축이 더 심한 경우가 12명(33.3%)이었으며 소뇌 충부와 소뇌 반구 위축 정도가 같은 경우는 9명(25.0%)이었고 소뇌 반구 위축이 더 심한 경우는 5명(13.9%)이었다(Table 6).

고 찰

MSA와 IPD를 감별하기 위해 여러 가지의 방사선 검사가 이용되고 있다. MSA 환자들에서 뇌 MRI 검사의 T1과 T2 강조영상에서 가장 흔하게 이상 소견이 나타나는 부위는 피각이었고 그 다음으로 미상핵과 흑질이였다.^{8,16,17} 일부 MSA 환자들에서는 천막 하 뇌 부위의 위축이 관찰되기도 한다.⁸ 뇌 MRI에서 MSA 환자들은 피각 위축과 함께 피각이 저음영으로 나타나고 피각 외측에는 격자 형태의 고음영을 보이는데¹⁸ MSA-P와 MSA-C 환자들은 유사한 소견을 보인다.^{18,19} 정상인에서 철을 포함한 항상 자성을 띠는(paramagnetic) 물질들이 피각에 축적되는 양과 속도는 담창구에 축적되는 것보

다는 적고 느리기 때문에 MRI T2 강조 영상에서 담창구가 피각보다는 더 저음영으로 나타난다. 정상인에서도 80세 정도 되면 MRI T2 강조 영상에서 피각과 담창구가 비슷한 정도의 저음영으로 관찰되지만 50세에서 60대 초까지는 피각보다 담창구가 더 저음영으로 나타나므로 이 연령층에서 담창구보다 피각이 더 저음영으로 나타나면 MSA를 의심할 수 있다.²⁰ 피각 외측에 격자 형태의 고음영이 관찰되면 MSA 진단에 대한 뇌 MRI의 특이도가 높다는 보고가 있다.²¹ 그러나 이러한 피각의 변화는 MSA뿐만 아니라 PSP에서도 나타나며 정상 노인의 약 30%에서도 관찰되기 때문에 진단적인 가치는 크지 않다. 또한 임상적으로 probable MSA로 진단된 환자 중에서 약 30%는 뇌 MRI에서 이상 소견을 보이지 않으므로 routine MRI를 이용하여 MSA와 IPD를 구별하는 데는 한계가 있다.¹⁸

최근에 MSA와 IPD 감별 진단의 민감도와 특이도를 높이기 위한 새로운 시도들이 있었다. Schocke 등은 1.5 Tesla²² MRI의 diffusion weighted image를 이용하여 10명의 MSA 환자와 11명의 IPD 환자의 피각에서 regional apparent diffusion coefficient(rADC) 값을 비교했다. 이 연구에서 760 mm²/s를 기준으로 하면 MSA 환자에 대한 민감도와 특이도가 모두 100%라는 결과를 얻었지만 표본의 수가 적어 그 의미를 해석하는데 주의가 필요하며 검사 방법이 복잡해서 비실용적이다. MRI를 이용해 3 mm-thick-conventional T2와 proton density spin echo image를 시행한 검사에서도 MSA 진단을 위한 높은 민감도(87.5%)와 특이도(88.8%)를 얻었지만 이 검사 역시 방법이 복잡해서 실용적이지 못하다.²³ 이외에도 ^{99m}Tc-ECD brain perfusion SPET을 이용한 연구가 있었으며 MSA 진단을 위한 민감도와 특이도는 각각 73.3%, 84.0%였다.²⁴

본 연구는 널리 사용되어지고 있는 routine MRI를 이용하여 중뇌, 교뇌 및 연수의 전후 직경과 횡 직경을 측정하였고 그 결과 MSA 환자에서 뇌간 위축이 있음을 확인하였다.²⁰ 특히 중뇌 전후/횡 직경, 교뇌 전후 직경이 통계적으로 의미 있게 감소되어 있었다. 중뇌 전후 직경의 기준을 26.3 mm 이하로 했을 때 MSA와 IPD 감별 진단의 민감도와 특이도는 각각 63.8%와 77.5%였다. 중

뇌 횡 직경의 기준을 40.5 mm 이하로 했을 때 민감도와 특이도는 각각 63.8%와 67.5%였다. 교뇌 전후 직경의 기준을 25.0 mm 이하로 했을 때 민감도와 특이도는 각각 66.7%와 62.5%였다. MSA와 IPD 감별 진단의 민감도와 특이도가 높아지는지 알기 위해 중뇌의 전후 직경, 중뇌의 횡 직경, 교뇌의 전후 직경을 서로 곱해 보았다. 중뇌 전후 직경과 중뇌 횡 직경을 곱한 값의 평균값의 기준을 1050 mm² 이하로 했을 때 MSA 감별 진단의 민감도와 특이도는 각각 83.3%와 80.0%였다(Fig. 3). 중뇌 전후 직경과 교뇌 전후 직경을 곱한 값의 평균값의 기준을 663 mm² 이하로 했을 때 MSA 감별 진단의 민감도와 특이도는 각각 76.9%와 75.8%였다. 중뇌 횡 직경과 교뇌 전후 직경을 곱한 값의 평균값의 기준을 782 mm² 이하로 했을 때 MSA 감별 진단의 민감도와 특이도는 각각 75.5%와 72.2%였다.

몇몇 병리 연구에서 MSA 환자들은 Purkinje 세포의 소실과 함께 대칭적으로 소뇌 위축을 보이는 데 소뇌 층부보다는 소뇌 반구에서 더 심한 위축이 생긴다고 보고되었²⁵⁻²⁷ 이러한 사실과 일치하는 많은 방사선 검사 결과가 발표되었다.²⁸ 그러나 소뇌 반구보다 소뇌 층부에 더 심한 위축이 생긴다는 연구 결과도 보고되었으며^{29,30} 소뇌 층부와 반구에 유사한 정도의 위축이 일어난다는 방사선 연구 결과도 보고되었다.^{31,32} 본 연구에서는 MSA 환자 중 72.2%에서 소뇌 위축이 관찰되었는데 소뇌 반구보다 층부에서 더 심한 위축이 관찰되었다.

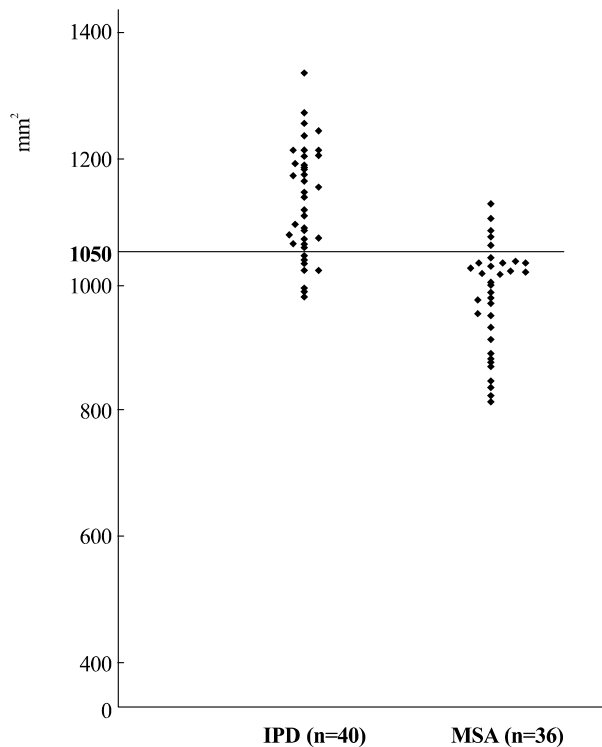


Figure 3. Scattering graph of anteroposterior diameter transverse diameter (mm²) in midbrain. IPD; idiopathic Parkinson's disease, MSA; multiple system atrophy.

본 연구에서는 IPD 환자보다 MSA 환자에서 뇌간 위축과 소뇌 위축이 빈번하다는 것을 확인하였다. 또한 중뇌 전후 직경과 횡 직경을 곱한 값이 MSA와 IPD를 감별하는 데 높은 민감도(83.3%)와 특이도(80.0%)를 보이며 두 질환을 감별하는 데 간편하게 이용할 수 있는 지표가 될 수 있다는 것을 확인하였다.

REFERENCES

- Gilman S, Low PA, Quinn N, Albanese A, Ben-Shlomo Y, Fowler CJ, et al. Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *J Neurol Sci* 1999;163:94-98.
- Wenning GK, Tison F, Ben Shlomo Y, Daniel SE, Quinn NP. Multiple system atrophy: a review of 203 pathologically proven cases. *Mov Disord* 1997;12:133-147.
- Rajput AH, Rozdilsky B, Rajput A. Accuracy of clinical diagnosis in parkinsonism-a prospective study. *Can J Neurol Sci* 1991;18:275-278.
- Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L, Lees AJ. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinico-pathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:181-184.
- Kim YD, Yang JW, Lee HJ, Lyoo CH, Kim WC, Lee MS. Single oral levodopa challenge test in de novo patients with idiopathic Parkinson's disease and multiple system atrophy. *J Korean Neurol Assoc* 1999;17:53-62.
- Gibb WR, Lees AJ. The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:745-752.
- Wenning GK, Geser F, Stampfer-Kountchev M, Tison F. Multiple system atrophy: an update. *Mov Disord* 2003;18 (Suppl 6):34-42.
- Pastakia B, Polinsky R, Di Chiro G, Simmons JT, Brown R, Wener L. Multiple system atrophy (Shy-Drager syndrome): MR imaging. *Radiology* 1986;159:499-502.
- Olanow CW. Magnetic resonance imaging in parkinsonism. *Neurol Clin* 1992;10:405-420.
- Shinotoh H, Inoue O, Hirayama K, Aotsuka A, Asahina M, Sahara T, et al. Dopamine D1 receptors in Parkinson's disease and striatonigral degeneration: a positron emission tomography study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56: 467-472.
- Schulz JB, Klockgether T, Petersen D, Jauch M, Muller-Schauenburg W, Spieker S, et al. Multiple system atrophy: natural history, MRI morphology, and dopamine receptor imaging with 123IBZM-SPECT. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1047-1056.
- Eidelberg D, Takikawa S, Moeller JR, Dhawan V, Redington K, Chaly T, et al. Striatal hypometabolism distinguishes striatonigral degeneration from Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1993;33:518-527.
- Gilman S, Koeppe RA, Junck L, Klun KJ, Lohman M, St Laurent RT. Patterns of cerebral glucose metabolism detected with positron emission tomography differ in multiple system atrophy and olivopontocerebellar atrophy. *Ann Neurol* 1994;

- 36:166-175.
14. Perani D, Bressi S, Testa D, Grassi F, Cortelli P, Gentrini S, et al. Clinical/metabolic correlations in multiple system atrophy. A fludeoxyglucose F 18 positron emission tomographic study. *Arch Neurol* 1995;52:179-185.
 15. Rossi P, Colosimo C, Moro E, Tonali P, Albanese A. Acute challenge with apomorphine and levodopa in Parkinsonism. *Eur Neurol* 2000;43:95-101.
 16. Drayer BP, Olanow W, Burger P, Johnson GA, Herfkens R, Riederer S. Parkinson plus syndrome: diagnosis using high field MR imaging of brain iron. *Radiology* 1986;159:493-498.
 17. Kraft E, Schwarz J, Trenkwalder C, Vogl T, Pfluger T, Oertel WH. The combination of hypointense and hyperintense signal changes on T2-weighted magnetic resonance imaging sequences: a specific marker of multiple system atrophy? *Arch Neurol* 1999;56:225-228.
 18. Schrag A, Kingsley D, Phatouros C, Mathias CJ, Lees AJ, Daniel SE, et al. Quinn NP. Clinical usefulness of magnetic resonance imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:65-71.
 19. Naka H, Ohshita T, Murata Y, Imon Y, Mimori Y, Nakamura S. Characteristic MRI findings in multiple system atrophy: comparison of the three subtypes. *Neuroradiology* 2002;44:204-209.
 20. Savoirdo M. Differential diagnosis of Parkinson's disease and atypical parkinsonian disorders by magnetic resonance imaging. *Neurol Sci* 2003;24(Suppl 1):35-37.
 21. Testa D, Savoirdo M, Fetoni V, Strada L, Palazzini E, Bertulezzi G, et al. Multiple system atrophy. Clinical and MR observations on 42 cases. *Ital J Neurol Sci* 1993;14:211-216.
 22. Schocke MF, Seppi K, Esterhammer R, Kremser C, Jaschke W, Poewe W, et al. Diffusion-weighted MRI differentiates the Parkinson variant of multiple system atrophy from PD. *Neurology* 2002;58:575-80.
 23. Righini A, Antonini A, Ferrarini M, de Notaris R, Canesi M, Triulzi F, et al. Thin section MR study of the basal ganglia in the differential diagnosis between striatonigral degeneration and Parkinson disease. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:266-271.
 24. Bosman T, Van Laere K, Santens P. Anatomically standardised 99mTc-ECD brain perfusion SPET allows accurate differentiation between healthy volunteers, multiple system atrophy and idiopathic Parkinson's disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2003;30:16-24.
 25. Ule G. Die systematischen Atrophien des Kleinhirns. In: Lubarsch O, Henke F, Rossle R. *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*. 1st ed. Berlin: Springer. 1957;934-988.
 26. Cervos-Navarro J. Olivopontocerebellare Atrophie. In: Berlet H. *Pathologie des Nervensystems V. Degenerative und metabolische Erkrankungen*. 1st ed. Berlin: Springer. 1991;581-594.
 27. Oppenheimer DR, Esiri MM. Disease of the basal ganglia, cerebellum and motor neurons. In: Adams JH, Duchen LW. *Greenfield's Neuropathology*. 1st ed. London: Arnold. 1992;988-1045.
 28. Savoirdo M, Bracchi M, Passerini A, Visciani A, Di Donato S, Cocchini F. Computed tomography of olivopontocerebellar degeneration. *AJNR Am J Neuroradiol* 1983;4:509-512.
 29. Tsuchiya K, Watabiki S, Sano M, Iobe H, Shiotsu H, Taki K, et al. Distribution of cerebellar cortical lesions in multiple system atrophy: a topographic neuropathological study of three autopsy cases in Japan. *J Neurol Sci* 1998;155:80-85.
 30. Wenning GK, Ben-Shlomo Y, Magalhaes M, Daniel SE, Quinn NP. Clinicopathological study of 35 cases of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;58:160-166.
 31. Mukai E, Makino N. MRI of the spinocerebellar degeneration (multiple system atrophy, Holmes type, and Menzel-Jopseph type). *Neurol Med* 1992;34:615-620.
 32. Konagaya M, Morishita S, Konagaya Y, Takayanagi T, Iwasaki S. Correction of clinical course with MRI findings in olivopontocerebellar atrophy and late cortical cerebellar atrophy. *Rinsho Shinkeigaku* 1989;29:1122-1128.