

# 급성산재성뇌척수염(Acute disseminated encephalomyelitis)에 의한 시신경염 1예

이준모 · 신인하 · 서경률

연세대학교 의과대학 안과학교실, 시기능개발연구소

**목적** : 저자들은 국내에서 보고되지 않은 급성산재성뇌척수염에 의한 시신경염을 경험하고, 이를 보존적 방법으로 치료하였기에 보고하는 바이다.

**대상과 방법** : 7년 7개월된 여아가 두통과 양안의 시력저하를 주소로 본원 안과 외래로 내원하였다. 내원당시 양안시력은 광각무였고, 동공반사는 우안에선 무반응이였으나, 좌안에선 약한 반응을 보였으며, 구심성동공운동장애가 양안에서 나타났고, 안저검사에서 양안에 유두부종소견을 보였다. 핵자기공명영상촬영에서 양측대뇌반구의 피질과 피질하부를 침범하는 다발성병변들이 관찰되며, T2 강조영상(T2-weighted image)에서 증강되었고, 뇌척수액검사 상 백혈구 45, 다핵구세포 10, 단핵구세포 88 cell/mm<sup>3</sup>이었다.

**결과** : 급성산재성뇌척수염 진단하에 Steroid Pulse Therapy로써 Methylprednisolone Sodium Succinate (Solu-medrol<sup>®</sup>, Pharmacia, U.S.A)를 30mg/kg 용량으로 정맥주사하고, 면역글로블린(Liv gamma<sup>®</sup>, Green cross, Korea)을 1g/kg 용량으로 정맥주사하였다. 7일간의 부신피질호르몬 정맥주사 후 경구 부신피질호르몬으로 감량을 시작하였고, 나안시력은 우안 0.9 좌안 0.9로 호전되었으며, 구심성동공운동장애가 양안에서 소실되었고, 시신경유발전위 검사는 양안에서 정상소견이었다.

<한안지 44(5):1237-1241, 2003>

중추신경계내에 다발성 염증질환산재(dissemination of inflammatory disease at multiple sites)가 단일양상인 병변을 보일 때 이 질환을 급성산재성뇌척수염(acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)이라 구분한다.<sup>1</sup> 급성산재성뇌척수염 이후에 질환의 재발이 동일 급성 단일양상 면역반응(same acute monophasic immune process)으로 생각되어지는 경우를 다상성산재성뇌척수염(multiphasic disseminated encephalomyelitis, MDEM)이라 하고, 반면에 급성산재성뇌척수염 이후에 질환의 재발이 만성 면역반응(chronic immune process)으로 생각되어지는 경우 다발성경화증으로 진단한다.<sup>2</sup>

급성산재성뇌척수염은 중추신경계의 염증성 탈수질 병변으로서 소아와 젊은 성인에게 드물게 나타나는 질환이다.<sup>3</sup> 그러나, 소아에서 급성산재성뇌척수염은 다발성경화증보다는 흔히 발생한다.<sup>4</sup> 급성산재성뇌척수염은 특징적인 임상양상으로 갑자기 발생한 양안성 시신경염과 시야장애를 포함하는 다발성 신경장애를 나타내며, 핵자기공명영상촬영은 뇌실과 피질하 주변의 비대칭성 백질병변 양상을 보이며, 조영제로 증강되고, 대개 수 주 혹은 수 개월 이내에, 부분적 혹은 완전한 회복을 보인다.<sup>5,6</sup>

저자들은 급성산재성뇌척수염에 의한 시신경염 1예를 경험하고, 이를 보존적 치료로 치료하였기에 보고하는 바이다.

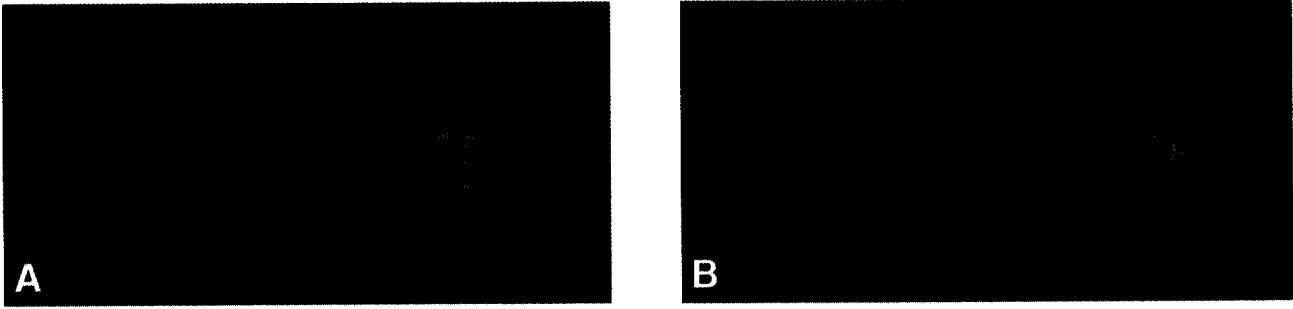
## 증 례

<접수일 : 2002년 10월 30일, 심사통과일 : 2003년 3월 13일>

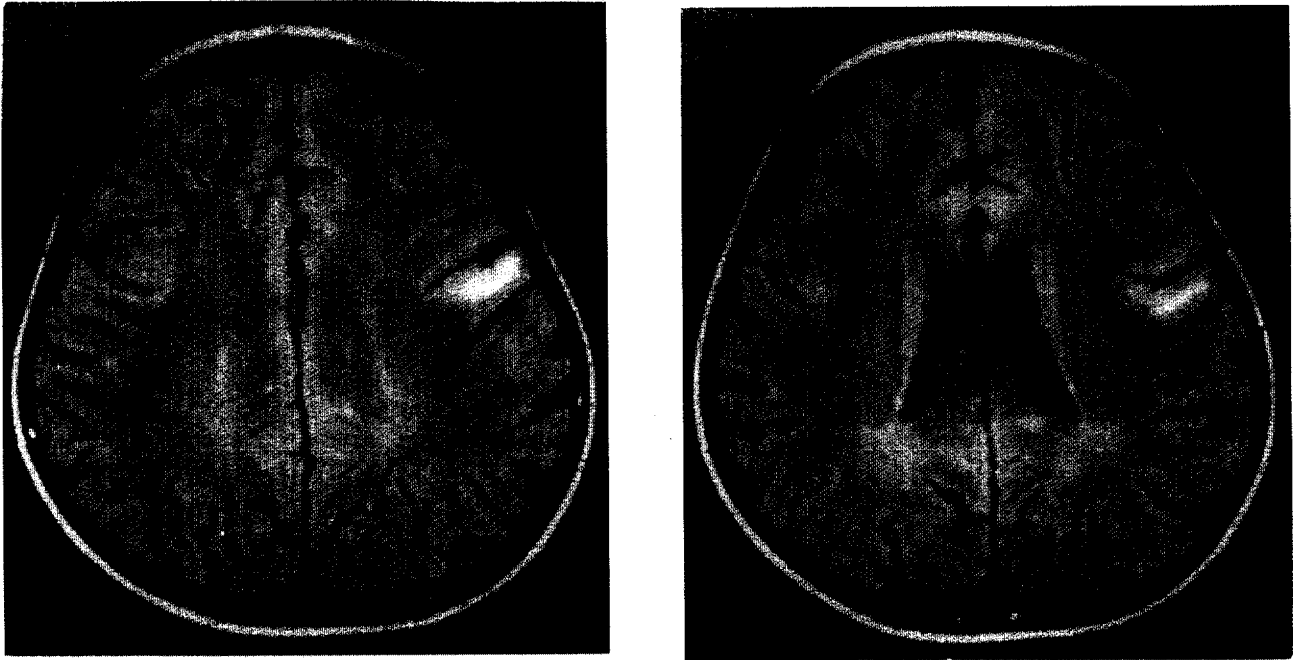
통신저자 : 서 경 률

서울시 서대문구 신촌동 134  
연세의대부속 세브란스병원 안과  
Tel: 02-361-8450, Fax: 02-312-0541  
E-mail: seoky@yumc.yonsei.ac.kr

7년 7개월된 여아가 2002년 8월 12일, 2일간 지속된 발열, 두통과 1일간 지속된 양안의 시력저하를 주소로 본원 안과 외래로 내원하였다. 환아는 과거력상 내원 2주일 전 상기도염 증상있었으나, 그 외 안과적 특이소견은 없었다. 내원 1개월전 시행한 시력검사상 양



**Figure 1.** Disc photography of both eyes. (A) shows swollen optic discs with blurring of its margin at first visit (left: optic disc of right eye, right: optic disc of left eye). (B) shows decreased optic disc swelling after steroid pulse therapy (left: optic disc of right eye, right: optic disc of left eye).



**Figure 2.** Typical large globular lesions affecting the deep white matter with periventricular sparing.

안 나안시력 1.0이었으나, 내원당시 안과적 검사에서 양안시력은 광각무이었고, 안압은 양안에서 정상 범위였다. 안구운동은 정상이었으나, 동공반사는 우안에서 penlight로 무반응이었으나, 좌안에선 약한 반응을 보였다. 구심성동공운동장애가 양안에서 나타났으며, 세극등 검사에서 양안의 외안부는 정상적이었다. 안저검사에서 양안에 유두부종 소견을 보였다(Fig. 1A). 내원당일 시행한 핵자기공명영상촬영에서 양측 대뇌반구에 피질과 피질하부를 침범하는 다발성 병변들이 관찰되며, T2 강조영상(T2 weighted image)에서 증강되었으나, 시신경부위 증강 소견은 보이지 않았다(Fig. 2). 일반혈액 검사상 혈색소 13.3, hematocrit 40, 백혈구 16390, 혈소판 462000 cell/mm<sup>3</sup>이었으며, 뇌척수액 검사상 적혈구 36, 백혈구 45, 다핵구세포

10, 단핵구세포 88 cell/mm<sup>3</sup>, 단백질 22, 당 85 mg/dl이었다. 뇌척수액과 혈청에서 실시한 oligoclonal band 검사는 모두 음성 소견을 보였다. 급성산채성뇌척수염 진단하에 2002년 8월 13일부터 동년 동월 19일 까지 steroid pulse therapy로 methylprednisolone sodium succinate (Solumedrol<sup>®</sup>, Pharmacia, U.S.A)를 30 mg/kg 용량으로 정맥주사하고, ampicillin sodium 500 mg와 sulbactam sodium 250 mg (Unasyn<sup>®</sup>, Pfizer, U.S.A) ceftriaxone sodium (Triaxone<sup>®</sup>, Han-mi, Korea)를 정맥 투여하고, 면역글로블린(Liv gamma<sup>®</sup>, Green cross, Korea)을 1g/kg 용량으로 2일간 정맥주사하였다. 부신피질호르몬 정맥주사 1일째 나안시력은 우안 광각무, 좌안 광각변별이었고, 구심성

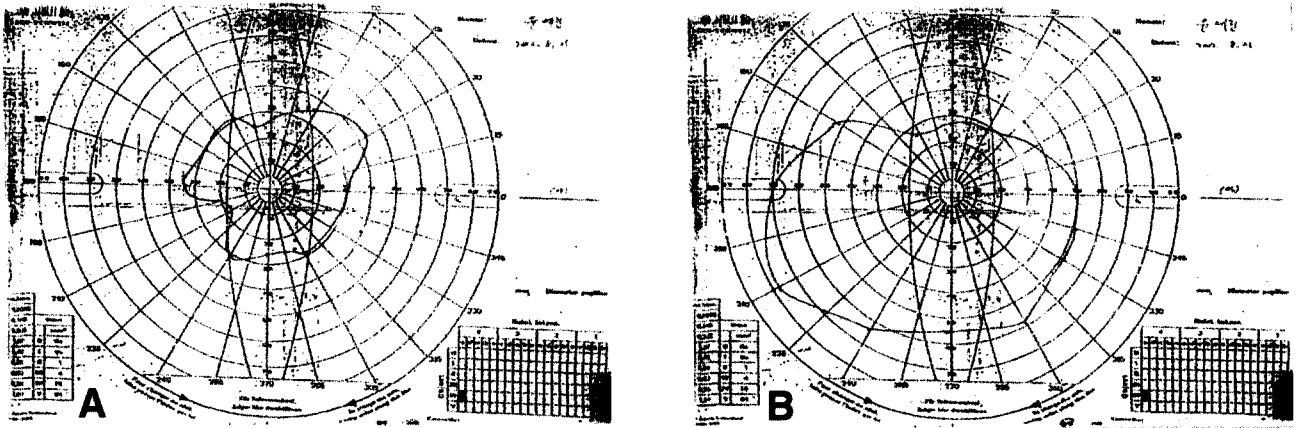


Figure 3. Goldmann perimetry findings at 9 days after steroid pulse therapy. A: right eye - peripheral visual field loss, B: left eye - relatively normal visual field.

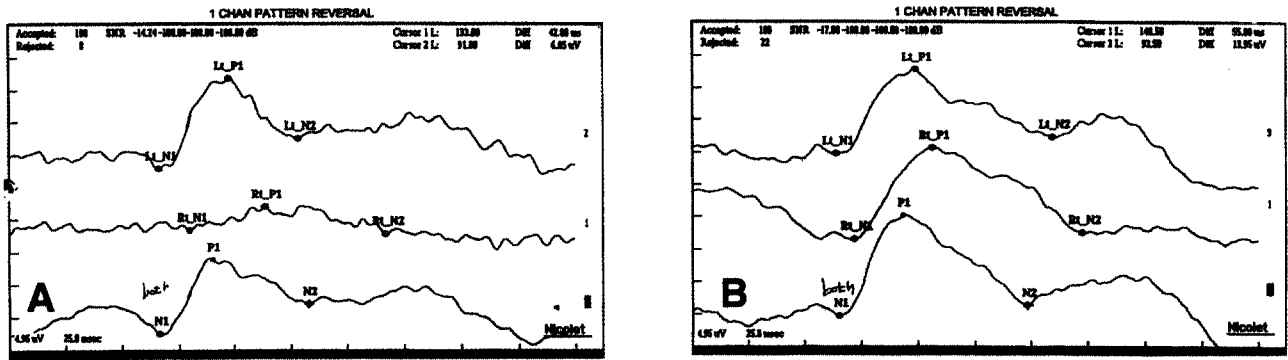


Figure 4. Visual evoked potential findings. A: visual evoked potential finding at 9 days after steroid pulse therapy. B: visual evoked potential finding at 40 days after steroid pulse therapy.

동공운동장애가 양안에서 있었다. 치료시작 7일째, 7일간의 부신피질호르몬 정맥주사 후 경구용 부신피질호르몬으로써 감량을 시작하였고, 나안시력은 우안 안전수지변별, 좌안 0.7으로 호전되었고, 뇌척수액 검사상 적혈구 8550, 백혈구 6, 다핵구세포 0, 단핵구세포 0 cell/mm<sup>3</sup>, 단백질 28, 당 80 mg/dl이었다. 치료시작 9일째 나안시력은 우안 0.02 좌안 0.9, 구심성동공운동장애가 우안에서 지속되었고, 안저 검사에서 양안에서 보이던 유두부종은 소실되었다(Fig. 1B). Goldmann 시야검사상 우안은 시야결손, 좌안은 정상시야소견 보였고(Fig. 3), 시신경유발전위 검사는 우안은 편평파(nearly flat), 좌안은 정상소견이었다(Fig. 4A). 치료시작 20일째 나안시력 우안 0.1, 좌안 0.9이었으며, 안압이 우안 38, 좌안 26 mmHg으로 증가되어 timolol maleate (Timoptic XE®, MSD, France)을 양안에 점안 투여 시작하였다. 치료시작 40일째 나안시력이 우안 0.4, 좌안 0.9로 호전됐으며, 시신경유발전위 검사상 양안 모두 정상 소견이었다(Fig. 4B). 치료시작 75일째 나안시력이 양안 모두 0.9로 호전되었다.

## 고 찰

급성산재성뇌척수염은 흔하지 않은 질환으로 현재까지 연구는 모두 후향적 단일병원연구뿐이며, 전세계적으로 받아들여지는 확정적인 진단방법이 존재하지 않는다. 질환의 정의 또한, Hynson 등<sup>5</sup>은 중추신경계의 다발성 염증성 단일양상과급변화와 신경학적 장애의 급성 발현으로, Dale 등<sup>1</sup>은 편측 시신경염증과 고립된 횡단척수염(isolated transverse myelitis)를 제외한 다발성 염증성 단일양상산재변화로, Schwarz 등<sup>7</sup>은 편측 시신경염증과 횡단척수염을 제외한 급성 다발성신경증상(acute multifocal neurologic symptom)으로 정의하였다. 이런 탈수질 삼간상태(demyelinating episode)가 나타나면, 그 재발의 위험성이 예후에 있어 중요하다. 그러므로, 급성산재성뇌척수염 진단의 중요성은 다발성경화증과의 감별이다. Dale 등<sup>1</sup>은 급성산재성뇌척수염과 첫번째 발현인 다발성경화증과의 감별점으로 임상적 증상과 진단검사적 결과를 제시하였다.

임상적 증상으론 두통, 발열, 수막자극증(meningism), 간질발작을 포함하는 두개강내 병변(intracranial pathology)을 나타낸다. 병세가 심한 다증상발현(flourid polysymptomatic presentation)이 급성산재성뇌척수염에서 흔하며, 반면에 다발성경화증에서는 격리된 단측성 시신경염(isolated unilateral optic neuritis), 횡단척수염, 뇌간증후군과 같은 단증상발현(monosymptomatic presentation)을 갖는다.<sup>4</sup> 특히 시신경염은 급성산재성뇌척수염에서는 양측성인 경우가 흔한 반면에, 다발성경화증에서는 단측성인 경우가 대부분이다.<sup>1</sup>

진단검사적 결과는 혈청 백혈구증가증이 급성산재성뇌척수염에서 흔하나 림프구감소증이 나타난다.<sup>1,5</sup> 뇌척수액 염종의 증거가 급성산재성뇌척수염에서 흔하고, oligoclonal band의 초내합성(intrathecal synthesis)은 비록 다발성경화증에서 좀 더 흔하지만, 급성산재성뇌척수염과 다발성경화증의 첫번째 발현 모두에서 나타난다.<sup>1</sup> 다만 급성산재성뇌척수염에서는 회복기검사에서 뇌척수액의 oligoclonal band가 나타나지 않고, 다발성경화증에서는 잔류 혹은 현존한다.<sup>1</sup> 뇌파검사(electroencephalogram)는 두 질환 사이에서 차이가 없고, 시신경유발전위검사는 탈수질 상태(demyelinating condition)를 진단하는데 효과적이거나, 급성산재성뇌척수염과 다발성경화증을 감별할 수는 없다.<sup>1</sup>

신경영상학적검사에서 급성산재성뇌척수염은 흔히 전산화단층촬영검사 상 정상소견을 보이므로, 핵자기공명영상촬영검사가 급성신경계백질질환 진단에 필수적이다.<sup>1</sup> 핵자기공명영상촬영 상 회백질을 침범할 수도 있으나, 주로 백질을 침범하여 T2 강조영상(T2-weighted image)에서 증가된 신호(signal intensity)의 다발성병변이 나타나고, 조영제에 의해 흔히 동시에 증강된다.<sup>1,3,5</sup> 뇌간과 소뇌는 침범하지 않는다.<sup>1</sup>

급성산재성뇌척수염은 특징적으로 홍역, 볼거리, A 혹은 B형 유행성독감, A 혹은 B형 간염, 단순포진바이러스, 수두, 풍진, 우두, 거대세포바이러스, 폐렴마이코플라즈마, 클라미디아, 레지오넬라, 캄필로박터, 연쇄상구균 등의 감염질환이 선행하며, 공수병, 디프테리아 파상풍 백일해, 천연두, 홍역, B형 일본뇌염 등에 대한 예방접종 이후에 드물게 발생하기도 한다.<sup>8,9</sup> 이 때문에 급성산재성뇌척수염의 가능한 병인으로 신경과민현상(neuroallergic phenomenon)이란 가설이 주장되었고, 금, 스트렙토마이신을 포함한 특정 약물치료 이후 급성산재성뇌척수염이 발생했다는 보고가 이를 뒷받침해 준다.<sup>10</sup>

급성산재성뇌척수염에 대한 확정된 치료방법은 없지만, 치료법에 대해서 부신피질호르몬사용에 대한 보고

가 있다.<sup>11</sup> 그 외 치료법으로 혈장교환술(plasma exchange)와 고농도 정맥면역글로불린(high dose intravenous immunoglobulin)의 효율성을 주장하는 보고가 있다.<sup>12-14</sup> 또한 부신피질호르몬 치료가 실패한 경우 혈장교환술의 효율성에 대한 보고도 있다.<sup>15</sup>

본 증례에서도 다발성경화증과 비교되는 급성산재성뇌척수염의 특징적 양상인 전탈수질질환(predemyelinating illness - 내원 2주일전의 상기도염증상), 다증상발현(polysymptomatic presentation - 급성 증상, 발열, 두통, 시신경병증), 양측성 시신경염, 뇌척수액 백혈구증가증, 증가된 뇌척수액 단백질, oligoclonal band 초내합성억제, 핵자기공명영상촬영검사 상 뇌실과 피질하 주변의 비대칭성 백질병변 등의 소견을 보여 급성산재성뇌척수염으로 진단 되었고, 이에 대한 스테로이드와 면역글로불린 투여로 증상호전을 보였

다. 저자들은 본 증례를 통하여 급성산재성뇌척수염에 의한 시신경염을 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고문헌

- 1) Dale RC, de Sousa C, Chong WK, et al. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain* 2000;123:2407-22.
- 2) Caldemeyer KS, Smith RR, Harris TM, Edwards MK. MRI in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiology* 1994;36:216-20.
- 3) Hans Peter Hartung, Robert I. Grossman. ADEM; Distinct disease or part of the MS spectrum? *Neurology* 2001;56:1257-60.
- 4) Singh S, Alexander M, Korah IP. Acute disseminated encephalomyelitis: MR imaging features. *Am J Roentgenol* 1999;173:1101-7.
- 5) Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, et al. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology* 2001;56:1308-12.
- 6) Ghezzi A, Deplano V, Faroni J, et al. Multiple sclerosis in childhood: clinical features of 149 cases. *Mult Scler* 1997;3:43-6.
- 7) Schwarz S, Mohr A, Knauth M, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: a follow up study of 40 adult patients. *Neurology* 2001;56:1313-8.
- 8) Tselis AC, Lisak RP. Acute disseminated encephalomyelitis. In: Antel J, Birnbaum G, Hartung HP, eds. *Clinical neuroimmunology*. Boston: Blackwell Science, 1998;116-47.
- 9) Johnson RT. Postinfectious demyelinating diseases. In: Johnson RT. *Viral infections of the nervous system*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998;181-210.
- 10) Cohen M, Day CP, Day JL. Acute disseminated enceph-

- alomyelitis as a complication of treatment with gold. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1985;290:1179-80.
- 11) Straub J, Chofflon M, Delavelle J. Early high-dose intravenous methylprednisolone in acute disseminated encephalomyelitis: a successful recovery. *Neurology* 1997;49:1145-7.
- 12) Kanter DS, Horensky D, Sperling RA, et al. Plasmapheresis in fulminant acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 1995;45:824-7.
- 13) Pradhan S, Gupta RP, Shashank S, Pandey N. Intravenous immunoglobulin therapy in acute disseminated encephalomyelitis. *J Neurol Sci* 1999;165:56-61.
- 14) Sahlas DJ, Miller SP, Guerin M, et al. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis with intravenous immunoglobulin. *Neurology* 2000;54:1370-2.
- 15) Takata T, Hirakawa M, Sakurai M, Kanazawa I. Fulminant form of acute disseminated encephalomyelitis: successful treatment with hypothermia. *J Neurol Sci* 1999;165:94-7.
- 13) Pradhan S, Gupta RP, Shashank S, Pandey N. Intravenous

**=ABSTRACT=**

## **Optic Neuritis in Acute Disseminated Encephalomyelitis**

**Jun Mo Lee, M.D., In Ha Shin, M.D., Kyoung Yul Seo, M.D.**

*Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea  
The Institute of Vision Research*

**Purpose:** This case is the first report of optic neuritis following acute disseminated encephalomyelitis in Korean literature and we report this case with a successful result of conservative treatment.

**Methods:** We examined a 7-year and-7-month-old female patient who visited our ophthalmology clinic complaining of a headache and visual disturbance in both eyes. At the time of visit, light perception was negative in both eyes, response to light reflex was nil in the right eye and weak in the left eye. Relative afferent papillary defect (RAPD) was noted in both eyes, and the disc swelling was found in both eyes on fundus examination. MRI brain scans revealed asymmetrical multifocal lesions involving the cortex and subcortex in the bilateral brain hemispheres, and contrast enhanced in T2-weighted images. Cerebrospinal fluid (CSF) examination showed results of 45 WBC, 10 polynuclear lymphocyte, and 88 monocyte cells/mm<sup>3</sup>.

**Results:** As patient was diagnosed with acute disseminated encephalomyelitis, she was prescribed intravenous steroid pulse therapy with methylprednisolone sodium succinate (Solu-medrol<sup>®</sup>, Pharmacia, U.S.A), and immunoglobulin (Liv gamma<sup>®</sup>, Green Cross, Korea). Seven days of steroid therapy was followed by tapering with oral steroid. Uncorrected vision was 0.9 in the right eye and 0.9 in the left. RAPD was resolved in both eyes. Visual evoked potentials showed both eyes being normal.

*J Korean Ophthalmol Soc* 44(5):1237-1241, 2003

**Key Words:** Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), Multiphasic disseminated encephalomyelitis (MDEM), Multiple sclerosis, Optic neuritis

---

Address reprint requests to **Kyoung Yul Seo, M.D.**

Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine

#134 Shinchon-dong, Seodaemun-ku Seoul 120-140, Korea

Tel: 82-2-361-8450, Fax: 82-2-312-0541, E-mail: seoky@yumc.yonsei.ac.kr