

자발성 두개내 저압증에서의 척수경막 조영변화

연세대학교 의과대학 신경과학교실 · 방사선과학교실*

방오영 · 이필휴 · 김동익* · 최일성

Spinal Dural Enhancement in Spontaneous Intracranial Hypotension on MRI

Oh Young Bang, M.D., Phil Hyu Lee, M.D.,
Dong Ik Kim, M.D. *, Il Saing Choi, M.D

Departments of Neurology and Neuroradiology*, Yonsei University College of Medicine.

—Abstract—

Recently with the development of magnetic resonance imaging (MRI) techniques, many reports of radiologic findings in spontaneous intracranial hypotension (SIH) have been reported. However in our review, the pachymeningeal changes within spinal canal secondary to SIH are not reported. In SIH, same mechanisms of it might act in the intraspinal space, which cause pachymeningeal changes of spinal dura and clinical features of spinal involvement. We reports four cases of SIH, in which MRI of the brain and spine reveals diffuse symmetric pachymeningeal enhancement. This is the first report of the spinal images in SIH.

서 론

최근 신경방사선학적 발달, 특히 자기 공명 영상 촬영(MRI)의 발달로 자발성 두개내 저압의 방사선 소견에 대한 보고가 증가되고 있다(Itohamn 등, 1992; Rando와 Fishman, 1992; Pannullo 등, 1993). 자발성 두개내 저압은 매우 드문 증후군으로

요추천자, 척수강 조영술, 척추마취를 위한 경막천자, 외상, 수술 등의 선행요인이 없이 특발성으로 발생하는 체위성 두통의 증후군으로 뇌척수액 압력이 60 mmH₂O 또는 그 이하인 것으로 진단된다(Spielman, 1982). 자발성 두개내 저압의 뇌 MRI 소견과 임상경과는 비교적 잘 알려져 있다. 그러나 자발성 두개내 저압과 동반된 척수강내 변화에 대해서는 저자들의 고찰에 의하면 아직 그 보고가 없어

자발성 두개내 저압 4 예의 두부 MRI 상 조영 증강 소견의 양상과 함께 이 환자들의 척수강내의 변화 소견을 보고하고자 한다.

증례 및 결과

체위성 두통으로 신촌세브란스에 내원한 4예의 환자가 자발성 두개내 저압으로 진단후 최소 6개월 이상 추적관찰되었다. 모든 예에서 뇌수막염 등의 병력, 요추천자, 척수강 조영술 및 척추마취를 위한 경막천자, 외상, 수술 등의 선행요인이 없었으며 뇌척수액 검사상 압력은 60 mmH₂O 이하 또는 측정이 불가능하였다. MRI 영상은 1.5T superconductive magnet (GE Signa, Milwaukee, WI, U.S.A.)을 이용하여 시행하였으며 MRI 추적관찰은 2예에서 증세화전후 한달(증례 2) 또는 3달후(증례 3) 시행되었다. 뇌척관 촬영은 뇌경맥 및 정맥동의 이상에 여부를 판단하고자 3예(증례 2-4)에서, 뇌척수액 유출 여부를 알기 위해 방사선 뇌조 조영술은 3예(증례 1, 3, 4)에서 시행하였으며 한 예에서는 수막생검을 시행하였다(증례 3). 각 증례의 임상양상과 방사선학적 소견의 요약은 표 1 및 2와 같다.

환자의 연령은 32-44 세로 모두 심한 체위성 기립성 두통으로 내원하였으며 척추와 관련된 증상으로는 한 예(증례 2)에서는 경부동통 및 견갑부의 통증을 호소하였으며 한 예(증례 4)에서는 후두신경통을 호소하였다. 임상경과는 1-2 달의 비교적 아급성 임상경과를 취했으며 신경학적 검사상 모두 정상이었다. 검사실 소견상 혈구침강속도(ESR)는 한 예(증례 1)에서만 약간 증가되어 있었으며, 일반 혈액 검사나 VDRL, anti-nuclear antibodies, RA factors, anti-phospholipid antibody는 정상이었다. 뇌척수액 검사상 한 예(증례 1)에서는 압력은 40 mmH₂O였으며 단백질 및 당은 정상, 백혈구는 2/mm³였으며, 한 예(증례 2)에서는 dry tap으로 뇌척수액 검사 및 압력을 측정할 수 없었고, 한 예(증례 4)에서는 압력은 30 mmH₂O였으며 단백질 80 mg/dl, 백혈구는 8/mm³이었다. 나머지 한 예(증례 3)에서는 압력이 너무 낮아 측정할 수 없었으나 단백질 176 mg/dl, 백혈구 8/mm³의 소견이었다. 뇌척수액의 중양세포 검사상 4예 모두 음성이었다.

다. 내원후 급성기에 시행한 Gadoliniumenhanced brain MRI 소견상 전 예에서 두개강내 경막의 전방에 걸친 균등한 조영증강 소견을 보이고 있었고(Fig. 1), T2-강조영상에서 경막자체의 신호강조 변화보다는 경막주위로 선형으로 가늘게 증가되는 신호강조를 보였다(Fig. 3). Brain MRI상 전 예에서 경추 상부두까지 광범위한 조영증강을 보이고 있었으며, 경부동통 및 견갑부의 통증을 호소한 예(증례 2)에서는 경부 MRI를 시행하여 경추 전방에 걸쳐 조영증강 소견을 관찰되었고, 척추 천자중 뇌척수압을 측정할 수 없었던 예(증례 3)에서 시행한 흉추 및 요추의 MRI상 요추에까지 척추 전방에 걸친 조영증강 소견을 관찰되었다(Fig. 2). MRI 추적관찰을 한 2예(증례 2, 3)에서 두개내 조영증강 소견이 증세화전과 함께 호전되는 소견을 보였다(Fig. 1). 뇌척관 촬영을 시행한 3예중 한 예(증례 3)에서는 상시상 및 회회 정맥동에 혈전증이(Fig. 2), MRI상 뇌경막하 삼출 및 출혈 양상이 관찰되었다(Fig. 1). 방사선 뇌조 조영술을 시행한 3예에서 뇌척수액의 누출은 관찰할 수 없었으며, 한 예(증례 3)에서 시행한 경막 생검 병리학 소견상 섬유화가 약간 증가된 소견 외에 염세포나 풍양세포, 미세혈관의 변화는 관찰되지 않았다(Fig. 3).

침상안정, 경막내 수액, 그리고 항불안제투여등 보존적 치료로 특별한 치료없이 조금씩 증세호전이 되어 1-2 달후 자발적으로 증세 호전후 완해를 보였다.

고 찰

과거 전산화 단층 촬영에서 간질성 부종으로 인한 슬릿뇌실(slit ventricles) 등의 보고(Murros와 Fogelholm, 1983)가 있었으나 대뇌경막의 조영증강의 소견은 뇌자기공명영상의 발달과 더불어 보고가 되기 시작하여 자발성 두개내 저압의 가장 두드러진 방사선학적 소견으로 보고되고 있다(Hochman등, 1992). 이러한 광범위한, 대칭적 수막의 조영증강 양상과 뇌경막하 삼출, 뇌의 하방전 위동이 특징적인 소견으로 기술되어진다(Hochman 등, 1992; Fishman과 Dillon, 1993; Pannullo 등, 1993; 이준홍등, 1995; 한시령등, 1995). 4예 모두 기존의 보고와 일치하는 두개내 수막 전방에 걸친 광범위한, 대칭적 조영증강 양상을 보였으며

Table 1. Summary of clinical manifestation, laboratory findings and management of spontaneous intracranial hypotension

No.	Sex/Age	Clinical symptoms Intracranial	Extracranial	Duration	ESR	CSF analysis Pressure/Protein/WBC**	Treatment	Course
1	M/40	Headache* and dizziness	None	2 months	41	40 / 38 / 2	Conservative	Improved
2	F/32	Headache*	Both shoulder pain	1 month	8	Uncheckable	Conservative	Improved
3	F/44	Headache* and tinnitus	None	2 months	7	Uncheckable / 176 / 8	Prednisolone	Improved
4	F/34	Headache*	Occipital neuralgia	1 month	12	30 / 80 / 8	Conservative	Improved

Roman numerals refer to cranial nerve palsies

* : aggravated by sudden change in postures and relieved by bed rest

** : Pressure (mmHg) / Protein (mg/dl) / WBC (/ μ r)

Table 2. Summary of radiographic findings of spontaneous intracranial hypotension

No.	Pachymeningeal thickening Focality / Evenness	Spinal enhancement	SI of thickened dura T1	T2	MR follow-up change	Angiographic findings	Ri-cisternogram findings
1	Diffuse / even	Cervical spine*	Low	High	-	-	Normal
2	Diffuse / even	Cervical spine**	Low	High	Slightly improved	Normal	-
3	Diffuse / even	Diffuse enhanced to the lumbar spine***	Low	High	Slightly improved	Thrombosis	No visible radiotracer along convexity
4	Diffuse / even	Cervical spine*	Low	High	-	Normal	Normal

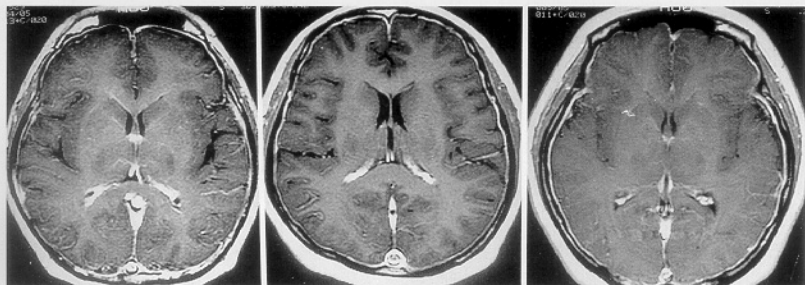
SI: signal intensity - : not performed

SSS: superior sagittal sinus thrombosis TS: transverse sinus thrombosis

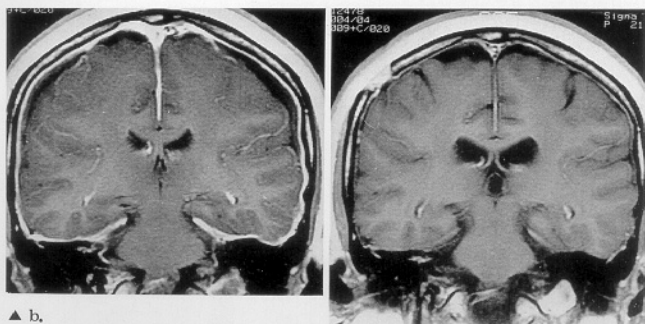
* : spine MRI not taken

** : C-spine MRI taken

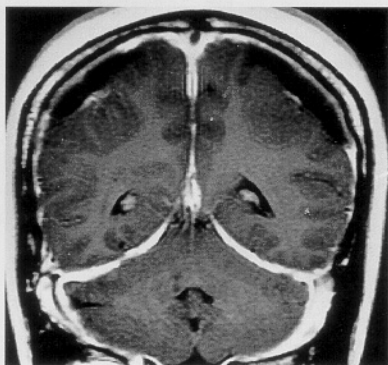
*** : C, T and L-S spine MRI taken



▲ a,



▲ b,



▲ c,

Fig. 1. Patterns of dural thickening and enhancement on brain MRI.

- a. Gadolinium (Gd)-enhanced T1-weighted images shows diffuse and even pattern of enhancement.
- b. The three month follow-up image shows marked improvement in dural enhancement.
- c. Gd-enhanced T1-WI shows low signal intensity of subdural fluid collection and hematoma owing to the rupture of perforating vessel.

한 예에서는 뇌경막하 심출 및 출혈 양상이 관찰되었다. 그외 함께 전 예에서 척추 경막에까지 파급되는 매우 광범위한 조영증강 양상을 관찰할 수 있었다. 이는 두개내 저압의 경우 척추강내 저압이 동반되기 때문으로 추측되며 대부분의 기존의 보고가 그 임상경과의 일과성과 척추에 관련된 동반 증상이 없었기 때문에 척추 영상을 실시하지 않는 이유에서 본 보고와 같은 척추강내 조영증강 소견의 보고가 없었던 것으로 사료된다. 아직까지 척추 경막의 조영증강 소견의 보고가 없기 때문에 이와같은 소견이 자발성 두개내 저압의 특징적인 소견인지는 후후 연구가 필요하리라 생각되나, 척추와 관련된 증상을 보이는 환자에서는 이와같은 척추 경막의 조영증강 소견을 확인하는 것이 환자의 증상의 이해에 도움이

되리라 생각되었다. 또한 본 증례와 같이 뇌척수액 천자시 척추강내 수막의 비후가 심한 경우 천자 바늘의 위치에 따라 dry tap이 유발될 수 있어 이러한 이유도 뇌척수액 압력 저하의 하나의 원인이 될 수 있을 것으로 사료된다. Schaltenbrand(1938)는 미세한 결손에 의한 뇌척수액의 누출을 그 기전의 하나로 가정하였으나 방사선 뇌조 조영술을 시행한 세 예에서 이러한 뇌척수액의 누출은 관찰되지 않았다. 뇌자기공명영상의 추적관리시 증상의 호전과 함께 이러한 조영증강의 양상이 호전되는 양상을 관찰할 수 있었다.

뇌혈관 촬영을 시행한 예중 한 예에서는 상시상 및 외행 정맥동에 혈전증이 관찰되었으며 이에 대한 기존의 보고가 없이 정확한 기전을 알기는 어려우나

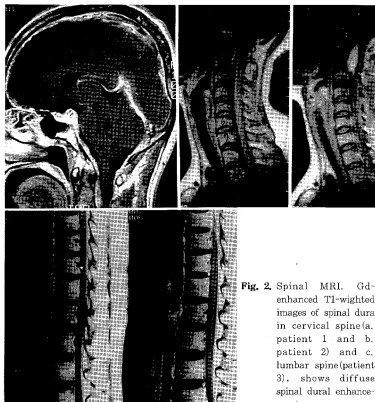


Fig. 2. Spinal MRI. Gd-enhanced T1-weighted images of spinal dura in cervical spine(a. patient 1 and b. patient 2) and c. lumbar spine(patient 3). shows diffuse spinal dural enhancement.

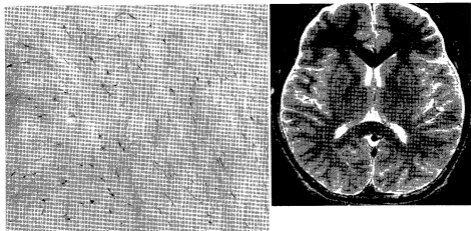


Fig. 3. Microscopic findings. a. Microscopic examination shows normal dural mater except slightly prominent fibrotic changes of dura. There is no definite inflammatory or vascular change (Patient 3). b. T2-weighted image of same patient show hyperintensity along the rim of dura.

수막의 변화와 관련된 일련의 변화로 추정되고, 정맥동의 혈전증에 의한 이차적 수막변화와는 SIH의 광범위한, 대칭적 조영증강 양상으로 쉽게 감별할 수 있을 것이다. 본 예 (중례 3)에서는 뇌자기공명영상 결과 정맥동의 혈전증이 의심되어 뇌혈관 촬영술을 시행하였으나, 정맥동의 혈전증에 의한 뇌실질의 변화나 이에 합당한 환자의 증세가 있는 경우 이외에는 혈관촬영술의 적응증이 되지 않으리라 생각되었다.

뇌자기공명영상에서의 광범위한 수막조영증강의 원인으로는 첫째, 낮은 뇌척수액 압력으로 인한 보상적 수막 총혈 (Schaltenbrand, 1938) 둘째, 경막의 염증반응, 그리고 마지막으로 낮은 뇌척수액 압력으로 인한 비특이성 수막반응 (Hochman 등, 1992) 등이 보고되고 있다. 수막생검은 이 질환이 자발적 호전의 경과를 취하기 때문에 시행하기에 어려움이 있으며 최근에 보고된 소수의 보고도 그 결과는 매우 다양한 경막 (pachymeningeal)의 섬유화 소견 (Fishman과 Dillon, 1993), 비특이성 염증소견 (Pannullo 등, 1993), 수막 (leptomeningeal)의 섬유화 소견 (Destian 등, 1989; Good과 Ghobrial, 1993) 등이 보고되었다. 최근 Mokri 등

(1995)의 보고에서 병리학적 소견상 경막은 정상소견으로 반면 경막내측면에 섬유세포 (fibroblast)와 혈관구조로 형성된 구획이 관찰되어 조영증강의 변화는 경막의 일차적 변화에 의한 것 보다는 두개내압의 저하로 인한 이차적인 변화로 인한 것으로 추정했다. 본 보고에서도 MRI상 T2-강조영상에서 경막자체의 신호강도 변화보다는 경막주위로 선형으로 가늘게 증가되는 신호강도를 보이고, 수막생검을 시행한 한 예에서 미세한 섬유화 소견은 관찰되었으나 그외에는 정상소견으로 염증세포나 풍양세포, 혈관의 변화 등의 소견은 관찰되지 않아 조영증강의 변화는 경막의 일차적 변화에 의한 것이 아님을 시사하였다.

SIH의 임상양상은 본 역률에서와 같이 전두부 또는 후두부의 체위성 두통이 특징적이며 그의 경부경직, 오심, 구토, 이명 그리고 현훈 등의 증상이 동반될 수 있으며, 이들 임상양상의 기전으로는 일반적으로 낮은 뇌척수액 압력으로 인한 뇌의 하방전위가 삼차신경, 설인신경, 미주신경 그리고 상부경신 경동 통증감수성 구조물을 건인함으로써, 또는 뇌척수액의 감소가 수막혈관의 보상적 확장을 유발하여 통증감수성 혈관의 확장으로 인해 발생할 수 있다고

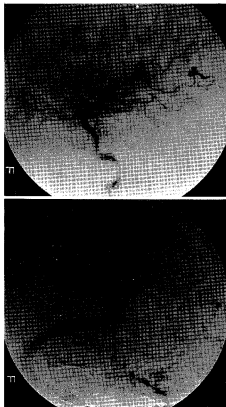


Fig. 4. Vascular changes (Patient 3). a. Right internal carotid angiogram shows focal ectasia of the right MCA parietal-occipital branch. b. Left internal carotid angiogram in the same patient shows irregularity of superior sagittal and transverse sinus.

알려져 있다(Pannullo등, 1993). 본 예들에서는 현저한 뇌의 하방전위는 관찰되지 않았고 반면 두개내 변화와 함께 이와 일치하는 경추 경막의 조영증강 소견이 관찰되었는데 이 역시 뇌척수액 압력의 저하로 인한 이차적 변화로 생각되어지고(Mokri등, 1995) 따라서 본 예들의 경우, 뇌의 하방전위자체에 의한 견인보다는 이러한 경막의 이차적 변화가 두통과 척추와 관련된 증세를 유발시켰으리라 생각되었다. 갑질진단으로는 두통을 야기하며 대뇌경막의 비후

또는 조영증강을 야기할 수 있는 질환으로 다양한 질환이 보고되어 원인으로 Wegener's granulomatosis (Destian 등, 1975), 류마티드 관절염 (Yuh등, 1990), sarcoidosis (Sethi등, 1986), 매독 (Hassin과 Zeitlin, 1940), 결핵성 pachymeningitis (Rosenblum, 1990), 수술후 변화 (Suzuki등, 1992), 종양 (pachymeningeal carcinomatosis, histiocytosis, meningoangiomatosis, gliomatosis cerebri, meningioma), dural sinus thrombosis, Tolosa-Hunt syndrome (Goto등, 1990)과 그의 다른 여러 기관을 침범할 수 있는 fibrosclerotic disease (Berger등, 1989) 로 sclerosing cholangitis, episcleritis, orbital pseudotumor with intracranial extension, Riedel's thyroiditis, testicular/ mediastinal/ subcutaneous fibrosis 등의 감별이 필요하다. 따라서 임상경과나 방사선학적 양상이 자발성 두개내 지압과 차이가 있을 때 전신적인 진단적 접근과 함께 수막생검등 다양한 진단적 접근이 필요할 것이며 그의 원인이 없는 경우 특발성 경막염 (idiopathic pachymeningitis)도 고려해야 할 것이다 (Martin 등, 1989; Mamelak등, 1993; Masson등, 1993). 저자들은 SIH로 진단된 환자들의 광범위한 변화를 보이는 특징적인 뇌자기 공명 영상 소견과 함께 척추강내의 경막의 변화를 경험하였기에 보고 하는 바이다.

REFERENCE

- 이준홍, 이병인, 허균 (1995) : 자발성 두개내 지압: MRI 소견. 대한신경과학회지 13(1):123-126.
- 한시명, 김용재, 김영인, 이광수, 김범생, 주성욱 (1995) : 자발성 두개내 지압 : 뇌의 하방전위로 사 망한 1례. 대한신경과학회지 13(1):129-133.
- Berger JR, Snodgrass S, Glasser J, Post MJD, Norenberg M, Benedetto P (1989) : *Multifocal fibrosclerosis with hypertrophic intracranial pachymeningitis*. *Neurology* 39:1345-1349.
- Destian S, Heier LA, Zimmerman RD, Morgello S, Deck MDF (1989) : *Differentiation between meningeal fibrosis and chronic subdural hematoma after ventricular shunting: value*

- of enhanced CT and MR scans. *AJNR* 10:1021-1026.
- Destian S, Feringa ER, Weatherbee L(1975) : *Hypertrophic granulomatous cranial pachymeningitis causing progressive blindness in a chronic dialysis patient. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 38:1170-1176.
- Fishman RA, Dillon WP(1993) : *Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. Neurology* 43:609-611.
- Good DC, Ghobrial M(1993) : *Pathologic changes associated with intracranial hypotension and meningeal enhancement on MRI. Neurology* 43:2698-2700.
- Goto Y, Hosokawa S, Goto I, Hirakata K (1990) : *Abnormality in the cavernous sinus in three patients with Tolosa-Hunt syndrome : MRI and CT findings. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 53:231-234.
- Hassin GB, Zeitlin H(1940) : *Syphilitic cerebral hypertrophic pachymeningitis. Arch Neurol* 43:362-371.
- Hochman MS, Naidich TP, Kobetz SA, Fernandez-Martin A(1992) : *Spontaneous intracranial hypotension with pachymeningeal enhancement on MRI. Neurology* 42:1628-1631.
- Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML(1993) : *Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis : report of three cases. J Neurosurg* 79:270-276.
- Martin N, Masson C, Henin D, Mompoin 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.
- Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, Piepgras DG, Miller GM(1995) : *Meningeal biopsy in intracranial hypotension: meningeal enhancement on MRI. Neurology* 45:1801-1807.
- Murros K, Fogelholm R(1983) : *Spontaneous intracranial hypotension with slit ventricles. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 46:1149-1151.
- Pannulle 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.
- Rosenblum ML(1990) : *Chronic granulomatous lesions : tuberculous, leprosy, sarcoidosis. In: Wilkins RH, Rengachary SS, eds. Neurosurgery. New York, McGraw-Hill, pp1980-1986.*
- Schaltenbrand G(1938) : *Neuere Anschauungen zur Pathophysiologie der Liquorzirkulation. Zentralbl Neurochir* 3:290-300.
- Sethi KD, El Gammal T, Patel BR, Swift TR(1986) : *Dural sarcoidosis presenting with transient neurologic symptoms. Arch Neurol* 43:595-597.
- Spielman FJ(1982) : *Post-lumbar puncture headache. Headache* 22: 280-283.
- Suzuki M, Takashima T, Kadoya M et al. (1992) : *Gadolinium-DTPA enhancement of dural structures on MRI after surgery. Neurochir* 35:112-116.
- Yuh WTC, Drew JM, Rizzo M et al. (1990) : *Evaluations of pachymeningitis by contrast-enhanced MRI: a patient with rheumatoid disease. AJNR* 11:1247-1248.