

가로정맥굴협착을 동반한 특발두개내압상승으로 오인된 연수막암종증

순천향대학교 의과대학 순천향대학교 천안병원 신경과

오 형 근

Leptomeningeal Carcinomatosis Mimicking Idiopathic Intracranial Hypertension with Transverse Sinus Stenosis

Hyung Geun Oh, MD, PhD

Department of Neurology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

Background: The most common form of pseudotumor cerebri occurs in obese young women in whom it can be caused by transverse sinus stenosis. Such cases used to be called idiopathic intracranial hypertension (IIH). However, leptomeningeal carcinomatosis can produce intracranial hypertension with papilledema, but without hydrocephalus.

Case Report: A 48-year-old woman presented with blurred vision and headache for one month. Brain magnetic resonance imaging with contrast showed no abnormality, and lumbar puncture revealed elevated cerebrospinal fluid pressure with hypoglycorrhachia. A magnetic resonance venogram showed a transverse sinus stenosis. She was treated with stent placement within a transverse sinus stenosis, but her condition became progressively worse. Leptomeningeal carcinomatosis was finally confirmed by repeated analyses of cerebrospinal fluid.

Conclusion: The cause of IIH is unclear and it remains a diagnosis of exclusion. When confronted by a patient with intracranial hypertension with hypoglycorrhachia, other cause must be excluded before diagnosing IIH.

J Neurocrit Care 2014;7(2):129-132

Key Words: Intracranial hypertension; Hypoglycorrhachia; Leptomeningeal carcinomatosis

서 론

공간점유병터 없이 두개내압이 상승하는 뇌거짓종양(pseudotumor cerebri)에서 뚜렷한 원인을 찾지 못하는 경우 특발두개내압상승(idiopathic intracranial hypertension)이라 한다. 요추천자에서 뇌척수압이 250 mmH₂O 이상인 경우 진단하며, 200-250 mmH₂O에서는 증상을 고려하여 판단한다.¹⁻³

뇌정맥굴협착은 두개내 정맥혈을 혈로 인해 두개내압을 상승시킬 수 있으며, 특발두개내압상승 환자에서 동반한 가로정

맥굴협착에 스텐트 삽입을 이용한 치료 후에 두개내압상승 증상들이 호전된다는 보고들이 있다.⁴⁻⁶

한편, 저뇌척수액당증(hypoglycorrhachia)는 세균, 결핵, 진균에 의한 뇌막염, 연수막암종증(leptomeningeal carcinomatosis) 혹은 1주 정도 지난 지주막하출혈 때 나타날 수 있다.^{1,2}

저자는 두통과 시력저하를 보인 환자에서 양측 가로정맥굴협착에 따른 두개내압상승으로 진단 후 스텐트삽입술을 시행하였으나 반복적으로 실시한 뇌척수액배양검사서 연수막암종증으로 최종 진단된 예를 경험하였기에 감별진단의 중요성과 함께 이를 보고하고자 한다.

Received: September 5, 2014 / **Revised:** November 25, 2014

Accepted: November 26, 2014

Address for correspondence: Hyung Geun Oh, MD, PhD
Department of Neurology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 31 Soonchunhyang 6-gil, Dongnam-gu, Cheonan 330-930, Korea
Tel: +82-41-570-3833, Fax: +82-41-579-9021
E-mail:oh906@schmc.ac.kr

증 례

48세 여자환자가 1개월 전부터 지속적으로 심한 두통이 있어 타 병원에서 입원치료를 하였으나 증상의 호전이 없어 본원에 입원하였다. 체온은 정상이었으며 간간이 구토가 동반되

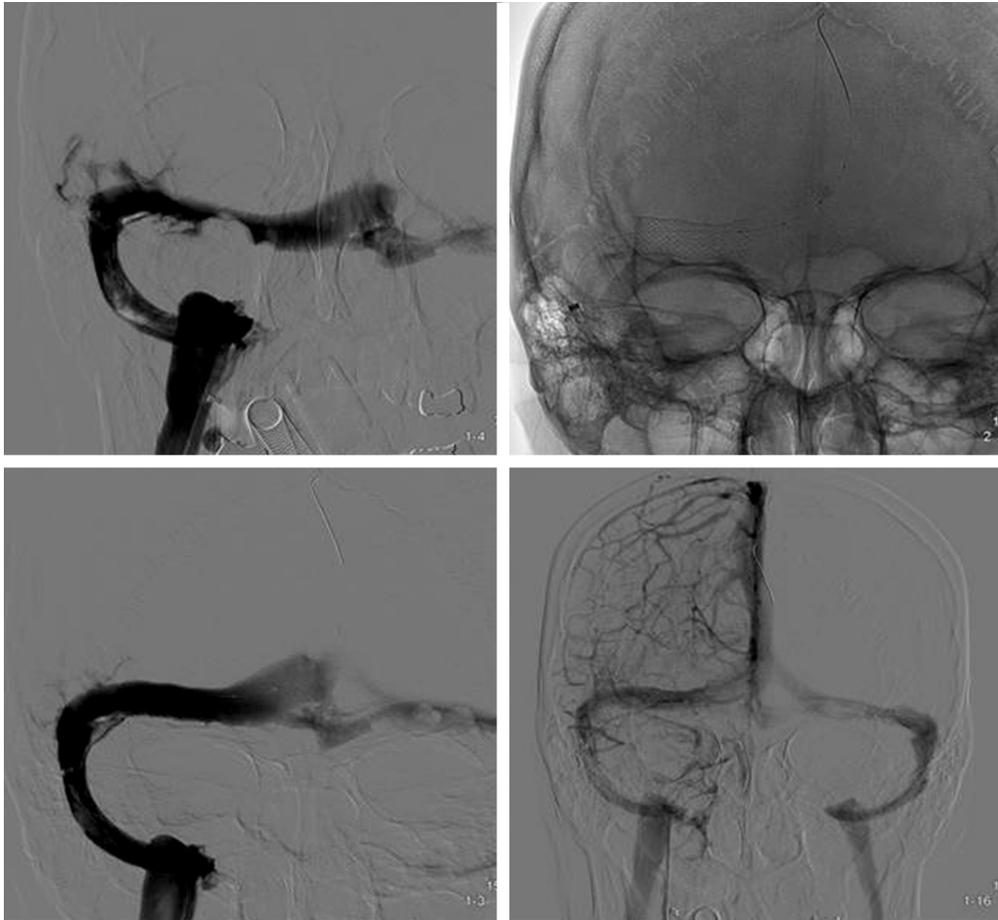


Figure 1. Cerebral venous angiography. After stent insertion, pressure of the transverse sinus was markedly reduced and stenosis of the transverse sinus was resolved.

었다. 결핵이나 다른 감염, 종양 등의 과거력은 없었으나 좌측 눈은 실명 상태였고 40세 이후에 우측 눈도 서서히 시력저하가 있었다고 하였다. 키 163 cm에 체중 48 kg으로 체질량지수 (body mass index)는 18 kg/m²이었다. 신체검사에서 임파선이나 장기비대증은 보이지 않았고, 특별한 약물력은 없었으며, 대사 및 신경내분비질환은 없었다. 잠을 잘 수 없고 참지 못할 정도의 깨질 듯한 심한 두통(visual analogue scale 9/10점)을 호소하였고 신경학적 진찰에서 시신경유두부종 소견이 보였으나 수막자극징후는 관찰되지 않았다. 조영증강영상을 포함한 뇌자기공명영상에서 특이소견은 없었고, 처음 뇌척수액검사에서 뇌압은 255 mmH₂O, 백혈구 8 개/mm³, 단백질 41.1 mg/dL, 포도당 35 mg/dL(혈청 123 mg/dL)으로 확인되었으며, 배양검사와 악성세포검사에서 음성이었다.

약물치료로 탄산탈수효소억제제(acetazolamide), 비스테로이드소염진통제, 토피라메이트, 만니톨을 사용하였으나 두통의 호전이 없었다. 안저검사를 반복 시행하여 시신경유두부종을 다시 확인하였고 총 5차례의 요추천자를 시행하여 뇌척수액을 30-50 cc 배액하였으나 두통은 일시적으로 나아지는 듯하다가 다시 악화되었다. 4차례 뇌척수액검사에서 개방압력은

모두 250 mmH₂O 이상으로 증가되어 있었고 백혈구는 1-13 개/mm³, 단백질은 정상이었으며 포도당은 모두 35 mg/dL 이하로 감소되어 있었다. 이 중 2차례 배양검사와 악성세포검사를 시행하였고 결과는 음성이었다. 두통이 매우 심하여 마약진통제를 이용한 정맥내자가통증조절까지 시도하였다. 2주 동안 치료했음에도 두통에 호전이 없어 자기공명정맥조영술을 시행하였다. 검사상 가로정맥굴협착이 의심되어 뇌혈관조영검사를 시행하였고 양쪽 가로정맥굴협착이 관찰되었다. 협착 전후 부위의 압력 차이가 왼쪽은 8 mmHg, 오른쪽은 15 mmHg로 측정되어, 왼쪽 가로정맥굴에 풍선확장술, 오른쪽 가로정맥굴에 풍선확장술과 스텐트삽입술을 시행하였다(Fig. 1). 스텐트 삽입을 이용한 치료 후에도 두통은 호전되지 않았고 오히려 점차 심해졌으며 장기간 눈을 뜨고 있으면 사물의 형체만 어렵듯이 보일 정도로 시력저하도 악화되었다. 추적 뇌자기공명영상에서도 조영증강되는 병변은 관찰되지 않았고, 수두증을 포함한 다른 이상소견도 관찰되지 않았다. 스텐트삽입술에도 불구하고 증상이 악화되어 전신적 스테로이드 정주치료를 시작하였으며, 두개내압상승이 있는 모든 환자에게 도움이 되지는 않지만 이 환자의 난치두통 치료를 위해 뇌

실복강지름술(ventriculoperitoneal shunt) 또는 허리복강지름술(lumboperitoneal shunt)도 고려하였다. 하지만 스텐트삽입술 시행 후 시행한 마지막 5번째 뇌척수액검사에서 악성세포가 확인되어 연수막암종증으로 진단하였으며, 환자는 원발암에 대한 충분한 검사와 치료를 원치 않아 작은 규모의 타병원으로 전원하였다. 이러한 이유로 진단 후 증상의 진행을 관찰할 수 없었고 결국 사망했다는 소식을 보호자가 알려주었으며, 사망의 원인이 연수막암종증에 의한 지속적인 두개내압상승이 원인인지 아니면 다른 신경계 이상이 발생되었는지 정확히 알 수 없었다.

고 찰

본 증례는 양측 가로정맥굴협착으로 발생한 두개내압상승으로 생각하고 스텐트삽입술을 시행하였으나 두통, 구토, 유두부종, 뇌척수액 개방압력 증가 등의 두개내압상승의 증상과 징후가 호전되지 않았으며 최종적으로는 연수막암종증으로 진단되었던 환자이다.

특발두개내압상승 환자에서 두개내압상승의 원인으로 양측 가로정맥굴협착에 의한 정맥흐름의 폐쇄도 고려해 볼 수 있으며, 이러한 원인에 대한 치료방법으로 협착부위에 스텐트삽입술을 시행함으로써 대뇌 정맥압력을 감소시키고 두개강내압력을 감소시켜서 임상증상이 호전되는 경우도 있다고 알려져 있다.⁶⁻⁸ 8 mmHg 이상의 협착 전후 압력차이를 보인 52명의 가로정맥굴협착을 동반한 특발두개내압상승 환자에서 스텐트삽입술을 했을 때 49명에서 호전을 보였다. 시신경유두부종을 보인 46명은 평균적인 협착 전후 압력차이가 20 mmHg 였으나 스텐트삽입술 후에 0.7 mmHg로 감소하였다.⁴ 다른 연구에서는 가로정맥굴협착 부위에서 6-25 mmHg 내외의 압력 차이를 보인 5명의 두개내압상승 환자 중에 4명에서 가로정맥굴에 스텐트삽입술을 시행 받았고 모두 두통이 호전되었다.⁵

이 환자는 스텐트삽입술 시행을 결정하기 전에 뇌척수액세포검사를 30 cc 이상의 충분한 양으로 2회 시행하였고 악성세포는 발견할 수 없었다. 뇌척수액 생산억제를 유도하는 아세트아졸라미드와 토피라메이트를 투약하였고, 5차례의 반복적인 요추천자로 뇌척수액을 30-50 cc 배액하였으나 두통의 호전은 없었다. 난치두통이긴 했으나 뇌척수액압력의 증가와 동반한 양측 가로정맥굴협착 소견만을 근거로 특발두개내압상승을 먼저 의심하고 이에 대한 스텐트삽입술 치료를 시도한 것은 결과론적으로 옳지 않았고, 철저한 감별진단이 필요했던 것으로 생각한다. 또한 정맥굴협착 소견이 두개내압상승의 원인인지 혹은 이차적인 결과인지가 아직 확실하지 않은 상황에서 진단에 도움이 되는 소견으로 단정하는 것은 피해야 할 것

으로 생각한다.

뇌척수액세포증가증이 있으며 뇌척수액검사에서 포도당이 낮게 측정되면 수막염의 원인으로 세균, 결핵 또는 곰팡이를 시사한다. 연수막암종증, 사르코이드증, 거미막하출혈(보통 첫 주 이내) 환자들에게도 뇌척수액검사에서 포도당감소가 관찰될 수 있다.^{1,2} Lee 등⁹이 보고한 증례는 본 환자와 유사한 점이 많이 있었는데 차이점은 양측 가로정맥굴협착 부위에 풍선 확장술과 스텐트삽입술을 시행하고서 두통이 사라졌다는 점이다. 저뇌척수액당증은 가로정맥굴협착과 두개내압상승에 의한 이차적 소견으로 해석하였고, 뇌척수액검사에서 젖산이 증가하지 않고 저뇌척수액당증이 발생하였기 때문에 뇌척수액의 포도당흡수와 이동에 병적인 이상이 있었을 가능성도 고려하였다.⁹

전신암이나 원발뇌종양에서 연수막전이(leptomeningeal metastasis)가 일어나면, 암세포의 유무와 관계없이 거의 모든 환자의 뇌척수액은 비정상 소견을 보인다. 일반적으로 고형종양전이 환자의 55%에서 첫 번째 악성세포검사가 양성으로 나타나고, 두 번째 시도에서는 양성률이 80%까지 증가한다. 백혈병이나 림프종 환자까지 포함하면 90% 이상으로 높아지거나 간혹 세 차례 이상의 반복검사가 필요한 경우도 있다.¹ 포도당이 감소하는 경우는 30% 미만이며, 다른 이상소견이 없이 단독으로 나타나면 특이도가 낮다. 그리고 암세포가 확인된 환자 중 약 1/3은 뇌척수액의 세포수가 정상이다.^{1,2} 이 환자는 5차례의 뇌압이 증가하고 저뇌척수액당증은 있었지만 단백질은 정상이었고 2차례는 세포수가 4개 이하의 정상으로 확인되었다. 스텐트삽입술 시행 후 마지막 뇌척수액검사에서 악성세포 양성으로 나온 것은 3번째 시도만이였다.

결론적으로 본 증례와 같이 hypoglycorrhachia를 동반한 두개내압상승 환자에서 양측 가로정맥굴협착이 관찰된다고 하더라도 이를 두개내압상승의 원인으로 확정하기 전에 단지 동반된 하나의 소견이거나 이차적인 결과일 수도 있다는 점을 고려해야 한다. 또한 hypoglycorrhachia와 두개내압상승을 초래하는 다른 원인을 찾기 위한 광범위한 검사가 필요하다고 생각되며, 특히 뇌척수액악성세포검사는 세 차례 이상의 반복검사가 필요할 수 있다고 생각한다.

REFERENCES

1. Korean Neurological Association. *Textbook of Neurology*. 2nd ed. Beommun education 2012;133, 267, 786.
2. Ropper AH, Samuels MA, Klein JP. *Adams and Victor's Principle of Neurology*. 10th ed. McGraw-Hill 2014;13-9, 628-32, 662-3.
3. Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension.

- Lancet Neurol* 2006;5:433-42.
4. Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, Thurtell MJ, Macdonald J, McCluskey PJ, et al. Transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of 52 patients and of model predictions. *AJNR* 2011;32:1408-14.
 5. Owler BK, Parker G, Halmagyi M, Dunne VG, Grinnell V, McDowell D, et al. Pseudotumor cerebri syndrome: venous sinus obstruction and its treatment with stent placement. *J Neurosurg* 2003;98:1045-55.
 6. Higgins JN, Owler BK, Cousins C, Pickard JD. Venous sinus stenting for refractory benign intracranial hypertension. *Lancet* 2002;359:228-30.
 7. Karahalios DG, ReKate HL, Khayata MH, Apostolides PJ. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology* 1996;46:198-202.
 8. King JO, Mitchell PJ, Thomson KR, Tress BM. Cerebral venography and manometry in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 1995;45:2224-8.
 9. Lee E, Chung SJ, Lee TY, Kim HY, Kwon KY, Suh DC, et al. A case of intracranial hypertension with hypoglycorrachia caused by bilateral transverse sinus stenoses. *J Korean Neurol Assoc* 2007;25:398-401.