

특발성비후성두개경막염: 증례 보고¹

홍원철 · 박원규 · 변우목 · 김동석²

특발성비후성두개경막염은 다른 영역의 질환을 배제함으로써 얻을 수 있는 매우 드문 질환이다. 53세 남자가 1개월간의 지속적인 두통과 우안 시력 감소를 주소로 내원하였다. 우측 해면동 내의 종괴 및 양측 전두엽 부분의 비후된 경막 모두 MR 관상면 T1 강조영상에서 뇌회색질과 동등한 신호강도, T2 강조영상에서 저신호강도를 보였으며, 조영증강후 T1 강조영상에서 양측 전두엽 부분의 경막은 미만성으로 두껍고 비교적 강한 조영증강을 보였으나 해면동 내 종괴는 조영증강되지 않았다. 저자들은 수술로 확진된 특발성비후성두개경막염 1예를 경험하였기에 그 방사선학적인 소견을 보고하고자 한다.

특발성비후성두개경막염 (Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis, 이하 IHCP)는 매우 드물며, 전이성 혹은 다발성 수막성 병변으로 잘못 인식될 수 있는 질환으로, 외과적 조직 생검을 통해서만 정확한 확진을 할 수 있다. IHCP는 염증성 섬유화 반응으로 천막을 포함한 경막에 잘 수반된다. 수많은 조직학적 범주가 경질막의 비후를 일으킬 수 있으며, 따라서 IHCP는 이 범주에 속하는 질환들을 배제함으로써 진단할 수 있는 병변이다(1). IHCP는 다양한 임상적인 증상을 나타내며 영상학적 검사에서 경질막의 미만성 비후를 보인다.

증례 보고

53세 남자가 1개월 동안의 두통과 우측 시력의 점차적인 상실을 주소로 내원하였다. 신경학적 검사상 다른 이상 소견은 없었고, 또한 과거 병력에도 특이 사항이 없었다. 뇌척수액 검사에서 백혈구 (27/uL; 다핵구 0%, 림프구 87%, 기타 세포 13%) 및 단백질 (83 g/dL)과, 당 (100mg/dL; 혈청당 137 mg/dL)의 증가 소견을 보였고, 세포검사상 중양세포는 보이지 않는 비세균성 뇌막염 소견을 보였다. 내원 후 시행한 CT에서는 이상 소견을 보이지 않았다. MR 관상면 T1 강조영상에서 뇌회색질과 동등한 신호강도, T2 강조영상에서 저신호강도를 보이는 종괴가 우측 해면동 내에 보였다 (Fig. 1A, B). T1 강조영상에서 뇌회색질과 동등한 신호강도, T2 강조영상에서 저신호강도로 비후된 경막이 양측 전두엽 부분에서 보였으며 조영증강후 미만성으로 두껍게 조영증강되었고, 해면동내 종괴는

조영증강되지 않았다 (Fig. 1C-E). 미만성 경막의 비후와 일부 종괴가 우측 해면동에 보여서 경막에 생긴 전이성 병변 및 림프종을 먼저 의심했고, 확진을 위해 절제후 생검 조직을 얻었다. 조직 소견에서 심한 섬유조직 증식이 관찰되었고 군데군데 림프형질 세포의 침윤이 보였으며, 림프종이나 만성 육아종성 염증의 증거는 보이지 않아 특발성비후성두개경막염으로 확진되었다 (Fig. 1F).

고 찰

경막염은 염증성 변화에 의한 경막의 국한성 혹은 미만성 비후를 보이는 상태를 일컫는 말이다. 경막 비후의 원인은 경막 외 농양, 류마티스성 관절염, 웨그너스 육아종증과 같은 면역 질환, 림프종, 신경매독, 사르코이드 육아종, 결핵 및 두개내 섬유종 등이 원인이 될 수 있으며, HTLV-1 감염이나 만성 투석을 받는 환자에게서도 경수막의 육아종성 비후를 드물게 볼 수 있다. IHCP는 이러한 원인을 배제함으로써 얻을 수 있는 진단이다(1, 2).

주요한 임상적 양상은 장기간의 심한 두통과 뇌신경의 마비 및 시력의 상실을 나타낸다. 두통이 IHCP의 저명한 증상이며, 자발적 소실도 있지만 스테로이드 치료에 잘 반응한다(1, 2). 그 밖에 알려진 치료로는 방사선 치료와 Azathioprine이 있으며, 고용량의 스테로이드 치료가 가장 효과적으로 알려져 있으나 치료후 재발의 빈도가 높다(1). 두통의 원인이 증가된 뇌압의 상승이라기 보다는 염증 반응에 의한 경막의 자극에 의한 것으로 생각된다. 드물게 후두개와 부위의 경막에 발생한 IHCP에서 연관된 수두증이 보고되었다(2). 시신경의 압박에 의한 시력 상실, 그 외 5, 7, 8번 뇌신경 마비 및 소뇌성 운동

¹영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²영남대학교 의과대학 병리학교실

이 논문은 2003년 6월 2일 접수하여 2003년 8월 5일에 채택되었음.

실조를 나타내기도 한다. 이 증례도 1개월 간의 두통과 우안의 시력 감소를 호소해서 위의 임상적 양상과 일치했다. 또한 내경 동맥과 정맥동 근처의 경막의 섬유화에 의한 동맥 및 정맥동의 막힘을 초래하기도 한다(1-3). 이 증례에서 보여주는 우측 해면동 내 종괴도 인접한 경막의 비후 및 섬유화의 진행으로 인한 정맥동 막힘에 의해 발생한 해면동내 혈전으로 생각된다.

최근의 신경학적 영상의 발전으로 인해 IHCP로 진단되는 빈도가 증가되었으며 적극적인 조직 생검이 병인의 이해와 결과를 이해하는데 도움이 되었다. 경막의 비후는 두 가지의 형태로 주로 보인다. 하나는 말안장 주위와 해면동에 위치하는 것으로 내경 동맥과 시신경이 해면동 및 상부 경사대 분절에서 포획되는 형태이고 다른 하나는 대뇌뿔, 천막 및 경사대의 경막에 보이며 다발성 뇌신경의 장애를 동반하는 형태로 좀 더 흔한 형태이다. 병변은 경막의 결절성 가성 종양의 형태로 보이기도 하며 대개 대뇌뿔과 천막의 미만성 비후가 단독으로 나타나거나 결절성 병변과 동반되어 나타날 수 있다(4).

조직학적으로 IHCP는 감염성 병인, 악성 혹은 인지된 전신성 질환이 보이지 않고 경수막의 섬유화 및 림프구와 형질세포등을 포함한 만성 염증 세포가 보인다. 괴사 소견의 유무와

무관하게 육아종이 흔히 보이기도 한다. 위의 변화가 보이며 비건락 괴사성 육아종과 단일 혹은 다발 핵상의 조직구가 보일때 조직병리학적 진단이 가능하다(2).

보고된 방사선학적 소견은 결절성 혹은 미만성으로 비후된 경막이 T1 강조영상에서는 뇌회색질과 동등한 신호강도를 보이며, T2 강조영상에서는 저신호강도를 보이고 조영제 주입후 비후된 경막의 균일한 조영증강을 보인다. 비후된 경막은 관상면 혹은 시상면 자기공명영상에서 잘 관찰된다. 주목할 만한 비후를 보이지 않는 한 컴퓨터단층촬영에서 잘 보이지 않으며, 보일때는 천막의 열공 부위에서 잘 보인다. 정상적인 경막은 조영제를 사용하지 않은 T1, T2 강조영상에서는 보이지 않는다(5).

경막의 비후는 후두와에서 상부 경추까지의 척추에 영향을 미쳐 척수의 압박을 초래하기도 하며, 또한 미만성 경막의 비후를 가진 안와의 가성 종양이 보고된 경우도 있다(5, 6).

감별해야 할 병변으로는 악성 림프종, 플라크성 수막종, 결핵종을 동반한 결핵성 경수막염, 자발성 두강내 저혈압 등이 포함되어야 한다. 플라크성 수막종 및 결핵성 경수막염 역시 경수막의 비후를 보일 수 있지만 미만성보다는 국한성으로 보이며, 신경과 혈관의 포획에 의한 것보다는 종괴 자체에 의한

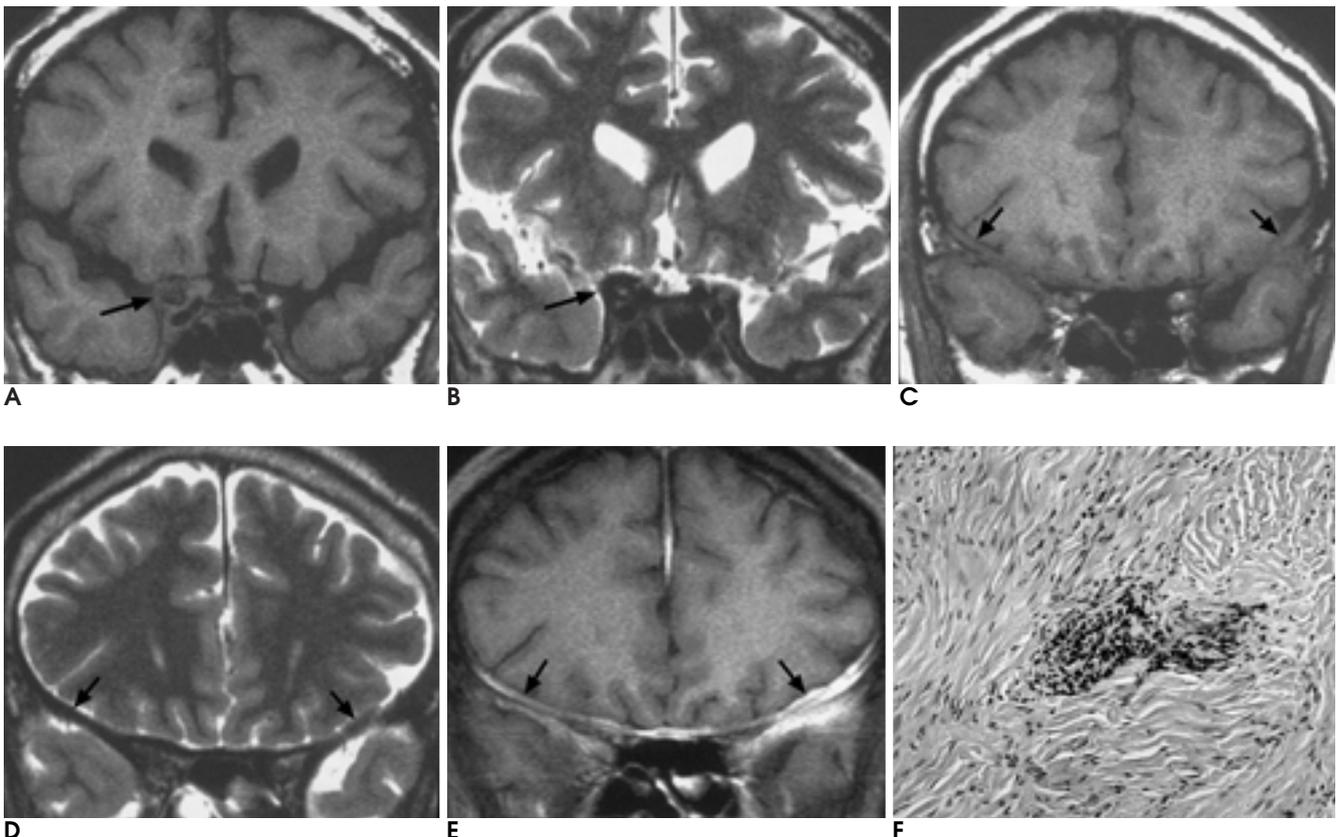


Fig. 1. A, B. Coronal T1-weighted image (A) shows iso-signal intensity mass (arrow) in right cavernous sinus, and the mass is hypointense (arrow) on coronal T2-weighted image (B). C-E. The thickened dura matter in both frontal lobes (arrows) is isointense on coronal T1-weighted image (C), and hypointense (arrows) on coronal T2-weighted image (D). Coronal postcontrast T1-weighted image (E) shows diffuse well enhancement (arrows). F. The meningeal lesion represents dense proliferation of thick collagen and patchy infiltration of lymphoplasmic cells (H & E, × 100).

임상 양상을 주로 보인다. 자발성 두강내 저혈압이 있을때도 경막의 조영증강이 보이지만 치료후 흔히 소실된다(1, 7). 그 외 드물지만 류마티스성 관절염, 웨그너스 육아종증과 같은 면역 질환, 신경매독, 사르코이드 육아종, 두개내 섬유종증, HTLV-1 감염 및 만성 투석을 받는 환자에게서도 보일 수 있다(2).

결론적으로 저자들이 경험한 증례와 같이 확인할 만한 원인이 없이 경막의 결절성 혹은 미만성 비후를 보일때 특발성비후성두개경막염을 생각해 보아야하겠다.

참 고 문 헌

1. Deprez M, Born J, Hauwaert C, Otto B, Reznik M. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis mimicking multiple meningioma: case report and review of the literature. *Acta Neuropathol* 1997;94:385-389
2. Goyal M, Malik A, Mishra NK, Gaikwad SB. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: spectrum of the disease. *Neuroradiology* 1997;39:619-623
3. Kioumehri F, Rooholamini SA, Yaghmani I, Verma R. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: a case report. *Neuroradiology* 1994;36:292-294
4. Uemura K, Matsumura A, Kobayashi E. Idiopathic chronic hypertrophic craniocervical pachymeningitis: case report. *Neurosurgery* 1995;37:358
5. Martin N, Masson C, Henin D, Momptint D, Marsault C, Nahum H. Hypertrophic cranial pachymeningitis: assessment with CT and MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 1989;10:477-484
6. Wild T, Strotzer M, Volk M, Feuerbach S. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with an orbital pseudotumor. *Eur Radiol* 1999;9:1401-1403
7. Goyal M, Sharma A, Mishra NK, Gaikwad SB, Sharma MC. Imaging appearance of pachymeningeal tuberculosis. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:1421-1424

Idiopathic Hypertrophic Cranial Pachymeningitis: Case Report¹

Won Chul Hong, M.D., Weon Kyu Park, M.D., Woo Mok Byun, M.D., Dong Sug Kim, M.D.²

¹Department of Diagnostic Radiology, Yeungnam University College of Medicine

²Department of Pathology, Yeungnam University College of Medicine

Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis is rare, and is essentially a diagnosis of exclusion. A 53-year-old man presented with headache and visual loss in the right eye, first experienced a month earlier. MR images depicted a mass in the right cavernous sinus. At T1-weighted imaging, both the mass and the thickened dura mater present in both frontal lobes were isointense, while at T2-weighted imaging, the signal intensity of both the mass and the dura mater was low. After the injection of contrast medium, pachymeningeal enhancement was observed. We report the radiologic findings in a case of idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis, confirmed surgically and pathologically.

Index words : Idiopathic hypertrophic pachymeningitis, MR
Dura mater, MR

Address reprint requests to : Won Chul Hong, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Yeungnam University College of Medicine, 317-1, Daemyungdong, Namgu, Daegu 705-717, Korea.
Tel. 82-53-620-3030 Fax. 82-53-653-5484 E-mail: aang00@hanmail.net