

임상상 및 MRI로 확진된 다발성 경화증 1례

고신대학교 의학부 신경과학교실
윤성민, 김광수, 유경무

A case of multiple sclerosis confirmed by clinical manifestations and MRI

Sung Min Yoon, Kwang Soo Kim, Kyung Mu Yoo

Department of Neurology, Kosin Medical College,
Pusan 602-702, Korea

= Abstract =

Multiple sclerosis is a demyelinating disorder of the optic nerves, spinal cord, and brain white matter, which is characterized clinically by remission and exacerbation or steadily progressive course.

We report a 18-year-old female patient of clinically definite multiple sclerosis with multiple lesions in the central nervous system confirmed by evoked potentials, brain and thoracic spinal MRI.

Key words : Multiple sclerosis, MRI, Evoked Potentials

서 론

다발성 경화증은 중추신경계의 백질내에 탈수초성 병변으로 우리나라를 포함한 아시아 지역에서는 드문 질환^{3, 6)}이며 시신경, 척수, 뇌간 및 대뇌에 걸쳐 광범위한 병변을 보이는 경우는 더욱 희귀한 것으로 보고되고 있다. 국내에서도 다발성 경화증에 대한 여러 보고가 있으나^{1, 3, 4, 5)} 뇌 및 척수 자기공명영상과 유발전위검사에서 중추신경계에 광범위한 병변을 보인 경우는 드물다. 저자들은 18세 여자 환자로서 임상증상과 신경학적 검사, 유발전위검사 및 자기공명영상 등을 통해 시신경, 척수, 뇌간 및

대뇌에 광범위한 병변을 보인 다발성 경화증 1례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

18세된 여자 환자로 1987년 7월 중순 좌안 시력의 완전 소실과 우안 시력의 저하(0.7)를 주소로 고신의료를 방문하여 시신경염 진단하에 prednisolone 복용(45mg/day) 10일 후 증상 호전을 보여 외래 진료를 통해 추적조사 중 1990년 7월 소변장애, 양하지의 마비와 감각저하가 발생하여 본원 신경과에 입원하였다.

입원 당시 신경학적 검사상 의식은 명료하였으며, 양하지의 근력은 중력을 이길 정도였고 양상지의 근력은 정상이었으며, 감각은 4번 흉수 이하로 모든 감각의 소실이 있었다. 뇌척수액 검사상 백혈구수 $181/\text{mm}^3$, 단백질 $77\text{mg}\%$, 당 $41\text{mg}\%$ 이며, IgG $10\text{mg}/\text{dL}$ 로 총단백질의 13% (정상치: $<10-13\%$), 유발전위검사에서는 후경골신경 자극에 의한 두부SSEP(somatosensory evoked potentials)에서 좌측은 전위가 유발되지 않았으며 우측은 절대잠복시간의 지연과 진폭의 감소가 있었고, VEP(visual evoked potentials)에서는 양안에서 반응이 없었으며, BAEP(brainstem auditory evoked potentials)는 정상이었다. 흉부 자기공명영상에서 T2 강조영상상 다발성 국소성 고신호 강도의 병변이 6번과 7번 흉수 그리고 9번, 10번 및 11번 흉수에 관찰되었으며 Gd-DTPA 주입시 조형 증가가 관찰되었다(Fig. 1). 그래서 시신경과 흉수척수에 병변이 있는 Devic 증후군으로 진단하고 ACTH($80\text{mg}/\text{day}$)을 15일간 투여하였으며 치료 10일째 양하지 마비와 소변장애의 호전을 보여 보행과 자가배뇨가 가능한 상태로 퇴원하였다. 이후 경구로 prednisolone ($15\text{mg}/\text{day}$)을 복용하며 추적 관찰하였다.

1992년 6월 사지마비와 소변장애를 주소로 다시 본원 신경과로 입원하였고 당시 신경학적 검사상 의식은 명료하였으며 근력은 양하지에서는 중력을 이기지 못하는 상태였고 양상지에서는 중력을 겨우 이기는 정도였으며 5번째 흉수 이하로 모든 감각소실이 있었다. 후경골신경 SSEP, 척골신경 SSEP, 정중신경 SSEP 및 VEP에서 양측 모두 반응이 없었으며 BAEP는 정상이었다. 뇌척수액 검사상 백혈구수 $1/\text{mm}^3$, 단백질 $58\text{mg}\%$, 당 $61\text{mg}\%$, IgG $11.8\text{mg}/\text{dL}$ 로 총단백질의 13.6%, IgG index 2.23 (정상치 <0.7)였고, oligoclonal band는 관찰되지 않았다. ACTH($80\text{mg}/\text{day}$) 근육주사 후 prednisolone($45\text{mg}/\text{day}$) 경구 투여로 대치하였으며 점차적인 사지근력의 호전을 보여 입원 120일째 퇴원하

였다. 이후에는 스테로이드를 복용하지 않고 지냈다. 1995년 3월 양 하지와 양 상지의 근력감소를 주소로 다시 입원하였다. 입원 당시 전신상태는 매우 불량하였으며 활력증후는 정상이었다. 이학적 검사상 악태증(cachexia) 상태였고, 신경학적 검사상 의식은 명료하였으며, 양안 모두 대광반사와 시력은 완전 소실된 상태였다. 우측 상지와 양하지는 완전 마비상태였고 좌측 상지는 중력을 이길 정도의 근력이 있었으며, 양측 제2 흉수 피부분절 이하에 모든 감각이 저하되어 있었고 심부전 반사에서 knee/ankle jerk(-/-)와 elbow/wrist jerk(-/-)로 관찰되었다. 실험실 검사소견은 혈액검사상 백혈구수는 $12,000/\text{mm}^3$, 혈소판은 $505,000/\text{mm}^3$ 이며 Hemoglobin $9.8\text{mg}/\text{dL}$, Hematocrit 30.8% 로 저하되어 있었고, 간기능 검사에서 알부민 $3.2\text{g}/\text{dL}$, 글로부린 $2.7\text{g}/\text{dL}$ 로 감소되어 있었고, 소변 검사상 현미경적 백혈구가 많이 관찰되었으며, 그외 전해질, 혈액응고 검사는 정상이었고, 뇌척수액 검사상 백혈구수 $1/\text{mm}^3$, 단백질 $126\text{mg}/\text{dL}$, 당 $49\text{mg}/\text{dL}$, oligoclonal band(-), IgG index 0.09 이었다.

임상경과 및 치료는 methyl-prednisolone ($800\text{mg}/\text{day}$ - 10일간 점차 감량)와 항생제 및 고칼로리 영양 공급($1,600\text{ Kcal}/\text{day}$) 등의 치료를 하였으며, 내원 4일째 촬영한 뇌 자기공명영상에서 T1 강조영상에 저신호강도와 T2 강조영상에 고신호강도의 병변이 양측 뇌실주위 백질, 좌측 두정후두엽, 좌측뇌교, 내포 및 뇌량 등에서 광범위하게 관찰되었다 (Fig. 2). 내원 12일째 4번 흉수 이하로 감각소실과 안전수지검사서 양측 모두 20cm 정도의 시력과 전반적인 영양상태의 호전을 보였다. 내원 20일째 하부장관 출혈로 인한 대량의 혈변이 발생하여 수혈과 수액요법을 실시하여 일주일만에 혈변은 중단되었으나 혈중요소질소의 상승, 전신 부종, 양폐야의 수포음과 천명음이 생기고 소변량이 감소되었다. 이후 증상의 호전없이 지내오던 중 내원 70일째 시행한 추적 유발전

위검사에서 VEP, BAEP, 후경골신경 SSEP 및 NCV 검사에서 반응이 없었고 정중신경 SSEP에서 좌측 EP, N19와 우측 P23 파의 절대 잠복시간이 지연되었고 N13-N19파 정점사이 잠복시간이 연장되어 있었다. 내원 72일째 혈중 요소질소, 크레아티닌의 상승과 대사성 산증, 급성신장염 그리고 폐부종 등이 나타나 응급복막투석을 시행하였으나 대사성 산증과 폐부종으로 사망하였다.

고 찰

다발성 경화증(multiple sclerosis:MS)이란 중추신경계의 백질내에 탈수초성 병변이 적어도 두 곳이상에서 나타나는 질환으로 위도가 높은 한냉지방에 많이 발생하고 유전인자와 종족과의 관계보다는 환경적인 요소가 더 작용하는 것으로 알려져 있고 우리나라를 포함한 아시아는 아프리카 및 라틴 아메리카와 함께 빈도가 낮은 지역으로 알려져 있다⁶⁾.

발병 연령은 주로 10세에서 50세 사이로 사춘기 및 청장년기에 호발하며 여성에서 더 많이 발병한다. 임상 경과는 대부분에서 악화와 호전을 반복하는 임상 경과를 보이나 호전없이 계속 악화되는 경우와 변화없이 지속되는 경우도 있다. 악화 인자는 감염, 외상, 임신 등이 있으며 시력장애, 근력약화, 감각장애 및 배뇨장애 등의 증상이 나타나며 시력장애는 주로 초기 증상으로 특히 아시아 지역에서는 뚜렷하고, 근력약화 중에서는 편마비가 가장 흔한 형태이며, 감각장애는 명확한 sensory level이 있는 경우가 많다. 환자의 일부는 증상 발생 후 몇 달 혹은 몇 년 이내에 사망하나 대부분 평균 30년 이상의 생존율을 보인다. 본 증례는 사지마비가 있었으며 4번 흉수 이하의 명확한 sensory level이 있었다.

Schumacher의 진단 기준에²²⁾ 따르면 definite MS는 첫째, 신경학적 검사상 중추신경계 기능의 이상을 보이고, 둘째, 검사 혹은 병력상

중추신경계의 두 군데 이상에서 병변을 보이며, 셋째, 중추신경계 질환의 백질 침범이 뚜렷이 확인되고, 넷째, 두 번 이상의 중추신경계 침범이 적어도 24시간 지속되거나 적어도 6개월 이상 증상 및 증후가 서서히 혹은 계단적으로 진행하고, 다섯째, 증상 및 징후가 다른 질환의 과정으로 설명되지 않을 때이다. 본 증례는 Schumacher의 진단기준을 모두 만족시킨다. MS의 진단 검사로는 뇌척수액검사, 유발전위검사 및 자기공명영상촬영 등^{7 10 11, 12)}이 있으며, 뇌척수액검사에서는 세포증다증, IgG의 증가, IgG 생산율 증가, IgG지수 증가, oligoclonal band 양성, myelin basic protein 증가 등의 소견을 보인다. 세포증다증과 myelin basic protein의 증가는 MS의 활동성과 관련이 있다. 자기공명영상은 시신경, 척수, 뇌간 및 대뇌 백질부에서 plaque를 확인함으로써 진단에 도움이 되는데, 본 증례에서는 진단시 뇌척수액 검사에서 총단백질에 대한 IgG 증가(13-13.6%) IgG index의 증가 및 세포증다증 등이 발견되었고 자기공명영상촬영술에서 시신경, 척수, 뇌간 및 대뇌에 병소가 관찰되었다. MS 진단에 VEP가 널리 이용되고 있으며 이것은 시신경 침범이 흔하고, 객관적이며 비교적 간편하고, 환자에게 해가 거의 없는 이유 때문이다. MS 환자에서 VEP의 이상이 나타나는 빈도는 전체 평균의 63%이고, definite MS에서 평균 빈도는 85%이다⁵⁾. 척수와 시신경 병변을 같이 보이는 예가 아시아에서는 제일 흔한 것^{1, 3, 18)}이며 다음으로 시신경, 뇌간 및 척수의 병소 조합이 흔하다. 본 증례의 경우는 시신경, 척수, 뇌간 및 대뇌에 걸쳐 광범위하게 침범된 드문 경우⁴⁾에 해당된다. MS 환자에서 말초성 다발 신경병증이 비타민 결핍성 혹은 다발성 압박 마비에 의해 나타날 수 있는데⁵⁾ 본 증례의 경우에는 신경전도 검사와 신경학적 검사상에서 말초성 다발성 신경병증을 알 수 있었고 이것은 비타민 결핍에 의한 것으로 생각된다.

치료는 adrenocorticotrophic hormone(ACTH),

methyl-prednisolone, prednisone 등의 steroid가 효과 가 있는 것으로 인정⁶⁾을 받고 있다. 이외에 plasmapheresis, IV immunoglobulin, immunosuppressive agents 등이 시도되고 있으나, 본 증례에서는 methy-lprednisolone 대량 사용 후 감량하는 치료방법을 사용하였다.

결 론

저자들은 시신경, 척수, 뇌간 및 대뇌 등에 광범위한 병변이 보이며, 임상적, 뇌척수액검사, 자기공명영상촬영 및 유발전위 검사 등으로 진단한 비교적 드문 다발성 경화증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 박규현, 김상옥, 김수겸 : 부산에서의 다발성경화증 임상적 특징과 유병율. 대한신경과학회지 1(1) : 29-36, 1983
2. 이광우 : 뇌유발전위, 신경계질환의 전기생리학적 진단법. 대한신경과학회(보수교육). 서울. 59-56, 1986
3. 이상건, 노재규, 김광국등 : 한국에서의 다발성 경화증 임상적 특징 및 추정 유병율. 대한 신경과학회지. 제7권 2호 : 218-228, 1989
4. 하충건, 나덕렬, 홍승봉, 이광우, 명호진 : 다발성 경화증 진단에 있어서 시각 유발전위 검사의 적용. 대한 신경과학회지. 제6권 2호 : 158-168, 1988
5. 허희지, 선우일남, 박기덕 : 다발성 경화증 환자에서의 임상 양상과 유발전위 검사 소견의 비 교 관찰. 대한 신경과학회지. 제10권 1호 : 49-58, 1992
6. Adams CWM : The general pathology of multiple sclerosis : Morphological and chemical aspects of the lesions. In : Hallpike JF, Adams CWM, Tourtellotte WW. (Editors) : Multiple sclerosis. Chapman and

- Hall, London, 203-40, 1983
7. Brownell B, Hughes JT : The distribution of plaques in the cerebrum in multiple sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 25 : 315-320, 1962
8. Celesia GG, Kaufman DI, Brigell M, Toleikis S, Kokinakis D, Lorange R, Lizano B : Optic neuritis : A prospective study. Neurology 40 : 919-923, 1990
9. Crisp DT, Kleiner JE, DeFillip GJ, et al : Clinical correlations with magnetic resonance imaging in multiple sclerosis. Neurology 35 : 137, 1985
10. Edwards MK, Farlow MR, Stevens JC : Multiple sclerosis;MRI and clinical correlation. AJNR 7 : 595-598, 1986
11. Jacobs L, Kinkel WR, Polachini I, et al : Correlation of nuclear magnetic resonance imaging, computerized tomography, and clinical profiles in multiple sclerosis. Neurology 36 : 27-34, 1986
12. Jacobs L, Kinkel WR, Polachini I, Kinkel RP : Clinical NMR correlation in multiple sclerosis. Neurology 34(suppl 1) : 141, 1984
13. Kelly R : Clinical aspects of multiple of multiple sclerosis. In : Vinken PJ and Bruyn GW(Eds), Handbook of Clinical Neurology Vol.47. Demyelinating Diseases. Amsterdam. North-Holland Publishing Co, pp49-78, 1985
14. Kuroiwa Y, Shibasaki H : Multimodality evoked potentials and blink reflex in multiple sclerosis. Neurology 34 : 1318-1323, 1981
15. Kuroiwa Y. and Kurland L.T.(Editors) : Symposium : Multiple sclerosis in Asia. Tenth- congress of the Japanese Society of Neurology, May 1969. Clin Neurol (Tokyo)

- 10 : 18-46, 1970.
16. Kurtzke J.F. : An epidemiologic approach to multiple sclerosis. Arch Neurol. (Chic.)14 : 213-222, 1966.
17. Kurtzke J.F., Park C.S. and Oh S.J. : Multiple sclerosis in Korea. Clinical features and prevalence. J. Neurol Sci. 6 : 463-481, 1968.
18. Kurtzke JF : Epidemiologic contributions to multiple sclerosis : An overview. Neurology 30(2) : 61-79, 1980
19. Kurtzke JF, Kurland LT, Goldberg ID : Mortality and migration in multiple sclerosis Neurology (Minneapolis) : 1186-1197, 1971
20. Okinaka S, Tsubaki T, Kuroiwa Y, et al : Okinaka S, Tsubaki T, Kuroiwa Y, et al : Multiple sclerosis and allied disease in Japan. Neurology 8 : 756-763, 1958
21. Rose AS, Ellison GW, Myers LW, Tourtellotte W : Criteria for the clinical diagnosis of multiple sclerosis. Neurology 26 : 20-22, 1976
22. Shibasaki H, Kuroiwa Y : Pattern reversal visual evoked potentials in Japanese patients with multiple sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 45 : 1139-1143, 1982
23. Wikstrom J, Poser S, Ritter G : Optic neuritis as an initial symptom in multiple sclerosis. Acta Neurol Scandinav 61 : 178-185, 1980

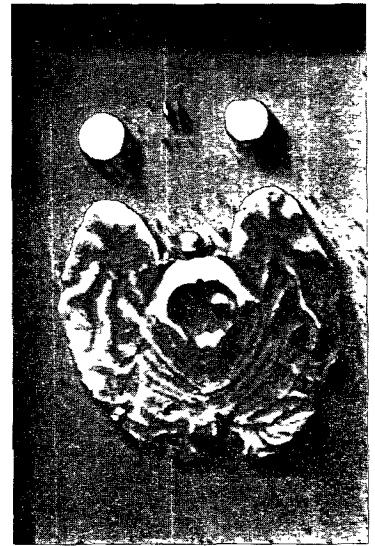


Fig. 1 Sagittal T1-weighted thoracic spine MRI (500/20 ; Gd-DTPA) demonstrates multiple foci(arrows) of nodular signals in the mid and low thoracic cord (approximately at T6-7 and T9-11 levels).



(A)

Fig. 2 Brain MRI examination in T2-weighted axial images. A. Multiple patchy poorly-defined hyperintense lesions are scattered in the periventricular and left parietooccipital area.



(B)

B. Small area of patchy high signal is also noted in the left side of the pons.