

경련을 주소로 내원한 특발성 비후성 두개경막염 1예

최윤정¹ · 김숙희¹ · 김지영¹ · 조용재² · 이시내³ · 구혜수³ · 이향운¹

이화대학교 의과대학 신경과학교실,¹ 신경외과학교실,² 병리학교실³

A Case of Idiopathic Localized Hypertrophic Pachymeningitis Presented with Partial Seizures

Yoon Jeong Choi, M.D.¹, Sook Hui Kim, M.D.¹, Jee Young Kim, M.D.¹, Yong Jae Cho, M.D.², Shi Nae Lee, M.D., Ph.D.³, Heasoo Koo, M.D., Ph.D.³ and Hyang Woon Lee, M.D., Ph.D.¹

Departments of Neurology,¹ Neurosurgery,² and Pathology,³ College of Medicine, Ewha Womans University and Ewha Medical Research Institute, Seoul, Korea

Idiopathic hypertrophic pachymeningitis is a clinical disorder caused by a localized or diffuse thickening of the dura mater, with an associated chronic inflammation. This can be diagnosed when there is no evidence of other etiologies such as trauma, infection, tumors, and Wegener's disease. Clinical manifestations are chronic headache with or without neurological manifestations such as cranial nerve palsies, cerebellar ataxia, neuro-ophthalmologic complications, and rarely clinical seizures. We described a patient with simple partial seizures with focal sensory and motor symptoms in

the right hand as an initial and the only clinical manifestation, accompanied by a tumor-like lesion in the left parietal convexity on brain MRI. The patient underwent a lesionectomy, and the seizures have been well controlled so far without immunosuppressant treatment. (J Korean Epilep Soc 2004;8(2):163-166)

KEY WORDS : Idiopathic hypertrophic pachymeningitis · Partial seizures · Lesionectomy.

특발성 비후성 경막염(idiopathic hypertrophic pachymeningitis, 이하 IHP)은 경막의 섬유성 비후를 특징으로 하는 만성 염증성 질환으로, 그로 인해 주변 뇌신경이 침범되거나 뇌조직 자체를 압박하여 여러 가지 신경학적 증세를 야기시키는 질환이다. 가장 흔한 증상은 만성 두통으로 그 외 다발성 두개신경병증, 소뇌실조, 안구운동장애, 유두부종, 시신경병증, 시야소실 등이 동반될 수 있고 경련발작은 드물게 보고되어 있다.^{1,2} 두개내 감염, 외상, 종양, Wegener's disease와 같은 혈관염 등 특별한 원인이 발견되지 않는 경우에 한하여 특발성이라는 이름을 붙일 수 있으며^{3,4} 치료로는 스테로이드 등의 면역억제제를 사용하는 것이 보통이다.⁵ 저자들은 IHP의 증상으로 비교적 드문 국소 간질발작을 보이면서 국소병변을 수술

적으로 제거한 후 스테로이드 등과 같은 면역치료 없이 증상이 소실된 환자를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

증례

환자는 29세 남자로 전신성 강직간대성 경련을 주소로 응급실로 내원하였다. 환자는 경련 전 오른손에 국소적인 이상감각을 느꼈으며, 곧 오른손이 뻣뻣해지면서 뒤틀리고 정신을 잃었다고 하였다. 환자는 5일전에도 같은 증상으로 근처 병원 응급실을 방문하였으며, 외래방문 예정이었다. 응급실에 도착한 후에도 한차례의 전신경련이 발생하였으나, 곧 의식을 회복하였다. 환자는 5일 전 전신 경련 이후에도 간간히 오른손에 국소적으로 어둔한 느낌이 왔다가 사라지곤 하였는데, 2~3차례 오른손으로 들고 있던 손가락을 유지하지 못할 정도로 힘이 들어갔다 회복되는 증상도 있었다고 하였다. 입원하여 당일부터 carbamazepine 투여를 시작하였고 전신경련은 없어졌으나 오른손의 이상한 느낌과 강직이 되는 증상은 매일 1~2

Received 25 October 2004

Accepted 16 November 2004

Corresponding author: Hyang Woon Lee, M.D., Ph.D., Department of Neurology, College of Medicine, Ewha Womans University, 911-1 Mok-dong, Yangcheon-gu, Seoul 158-710, Korea
E-Mail: leeh@ewha.ac.kr

차례씩 반복되었다. 신경학적 검사상 의식은 명료하였고 뇌신경 검사상 특이소견은 관찰되지 않았으며 상하지 근력 검사상 근위약은 없었다. 감각 검사상 객관적인 이상 소견은 없었으나 오른쪽 팔과 손에 저리고 둔한 느낌의 국소적인 이상감각이 있었으며 심부건반사 검사상 양측 하지 및 좌측 상지에서는 정상범위였으나 우측 상지에서 약간 항진된 소견을 보였다. 환자의 경련은 오른손의 감각 증상으로 나타나는 전조증상과 의식소실 없이 오른손이 강직되는 단순부분발작으로 분류할 수 있었고 간혹 2차성 전신경련으로 진행되는 것으로 생각되었다. 과거력상 모태감염으로 인한 B형 간염 보균자였으며 열경련, 두부 외상이나 그 외 다른 질병의 병력은 없이 비교적 건강하였다. 입원하여 시행한 혈액학적 검사상 특이소견은 없었으며 응급실에서 시행한 뇌컴퓨터단층촬영상 좌측 두정엽 영역에서 약하게 조영증강되는 병변이 관찰되었다. 이후 입원 2일째 시행한 뇌 자기공명영상촬영에서 좌측 두정엽 경막하로 생각되는 부위에 비교적 균일하게 조영증강 되는 판모양(plate shape)의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 입원 2일째 시행한 뇌파에서는 극과나 이상 서파 등 특이 소견은 관찰되지 않았다. 두개내 병변에 대해 전이성 종양 여부를 감별하기 위해 입원 4일째 전신양전자방출 단층촬영(whole body PET) 및 6일째 전신골주사

(whole body bone scan)를 시행하였으나 원발성 종양에 대한 증거는 발견되지 않았다. 입원 7일째 좌측 두정엽의 종괴성 병소에 대한 확진을 위한 생검을 계획하고 신경외과로 전원 되었는데 수술 시 병변이 매우 국소적이고 쉽게 뇌실질과 분리되어 곧바로 전절제술을 시행할 수 있었다. 수술시야상 두꺼워진 경막과 함께 국소적인 종괴양상을 보이고 뇌실질 및 주변 조직과의 경계가 분

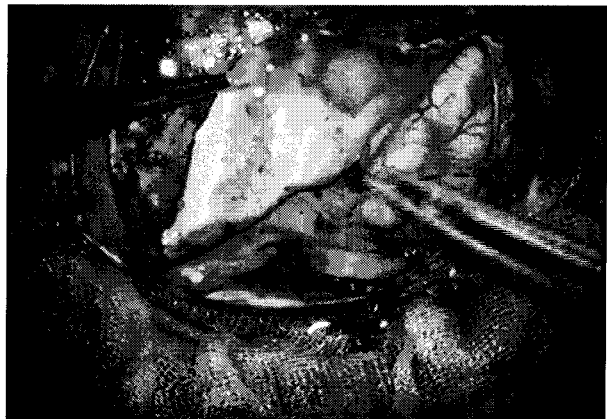


Figure 2. The gross finding of the operation field. There was a yellowish, round, mass-like lesion localized on the thickened dura mater. This mass-like lesion was easily dissected from the arachnoid and completely removed. There was no gross abnormality on the underlying brain parenchyme.

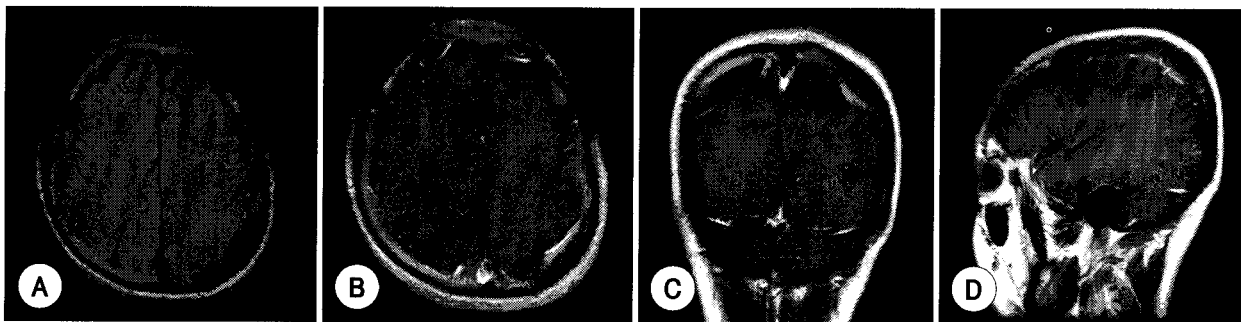


Figure 1. The MRI findings of this patient. Axial FLAIR (A), Gd-enhanced T1 weighted axial (B), coronal (C), and sagittal (D) images. Localized plate-shaped dural thickening and Gd-DTPA enhancement are noted along the left parietal convexity.

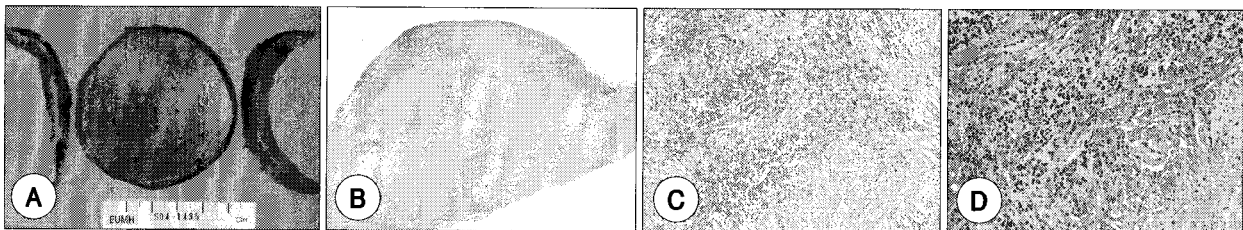


Figure 3. The gross and microscopic findings of the lesion. (A) Gross feature of the resected skull. Inner surface is smooth and glistening with gray white color. (B) H & E stain $\times 4$. (C) H & E stain $\times 100$. (D) H & E stain $\times 200$. On the microscopic findings of resection mass, diffusely thickened hypertrophic dura mater is observed (B). The skull section shows localized hyperostosis associated with chronic inflammatory cell infiltration with lymphocytes, plasma cells, neutrophils and diffuse fibroblastic proliferations (C and D). There is no evidence of meningotheelial cell infiltration.

명하며 잘 분리되어 외관상 흡사 경막중처럼 보였다 (Fig. 2). 예측과는 달리 병리조직검사상에서는 거미막과 지주막에는 염증소견이 경미하였으나 경막에 만성 염증 세포가 침윤한 소견이 관찰되었고 섬유화로 대체된 양상을 보여 특발성 비후성 경막염으로 확진할 수 있었다(Fig. 3). 수술 후 환자는 더 이상의 경련을 보이지 않았고 수술 6개월 후부터 서서히 carbamazepine을 감량하여 8개월 부터 중단한 상태로 일년이 경과한 현재 경과는 양호하다. 면역억제제 치료는 시행하지 않고 있으며 필요하다면 뇌 자기공명영상을 통한 병변의 재발이나 변화 여부를 확인할 예정이다.

고 찰

특발성 비후성 경막염(idiopathic hypertrophic pachymeningitis, 이하 IHP)은 매독, 결핵 등의 염증성, 류마티스성 관절염, 혈관염, Wegener's granuloma 등의 자가면역성, 육아종성 및 종양에 의한 경막염 등 다른 원인이 배제되는 경우 진단이 가능한데 아직까지 그 원인은 알려져 있지 않다.¹⁻⁴ 1949년 IHP에 대한 최초 증례보고가 있는 후 5 현재까지 약 100건 정도의 증례가 보고되었으나 정확한 발생률은 알려져 있지 않은 비교적 희귀한 질환이다.⁶ 임상양상은 호전과 재발을 반복하는 만성 경과를 취하게 되며 비후된 경막에 의해 뇌신경이 침범되거나 뇌실질을 압박하여 신경학적인 증상을 유발하게 되는 것이 보통이나 드물게는 뇌실질내의 염증반응을 일으키는 뇌염으로 나타난 증례^{4,7} 및 Tolosa-Hunt 증후군을 동반한 보고도 있었다.⁸ 주로 남자에서 발생하는 경향을 보이며 다양한 신경-안과적 합병증을 유발하는데, 감별진단을 위해 혈액학적 검사, 뇌척수액 검사, 조영증강 자기공명영상촬영 및 신경학적 검사가 필요하다. IHP의 방사선학적 검사로는 조영증강 컴퓨터촬영보다는 Gadolinium 뇌 자기공명영상촬영이 더 민감한 검사로 Gd-DTPA 조영상 현저한 조영증강을 보이는 경막을 관찰할 수 있으며 병변의 위치, 범위와 정상적인 경막의 양상을 파악할 수 있고 질환의 경과 관찰을 위한 추적검사로 이용할 수 있다. 만약 임상양상 및 신경학적 검사, 방사선학적 소견으로 IHP로 진단하여 치료를 하고 있으나 환자가 임상적으로 악화된다거나¹ 특히 방사선학적 소견상 뇌 궁융부(convexity)에 국소적인 종괴성 병소로 관찰될 때에는⁹ 반드시 확진을 위해 경막의 조직생검을 해야 한다. 병리조직학적 소견은 이 증례에서와 같이 거미막과 지주막에는 염증소견이 경미하거나 없으면서 경막에 만성 염증

포가 관찰되는 것으로 임파구, 형질세포, 대식구, 유상피세포, 그리고 육아종성 침윤이 관찰되고 시간이 경과하면서 섬유화로 대체된다. 치료하지 않으면 계속적으로 진행되는 경우가 대부분이며 치료로는 보통 스테로이드를 사용하는데 그 효과는 일시적이고 부분적인 경우가 많아 초기 투여 시 임상증세의 호전 및 뇌자기공명영상에서 경막두께의 감소를 보이지만 용량 감소 시 증상이 악화되거나 재발되어 만성적인 경과를 취하는 경우가 많다. 따라서 최근에는 다른 종류의 면역억제제로서 cyclosporine이나 azathioprine을 사용했을 때 효과가 있다는 보고도 있고¹⁰ 방사선 치료도 시도되고 있으나³ 그 효과는 아직 확실하지 않다.

국내에서의 사례를 살펴보면 현재까지 모두 10예가 보고되었으며,⁸⁻¹¹ 모두 광범위한 경막비후를 보였다. 임상증상은 모든 환자에서 두통이 초기증상이었고 그 외 안통, 안구돌출, 시력저하, 애성으로 나타났으며 2예에서 전신경련이 동반되었다. 치료는 9예에서 steroid, 5예에서 azathioprine을 사용하였고 치료 후 모두 증상이 호전되었으며 수술을 한 경우는 없었다. 이들 사례들과는 달리 본 증례는 방사선학적 검사상 경련발작과 일치하는 뇌의 궁융부에 경막비후를 동반한 종양과 흡사한 국소적 병소가 발견되어 진단 겸 치료를 위한 전절제술을 시행한 후 조직학적 검사상 IHP로 확진되었다. 병변 절제 후 더 이상의 경련증상이 없고 경과 양호하여 면역억제제 치료는 하지 않고 있다.

저자들은 이처럼 갑자기 발생한 부분발작 환자에서 국소 병변이 동반되어 있을 때 국소성 특발성 비후성 두개 경막염이 원인의 하나로 고려되어야 함을 제시하는 교훈적인 예라고 사료되어 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, et al. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* 2004;92:686-94.
2. Riku S, Kato S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neuropathology* 2003;23:335-44.
3. Masson C, Henin D, Hauw J, et al. Cranial pachymeningitis of unknown origin: a study of seven cases. *Neurology* 1993;43:1239-334.
4. Rossi S, Giannini F, Cerase A, et al. Uncommon findings in idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Neurol* 2004;251:548-55.
5. Naffziger HC, Stern WE. Chronic pachymeningitis. Report of a case and review of the literature. *Arch Neurol Psychiatry* 1949;62:383-411.
6. Rengachary SS. Comment on: idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinico-radiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 1999;45:1343.
7. Park JH, Kim YI, Lee KS, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: report of 2 cases and review of literatures. *J Korean Neurol Assoc* 1997;15:429-39.

8. Kim EJ, Park KP, Kim DS, *et al.* A case of idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with Tolosa-Hunt syndrome. *J Korean Neurol Assoc* 2001;19:56-9.
9. D'Andrea G, Trillo G, Celli P, *et al.* Idiopathic intracranial hypertrophic pachymeningitis: two case reports and review of the literature. *Neurosurg Rev* 2004;27:199-204.
10. Jung YK, Choi IS. The therapeutic effect of Azathioprine in four patients with idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *J Korean Neurol Assoc* 1999;17:891-4.
11. Ye JS, Kim HJ, Kim SJ, *et al.* Chronic idiopathic meningitis. *J Korean Neurol Assoc* 1996;14:842-7.