

증례

경색이 없는 지속조짐

계명대학교 의과대학 신경과학교실

김주민 배기윤 조용원

Persistent Aura Without Infarction

Ju-Min Kim, MD, Gi-Youn Bae, MD, Yong-Won Cho, MD

Department of Neurology, Keimyung University College of Medicine

A 50-year-old man with a 20-year history of migraine with aura was admitted due to a headache followed by right hemiplegia and speech disturbance. However, there were no abnormalities on brain MRIs and EEG at that time. His hemiparesis continued for one month. We report on a case of persistent hemiplegia and speech disturbance as migraine aura without an evidence of infarction on brain MRI.

J Korean Neurol Assoc 26(4):369-372, 2008

Key Words: Headache, Migraine disorders

경색이 없는 지속조짐(persistent aura without infarction)은 편두통 합병증의 하나로 2004년 개정된 국제두통분류 2판(The Classification & Diagnostic Criteria for Headaches Disorders, second edition)에서 새롭게 소개되었다.¹ 그 정의는 “편두통 환자에서 나타나는 조짐 증상이 경색의 방사선적 이상 없이 일주일 이상 지속되는 경우”라고 하였다. 경색 없는 지속조짐은 드문 질환으로 세계적으로 보고된 증례가 많지 않으며, 아직 우리나라에서는 보고된 바 없다.^{2,3} 저자는 조짐 편두통 환자에서 조짐 증상으로 편마비 및 발음곤란이 일주일 이상 지속되었으나, 뇌 자기공명영상(brain magnetic resonance image; MRI)에서 뇌경색 소견이 없었던 환자를 경험하였기에, 이 환자의 특수 MRI, 단광자방출단층촬영(single photon emission computed tomography; SPECT), 양전자방출단층촬영(photon emission tomography; PET) 등의 소견과 함께 보고한다.

50세 남자가 심한 두통과 우측 편마비로 응급실에 내원하였다. 자동차 운전 도중 심한 두통과 함께 눈앞의 밝은 섬광이 보여 급히 차를 멈추려고 했지만 뜻대로 되지 않았고 혼훈을 느끼면서 가로등에 부딪쳤다. 내원 당시 신경학적 검사상 MRC (Medical Research Council) 1등급의 우측 편마비와 발음곤란이 관찰되었다. 당일 뇌 컴퓨터단층촬영과 뇌파 검사에서 이상이 없었고, 1일 후 확산강조(difusion-weighted) MRI에서도 정상이었다(Fig. 1-A). 치료를 위해서 propranolol (30 mg/일)과 flunarizine (10 mg/일)을 투약하였다. 3일째 SPECT상 좌측 측두-두정엽 부위의 뇌관류 감소가 관찰되었고, 당시 발음곤란과 우측 편마비는 지속되는 상태였다(Fig. 2-A). 8일째 편마비가 MRC 3등급으로 호전되었고, 발음곤란도 좋아졌다. 9일째와 10일째 각각 실시한 관류(perfusion-weighted)와 확산강조 MRI는 정상이었다(Fig. 1-B). 12일째 증상이 호전되어 경미한 구음장애와 MRC 4등급의 우측 편마비가 있는 상태에서 SPECT를 다시 시행하여 좌측 두정엽 부위의 경미한 관류 감소가 지속되었으나, 좌측 반구의 현저한 관류 회복 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 2-B). 15일째 PET를 시행하여 좌측 측두엽의 대사 감소를 관찰하였다(Fig. 1-E). 1개월이 지나 발음곤란은 완전히 회복되었고 우측 편마비도 점차 호전은 되었으나 5개월이 지난 뒤 외래에서 검사하였을 때도 여전히 MRC 4등급의 편마비가 지속되고 있었다. 이후에도 두통은 시각 조짐과 함께 한 달에 한 번 정도 있었고 우측 편마비는 더 악화되지는

증례

Received February 27, 2008 Revised September 12, 2008

Accepted June 12, 2008

* Yong-Won Cho, MD

Department of Neurology, Keimyung University College of Medicine, 194 Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu, 700-712, Korea
Tel: +82-53-250-7831 Fax: +82-53-250-7840
E-mail: neurocho@dsmc.or.kr

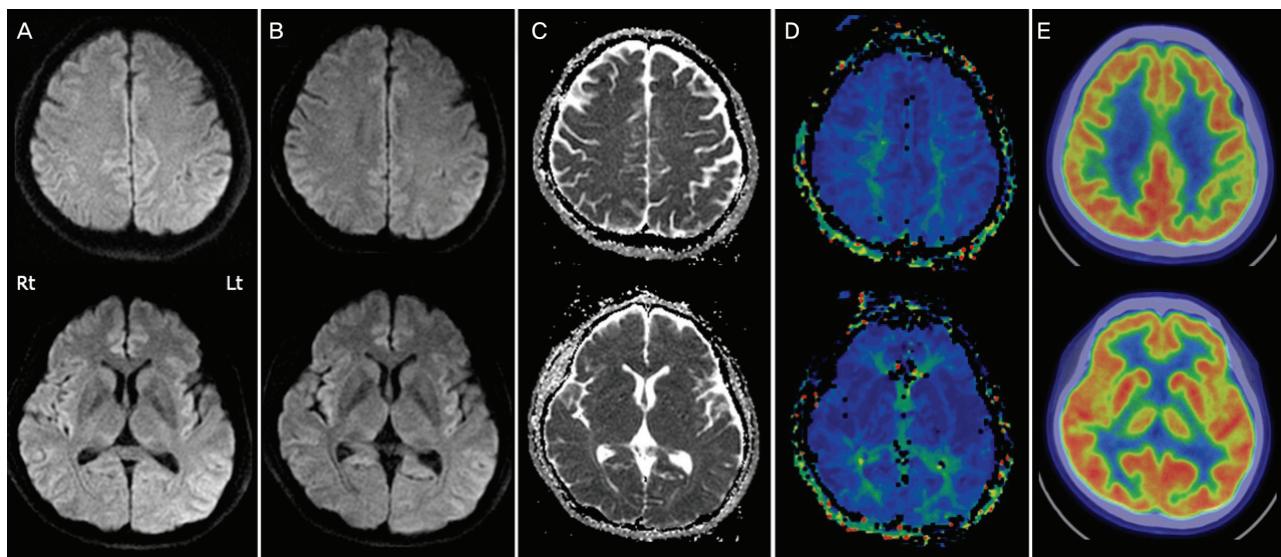


Figure 1. A and B. Diffusion-weighted MRIs on day 1 and day 10 are normal. C. Apparent diffusion coefficient (ADC) imaging on day 1 shows no signal change. D. Perfusion MRI shows normal perfusion on day 9. E. PET reveals mildly decreased radionuclide uptake over the left parieto-temporal cortices on day 15.

않았으나 여전히 남아있었다. 가족력상 편두통 환자는 없었다. 과거력상 30대 중반에 심한 두통과 우측 편마비로 지역 의료원에 두 번 입원하였는데, 당시 뇌 MRI는 정상이었고, 두통은 바로 호전되었으나 우측 편마비는 2개월에 걸쳐서 호전되기는 하였으나 힘이 완전히 회복되지는 않았다. 그 당시부터 한 달에 1~4회의 빈도로 양쪽 시야가 좁아지는 양상의 시각조짐 증상이 수분간 있은 후 한쪽 머리에 박동성의 매우 심한 두통이 발생하였다. 일반적으로 두통은 4~5시간 후 호전되었다. 39세경 편두통과 더불어 신경학적 검사상 MRC 3등급의 우측 편마비와 우측 반신의 감각소실이 관찰되어 본원에 입원한 적이 있었다. 당시 입원 1일째 두통과 우측 반신의 감각 소실 증상이 완전히 호전되었으며, 우측 편마비도 서서히 호전되기는 하였지만 입원 3일 후 퇴원 당시 MRC 4등급으로 완전히 회복되지는 않았다. 그 당시 뇌 MRI, 뇌파, SPECT 검사는 모두 정상이었고 propranolol (30 mg/일)과 flunarizine (10 mg/일)을 투약하면서 외래에서 관찰하였다. 퇴원 후 우측 편마비는 점차 호전은 되었으나 여전히 우측 팔은 좌측에 비해 힘이 떨어지는 상태였다. 편두통은 한 달에 3회 가량 발생했으나, 6개월 이후 투약을 임의로 중단하였다. 40세경 수시간 동안의 현훈, 구역, 구토를 동반한 두통과 함께 우측 편마비를 주소로 다시 본원에 입원하였다. 내원 당시 신경학적 검사상 우측 중추성 안면신경마비, MRC 0등급의 우측 편마비, 발음곤란이 관찰되었다. 이 당시 입원하여 시행한 뇌 MRI, SPECT상 이상이 없었고, 퇴원 2~3개월 후 발음곤란은 완전히 호전되었고 우측 편마비는 발생 당시

보다는 호전되었으나 완전히 회복되지는 않았다.

고 찰

경색이 없는 지속조짐(persistent aura without infarction)은 드문 질환으로 Haas 등이 1982년 처음 보고한 이후 세계적으로 30여 종례만 보고되어 있다.^{2,3} 그 진단 기준은 조짐 편두통을 가진 환자에서 뇌경색의 방사선학적인 소견 없이 하나 이상의 조짐 증상이 일주일 이상 지속되는 것으로 이러한 증상을 일으킬 수 있는 다른 질환이 배제될 때 진단할 수 있다.¹

본 증례의 경우 평소에 전형적인 시각 조짐을 가진 편두통 환자로서 시각 조짐이 나타나면서 두통이 동반되었고, 이후 우측 편마비가 발생하였다. 증상 발생 당일 시행한 뇌 확산강조 MRI 와 이후 추적 검사에서 이상이 보이지 않았고 우측 편마비는 5개월 이상 지속되었다. 우측 편마비가 발생한 편두통의 경우 산발성 편마비 편두통을 우선 고려할 수 있으며, 진단 기준에서는 편마비를 포함한 조짐들이 완전히 회복되어야 한다고 명시하고 있다.¹ 그러나 본 증례의 경우 조짐인 편마비가 24시간 이상 지속되고 있고, 편두통 발생 시마다 발생한 우측 편마비가 완전히 회복되지 않았으므로, 산발성 편마비 편두통의 진단 기준에는 맞지 않는다. 산발성 편마비 편두통 환자 중에서도 수주간 증상이 지속된 예가 보고되고 있으나, 모두에서 편마비 증상이 완전히 회복되었고, 본 증례의 경우처럼 편마비가 완전히 회복되지 않은 경우는 없었다.⁴ 또한 편마비 편두통의 가족력이

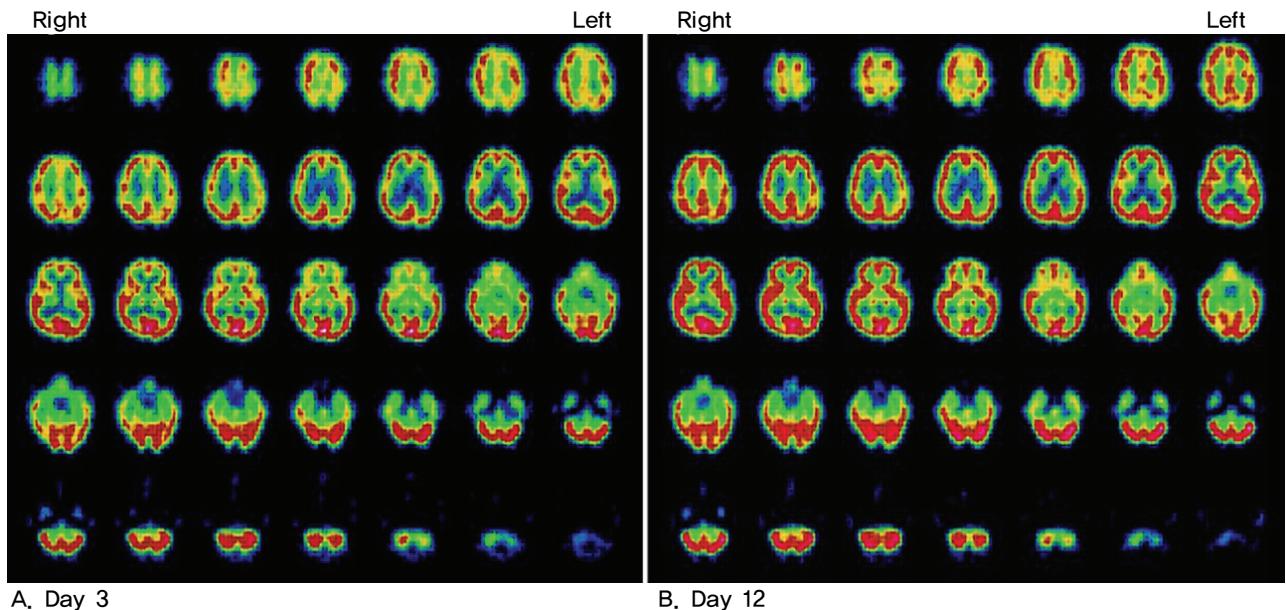


Figure 2. A. 99m Tc-ECD SPECT shows decreased tracer uptake on day 3 over the left temporo-parietal cortices. B. On day 12, SPECT still shows decreased tracer uptake over the left parietal cortex, but significantly improved perfusion state compared with that on day 3.

없었으므로 가족성 편마비 편두통도 제외된다. 편마비를 편두통 뇌경색의 결과로 볼 수도 있으나, 뇌경색의 방사선학적인 증거가 보이지 않았으므로 편두통 뇌경색(migrainous infarction)도 진단에서 제외된다. 본 증례의 경우 경색이 없는 지속조짐 이외에 고려해야 할 감별 진단으로 급성 뇌경색, 간질, 혈관염, 뇌신경계감염, 뇌종양, MELAS (mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke like symptoms), HaNDL (syndrome of transient headache and neurologic deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis) 등이 있다.⁵ 본 증례의 경우 증상이 심할 때 시행한 확산강조 MRI와 자기공명혈관조영에서 특이 소견이 보이지 않은 것으로 급성 뇌경색과 뇌종양, 혈관염, MELAS 등은 제외할 수 있었다. 또한 우측 편마비가 지속되고 있는 상태에서 시행한 뇌파 검사상 특이 소견을 보이지 않아 간질의 가능성 또한 적었고, 뇌염 및 HaNDL은 뇌척수액 검사에서 이상이 없어 진단에서 제외하였다. 따라서 뇌경색의 방사선학적인 증거 없이 하나 이상의 조짐이 일주일 이상 지속되므로 국제두통분류의 진단 기준에 따라 경색이 없는 지속조짐으로 진단할 수 있겠다.¹

경색이 없는 지속조짐을 보이는 환자에 대한 외국의 보고를 보면 편두통 환자가 뇌경색의 영상학적 변화 없이 7개월 동안 시각 조짐이 지속된 예가 있었고,² Liu는 최소 2개월에서 최대 4년 동안 지속되는 시각 조짐을 호소하는 10명의 편두통 환자를 보고 하였으며,³ Luda는 7개월 동안 오른쪽 시각에 장애를 보

이는 조짐을 동반한 환자에서 SPECT를 실시하여 병변과 연관된 원쪽 후두부의 혈류가 감소된 것을 보고하였다.⁶ 이러한 경색이 없는 지속조짐을 보이는 환자들의 경우 지속되는 조짐은 대부분 시각 조짐이었다. 그러나 본 증례의 경우는 특이하게 편마비를 지속적인 조짐으로 보이고 있는데, 이러한 예는 이전에 없었던 경우로 그 보고 가치가 크다고 할 수 있겠다.

본 증례의 경우 보이고 있는 편마비 조짐은 시각 조짐과는 달리 두통과 동시 혹은 이후에 발생하였다. 이러한 편마비를 조짐으로 보는 이유는 국제두통분류에서 두통이 발생한 이후에 조짐이 발생할 수 있다고 명시하고 있어, 조짐이 발생하는 시기는 다양하게 생길 수 있기 때문에 편두통에 동반된 조짐으로 판단된다.¹ 증상 발현 1일 후 SPECT에서 좌측 전두-측두-두정엽 부근의 혈류감소를 보였는데, 이는 우측 편마비와 일치하는 소견이었고, 증상이 호전되는 상태였으나 여전히 우측 편마비와 구음장애가 관찰되었던 내원 13일째 PET 검사가 SPECT와 유사한 부위에서 대사의 감소를 보인 것은 일반적으로 편두통 조짐에서 보이는 PET상의 대사 감소와 일치하는 소견이라 하겠다.⁷

경색이 없는 지속조짐에 대한 병태생리학적 기전의 연구는 뇌졸중과의 감별 진단 및 치료적 측면에서 의미 있는 일이며, 그 기전을 이해하기 위해 MRI를 포함한 기능적 신경영상을 통한 연구가 앞으로 지속되어야 할 것으로 생각된다.

저자들은 경색이 없는 지속조짐의 증례를 경험하였고, 편마

비를 조짐으로 하는 증례가 보고되어 있지 않아 이에 대한 문헌 고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalgia* 2004;24:1-160.
2. Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982;11: 197-199.
3. Lui GT, Schatz NJ, Galetta SL, Volpe NJ, Skobieranda F, Kosmorsky GS. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995;45:664-668.
4. Black DF. Sporadic hemiplegic migraine. *Curr Pain Headache Rep* 2004;8:223-228.
5. Schoenen J, Sandor PS. Headache with focal neurological signs or symptoms: a complicated differential diagnosis. *Lancet Neurol* 2004; 3:237-245.
6. Luda E, Bo E, Sciruro L, Comitangelo R, Campana M. Sustained visual aura: a totally new variation of migraine. *Headache* 1991;31: 582-583.
7. Relja G, Granato A, Ukmarić M, Ferretti G, Antonello RM, Zorzon M. Persistent aura without infarction: description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalgia* 2005;25:56-59.