

가역성 뇌혈관수축증후군과 연관된 양측 전대뇌동맥경색증

계명대학교 의과대학 동산의료원 신경과

김연수 조경희 손성일

Bilateral Anterior Cerebral Artery Infarction Associated with Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome

Youn Soo Kim, MD, Kyung-Hee Cho, MD, PhD, Sung Il Sohn, MD, PhD

Department of Neurology, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

J Korean Neurol Assoc 29(4):390-392, 2011

Key Words: Reversible cerebral vasoconstriction syndrome; Cerebral infarction; Thunderclap headache

가역성 뇌혈관수축증후군(reversible cerebral vasoconstriction syndrome, RCVS)은 벼락두통(thunderclap headache)과 함께 신경계 증상을 동반할 수 있는 질환을 포함하는 증후군으로서 여러 뇌혈관에 다발성 협착을 보였다가 12주 내에 회복되는 것이 특징이다.^{1,2} RCVS는 젊은 연령대에 발생하며 동맥경화에 대한 위험인자 없이도 뇌경색이나 뇌출혈을 유발할 수 있다. 저자들은 연속적인 뇌영상에서 수일에 걸쳐 진행되는 다발성 뇌혈관협착과 이로 인한 양측 전대뇌동맥경색을 가진 RCVS 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

51세 여자가 두통과 동반된 우측 하지의 위약감 때문에 입원하였다. 과거에 두통의 병력은 없었으며, 내원 13일 전부터 좌측 측두부에 따갑게 쑤시는 듯한 양상의 VAS (visual analogue score) 3점의 두통이 갑자기 발생하였다. 구역이나 구토는 동반되지 않았으며 빛이나 소리에 의해 악화되지는 않

았고 특별한 악화나 완화인자는 없었다. 두통으로 인한 수면장애가 있었고 두통 강도의 일중 변동은 없었다. 내원 8일 전 갑작스럽게 머리전체를 망치로 때리는 듯한 심한 두통(VAS 10 점)으로 타 병원을 방문하여 시행한 뇌CT와 CT혈관영상에서 뇌실질이나 대뇌혈관에 이상은 없었다(Fig. A, B). 진통제 투여로 두통의 강도가 VAS 3점으로 약화되었으나 내원 3일 전 수분간 두 눈의 시야가 뿌옇게 흐려지면서 사물이 흐리게 보였다가 저절로 호전되는 증상이 있었으며 내원 1일 전 갑자기 우측 하지에 위약감이 발생하여 점차 진행되는 상태로 내원하였다. 과거력, 가족력, 사회력에서 특이 사항은 없었고, 활력징후를 포함한 이학적 검사는 모두 정상이었다.

신경학적검사서 우측 안면마비가 있었으며 우측 하지의 근력이 MRC grade II였고, 우측 심부건반사는 항진되었으나 감각장애는 없었다. 입원 당시의 일반혈액검사, 일반화학검사, 요검사, 혈당검사, 적혈구침강속도, 갑상선기능검사, 비타민 B12, 엽산농도, 호모시스테인, 항핵항체검사, 류마티스 인자루푸스 항응고인자, 그리고 뇌척수액검사는 모두 정상이었다. 흉부X-선검사, 심전도는 정상이었고, 뇌확산강조영상에서 좌측 전대뇌동맥과 중대뇌동맥의 경계구역에 작은 크기의 급성 뇌경색과 자기공명혈관조영에서 두개내혈관들에서 다발성 협착이 관찰되었다(Fig. C, D). 경동맥에 협착소견은 없었다. 입원 당시 클로피도그렐 투약과 함께 메틸프레드니솔론을 정맥투여하였다.

Received April 29, 2011 Revised June 9, 2011

Accepted June 9, 2011

* Sung Il Sohn, MD, PhD

Department of Neurology, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine, 56 Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea

Tel: +82-53-250-7075 Fax: +82-53-250-7840

E-mail: docsohn@dsmc.or.kr

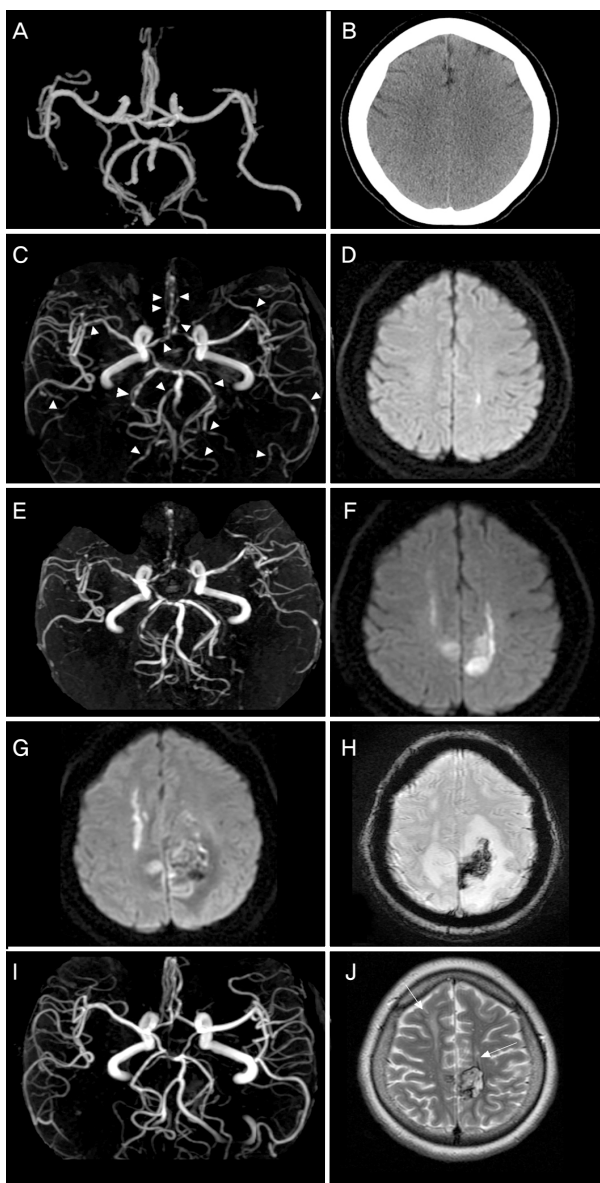


Figure. CT and CT angiography obtained 5 days after headache show no definite abnormality (A, B). In admission day (13 days after headache), MR angiography (MRA) shows multiple areas of vascular beading and dilation (arrow heads) of bilateral anterior, middle posterior cerebral arteries (C) and Diffusion-weighted image (DWI) shows focal infarction in the watershed distribution (D). MRA obtained on hospital day 3 shows more advanced multifocal segmental vasoconstriction of all intracranial arteries, especially the bilateral anterior cerebral arteries (E) and DWI shows bilateral infarctions of the anterior cerebral arteries (F). DWI and gradient echo imaging performed on hospital day 4 show bilateral cerebral infarctions with edema and hemorrhage (G, H). MRA obtained at 8 weeks after headache attack shows normalized cerebral arteries (I) and T2-weighted image shows chronic forms of bilateral anterior cerebral infarctions (arrow) with hemorrhagic transformation (J).

입원 중에도 아세트아미노펜, 코데인을 사용하였으나 VAS 5-7점의 두통이 지속되었고 간간히 벼락두통이 동반되었으며 내원 3일째 좌측 하지에 근력저하가 새로 발생하였다. 뇌확산 강조영상과 및 뇌자기공명혈관조영 추적검사에서 양측 전대뇌동맥영역에 급성 뇌경색이 있었고, 양측 전대뇌동맥을 포함한 두개내혈관에 다발성 협착이 악화되거나 새로 생겼다(Fig. E, F). 경구 항혈소판제 투여를 중단하고 헤파린 정맥투여로 교체하였으나 6시간 뒤 추적영상검사에서 뇌경색 부위에 출혈성 변화와 주변부 부종이 발견되어 모든 항혈소판제와 항응고제 투여를 중단하였다(Fig. G, H). 내원 6일째부터 경구 아자티오프린을 추가하였으나 임상증상이 악화되어 발음장애, 양하지 완전마비, 양상지 근력이 MRC grade III를 보였다. 내원 8일째부터 임상증상의 진행이 멈추었고 두통 강도도 약해졌으며 서서히 호전되는 양상을 보였다. 내원 50일째 뇌 자기공명혈관조영상 기존에 보였던 혈관협착이 전반적으로 호전되어 RCVS 진단하에 아자티오프린을 사용을 중단하였다(Fig. I, J). 그 후 추적 6개월 동안 환자는 두통은 재발하지 않았고 양측 하지의 근력저하는 남아 있었다.

고 찰

RCVS는 갑작스러운 심한 벼락두통과 함께 신경학적 증상이 동반된다는 점에서 중추신경계 일차동맥염, 동맥박리 또는 지주막하출혈과의 감별이 필요하다. RCVS를 진단하기 위해서는 심한 두통과 더불어 뇌혈관 영상에서 혈관협착이 있고 병의 경과가 자기한정적(self-limited)이며 혈관이상소견이 12주 이내에 회복되고 뇌척수액검사가 정상이어야 한다.¹ RCVS는 두통이 있으면서 뇌혈관영상에서 다발성 뇌혈관 협착을 보이는 원발중추신경계동맥염과 감별을 필요로 한다. 원발중추신경계동맥염은 경증등도 두통이 서서히 발생하고 두통이 있을 때 뇌혈관사진에서 뇌혈관협착이 보이고, 뇌척수액검사에서 백혈구와 단백질 증가가 있으며, 치료해도 혈관이상이 대부분 지속되거나 드물게 회복되기도 하지만 수개월의 긴 기간을 필요로 한다.^{1,3,4} 본 증례는 두통의 과거력 없던 환자에서 갑작스러운 심한 두통이 발생하였으며, 이후 일시적인 시야장애와 지속적인 편측 하지마비의 신경학적 증상이 동반되었으나 뇌척수액소견은 정상소견이었다. 또한 두통이 처음 발생하였던 시점에서는 뇌혈관촬영상 협착이 없었으나 이후 심하고 지속적인 두통과 신경학적 증상이 있고 수일 만에 다발성 뇌혈관협착이 생겨 진행하였다가 8주라는 단기간에 다시 뇌혈관협착이 호전되는 경과를 밟았고, 이를 순차적인 뇌혈관영상을 통해 확인하였다. 따라서 본 증례는 두통양상, 정상 뇌척수액소견과 초기에 정상 혈

관영상소견, 단기간의 뇌혈관협착 호전으로 원발중추신경계동맥염을 배제하고 RCVS으로 진단할 수 있다. RCVS는 임신, 약물, 혈관조영술과 연관되어 발생할 수 있으나^{2,3} 본 증례에서는 선행원인을 찾을 수 없었다.

RCVS는 드물고 심한 두통을 호소하나 뇌영상이나 뇌척수액이 정상이므로 초기에 진단이 어렵다. RCVS 환자를 대상으로 한 기존의 연구에서 89.8%에서는 두통 후 평균 7.9일에 시행한 자기공명혈관조영에서 병변이 보였고 10.2%에서는 두통으로부터 평균 13.6일 후 추적검사에서 뇌혈관협착이 보였으며, 심한 벼락두통은 첫 두통 발생 후 평균 7.5일 뒤에 나타났다.² 본 증례에서는 두통 발생 후 5일 뒤에 심한 두통이 나타났으며 당시 시행한 첫 뇌컴퓨터단층혈관촬영에서 정상이었으나 두통 발생 13일 후 시행한 뇌자기공명혈관조영에서 뇌혈관협착이 보였다. RCVS에 동반된 뇌경색은 후두엽이나 경계영역에 주로 발생한다고 알려져 있는데, RCVS가 주로 후대뇌동맥이나 중대뇌동맥을 주로 침범하기 때문이다.^{2,4} 본 증례와 같이 양측성 전대뇌동맥영역에 발생한 뇌경색은 드물다. 본 증례는 모든 두개내 대뇌동맥들에서 협착이 관찰되나 특히 양측 전대뇌동맥에 생긴 심한 협착 때문으로 생각한다. RCVS의 15-20%에서 뇌졸중 후유증을 동반하거나 사망에 이를 수 있기에 신중한 관찰이 필요하다.^{4,5} 본 증례에서도 두통발생 10일째부터 일시적인 시야장애가 발생한 후 약 11일에 걸쳐 임상증상이 악화되었고 최종적으로 양측 전대뇌동맥뇌경색으로 진행되어 양하지 마비의 후유증

을 남겼다.

결론적으로 본 증례를 통해 RCVS 벼락두통으로 내원 시 초기 뇌영상 및 뇌척수액이 정상이고 일주일 이후에 혈관의 수축이 시작할 수 있으며, 뇌경색과 출혈성 변화의 합병증을 동반할 수 있음을 보여주었다. 벼락두통으로 내원 시 증상 발현 후 2주일 동안 두통양상을 세밀하게 관찰하여 벼락두통이 반복될 경우 추적 뇌혈관영상검사가 필요할 수 있다.

REFERENCES

1. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007;146:34-44.
2. Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser M. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007;130:3091-3101.
3. Ducros A, Bousser MG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Pract Neurol* 2009;9:256-267.
4. Singhal AB, Kimberly WT, Schaefer PW, Hedley-Whyte ET. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 8-2009. A 36-year-old woman with headache, hypertension, and seizure 2 weeks post partum. *N Engl J Med* 2009;360:1126-1137.
5. Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, Chang FC, Lin JF, Fang YC, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010;67:648-656.