

양측 시상피개를 침범한 급성뇌증 1례

계명대학교 의과대학 소아과학교실, 진단방사선학교실*

김준식 · 이상락 · 이희정*

= Abstract =

A Case of Acute Encephalopathy with Thalamotegmental Involvement

Joon Sik Kim, M.D., Sang Lak Lee, M.D. and Hee Jung Lee, M.D.*

Department of Pediatrics, Department of Radiology*, Keimyung University,
Dongsan Medical Center, Daegu, Korea

Acute encephalopathy with thalamotegmental involvement is characterized by the rapid evolution of stupor and coma, associated with generalized seizures and decorticate or decerebrate rigidity without focal neurologic or meningeal irritation signs. The magnetic resonance findings in a 6-year-old patient with neurologic abnormalities demonstrate bilateral symmetrical high signal intensity lesions involving both the thalami and the tectum in axial T2-weighted image. We report a case of acute encephalopathy with thalamotegmental involvement.

Key Words : Acute Encephalopathy, Thalamotegmentum,

서론

국소적인 신경학적인 징후나 수막 자극 증상이 없이 전신성 경련과 제뇌 경직을 보이면서 급속하게 혼수상태로 진행되는 시상 피개를 침범하는 급성 뇌증은 1983년 Aoki 등¹⁾에 의해 처음 보고된 이후 주로 일본에서 보고되고 있는 질환이며, 일본 이외의 지역에서도 드물게 질환이 보고되고 있다^{2,3)}. 저자들은 갑작스런 경련과 함께 혼수상태에 빠졌던 양측성으로 시상 피개를 침범하는 급성 뇌증 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환 아 : 하○영, 여아, 6세

책임저자 : 김준식, 계명대학교 동산의료원 소아과
Tel : 053)250-7525 Fax : 053)250-7537

주소 : 1일간의 고열

가족력 : 급성 뇌증 등의 특이사항 없었다

과거력 : 3개월 전 신 결핵으로 진단 받은 후 Isoniazid와 Rifampin 투약 중이었다.

현병력 : 환아는 1일전부터 고열이 있어 내원하였으며 이후 고열이 동반된 상태에서 10초에서 1분간 지속되는 3회의 전신성 강직성 경련이 있어 중환자실로 옮겨졌다.

이학적 소견 : 중환자실에 도착했을 당시 활력증후는 체온 39.8℃, 맥박수 130회/분, 호흡수 28회/분이었으며, 이학적 소견으로, 정신상태는 혼미하였고, 대광반사는 있었으나 동공이 축소된 상태였으며 심부 건반사는 양측 하지에서 항진되어 있었고, Babinski 징후가 양성이었다. 인두부는 심하게 발적되어 있었고, 호흡음은 깨끗하였으며 심잡음은 청진되지 않았고 복부는 부드럽고 평평하였으며 간비종대는 없었다.

검사 소견 : 혈액검사상 혈색소치는 12.1 g/dL,

백혈구는 $4,400/\text{mm}^3$ (중성구 90%, 림프구 10%)이었다. 혈청 전해질은 Na 138 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Cl 105 mEq/L로 정상이었고 혈당 57 mg/dL이었으나 정상범위였으며 간기능검사와 혈청 암모니아도 정상 범위에 있었다.

뇌척수액 검사상 적혈구 $11,200/\text{mm}^3$ 으로 증가되어 있었으며 백혈구는 $0/\text{mm}^3$ 이었고 뇌척수액의 단백과 당의 수치는 정상이었다.

흉부 방사선 소견 : 특이 소견이 없었다.

입원후 경과 : 제 2병일에 호흡이 약해지면서 청색증 소견 보여 인공호흡기 사용을 시작하였으며, 당시 시행한 뇌전산화 단층촬영(Fig. 1)에서 시상과 피개부위에 조영제 증강이 없이 양측성으로 대칭적인 저밀도 음영 소견 보여 methylprednisolone 충격요법과 함께 정맥용 글로블린을 사용하였다. 제 3병일에 오른쪽 안구가 왼쪽 하부로 고정되는 안근 마비가 나타났고 이때 시행한 뇌 자기공명영상에서(Fig. 2, 3) 양측 시상피개에 고음영이 있었다.

혈청 바이러스 검사상 VCA(Viral Capsid Antigen) IgG, VCA IgM, EBNA(Epstein-Barr Nuclear Antigen) 양성으로 나타나 Epstein-Barr 바이러스에 의한 뇌수막염의 가능성이 있어 acyc-

lovir를 투여하였으며 뇌척수액 추적검사에서 적혈구는 $11/\text{mm}^3$ 이었으나 이외의 검사는 정상이었고 바이러스 검사에서도 특이소견을 없었다. 제 6병일에 발관하였고 내원 이후 지속되던 발열은 더 이상 보이지 않았으며 제 18병일부터 혼자서 눈을 뜨는 것은 가능해졌으나 다른 자극에 대해서는 반응이 없는 상태 지속되었다.

제 31병일에 추적한 뇌 자기공명영상(Fig. 4)에



Fig. 2. Axial T2-weighted image demonstrates bilateral symmetrical high signal intensity lesions involving the both thalami and cortex of the both frontal lobes.



Fig. 1. Non-enhanced CT scan of the brain reveals bilateral symmetrical low density lesions in the both thalami.

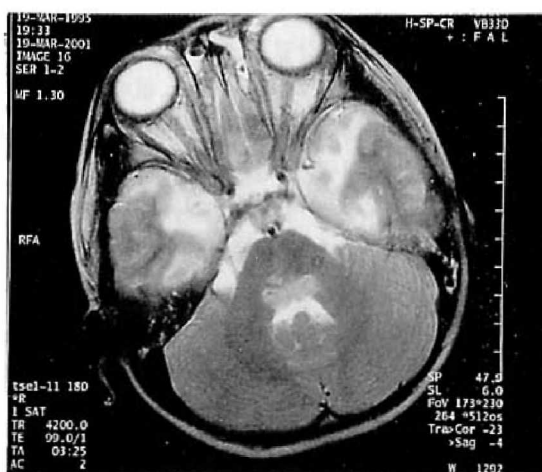


Fig. 3. Axial T2-weighted image on the level of the pons reveals high signal intensity lesion involving the tectum and cortex of the both temporal lobes.



Fig. 4. Follow-up MR examination after 28 days shows decreased extent of the lesion in both thalami. Note diffuse brain atrophy of the both cerebral hemispheres with prominent cortical sulci and dilatation of the lateral ventricle.

서 처음 보이던 시상 피개의 고음영 소견은 축소되었으나 뇌위축 소견과 함께 양측 시상부위에 뇌연화증의 소견을 보였다. 이후 정상 식사가 가능해졌으나 운동기능은 회복되지 않는 상태에서 제 68 병일에 퇴원하여 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

발열이나 상기도 감염 증상 후에 국소적인 신경학적인 징후나 수막 자극 증상이 없이 전신성 경련과 제뇌 경적을 보이면서 급속하게 혼수상태로 진행되는 급성 뇌증이 일본에서 영아와 소아에서 보고되었다¹⁾. 이들의 증상은 Reye 증후군과 유사하지만 뇌 전산화 단층 촬영이나 자기공명영상에서 양측 시상과 피개를 침범하는 특징을 보이는 새로운 급성 뇌증으로 많은 관심을 모으고 있으며, 근래에는 유럽과 대만에서도 보고되고 있다^{2, 3)}.

Yagishita 등⁴⁾에 의하면 급성 뇌증의 가족력이나, 발병 전 예방접종을 한 병력은 없었고, 검사상에서 혈청 transaminases가 증가되어 있었으나 고암모니아 혈증이나 저혈당증은 없었다고 하였다. 또한 뇌척수액 검사에서는 세포증가증(pleocytosis)

은 없었고 인플루엔자 A 바이러스 항체가 3명에서, 인플루엔자 B 바이러스 항체는 1명에서, 홍역 바이러스의 항체도 1례에서 증가되어 있었다고 하였다. 본 증례에서도 고암모니아혈증이나 저혈당은 없었으나 뇌척수액검사에서도 이상소견은 없었으나 Epstein-Barr 바이러스에 대한 항체만이 증가되어 있었다.

이 질환에서 급작스럽게 혼수에 빠지는 기전으로는, 뇌간 망상체(reticular formation)의 일부분인 상행성 망상 활성화계(ascending reticular activating system)는 정상적인 대뇌 피질 기능을 유지하는 데 매우 중요한 기관으로, 모든 감각 신경로가 이곳을 거쳐 대뇌 피질로 전달되어지기 때문에 이러한 시상의 양측성 파괴가 급작스럽게 혼수상태를 유발하는 것으로 설명하였다⁵⁾.

Wang 등⁶⁾은 비특이적인 증상 후에 경련과 의식변화를 동반한 3명의 환자를 보고하였으며, 이들의 뇌전산화 단층 소견에서는 양측 시상과 뇌실 주변부에 저음영이 보였고, 질병이 경과하면서 병변이 작아지는 것을 관찰하였다. 이들은 이를 토대로 전체 시상의 경색에 의한 급성 뇌증으로 추정하였으나, Bewermeyer 등⁷⁾은 상부 중뇌를 침범하지 않는 양측성 시상 경색은 드문 것으로 보고하였다.

그러나, 급성 파종성 척수염에서는, 감염이나 예방접종후 발생하는 질환에서의 혈관증은 경할 경우에는 구조적 변화없이 혈관벽의 투과성의 변화로 나타나고 심할 경우에는 혈관벽의 괴사가 동반되면서 신경 조직의 변화를 촉발시키는 것으로 알려져 있으며⁸⁾, 양측 시상과 피개를 침범하는 급성 뇌증에서도 이와 유사할 것으로 추정된다. 이러한 혈관 폐색이 정맥 울혈, 혈청의 누출, 적혈구의 누출, 혈관 주위의 부종에 의해 생기는 뇌연화증이나 국소 병변을 보이게 되며 이는 개인에 따라 차이가 심한 것으로 알려져 있다⁹⁾.

양측 시상과 피개를 침범한 급성 뇌증으로 사망한 환자의 부검소견에 의하면^{4, 9)} 병변 주변부에는 뇌부종이, 시상에는 점상출혈과 울혈이 주로 있었고 이는 자기공명 영상에서 T1 강조영상에서 영상

의 변화를 보이는 것은 미세한 출혈에 의한 메트 헤모글로빈(methemoglobin)에 의한 것으로 설명되며, 초기 T2 강조 영상의 고음영 영상은 주로 조그만 점상출혈의 deoxyhemoglobin에 의해 호려진 부종에 의한 것으로 설명되어¹⁰⁾ 이를 토대로 급성 뇌증은 시상의 점상 출혈에 의해 발생하는 것으로 추정되고 있다.

감별하여야 할 질환으로는 감염후성 질환(post-infectious disorder)인 급성 독성 뇌증(acute toxic encephalopathy), Reye 증후군, 급성 파종성 뇌척수염(acute disseminated encephalomyelitis) 등이 있다. 급성 독성 뇌증은 2세 이하의 소아에서 감염 후 또는 예방접종 후에 오는 뇌질환으로 주로 비감염성 혈관 변화가 주로 나타나나 탈수초화(demyelination)나 괴사를 보이지 않는다¹¹⁾. Reye 증후군은 혈중 암모니아가 올라가고 간기능 부전이 동반되는 대사질환으로, 신경영상검사에서는 뇌실 압박(ventricular compression)이 동반되는 미만성 부종 소견을 보인다¹²⁾. 급성 파종성 뇌척수염은 다양한 탈수초화 질환으로 여러부위의 정맥 주위와 유막하(subpial) 탈수초화를 특징으로 한다¹³⁾. 본 증례에서도 Epstein-Barr 바이러스의 항체가 증가되어 있었으나, Epstein-Barr 바이러스에 의한 중추신경계 병변의 특징은 수시로 병소가 변화하는 것으로 급성파종성 뇌척수염과 유사한 모습을 보이는 것으로 알려져있어¹⁴⁾, 본 증례는 Epstein-Barr 바이러스에 의한 뇌증과는 관계가 없을 것으로 생각된다.

예후는 불량하여 Yagashita 등⁴⁾은 5명중 1명이 사망하고 3명에서 심각한 후유증이 남았으며 1례에서만 호전되었다고 하였으며, 본 레에서는 보행이 불가능하고 정신지체를 보이는 후유증을 보이고 있다.

양측으로 시상 피개를 침범하는 급성 뇌증은 감염후 뇌 질환의 일종으로 주로 시상에 점상 출혈에 의하여 자기 공명 영상에서 고음영을 보이는 질환으로 추정되며 이의 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

요 약

감염후 뇌 질환의 일종으로 주로 시상과 피개에 점상 출혈에 의하여 자기 공명 영상에서 고음영을 보였고 methylprednisolone 충격요법과 정맥용 글로블린으로 호전되었던 양측 시상 피개를 침범하는 급성 뇌증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Aoki N, Kaneshi K, Mizuguchi M. Computerized tomography in acute toxic encephalopathy: report of three cases with symmetrical low density areas in the thalami and the cerebellum. No To Hattatsu 1983;15:345-9 (Cited from ref. 4).
- 2) Charney EB, Orecchio EJ, Zimmerman RA, Berman PH. Computerized tomography in infantile encephalitis. Am J Dis Child 1979;133:803-5.
- 3) Protheroe SM, Mellor DH. Imaging in influenza A encephalitis. Arch Dis Child 1991;66:702-5.
- 4) Yagishita A, Nakano I, Ushioda T, Otsuki N, Hasegawa A. Acute encephalopathy with bilateral thalamotegmental involvement in infants and children: imaging and pathology findings. Am J Neuroradiol 1995;16:439-47.
- 5) Norte J. The Human Brain. 2nd ed. St Louis: CV Mosby, 1988:359-63
- 6) Wang HS, Huang SC. Infantile panthalamic infarct with a striking sonographic findings: the "bright thalamus". Neuroradiology 1993;35:92-6.
- 7) Bewermeyer H, Dreesbach HA, Rackel A. Presentation of bilateral thalamic infarction on CT, MRI and PET. Neuroradiology 1985;27:414-9
- 8) Poser M. Diseases of the myelin sheath. In: Baker AB, Baker LH, eds. Clinical Neurology. Philadelphia: Harper & Row, 1978:90-5.
- 9) Muira T, Umebara M, Oobu M. An autopsy case of acute encephalopathy with interesting CT findings(in Japanese). Kitazato Igaku

- 1989;19:460-2(Cited from ref.4).
- 10) Iai M, Tanabe Y, Goto M. Acute encephalopathy iwth symmetrical low density areas in the thalami on CT images : sequential changes of MR images and CT images(in Japanese). No To Hattatsu 1992;24:370-4(Cited from ref. 4)
 - 11) Reik LJ. Immune-mediated central nervous system disorders in childhood viral infections. Semin Neurol 1982;2:106-14.
 - 12) Wolpert SW, Barnes PD. MRI in Pediatric Neuroradiology. St Louis:CV Mosby, 1992; 175.
 - 13) Raine CS. Demyelinating disease. In: Davis RL, Robertson DM, eds. Textbook of Neuropathology. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins. 1991:535-620.
 - 14) Tolly TL, Wells RG, Sty JR. MR features of fleeting CNS lesions associated with Epstein-Barr virus infection. J Comput Assist Tomogr 1989;4:665-8.