

보행실조증이 주 증상인 특발정상압수두증

경북대학교 의학전문대학원 신경과학교실^a, 경북대학교 뇌과학연구소^b, 경북대학교 의학전문대학원 신경외과학교실^c

강경훈^{ab} 서승돈^a 황성규^c 서종근^a 박진성^a 박성파^a 이호원^{ab}

Idiopathic Normal-Pressure Hydrocephalus Patient With an Ataxic Gait as the Predominant Presenting Manifestation

Kyunghun Kang, MD^{a,b}, Seong-Don Seo, MD^a, Sung Kyoo Hwang, MD^c, Jong-Geun Seo, MD^a, Jin-Sung Park, MD^a, Sung-Pa Park, MD^a, Ho-Won Lee, MD^{a,b}

Department of Neurology^a, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu, Korea

Brain Science and Engineering Institute^b, Kyungpook National University, Daegu, Korea,

Department of Neurosurgery^c, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu, Korea

A 43-year-old man presented with progressive ataxic gait of 5 months duration. His gait speed was almost normal, and he did not exhibit shuffling, freezing, or festination. A formal neuropsychological evaluation revealed a deficit in visuospatial function and memory with mild frontal dysfunctions. Brain MRI revealed communicating hydrocephalus with an Evans' ratio of 0.32. After CSF removal by lumbar puncture the patient showed a marked improvement in gait as well as frontal lobe functions, and was finally diagnosed as having idiopathic normal-pressure hydrocephalus.

J Korean Neurol Assoc 32(3):198-201, 2014

Key Words: Normal-pressure hydrocephalus, Gait disorders, Cerebrospinal fluid

특발정상압수두증(idiopathic normal-pressure hydrocephalus)은 성인에서 보행장애, 배뇨장애와 인지기능장애를 보이는 질환으로 뇌신경영상에서 뇌척수액의 순환 경로에 막힘 없이 뇌실 확장을 보이는 것이 특징이다.¹

특발정상압수두증에서 보행장애는 가장 흔하고 초기에 나타나며, 일상 생활에 불편을 초래하는 중요한 증상이다.² 특발정상압수두증 환자의 보행은 일반적으로 속도가 느리며, 보폭이 좁고, 걷는 중에 발을 끌거나 동결현상을 보인다.³ 균형장애도 특발정상압수두증에서 흔히 나타나지만, 사지의 실조증이나 구음장애가 없으면서 특히 보행속도가 느려지는 것이 소뇌실조증과 구별되는 주요한 특징이다.⁴

요추천자로 뇌척수액을 다량 배액하는 것은 뇌실복강선트

(ventriculoperitoneal shunt) 치료 결과를 예측하는 데 가장 널리 사용되는 방법이다.² 요추천자를 통한 뇌척수액배액검사 후 일시적으로 특발정상압수두증 환자의 보행이 호전될 수 있지만, 속도가 빨라지는 경우가 흔하고 균형장애는 나아지지 않는 것으로 보고되었다.³

저자들은 보행속도가 느려지는 것은 뚜렷하지 않고 보행실조증이 주 증상인 43세 환자에서 특발정상압수두증을 진단하였고, 요추천자를 통한 뇌척수액배액검사 후 균형장애가 확연하게 회복된 환자를 경험하였기에 보고한다.

증례

43세 남자가 점차 진행되는 보행장애를 주소로 병원에 왔다. 증상은 5개월 전부터 서서히 시작되었으며 초기에는 계단을 오르내리거나 땀 때만 중심이 휘청거리는 느낌이 들었지만 최근에는 평지에서도 중심을 잡고 똑바로 걷지 못하고 넘어지는 일이 잦아졌다. 진전은 없었다. 주관적인 기억장애도 동반되었으나 성격 변화, 이상 행동이나 상황 판단력의 장애는 없었다. 배뇨장애나 구음장애는 없었다. 음주력은 없었고, 과거력상 두부

Received February 20, 2014 Revised May 8, 2014

Accepted May 8, 2014

* Ho-Won Lee, MD

Department of Neurology, Kyungpook National University School of Medicine, 680 Gukchaebosang-ro, Jung-gu, Daegu 700-842, Korea

Tel: +82-53-200-2751 Fax: +82-53-200-3299

E-mail: neuromd@knu.ac.kr

Table 1. Results of initial neuropsychological test

Tested function	Result
Attention	
Digit-span, forward	6 (18%ile)
Digit-span, backward	4 (24%ile)
Language and related functions	
Boston naming test	55 (50%ile)
Calculation	normal
Visuospatial functions	
Interlocking pentagon	normal
Copy of RCFT	22 (0.1%ile)
Memory	
K-HVLT-immediate recall (12+12+12)	3+7+4 (0.28%ile)
K-HVLT-delayed recall	2 (0.07%ile)
K-HVLT-recognition (true positive-false positive)	11-2 (9.33%ile)
RCFT-immediate recall	15.5 (13.34%ile)
RCFT-delayed recall	10.5 (2.02%ile)
RCFT-recognition (true positive-false positive)	10-2 (32%ile)
Frontal/Executive function	
FAB	15
COWAT	
Category fluency task (Animal/Supermarket)	17 (30%ile) /17 (17%ile)
Phonemic fluency task	15/9/9 (36%ile)

RCFT, Rey-Osterrieth Complex Figure Test; K-HVLT, Korean Hopkins Verbal Learning Test; FAB, Frontal Assessment Battery; COWAT, Controlled Oral Word Association Test.

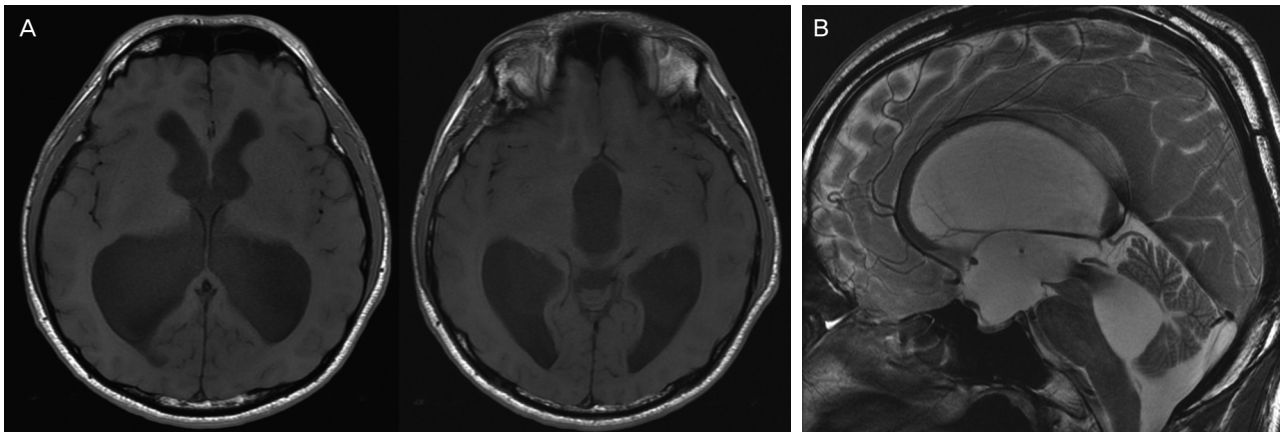


Figure. Brain MRI. (A) T1-weighted axial images showed ventricular dilatation mainly in the posterior and inferior horns of the lateral ventricle. T1-weighted image also demonstrate the third ventricle enlargement. (B) On T2-weighted sagittal image, the marked CSF signal void was seen in the cerebral aqueduct extending into the third and fourth ventricles. Thinning of the corpus callosum with enlargement of the third and fourth ventricles was also demonstrated in T2-weighted sagittal image.

외상, 뇌내출혈, 수막염과 같은 질환이나, 가족력, 약물 복용의 기왕력도 없었다.

입원 당시 신경학적 진찰에서 구음장애와 뇌신경기능장애, 안구운동 장애는 없었다. 운동 및 감각검사, 심부건반사도 정상이었다. 소뇌기능검사서 손가락맞대기검사, 발꿈치정강이검사는 정상으로 양측 상하지의 실조증은 없었다. 환자는 혼자서 앉아 있을 수는 있었으나, 평지 보행에서 두 발을 넓게 벌리며

보폭의 변동이 심하고, 양측으로 흔들리는 보행실조증을 보였다. 걸을 때 양팔 움직임의 감소나 동결보행은 없었으나 방향을 바꿀 때 비틀거림이 심했다. 일자보행과 Romberg검사에서는 전후 좌우로 넘어지는 모습을 보였다. 하지만, 구부정한 자세나 얼굴 표정이 굳어지는 현상은 없었고, 사지의 진전이나, 경직, 서동증 등의 추체외로증상은 뚜렷하지 않았다. 기립저혈압, 야뇨, 빈뇨와 같은 자율신경계증상도 보이지 않았다. 일반혈액검

Table 2. Results of cerebrospinal fluid tap test

	Before CSF tap	24 hr after tap	7 days after tap	5 mon after tap
TUG, s	8.09	6.94	6.49	6.36
10-m walking test				
Elapsed time, s	7.02	6.62	6.75	6.65
Number of steps	15.5	14.5	14	14
K-MMSE	27	Not examined	30	29
FAB	15	Not examined	17	18
GSS		Not examined		
(1) Postural stability	4		0	0
(2) Independence of walking	1		0	0
(3) Wide base gait	1		0	0
(4) Lateral sway	2		0	0
(5) Petit-pas gait	0		0	0
(6) Festinating gait	0		0	0
(7) Freezing of gait	0		0	0
(8) Disturbed tandem walking	1		0	0
Total score	9		0	0

TUG, Timed Up and Go Test; K-MMSE, Korean Mini-Mental State Examination; FAB, Frontal Assessment Battery; GSS, Gait Status Scale.

사, 갑상선기능검사, 엽산 및 비타민B12농도검사, 매독혈청검사는 정상이었다.

신경심리검사에서 기억력, 시공간지각력, 전두엽기능에서 분명한 이상을 보였고(Table 1), 한국판간이정신상태검사(Korean Mini-Mental State Examination, K-MMSE)는 27/30, 임상치매척도(Clinical Dementia Rating scale, CDR)는 0.5점이었다. 기억력에서는 언어기억의 손상이 더 심했고, 레이복잡도형검사(Rey Complex Figure Test)에서는 모사(copy)와 지연회상(delayed recall)은 손상되었지만 즉각회상(immediate recall)과 재인(recognition)은 비교적 정상이었다.

뇌자기공명영상에서 외측뇌실, 제3뇌실과 제4뇌실이 모두 확장되어 있었고, 외측뇌실의 전각이나 중심부에 비해 후각과 하각이 더 커져 있었다(Fig. A). 선천뇌기형이 의심되는 소견은 없었고, Evans' ratio는 0.32였다. 시상면의 T2강조영상에서 뇌척수액통로가 막힌 것으로 추정되는 것은 없었고, 뇌척수액의 흐름으로 인한 특징적인 신호소실(signal void)이 제3뇌실, 대뇌수도관(cerebral aqueduct), 제4뇌실에서 보였다(Fig. B). 뇌실 주변의 대뇌 백질 변성은 뚜렷하지 않았다.

보행장애가 비전형적이었지만 Relkin 등¹의 진단기준에 따라 특발정상압수두증으로 진단하였고 요추천자로 뇌척수액 40 cc를 배액하였다. 요추천자검사에서 압력은 125 mmH₂O (Queckenstedt검사는 정상)였고, 적혈구, 백혈구, 당, 단백질은 모두 정상 범위였다. 24시간 뒤 보행평가에서 배액 전 보였던 보행실조증과 균형장애는 현저히 호전되어 일상보행이 가능하였고, 1주 뒤 시행한 보행평가와 K-MMSE, 한국판전두엽기능평가검사(Korean Version of Frontal Assessment Battery, K-FAB)에서

도 나아진 결과를 보였다(Table 2). 일어나걸어가기검사(Timed Up & Go Test)와 10미터보행검사는 연속적으로 4번 시행하여 평균값을 기록하였으며, 보행속도를 주로 평가하는 10미터보행검사에 비해 균형기능을 함께 평가하는 일어나걸어가기검사에서 10% 이상 현저히 나아졌다(Table 2).^{2,5,6} 보행상태척도(Gait Status Scale, GSS)에서도 균형장애와 관련이 있는 (1) Postural stability, (3) Wide base gait, (4) Lateral sway, (8) Disturbed tandem walking 항목이 주로 호전되었다(Table 2). 5개월 후에도 보행과 균형기능의 악화는 없었다(Table 2).

고 찰

특발정상압수두증 환자는 흔히 전두엽의 뇌관류 감소를 보이며, 대뇌의 뇌관류 저하는 구조 변성과도 서로 연관되어 있다.⁷ 특발정상압수두증에서 전두엽의 뇌관류 감소와 피질하백질의 변성은 요실금이나 보행장애와 밀접한 상관관계가 있었다.⁸ 또한, 수두증 환자에서 보이는 이상보행은 전두엽보행장애(frontal gait disorder)로 알려져 있다.⁹ 일반적으로 전두엽기능장애 또는 특발정상압수두증으로 인한 보행장애는 속도가 느리며, 걷는 중에 발을 끌거나 동결현상을 보이는 운동감소보행장애의 양상을 보인다.⁹ 본 증례에서는 보행속도의 변화는 분명치 않았고, 동결보행도 없었다. 하지만, 평지에서도 두 발을 넓게 벌리고 걸으며 양측으로 흔들리는 보행실조증과 자세불안정이 뚜렷하였다. 특발정상압수두증 환자에서 정밀한 보행분석을 이용한 연구에서는 파킨슨병에 비해 두드러진 균형장애도 흔히 관찰될 수 있다고 보고하였으며,³ Relkin 등¹의 진단기준에서도 보행장

에의 특성으로 보폭이 좁고, 속도가 느린 것과 함께 보행실조증과 자세불안정도 강조하였다. 본 증례에서 보행장애가 비전형적이지만 신경심리검사에서 인지기능 저하를 보이고 뇌자기공명영상에서 뇌실의 확장과 특징적인 신호소실이 제3뇌실, 대뇌수도관, 제4뇌실에서 관찰되므로 Relkin 등¹의 진단기준에 따라 특발정상압수두증으로 진단하였다. 특발정상압수두증에서 보행장애의 기전에 대해서는 아직까지 정립된 이론은 없으나 뇌실 주위를 지나가는 전두교소뇌섬유(frontopontocerebellar fiber)가 늘어난 뇌실로부터 손상되어 전두엽실조(frontal lobe ataxia) 증상을 보이는 것으로 추정된다.⁹

특발정상압수두증 환자에서 요추천자로 뇌척수액을 다량 배액하는 것은 보다 정확한 진단을 위해 중요한 검사이다.² 특발정상압수두증 환자의 진단에 흔히 사용되는 Ishikawa 등²의 진단기준에서는 요추천자로 뇌척수액 배액 후 일어나걸어가기검사의 시간이 10%를 초과하여 호전되거나 K-MMSE 점수가 3점을 초과하여 호전된 경우 진단 등급이 '가능'(possible)에서 '추정'(probable)으로 높아진다. 또한, Ishikawa 등²의 진단기준에서는 'probable'의 진단 등급인 경우에 뇌실복강선트를 권고한다.² 본 증례는 뇌척수액배액 후 K-MMSE 점수가 3점 높아지고, 균형기능을 함께 평가하는 일어나걸어가기검사에서 10% 이상 현저히 나아졌다. 또한, 배액 전 보였던 보행실조증과 균형장애는 현저히 호전되어 일상보행이 가능하고 보행상태척도 점수가 호전되었으며 한국판전두엽기능평가검사에서도 나아진 결과를 보였다. 이러한 임상 경과는 보행속도의 변화는 뚜렷하지 않았지만 보행실조증이 주 증상인 본 환자를 특발정상압수두증으로 진단하는 것을 더욱 뒷받침한다. 요추천자로 뇌척수액을 다량 배액하는 것은 수술 후 예후를 예견하는데도 중요한 것으로 알려져 있다.² 뇌척수액배액 후 증상이 호전된 경우, 뇌실복강선트 후에도 증상이 호전될 가능성이 높다.² 하지만, 환자는 입원 중 보행실조증과 균형장애가 현저히 호전되어 뇌실복강선트는 보류하기를 원하였다.

특발정상압수두증 환자 중 일부는 요추천자를 통한 뇌척수액 배액검사 후 수개월 이상의 기간 동안 호전 상태를 유지하는 것으로 알려져 있다.¹⁰ 따라서 요추천자를 통해 뇌척수액을 다량 배액하는 것은 특발정상압수두증에서 치료의 수단으로도 보고되었다.¹⁰ 본 증례는 요추천자를 통해 뇌척수액을 배액한 뒤 5달 후에도 보행과 인지기능은 회복된 상태로 변화가 없었다. 병이 진행하고 뇌실이 커지면서 뇌실의 탄성(elasticity)도 잃지만 다량의 뇌척수액을 배액하면 뇌실이 약간 줄어들면서 뇌실의

탄성이 증상의 호전과 함께 일정기간 회복되는 것으로 생각한다.¹⁰ 그리고 이러한 회복기간은 개인 차이와 병의 진행 상태에 따라 다양할 것으로 추정하고 있다.¹⁰

저자들은 보행속도가 느려지는 것은 뚜렷하지 않았지만 보행실조증이 주 증상인 43세 환자에서 특발정상압수두증을 진단하였고 요추천자를 통한 뇌척수액배액검사 후 균형장애와 인지기능이 호전되어 수개월간 유지되는 것을 객관적 측정도구인 신경심리검사와 보행평가를 이용하여 관찰하였다. 따라서 보행실조증이 주 증상인 환자에서도 특발정상압수두증에 대한 주의 깊은 병력청취와 진료가 필요하며, 보다 정확한 진단을 위해 요추천자를 통한 뇌척수액배액검사를 고려할 수도 있겠다. 또한 특발정상압수두증의 다양한 증상, 경과와 뇌신경영상에 대한 추가 연구들이 필요하다고 판단된다.

REFERENCES

1. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, Bergsneider M, Black PM. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2005;57 Suppl 3:S4-16.
2. Ishikawa M, Hashimoto M, Kuwana N, Mori E, Miyake H, Wachi A, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2008;48 Suppl:1-23.
3. Stolze H, Kuhtz-Buschbeck JP, Drucke H, Johnk K, Diercks C, Palmie S, et al. Gait analysis in idiopathic normal pressure hydrocephalus--which parameters respond to the CSF tap test? *Clin Neurophysiol* 2000; 111:1678-1686.
4. Thompson PD. Frontal lobe ataxia. *Handb Clin Neurol* 2012;103: 619-622.
5. Peters DM, Fritz SL, Krotish DE. Assessing the reliability and validity of a shorter walk test compared with the 10-Meter Walk Test for measurements of gait speed in healthy, older adults. *J Geriatr Phys Ther* 2013;36:24-30.
6. Herman T, Giladi N, Hausdorff JM. Properties of the 'timed up and go' test: more than meets the eye. *Gerontology* 2011;57:203-210.
7. Fierstra J, Poulblanc J, Han JS, Silver F, Tymianski M, Crawley AP, et al. Steal physiology is spatially associated with cortical thinning. *J Neuro Neurosurg Psychiatry* 2010;81:290-293.
8. Kanno S, Abe N, Saito M, Takagi M, Nishio Y, Hayashi A, et al. White matter involvement in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a voxel-based diffusion tensor imaging study. *J Neurol* 2011;258:1949-1957.
9. Thompson PD, Nutt JG. Frontal and higher level gait disorders. In: Bronstein AM, Brandt T, Woollacott MH, Nutt JG. *Clinical Disorders of Balance, Posture and Gait*. 2nd ed. London: Arnold, 2004;216-221.
10. Lim TS, Yong SW, Moon SY. Repetitive lumbar punctures as treatment for normal pressure hydrocephalus. *Eur Neurol* 2009;62:293-297.