광범위한 대뇌침범을 동반한 고혈압성 뇌간뇌병증

이동건 강규식 박종무 김병건 권오현 이정주

을지대학교 의과대학 을지병원 신경과

Hypertensive Brainstem Encephalopathy with Extensive Supratentorial Involvement

Dong-Gun Lee, MD, Kyusik Kang, MD, Jong-Moo Park, MD, Byung-Kun Kim, MD, Ohyun Kwon, MD, Jung-Ju Lee, MD

Department of Neurology, Eulji General Hospital, Eulji University School of Medicine, Seoul, Korea

Hypertensive brainstem encephalopathy is a rare variant of hypertensive encephalopathy. A 54-year-old female with chronic kidney disease visited our hospital because of comatose mentality. Her blood pressure was 256/206 mmHg. Magnetic resonance imaging revealed multifocal vasogenic edema in the brainstem, cerebellum, and bilateral cerebral cortical, subcortical, and deep nuclear areas. Her symptoms and radiological lesions improved when the blood pressure was decreased. This case demonstrates that these extensive lesions can be associated with an acute hypertensive crisis. J Korean Neurol Assoc 33(4):315-317, 2015

Key Words: Hypertensive brainstem encephalopathy, Hypertension

고혈압뇌병증(hypertensive encephalopathy, HE)은 심한 혈압 상승과 동반되어 발생하는 갑작스런 두통, 발작, 시야장애 및 의식변화 등의 임상양상을 보이는 질환으로 뇌영상 소견으로는 주로 양측을 대칭적으로 침범하는 두정엽 및 후두엽 부위의 부종이 특징으로 알려져 있다.¹ 고혈압뇌병증의 다른 형태로 뇌간과 소뇌를 주로 침범하는 형태인 고혈압뇌간뇌병증(hypertensive brainstem encephalopathy, HBE)이 드물게 보고되고 있으며, 그 중에서도 대뇌를 동시에 침범하는 형태(HBE with simultaneous supratentorial involvement)는 극히 드물게 보고되고 있다.² 현재까지 보고된 바에 따르면, 동반된 대뇌 침범은 모두 대칭적으로 양측에 발생하며, 주로 피질하 부위나 뇌실주위백질(periventricular white matter)의 부종으로 관찰되었다.³ 저자들은 대뇌 침범을 동반한 고혈압뇌간뇌병증의 특징적인 임상양상을 보이는 환자

에서 광범위한 대뇌 부위를 침범하는 양상의 비전형적인 대뇌 침범의 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

54세 여자 환자가 갑작스런 의식저하를 보여 응급실로 내원하였다. 환자는 내원 1년 전부터 당뇨병성 신장병으로 복막투석을 시작하였고 내과를 다니며 혈당 및 혈압을 조절하였으나 잘 조절되지 않아 반복적으로 입원한 기왕력이 있다. 내원 한 달 전 내과 외래 방문 시에도 수축기혈압이 180 mmHg 이상 측정되었다. 내원 당시 활력징후에서는 혈압이 256/206 mmHg이었고, 신경학적진찰 상 의식수준은 혼수상태였으며 동공반사는 반응이 느려져 있었고 우측은 4 mm, 좌측은 5 mm로 불균등한 동공 크기를 보이고 있었으나, 다른 국소 신경계이상은 관찰되지 않았다. 타 병원 응급실에서 시행한 뇌CT에서는 특이 소견을 보이지 않았으나, 본원 내원 이후 시행한 뇌 magnetic resonance imaging (MRI) 중 액체감쇠역전회복영상(fluid-attenuated inversion recovery imaging, FLAIR), T2강조영상 및 현성확산계수(apparent diffusion coefficient)지도에서는 다발성의 양측 미만성의 고음영병변이 상부 연수, 교뇌, 중뇌에서 관찰되었으며, 양측 소뇌,

Received March 11, 2015 Revised June 9, 2015

Accepted June 9, 2015

Address for correspondence: Jung-Ju Lee, MD

Department of Neurology, Eulji General Hospital, Eulji University School of Medicine, 68 Hangeulbiseok-ro, Nowon-gu, Seoul 01830, Korea

Tel: +82-2-970-8609 Fax: +82-2-974-7785

E-mail: sss331@eulji.ac.kr

양측 시상, 양측 뇌실주위백질뿐만 아니라 후두엽, 두정엽, 측두엽 및 전두엽피질에서도 같은 영상에서 고음영이 광범위하게 관찰되었다(Fig. A). 이러한 병변들은 모두확산강조영상과 T1강조 영상에서는 음영의 변화가 없어 관찰되는 병변들은 혈관성 부종(vasogenic edema)에 합당한 것으로 보였다. 전혈구계산에서는 백혈구 수치가 $11.03 \times 10^3/\mu\text{L}$ 로 상승되어 있었고, 적혈구 수치는 정상, 혈소판 수치가 $49 \times 10^3/\mu\text{L}$ 로 감소되어 있었다. 전해질 중 나트륨 수치가 130 mEq/L, 염소 수치는 91 mEq/L로 감소되어 있었고, 혈당은 335 mg/dL로 증가되어 있었으며, 간 효소는 정상이었으나, 혈중요소질소가 42.5 mg/dL으로 상승하였으며, 크레아티닌이 9.5 mg/dL으로 증가되었고 혈중 삼투압농도도 역시 318 mOsm/kg로 약간 증가되어 있었다. 뇌파검사에서는 전반

적인 비율동성의 서파가 지속적으로 관찰되었고 뇌전증모양방전이나 주기방전(periodic discharges)은 관찰되지 않았다.

환자는 고혈압 조절을 위해 즉시 항고혈압제의 정맥(nicardipine hydrochloride) 및 경구(nifedipine 66 mg/day, telmisartan 80 mg/day) 투여를 받았다. 치료 2일째부터 혈압이 정상화되었으며 당시 시행한 신경학적진찰에서 혼동 상태를 보이고 있었으나 의식은 명료하였고 간단한 지시사항에 따를 수 있을 정도로 호전을 보였다. 치료 4일째부터는 경구 복용만으로도 혈압이 적정 수준으로 유지되었다. 입원 후 17일째에 시행한 MRI에서 이전에 관찰되던 고음영병변은 거의 모두 소실되었고(Fig. B), 의식은 명료하며 병전 상태와 같이 일상생활이 가능한 정도로 호전되었다.

Figure. (A) Initial brain MRI shows diffuse high signal intensities in the upper medulla, pons, midbrain, bilateral thalamus and multifocal scattered high signal intensities in both cerebral subcortex and cortex on FLAIR images (A-1) and ADC images (A-2). These lesions shows iso-signal intensity on diffusion-weighted images (A-3). (B) Follow-up brain MRI reveals nearly complete resolution of the lesions in the brainstem and cerebral subcortex and cortex on FLAIR images. MRI; magnetic resonance imaging, FLAIR; fluid-attenuated inversion recovery imaging, ADC; apparent diffusion coefficient.

고 찰

고혈압뇌병증에서 뇌간과 대뇌 백질 및 피질의 침범을 동시에 동반한 경우는 매우 드물다. 본 증례의 MRI 소견은 뇌간 경색, 뇌간뇌염, 베흐체트병, 삼투성탈수초증후군, 대사뇌병증 및 약물로 인한 뇌병증 등을 감별해야 한다. 그러나 선행하는 감염의 병력이나 자가면역질환을 의심할 만한 병력은 없었으며 의식저하와 동공부동 외 다른 신경계이상 소견 보이지 않고 있었다. 또한, 혈액검사서 대사성 악화를 의심할 만한 전해질검사나 혈청삼투압농도(serum osmolality) 등의 이상소견은 보이지 않았으며, 영상에서 T2강조영상 및 FLAIR에서 관찰되는 고음영병변이 확산강조영상에서는 보이지 않고, 양측으로 대칭적인 병변이 뇌피질까지 침범하는 소견을 보이므로 상기 질환들을 배제할 수 있다. 본 증례에서 보였던 비전형적인 대뇌의 백질 및 피질의 병변은 고혈압뇌간뇌병증에서는 극히 드물지만,⁴ 다른 치료 없이 혈압 조절만 한 뒤 증상과 병변들이 모두 소실된 점은 대뇌 침범을 동반한 고혈압뇌간뇌병증에 해당하다고 할 수 있다.

고혈압뇌병증은 가역적후백질뇌병증후군(reversible posterior leukoencephalopathy syndrome)의 일종으로도 알려진 두정후두엽을 침범하는 고전적인 형태(classical HE with posterior parieto-occipital involvement)와 고혈압뇌간뇌병증(HBE)으로 나눌 수 있으며, 일부 고혈압뇌간뇌병증 환자에서 대뇌 침범이 보고된다.² 기존 보고에 의하면 대부분 피질하부위에는 미만성 혹은 융합성(confluent)의 형태로, 뇌실주위 백질에는 고깔형(capping) 혹은 띠모양(banding)의 형태의 부종으로 관찰되었다.³ 현재까지 알려진 고혈압뇌병증의 병리기전은 혈압 상승으로 인한 대뇌 소동맥(arteriole)의 과관류(hyperperfusion)와 혈관내피(endothelium)의 기능저하 및 세포 밖 공간으로의 체액 및 단백 누출로 인한 혈관성부종으로 알려져 있다.⁵ 뇌간은 대뇌에 비하여 자동조절(autoregulation)이 더 우수하기 때문에, 고혈압뇌병증에서는 대부분 뇌간은 보존되는 반면, 후두부의 대뇌 침범이 일어나는 것으로 생각되고 있다.⁶ 그러나 드물게 고혈압뇌간뇌병증이 보고

되는 것은 아마도 뇌혈류의 자동조절의 변이가 있기 때문으로 사료된다.⁷ 현재까지 보고된 증례를 살펴보면, 대뇌의 피질하영역 및 뇌실주위백질의 침범은 고혈압뇌간뇌병증에서만 관찰되는 경향이 있으며, 한 연구에서는 혈압 상승의 속도가 빠르면 빠를수록 보다 광범위한 범위의 대뇌 피질 및 피질하 병변을 보이고 기간이 길어질수록 대뇌 깊은 부위에서 병변을 발생시키므로 혈압 상승의 속도 및 기간이 대뇌 병변의 형태에 영향을 주는 것으로 주장하고 있다.⁸

결론적으로 고혈압뇌간뇌병증에서 광범위한 천막상부 병변을 보이는 것이 가능하고 정확한 진단과 적절한 혈압 강하 치료가 동반된다면 후유증 없이 회복될 수 있으므로 주의 깊은 감별 진단을 요한다.

REFERENCES

1. Schwartz RB, Kalina P, Bajakian RL, Mantello MT, Garada B, Holman BL. Hypertensive encephalopathy: findings on CT, MR imaging, and SPECT imaging in 14 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1992;159:379-383.
2. Cruz-Flores S, de Assis Aquino Godim F, Leira EC. Brainstem involvement in hypertensive encephalopathy: clinical and radiological findings. *Neurology* 2004;62:1417-1419.
3. Kim JH, Park ST, Lim HK, Kim ST, Cha J. Predominant Hypertensive Brainstem Encephalopathy with Supratentorial Involvement: Case Report and Literature Review. *J Korean Soc Radiol* 2014;71:314-319.
4. Chung TI, Choi E, Kim JS, Park SK, Yang DW, Kim BS. Case of Hypertensive Encephalopathy with Isolated Brainstem T2 Hyperintensity. *Korean J Stroke* 2001;3:115-117.
5. Schwartz RB. Hyperperfusion encephalopathies: hypertensive encephalopathy and related conditions. *Neurologist* 2002;8:22-34.
6. Baumbach GL, Heistad DD. Regional, segmental, and temporal heterogeneity of cerebral vascular autoregulation. *Ann Biomed Eng* 1985;13:303-310.
7. Hsieh CY, Chen CH, Chang TP. Isolated brainstem involvement in a patient with hypertensive encephalopathy. *Acta Neurol Taiwan* 2010;19:45-50.
8. Park JH, Kim SM, Shin HW, An SJ. Hypertensive brainstem encephalopathy involving deep supratentorial regions: does only blood pressure matter? *Neurol Int* 2010;2:e9.