뇌거짓종양 단독으로 발현한 수막암종증

진보라 김정연 김대현

동아대학교 의과대학 신경과학교실

Meningeal Carcinomatosis Presenting with Isolated Pseudotumor Cerebri

Bora Jin, MD, Jeong Yeon Kim, MD, Dae-Hyun Kim, MD

Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

A 46-year-old man presented with a progressive headache lasting for 2 weeks. Initial lumbar puncture revealed a pressure of 31 cm H₂O and 30 white cells. His symptoms had worsened despite the treatment of intracranial hypertension. Visual field exam showed marked peripheral constriction and the fundus showed marked papilledema. Cytological analysis of cerebrospinal fluid demonstrated positive for metastatic carcinoma. We report a case of a patient with meningeal carcinomatosis who developed isolated intracranial hypertension with papilledema.

J Korean Neurol Assoc 38(1):50-53, 2020

Key Words: Meningeal carcinomatosis, Pseudotumor cerebri

수막암종증이란 원발암으로부터 뇌수막으로 암세포가 전이하여 신경학적 증상을 나타내는 질환으로 두통, 구토, 인지장애, 뇌신경 마비, 뇌전증, 의식 변화 등 다양한 양상으로 발현할 수 있어 진단이 어려운 경우가 많다.¹ 뇌거짓종양은 뇌종양, 수두증, 국소적 신경학적 장애 없이 뇌척수액 압력 증가에 의한 증상과 징후만을 보이는 증후군을 말하는데, 이는 원발성으로 나타나기도 하고 약물, 내분비질환, 혈액학적 이상, 대사성질환 등 다양한 원인에 의하여 발생할 수 있다.² 그러나 수막암종증 환자에서 뇌거짓종양 증상만 보이는 경우는 매우 드물게 보고되고 있다.³⁻⁵ 저자들은 뇌 자기공명영상에서 조영증강이나 수두증 없이 뇌거짓종양으로 발현하여 아주 빠르게 진행되는 뇌압 상승과 시신경유두부종으로 시력 소실을 보인 수막암종증 환자를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례

46세 남자가 2주 전부터 심해지는 두통으로 병원에 왔다. 초기 두통은 전두부, 두정부, 측두부로 돌아가면서 발생하였고 누르고 조이는 듯한 양상이었으며 진통제에 반응이 있었다. 두통의 빈도와 강도는 갈수록 증가하여 1주 전부터는 매일 지속되었고 통증이 심한 경우 시각아날로그척도(visual analogue scale, VAS)상 8점에 이르렀다. 내원 3일 전부터 타 병원에서 처방받은 수마트립탄 50 mg, 아미트립틸린 10 mg, 메페나믹산 250 mg, 알프라졸람 0.5 mg 등을 복용하였으나 반응이 없었고 수면을 방해하며 잠에서 깰 정도로 통증이 심해졌다. 내원 당일 환자는 두통으로 식사를 전혀 하지 못하였고 구역, 구토, 이명이 동반되었으며 두통 강도는 VAS 10점 정도에 해당하였다. 환자는 1년 4개월 전 대장 용종 제거술 시행 후 선암 반지세포형(signet ring cell type)을 진단받았고 동시에 미분화세포위암으로 복강경하 원위부 위절제술을 시행받은 과거력이 있었지만 이후 재발의 증거는 없었다.

수막자극징후를 포함한 신경학적검사, 일반혈액검사, 컴퓨터단층촬영에서 특이 소견은 없었다. 뇌척수액검사에서 압력은 31 cmH₂O, 백혈구 30/mm³ (림프구 45%, 단핵구 55%), 단백질 51 mg/dL, 포도당 61 mg/dL (혈청포도당 175 mg/dL)였다. 무균성 뇌수막염으로 판단하고 아세트아미노펜 서방형 750 mg, 만니톨 투여 후 두통

Received October 13, 2019 Revised November 22, 2019
Accepted November 22, 2019

Address for correspondence: Dae-Hyun Kim, MD
Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine, 32
Daesingongwon-ro, Seo-gu, Busan 49201, Korea
Tel: +82-51-240-5570 Fax: +82-51-257-2001
E-mail: kdh6542@hanmail.net

강도는 VAS상 8점에서 3점으로 감소하였다. 약물 효과가 없어지면 다시 심한 두통이 발생하였고 효과도 오래 지속되지 않아 디클로페낙 90 mg, 아세트졸라마이드를 추가하였다.

내원 3일 만에 갑상선기능검사, 조영증강 뇌 자기공명영상, 정맥조영술을 시행하였고 결과는 모두 정상이었다(Fig. 1). 추적 뇌척수액검사에서 압력은 38 cmH₂O 이상으로 더 증가하였고 백혈구 33/mm³ (림프구 96%, 단핵구 4%), 단백질 48 mg/dL, 포도당 69 mg/dL (혈청포도당 125 mg/dL)였다. 뇌척수액검사 시 100 mL 정도 뇌척수액을 배액한 후 두통은 일부 호전을 보였다. 내원 당시 시행하였던 뇌척수액 세포진검사에서 악성 종양 세포가 확인되어 수막암증종을 진단하였다.

내원 5일째 시력 감소를 호소하였고 안과검사에서 시력은 우안 0.15, 좌안 0.2이었으며 시야검사와 안저검사에서 현저한 주변부 시야 결손(Fig. 2)과 시신경유두부종이 관찰되었다(Fig. 3-A). 환자

는 신경외과로 전과되어 항암화학요법을 위한 옴마야 리저버(ommayya reservoir) 수술을 받았고 반복적인 뇌척수액 배액으로 두통은 현저히 호전되었다. 추적 안과검사에서 시신경유두부종 역시 호전을 보였으나(Fig. 3-B) 시력은 이미 소실된 상태였다. 이후 혈액종양내과로 전과되어 항암화학요법을 시행하였으나 호전이 없어 치료를 중단하였고 환자는 요양병원으로 이송되었다.

고 찰

수막암증은 다양한 증상으로 발현할 수 있어 진단이 어려운 경우가 많다. 본 증례는 발병 초기에 심한 두통을 호소하였으나 뇌 자기공명영상에서 이상은 없었고 시신경유두부종, 뇌척수액압 증가만 확인되었다. 수막암증 환자에서 두통은 51-75%, 시신경유두부종은 11% 정도에서 나타날 수 있고,¹ 뇌 자기공명영상에서는

Figure 1. (A, B) Axial sections of T1-weighted gadolinium-enhanced magnetic resonance (MR) imaging show no definite abnormal findings. (C) MR venography reveals normal patency of major cerebral venous systems.

Figure 2. A 24-2 Humphrey visual field test of the corresponding eye shows severe visual field constriction.

Figure 3. (A) Fundus photographs show the patient's right (left image) and left (right image) swollen optic discs at the time of diagnosis and (B) improved papilledema after cerebrospinal fluid drainage.

약 62-81%의 환자에서 수두증, 조영증강 등의 이상 소견이 발견된다.^{6,7} 뇌압 상승은 대부분 교통수두증을 동반하는데 지주막하 공간의 악성 암세포가 정상적인 뇌척수액 흡수 경로를 차단하기 때문에 발생하는 것으로 알려져 있다.⁸ 수막암종 환자에서 수두증이나 조영증강과 같은 뇌 영상 이상 소견 없이 두통과 유두부종만으로 발현한 경우는 드물다.^{3,5}

본 증례에서 두통은 진통제, 만니톨, 아세타졸라마이드 등에도 반응이 없었고 뇌척수액압이 빠르게 증가하여 반복적인 뇌척수액 배액, 옴마야 리저버 수술을 받았음에도 불구하고 증상 발생 후 3주 만에 시력을 소실하였다. 뇌척수액압 증가로 인한 증상만 보이는 뇌저짓종양은 여러 감별질환이 필요하나 대개 서서히 진행되는 대사성질환이나 약물에 의한 경우가 많다.² 빠른 경과를 보일 수 있는 횡정맥동 협착이나 뇌정맥혈전증과 같은 뇌혈액 배출장애는 정맥조영술에서 배제할 수 있었다. 본 증례와 같이 수막암종 환자에서 뇌척수액 압력 증가와 시력 소실이 급격히 진행되는 경우는 비전형적이라고 할 수 있다.^{3,4,9} 원발암이 비교적 젊은 연령에서

발병하였고 예후가 좋지 못한 유형의 악성 종양이라 재발 초기에 급속한 증상 악화가 있지 않았나 추정해볼 수 있다. 수막암종에서 뇌척수액 세포진검사는 위음성 결과가 빈번한 것으로 알려져 있어서 수차례 검사를 반복하는 경우도 많고 보조적으로 신경영상 검사와 뇌척수액 생화학 표식인자 등을 사용하고 있다.^{3,9} 본 증례에서는 첫 번째 세포진검사서 백혈구와 함께 암세포가 확인되었는데 이는 뇌척수액 내에 많은 암세포들이 존재하였으며 앞서 언급한 가설을 뒷받침한다고 생각한다.

본 증례는 수막암종이 매우 다양한 임상양상으로 발현될 수 있음을 보여주는 증례라고 생각된다. 따라서 악성 종양 과거력 유무와 관련 없이 뇌 영상 소견이 정상인 뇌저짓종양 환자에서 수막암종의 가능성을 고려하여야 한다.⁹ 또한 유두부종과 시력 감소 유무를 반드시 확인하여 이상을 보이는 경우에 안신경덮개개통술(optic nerve sheath fenestration), 옴마야 리저버 수술, 뇌척수액 배액 등과 같은 뇌척수액 압력을 낮출 수 있는 적극적 치료가 필요할 수 있다.

REFERENCES

1. Taillibert S, Chamberlain MC. Leptomeningeal metastasis. *Handb Clin Neurol* 2018;149:169-204.
2. Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor syndrome. Disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. *Arch Neurol* 1991;48:740-747.
3. Ahmed RM, Halmagyi GM. Malignant meningitis presenting as pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2013;329:62-65.
4. Allen C, Bell J, McNaughton H, Warlow C. Papilloedema and lymphocytic meningitis in a 68 year old man. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;58:374-378.
5. Manusow JS, Lee-Wing M, Rahman J, Mis A. Primary leptomeningeal lymphoma masquerading as pseudotumor cerebri. *Can J Ophthalmol* 2009;44:e19-e20.
6. Straathof CS, de Bruin HG, Dippel DW, Vecht CJ. The diagnostic accuracy of magnetic resonance imaging and cerebrospinal fluid cytology in leptomeningeal metastasis. *J Neurol* 1999;246:810-814.
7. Clarke JL, Perez HR, Jacks LM, Panageas KS, Deangelis LM. Leptomeningeal metastases in the MRI era. *Neurology* 2010;74:1449-1454.
8. Omuro AM, Lallana EC, Bilsky MH, DeAngelis LM. Ventriculoperitoneal shunt in patients with leptomeningeal metastasis. *Neurology* 2005;64:1625-1627.
9. Yokote A, Kawamoto T, Namioka T, Moteki Y, Kawamata T. Diagnosis of leptomeningeal metastasis without a history of malignancy in the absence of cerebrospinal fluid abnormalities. *Clin Neurol Neurosurg* 2014;119:88-90.