

Case Report

# 스테로이드 치료에 의해 빠르게 호전된 특발성 급성 종단성 척수염 1예

원광대학교 의과대학 산본병원 신경과 인암뇌신경연구센터

강성원 · 정진성 · 강현구 · 정주리 · 김수성  
한선정 · 이성익 · 양현덕 · 손일홍

## A Case of Acute Idiopathic Longitudinal Myelitis Showing Rapid Improvement to Steroid Therapy

Sung Won Kang, M.D., Jin Sung Cheong, M.D., Hyun Gu Kang, M.D.,  
Ju Li Jeong, M.D., Soo Sung Kim, M.D., Sun Jung Han, M.D.,  
Sung Ik Lee, M.D., Hyun Duk Yang, M.D., Il Hong Son, M.D.

*Department of Neurology and Inam Neuroscience Research Center, Sanbon Medical Center,  
Wonkwang University College of Medicine, Gyeonggi, Korea*

Received 31 December 2008; received in revised form 27 April 2009; accepted 13 August 2009.

Acute longitudinal myelitis is a group of disorder characterized by multifocal, long-segmented inflammation of the spinal cord, rapidly evolving paraparesis, a sensory level on the trunk, and bilateral Babinski signs. We report a case of 30-year-old man with longitudinal myelitis extending to long segment of spinal cord. After 15 days of aggressive treatment with intravenous pulsed methylprednisolone for 5 days, motor and sensory functions of the lower extremities were almost recovered.

**Key Words:** Longitudinal myelitis

종단성 척수염은 척수의 국소 부위에 발생하여 영향을 미치는 횡단성 척수염과는 달리 다발성이나 넓은 척수 분절에 발생하는 급성 염증성 질환으로 급속하게 진행되는 운동마비, 감각마비, 자율 신경계 이상, 양측 바빈스키징후 등 척수 신경로의 다양한 증상을 동반하는 질환이다.<sup>1</sup> 현재

까지는 종단성 척수염은 전신성 홍반성 낭창(systemic lupus erythematosus)이나 쇼그렌 증후군(Sjogren's syndrome)에 동반하여 아주 빠르게 진행되는 경과를 보이는 경우가 보고된 바 있다.<sup>2,4</sup> 그러나 저자들은 결체조직병과 연관 없이 발생한 후 스테로이드 치료에 빠르게 호전된 급성 특발성 종단성 척수염의 증례를 경험하여 보고하는 바이다.

### 증 례

30세 남자가 내원 4일 전부터 시작되어 진행되는 하지 마비를 주소로 응급실을 방문하였다. 환자는 4일 전부터 시작하여 빠르게 악화되는 진행성 하지 마비로 방문 당시 보행이 불가능하였으며, 내원 2일 전부터는 배뇨장애가 동

Address for correspondence;

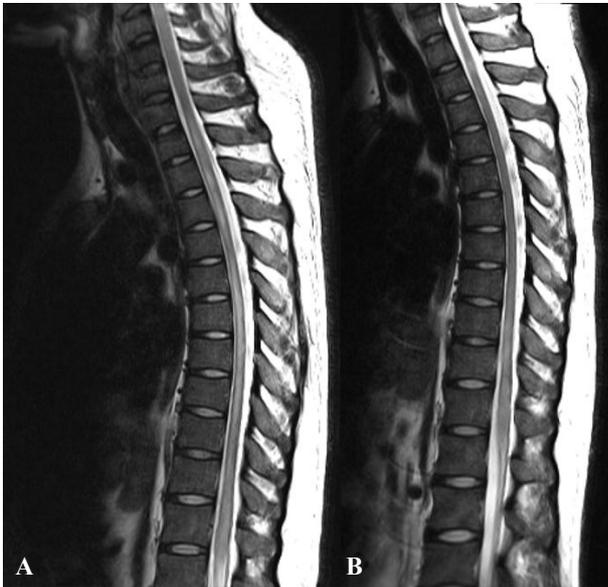
Il Hong Son, M.D., Ph.D.

Department of Neurology and Inam Neuroscience Research Center,  
Sanbon Medical Center, Wonkwang University College of Medicine,  
1142 Sanbon-dong, Gunpo-si, Gyeonggi-do 435-040, Korea

Tel: +82-31-390-2413 Fax: +82-31-390-2413

E-mail: sonih@wonkwang.ac.kr

\* 이 논문은 2007년도 원광대학교의 교비지원에 의해 수행되었음.



**Figure 1.** (A) Sagittal T2 weighted magnetic resonance (MR) image of the spinal cord before treatment. This image shows generalized multifocal high signal intensities involving the cervical, thoracic, and lumbar spinal cord longitudinally. (B) T2 weighted MR image of the spinal cord after one month shows much more decreased signal intensities than the previous high signal intensities in the thoracic spinal cord.

반되었다. 과거력상 특이 소견은 없었으며, 음주와 흡연력도 없었다. 내원 당시 활력징후는 정상이었고 이학적 검사에서도 특이 소견은 관찰되지 않았다. 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 뇌신경은 정상이었다. 근력은 양측 하지에서 grade 1 (MRC scale)으로 보행이 불가능한 상태였으며 양측 상지는 정상이었다. 감각검사에서 통각은 네 번째 흉추 이하로 상지와 비교하여 50% 정도의 감소를 보였으며 하지의 위치감각은 감소하였으나 진동감각은 상하지 모두 정상이었다. 심부건 반사는 양측 상지는 정상이었고, 양측 하지는 감소되어 있었다. 바빈스키징후 등의 병적반사는 관찰되지 않았다. 입원 당일 시행한 척추 자기공명영상(magnetic resonance image, MRI) T2 강조영상에서 두 번째 경추부터 흉추와 요추부위의 척수에 고신호 강도를 나타내며 조영증강되는 넓은 분절의 병변이 관찰되었다 (Figure 1A). 뇌 MRI는 정상이었다. 내원 당일 시행한 말초 혈액검사에서 백혈구는 8,900/uL, 적혈구침강속도(ESR)는 3.0 mm/hr (정상 20 미만)이었다. 항핵항체, 항ds-DNA 항체, 항Sm 항체, 항 phospholipid항체, 항 cardiolipin 항체, 항 RNP 항체, 항SS-A/Ro 항체, 항 SS-B/La 항체는 모두 음성이었다.

혈청 보체(complement) 수치는 C3 128 mg/dL (정상 90~180), C4 33 mg/dL (정상 10~40)이었다. 뇌척수액검사에서 압력은 190 mmH<sub>2</sub>O, 색깔은 무색 투명하였으며, 백혈구 432/mm<sup>3</sup>, 당 69 mg/dL (혈당 114 mg/dl), 단백 92 mg/dL였다. 뇌척수액 세포도말검사서 중양세포는 관찰되지 않았고, 뇌척수액의 세균, 진균 및 결핵균 배양검사서 이상 소견은 없었으며, 거대세포바이러스(cytomegalovirus, CMV), 콕사키바이러스(Coxsackie virus) 배양검사, 엡스테인바바이러스(Ebstein Barr virus, EBV), 단순포진바이러스(Herpes simplex virus, HSV), 간염바이러스(hepatitis virus)의 중합연쇄반응(PCR)과 항체검출검사서 의미 있는 증가 소견은 보이지 않았다. IgG 지수는 0.8로 정상이었다. 뇌척수액 수초기초단백(myelin basic protein)은 5.84 ng/mL (정상범위 0~4 ng/mL)으로 증가되어 있었다.

체성감각유발전위(somatosensory evoked potential)검사서 양측 후정강신경(posterior tibial nerve)에서 중심성 전도장애가 관찰되었으며, 시각 유발전위(visual evoked potential)는 정상이었다.

급성 중단성 척수염 진단하에 methylprednisolone 1 g을 5일간 정주하였으며, 내원 2주째 양하지의 근력은 정상으로 회복되었고, 통각은 열 번째 흉추 수준 이하에서 감소된 소견을 보였다. 배뇨 장애는 호전되지 않았다. 내원 한 달만에 추적 촬영한 척추 MRI T2 강조영상에서 이전의 영상에서 흉추 전반을 걸쳐 관찰되었던 고신호 강도는 거의 소실되었으며(Figure 1B), 내원 두 달 후 추적 진료 시 배뇨 장애는 호전되었다.

## 고 찰

중단성 척수염의 발생 기전은 횡단성 척수염과 같이 세 가지 가설로 설명할 수 있는데, 병원체의 직접적인 침범에 의한 척수염, 자가 면역 질환에 의한 척수염, 급성 혈관성 폐색에 의한 척수염이다. 그리고 척수염의 진단기준을 만족하면서 위와 같은 척수염의 원인들이 확실히 배제되었을 경우를 특발성 척수염으로 정의할 수 있다. 즉, 척수손상에 의한 감각, 운동 또는 자율신경 기능장애, 양측성 징후 또는 증상, 분명한 감각수준(sensory level), MRI 또는 척수조영술검사 결과 신경축의 압박성 병인이 아닌 경우 뇌척수액 백혈구 증가증이나 IgG 지수 상승 또는 조영증강이 있어 척수의 염증이 증명된 경우, 증상 발현 후 네 시간 내지 21일 사이에 증상이 최고조에 도달하는 경우 등의 척수염 진단기준을 만족하면서 제외기준에 해당되지 않는 경우를 특발성 척수염으로 정의할 수 있다.<sup>5,6</sup>

횡단성 척수염의 가장 널리 사용되는 치료는 methylprednisolone 정맥주사를 3일 혹은 5일간 사용하고 나서 경구 스테로이드를 14일간 투여하는 방법이다. 스테로이드에 반응이 없거나 중등도 이상의 심한 환자의 경우 혈장교환을 고려해 볼 수 있다.<sup>1,4,7</sup> Propper 등은 26%만이 완전히 혹은 부분적인 신경학적 후유증이 남은 상태로 회복되었음을 보고했듯이 횡단성 척수염의 예후는 일반적으로 좋지 않은 것으로 보고되고 있다.<sup>8</sup> 지금까지 보고된 종단성 척수염의 경우에도 전신성 홍반성 낭창 등의 결체조직병과 동반된 경우였으며 그 예후가 좋지 않았다.<sup>2,4</sup>

본 증례의 경우, 두 번째 경추부터 흉추, 요추 부위의 척수에 까지 병변이 넓게 분포한 종단성 척수염이다. 복합 결체 조직병의 혈청학적 혹은 임상적 증거(전신성 홍반성 낭창, 쇼그렌 증후군)도 없었고, 직접적인 병원체 감염원을 찾기 위한 배양검사와 중합 연쇄반응에서 의미 있는 인자는 동정되지 않아 전신성 홍반성 낭창이나 쇼그렌 증후군을 배제할 수 있었다.

한편, 뇌척수액 검사에서 백혈구 432/mm<sup>3</sup>, 수초기초단백(myelin basic protein)이 5.84 ng/mL으로 증가하였으나 급성 파종 뇌척수염(acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)과 시신경척수염(neuromyelitis optica, NMO)에서도 정상 뇌 MRI 소견을 보일 수 있다는 점을 감안했을 때 이 환자의 종단성 척수염의 원인으로 급성 파종 뇌척수염과 시신경척수염 같은 중추 신경계의 탈수초 질환도 생각해 볼 수 있었다.<sup>9</sup> 그러나 최근 상기도 감염병력이나, 예방접종도 없었고 뇌신경검사상 특이 소견이 관찰되지 않았으며 뇌 MRI 상에서도 이상이 없던 점으로 급성 파종 뇌척수염은 배제할 수 있었다.

2004년도에 NMO-IgG라는 혈청 자가항체 지표가 보고되었으며 2006년에 NMO-IgG가 새로운 NMO 진단 기준에 포함되게 되었다.<sup>10</sup> 이 진단기준에 보면 시신경염과 급성 척수염의 증거가 절대적 기준으로써 반드시 존재해야 되며 혈청 NMO-IgG는 보조적인 기준으로 되어있는 바 저자들은 환자에서 혈청 NMO-IgG 검사를 시행하지 않았지만 이런 진단 기준에 맞추어 봤을 때 시신경염에 대한 임상증상이나 시신경 유발전위검사서 정상 소견 보여 시신경 척수염의 가능성은 적다고 판단하였다.

그러나 아직 보고된 바는 없지만 급성 파종 뇌척수염, 전신성 홍반성 낭창, 쇼그렌 증후군, 시신경 척수염등에서 종단성 척수염만을 처음 증상으로 보일 가능성을 배제할 수 없어 향후 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

따라서 저자들은 본 증례를 급성 특발성 종단성 척수염(idiopathic longitudinal myelitis)으로 진단하였고, 지금까지 보고된 종단성 척수염들과는 달리 결체 조직병을 동반하지 않은 특발성 종단성 척수염으로 예후가 좋지 않았던 이전의 보고들과 달리 고용량의 스테로이드(steroid) 정맥주사 치료 후, 빠른 증상회복을 보인 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Ropper AH, Brown RH. *Adams and Victor's principle of Neurology*, 8th ed. New York: McGraw-Hill. 2005;771-790.
2. Krishnan AV, Halmagyi GM. Acute transverse myelitis in SLE. *Neurology* 2004;62:2087.
3. Rhee CW, Lee SI, Yoo WH. A catastrophic-onset longitudinal myelitis accompanied by bilateral internuclear ophthalmoplegia in a patient with systemic lupus erythematosus. *J Korean Med Sci* 2005;20:1085-1088.
4. Lehnhardt FG, Impeken P, Rubbert A, Burghaus L, Neveling M, Heiss WD, et al. Recurrent longitudinal myelitis as primary manifestation of SLE. *Neurology* 2004;63:1976.
5. Iwasaki Y, Ikeda K. Idiopathic acute transverse myelitis: application of the recent diagnostic criteria. *Neurology* 2006;67:728.
6. Cree BA, Wingerchuk DM. Acute transverse myelitis: is the "idiopathic" form vanishing? *Neurology* 2005;65:1857-1858.
7. Greenberg BM, Thomas KP, Krishnan C, Kaplin AI, Calabresi PA, Kerr DA. Idiopathic transverse myelitis; Corticosteroids, plasma exchange, or cyclophosphamide. *Neurology* 2007;68:1614-1617.
8. Propper DJ, Bucknall RC. Acute transverse myelopathy complicating systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 1989;48:512-515
9. Murray BJ, Apetauerova D, Scammell TE. Severe acute disseminated encephalomyelitis with normal MRI at presentation. *Neurology* 2000;55:1237-1238.
10. Lennon VA, Kryzer TJ, Pittock SJ, Verkman AS, Hinson SR. IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. *J Exp Med* 2005;202:473-477.