

Enterovirus 71에 의한 급성 파종성 뇌척수염 1례

황희승 · 조성희 · 김선미 · 정대철 · 정승연 · 강진한

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

= Abstract =

A Case of Acute Disseminated Encephalomyelitis by Enterovirus 71

Hui Sung Hwang, M.D., Sung Hee Cho, M.D., Sun Mi Kim, M.D.
Dae Chul Jung, M.D., Seung Yun Chung, M.D. and Jin Han Kang, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Acute transverse myelitis is a focal inflammatory disorder of the spinal cord, resulting in motor, sensory, and autonomic dysfunction which would be the initial manifestation of acute disseminated encephalomyelitis. A 7-year-old boy developed weakness of lower extremities associated with dizziness and urinary dysfunction after upper respiratory infection. He showed gradual decreased mental status with respiratory difficulty. Spinal MRI showed diffuse spinal cord swelling from C3 to C7 levels with high signal intensity lesion on T2-weighted image, which is involved central gray matter of spinal cord from C3 to C7, proximal portion to cervicomedullary junction, and distal portion to the cornus medullaris. After the supplement of high dose intravenous methylprednisolone therapy with ventilator care, he showed gradual improvement. The brain MRI after extubation showed multifocal high signal intensity lesions in bilateral cerebral white matter on axial T2-weighted image. Immunoserologic test (neutral antibody test) for enterovirus 71 was positive. Dysfunction of the bladder lasted for 33 days. We report a case of transverse myelitis which progressed to acute disseminated encephalomyelitis by enterovirus 71 in a 7-year-old boy with related literatures.

Key Words : Transverse myelitis, Acute disseminated encephalomyelitis, Enterovirus 71

서 론

급성 횡단성 척수염은 소아와 청소년에서 드문 질병으로 수 시간에서 일주일에 걸쳐 하지의 마비가 진행되며, 등과 다리, 배 등의 피부에서 통증과 분절성의 감각 소실, 방광기능 및 장관 기능 장애 등의 증상들이 동반되는 질병으로, 척수 압박이나 다른 전신성 신경계질환 없이 발생하는 척수의 여러 절에 국한된 염증성 혹은 탈수초성 질환이다¹⁾.

급성 횡단성 척수염의 원인은 아직 명확하지 않으나, 감염, 다발성 경화증, 전신성 홍반성 낭창, 혼합형 결체조직 질환, 진행성 전신성 경화증, 혈관이상, 외상, 예방접종 등에 의해 야기될 수 있으며, 감염 원인으로는 바이러스, 세균, 기생충 등이 알려져 있다.

저자들은 급성 횡단성 척수염의 증상으로 시작되어 의식변화, 호흡부전의 급성 파종성 뇌척수염으로 진행한 7세 남아를 경험하였기에, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

책임저자 : 정승연, 가톨릭대 성모자애병원 소아과
Tel : 032)510-5523, Fax : 032)503-9724
E-mail : sycped@olmh.cuk.ac.kr

증 례

환 아 : 조○○, 남아, 7세

주 소 : 발열, 배뇨 곤란, 하지의 근력 저하.

과거력 및 가족력 : 결체조직 질환이나 심혈관 질환 등 특이 사항 없음.

현병력 : 7세된 남아로 내원 7일 전부터 기침이 지속되던 중, 내원 2일 전부터 발열이 동반 되었으며, 내원 1일 전에는 소변을 거의 보지 못한 상태로, 내원일 오후부터 하지의 근력 저하 및 보행 장애 증세를 보여 응급실 경유하여 입원하였다.

진찰 소견 : 내원 당시 체중은 36 kg이었고 발육과 영양 상태는 양호한 편이었다. 환아는 비교적 건강해 보였고 체온 38.9°C, 맥박수 114회/분, 호흡수 30회/분, 혈압 110/80 mmHg이었다. 구강 소견에서 인두와 편도에 경도의 발적이 있었으며, 흉부 청진에서 심폐음은 정상이었고, 복부는 다소 팽창되어 있었으나 촉진상 간비 종대는 없었고 피부 발진 소견은 관찰되지 않았다. 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고, 뇌신경검사서 특이 사항 없었으며, 머리와 어깨의 움직임에 장애도 없었다. 근긴장도는 정상이었고, 근력은 상지는 정상이었으나, 왼쪽 하지가 Grade IV로 저하되어 있었다. 보행 시 왼쪽으로 쓰러지며, 세 발자국 이상 움직이지 못하는 소견 보였으며 Tandem gait나 Romberg sign은 시행하지 못하였다. 슬개반사와 족관절건반사는 좌측에서 다소 항진되어 있었으나 이두근반사와 삼두근반사는 양측 모두에서 정상이었다. 상 하지의 감각은 정상이었으나, 배뇨 장애가 있었으며, 뇨관 삽입 시 420 cc의 소변이 저류되어 있었다.

검사 소견 : 내원 당시 말초 혈액 소견에서 백혈구수 8,900/mm³(다핵구 79%, 림프구 14%, 단핵구 7%), 혈색소 13.2 g/dL, 적혈구 용적 36%, 혈소판 456,000/mm³, 교정 적혈구 침강속도 34 mm/hr 이었다. 혈청 생화학 검사에서 혈당 131 mg/dL, BUN 11.7 mg/dL, Cr 0.8 mg/dL, Na 139 mEq/L, K 4.5 mEq/L, Cl 105 mEq/L, AST 27 IU/L, ALT 14 IU/L, Ca 9.3 mg/dL, Mg 2.3 mg/dL, P 3.4 mg/dL, C-반응 단백 음성이었다. Varicella-zoster virus(VZV) IgM 음성, VZV IgG 4.66 mg/dL(0~1 mg/dL)으로

양성이었다. Herpes simplex virus(HSV) IgM/IgG 모두 음성이었으며 mycoplasma 항체가 1:80, cold agglutinin 검사 1:4이었고 7일 후 재 시행한 mycoplasma 항체기는 1:80으로 증가하지 않았다. 입원 당일 시행한 Enterovirus 71에 대한 면역혈청 검사(중화 항체 검사)는 1:16(>1:4 시 양성)으로 양성 소견 보였다.

뇌척수액 검사에서 압력은 17 mmHg로 정상범위였으며, 백혈구 62/mm³(다핵구 10%, 단핵구 90%), 적혈구 11/mm³, 단백 50.7 mg/dL, 당 86 mg/dL, chloride 129 mEq/L이었다. 뇌척수액 도말 검사에서 세균은 발견되지 않았고, co-agglutination 검사와 India ink 검사, AFB 도말 검사 모두 음성이었다. Oligoclonal band 음성이었으며, myelin basic protein(MBP)은 1.94 ng/mL(0~4 ng/mL)으로 정상 범위이었다. HSV IgM/IgG 모두 음성이었다.

소변, 대변, 뇌척수액, 혈액 배양 검사에서 세균은 동정되지 않았고, 대변에서의 enterovirus와 poliovirus에 대한 세포배양 검사와 뇌척수액과 인후도찰물에서의 influenza virus에 대한 세포 배양 검사 및 RT-PCR은 음성이었다. 뇌척수액에서 enterovirus에 대한 세포 배양 검사도 음성이었다.

입원 2병일에 시행한 뇌파검사서 전두엽에 다형성 서파가 관찰되었다(Fig. 1). 같은 날 시행한 척추 자기공명영상에서 제 3번 경추에서 제 7번 경추에 걸쳐 척수의 부종이 관찰되었고, T2 강조영상에서 중앙 회백질 부위에 고신호 음영을 보였으며, 경도의 조영증강이 관찰되었다. 연수-경추부위부터 제 1번~제 2번 경추 부위 그리고 하부 흉추 부위의 척수 내에도 중앙 회백질을 중심으로 T2 강조영상에서 고신호 음영이 관찰되었고, 이 병변은 척수각(conus medullaris) 부위에서도 관찰되었다(Fig. 2).

입원 7병일에 두통과 욕설의 증상이 있어 시행한 뇌 자기공명영상에서 양쪽 전두-두정엽 부위, 후두엽 등의 백질 부위에 다발성의 고신호음영들이 T2 강조영상과 FLAIR 영상에서 관찰되었다(Fig. 3A, 3B). T1 강조영상과 diffusion 강조영상에서 음영의 변화는 관찰되지 않았고 조영제 주입 후 조영증강되는 소견은 보이지 않았다.

입원 9병일에 시행한 요동력학 검사(urodynamic

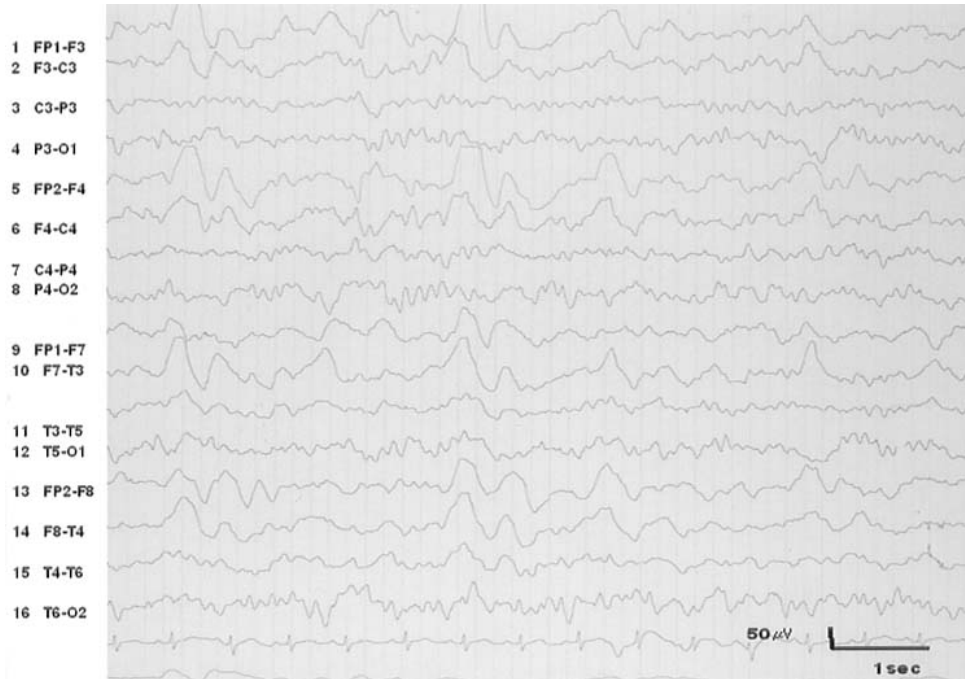


Fig. 1. Polymorphic slow waves on both frontal area.

study)에서 특이 소견 없었다.

입원 10병일에 시행한 운동신경전도, 감각신경전도 검사는 모두 정상이었으며 체성감각유발전위 검사에서 양측 후경골신경(posterior tibial nerve)의 감각 전도계에 이상소견이 보였다. 시력유발전위 검사와 뇌간-청력유발전위 검사에서는 특이소견 없었다.

임상 경과 및 치료: 환아는 입원 당시 의식은 명료하였으며 구음 장애와 감각 장애는 없었으나, 입원 2병일부터 의식은 기면상태로, 구음 장애와 침흘림이 발생하였고, 오른쪽 안검하수가 나타났으며, 상지와 하지에서 모두 근력 저하가 진행되어 상지는 Grade IV/IV, 하지는 Grade IV/III로 감소하였으며, 심부 건반사에서 이두근반사와 삼두근반사는 정상적이었으나 슬개반사는 왼쪽하지에서 증가되어 있었으며, 족관절건반사는 오른쪽 하지에서 감소되어 있었다. 복부 반사는 감소되어 있었으나 항문 괄약근의 긴장도는 정상이었다. 감각 장애가 발생하여 제 4번 흉추에서 제 6번 흉추에 해당하는 피부분절 부위에 통증과 촉각에 대한 감각이 저하되었으나, 온도 감각은 유지되었다. 누운 상태에서



Fig. 2. T2-weighted spinal sagittal midline image demonstrates swelling of the spinal cord from C3 to C7 level and proximal portion to cervicomedullary junction with an abnormal high-intensity signal involving the central gray matter 72 hours after onset of transverse myelitis.

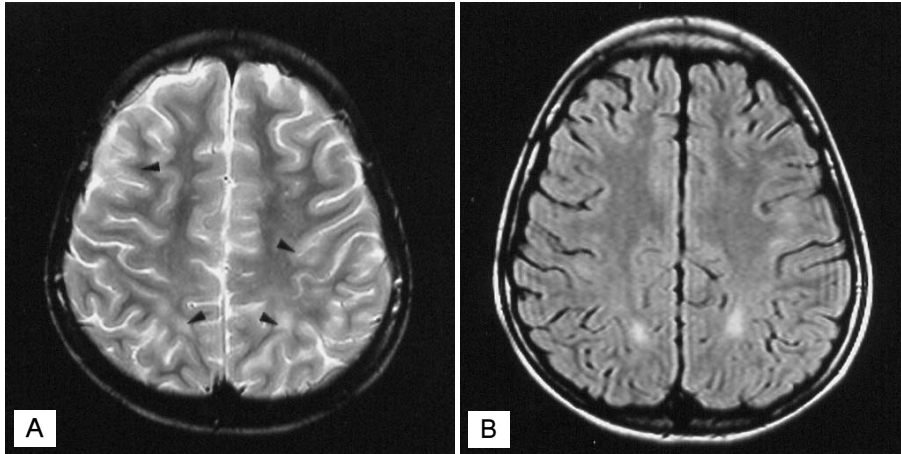


Fig. 3. Brain MRI : (A) T2-weighted image shows multifocal high signal intensities on right frontal, left parietal and both occipital white matter(▶). (B) FLAIR image shows high intensities on left parietal and both occipital white matter.

목을 들 수는 있었으나, 가슴의 답답함을 호소하고, 얇은 호흡을 보이면서 기면상태가 심화되어 산소 공급하며 시행한 동맥가스혈분석에서 pH 7.4, PCO₂ 42.5 mmHg, PO₂ 57.7 mmHg, HCO₃⁻ 26.3 mmol/L, SaO₂ 90.2%로 호흡부전이 진행되어 기계적 인공환기요법을 시행하였다.

입원 2병일부터 methylprednisolone 1 g/1.73 m²을 만 5일간 정주 하였다. 정맥 면역글로블린은 Guillain-Barré syndrome과 다른 바이러스성 감염을 배제 할 수 없어 1 g/kg로 2일간 사용하였다.

입원 3병일에 기면 상태로 오른쪽 안검하수는 지속되었고 하지마비가 더욱 진행되어 하지의 근력이 Grade III/II로 저하되었으며, 심부 건반사에서 슬개반사는 왼쪽에서는 항진되었으며, 족관절건반사는 오른쪽에서는 감소되어 있었고, 왼쪽에서는 거의 나타나지 않았다. 제 4번~6번 흉추, 제 1번~5번 요추에 해당하는 피부분절 부위까지 동통과 촉각에 대한 감각이 떨어졌다.

환아는 입원 5병일부터 열이 소실되었으며, 의식상태가 호전되어 기계적 인공환기 요법에 힘들어하였으나, 여전히 하지의 근력 감소는 Grade III/II로 지속되었으며, 양손의 쥐는 힘도 미약하였다. 감각 저하는 호전되어 제 1번 천추에 해당하는 피부분절에서만 동통에 대한 감각이 떨어졌다. 안검하수는 호전되었다.

입원 6병일에 기관삽관을 제거하였으며, 제거 후

에도 호흡곤란 없이 유지되었다. 하지의 근력은 Grade III/II이었고 항진되었던 왼쪽 슬개반사는 정상으로 호전되었고 족관절건반사는 소실되었다. 항문괄약근의 긴장도는 정상이었다.

입원 7병일에 하지의 근력은 Grade V/IV로 회복되고, 상지의 근력도 연필을 쥌 수 있을 정도로 회복되었으나, 구토 없이 두통을 심하게 호소하였으며, 심하게 욕설하며, 계속하여 혼잣말을 하는 증상을 보였다. 이때 새로이 발생한 신경학적 이상소견은 없었다.

입원 9병일에는 두통이나 심한 욕설, 혼잣말하는 증상은 사라졌다.

입원 10병일에는 혼자서 자리에 설 수 있을 정도로 하지의 근력이 회복되었으며, 입원 15병일에는 사지 근력이 완전히 회복되어 혼자서 걸을 수 있었고 슬개반사와 족관절건반사는 모두 정상으로 회복되었다. 입원 17병일 요의를 느끼기 시작하였으나, 배뇨 장애는 입원 33병일에 호전되어 자발 배뇨가 가능하게 되었으며 현재 특이 사항 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

급성 횡단성 척수염은 척수의 국소적 염증성 질환(focal inflammatory disease)으로 급성 혹은 아급성으로 운동, 감각, 자율신경 조절 등의 이상을 가

저오는 질환으로 그 기전은 잘 알려져 있지 않다. Guillain-Barré 증후군, 시신경척수염(neuromyelitis optica), 다발성 경화증, 급성 파종성 뇌척수염 모두 급성 횡단성 척수염과 마찬가지로 동일한 특성을 갖는 염증성 신경 질환이다¹⁾. Berman 등²⁾에 의하면, 급성 횡단성 척수염은 매년 100만명 중 1~4명이 발병하며 10~19세, 30~39세 두 연령 대에서 가장 높은 유병률을 보인다. 성별이나 가족간의 연관성은 없고 명확하게 감각장애 분절이 나뉘어지며 척수 자기공명검사와 뇌척수액검사에서 염증반응을 관찰할 수 있다. 신경학적 증상으로 약 50%의 환자에서 하지의 운동력을 상실하고, 모든 환자에서 방광조절 능력을 상실하며 80~94%에서 무감각, 감각이상(paresthesia), 띠 모양의 감각 과민 부위(dysethesias)가 감각마비 바로 위에 존재한다²⁾. 자율신경장애로는 요정류에 의한 방광팽만, 요실금, 변비, 배변실금 등의 형태로 나타나고, 요로계 감염이 자주 발생한다³⁾. 심부 전반사는 초기에 감소되어 있거나 나타나지 않다가 질병이 진행함에 따라 증가하게 되어 경직이나 병리적 반사가 쉽게 발생하게 된다. 급성 횡단성 척수염 환자의 약 56%에서는 첫 신경학적 이상이 나타났을 때의 침범한 상부 신경절 위치를 알 수 있지만, 나머지 44%는 점차로 척수 상부로 염증이 파급되고 제3번, 4번, 5번 경추를 침범하는 경우는 가사르까지 진행될 수 있다⁴⁾.

급성 횡단성 척수염의 분류는 The transverse myelitis consortium working group의 진단 기준에 따라 특발성 횡단성 척수염과 질병과 연관된 횡단성 척수염 2가지로 구분한다⁵⁾.

환자가 선행된 염증성 질환으로 다발성 경화증, 유육종증(sarcoidosis), 전신성 홍반성 난창, Sjögren 증후군 등을 앓고 있거나 균주가 동정된 경우는 질병과 연관된 급성 횡단성 척수염이라 하고, 원인 질환을 찾지 못하는 경우는 특발성 급성 횡단성 척수염이라고 분류하고, 이 진단 기준에 따라 각각의 급성 횡단성 척수염 환자의 치료가 달라지게 된다. 특발성 급성 횡단성 척수염의 진단 기준은 포함기준이 모두 있으면서 배제 조건이 없어야 한다. 포함 조건에는 ① 척수 병변과 일치하는 감각, 운동, 자율조절 장애, ② 양측성으로 발생하는 임상증상과 징후(단 이때 반드시 대칭적은 아니어도 된다),

③ 단위가 잘 나뉘어지는 감각 소실, ④ 자기공명영상이나 척수조영술과 같은 신경영상 검사를 통해 신경압박의 원인이 없는지 확인된 경우, ⑤ 뇌척수액 백혈구 증가나 IgG index의 증가, gadolinium 조영증가와 같은 척수 내 염증 반응이 증명된 경우, ⑥ 증상 발현 4시간에서 21일 사이에 병의 진행이 멈추는 경우이다. 배제 조건에는 ① 지난 10년간 척추 내 방사선 조사를 받은 과거력, ② 전척수 동맥(anterior spinal artery)의 혈전으로 인한 임상적이상이 있는 경우, ③ 척수 표면에 동정맥 기형에 의한 이상 혈류가 있는 경우, ④ 혈액학적 검사나 임상 소견으로 결체조직 질환이 의심되는 경우(유육종증, Behcet 병, Sjogren 병, 전신성 홍반성 난창, 혼합성 결체조직 질환 등), ⑤ 매독, Lyme병, HIV, human T cell leukemia virus-1, mycoplasma, 다른 바이러스 감염(예를 들어 herpes simplex virus-1, herpes simplex virus-2, varicella zoster virus, Epstein-Barr virus, cytomegalovirus, human herpes virus-6, enterovirus) 등에 의한 중추신경계 증상이 있는 경우, ⑥ 뇌 자기공명영상에서 다발성 경화증을 시사하는 이상 소견이 있는 경우, ⑦ 임상적으로 명백히 시신경염의 병력이 있는 경우 등이 있다. 질병과 연관된 횡단성 척수염은 위의 포함 조건이 모두 있으면서 배제 조건이 있을 때로 정의할 수 있다.

급성 횡단성 척수염은 소아에서는 감염과 연관된 경우가 많으며 급성 파종성 뇌척수염의 국소적 형태라고 생각된다⁶⁾. 소아와 성인에서 급성 횡단성 척수염의 발생 기전은 차이가 있어 소아에서는 감염과 연관된 것이 많으나⁴⁾ 성인의 경우에는 자가면역성 질환의 재발이나 경색 등이 우세하다. 소아에서 급성 횡단성 척수염의 원인은 확실히 알려져 있지는 않으나 선행 감염 후, 혹은 계절에 따라 군집성으로 발생하는 점, 뇌척수액 검사에서 염증 반응이 관찰되는 점, 척수 백질에 면역세포가 침착되는 점 등이 감염 후 자기면역기전에 의해 발생한다는 것을 시사한다. 시신경염과 같은 연수상부 탈수초화 증상과 자기공명영상에서의 척수 탈수초화의 확진 등을 통해 수초가 이 병의 병리학적 반응의 주요 표적으로 생각된다. 이와 더불어 급성 횡단성 척수염 환자의 말초 혈액 림프구를 실험관 내에서

MBP와 같은 수초 단백질(myeline protein)이 들어 있는 배지에 배양시키는 경우 림프구의 증식이 일어나는 것으로서 이 병이 수초의 구성물질에 대한 세포매개성의 자가 면역반응에 의해 일어난다고 생각할 수 있다⁷⁾.

본 증례에서는 enterovirus 71, poliovirus, VZV, influenza virus, HSV, mycoplasma에 대한 검사를 시행하여 enterovirus 71에 대해 대변 세포 배양 검사에서는 음성이었으나, 면역 혈청 검사는 1:16으로 양성 소견 보였다. 장관 바이러스 유행시의 신경계 증상은 무균성 뇌막염을 비롯하여 뇌염, 마비, Guillain-Barré 증후군, 횡단성 척수염, 운동실조, 말단 신경염 등을 나타낼 수 있으며, 이 중 Enterovirus 71이 다른 바이러스보다 심한 신경계 증상을 나타낸다^{8, 9)}. 조 등¹⁰⁾은 1989~1990년 서울지역에 유행한 무균성 뇌막염에 대한 고찰에서, Enterovirus 71에 의한 무균성 뇌수막염의 경우, 5세 이하의 경우에서는 수족구병이 동반되는 경우가 많이 있었고 이들에서의 Enterovirus 71에 대한 증화 항체가 높았으나, 5세가 넘어서는 수족구병과 동반된 예가 없었고 이들에서는 Enterovirus 71에 대한 항체기도 낮았다. 본 증례의 경우 환자의 나이는 7세로, Enterovirus 71에 의한 감염 혹은 감염과 연관된(parainfectious) 횡단성 척수염으로 판단되나, 조 등¹⁰⁾의 보고와 같이 입원 당일 시행한 enterovirus 71에 대한 항체가는 1:16으로 높지 않고 수족구병을 의심할 만한 피부 발진도 관찰되지 않았다.

급성 횡단성 척수염을 진단하는데는 임상 양상과 함께 뇌척수액 검사, 뇌파, 근전도 및 신경전도 검사, 감각 및 시각유발전위 검사와 척수 전산화 단층촬영 또는 척수강 조영술, 척수 자기공명 영상 등과 같은 신경학적 영상검사가 도움이 된다. 급성 횡단성 척수염은 척수 안의 염증을 확인해야 하는데 척수의 생검이 모든 환자에게 용이하지 않으므로, 척수 자기공명영상 검사와 뇌척수액 분석으로 염증여부를 결정할 수 있으며, 근전도와 체성감각 유발전위 검사를 이용하여 다른 척수 장애를 일으키는 병들과의 감별을 위한 병의 원인과 위치, 신경 손상정도, 회복의 정도를 알 수 있다. 요동력학 검사는 방광 조절기능 이상이 동반되었을 때 유용하다.

척수 자기공명영상은 척수의 병리학적 변화를 진단하는데 비 침습적이면서도 정확도가 높은 검사로 매우 유용한데, 급성기에는 척수의 병변 부위가 T1 강조영상에서 정상이지만 부종의 소견을 보일 수 있고 T2 영상에서 고신호음영을 나타내는 것이 횡단성 척수염의 특징적인 소견이다. 이는 병리학적으로 보고되어 온 광범위한 염증과 탈수초화를 반영한다¹¹⁾. 척수에 비정상적인 gadolinium 조영증강이 있으며, 뇌척수액에 세포증다증이나 뇌척수액 IgG index의 증가가 있다⁹⁾. 임상양상은 급성 횡단성 척수염의 소견을 보이거나 척수 자기공명영상이나 뇌척수액 검사에서 염증소견이 나타나지 않은 경우는 임상 증상이 나타나고 2일에서 7일 사이에 재검사를 시행한다. 뇌척수액 검사소견은 많은 경우에서 세포수(50~150개)와 단백질(50~120 mg%)이 증가하고, 당은 정상소견을 보인다. 뇌척수액의 IgG oligoclonal band는 감염에 연관된 급성 횡단성 척수염의 경우에는 음성이나, 다발성 경화증의 경우에는 지속적으로 양성으로 나타난다¹²⁾. MBP는 대부분 양성이다. 본 증례의 경우, 뇌척수액검사에서 백혈구 증가(단핵구 90%)와 함께 단백질은 약간 증가하였으며, 당은 정상범위이었으며 IgG oligoclonal band, MBP 모두 음성이었다.

척수 자기공명 검사와 뇌척수액 검사로 염증반응에 의한 척수염이 진단되면 gadolinium 조영을 포함한 뇌 자기공명영상과 시각유발전위 검사를 시행하여 탈수초화가 척수 이외의 다른 병소에도 있는지 확인한다. 만약 뇌 자기공명영상 검사에서 탈수초화가 시신경 경로 혹은 시신경 관에 국한되어 있고, 시각유발전위에서 이상 소견이 나타나는 경우에는 시신경척수염의 가능성이 있으며, 탈수초화가 시신경 경로 외에도 다른 뇌에 동반된 경우는 급성 파종성 뇌척수염, 다발성 경화증, 질병과 연관된 급성 횡단성 척수염을 생각해 볼 수 있다.

일반적으로 급성 파종성 뇌척수염의 경우 초기 증상으로 처음에는 발열, 구토, 두통, 기면 상태가 나타난 후 행동장애, 불안정, 자극에 대한 과민 반응, 섬망, 혼미, 혼수 등 중추신경 장애의 임상 양상을 보이기 때문에 진단에 뇌 자기공명영상을 먼저 시행하게 된다. 급성 파종성 뇌척수염에서 척수 병변이 동반되는 빈도나, 급성 횡단성 척수염이 급

성 파종성 뇌척수염의 첫 증상으로 나타나는 빈도에 대해서는 잘 알려져 있지 않으나 지금까지 보고된 바에 의하면 급성 파종성 뇌척수염 환아에서 척수 자기공명 검사는 일반적으로 시행하지 않았고 척수염의 증세가 있는 경우에만 간헐적으로 시행하였다. 그러나 본 증례의 경우는 처음에는 급성 횡단성 척수염으로 진단하였고 이후에 의식의 변화와 감정의 변화가 진행되어 시행한 뇌 자기공명영상에서 뇌백질에 척수와 같은 양상의 병변이 관찰되어 급성 파종성 뇌척수염으로 진단하였다. 다른 급성 파종성 뇌척수염에 대한 보고들이 첫 임상 증상으로 뇌증(경련, 두통, 구토, 의식장애)을 주로 보인 데 반해 Khong 등¹³⁾은 하지의 근력약화를 보인 경우가 많았다고 보고하면서, 첫 임상 증상으로 이러한 차이는 급성 파종성 뇌척수염이 주로 침범하는 위치에 따라 다양하게 나타날 수 있으리라 생각되며 이는 이 병이 급성 횡단성 척수염, 시신경염, Guillain-Barré 증후군, 다발성 경화증과 같은 탈수초화 질환을 포함한다는 것을 시사하였고 진단에 뇌 자기공명영상 뿐 아니라 척수 자기공명영상도 중요하다고 언급하였다.

다발성 경화증의 첫 임상양상으로 급성 횡단성 척수염이 발생할 수도 있는데 다발성 경화증의 환자의 경우에는 소아에서는 드물고^{5, 14)}, 반복되는 episode가 있어야 하는데 본 증례의 경우는 첫 발병이고 뇌척수액에서 oligoclonal band가 관찰되지 않았으며 장축을 따라 척수의 많은 분절을 같이 침범한 점 등으로 보아 그 가능성은 떨어진다. 그러나 급성 횡단성 척수염이나 시신경염과 같은 단일 병소의 중추신경계 탈수초화 소견을 보이는 환자가 뇌자기공명영상에서도 동반된 탈수초화 소견을 보일 때 수십년이 지나 다발성 경화증의 임상증상으로 진행되는 확률(83%)은 정상 뇌 자기공명영상 소견을 보인 환자의 경우(11%)에 비해 매우 높으므로¹⁴⁾ 본 증례의 경우에서도 지속적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

또 다른 감별질환으로 Guillain-Barré 증후군의 경우, 호흡장애 발생 빈도가 높으며, 심혈관계의 자율기능 이상, 상지의 마비, 심부 건반사 소실, 뇌신경 마비 등이 주로 나타나며 급성 횡단성 척수염의 경우는 주로 척수 신경절(spinal neural segment)과

일치되는 운동, 감각 소실, 조기부터 방광, 장 조절 기능 소실 등이 주로 나타난다. 뇌척수액 검사상 세포수는 많이 증가하지 않고(10/ μ L 이하) 단백만이 정상치의 2배 이상으로 증가하는 단백 세포 해리가 진단에 가장 중요하다. 운동 신경 전도 속도는 대부분에서 현저히 저하되고, 감각 전도 속도는 정상이거나 약간 저하되므로 감별이 가능하다.

이 질환이 면역학적 발병 기전을 가질 것이라는 면에서 치료로 methylprednisolone을 사용한다. Methylprednisolone의 기전은 아직 명확하지 않으나 이 자가면역 기전에 관여하는 것으로 생각되고 있으며, methylprednisolone을 점적하면 말초 혈액에서 CD4 양성 세포의 감소를 동반한 일시적 림프구 감소증을 일으키며¹⁵⁾ 실험실내의 중추신경 세포에 항염 효과를 보인다. 스테로이드는 말초 대식세포와 소교세포에서 T 림프구에서 사이토카인 분비와 면역 반응 조절하는 interleukin-6와 TNF- α 와 같은 사이토카인 형성을 감소시킨다. 또한 자가면역 반응 기간 동안 MBP의 epitope에 대한 수용체를 갖는 T 림프구가 많이 증식되었는데, 정맥용 스테로이드는 이러한 T 림프구의 면역 반응을 억제하고 병의 진행을 억제 할 수 있다고 알려져 있다¹⁶⁾.

Eli 등¹⁷⁾은 10명의 환아를 대상으로 횡단성 척수염으로 진단된 직후, 고용량의 methylprednisolone(1 g/1.73 m²)을 사용한 경우 저용량 치료에 비하여 근력의 빠른 호전을 보였으며 합병증의 빈도는 비슷하였다고 보고하였다.

본 증례의 경우 입원 2병일부터 고용량의 methylprednisolone을 정주하였으며, 만 5일간 투여 후 감량 투여하였다. Methylprednisolone 투여 3일 후 의식의 회복이 관찰되었고 투여 9일 후에는 혼자서 자리에 설 수 있을 정도로 하지의 근력이 회복되었으며, 투여 16일 후에는 사지 근력이 완전히 회복되어 혼자서 걸을 수 있었다. 배뇨 장애는 methylprednisolone 투여 16일 후부터 개선되기 시작하였다.

횡단성 척수염의 예후는 약 1/3의 환자에서 후유증이 없거나 아주 경미하며 1/3에서 중증도의 영구적 장애, 1/3에서 중증 장애를 보고하고 있다¹⁸⁾. 임상증상의 진행이 빠르거나, 첫 증상으로 요통이 있는 경우(척수 내 염증 반응이 심한 경우), 척수 속

이 있는 경우로 급성기에 근력, 팔약근 조절능력, 감각 및 반사가 없는 경우, 경추 신경절까지 감각 장애가 있는 경우, 검사실 소견 중 유발전위 검사에서 중심 전도(central conduction)가 나타나지 않는 경우, 급성기에 뇌척수액에서 신경손상을 의미하는 14-3-3 단백질이 있는 경우에는 예후가 나쁘다¹⁷⁾. 횡단성 척수염에서 뇌척수염으로 진행된 경우에는 초기 시행한 자기공명영상은 진단과 병변의 정도, 위치 등을 알려주지만 그 병변의 정도는 예후와 관련성이 적다고 하며^{13, 19)}, 오히려 추적 촬영한 자기공명영상에서의 병변의 정도가 예후와 연관성이 높다고 한다¹⁹⁾.

요 약

본 저자들은 상기도 감염 후 발열과 배뇨곤란, 하지의 근력저하를 주소로 내원한 7세 환아에서, 급성 횡단성 척수염 증상으로 시작하여 의식 변화와 호흡부전의 급성 파종성 뇌척수염으로 진행된 1례에서 enterovirus 71을 증명하고 고용량 methylprednisolone 정주 후 증상의 호전을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Douglas AK, Harold A. Immunopathogenesis of acute transverse myelitis. *Current opinion in Neurology* 2002;15:339-47.
- 2) Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E. Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations. *Neurology* 1981; 31:966-71.
- 3) Sakakibara R, Hattori T, Yasuda K, Yamanishi T. Micturition disturbance in acute transverse myelitis. *Spinal Cord* 1996;34:481-5.
- 4) Knebusch M, Strassburg HM, Reiners K. Acute transverse myelitis in childhood: nine cases and review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 1998;40:631-9.
- 5) Transversemyelitis consortium working group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002;59:

- 499-505.
- 6) Al Deeb SM, Yaqub BA, Bruyn GW, Biary NM. Acute transverse myelitis: a localized form of postinfectious encephalomyelitis. *Brain* 1997;120:1115-22.
- 7) Abramsky O, Teitelbaum D. The autoimmune features of acute transverse myelopathy. *Ann Neurol* 1977;2:36-40.
- 8) Lum LC, Wong KT, Lam SK, Chua KB, Goh AYT, Lim WL. Fatal enterovirus 71 encephalomyelitis. *J pediatrics* 1998;133:758-8.
- 9) Shen WU, Chiu HH, Chow KC, Tsai CH. MR imaging finding of enteroviral encephalomyelitis: an outbreak in Taiwan. *Am J Neuroradiol* 1999;20:1889-95.
- 10) 조은영, 강미구, 홍수준, 김기수 박영서, 박인숙, 문형남. 1989~90년 서울지역에서 유행한 무균성 뇌막염에 대한 고찰. *소아과* 1981;34: 1565-71.
- 11) Sanders KA, Khandji AG, Mohr JP. Gadolinium-MRI in acute transverse myelopathy. *Neurology* 1990;40:1614-6.
- 12) Douglas RJ, Raul NM, Larry ED. Transverse myelitis: retrospective analysis of 33 case, with differentiation of cases associated with multiple sclerosis and parainfectious event. *Arch Neurol* 1993;50:532-5.
- 13) Khong PL, Ho HK, Cheng PW, Wong VCN, Goh W, Chan FL. Childhood acute disseminated encephalomyelitis: the role of brain and spinal cord MRI. *Pediatr Radiol* 2002;32:59-66.
- 14) O'Riordan JI, Losseff NA, Phatours C. Symptomatic spinal cord lesions in clinically isolated optic nerve, brainstem, and spinal cord syndromes suggestive of demyelination. *J Neurol Neurosurg Psychiatra* 1998;64:353-7.
- 15) Sebire G, Hollenberg H, Meyer L, Huault G, Landrieu P, Tardieu M. High dose methylprednisolone in severe acute transverse myelopathy. *Arch Dis Child* 1997;76:167-8.
- 16) Lehmann PV, Sercarz EE, Forsthuber T, Dayan CM, Gammon G. Determinant spreading and the dynamics of the autoimmune T-cell repertoire. *Immunol Today* 1993;14:203-8.

- 17) Lahat E, Pillar G, Ravid S, Barzilai A, Etzioni A, Shahar E. Rapid recovery from transverse myelopathy in children treated with methylprednisolone. *Pediatr Neurol* 1998;19:279-82.
- 18) Scoti G, Gerevisi S. Diagnosis and differential diagnosis of acute transverse myelopathy. The role of neurological investigations and review of the literature. *Neurol Sci* 2001;22:69-73.
- 19) Murthy JM, Yangala R, Meena AK. Acute disseminated encephalomyelitis : clinical and MRI study from South India. *J Neurol Sci* 1999;165:133-8.
-