

자기공명영상의 병변에 따른 급성 파종성 뇌척수염의 임상 양상과 예후

경희대학교 의과대학 소아과학교실

정성훈 · 박성신 · 정사준

Clinical characteristics and prognosis of acute disseminated encephalomyelitis based on the lesions on MRI

Sunghoon Chung, M.D. Sungsin Park, M.D. and Sajun Chung, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Kyunghee University, Seoul, Korea

Purpose : Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is a demyelinating disease of the central nervous system and mostly develops after viral illness or vaccinations. We investigated the clinical differences and neurologic outcomes according to the distribution of the lesions on brain MRI.

Methods : The study group was composed of 21 patients from January 1995 to August 2003 in Kyunghee University hospital. We grouped the patients according to the MRI findings as follows. Group I (14 cases): Multi- or unifocal lesions only in the cerebral white matter. Group II (7 cases): lesions in the gray matter with or without white matter involvement.

Results : 1. Preceding events were as follows: no defined prodrome (38.1%), upper respiratory tract infection (28.6%), nonspecific febrile illness (19.0%), gastrointestinal disturbance and vaccination. 2. Presenting symptoms were as follows: seizures (76.2%), headache/vomiting (47.6%), altered consciousness (38.1%), hemiparesis, cerebellar ataxia, visual disturbance and facial nerve palsy. 3. Laboratory findings were as follows: CSF pleocytosis (76.2%), leucocytosis (38.1%) and elevated CSF protein (28.6%). 4. Fifteen patients were recovered completely without neurological sequelae. Three patients in group I and 1 patient in group II had intractable seizures. Two patients in group I and 2 patients in group II had motor disturbance.

Conclusion : There were no statistically significant differences in preceding events, presenting symptoms, and neurological outcomes according to the distribution of the lesions on brain MRI. However, the ADEM have quite diverse clinical manifestations and neuroimage findings. MRI plays an important role in making diagnosis of the patients who are suspected of ADEM. (**Korean J Pediatr 2007;50: 891-895**)

Key Words : Encephalomyelitis, White matter, Gray matter, Neurologic outcome

서 론

급성 파종성 뇌척수염(acute disseminated encephalomyelitis 이하 ADEM)은 급성 중추 신경계의 탈수초성 질환이다. 병태 생리학적 기전은 확실히 밝혀지지 않았으나 대부분 바이러스 감염 또는 예방 접종 후 수일에서 수주일 경과 한 후에 발병하며,

면역학적 기전이 관여하는 것으로 알려져 있다. 임상 양상의 차이가 심하여 거의 무증상으로 뇌 자기공명영상에서 우연히 발견되는 경우로부터 매우 빠르게 진행되어 급성기에 심한 의식 장애와 회복 후 신경학적 후유증을 보이는 경우까지 매우 다양하며, 대부분은 단상성의 경과를 보이는 양성 질환이다¹⁻⁸⁾.

ADEM의 뇌 영상에 따른 병변은 전형적인 경우 주로 백질에서만 관찰되나 심부 회백질을 침범하는 경우도 드물지 않게 보고되고 있다^{1, 2, 4-9)}. 이에 저자들은 다양한 임상 증상과 예후가 뇌 병변의 위치에 의한 것이라 생각되어, 후향적으로 뇌 자기공명영상 소견과 의무기록지를 통하여 조사하였다.

접수 : 2007년 6월 29일, 승인 : 2007년 7월 30일
책임저자 : 정사준, 경희대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Sa Jun Chung, M.D.
Tel : 02)958-8307 Fax : 02)967-1382
E-mail : sajchung@khmc.or.kr

대상 및 방법

1. 대상

1995년 1월부터 2003년 8월까지 경희대학교 병원 소아과에 ADEM으로 입원한 환자 21명의 의무 기록을 토대로 조사하였다. 남아가 12명, 여아가 9명이었으며 평균 연령은 5년 10개월(18개월-14년)이었다. 진단은 임상양상을 기초로 뇌 자기공명영상 소견을 근거로 하였다.

2. 방법

뇌 자기공명촬영 소견에 따라 1군과 2군으로 나누었다. 1군은 백질에 국한된 다중 또는 단일 병변으로, 뇌실 주위 및 소녀의 병변도 포함하였으며, 14명의 환자가 있었다. 이 중 남아가 9명, 여아가 5명이었으며, 평균 연령은 5년 9개월이었다. 2군은 심부 회백질 또는 피질 병변으로, 백질을 침범하는 경우도 포함하였으며, 7명의 환자에서 관찰되었다. 이 중 남아가 3명, 여아가 4명이었으며, 평균 연령은 6년이었다. 1군은 12명의 환자에서 전두, 두정, 측두, 후두부의 병변이 관찰되었고, 뇌실 주위에 병변이 있었던 경우는 8명, 소녀부위의 병변은 4명이었다. 2군은 피질의 병변을 포함한 경우가 2명, 시상을 침범한 경우가 3명(1명은 시상만 침범하였으며, 2명은 백질에도 병변이 있음.), 기저핵을 침범한 경우는 6명이었다.

두 군간에 선행 증상이나, 발병 시 신경학적 증상, 뇌 척수액 소견, 신경학적 후유증을 비교분석 하였다. 통계학적 방법으로는 SPSS soft ware(version 13.0) 이용하여 χ^2 test로 분석하였으며, $P < 0.05$ 를 통계학적으로 유의한 것으로 판정하였다.

결 과

1. 선행 증상의 빈도

선행 증상이 없었던 경우가 1군 5명(35.7%), 2군 3명(42.9%)로 전체 환자 중 8명(38.1%)으로 가장 많았다. 상기도 감염 증상이 1군 5명(35.7%), 2군 1명으로 전체 6명(28.6%)에서 관찰할 수 있었으며, 비특이적인 열을 동반한 경우가 1군과 2군에서 각각 2명으로 4명에서 있었다. 소화기 증상은 1군에서 2명이 관찰되었고, 예방 접종 후 발생한 경우는 2군에서 1명이 있었다. 선행 증상의 빈도는 두 군 간에 통계학적 유의성은 없었다($P > 0.05$, Table 1).

2. 신경학적 증상

신경 증상은 경련이 1군 10명(71.4%), 2군 6명(85.7%)으로 전체 환자 중 16명(76.2%)에서 나타나 가장 흔한 증상이었다. 두통과 구토는 1군 6명(42.9%), 2군 4명(57.1%)으로 10명(47.6%)에서 관찰되었다. 의식 변화가 8명(38.1%, 1군 5명, 2군 3명)에서 나타났고, 다음으로 편마비가 6명(28.6%, 1군, 2군 각각 3명), 소뇌성 운동 실조가 1군에서 4명(28.6%), 시야 장애는 1군 1명, 2군 2명에서 볼 수 있었으며, 감각 이상과 안면 마비는 2군에서 각각 1명이 있었다. 두 군 간의 신경학적 증상의 빈도는 통계학적 의미는 없었다($P > 0.05$, Table 2).

3. 검사실 소견

말초혈액 검사 결과 백혈구 증가는 8명으로 38.1%(1군 5명: 35.7%, 2군 3명: 42.9%)에서 관찰되었다. 뇌척수액 검사상 백혈구(주로 림프구) 증다가 전체 환자의 76.2%(16명, 1군 11명: 78.6%, 2군 5명: 71.4%)에서 볼 수 있었으며, 단백질 증가는 1군 3명, 2군 3명에서 발견되어 전체 환자의 28.6%에서 뇌척수액 내 단백질의 상승을 관찰할 수 있었으나, 양 군의 검사 소견에서 통계학적 차이는 없었다($P > 0.05$, Table 3).

Table 1. Preceding Events

Preceding event	Group I N=14 (%)	Group II N=7 (%)	Total N=21 (%)
URI	5 (35.7)	1 (14.3)	6 (28.6)
Nonspecific Febral Illness	2 (14.3)	2 (28.6)	4 (19.0)
Immunization (MMR)	0	1 (14.3)	1 (4.7)
GI Disturbance	2 (14.3)	0	2 (9.5)
No Defined Prodrome	5 (35.7)	3 (42.9)	8 (38.1)

Abbreviations : URI, upper respiratory infection; MMR, measles-mumps-rubella vaccination; GI, gastrointestinal

Table 2. Clinical Finding

Clinical Finding	Group I N=14 (%)	Group II N=7 (%)	Total N=21 (%)
Seizure	10 (71.4)	6 (85.7)	16 (76.2)
Headache/Vomiting	6 (42.9)	4 (57.1)	10 (47.6)
Altered Consciousness	5 (35.7)	3 (42.9)	8 (38.1)
Hemiparesis	3 (21.4)	3 (42.9)	6 (28.6)
Cerebellar Ataxia	4 (28.6)	0	4 (19.0)
Visual Disturbance	1 (7.1)	2 (28.6)	3 (14.3)
Paraparesis	0	1 (14.3)	1 (4.7)
Facial Nerve Palsy	0	1 (14.3)	1 (4.7)

Table 3. Laboratory Finding

Laboratory Finding	Group I N=14 (%)	Group II N=7 (%)	Total N=21 (%)
Leukocytosis	5 (35.7)	3 (42.9)	8 (38.1)
CSF Pleocytosis	11 (78.6)	5 (71.4)	16 (76.2)
Elevated CSF Protein	3 (21.4)	3 (42.9)	6 (28.6)

Abbreviation : CSF, cerebrospinal fluid

Table 4. Long Term Outcome in Group I and II

Outcome	Group I N=14 (%)	Group II N=7 (%)	Total N=21 (%)
Normalized	10 (71.4)	5 (71.4)	15 (71.4)
Persistent Seizure	3 (21.4)	1 (14.2)	4 (19.0)
Motor Disturbance	2* (14.2)	2* (28.6)	4* (19.0)

*Included the case of intractable seizure

4. 신경학적 예후

1군 환자 중 10명, 2군 환자 중 5명 등 모두 15명(71.4%)의 환자가 신경학적 후유증 없이 회복되었다. 그러나 지속되는 경련은 1군 3명(21.4%), 2군 1명(14.2%)으로 모두 4명의 환자는 항경련제로 계속 치료 중이며, 운동 장애는 1군과 2군에서 각각 2명씩 관찰되었다(19%). 그러나 신경학적 예후도 두 군간의 통계학적 차이는 없었다($P>0.05$, Table 4).

고 찰

ADEM은 중추 신경계의 탈수초성 질환으로, 일반적으로 바이러스 감염이나 예방접종 후 1-2주의 잠복기를 거쳐 신경학적 증상을 나타내며, 뇌 자기공명영상에서 다발성의 병변이 관찰된다^{3, 5, 7, 8, 10}.

주로 사춘기 이전 청소년에서 발병하며, 3세 미만에서는 드물다^{1, 2, 9, 10}. 다발성 경화증과는 대조적으로 남녀의 발생 빈도는 비슷하다^{3, 4, 9, 11}. 현재 우리나라에서는 발생 빈도에 대한 정확한 통계가 나와 있지 않으며 전 세계적으로 매년 100,000명당 0.8명으로 추정하고 있다¹¹.

선행 원인으로 주로 발진성 바이러스 감염 또는 열성 상기도 감염 후에 흔하며, 원인 미생물은 홍역이 1/1,000의 발생 빈도를 보이며 사망률도 높은 것으로 알려져 있으며^{3, 5, 12}, 수도 1/10,000^{3, 13}, 풍진 1/20,000^{3, 12} 정도의 ADEM의 발병률을 보인다. 볼거리의 신경학적 합병증이 흔한 편이나 대개 뇌 척수액 검사에서 바이러스 검출이 되고, 뇌 병변에 있어 탈수초화 현상이 일어나는 경우는 드물다⁶. 그 외 전염성 단핵구증, 전염성 홍반, 성홍열, 마이코플라즈마 감염, 렙토스피라증, A형 간염, HIV 감염 등에서도 보고 되고 있다^{3, 5-7}. 예방 접종으로는 광견병, 풍진, 인플루엔자, 백일해, 일본 뇌염 등의^{3, 6} 접종 후에 발병하며, 과거보다 접종률의 비율이 높아지면서 ADEM과의 연관성이 높아지고 있으며, 어린 연령에 발병은 예후가 더 좋지 않은 것으로 알려져 있다³.

ADEM의 선행 질환으로 일반적으로 50-75%에서 열을 동반한 감염이 있으며, 그 중 비특이적 상기도 감염이 가장 많은 것으로 나타났다^{1-3, 10, 11}. Cho 등⁶에 의한 국내 보고에 따르면 10명의 환자 중 6명이 비특이적 상기도 감염이 선행 증상이었으며, 선행 증상 없이 발병한 경우는 1명 뿐이었다. 그러나 이번 연구

에서는 21명의 환자 중 특정 선행 증상이 없이 발생한 경우가 8명으로 가장 많았으며, 비특이적 상기도 감염이 6명으로 두 번째로 많았다. Tenenbaum 등¹⁰에 의하면 특정 선행 증상 없이 발병하는 경우가 상기도 감염 다음으로 흔하다고 보고하였으며, 급성 다발적 신경학적 증상을 보이면서 뇌 자기공명영상에서 ADEM의 소견을 보인다면 이는 잠복 ADEM을 의심해 봐야 한다고 주장했다. 일반적으로 신경학적 임상 증상은 잠복기가 7-14일 정도 있는 후 나타나며, 예방 접종으로 인해 발생했을 경우 좀더 길게 3개월까지도 잠복기로 볼 수 있다³. 이는 아이들이 1년에 평균 4-6회 바이러스 감염으로 인해 열을 동반한 증상이 있을 수 있음을 감안하면, 시간적 관점에서 언제든 33-50% 바이러스 감염이 있을 수 있다. 따라서 감염으로 인한 잠복기가 30일 보다 길다면 감염과 ADEM과의 연관성을 말하기가 힘들어진다. 그리고 예방 접종 병력은 좀더 정확한 기간을 알 수 있으므로 더 긴 잠복기를 생각할 수 있다.

ADEM의 병리학적 기전은 정확히 밝혀져 있지는 않다. 과거에는 감염 후 뇌염(post infectious encephalitis)과 동의어로 쓰일 만큼 감염과 밀접한 관계가 있다고 생각되었으며, 이는 ADEM의 선행 증상 중 상기도 감염의 발병률이 74% 정도라는 나이 때 아이들의 바이러스 감염 발병률 33-50% 보다 높고⁹, 주로 추운 겨울에 ADEM 발병률이 증가하는 것으로 나와 있었기 때문이다^{2, 4, 9}. 현재에는 두 가지 동물 실험 모델로 ADEM의 증상과 조직학적 유사성을 가지는 병리학적 개념이 연구되고 있다. 즉, 감염에 의하여 중추 신경계의 직접적 염증 반응이 일어나고 여기서 손상된 중추 신경계에 제한된 자가 항체가 혈액-뇌 장벽의 누수로 전신 면역 체계로 들어와 림프구(T-cell)를 활성화시키고, 활성화된 림프구가 다시 중추 신경계에 염증반응을 일으킨다^{3, 4}. 그리고 감염체와 수초 단백질의 아미노산의 부분적 혹은 구조적 분자의 유사성으로 인해 염증성 면역 반응을 보인다는 가설도 받아들여지고 있다^{3, 4}. 또 예방 접종이 ADEM 발생 원인에 0-12%⁴ 차지하고 있는데, 이는 과거 토끼나 염소의 중추 신경계 조직에서 번식한 광견병 약독화 생백신과 쥐의 뇌에서 증식시킨 일본 뇌염 백신의 접종이 ADEM 발병과 관련이 있었다. 예방 접종 후 발생한 ADEM 환자에게서 수초 항원에 대한 항체가 발견되었다. 현재 광견병 예방 접종 백신은 사람의 배수 염색체에서 번식시킨 시킨 백신을 사용하고 있으며 부작용도 감소하였다³.

조직학적 소견은 과거 부검으로 인해 알려졌다. 일반적으로 신경계 전체에서 비정상적 소견을 보일 수 있으나, 주로 백질의 소정맥과 그 주위를 침범한다. 혈관 주위로 림프구, 소교세포(microglia) 등의 세포 침윤이 심하며, 작은 또는 중등도 정맥 주위로 수많은 탈수초화 초점들을 보인다. 심한 수초의 파괴와는 대조적으로 신경 세포와 축삭 돌기들은 거의 침범 받지 않거나 매우 경미한 변화를 나타내는 것으로 알려져 있다^{3, 4, 6}.

임상 증상은 발진성 혹은 비특이적 바이러스 감염의 잠복기가 지난 후 급격히 발생을 하며, 열, 두통, 수막 자극 증상으로 시

작하여 경련, 운동실조, 뇌신경마비, 무도증, 아테토시스, 혼미, 혼수 등의 부분적 신경결손 증상으로 진행되는 단상성(monophasic) 경과를 취한다. 급성기의 치사율이 10-20%이며, 주로 완전한 회복을 보이나 신경학적 장애가 남는 경우도 있다. 신경학적 증상에 있어 일반적으로 운동실조, 의식 변화, 뇌간 증상이 흔하며 나이에 따라 증상의 빈도가 다르다. 아이들에 있어서는 지속되는 발열과 두통, 어른에 있어서는 운동, 감각의 결핍이 흔하다^{1-3, 9-11}). Cho 등⁶), Lee 등⁷)의 국내 보고에 의하면 의식장애가 가장 흔한 신경학적 증상이었으나, 본 연구에서는 경련과 두통 및 구토 다음으로 흔한 증상으로 다소 차이를 보이고 있다. 국내의 보고들^{6, 7})에서 경련이 두 번째로 호발하는 증상으로 보고하였는데 본 연구에서는 전체 환자의 76.1%에서 경련이 관찰되어 가장 흔한 증상이었으며, 양 군 간의 통계적 차이는 없었다. 본 연구에서는 경련 다음으로 두통과 구토, 의식 장애 등의 빈도를 보였다. Im 등⁵)에 의한 연구에 따르면 경련이 제일 흔한 증상(60%)으로 보고되고 있으며 연구마다 조금씩 다른 빈도를 나타내고 있다.

ADEM에 있어 자기공명영상은 좋은 진단 도구이다. 증상 발현 시 자기공명영상은 주로 뇌간이나 뇌 백질에 반점형의 비대칭적 비출혈적 다발성 병소를 보이며, T2 강조 영상에서 고신호를 나타내는 것이 ADEM의 흔한 소견이며 때때로 심부 회백질을 침범하는 경우도 있다. 6개월 이상 간격을 두고 추적 자기공명영상을 촬영하였을 때 호전 또는 지속되는 소견을 보일 수 있으며, 이때 다른 시간적 간격의 병변이 보이거나 새로운 병변이 보이면 다발성 경화증을 의심해 볼 수 있다^{3, 6, 9}). 그러나 Khurana 등⁸)의 보고에 따르면 신경학적 증상과 자기공명영상 소견은 시간적 간격을 두고 나타난다고 한다. 급격한 신경학적 증상의 진행을 보일 때는 자기공명영상 소견은 정상이었다가, 시간적 간격을 두고 나타나서 진단과 치료가 늦어지는 경우가 있으며, 또 임상증상의 완전한 소실 혹은 호전되었는데도 자기공명영상 소견상 병변이 진행되는 경우도 있었다. 이는 급속히 진행되는 ADEM에 있어 자기공명영상의 병변이 임상 증상과 분명히 일치하는 것이 아니며, 또 ADEM의 다중적 성격과 다양한 임상 증상을 보여주는 요소라고 하겠다. 그리고 ADEM 병변의 자기공명영상은 백질의 탈수초화라는 병리학적 진단이라기 보다는 백질 내 다발성 부종에 합당한 소견으로 생각되며, 따라서 이런 백질의 병변은 바이러스성 뇌염, 다발성 경화증, 진행성 다발성 백질 뇌증, 사립체성 뇌증 등도 고려되어야 한다¹⁴). 따라서 자기공명영상 소견이 병의 증상이나 예후를 예측하는데 절대적이지 못하다고 주장한다^{8, 14}).

일반적으로 ADEM은 단상성이다. 그러나 최근에는 25-33% 정도의 재발률이 보고되고 있다^{3, 15}). 일반적으로 치료 과정 중 또는 약을 줄이는 과정, 끊은지 얼마 안되어 재발하는 경우 다상성 파종성 뇌척수염(multiphasic disseminated encephalomyelitis(MDEM))이라고 할 수 있으며, 치료가 끝나고 충분한 시간 경과 후 재발의 경우 다발성 경화증을 의심해 볼 수 있겠다. 이

시간의 간격은 정확히 정의되지는 않았으나 신경학적 후유증의 호전과 치료의 종결로 비교해 볼 때 2개월 정도인 것으로 추측된다^{3, 9}). 이후 발병에 있어서 병변의 위치와 시간이 산재되어 있으면서 ADEM의 임상 양상과 진단 기준에 더 부합한다면 재발이라기 보다 두 번째 발병(2nd attack)으로 생각되며, 보통 1년 이내에 발생한다고 여겨진다³).

치료는 일반적으로 스테로이드 정맥 치료이다¹⁻¹⁵). 우연히 자기공명영상상에서 발견되는 경우와 병원에 입원 당시 신경학적 증상이 호전되어 치료가 필요 없는 경우도 있다. 그러나 신경학적 증상이 진행 중이며 빠른 회복을 원한다면 첫 약물 치료로 스테로이드 정맥 투여가 고려된다. 스테로이드 치료에 반응이 없을 경우 다른 항염증성 혹은 면역억제제의 치료가 효과적이라는 보고도 있다. 일반적으로 정맥 면역 글로불린으로 치료하며, mitoxantrone 또는 cyclophosphamide로 치료하는 경우도 있으며 혈장 교환술도 고려된다³). Khurana 등⁸)에 의하면 급격한 신경학적 증상의 악화소견을 보인 환자에서 혈장 교환술 치료는 예후를 좋게 한다는 보고가 있다. 그러나 보고에 따르면 정말 혈장 교환술 때문에 호전된 것인지, 이전에 사용한 스테로이드, 면역 글로불린 때문인지, 질병의 자연경과에 의해 좋아 졌는지 알 수 없다. 여기에 대해서는 좀더 연구가 필요 할 것으로 생각되며, 일반적인 치료 원칙은 가능한 빨리 필요하면 호전적으로 치료를 시작해야 한다는 것이다^{3, 8}).

과거에는 예후가 안 좋았다. 그러나 예방접종 백신 생산 기술의 발달로 홍역으로 인한 ADEM의 발병률이 떨어지고, 초기 스테로이드 정맥 치료가 통용됨으로써 거의 100% 생존율을 보이고 있으며^{2, 3, 9}), 80% 이상의 환자가 완전히 회복하였다^{1, 2, 4, 10}). 평균 회복시기는 1-6개월 소요된다. 신경학적 후유증으로 경련, 지능박약, 인지능력 장애, 인격 장애, 언어 장애, 학습 장애, 운동 과다증, 반신 마비, 사지 마비 등으로 나타날 수 있다⁵). 본 연구에서도 두 군(1군과 2군)에 있어 환자의 71.5%에서 완전 회복하였다. 신경학적 후유증으로 지속되는 경련과 운동 장애가 나타났다. 병변에 따른 예후는 통계학적 차이가 없었다. Lee 등⁷)에 의한 보고에 따르면 24명의 환자 중 16명이 정상화되었으며, 신경학적 후유증으로 경련과 운동 장애를 보였으며, 병변에 따른 예후에 있어 장기간 추적 관찰해 본 결과 두 군(백질과 회백질) 간의 회복 시간과 예후에 있어 통계학적 차이는 없었다. 일반적으로 신경학적 후유증은 나이가 많을수록 임상 경과가 짧을수록 양호하다⁹). Tenenbaum 등¹⁰)에 의하면 자기공명영상과 장애 점수와는 통계학적 의미가 없으나, 발병시 신경학적 증상과 이에 따른 예후에는 차이가 있었다. 즉, 시신경염을 가진 환자에 있어 예후가 더 안 좋았다고 주장한다. Menge 등³)에 의하면 예후에 있어서 재발 여부는 중요하며, ADEM 환자에 있어 재발이 된 경우 MDEM 인지 다발성 경화증인지 다시 한번 생각해 봐야 할 것이다. 그리고 감염 후 발생한 ADEM의 경우 사망률이 5%³)정도 높은 것도 고려해야 할 사항이다. 완전히 회복되지 않는 또는 예후가 나쁜 ADEM에 대해서는 좀 더 많은 연구가 필요

하다고 생각한다.

이번 연구에서 병변의 차이에 따른 임상 양상과 예후는 차이가 없는 것으로 관찰되나, 다양한 증상과 다양한 병변 및 예후를 보이고 있어 수많은 다른 면역학적 기전을 가진 이종성 질환이 아닌지 의심된다. 아직까지 ADEM의 진단 기준은 임상 증상과 자기공명영상 소견에 의존하여 다소 불분명하다. 이에 ADEM 대한 연구가 더 필요할 것이라 생각한다. 아울러 초기 자기공명영상 검사와 추적 관찰에 있어 좀더 세심한 주의와 연구가 필요하겠다.

요 약

목적 : ADEM은 급성 중추 신경계의 탈수초성 질환으로 병태 생리학적 기전은 확실히 밝혀지지 않았으나 대부분 바이러스 감염 또는 예방 접종 후 수일에서 수주일 경과 한 후에 발병하며, 면역학적 기전이 관여 하는 것으로 알려져 있다. 임상 양상과 예후에 있어서도 다양하게 나타나며, 대부분은 단상성의 경과를 보이는 양성 질환으로 알려져 있다. 뇌 자기공명영상 병변은 전형적인 경우 주로 백질에서만 관찰되나 심부 회백질을 침범하는 경우도 드물지 않게 보고 되고 있다. 이에 다양한 임상 증상과 예후가 뇌 병변의 위치에 의한 것이라 생각되어, 후향적으로 자기공명영상 소견과 의무기록지를 통하여 조사하였다.

방법 : 1995년 1월부터 2003년 8월까지 경희대학교 소아과에 ADEM으로 입원한 환자 21명을 의무 기록을 토대로 조사하였다. 자기공명영상 소견에 따라 1군은 백질에 국한된 다중 또는 단일 병변, 뇌실 주위 및 소뇌의 병변도 포함된 경우로 분류하였으며, 2군은 심부 회백질 또는 피질 병변으로 백질을 침범하는 경우로 분류하였다. 두 군간에 선행 증상이나, 발병 시 신경학적 증상, 뇌 척수액 소견, 신경학적 후유증을 비교분석 하였다.

결과 : 두 군에 있어 선행 증상의 빈도를 보면 아무런 선행 증상 없이 발병한 경우가 38.1%로 가장 많았으며 상부 호흡기 감염 증상이 28.6%였고, 두 군간에 선행 증상에 대한 통계학적 차이는 없었다. 발병 당시 증상을 보면 경련이 76.2%, 두통과 구토 증상이 47.6%, 의식의 변화가 38.1%로 관찰되었으며 두 군간에 통계학적 차이가 없었다. 검사 결과 백혈구 증다증이 38.1%, 뇌척수액 소견상 세포 증다증이 76.2%에서 보였으며, 뇌척수액 내 단백질 증가가 28.6%에서 관찰되었으며 두 군간에 통계학적 차이는 없었다. 예후에 있어서도 15명인 71.4%가 정상화 되었으며 지속된 경련은 19%, 운동 장애는 19%에서 보였으며 두 군간에 통계학적 차이가 없었다.

결론 : 이번 연구에서 병변의 차이에 따른 임상 양상과 예후에 있어 차이가 없는 것으로 관찰되나, 다양한 증상과 다양한 병변 및 예후를 보이고 있어 수많은 다른 면역학적 기전을 가진 이종성 질환이 아닌지 의심된다. 아직까지 ADEM의 진단 기준은 임상 증상과 자기공명영상 소견에 의존하여 다소 불분명하다. 이에 ADEM에 대한 연구가 더 필요할 것이라 생각되며, 아울러

초기 자기공명영상 검사와 추적 관찰에 있어 좀더 세심한 주의와 연구가 필요하겠다.

References

- 1) Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ, et al. Clinical and neuroradiologic feature of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology* 2001;56:1308-12.
- 2) Murthy SN, Faden HS, Cohen ME, Bakshi R. Acute disseminated encephalomyelitis in children. *Pediatrics* 2002;110:e21.
- 3) Menge T, Hemmer B, Nessler S, Wiendl H, Neuhaus O, Hratung HP, et al. Acute disseminated encephalomyelitis. *Arch Neurol* 2005;62:1673-80.
- 4) Dale RC. Acute disseminated encephalomyelitis. *Semin Pediatr Infect Dis* 2003;14:90-5.
- 5) Im DJ, Cheon JM, Lee HY, Chung SH, Lee MH, Yoon HK, et al. The clinical features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *J Korean Child Neurol Soc* 2001;9:351-61.
- 6) Cho SM, Kim KJ, Hwang YS. The clinical features and brain MRI findings of acute disseminated encephalomyelitis. *J Korean Child Neurol Soc* 1994;2:12-26.
- 7) Lee SJ, Lee R, Kim SK, Lee IK, Chae JH, Kim KJ, et al. MRI diagnosis of acute disseminated encephalomyelitis: clinical characteristics based on the lesion of distribution. *J Korean Child Neurol Soc* 2000;8:297-302.
- 8) Khurana DS, Melvin JJ, Kothare SV. Acute disseminated encephalomyelitis in children: discordant neurologic and neuroimaging abnormalities and response to plasmapheresis. *Pediatrics* 2005;116:431-6.
- 9) Dale RC, de Sousa C, Chong WK, Cox TC, Harding B, Neville BG. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain* 2000;123:2407-22.
- 10) Tenenbaum S, Chamois N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology* 2002;59:1224-31.
- 11) Leake JA, Albani S, Kao AS, Senac MO, Billman GF, Nespeca MP, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: epidemiologic, clinical and laboratory feature. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23:756-64.
- 12) Fenichel GM. Neurological complications of immunization. *Ann Neurol* 1982;12:110-28.
- 13) Miller DH, Kay R, Schon F, McDonald WI, Haas LF, Hugues RA. Optic neuritis following chickenpox in adults. *J Neurol* 1986;223:182-4.
- 14) Atlas SW, Grossman RI, Goldberg HI, Hackney DB, Bilaniuk LT, Zimmerman RA. MR diagnosis of acute disseminated encephalomyelitis. *J Comput Assist Tomogr* 1986;10:798-801.
- 15) Mikaeloff Y, Adamsbaum C, Husson B, Vallee L, Ponsot G, Confavreux C, et al. MRI prognostic factors for relapse after acute CNS inflammatory demyelination in childhood. *Brain* 2004;127:1942-7.