

## 특발성 비대척수경막염 - 1예 보고 -

김은경 · 김완섭 · 주종은 · 이원미  
문병관 · 김현숙<sup>2</sup>

을지병원 해부병리과, <sup>1</sup>신경외과  
<sup>2</sup>방사선과

접 수 : 2002년 5월 10일  
게재승인 : 2002년 7월 5일

책임저자 : 김 은 경  
우 139-231 서울시 노원구 하계1동 280-1  
을지병원 해부병리과  
전화: 02-970-8322  
Fax: 02-978-7040  
E-mail: kek7402@eulji.or.kr

### Idiopathic Hypertrophic Spinal Pachymeningitis - A Case Report -

Eun Kyung Kim, Wan Seop Kim, Jong Eun Joo, Won Mi Lee, Byng Kwan Moon<sup>1</sup>  
and Hyun Sook Kim<sup>2</sup>

Departments of Pathology, <sup>1</sup>Neurosurgery and <sup>2</sup>Radiology, Eulji Hospital, Seoul, Korea

We report a case of idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis in a 56-year-old woman who complained of a tingling sensation and progressive weakness of both legs since 6 months prior, and then was unable to walk for 1 week. Magnetic resonance imaging showed a low signal intensity of dural and epidural mass in the T7-T11. The mass was concentrically compressing the spinal cord and extending to the paraspinal area through the intervertebral foramina. Total laminectomy from T7 to T12 and mass removal were done. The mass was composed of markedly thickened dura mater. Microscopic examination showed fibrous thickening with hyalinization and infiltration of chronic inflammatory cells, mainly lymphocytes. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis is a rare disease causing progressive paraparesis that can resemble other disorders associated with spinal compression.

**Key Words** : Meningitis-Paraparesis-Spinal Cord Compression

특발성 비대척수경막염은 척추 경뇌막의 섬유성 비후와 염증 세포 침윤을 특징으로 하는 매우 드문 질환으로, 비후된 경뇌막이 척수와 신경 가지들을 압박하므로 시간이 지날수록 점차적으로 증상이 악화되어 양측 상하지 혹은 하지마비로 진행되는 임상 경과를 밟는다. 이 질환은 경부 및 흉부의 경뇌막에 호발하나,<sup>1,2</sup> 척추의 어느 부위에도 발생할 수 있고 두개강에서도 그 발생이 보고되었다.<sup>3</sup> 이 질환의 원인은 밝혀져 있지 않은 경우가 대부분이다. 저자들은 흉추부를 광범위하게 침범한 특발성 비대성 척수경막염 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

### 증 례

56세 여자 환자가 1주일전부터 악화된 하반신 감각이상 및 마비를 주소로 내원하였다. 20년 전에 허리를 다친 후에 간헐적으로 허리가 아팠으며 6개월 전부터 양측 하지 근력약화와 배뇨 장애가 있었다. 증세는 점차 악화되어 1주일 전부터 혼자 걸을 수가 없게 되었다. 의식은 정상이었고 신경학적 검사에서 양측

무릎 및 발목반사가 증가되었고 Babinski sign이 관찰되었다. 또한 양측 하지의 운동 능력은 1등급으로 현저히 떨어져 있었다. 결핵이나 류마티스 관절염을 앓은 적은 없었다. 혈청 검사는 정상 범위였고 VDRL 면상반응 음성, human immunodeficiency virus 항체 음성이었다. 척추자기공명 T2 강조 시상단면 영상에서 T7-11 부위에 척수를 심하게 압박하는 저신호 강도의 경뇌막 및 경뇌막외 종괴가 있었고, 이 종괴는 추간공을 통하여 척추 주변으로까지 확장되었다(Fig. 1). Gd-DTPA 조영증강시, 종괴는 중등도로 비교적 균일하게 조영 증강되었다. T7-12의 경막외 종양을 의심하여 전추궁절제술을 시행하였다. 수술 소견상 종괴는 매우 두꺼워진 경뇌막과 경막의 섬유조직이 있으며 척수를 둘러싸며 압박하였고 추간공을 통해 척추 주위 조직에까지 연결되어 있어 완전 절제가 어려웠다. 감염이 척수로 퍼질 것을 염려하여 경뇌막은 열지 않았다. 육안상 경뇌막이 불규칙하게 널판지 모양으로 두꺼워져 있었고 고무를 만지는 것과 같은 질감이었다. 두께는 7-13 mm였다. 조직 소견은 경뇌막이 유리질화된 섬유조직으로 구성되었으며 다수의 만성 염증 세포가 군집 형태를 이루거나 날개로 섬유조직 사이사이에 침윤

하고 있었다(Fig. 2). 염증세포는 대부분이 림프구였으며 림프구 군집내에 작은 림프여포가 관찰되기도 하였다. 염증세포들은 주변의 지방조직으로도 침윤하고 있었다. 육아종은 관찰되지 않았다. 그람 염색, PAS 염색, 항산세균 염색 등은 음성이었고 세균 배양 결과도 음성이었다. Congo-red 염색도 음성이었다. 수

술 후 환자의 운동능력은 3등급으로 일시적인 회복을 보였으나 다시 감소하여 현재 1등급이며 감각저하 및 배뇨장애도 회복되지 않았다.

### 고 찰

HSP는 1869년 Charcot과 Joffoy에 의해 처음 기술된 질환으로 경막의 섬유성 비후와 염증세포 침윤이 특징이며 척수를 압박하여 사지마비를 초래하는 매우 드문 질환이다. 1967년 Guidetti와 La Torre<sup>1</sup>가 42예를 모아 분석한 이래로 영문 문헌에 약 17예가 보고되었다.<sup>4,5</sup>

Hypertrophic pachymeningitis는 척추의 어느 부위에도 발생할 수 있지만 흔히 경추부와 흉추부에 호발하고 특징적으로 여러 부위에 걸쳐 관찰된다. 전 척추부에 발생한 예도 보고되었다. 또 두개강내의 경뇌막에 발생하여 두통 및 다발성 뇌신경마비를 초래하기도 한다.

발병 원인은 대부분 알 수 없지만 매독, 결핵 등 감염과 외상, 대사장애, sarcoidosis, 류마티스성 관절염 등이 원인인 경우도 있다. Mikawa 등<sup>6</sup>은 발열, ESR 증가, 백혈구 증가, CRP 증가 등 염증 징후가 있는 P군과 염증 징후가 없는 N군으로 환자들을 나누어 관찰한 결과, 두 군의 조직학적 소견은 차이가 없었으나 P군의 예후가 N군보다 더 나쁘다고 보고하였다. 본 예는 발병 원인이 명확치 않은 특발성으로 임상적으로 염증 징후가 없었으나 경뇌막 섬유화가 극도로 진행된 상태여서 완전 절제가 어려웠고 수술 후에도 신경 압박에 따른 증세가 호전되지 않았다.



Fig. 1. T2-weighted sagittal image shows low signal intensity of dural and epidural mass compressing the spinal cord in the T7-T11 level with diffuse Gd-DTPA enhancement (open triangles).

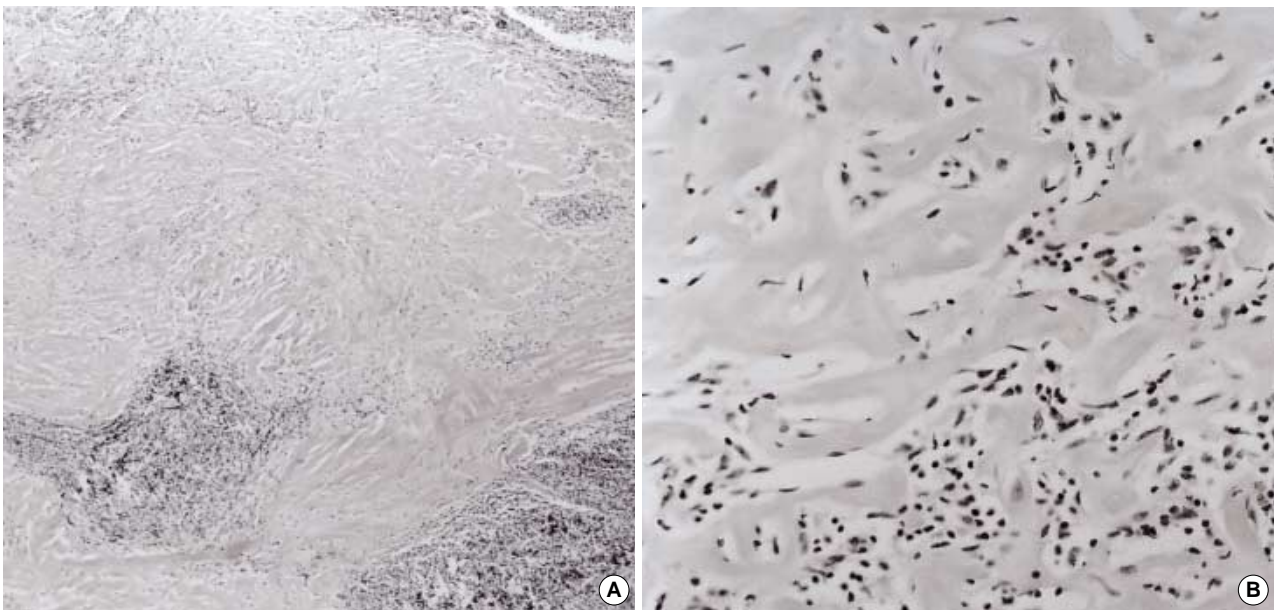


Fig. 2. The thickened dura shows dense fibrous tissue with focal or diffuse infiltration of chronic inflammatory cells (A). The fibrous tissues are composed of hyalinized thick collagen bundles and the infiltrates are mostly lymphocytes (B).

이 질환은 과거에는 척수강조영술을 통해 부분적 혹은 완전 신경압박을 관찰할 수 있었지만 신경을 압박하는 다른 질환들과의 감별이 어려웠다. 최근에는 gadolinium 증강 자기공명촬영이 도입되면서 특징적인 원형 혹은 반월형의 경뇌막의 섬유성 비대를 관찰할 수 있게 되어 비교적 진단이 쉬워졌다. 하지만 발생 빈도가 적고 섬유조직의 증식을 동반하는 다른 질환들과 감별하려면 생검을 통한 확진이 필수적이다. 수술로 절제된 경뇌막의 두께는 1.5-13 mm로 다양하다. 조직학적 소견은 비특이적 염증과 섬유성 비후가 특징으로 경뇌막에 국한되어 관찰되기도 하지만 거미막이나 연뇌막을 침범하기도 한다.

특발성 비대척수경막염은 진행 초기에 스테로이드 치료를 하면 증세도 완화되고 섬유화 진행도 늦출 수 있으며, 또한 수술로 두꺼워진 경뇌막을 제거함으로써 신경 압박에 의한 증상이 소실된다고 알려져있다. 그러므로 이 질환에 대한 인식을 높이고 조기에 진단하여 섬유화가 진행되어 비가역적 신경 손상이 오기 전에 치료하는 것이 필요하다고 생각한다. 본 예는 현재 보고된 예들 중 경뇌막의 섬유화가 가장 심한 예로 섬유화가 추간공까지 진행되어 완전 절제가 어려웠다.

## 참고문헌

1. Guidetti B, La Torre E. Hypertrophic spinal pachymeningitis. *J Neurosurg* 1967; 26: 496-503.
2. Ashkenazi E, Constantini S, Pappo O, Gomori M, Averbuch-Heller L, Umansky F. Hypertrophic spinal pachymeningitis: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1991; 28: 730-2.
3. Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: reports of three cases. *J Neurosurg* 1993; 79: 270-6.
4. Bernat JL, Sadowsky CH, Vincent FM, Nordgren RE, Morgolis G. Sclerosing spinal pachymeningitis: a complication of intrathecal administration of Depo-Medrol for multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 1124-8.
5. Park SH, Whang J, Sohn M, Oh YC, Lee CH, Whang YJ. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: a case report. *J Korean Med Sci* 2001; 16: 683-8.
6. Mikawa Y, Watanabe R, Hino Y, Hirano K. Hypertrophic spinal pachymeningitis. *Spine* 1994; 19: 620-5.