

KQ 5. 정상압수두증이 의심되는 환자에서 적절한 검사는 무엇인가?

권고 1. 정상압수두증이 의심되는 환자에서 최초 영상 검사로 비조영증강 뇌(brain)CT 검사나 비조영증강 뇌MRI 검사가 적절하다. (권고등급A, 근거수준II)

근거요약

해당 핵심 질문과 관련하여 3개의 관련 가이드라인이 검토되었다(1-3). 정상압수두증(normal pressure hydrocephalus)은 뇌실내 뇌척수액(cerebrospinal fluid, CSF)이 증가하는 수두증(hydrocephalus)이 있으면서 뇌척수압은 정상범위 소견을 보이는 질환으로 인지장애, 보행장애, 배뇨 장애 등을 임상적 특징으로 한다(4,5). 정상압수두증은 연령이 증가할수록 유병율이 증가하며, 80세 이상에서는 약 6%로 보고된다(6). 뚜렷한 선행 원인질환이 없이 발생하는 특발성(idiopathic) 정상압수두증과 뇌감염, 뇌출혈, 뇌종양 등의 선행질환 이후에 발생하는 이차성(secondary) 정상압수두증으로 분류 된다(3).

정상압수두증이 의심되는 환자는 전형적인 증상과 함께 뇌 영상 검사를 통해 진단 할 수 있다. 비조영증강 뇌CT는 뇌실확장(ventriculomegaly) 유무와 뇌고랑(sulci) 비울대비 뇌실확장 정도를 평가하고, 다른 뇌질환들을 배제할 수 있어서 정상압수두증의 일차검사로 적절하다. 또한 비조영증강(noncontrast) 뇌CT는 뇌실벽간(transependymal) 뇌척수액 유입(CSF flow) 여부를 평가할 수 있다. 하지만 조영증강(contrast) 뇌CT는 정상압수두증 검사의 초기 평가에 일반적으로 고려되지 않는다(1-3).

MRI는 정상압수두증으로 인한 해부학적 변화를 평가할 수 있는 최상의 영상 검사로서, 중등도 이상 정상압수두증에서는 뇌실확대가 있으면서 경미한 정도의 뇌 피질 위축을 보인다(7). 또한 MRI에서는 뇌수도관(cerebral aqueduct)를 통한 뇌척수액 흐름의 증가를 평가할 수 있으며, 이는 단락(shunt) 수술의 좋은 치료반응과 관련이 있는 것으로 알려져 있다(8). 이는 특히 유입기법을 (inflow technique) 가진 cine MRI을 통해서 잘 확인할 수 있다(2). 미국과 일본에서는 정상압수두증 진단을 위한 증거기반 지침(guideline)이 개발되어 왔다 (1,3). 이 지침에서 따르면 환자는 영상소견에 따라 개연성 있는(probable), 가능한(possible), 또는 가능하지 않은(unlikely) 정상압수두증으로 나뉜다. 개연성 있는 정상압수두증을 진단하기 위한 영상적 소견으로는 1)뇌 위축 또는 선천적 비대에 기인하지 않은 뇌심실 비대 (Evans 지수 = 전두 뿔의 최대 너비 / 두개골 내측의 최대 너비 ≥ 0.3), 2)뇌척수액 흐름의 거시적 장애가 없는 경우 그리고 다음의 3) 측두각(temporal horn)의 확대, 4)뇌량 각(callosal angle) $<90^\circ$, 5)변화된 뇌 수분 함량의 증거, 및 6)MRI상 뇌수도관 또는 제4뇌실에서 흐름 공백(flow void) 등의 소견 중 한 가지를 보일 때 이다. 그 밖에 진단에 필수적이지는 않지만 뒷받침하는 소견으로 (a)증상이 시작되기 전에 시행된 MRI 검사에서 작은 크기의 뇌실을 보이는 경우, (b)심실 유량 증가를 나타내는 cine MRI 소견이 있다(3, 9-11). MRI 소견을 이용한 이전 연구들에서 뇌량 각 측정과 Evans 지수를 함께 사용한 경우 정상압수두증의 진단 정확도는 약 93% 정도로 보고되었다 (12-14). 위에서 언급한 영상 소견은 비조영 MRI만으로 충분히 최적으로 시각화가 가능하다. 따라서 일반적으로 정상압수두증 진단에 조영제를 사용한 MRI는 필요하지 않다.

권고 고려사항

1. 이득과 위해(Benefit and Harm)

단락 수술이라는 치료법으로 정상압수두증 환자의 최대 80%에서 증상이 호전이 가능하다는 점에서 특발성 정상압수두증의 감별과 진단은 중요하다(8).

정상압수두증 환자의 일차적 (first-line) 진단 검사로 비조영증강 뇌CT가 고려될 수 있다. 하지만 MRI에 비해서 해부학적 변화를 정확하게 평가하기 어렵고, 또한 뇌실내와 뇌수도관에서의 뇌척수액 흐름을 영상화하기 어렵다는 단점이 있다. 이에 반해 MRI는 방사선의 위험이 없다는 일반적인 장점이외에도 정상압수두증과 관련된 여러 영상 징후(imaging biomaker)를 높은 정확도로 확인 할 수 있으며, 또한 cine MRI는 뇌척수액 흐름의 평가를 가능하게 하여 단락 수술의 치료 반응을 예측할 수 있게 한다. 이밖에 이차성 정상압수두증의 선행 원인을 평가 가능하다는 장점이 있다. 하지만 MR의 일부 기법은 고성능 장비에서 숙련된 인력에 의한 검사와 판독이 필요하기 때문에 모든 의료기관에서 시행하기 어려운 단점이 있다. 또한 CT에 비해서 소요시간이 길고, 환자가 이전의 수술이나 치료 등에 의해 두경부 부위에 금속물을 삽입한 경우 영상 왜곡 (metal artifact)이 발생할 수 있으며, 드물지만 신원성 전신 섬유증 (nephrogenic systemic fibrosis)의 위험이 있으므로, 이를 고려하여 시행하여야 한다. 따라서 MRI는 CT 결과가 명확하지 않을 때, 소요시간과 비용 그리고 환자 요소 (금속 인공물 존재 여부) 등을 고려하여 추가적으로 시행할 수 있다.

2. 국내 수용성과 적용성(Acceptability and Applicability)

진료지침의 국내 수용성과 적용성은 평가결과 큰 무리가 없는 것으로 판단되었다.

3. 검사별 방사선량

뇌 CT 3

뇌 MRI 0

참고문헌

1. Moonis G, Subramaniam RM, Trofimova A, Burns J, Bykowski J, Chakraborty S, et al. Acr appropriateness criteria® dementia. Journal of the American College of Radiology : JACR. 2020;17:S100-s112
2. Halperin JJ, Kurlan R, Schwalb JM, Cusimano MD, Gronseth G, Gloss D. Practice guideline: Idiopathic normal pressure hydrocephalus: Response to shunting and predictors of response: Report of the guideline development, dissemination, and implementation subcommittee of the american academy of neurology. Neurology. 2015;85:2063-2071
3. Nakajima M, Yamada S, Miyajima M, Ishii K, Kuriyama N, Kazui H, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus (third edition): Endorsed by the japanese society of normal pressure hydrocephalus. Neurologia medico-chirurgica. 2021;61:63-97
4. Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. Journal of the neurological sciences. 1965;2:307-327
5. Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH. Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebrospinal-fluid pressure.A treatable syndrome. The New

England journal of medicine. 1965;273:117-126

6. Martín-Láez R, Caballero-Arzapalo H, Valle-San Román N, López-Menéndez L, Arango-Lasprilla JC, Vázquez-Barquero A. Incidence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus in northern Spain. *World neurosurgery*. 2016;87:298-310
7. George AE, Holodny A, Golomb J, de Leon MJ. The differential diagnosis of Alzheimer's disease. Cerebral atrophy versus normal pressure hydrocephalus. *Neuroimaging clinics of North America*. 1995;5:19-31
8. Toma AK, Papadopoulos MC, Stapleton S, Kitchen ND, Watkins LD. Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta neurochirurgica*. 2013;155:1977-1980
9. Toma AK, Holl E, Kitchen ND, Watkins LD. Evans' index revisited: The need for an alternative in normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2011;68:939-944
10. Lee WJ, Wang SJ, Hsu LC, Lirng JF, Wu CH, Fuh JL. Brain MRI as a predictor of CSF tap test response in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Journal of neurology*. 2010;257:1675-1681
11. Tarnaris A, Kitchen ND, Watkins LD. Noninvasive biomarkers in normal pressure hydrocephalus: Evidence for the role of neuroimaging. *Journal of neurosurgery*. 2009;110:837
12. Ishii K, Kanda T, Harada A, Miyamoto N, Kawaguchi T, Shimada K, et al. Clinical impact of the callosal angle in the diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *European radiology*. 2008;18:2678-2683
13. Baroncini M, Balédent O, Ardi CE, Delannoy VD, Kuchcinski G, Duhamel A, et al. Ventriculomegaly in the elderly: Who needs a shunt? A MRI study on 90 patients. *Acta neurochirurgica*. Supplement. 2018;126:221-228
14. Miskin N, Patel H, Franceschi AM, Ades-Aron B, Le A, Damadian BE, et al. Diagnosis of normal-pressure hydrocephalus: Use of traditional measures in the era of volumetric MRI imaging. *Radiology*. 2017;285:197-205