

띠이소증을 동반한 신생아 한쪽거대뇌증 : 초음파소견과 자기공명영상과의 상관관계

이영석

단국대학교병원 영상의학과

J Korean Soc Ultrasound Med

2013; 32: 147-150

Received October 26, 2012; Revised
November 28, 2012; Accepted February
12, 2013.

The present research was conducted by
the research fund of Dankook University
in 2012.

Address for reprints :

Young Seok Lee, MD, Department of
Radiology, Dankook University Hospital,
201 Manghyang-ro, Dongnam-gu,
Cheonan, Chungnam 330-715, Korea.
Tel. 82-41-550-6921
Fax. 82-41-552-9674
E-mail: yslee@dkuh.co.kr

Neonatal Hemimegalencephaly Accompanying Band Heterotopia: Sonographic Finding and Correlation with MR Finding

Young Seok Lee, MD

Department of Radiology, Dankook University Hospital

There are many reports of hemimegalencephaly on MRI. However, there have been a few reports of sonographic diagnosis of the disease in a neonate. A one-day-old female infant was diagnosed as hemimegalencephaly accompanying band heterotopia on cranial sonography, which showed 4 a four-layered patterns of hypoechoic cortex, thick band-like hyperechoic subcortical white matter, inner hypoechoic heterotopia, and hyperechoic unmyelinated periventricular white matter. The sonographic patterns corresponded well with MRI findings on the second day of life. To the best of my knowledge, the author is the first to reports on the US findings and MR correlation of hemimegalencephaly.

Key words : Neonate; Brain; Ultrasound; Hemimegalencephaly; Band Heterotopia

서 론

한쪽거대뇌증 (Hemimegalencephaly)은 한쪽 뇌 반구내에서 신경세포 증식 (neuronal proliferation), 세포이동, 기질화 (organization)의 장애로 인하여 뇌반구의 일부 혹은 전체가 과오종성 과도증식 (hamartomatous overgrowth)을 하는 뇌기형이며, 띠이소증 (band heterotopias)은 신경세포 이동이상으로 생긴 기형으로서 두 질환이 동반되어 있는 경우는 매우 드물다[1, 2]. 지금까지 신생아 뇌병변의 진단을 위해서 두개강 초음파검사가 널리 이용되고 있으며, 일차적 검사일 뿐 아니라 그 진단적 역할에 대해서도 잘 알려져 왔다. 그러나 신생아에서의 선천성 기형의 초음파 진단에 대한 문헌 보고는 많지 않으며, 그 중 한쪽거대뇌증, 띠이소증에 대한 보고는 별로 없었다[3, 4]. 특히 저자가 관찰한 띠이소증을 동반한 한쪽거대뇌증에 대한 초음파소견과 자기공명영상과의 비교에 관한 문헌 정보는 없었다. 이에 생후 첫날에 시행한 초음파검사로 진단된 한쪽거대뇌증을 가진 여아의 초음파 소견과 고해상도 탐촉자를 이용

하여 관찰된 특징적인 소견을 보고하고자 한다.

증례 보고

생후 5시간된 여아가 타 병원에서 출생하여 생후 4시간 후부터 오른쪽 눈을 깜박거리고 오른쪽 팔은 구부리며, 오른쪽 다리는 펴는 양상의 경련이 지속적으로 나타나 본원 신생아실로 입원하였다. 과거력상 32세 산모로부터 재태기간 39주 3일에 정상 질식분만으로 태어났으며, 출생 체중은 3500그램이었고, Apgar score는 1분 8점, 5분 9점이었다. 지역 산부인과에서 시행한 임신 24주 6일과 27주 3일에 시행한 산전 초음파에서는 양측 대뇌반구의 비대칭이 의심되었으나 그 외 특이한 소견은 없었다 (Fig. 1A, B). 27여 년간 임상 경험을 가진 소아영상의학 전문의가 생후 10시간에 이동 초음파기기 (iU-22; Philips Medical Systems, Bothwell, WA, USA)를 이용하여, 보육기 내에서 두개강 초음파 검사를 시행하였다. 환아는 바로 누운 상태에서 C5-8, L17-5 탐촉자를 사용하여 앞 숫구멍을 통하여 관상 및 시상 촬영을 하였다. 초음파 소견은 C5-8 탐

측자 검사에서 좌측 대뇌 반구가 우측에 비해서 현저히 커져 있으며, 앞쪽 반구간틈새 (anterior interhemispheric fissure) 가 약간 우측으로 밀려 있었다. 좌측 대뇌 피질이 전두엽, 측두엽, 두정엽, 후두엽에 걸쳐서 전반적으로 두꺼워져 있었으며, 가장자리는 매끄럽게 보였고, 정상적인 대뇌 고랑은 보이지 않았으며, 좌측 실비우스 틈새 (sylvian fissure)가 삼각형 모양으로 넓어져 있었다 (Fig. 2A). 또한 후방 관상 촬영에서 좌측 대뇌 피질 부위는 저 에코, 피질 하층에는 두꺼운 띠 모양의 고 에코 부위가 있고, 방사형 선상 에코를 동반하였다. 그 안쪽으로 저 에코의 좁은 띠를 보이며, 좌측 뇌실 주위를 따라서는 고 에코의 넓은 띠를 보여서 4개 층으로 관찰되었다. 그 외 좌측 측 뇌실의 확장을 보였으며, 특히 후반구가 커져있는 거대후두각 (colpocephaly) 양상 이었다. 우측 대뇌반구의 뇌이랑과 고랑은 3 차 이랑과 고랑이 발달된 정상 만삭아의 양상을 보였으며, 우측 측뇌실은 정상 에코를 보였다 (Fig. 2B). 좀더 자세히 보기 위해서 L17-5 탐촉자로 검사하였을 때, 좌측 대뇌피질이 마찬가지로 전반적으로 두꺼워져 있으며, 저에코를 보였으며, 피질 가장자리가 매끄럽고, 얇은 대뇌고랑을 나타냈다. 좌측 뇌피질 하부에는 특징적으로 빗살무늬의 고 에코음영 띠가 뚜렷하게 관찰되었다 (Fig. 2C). 생후 2일째 조영 증강을 하지 않은 뇌 자기공명영상촬영을 시행하였다. 전날 시행한 두개강 초음파 검사와 마찬가지로 좌측 대뇌반구가 우측에 비해서 현저히 커져있으며, 전체 대뇌 반구에 걸쳐서 피질은 T2 증강영상에서 저 신호강도를 보이며, 두꺼워져 있으며, 매끄러운 가장자리와 얇은 대뇌 고랑을 보였다. 또한 피질하 백질 부위도 T2 증강영상에서 피질하부에서 뇌반구를 따라 고신호 강도를 보여 수초화가 되지 않은 백질의 소견을 보였고, 그 아래쪽에서 평행하게 피질과 같은 저 신호강도를 보이는 띠 이소증이 보였

다. 뇌실 주위 백질도 수초화되지 않은 양상의 고신호강도의 층으로 관찰되어, 초음파 소견과 마찬가지로 피질에서 뇌실주위 백질에 걸쳐서 4개층의 띠가 분명히 관찰되었다 (Fig. 2D). 이는 초음파 소견과 비교하면 저에코 부위는 피질과 띠이소증, 고에코부위는 수초화되지 않은 백질과 일치하였다. 그 외에 피질에서 뇌실 방향으로 피질과 수직방향의 선형 신호강도들이 평행으로 보여, 초음파에서 관찰된 빗살무늬 에코와 일치하였으며, 초음파소견과 같이 좌측 뇌실이 커져있고, 특히 후방 체부와 후두각이 현저히 커져있는 거대후두각 양상을 보였다. 환자의 입원 중 시행한 염색체검사, 혈액검사는 정상이었다. 생후 16일째 지속적인 경련은 좋아졌으나, 산발적 경련이 있어 페노바비탈 (Phenobarbital)을 하루 두 번 6 mg씩 투약 처방을 받고 퇴원하였다. 생후 3개월에 경련이 심해져서 다시 입원하여 14일간 항경련제 치료 후에 퇴원하였으며 그 이후에는 추적 관찰이 되지 않았다.

고 찰

한쪽거대뇌증은 임상적으로 3가지 형태가 있는 데, 첫째 단독 (isolated)형으로 생길 수 있으며, 가장 흔하고, 전형적인 형태로서 산발적으로 발생하며 피부나 전신 병변을 보이지 않으며, 예후는 연관된 발작이나 신경학적 결손의 정도에 따라 좌우되며, 본 증례는 이에 해당된다. 두번째로 전신형이 있는데, 부분적이거나 전체적 반거대증 (hemigigantism)을 보이며, 표피 모반증후군, 프로테우스증후군, 일측성 멜라닌저하증, 1형 신경섬유종증, 결절 경화증, Klippel-Trenaunay-Weber 증후군 등을 동반할 수 있으며 예후는 연관된 임상 소견에 따라 달라진다. 셋째로 가장 드문 형으로 대뇌 반구 뿐 아니라 같은 쪽

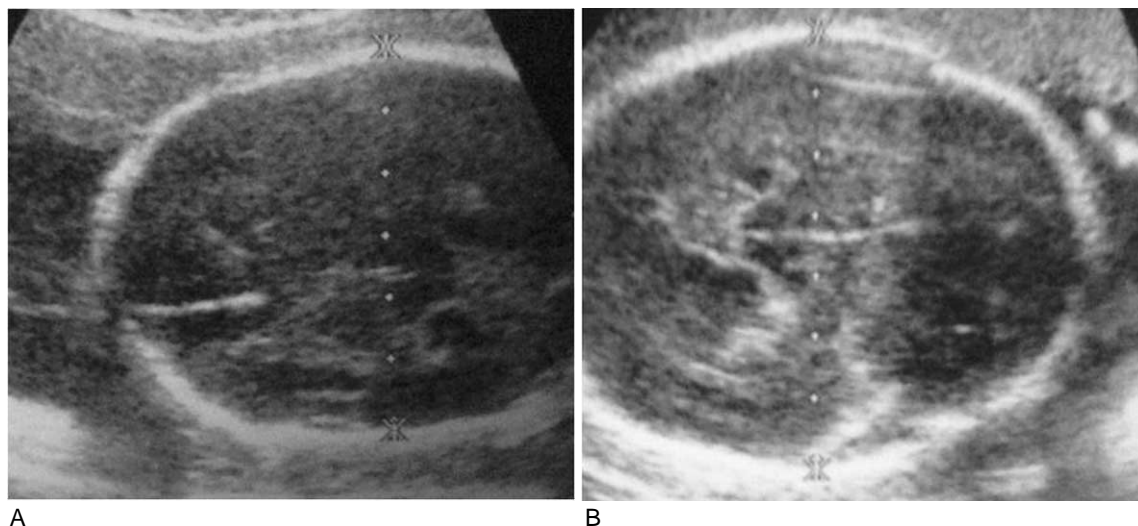


Fig. 1. Prenatal ultrasound examinations of a female fetus in a local clinic.

A. Fetal head US on 24⁺⁶ weeks of gestational age shows slightly asymmetrical appearance of both cerebral hemispheres without other specific findings of hemimegalencephaly. B. Follow-up US on 27⁺² weeks of gestational age shows normal appearance of the brain.

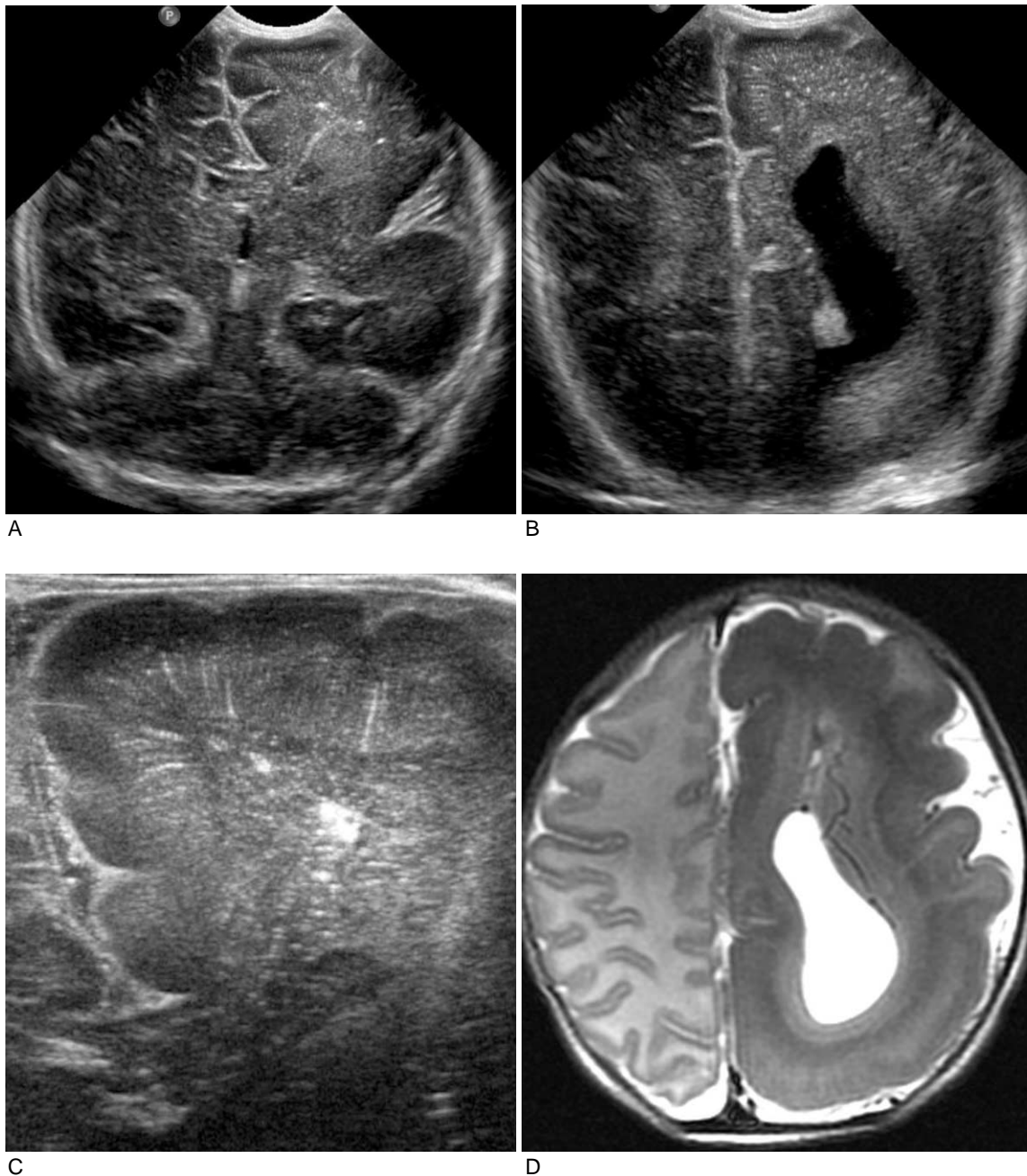


Fig. 2. Hemimegalencephaly accompanying band heterotopia in a female neonate.

A. Mid coronal US image on 10 hours of life shows enlargement of left cerebral hemisphere with smooth and thick cortex, widening of the left sylvian fissure, and right deviation of anterior interhemispheric fissure. **B.** Posterior coronal US image shows also enlargement of the left cerebral hemisphere and ipsilateral ventriculomegaly with colpocephaly. hydrocephalus that contain characteristically There shows a four-layered pattern of hemisphere consisted of hypoechoic cortex, hyperechoic subcortical white matter, hypoechoic band heterotopias and hyperechoic periventricular white matter. **C.** Anterior coronal US image scanning with a linear L 17-5 probe shows smooth and thick cortex, and radial, comb-like hyperechoic lines in subcortical area with deviation of anterior interhemispheric fissure into the right side. **D.** Axial T2-weighted MR image shows enlargement of left cerebral hemisphere with colpocephalic ventriculomegaly. The brain parenchyma reveals the four-layered pattern corresponding with US image which consists of smooth and thick low signal intensity cortex, high signal intensity subcortical white matter, low signal intensity band heterotopias and high signal intensity periventricular white matter.

소뇌와 뇌줄기 (brain stem)을 병발하는 전체적 한쪽거대뇌증이 있다[1]. 한쪽거대뇌증은 동측 뇌반구에 큰뇌이랑증 (pachygyria), 못미세이랑증 (polymicrogyria), 이소증을 잘 동반하지만 본 증례와 같이 띠 이소증이 동반된 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있으며, Klippel-Trenaunay-Weber증후군에서 자기공명영상 소견의 증례 보고가 있었다[5]. 지금까지 신생아의 뇌병변을 진단하는 데에 두개강 초음파검사가 널리 이용되고 있으며, 특히 저산소허혈성병변, 배기질 출혈, 기타 뇌출혈, 뇌수종 등의 진단에 중요한 역할을 하고 있다. 뇌기형의 진단에는 자기공명영상이 선택적 검사방법으로 잘 알려져 있지만, 일차검사법으로 두개강 초음파검사도 신뢰할 수 있는 검사방법으로 많이 이용되고 있다[6]. 그러나 두개강 초음파검사로 한쪽거대뇌증이나 이소증을 진단한 경우는 태아와 신생아에서 몇몇 보고가 있었지만, 본 증례와 같이 신생아에서 띠이소증을 동반한 한쪽거대뇌증의 초음파 소견과 자기공명영상소견의 상관관계를 분석한 경우는 문헌 정보를 찾지 못하였다[7, 8]. 태아에서의 한쪽거대뇌증의 초음파 소견은 태아의 머리 둘레가 커지고, 뇌실의 비대칭, 후두엽의 중앙 이동, 거대 후두각 등의 소견을 보일 수 있으나, 초음파 진단이 어려운 경우에는 좀 더 정확한 진단을 위하여 자기공명영상 검사가 필요하다[8]. 본 증례에서는 지역 산부인과에서 재태연령 25주 경에 대뇌 반구의 비대칭이 의심되었으나, 추가 자기공명영상 검사를 하지 않아 정확한 산전 진단이 되지 않았다. 향후 태아 초음파에서 머리가 크거나, 비대칭 등이 의심되면 산전 자기공명영상 검사가 필요하리라 생각된다. 또한 이 증례에서는 신생아 초음파 소견에서 전형적인 한쪽거대뇌증의 소견 이외에도 후방 관상 촬영에서 좌측 대뇌 피질 부위는 저 에코, 피질 하층에는 두꺼운 띠 모양의 고 에코 부위가 있고, 그 안쪽으로 저 에코의 좁은 띠와 좌측 뇌실 주위를 따라서는 고 에코의 넓은 띠를 보여서 뚜렷한 4개 에코층이 관찰되었고, 자기공명 영상과 비교해 본 결과 저에코 부위는 피질과 띠이소증, 고에코부위는 수초화되지 않은 백질과 일치하였다. 이는 정상 신생아에서 수초화 되지 않은 백질은 반향적 윤륜 (halo)으로 보일 수 있으며, 뇌피질에서 뇌실 벽에 이르는 방사형 백질 섬유와 혈관총 (vascular plexus)에 의한 초음파 계면의 증가로 높은 반향성을 보이는 것으로 알려져 있어[9], 본 증례에서 보이는 고에코 부위와 일치함을 알 수 있었다. 또한 띠이소증은 세포 이동 장애로 인하여 피질하에서 관찰되는 이중 피질의 일종으로 피질과 같은 저에코를 보임을 알 수 있다. 이 소견을 참고하면 신생아 뇌 초음파 검사 시에 주위 백질의 고에코 부위에 저에코 등이 관찰되면 이소성을 감별해야 되는 근거가 될 수 있겠다. 그 외 본 증례의 두개강 초음파검사서 피질에서 뇌실 방향으로 피질과 수직방향의 선형 빗살무늬 에코가 관찰되었는데, 이는 정확하게 해부 병리학적으로 확인되지 않았지만 방사형 신경아교섬유 (radial glial fiber)들과 혈관들이 수초화 되지 않은

백질을 지나면서 반향이 증가되어 관찰되는 소견으로 추측되며, 자기공명영상에서도 일치되는 소견이 보였지만, 앞으로 좀 더 조직학적 연구의 뒷받침이 필요하리라 생각된다[10].

결과적으로 이 증례는 띠이소증을 동반한 한쪽거대뇌증의 진단에서 두개강 초음파 검사가 유용하였으며 자기공명영상 소견과 일치하는 소견을 보였다.

요 약

한쪽거대뇌증의 자기공명영상에 관한 보고는 많이 되었지만, 신생아에서의 초음파 진단은 소수에 불과하다. 생후 첫날에 시행한 초음파검사로 진단된 띠이소증을 동반한 한쪽거대뇌증을 가진 신생아의 두개강 초음파 소견에서 저에코 부위는 피질과 띠이소증, 고 에코부위는 수초화되지 않은 백질의 특징적인 4개 층으로 보였으며, 다음날 시행한 자기공명영상과 일치하였다. 이에 대한 특징적인 초음파소견과 함께 자기공명영상소견을 비교하여 보고하고자 한다.

References

1. Flores-Sarnat L. Hemimegalencephaly: Part 1. Genetic, clinical, and imaging aspects. *J Child Neurol* 2002;17:373-384
2. Barkovich AJ, Guerrini R, Battaglia G, et al. Band heterotopia: correlation of outcome with MR imaging parameters. *Ann Neurol* 1994;36:609-617
3. Hung P, Wang H. Hemimegalencephaly: cranial sonographic findings in neonates. *J Clin Ultrasound* 2005;33:243-247
4. Fariello G, Malena S, Lucigrai G, Toma P. Hemimegalencephaly: early sonographic pattern. *Pediatr Radiol* 1993;23:151-152
5. Ahmed S, Koul R, Wailey A, Sankhala D. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with partial motor seizures and hemimegalencephaly. *Neurosciences* 2008;13:77-78
6. Babcock DS. Sonography of congenital malformations of the brain. *Neuroradiology* 1986;28:428-439
7. Pellicer A, Cabañas F, Pérez-Higueras, García-Alix A, Quero J. Neuronal migration disorders studies by cerebral ultrasound and colour Doppler flow imaging. *Arch Dis Child* 1995;73:F51-F61
8. Romero XC, Molina FS, Pastor E, Amaya F. Hemimegalencephaly: 2D, 3D Ultrasound and MRI Correlation. *Fetal Diagn Ther* 2011;29:257-260
9. Grant EG, Schellinger D, Richardson JD, Coffey ML, Smirniotopoulos JG. Echogenic periventricular halo: normal sonographic finding or neonatal cerebral hemorrhage. *AJR Am J Reontgenol* 1983;140:793-796
10. Tamamaki N. Radial glial and radial fibers: what is the function of radial fibers? *Anat Sci Int* 2002;77:2-11