대한영상의학회지 2006;54:65 - 68

뇌간 및 소뇌경색에 이차적으로 병발된 하올리브핵의 양측성 퇴행성비대: 증례 보고[1]

장석기 · 최우석[2] · 김의종[2] · 양달모

올리브핵의 퇴행성비대는 " Guillain - Mollaret 삼각 "내의 병변에 의한 이차적인 변 화로 알려져있으며, 이 삼각 내에서의 신경접합부를 통한 올리브핵으로의 신경자 극의 소실로 발생한다. 이는 주로 편측성으로 나타나며, 양측성의 병변은 드물게 보 고되고 있다. 저자들은 뇌간 및 소뇌경색에 이차적으로 병발된 올리브핵의 양측성 퇴행성비대 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

올리브핵(olivary nucleus)의 퇴행성비대는 1887년 Oppenheim에 의해 처음 보고되었으며(1, 2), 1931년 Guillain and Mollaret에 의하면 적핵, 동측 하올리브핵(inferior olivary nucleus), 반대측 소뇌치상핵(dentate nucleus)으로 이어지는 Guillain - Mollaret 삼각내에 병변이 있을때 신경접합부를 통한 올리브핵으로의 신경자극의 소실로 발생하는 이차적 퇴 행성 변화로 알려져있다.

이러한 올리브핵의 변화는 손상된 신경세포의 크기가 증가된다는 점에서 특이하며(1, 2), 주로 병변이 편측성으로 생기는 것으로 알려져 있고, 양측성의 병변은 드물게 보고되고 있다(3).

저자들은 뇌간 및 소뇌경색에 의한 하올리브핵의 양측성 퇴행성비대 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례 보고

59세 남자환자가 좌측편마비 및 의식소실등의 증상이 갑작스럽게 있어 응급실로 내원하 였다. 환자는 고혈압 및 당뇨의 병력은 없었다. 내원당시의 전산화단층촬영에서는 출혈이나 경색등의 이상음영은 보이지 않았다. 입원 후 시행한 자기공명영상의 축상단면 T2강조영 상에서 우측 중뇌 및 뇌교, 우측 치상핵 및 좌측 소뇌 부위에 경색의 소견이 있었고, 연수 에는 이상 고신호강도는 보이지 않았다(Fig. 1). 4개월 뒤 환자는 사지의 진전 및 구개근 경련의 증상이 있어 추적 자기공명검사를 시행하였다. 축상단면 T2강조영상에서 중뇌 및 뇌교의 경색은 중앙부위로 확장되었으며, 우측 치상핵부위의 경색은 변화없이 보였고 좌측 소뇌에도 광범위한 경색이 생겼다. 동반되어 연수의 상부외측에 위치하는 하올리브핵에 양 측으로 대칭성의 고신호강도 및 비대가 T2강조영상에서 보여 양측성 올리브핵의 퇴행성 비대로 진단할 수 있었다(Fig. 2). 영상소견상, 우측 올리브핵 퇴행성비대는 우측 뇌간경 색에 의한 것이며, 좌측 올리브핵 퇴행성비대는 우측 치상핵경색에 의한 것으로 분석하였 다. 즉, 일측 중앙피개로 침범에 의한 동측 올리브핵 퇴행성비대와 소뇌적핵로(cerebellorubral tract) 원심성 섬유 침범에 의한 반대측 올리브핵 퇴행성비대가 4개월 뒤 관찰되는 것으로 설명할 수 있다. 이후, 환자는 보존요법 및 재활치료 후 증상호전되어 퇴 원하였다.

고 찰

연수내부에는 척수와 대뇌피질로부터 구심성 신경 정보를 받아 이를 소뇌로 전달해주는 많은 신경핵들이 존재하는데 이중 가장 큰 부분이 하올리브핵이다. 하올리브핵은 적핵을 포 함한 중뇌피개의 신경핵 및 소뇌치상핵으로부터 구심성 신경섬유를 받는다. 적핵 및 중뇌 피개의 다른 신경핵들로부터의 구심성 신경섬유는 중앙피개로를 통하여 동측 하올리브핵으 로 전달되고, 소뇌로의 원심성 섬유는 중앙에서 신경교차후 반대측 하소뇌각(inferior cerebellar peduncle)을 통해 소뇌로 들어간다. 소뇌는 소뇌치상핵을 통해 원심성 신경섬 유를 내는데 이들은 상소뇌각을 지나 신경교차하여 반대측 적핵으로 들어간다(1 - 4).

이 신경전달체제에서, 하올리브핵과 동측 적핵 및 반대측 소뇌치상핵을 연결하는 삼각구도 를 " Guillain - Mollaret 삼각 "이라 하였고(Fig. 3), 이 삼각내에 손상이 있을때 구심성 신경 자극의 소실로 올리브핵의 퇴행성비대가 오게된다는 것이 밝혀졌다(2).

이러한 올리브핵의 퇴행성변화를 유발하는 선행원인으로는

[1]가천의과대학 길병원 진단방사선과학교실
[2]경희대학교 의과대학 진단방사선과학교실
이 논문은 2005년 3월 2일 접수하여 2005년 9월 12일에 채택되었음.

뇌간 및 소뇌부위의 출혈이외에 도 본 증례와 같이 경색, 외상 등의 다양한 원인이 있다(2, 3, 6).

Goto와 Kaneko등은 병리학적으로 올리브의 퇴행성비대를 선행병변의 발생으로부터 시 간경과에 따라 여섯가지의 단계로 분류하였는데 다음과 같다(1 - 3, 5, 8).

가) 24시간 이내로 올리브핵의 변화가 일어나지 않는 시기, 나) 2 - 7일후로 올리브 아미큘 럼(olive amiculum)의 변성이 일어나는 시기, 다) 약 3주후로 올리브핵과 신경세포의 비대가 일어나기 시작하는 시기, 라) 약 8.5개월후로 올리브핵의 신경세포와 성상세포(astrocyte)의 비대가 최대에 이르는 시기, 마) 약 9.5개월후로 올리브핵의 신경세포의 사 멸과 팽대성상세포(gemistocytic astrocyte)가 출현하는 등의 가성비대가 일어나는 시기, 바) 수년후로 올리브핵의 위축과 함께 올리브 아미큘럼의 변성이 두드러지는 시기로 나누어 기술하였다.

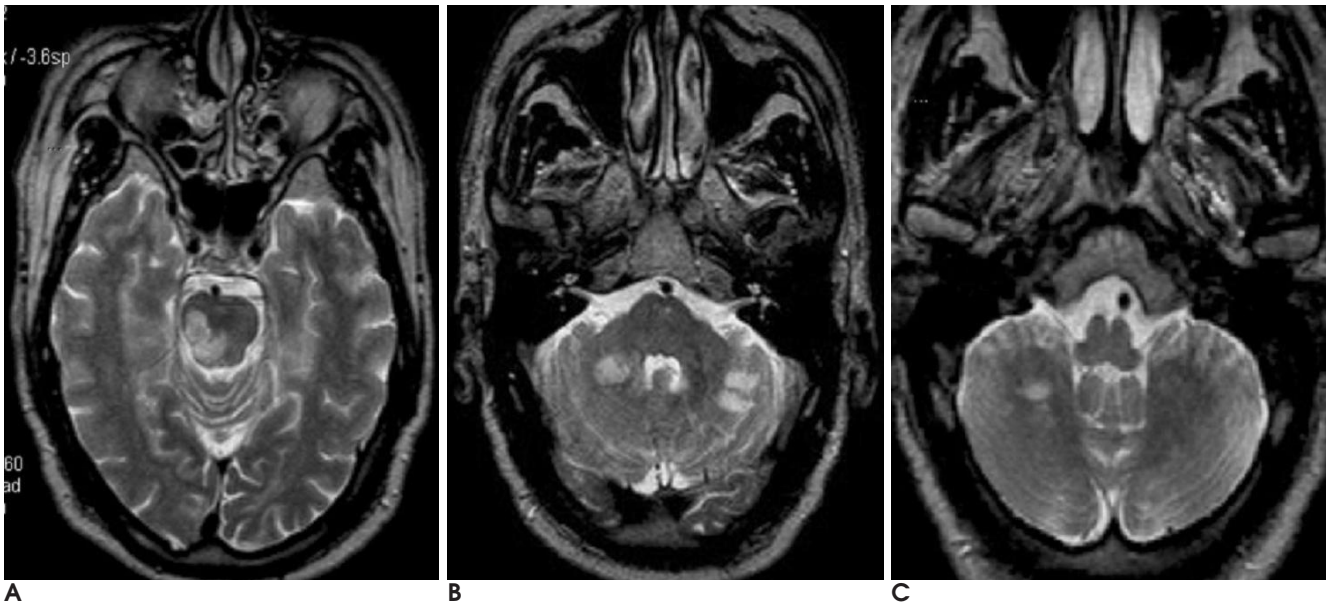

Fig. 1. A 59-year-old man with left side weakness.
A, B. T2-weighted axial image shows high signal intensity at the right brainstem and dentate nucleus, left cerebellar hemisphere.
C. T2-weighted axial image shows no abnormal signal intensity or size change in medulla oblongata.

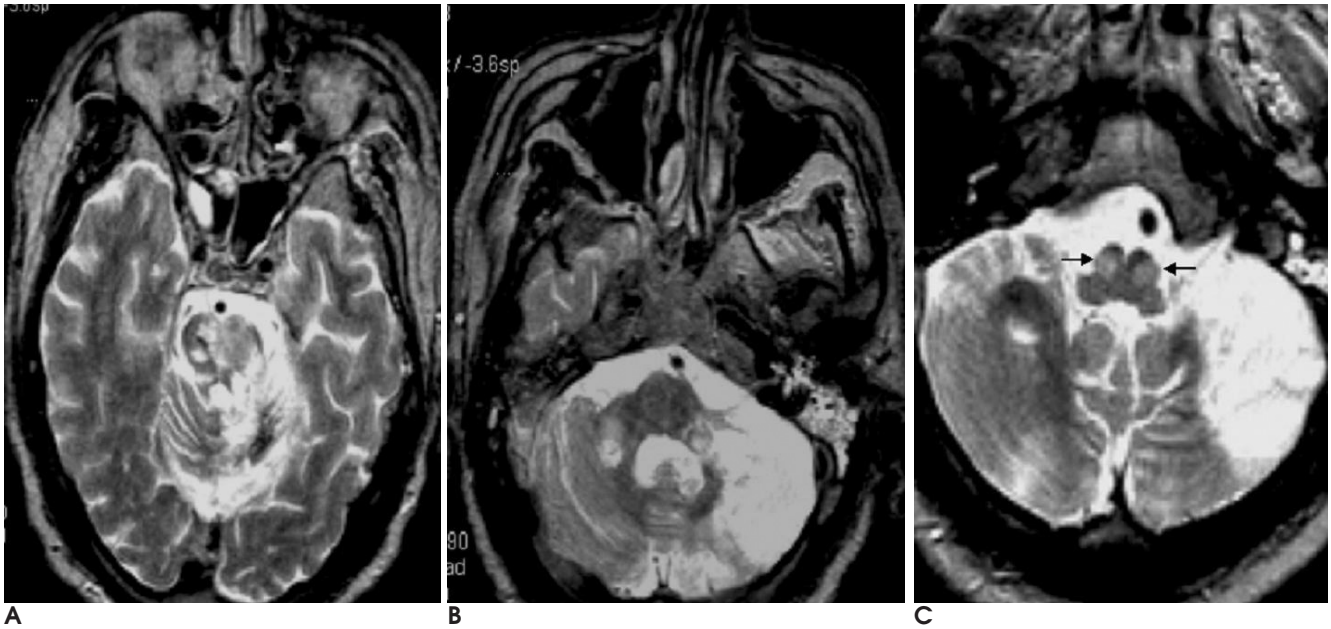

Fig. 2. After 4months later.
A. T2-weighted axial image shows high signal intensity at brainstem, more widespread in extent.
B. T2-weighted axial image shows high signal intensity at right dentate nucleus, and left cerebellum.
C. T2-weighted axial image shows bilateral high signal intensity and hypertrophy in both inferior olivary nucleus (arrow).

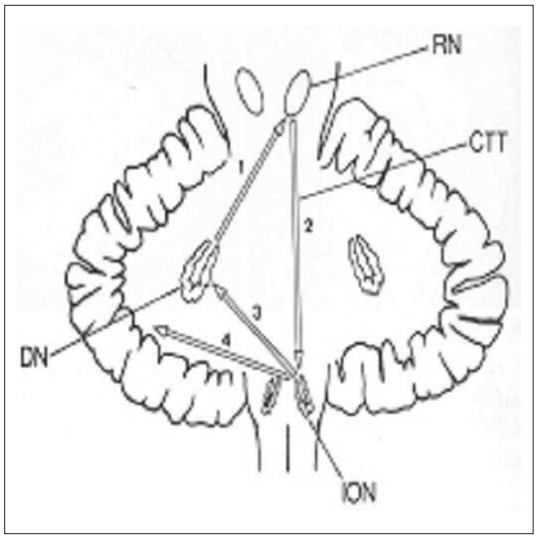

Fig. 3. Drawing shows the triangle of Guillain-Mollaret. (RN: red nucleus, CTT: central tegmental tract, DN: dentate nucleus, ION: inferior olivary nucleus)

한편, 병리학적으로 자기공명영상에서 관찰되는 올리브핵의 신호강도증가는 신 경세포의 수분함유량의 증가와 신경교증(gliosis)에 의한 것으로 알려져 있으며(1, 2), 그 외 에도 탈수초성 변화도 원인이다(3, 7).

Jellinger의 연구결과에 의하면 선행병변 발생후 12 - 20일경부터 올리브 신경세포의 초기 공포성(early vacuolation) 변화가 생기며 약 3주후의 자기공명영상에서 신경세포비대가 나 타나기 시작하여 고신호강도를 보일 수 있다고 하였고, 이 시기는 Goto와 Kaneko의 분류 중 세번째 단계와 일치하는 시기이다(1, 8).

이와 유사하게 Birbamer 등도 이러한 MR 영상의 변화를 시기에 따라 세 단계로 나누어 기 술하였다(3, 9). 가) 올리브핵의 변화가 없는 급성기의 시기, 나) 올리브핵비대와 양자밀도 및 T2강조영상에서 고신호강도를 보이는 시기, 다) 올리브핵비대는 소실되고 신호강도의 증 가만 남는 시기.

올리브핵의 비대가 최대에 이르는 시기가 지나면서 올리브핵의 크기는 정상화되지만 신호 강도의 증가는 남아있을 수 있는데 이는 올리브핵 신경세포의 감소가 일어나지만 성상세포 비대는 지속된다는 사실에 기인하는 것으로 생각되고 있다 (9).

이러한 올리브핵의 퇴행성비대는 주로 일측 중앙피개로의 침범에 의해 편측성으로 나타나 는 것으로 되어 있으나 중앙피개로의 병변이 정중앙부위 혹은 양측을 광범위하게 또는 상 소뇌각까지 연장될 경우 양측 치상올리브 신경섬유가 동시에 침범되어 양측성으로도 올 수 있고(3), 이 증례에서와 같이 중앙피개로 침범에 의한 동측 올리브의 변화와 상소뇌각을 지나는 신경교차이전의 소뇌적핵로 침범에 의한 반대측 올리브의 변화에 의한 것으로 설명 할 수 있다. 본 증례에서도 우측 뇌간부위와 치상핵부위에 경색이 있었고, 4개월후의 MR영상에서 양측성으로 올리브핵의 퇴행성비대가 생겼으며 이는 Goto 등에 의한 분류상 신 경세포의 비대가 일어나는 시기로 생각된다.

올리브핵의 퇴행성비대는 구개근경련을 포함한 불수의운동을 동반할 수 있는데, 구개근 경련은 연구개 및 인두의 불수의적인 운동을 일으키는 드문 운동질환이다(1 - 3, 10). 이는 임상적으로 징후성 구개근경련(symptomatic palatal tremor)과 본태성 구개근경련(essential palatal tremor)으로 구분될 수 있는데, 올리브핵 퇴행성비대에서 볼 수 있는 구개근경련은 징후성 구개근경련으로 Guillain - Molaret 삼각내에 출혈 및 경색 등의 급성선행병변이 있는 경우이다(3, 10). 이 증례에서도 올리브핵 퇴행성비대와 함께 구개근경련등의 상기증상들이 수반되었다.

결론적으로 올리브핵의 퇴행성비대는 Guillain - Mollaret 삼각내의 출혈 또는 경색등의 다 양한 선행원인에 의한 이차적인 변화이며 주로 일측 중앙피개로를 침범하여 편측성으로 나타나지만 이 증례와 같이 동측의 뇌간 및 치상핵부위에 경색이 같이 있는 경우 추적검사상 에서 양측성 퇴행성비대를 보일 수 있을 것으로 사료된다.

감사의 글

이 논문을 발표하는데 도움을 주신 최우석 선생님, 김의종 선생님, 양달모 선생님께 감사드리며, 아울러 편집 및 심사에 신경써주신 교수님께도 감사의 말씀을 드립니다.

참 고 문 헌

1. Kitajima M, Korogi Y, Shimomura O, Sakamoto Y, Toshinori H, Haruhiko M, et al. Hypertrophic olivary degeneration: MR imaging and pathologic findings. *Radiology* 1994;192:539-543
2. 장석기, 최우석, 김의종. 올리브핵 퇴행성비대의 자기공명영상소견;원인과 침범양상을 중심으로. *대한방사선의학회지* 2002;47:449-455
3. Goyal M, Versnick E, Tuite P, Saint Cyr J, Kucharczyk W, Montanera W, et al. Hypertrophic olivary degeneration: meta-analysis of the temporal evolution of MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21:1073-1077
4. Salamon-Murayama N, Russell EJ, Rabin BM. Diagnosis please. Case17: hypertrophic olivary degeneration secondary to pontine hemorrhage. *Radiology* 1999;213:814-817
5. Goto N, Kaneko M. Olivary enlargement: chronological and morphological analyses. *Acta Neuropathol (Berl)* 1981;54:275-282
6. Tsui EY, Cheung YK, Mok CK, Yuen MK, Chan JH. Hypertrophic olivary degeneration following surgical excision of brainstem cavernous hemangioma: a case report. *Clin Imaging* 1999;23:215-217
7. Lapresle J, Hamida MB. The dentate-olivary pathway: somatotopic relationship between the dentate nucleus and the contralateral inferior olive. *Arch Neurol* 1970;22:135-143
8. Jellinger K. Hypertrophy of the inferior olives, Report on 29 cases. *Neurol* 1973;205:153-174
9. Birbamer G, Buchberger W, Felber S, Aichner Fletter. MR appearance of hypertrophic olivary degeneration: temporal relationship. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13:1501-1503
10. Kim SJ, Lee JH, Suh DC. Cerebellar MR changes in patients with olivary hypertrophic degeneration. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994; 15:1715-1719

J Korean Radiol Soc 2006;54:65 - 68

Bilateral Hypertrophic Degeneration of the Inferior Olivary Nucleus secondary to Infarction of the Brainstem and Cerebellum: A Case Report[1]

Suk Ki Chang, M.D., Woo Suk Choi, M.D.[2], Eui Jong Kim, M.D.[2], Dal Mo Yang, M.D.

[1]Department of Diagnostic Radiology, Gachon Medical School, Ghil Medical Center
[2]Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Kyung Hee University

Hypertrophic olivary degeneration (HOD) is regarded as a secondary degenerative change subsequent to the formation of lesions in the" Guillain-Mollaret Triangle, "and this is the result of the loss of transsynaptic neurologic input to the inferior olivary nucleus. HOD usually occurs unilaterally, but bilateral hypertrophic olivary degeneration is known to be rare. We experienced one case of this lesion, and we report here on the bilateral HOD that was secondary to infarction of the brainstem and cerebellum.

Index words : Brain, abnormalities
Brain, atrophy
Brain, infarction

Address reprint requests to : Suk Ki Chang, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Gachon Medical School, Ghil Medical Center
1196-5, Guwol-Dong, Namdong-Ku, Incheon 405-220, Korea.
Tel. 82-32-460-3060 Fax. 82-32-460-3065 E-mail: chkcsk@empal.com