

스터지 웨버 증후군의 MR 소견:안면부 모반이 없는 2예 보고'

최시성·정선관·노병석·김창근·원종진

목 적:안면부 모반이 없는 2예의 스테지 웨버 증후군을 경험하였기에 그 특징적인 CT 및 MRI소견을 보고하고자 한다.

대상 및 방법:증례 1에서는 조영증강 전,후의 CT와 MR을, 증례 2에서는 조영증강 전,후의 MR만을 실시하였다.

결 과:CT는 MR에 비해 피질석회화의 발견에 우수하였고 MR은 뇌실질의 이상 소견과 Gd-DTPA 주입시 뇌연수막 혈관종을 시사하는 강한 연수막 조영증강을 보는데 우수하였다.

결 론:스터지 웨버 증후군때 안면부 모반을 보이지 않는 경우도 있기에 이 증후군이 의심되는 환자에서 Gd-DTPA 조영증강후 MR은 연수막 혈관종의 존재 및 파급정도를 아는데 아주 유용한 검사가 될 것으로 생각된다.

서 론

스터지 웨버 증후군은 뇌삼차신경의 안분지(ophthalmic division)영역의 포도주색 모반(port-wine nevus)과 함께 동측 뇌연수막의 혈관종(leptomeningeal angioma)을 보이는 모반증(phakomatosis)의 일종으로, 많은 예에서 맥락막층의 혈관종(choroid plexus angioma)과 뇌 피질의 석회화 및 뇌 위축, 심부 정맥의 확장을 동반하며 임상적으로 간질발작, 편마비, 정신지연, 녹내장등을 나타내는 것으로 잘 알려져 있다(1-6). 그러나 편측의 안면부 모반을 갖는 환자에서 양측성의 연수막혈관종을 보이기도 하며(7, 8), 드물게 연수막 혈관종이 안면부 모반없이 나타날 수도 있다(6, 9, 10).

저자들은 최근 조영증강후 MR영상에서 뇌연수막 혈관종을 시사하는 조영증강을 보였으나, 안면부 모반을 동반하지 않는 2예의 스테지 웨버 증후군을 경험하였기에 보고한다.

증례 보고

증례 1

7세 남아로 좌측 편마비, 간질, 정신지연을 주소로 내원하였고, 육안적 소견상 안면부 모반은 없었다. 과거력상 반복되는 간질때문에 외부병원에서 여러 차례 CT를 시행했

었는데, 2세때의 처음 CT상 우측 대뇌반구의 경미한 위축이 보였고 피질 석회화는 없었다. 그후 4세때의 CT상 뇌 위축은 보다 심해졌으며 피질 석회화가 우측 두정엽과 후두엽에서 관찰되었다. 본원에 내원당시의 단순 CT상 역시 우측 두정엽과 후두엽의 피질에 석회화와 함께 뇌위축 소견이 보였고(Fig. 1a), 조영증강후 CT상 약간의 피질부 조영증강이 있었다. 조영증강전 MR(1.0T unit)의 T2 강조영상에서 우측 뇌 실질의 감소와 함께 두정엽에서 부분적으로 두꺼워진 피질을 관찰할 수 있었고(Fig. 1b), 조영증강후 T1 강조영상에서 병변부위의 뇌 표면에 혈관종을 시사하는 연수막 조영증강을 보였다(Fig. 1c).

증례 2

2세 여아로 우측 편마비와 우측 국소발작을 주소로 내원하였고, 어떠한 안면부 모반도 보이지 않았다. 약 1년전에 조영제 주입없이 시행한 MR상 좌측 대뇌반구에 경미한 정도의 뇌 위축 소견만 보였었다. 그 후 추적 검사로 시행한 조영증강 전 MR의 T2 강조영상에서 역시 좌측 두정엽 및 후두엽에 경미한 피질 위축 소견을 보였다(Fig. 2a). 조영증강후 T1 강조영상에서 좌측 대뇌반구에 광범위하게 강한 연수막 조영증강과 함께 동측의 맥락막층이 보다 크기가 커지고 뚜렷한 조영증강 소견을 보였으며(Fig. 2b), 확장된 심부 수질정맥을 관찰할 수 있었다(Fig. 2c).

고 찰

¹원광대학교 의과대학 방사선과학교실

이 논문은 1993년 7월 15일 접수하여 1993년 8월 2일에 채택되었음

스터지 웨버 증후군은 모반증의 일종으로, 연수막 혈관

종과 함께 삼차신경의 안분지 영역의 안면부 모반을 특징적으로 보이며, 간질, 정신지연, 편마비, 녹내장 및 반맹(hemianopsia)등의 다양한 중추 신경계 증상을 수반한다. 단순두부촬영, 혈관조영술 및 CT 등 여러 방사선학적 검사상 대뇌실질의 석회화, 뇌위축, 연수막혈관종, 심부정맥의 확장 및 맥락막층의 종대 등의 소견은 잘 알려져 있고, 최근 MR 소견에 대한 보고도 많이 늘어나고 있다(1-6).

연수막혈관종은 대부분 안면부 모반의 동측에 발생하나, 약 15%정도에서는 양측성으로 발생할 수도 있으며 또한 안면부 모반의 반대측 연수막 혈관종의 보고도 있고(7, 8), 연수막 혈관종이 안면 모반이 없이 나타날 수도 있다고 많은 저자들이 보고 하였다(6, 9, 10). 특히 Poser 등(10)은 스터지 웨버 증후군을 임상 소견에 따라 3가지 유형으로

나누어 기술하였는데, 안면 모반과 함께 이 증후군에서 보이는 다른 임상 소견이 함께 나타나는 전형적인 형(typical form), 안면부 모반이 없으면서 여러 임상소견만 나타나는 불완전형(incomplete form), 그리고 안면부에 포도주색 모반이 아닌 다른 혈관 기형이나 과색소화와 함께 다양한 임상소견을 보이는 비전형적인 예(atypical form)로 분류하였으며 저자들의 경우는 이중 불완전형에 해당된다고 하겠다.

두개내 병변이 양측성이거나 광범위한 경우는 보다 심한 정신지연이나 고질적인 발작을 초래하는 경향이 있으므로, 병변의 정확한 위치와 정도를 아는게 환자의 예후 결정에 중요한 역할을 하는데, Chaudary 등(8)은 양측성으로 발생한 환자에서 정상 지능을 가지면서 발작도 없는 경우

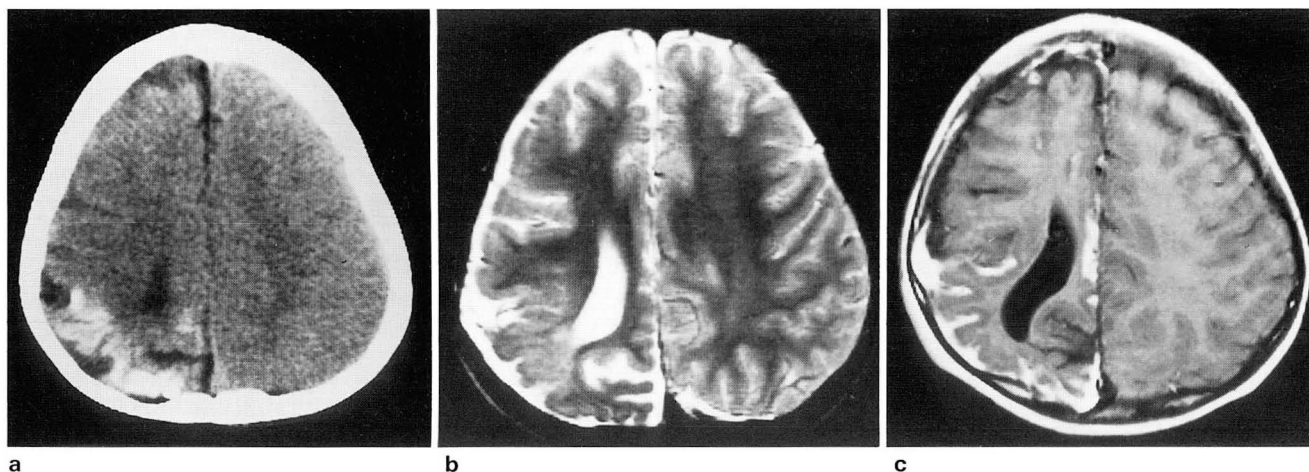


Fig. 1. Case 1.

- a. Noncontrast CT shows atrophy of right cerebral hemisphere and cortical calcification in parietooccipital lobe.
- b. T2-weighted MR image also shows right cerebral atrophy and abnormal thickening of right parietal cortex.
- c. Gd-DTPA-enhanced T1-weighted MR imaging shows right parietooccipital leptomeningeal enhancement.

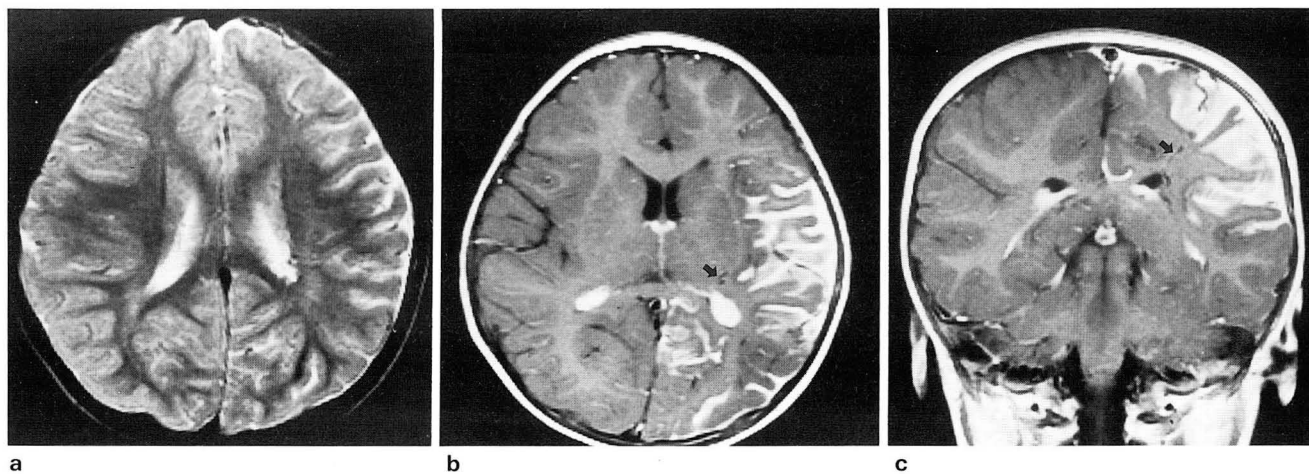


Fig. 2. Case 2.

- a. T2-weighted MR imaging shows mild dilatation of left subarachnoid space, indicating cerebral atrophy.
- b,c. Gd-DTPA-enhanced T1-weighted axial(b) and coronal(c) images show extensive leptomeningeal enhancement in left cerebral hemisphere as well as prominent enhancement of ipsilateral choroid plexus. Note dilated medullary vein(arrows).

를 보고하기도 하였다.

스테지 웨버 증후군의 CT소견으로는 대뇌 피질 석회화, 일측성 피질 위축, 피질 조영증강 및 커진 맥락막층 등이 있다. 저자들의 증례 1에서처럼 조영증강전 CT상 피질 석회화 소견이 가장 특징적이라고 알려져 있으나(1-4), Benedikt 등(6)은 석회화의 존재가 스테지 웨버 증후군의 진단에 필수적이지는 않다고 하였다. 이 석회화는 만성적인 조직 저산소증(tissue hypoxia)의 결과로 생각되며 위축된 대뇌 피질의 제 4층에 있는 모세혈관 주위를 따라 분포하고 두정엽후두엽측두엽 부위(parietooccipitotemporal region)에서 가장 흔히 보인다(4). 조영증강후 CT상 부분적인 조영증강 소견을 관찰할 수 있지만, 연수막 혈관종을 직접 나타낸다기보다는 간질이나 저산소증에 의한 피질부 조영증강으로 생각하며(6), 또한 Lipski 등(3)은 연수막 혈관종 층의 두께가 아주 얇고, 동일 부위에 석회화가 있으며 두께가 바로 이웃하여 있기 때문에 CT로는 연수막 혈관종을 직접 보기는 어렵다고 언급한 바 있다.

이 증후군의 MR소견은 최근에 많이 보고 되어 있어(1-6), 혈관성 이상소견인 연수막 혈관종, 피질정맥의 감소, 심부 정맥의 확장 및 맥락막층의 종대등을 볼 수 있는데 Benedikt 등은 이 중 연수막 혈관종이 진단에 필수적이라 하였고, 조영증강후 MR에서는 조영증강이 뇌 피질에서 일어나는 것이 아니고 뇌 표면에 있는 혈관종 자체에서 일어나기 때문에 연수막 혈관종을 직접 관찰할 수 있다고 하였다. 연수막 혈관종의 동측에서 관찰되는 맥락막층의 종대는 혈관종을 나타내거나(1), 비정상적인 정맥울혈로 인해 보이는데(6), T2 강조영상에서 측뇌실내 증가된 신호강도로 나타나고 이는 많은 수분량과 정맥혈의 늦은 혈류 때문인것으로 생각되며 조영제 주입시 강한 조영증강으로 나타난다. 또한 커진 심부 정맥을 볼 수 있는데, 이는 정상적인 표재성 정맥유입이 차단되어 심부정맥으로 측부 혈류가 발생하여 생기는 것으로 알려져 있고(2, 6, 10), 저자들의 증례 2에서도 관찰 할 수 있었다.

그외 조영증강전 MR상 뇌 실질의 위축 및 위축부위에 두꺼워진 피질과 함께 뇌회(convolution)의 감소를 관찰할 수 있는데, 이는 대뇌 혈류 이상에 의한 신경 세포의 증식과 이동의 장애로 생각하고 있다(2). 피질 석회화는 T2 강조영상에서 비특이적인 저신호 강도로 나타날 수 있지

만 저자들의 경우처럼 석회화를 암시하는 저신호 강도를 인지할 수 없는 경우도 있기에 CT보다 민감도가 많이 떨어진다 하겠다. 그러나 최근 Elster 등(4)은 gradient echo 기법을 이용한 MR에서는 미세석회화의 발견이 CT보다 우수할 수 있다는 보고를 하였다.

결론적으로 CT로는 연수막 혈관종을 직접보는 것이 어려운 반면에, Gd-DTPA 주입후 MR에서는 연수막 혈관종을 직접 나타내는 연수막 조영증강을 비교적 정확히 볼 수 있기 때문에 Gd-DTPA 조영후 MR이 스테지 웨버 증후군 환자에서 연수막 혈관종의 존재를 확인하고 그 정도를 파악하는데 아주 유용한 검사방법이 될 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Stimac GK, Solomon MA, Newton TH. CT and MR of angiomatous malformations of the choroid plexus in patients with Sturge-Weber disease. *AJNR* 1986;7:623-627
2. Chamberlain MC, Press GA, Hesselink JR. MR imaging and CT in three cases of Sturge-Weber syndrome: prospective comparison. *AJNR* 1989;10:491-496
3. Lipski S, Brunelle F, Aicardi J, Hirsch JF, Lallemand D. Gd-DOTA-enhanced MR imaging in two cases of Sturge-Weber syndrome. *AJNR* 1990;11:690-692
4. Elster AD, Chen MYM. MR imaging of Sturge-Weber syndrome; role of gadopentetate dimeglumine and gradient-echo techniques. *AJNR* 1990;11:685-689
5. 홍현숙, 김대호, 정무찬, 권귀향, 김기정. 스테지 웨버 증후군의 MR 영상 소견: 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1990;26:930-933
6. Benedikt RA, Brown DC, Walker R, Ghaed VN, Mitchell M, Geyer CA. Sturge-Weber syndrome: cranial MR imaging with Gd-DTPA. *AJNR* 1993;14:409-415
7. Boltshauser E, Wilson J, Moore RD. Sturge-Weber syndrome with bilateral intracranial calcification. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976;39:429-435
8. Chaudary RR, Brudnicki A. Sturge-Weber syndrome with extensive intracranial calcifications contralateral to the bulk of the facial nevus, normal intelligence and absent seizure disorder. *AJNR* 1987;8:736
9. Gorman MJ, Snead OC. Sturge-Weber syndrome without portwine nevus. *Pediatrics* 1977;60:785
10. Poser C, Taveras JM. Cerebral angiography in encephalotrigeminal angiomatosis. *Radiology* 1957;68:327-336

MR Findings of Sturge-Weber Syndrome Without Facial Nevus: Two Cases Report

See Sung Choi, M.D., Seon Kwan Juhng, M.D., Byung Suk Noh, M.D.
Chang Guhn Kim, M.D., Jong Jin Won, M.D.

Department of Radiology, Wonkwang University College of Medicine

Purpose: We reported the CT and MR findings of 2 cases with Sturge-Weber syndrome which were not accompanied by facial nevi.

Materials and Methods: They were examined with both CT and MR in one case and with MR only in the other case.

Results: CT was better than MR in the demonstration of the characteristic cortical calcification. MR was superior to CT in the depiction of the abnormalities of the surrounding parenchyma and the intense enhancement of pial angiomatosis with Gd-DTPA enhancement.

Conclusion: Gd-DTPA enhanced MR imaging could be useful in the demonstration of the presence and extent of pial angiomatosis in patients with suspected Sturge-Weber syndrome.

Index Words: Brain, MR studies
Brain, disease

Address reprint requests to: See Sung Choi, M.D., Department of Radiology, Wonkwang University College of Medicine
344-2, Shinyong-dong, Iri, Korea, Tel. (82-653) 50-1182 Fax. (82-653) 54-0682